

**ΔΙΑΣΤΡΩΜΑΤΩΣΗ ΚΙΝΔΥΝΟΥ
ΓΙΑ ΑΙΦΝΙΔΙΟ ΘΑΝΑΤΟ
ΣΕ ΑΣΘΕΝΕΙΣ ΜΕ ΥΠΕΡΤΡΟΦΙΚΗ ΜΥΟΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΑ
ΚΑΙ ΑΡΡΥΘΜΙΟΓΟΝΟ ΜΥΟΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΑ ΔΕΞΙΑΣ
ΚΟΙΛΙΑΣ. ΠΟΙΟΣ ΧΡΕΙΑΖΕΤΑΙ ΑΠΙΝΙΔΩΤΗ;**

**ΤΖΩΡΤΖ ΔΑΔΟΥΣ
ΛΕΚΤΟΡΑΣ Α.Π.Θ.**

**Β΄ ΚΑΡΔΙΟΛΟΓΙΚΗ ΚΛΙΝΙΚΗ Α.Π.Θ.
ΙΠΠΟΚΡΑΤΕΙΟ ΝΟΣΟΚΟΜΕΙΟ ΘΕΣΣΑΛΟΝΙΚΗΣ**

**5^ο ΣΥΝΕΔΡΙΟ ΕΠΕΜΒΑΤΙΚΗΣ ΚΑΡΔΙΟΛΟΓΙΑΣ ΚΑΙ ΗΛΕΚΤΡΟΦΥΣΙΟΛΟΓΙΑΣ
29 ΝΟΕΜΒΡΙΟΥ – 1 ΔΕΚΕΜΒΡΙΟΥ 2012**



Circulation

JOURNAL OF THE AMERICAN HEART ASSOCIATION



**American
Heart
Association®**

**2011 ACCF/AHA Guideline for the Diagnosis and Treatment of Hypertrophic
Cardiomyopathy: Executive Summary : A Report of the American College of
Cardiology**

Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines

SIZE OF TREATMENT EFFECT

ESTIMATE OF CERTAINTY (PRECISION) OF TREATMENT EFFECT

	CLASS I <i>Benefit >>> Risk</i> Procedure/Treatment SHOULD be performed/administered	CLASS IIa <i>Benefit >> Risk</i> <i>Additional studies with focused objectives needed</i> IT IS REASONABLE to perform procedure/administer treatment	CLASS IIb <i>Benefit ≥ Risk</i> <i>Additional studies with broad objectives needed; additional registry data would be helpful</i> Procedure/Treatment MAY BE CONSIDERED	CLASS III <i>No Benefit</i> or CLASS III <i>Harm</i> <table border="1"> <thead> <tr> <th></th> <th>Procedure/ Test</th> <th>Treatment</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td>COR III: No Benefit</td> <td>Not Helpful</td> <td>No Proven Benefit</td> </tr> <tr> <td>COR III: Harm</td> <td>Excess Cost w/o Benefit or Harmful</td> <td>Harmful to Patients</td> </tr> </tbody> </table>		Procedure/ Test	Treatment	COR III: No Benefit	Not Helpful	No Proven Benefit	COR III: Harm	Excess Cost w/o Benefit or Harmful	Harmful to Patients
	Procedure/ Test	Treatment											
COR III: No Benefit	Not Helpful	No Proven Benefit											
COR III: Harm	Excess Cost w/o Benefit or Harmful	Harmful to Patients											
LEVEL A Multiple populations evaluated* Data derived from multiple randomized clinical trials or meta-analyses	<ul style="list-style-type: none"> Recommendation that procedure or treatment is useful/effective Sufficient evidence from multiple randomized trials or meta-analyses 	<ul style="list-style-type: none"> Recommendation in favor of treatment or procedure being useful/effective Some conflicting evidence from multiple randomized trials or meta-analyses 	<ul style="list-style-type: none"> Recommendation's usefulness/efficacy less well established Greater conflicting evidence from multiple randomized trials or meta-analyses 	<ul style="list-style-type: none"> Recommendation that procedure or treatment is not useful/effective and may be harmful Sufficient evidence from multiple randomized trials or meta-analyses 									
LEVEL B Limited populations evaluated* Data derived from a single randomized trial or nonrandomized studies	<ul style="list-style-type: none"> Recommendation that procedure or treatment is useful/effective Evidence from single randomized trial or nonrandomized studies 	<ul style="list-style-type: none"> Recommendation in favor of treatment or procedure being useful/effective Some conflicting evidence from single randomized trial or nonrandomized studies 	<ul style="list-style-type: none"> Recommendation's usefulness/efficacy less well established Greater conflicting evidence from single randomized trial or nonrandomized studies 	<ul style="list-style-type: none"> Recommendation that procedure or treatment is not useful/effective and may be harmful Evidence from single randomized trial or nonrandomized studies 									
LEVEL C Very limited populations evaluated* Only consensus opinion of experts, case studies, or standard of care	<ul style="list-style-type: none"> Recommendation that procedure or treatment is useful/effective Only expert opinion, case studies, or standard of care 	<ul style="list-style-type: none"> Recommendation in favor of treatment or procedure being useful/effective Only diverging expert opinion, case studies, or standard of care 	<ul style="list-style-type: none"> Recommendation's usefulness/efficacy less well established Only diverging expert opinion, case studies, or standard of care 	<ul style="list-style-type: none"> Recommendation that procedure or treatment is not useful/effective and may be harmful Only expert opinion, case studies, or standard of care 									

Suggested phrases for writing recommendations

should
is recommended
is indicated
is useful/effective/beneficial

is reasonable
can be useful/effective/beneficial
is probably recommended
or indicated

may/might be considered
may/might be reasonable
usefulness/effectiveness is unknown/unclear/uncertain or not well established

COR III: No Benefit
is not recommended
is not indicated
should not be performed/administered/other
is not useful/beneficial/effective

COR II: Harm
potentially harmful
causes harm associated with excess morbidity/mortality
should not be performed/administered/other

Comparative effectiveness phrases[†]

treatment/strategy A is recommended/indicated in preference to treatment B
treatment A should be chosen over treatment B

treatment/strategy A is probably recommended/indicated in preference to treatment B
it is reasonable to choose treatment A over treatment B

ΥΠΕΡΤΡΟΦΙΚΗ ΜΥΟΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΑ

ΕΠΙΠΟΛΑΣΜΟΣ – HCM

- Γενετική νόσος του καρδιακού σαρκομεριδίου με αυτοσωματικό επικρατούντα χαρακτήρα κληρονομικότητας.
- Παγκόσμια νόσος
- Επιδημιολογικές μελέτες από διάφορα μέρη αναφέρουν σχεδόν ίδια συχνότητα της υπερτροφίας της ΑΚ
- Πενυτούσιος φαινότυπος: Quintessential phenotype of HCM $\approx 0,2\%$ (δηλαδή 1:500) στο γενικό πληθυσμό που ισοδυναμεί με 600.000 άτομα που επηρεάζονται στις ΗΠΑ
- Η συχνότητα αυτή φαίνεται να υπερβαίνει τη σχετικά σπάνια εμφάνισή της HCM στα καρδιολογικά ιατρεία υπονοώντας ότι τα περισσότερα άτομα παραμένουν χωρίς διάγνωση είτε λόγω ασυμπτωματολογίας είτε λόγω φυσιολογικού προσδόκιμου επιβίωσης

Left Ventricular Hypertrophy

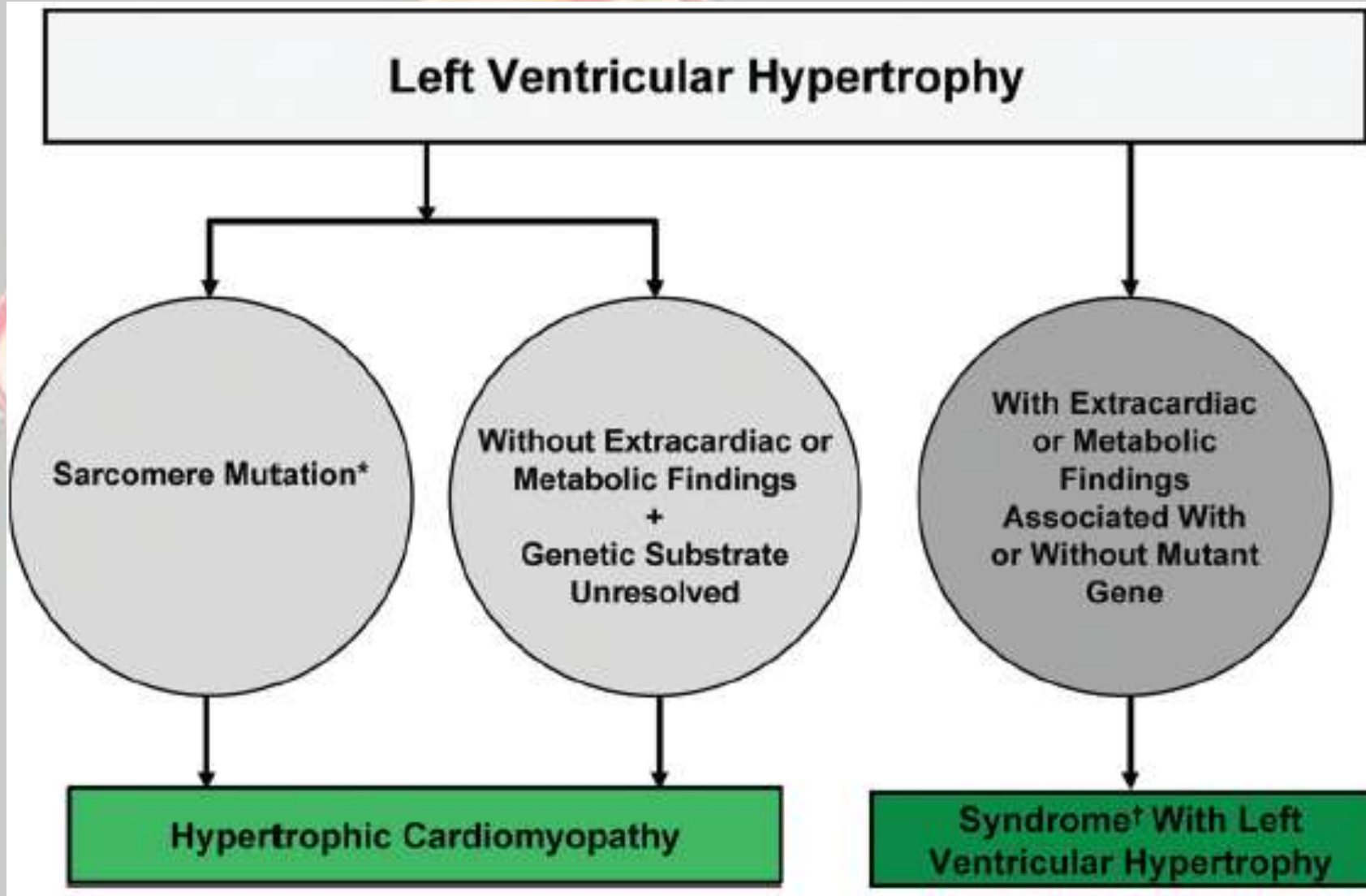
Sarcomere Mutation*

Without Extracardiac or
Metabolic Findings
+
Genetic Substrate
Unresolved

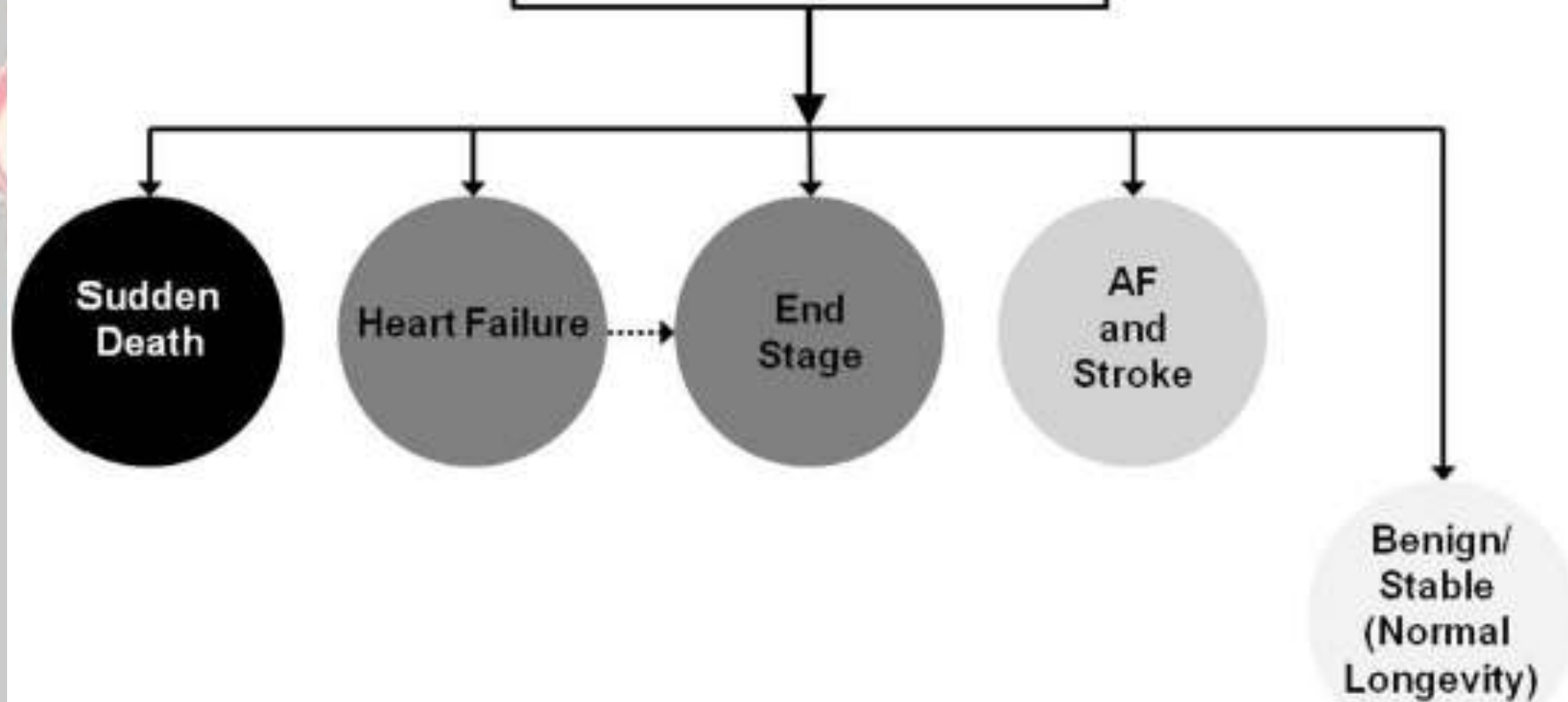
With Extracardiac
or Metabolic
Findings
Associated With
or Without Mutant
Gene

Hypertrophic Cardiomyopathy

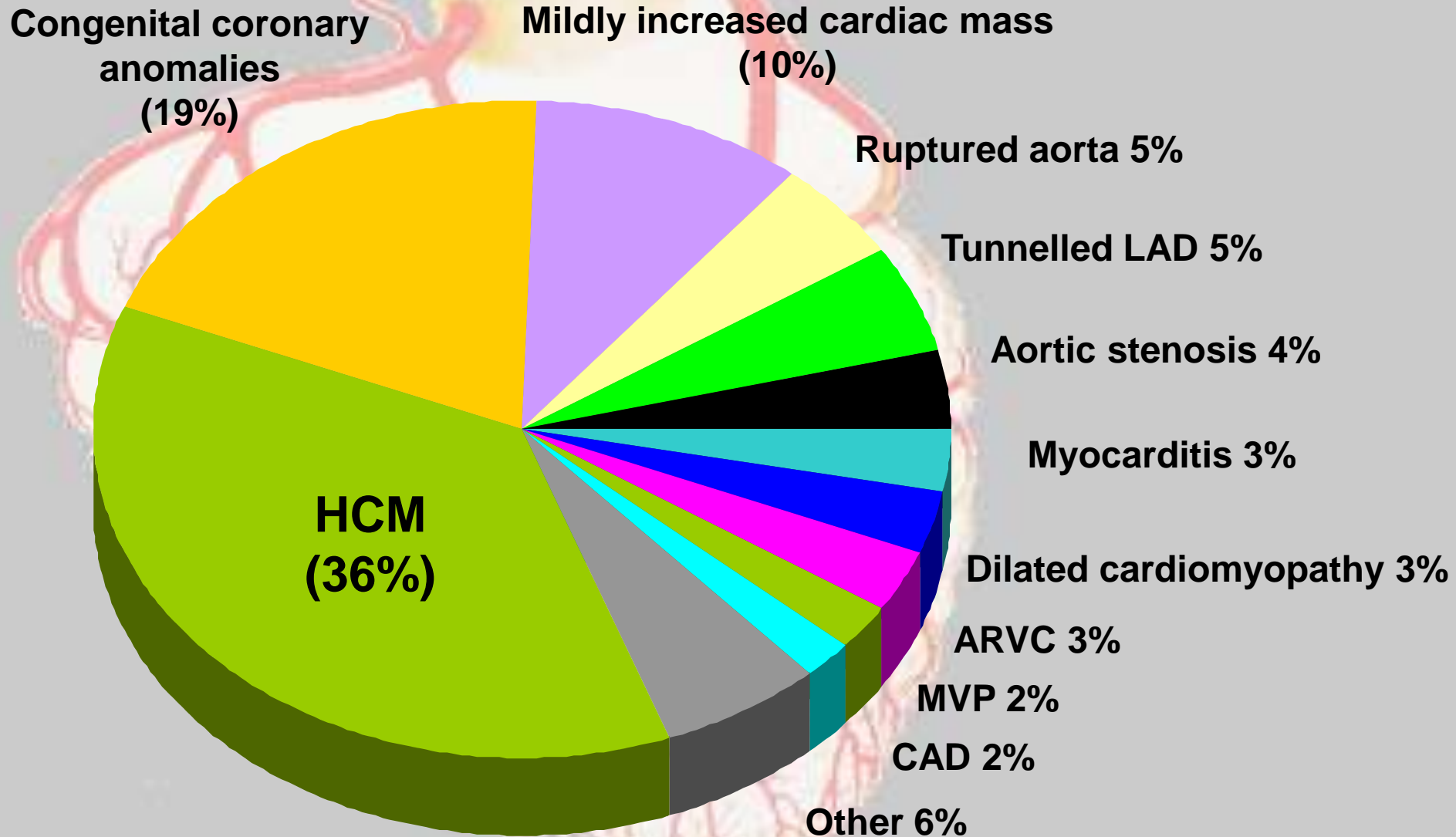
Syndrome* With Left
Ventricular Hypertrophy

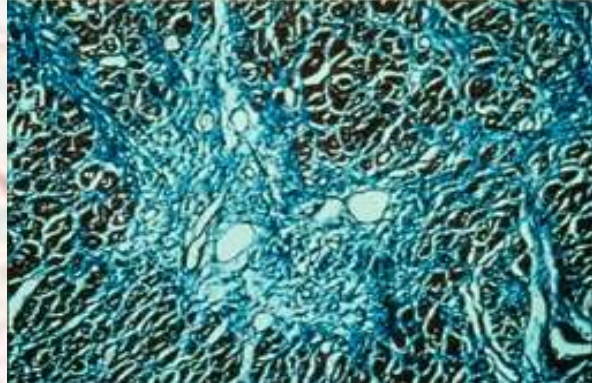
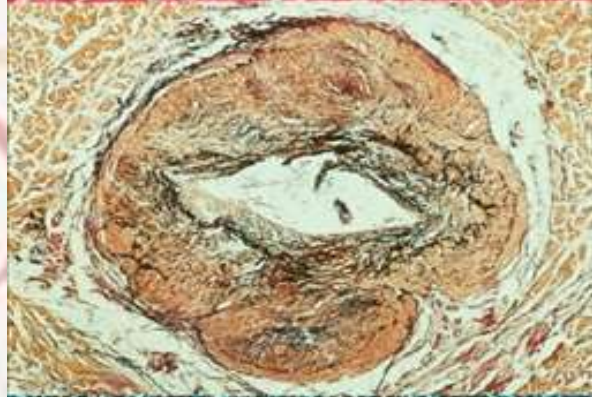
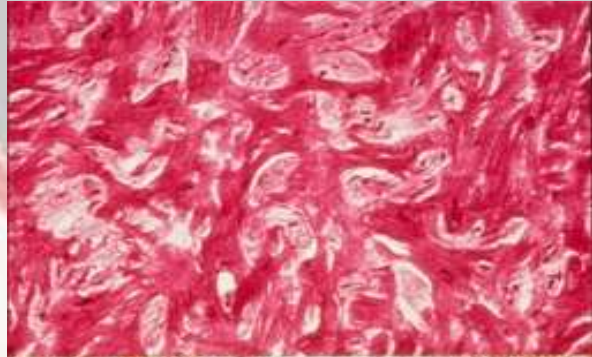


Prognostic Profiles



Causes of SCD in Young People





ΔΙΑΣΤΡΩΜΑΤΩΣΗ ΚΙΝΔΥΝΟΥ ΓΙΑ ΑΚΘ ΣΤΗΝ HCM

ΣΥΣΤΑΣΕΙΣ

CLASS I

- Όλοι οι ασθενείς με HCM θα πρέπει να υποβάλλονται σε λεπτομερή διαστρωμάτωση κινδύνου για ΑΚΘ κατά την αρχική αξιολόγηση για τον προσδιορισμό της παρουσίας: (LOE:B)
- Ατομικό ιστορικό για VF, εμμένουσα VT, γεγονότα ΑΚΘ συμπεριλαμβανομένων εκφορτίσεων ICD για θεραπεία κοιλιακών ταχυαρρυθμιών.
- Οικογενειακό ιστορικό ΑΚΘ, συμπεριλαμβανομένων εκφορτίσεων ICD για θεραπεία κοιλιακών ταχυαρρυθμιών.
- Ανεξήγητη συγκοπή
- Τεκμηριωμένη NSVT (≥ 3 συμπλέγματα, $\geq 120/1'$) HOLTERR
- Μέγιστη πάχυνση τοιχωμάτων ΑΚ $\geq 30\text{mm}$

ΔΙΑΣΤΡΩΜΑΤΩΣΗ ΚΙΝΔΥΝΟΥ ΓΙΑ ΑΚΘ ΣΤΗΝ HCM

CLASS II_a

- Είναι λογικό να εκτιμηθεί η απάντηση της ΑΠ κατά τη διάρκεια άσκησης ως μέρος διαστρωμάτωσης κινδύνου (LOE:B)
- Η διαστρωμάτωση κινδύνου είναι λογικό να γίνεται περιοδικά (κάθε 12-24 μήνες) σε ασθενείς με HCM που δεν έχουν υποβληθεί σε επέμβαση εμφύτευσης ICD και οι οποίοι θα ήταν υποψήφιοι για εμφύτευση ICD με την αναγνώριση παραγόντων κινδύνου 12-24μήνες (LOE:C)

ΔΙΑΣΤΡΩΜΑΤΩΣΗ ΚΙΝΔΥΝΟΥ ΓΙΑ ΑΚΘ ΣΤΗΝ HCM

CLASS II_b

Η χρησιμότητα των δυνητικά τροποποιητών παραγόντων κινδύνου, (risk modifiers) παραμένει ασαφής, αλλά είναι υπό σκέψη σε επιλεγμένους ασθενείς, όπου ο κίνδυνος παραμένει οριακός μετά από τεκμηρίωση των συμβατικών παραγόντων κινδύνου:

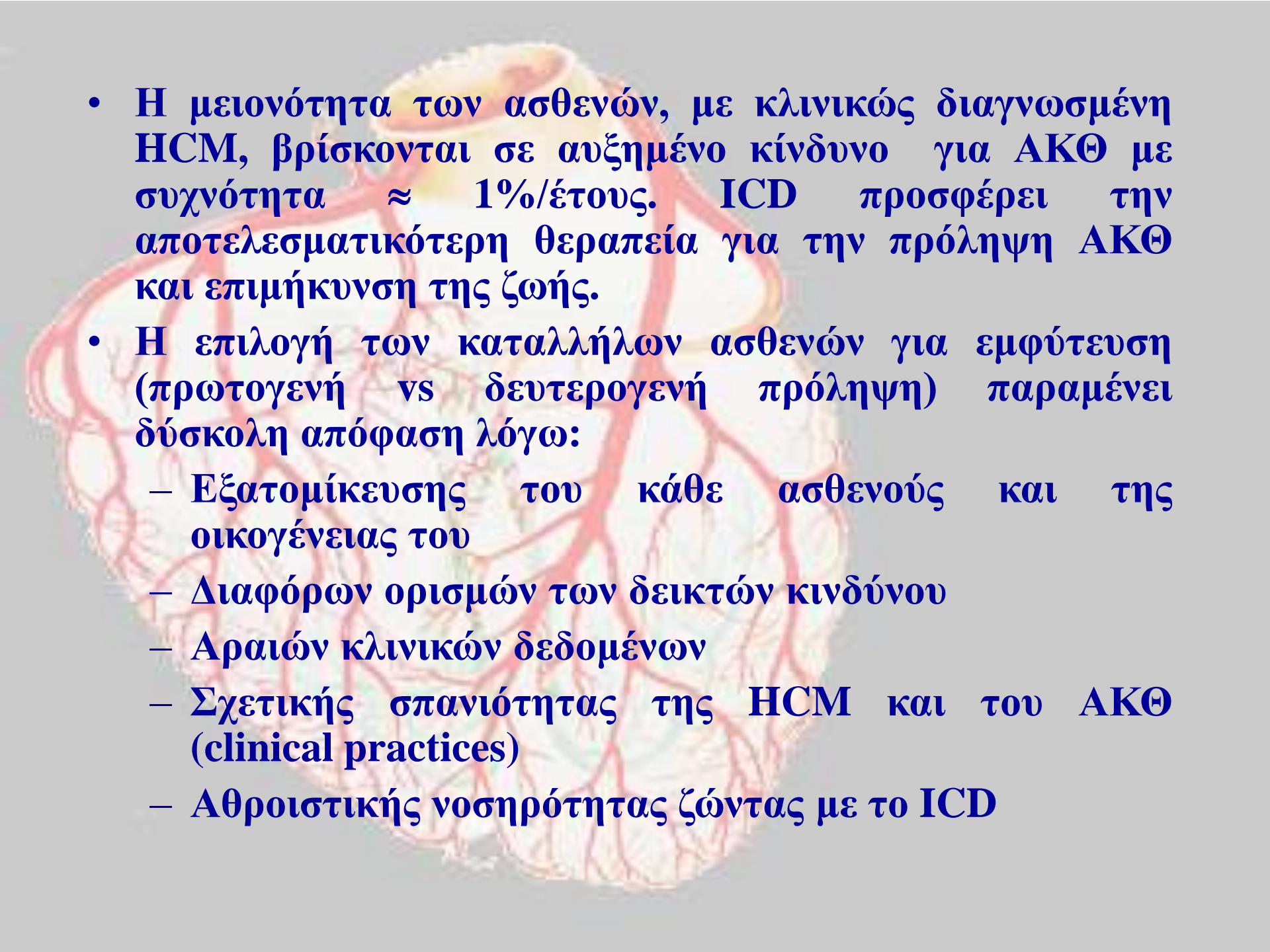
- CMR (LOE:C)
- Διπλές και πολλαπλές μεταλλάξεις (LOE:C)
- Υπερβολική απόφραξη LVOT (LOE:B)

ΔΙΑΣΤΡΩΜΑΤΩΣΗ ΚΙΝΔΥΝΟΥ ΓΙΑ ΑΚΘ ΣΤΗΝ HCM

CLASS III (ΕΠΙΒΛΑΒΗΣ – HARM)

Η αιματηρή ΗΦΜ ως μέθοδος ρουτίνας για διαστρωμάτωση κινδύνου, δεν πρέπει να εκτελείται (LOE:C)



- 
- Η μειονότητα των ασθενών, με κλινικώς διαγνωσμένη HCM, βρίσκονται σε αυξημένο κίνδυνο για ΑΚΘ με συχνότητα $\approx 1\%$ /έτους. ICD προσφέρει την αποτελεσματικότερη θεραπεία για την πρόληψη ΑΚΘ και επιμήκυνση της ζωής.
 - Η επιλογή των καταλλήλων ασθενών για εμφύτευση (πρωτογενή vs δευτερογενή πρόληψη) παραμένει δύσκολη απόφαση λόγω:
 - Εξατομίκευσης του κάθε ασθενούς και της οικογένειάς του
 - Διαφόρων ορισμών των δεικτών κινδύνου
 - Αραιών κλινικών δεδομένων
 - Σχετικής σπανιότητας της HCM και του ΑΚΘ (clinical practices)
 - Αθροιστικής νοσηρότητας ζώντας με το ICD

An anatomical illustration of the human heart, showing the left and right ventricles and the extensive network of coronary arteries that supply the heart muscle. The arteries are depicted in a reddish-brown color, branching out from the base of the heart. The heart itself is shown in a light, translucent color, highlighting its shape and the position of the major vessels.

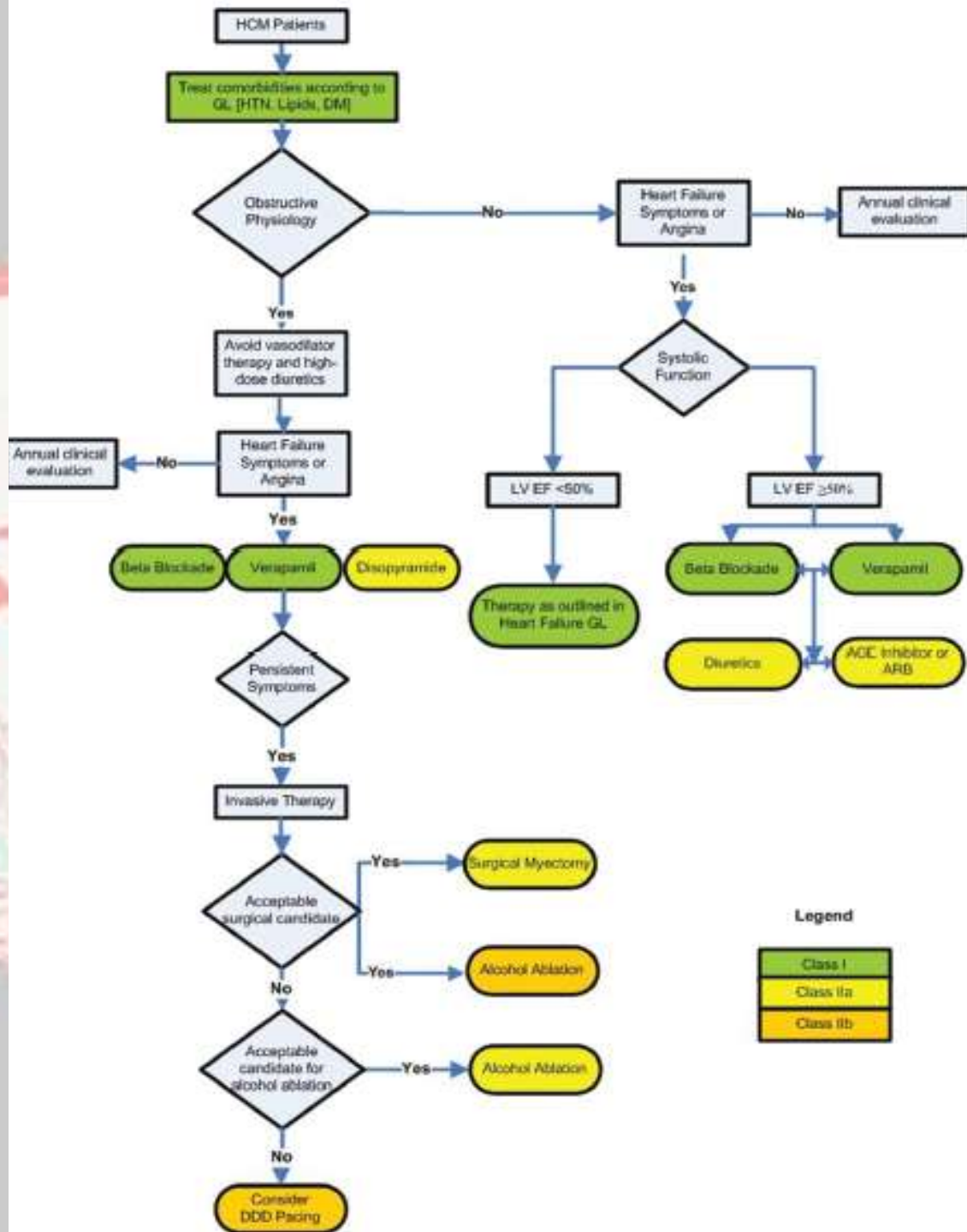
- **ΕΓΚΑΤΕΣΤΗΜΕΝΟΙ ΔΕΙΚΤΕΣ ΚΙΝΔΥΝΟΥ**

- Προηγούμενο ατομικό ιστορικό VΕ, ΑΚΘ ή εμμένουσας VΤ
- Οικογενειακό ιστορικό ΑΚΘ
- Συγκοπή ανεξήγητη (< 6μήνες)
- NSVT – σημαντική σε άτομα < 30ετών
- Μέγιστη πάχυνση τοιχωμάτων ΑΚ
- Ανώμαλη απάντηση ΑΠ στην άσκηση

ΑΛΛΟΙ ΤΡΟΠΟΠΟΙΗΤΕΣ ΠΑΡΑΓΟΝΤΕΣ ΚΙΝΔΥΝΟΥ ΓΙΑ ΑΚΘ

- Αποφραξη LVOT**
- LGE (Late gadolinium enhancement) – CMR**
- Κορυφαίο ανεύρυσμα ΑΚ**
- Γενετικές μεταλλάξεις**





Η ΕΠΙΛΟΓΗ ΤΩΝ ΑΣΘΕΝΩΝ ΜΕ HCM ΓΙΑ ΕΜΦΥΤΕΥΣΗ ICD

ΣΥΣΤΑΣΕΙΣ

CLASS I

- Η απόφαση για την εμφύτευση ICD περιλαμβάνει την εφαρμογή των ακόλουθων
 - Εξατομικευμένη κλινική απόφαση
 - Επιμελή συζήτηση με τον ασθενή για την ισχυρότητα των ενδείξεων, τα οφέλη, αλλά και οι κίνδυνοι, επιτρέποντας με αυτόν τον τρόπο την ενεργή συμμετοχή του ασθενούς στη λήψη αποφάσεων (LOE:C)
- Η εμφύτευση ICD συνίσταται σε ασθενείς με τεκμηριωμένη καρδιακή ανακοπή, VF ή αιμοδυναμικά ασταθή VT (LOE:B)

Η ΕΠΙΛΟΓΗ ΤΩΝ ΑΣΘΕΝΩΝ ΜΕ HCM ΓΙΑ ΕΜΦΥΤΕΥΣΗ ICD

CLASS IIa

- Λογική η εμφύτευση ICD στους ασθενείς με HCM με οικογενειακό ιστορικό ΑΚΘ πιθανώς λόγω HCM σε 1 ή περισσότερα πρωτου βαθμου συγγενικά άτομα (1st degree relatives) (LOE:C)
- Μέγιστη πάχυνση τοιχώματων της ΑΚ $\geq 30\text{mm}$ (LOE:C)
- Ένα ή περισσότερα ανεξήγητα συγκοπικά επεισόδια (LOE:C)
- Χρήσιμη η εμφύτευση ICD σε ασθενείς με NSVT (ειδικά < 30ετών) και με άλλους παράγοντες κινδύνου (LOE:C)
- Χρήσιμη η εμφύτευση σε επιλεγμένους ασθενείς με ανώμαλη απάντηση της ΑΠ και με άλλους παράγοντες κινδύνου (LOE:C)
- Λογική η σύσταση για εμφύτευση ICD σε παιδιά υψηλού κινδύνου με HCM με βάση ανεξήγητης συγκοπής, υπερβολικής υπερτροφίας ΑΚ ή οικογενειακού ιστορικού ΑΚΘ λαμβάνοντας υπόψη τη σχετικά υψηλή συχνότητα επιπλοκών από τη χρόνια παρακολούθηση λειτουργίας της συσκευής (LOE:C)

Η ΕΠΙΛΟΓΗ ΤΩΝ ΑΣΘΕΝΩΝ ΜΕ HCM ΓΙΑ ΕΜΦΥΤΕΥΣΗ ICD

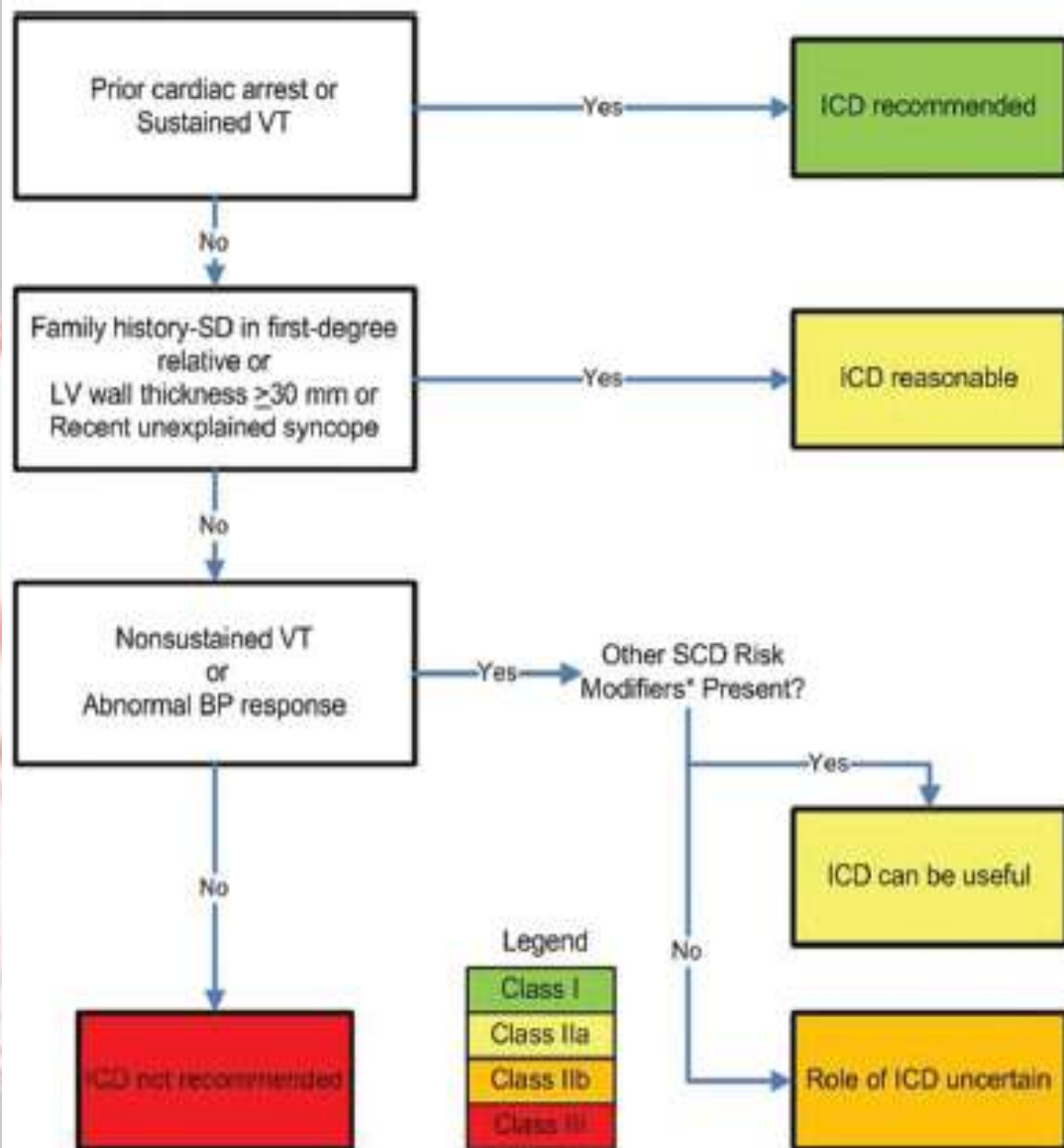
CLASS IIb

- Η χρησιμότητα των ICD σε ασθενείς με HCM και μεμονωμένες ριπές NSVT με απουσία άλλων παραγόντων κινδύνου παραμένει μη βεβαιωμένη (LOE:C)
- Η χρησιμότητα των ICD σε ασθενείς με HCM και ανώμαλη απάντηση της ΑΠ στην άσκηση με απουσία άλλων παραγόντων κινδύνου και ειδικά στη σημαντικού βαθμού απόφραξη του LVOT παραμένει μη βεβαιωμένη (LOE:C)

Η ΕΠΙΛΟΓΗ ΤΩΝ ΑΣΘΕΝΩΝ ΜΕ HCM ΓΙΑ ΕΜΦΥΤΕΥΣΗ ICD

CLASS III (ΕΠΙΒΛΑΒΗΣ – HARM)

- Η εμφύτευση ICD ως στρατηγική ρουτίνας σε ασθενείς με HCM χωρίς ένδειξη αυξημένου κινδύνου, είναι δυνητικά επιβλαβής (LOE:C)
- Η εμφύτευση ICD ως στρατηγική που επιτρέπει σε ασθενείς με HCM να συμμετέχουν σε ανταγωνιστικά αθλήματα είναι δυνητικά επιβλαβής (LOE:C)
- Η εμφύτευση ICD σε ασθενείς με γενότυπο HCM άνευ των κλινικών εκδηλώσεων της νόσου είναι δυνητικά επιβλαβής (LOE:C)



Regardless of the level of recommendation put forth in these guidelines, the decision for placement of an ICD must involve prudent application of individual clinical judgment, thorough discussions of the strength of evidence, the benefits, and the risks (including but not limited to inappropriate discharges, lead and procedural complications) to allow active participation of the fully informed patient in ultimate decision making.



Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy

Running title: *Basso et al.; arrhythmogenic cardiomyopathy*

Cristina Basso, MD, PhD¹; Domenico Corrado, MD, PhD², Barbara Bauce, MD, PhD²;

Gaetano Thiene, MD, FRCP¹

¹Department of Medical Diagnostic Sciences and Special Therapies, ²Department of Cardiac, Thoracic and Vascular Sciences, University of Padua Medical School, Padua, Italy



ΑΡΡΥΘΜΙΟΓΟΝΟΣ ΜΥΟΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΑ ΤΗΣ ΔΕΞΙΑΣ ΚΟΙΛΙΑΣ (ARVC)

- ARVC είναι κατά κύριο λόγο γενετικά καθορισμένη διαταραχή του καρδιακού μυός.
- Χαρακτηρίζεται από ινωλιπώδη αντικατάσταση του μυοκαρδίου της Δ. Κοιλίας.
- Στα πρώιμα στάδια της νόσου, οι δομικές μεταβολές μπορεί να απουσιάζουν ή είναι λεπτές και περιορίζονται σε εντοπισμένες περιοχές όπως: χώρος εισόδου, χώρος εξόδου ή κορυφή της Δ. Κοιλίας (Τρίγωνος της Δυσπλασίας).
- Η εξέλιξη σε μια διάχυτη νόσο της Δ. Κοιλίας με συμμετοχή της Α. Κοιλίας (οπισθοπλάγιο τοίχωμα) είναι συχνή.
- Έχουν αναγνωριστεί περιπτώσεις με κατά κύριο λόγο συμμετοχή της Α. Κοιλίας.

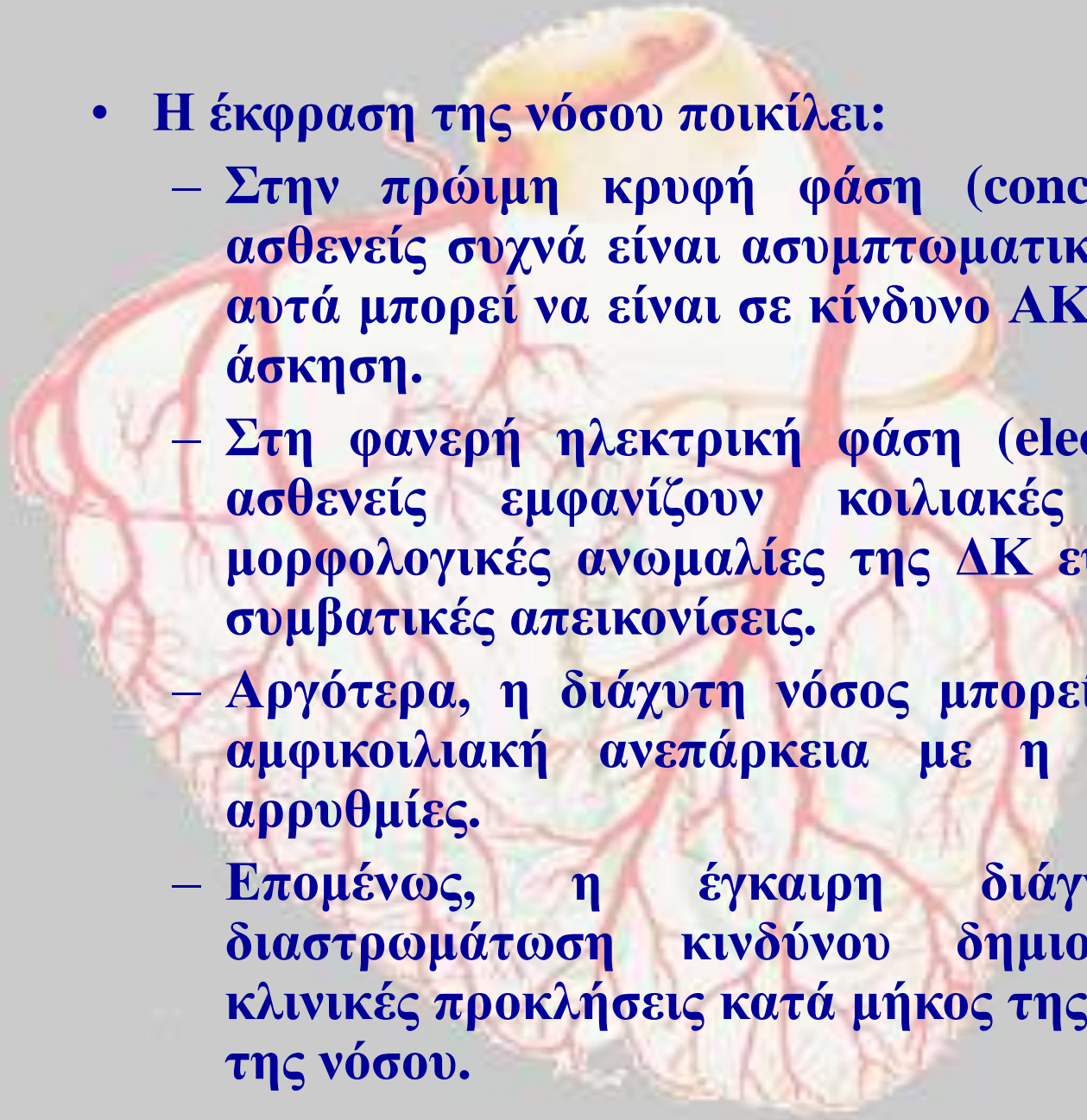
- 
- Η έκφραση της νόσου ποικίλει:
 - Στην πρόιμη κρυφή φάση (concealed phase), οι ασθενείς συχνά είναι ασυμπτωματικοί αλλά παρ' όλα αυτά μπορεί να είναι σε κίνδυνο ΑΚΘ ιδίως κατά την άσκηση.
 - Στη φανερή ηλεκτρική φάση (electrical phase), οι ασθενείς εμφανίζουν κοιλιακές αρρυθμίες με μορφολογικές ανωμαλίες της ΔΚ ευδιάκριτες με τις συμβατικές απεικονίσεις.
 - Αργότερα, η διάχυτη νόσος μπορεί να οδηγήσει σε αμφικοιλιακή ανεπάρκεια με ή χωρίς κοιλιακές αρρυθμίες.
 - Επομένως, η έγκαιρη διάγνωση και η διαστρωμάτωση κινδύνου δημιουργούν μεγάλες κλινικές προκλήσεις κατά μήκος της φυσικής εξέλιξης της νόσου.

Table 2 Proposed clinical criteria for the diagnosis of ARVC/D [6]

	Major Criteria	Minor Criteria
Previous criteria for diagnosis of ARVC/D ^a		
I. Global or regional dysfunction/structural alteration ^b	<ul style="list-style-type: none"> • Severe dilatation and reduction of RV ejection fraction with no (or only mild) LV impairment • Localised right ventricular aneurysms (akinetic or dyskinetic areas with diastolic bulging) • Severe segmental dilatation of the RV 	<ul style="list-style-type: none"> • Mild global RV dilatation and/or ejection fraction reduction with normal left ventricle • Mild segmental dilatation of the RV • Regional right ventricular hypokinesia
II. Tissue characterization of walls	<ul style="list-style-type: none"> • Fibrofatty replacement of myocardium on endomyocardial biopsy 	
III. Repolarization abnormalities		<ul style="list-style-type: none"> • Inverted T-waves in right precordial leads (V2 and V3) (people aged more than 12 yr; in absence of RBBB)
IV. Depolarization/conduction abnormalities	<ul style="list-style-type: none"> • Epsilon waves or localised prolongation (>110 ms) of the QRS complex in right precordial leads (V1–V3) 	<ul style="list-style-type: none"> • Late potentials (signal averaged ECG)
V. Arrhythmias		<ul style="list-style-type: none"> • Left bundle branch block type VT (sustained and non-sustained) (ECG, Holter, exercise testing). • Frequent VES (more than 1,000/24 h) (Holter)
VI. Family history	<ul style="list-style-type: none"> • Familial disease confirmed at necropsy or surgery 	<ul style="list-style-type: none"> • Familial history of premature sudden death (<35 years) due to suspected right ventricular dysplasia. • Familial history (clinical diagnosis based on present criteria)

RV right ventricle, *VES* ventricular extrasystole, *RBBB* right bundle branch block, *LV* left ventricle, *VT* ventricular tachycardia, *ECG* electrocardiogram

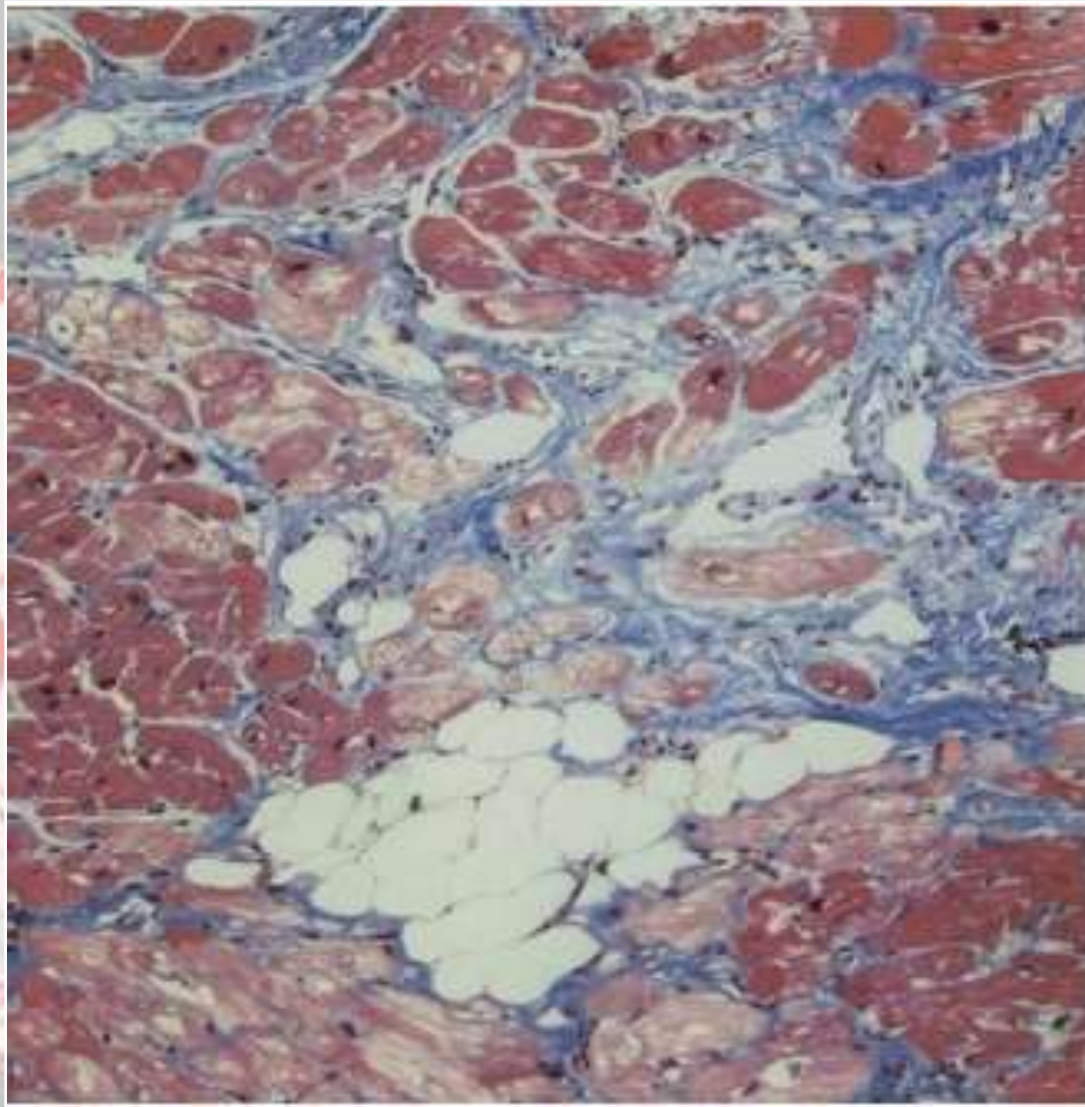
^a Diagnosis is fulfilled by the presence of 2 major, or 1 major plus 2 minor criteria or 4 minor criteria from different groups

^b Detected by echocardiography, angiography, magnetic resonance imaging, or radionuclide scintigraphy

Table 3 Proposed Modification of Task Force Criteria for the Diagnosis of Familial ARVC/D [36]

Modified previous. ARVC/D in first-degree relatives plus one of the following:

- | | |
|--|--|
| I. ECG | • T-wave inversion in right precordial leads (V2 and V3) |
| II. SAECG | • Late potentials seen on signal-averaged ECG |
| III. Arrhythmia | • LBBB type VT on ECG, Holter monitoring or during exercise testing |
| | • Extrasystoles >200 over a 24-h period (previously >1,000/24-h period in Task Force Criteria) |
| IV. Structural or functional abnormality of the RV | • Mild global RV dilatation and/or EF reduction with normal LV |
| | • Mild segmental dilatation of the RV |
| | • Regional RV hypokinesia |



Histologic specimen showing combination of fatty deposits (*white*) and interstitial fibrosis (*blue*) incorporating atrophic myocytes (*red*).

ΠΑΡΑΓΟΝΤΕΣ ΚΙΝΔΥΝΟΥ ΓΙΑ ΑΚΘ ΣΤΗΝ ΑΡVC

- **ΙΣΧΥΡΟΙ ΠΑΡΑΓΟΝΤΕΣ ΚΙΝΔΥΝΟΥ**
 - Ιστορικό καρδιακής ανακοπής / VF
 - Γρήγορη / μη ανεκτή VT
 - Ανεξήγητη συγκοπή
 - Σωματική άσκηση / αθλητική δραστηριότητα και VT
- **ΑΛΛΟΙ ΠΑΡΑΓΟΝΤΕΣ ΚΙΝΔΥΝΟΥ**
 - Διάγνωση σε νεαρά ηλικία
 - Αιμοδυναμικά σταθερή SVT
 - NSVT
 - Σοβαρή δυσλειτουργία ΔΚ
 - Συμμετοχή ΑΚ
- **ΠΑΡΑΓΟΝΤΕΣ ΚΙΝΔΥΝΟΥ ΥΠΟ ΔΙΕΡΕΥΝΗΣΗ**
 - Οικογενειακό ιστορικό
 - Διασπορά του QRS
 - Πρόκληση με προγραμματισμένη κοιλιακή διέγερση
 - Ηλεκτροανατομική ουλή (CARTO – System)
 - Μοριακή γενετική
 - Έκτακτες συστολές (HOLTERR > 200/24 ώρες)

ΔΙΑΣΤΡΩΜΑΤΩΣΗ ΚΙΝΔΥΝΟΥ ΓΙΑ ΑΚΘ ΣΤΗΝ ARVC

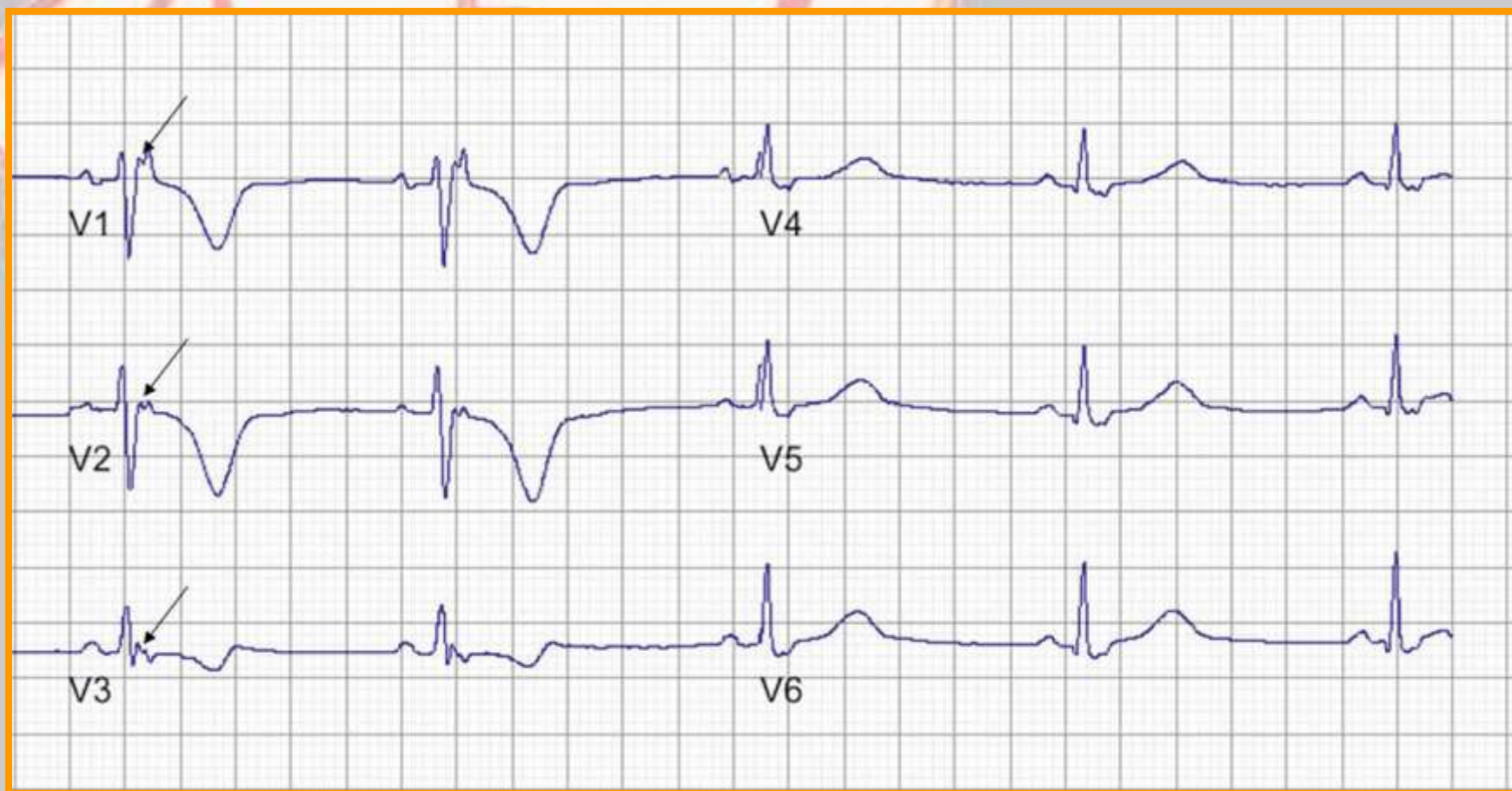
- ARVC υποψιάζεται, τυπικά σε νεαρό άντρα με δεξιοκοιλιακές αρρυθμίες, ή σε συγγενείς ασθενών με γνωστή ARVC
- Συγκοπή, προσυγκοπή και λιγότερο συχνά αμφικοιλιακή ανεπάρκεια παρατηρούνται
- Οι κοιλιακές αρρυθμίες έχουν μορφολογία LBBB (έκτοπη δραστηριότητα, εμμένουσα ή NSVT ή VF)
- ARVC πρέπει να εξετάζεται μαζί με την ιδιοπαθή κοιλιακή ταχυκαρδία εκ χώρου εξόδου της ΔΚ σε άτομα με έκτοπη κοιλιακή δραστηριότητα ή VT εκ RVOT
- Σε αντίθεση με την ARVC, η ιδιοπαθής RVOT VT συνήθως δε συνδυάζεται με τις ΗΚΓ διαταραχές της ARVC, είναι πιο συχνή στις γυναίκες και προκαλείται με την έγχυση ισοπροτενόλης παρά με των ΗΦΜ (ΗΚΓ στην ARVC: -T στις V1-V3, QRS>110ms, κύματα epsilon είναι χαρακτηριστικά ευρήματα που δε φαίνονται συχνά). Όψιμα δυναμικά >50% των ασθενών

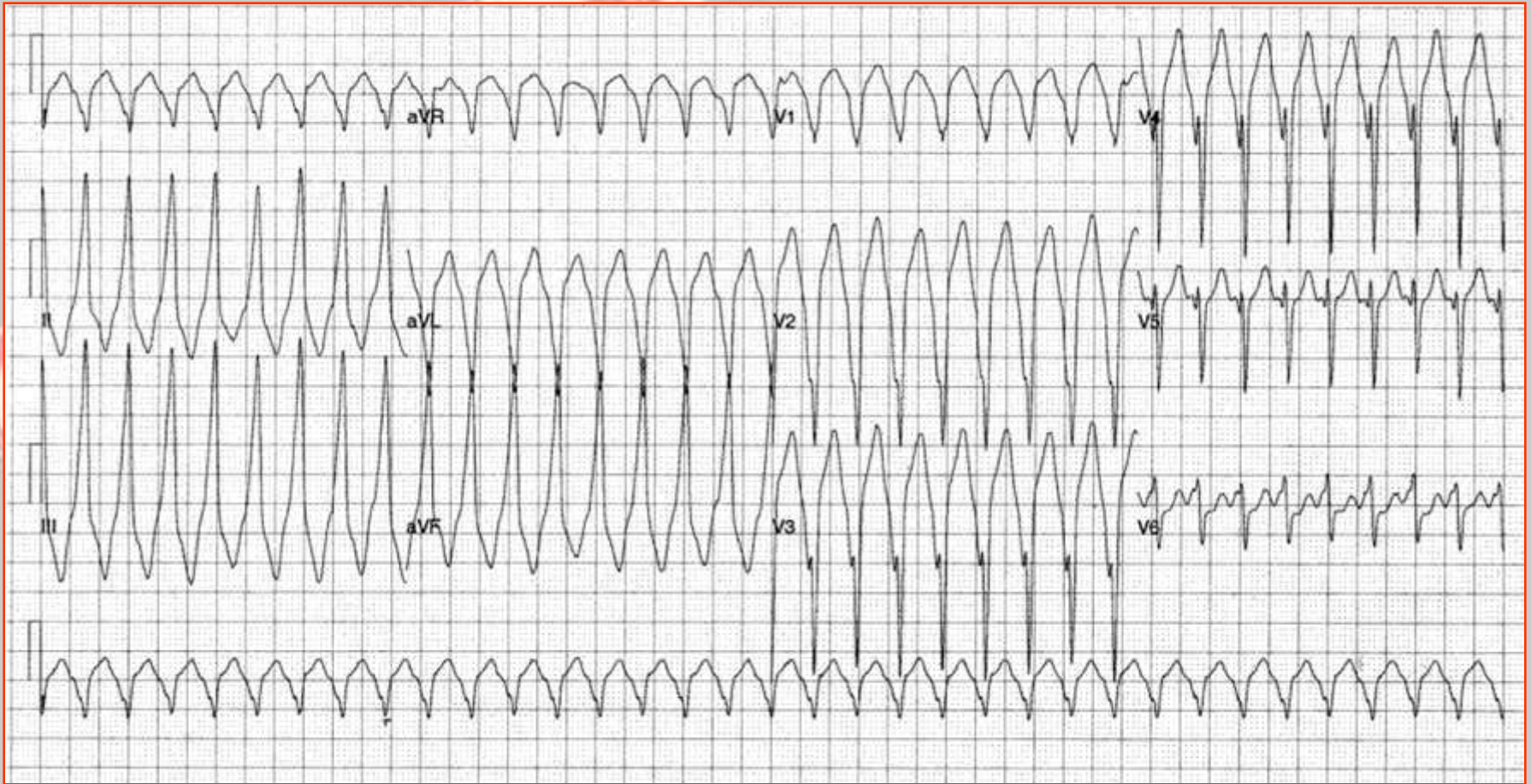
ECG findings

An anatomical illustration of the heart, showing the coronary artery system. The heart is depicted in a light yellowish-tan color, with the coronary arteries branching out in a reddish-pink color. The arteries are shown in a network, with some larger vessels and many smaller branches. The background is a light gray.

- **The anatomic damage present in ARVD/C may modify electrical activation and repolarization.**
- **Generally, ECG abnormalities can be observed in almost 90% of patients.**
- **The ECG usually shows sinus rhythm, QRS >110 ms in lead V1, a terminal deflection within or at the end of the QRS complex (epsilon wave) in leads V1–V3 (30%), and inversion of Tw in the right precordial leads (50%–70%) (Figure 2).**
- **Complete RBBB: approximately 15%.**
- **incomplete RBBB:18%.**

Figure 2. Precordial leads of an ECG from a 44-year-old woman recorded during regular sinus rhythm, with an epsilon wave (arrow) in leads V1–V. The ECG shows a RBBB pattern.





12 lead ECG from a 25 y.o. man recorded during VT with a LBBB morphology and a slight-to-moderate right axis, typically originating from the RVOT.

Συνέχεια:

- **ΑΚΘ** συνήθως συμβαίνει σε ασθενείς με ορατές ανωμαλίες της ΔΚ αλλά μπορεί να συμβεί και σε άτομα με μόνο μικροσκοπικές ανωμαλίες χωρίς διάταση της Δ. Κοιλίας
- Διάταση Δ. Κοιλίας και διαταραχές επαναπολώσεως στις προκάρδιες απαγωγές και συμμετοχή της ΑΚ σχετίζονται με αυξημένο κίνδυνο ΑΚΘ
- ΑΚΘ σε 1 ή περισσότερα μέρη της οικογένειας προδιαθέτει για αυξημένο κίνδυνο ΑΚΘ
- Γενετικοί τύποι σχετίζονται με αυξημένο κίνδυνο

Συνέχεια:

- Ασθενείς με ARVC με ιστορικό αποτραπέντος ΑΚΘ, συγκοπή, νεαροί, με σημαντική συμμετοχή της ΔΚ είναι υψηλού κινδύνου για αρρυθμογόνο θάνατο
- Η συμμετοχή της ΑΚ αποτελεί παράγοντα κινδύνου
- Οι Turrini et al αναφέρουν ότι διασπορά του QRS ($\geq 40\text{ms}$) αποτελεί ισχυρό ανεξάρτητο προγνωστικό παράγοντα για ΑΚΘ. Επιπροσθέτως, συγκοπή, διασπορά των QRS $> 65\text{ms}$ και αρνητικά κύματα T στις Δ προκάρδιες απαγωγές επαναπροσδιορίζουν της διαστρωμάτωση κινδύνου
- Οι Hulot et al αναφέρουν ότι ασθενείς με κλινικά σημεία Δ. καρδιακής ανεπάρκειας με ή δυσλειτουργία της ΑΚ με ιστορικό VT είναι άτομα υψηλού κινδύνου και χρήζουν επιθετική θεραπευτική αντιμετώπιση
- Ασθενείς χωρίς VT είναι χαμηλού κινδύνου για καρδιακά συμβάματα.

Η ΕΜΦΥΤΕΥΣΗ ICD. ΣΕ ΠΟΙΟΝ;

ΣΥΣΤΑΣΕΙΣ:

CLASS I

- Η εμφύτευση ICD συνίσταται για πρόληψη ΑΚΘ σε ασθενείς με τεκμηριωμένη VT ή VF και οποιοι λαμβάνουν βέλτιστη θεραπευτική αγωγή με προσδόκιμο επιβίωσης και καλή λειτουργική κατάσταση > 1 έτος (LOE:B)

Η ΕΜΦΥΤΕΥΣΗ ICD. ΣΕ ΠΟΙΟΝ;

ΣΥΣΤΑΣΕΙΣ:

CLASS IIa

- Η εμφύτευση ICD είναι αποτελεσματική για πρόληψη ΑΚΘ σε ασθενείς με διάχυτη νόσο, με συμμετοχή της ΑΚ, με οικογενειακό ιστορικό, με ανεξήγητη συγκοπή και οι οποίοι λαμβάνουν βέλτιστη θεραπευτική αγωγή με προσδόκιμο επιβιώσεως και καλή λειτουργική κατάσταση >1 έτος (LOE:C)
- Η αμιωδαρόνη ή Σοταλόλη μπορεί να είναι αποτελεσματική για τη θεραπεία SVT ή VF όταν η εμφύτευση ICD δεν είναι εφικτή (LOE:C)
- Ηλεκτροθερμική κατάλυση είναι χρήσιμη ως συμπληρωματική θεραπεία για την αντιμετώπιση υποτροπών VT παρά τη χορήγηση αντιαρρυθμικών (LOE:C)

CLASS IIb

- ΗΦΜ μπορεί να είναι χρήσιμη για την αξιολόγηση κινδύνου του ΑΚΘ (LOE:C)

Arrhythmic risk

ICD implantation

Highest

8-10%/year

Aborted SD
Hemodynamically unstable sustained VT†
Syncope

Mandatory

Intermediate

1-2%/year

Hemodynamically stable sustained VT
Nonsustained VT (during Holter/exercise test)

Individualized

?%/year

Severe dilatation and/or dysfunction of RV, LV or both
Early onset structurally severe disease (age < 35 years)

Lowest <1%/year

Probands or relatives fulfilling Task Force criteria for ARVC, regardless of family history of SD or inducibility at PVS (in the absence of syncope, VT, or severe ventricular dysfunction)

Unjustified

Circulation
Arrhythmia and Electrophysiology



ВУХАРІЗТО