

Doporučení pro... | Guidelines

Doporučení ESC pro diagnostiku a léčbu pacientů s komorovými arytmiemi a prevenci náhlé srdeční smrti 2022.

Zeppenfeld K, Tfelt-Hansen J, de Riva M, Winkel BG, Behr ER, Blom NA, Charron P, Corrado D, Dagres N, de Chillou C, Eckardt L, Friede T, Haugaa KH, Hocini M, Lambiase PD, Marijon E, Merino JL, Peichl P, Priori SG, Reichlin T, Schulz-Menger J, Sticherling C, Tzeis S, Verstraël A, Volterrani M; ESC Scientific Document Group.

Překlad zkráceného dokumentu připravený
Českou kardiologickou společností

(2022 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death.

Zeppenfeld K, Tfelt-Hansen J, de Riva M, Winkel BG, Behr ER, Blom NA, Charron P, Corrado D, Dagres N, de Chillou C, Eckardt L, Friede T, Haugaa KH, Hocini M, Lambiase PD, Marijon E, Merino JL, Peichl P, Priori SG, Reichlin T, Schulz-Menger J, Sticherling C, Tzeis S, Verstraël A, Volterrani M; ESC Scientific Document Group.

Translation of the shortened document prepared by the Czech Society of Cardiology)

Petr Peichl^a, Alan Bulava^b, Ondřej Toman^c, Josef Kautzner^a

^a *Klinika kardiologie, Institut klinické a experimentální medicíny, Praha*

^b *Kardiocentrum, Nemocnice České Budějovice, a. s., a Zdravotně sociální fakulta Jihočeské univerzity v Českých Budějovicích, České Budějovice*

^c *Interní kardiologická klinika, Fakultní nemocnice Brno, Brno*

Adresa pro korespondenci: Doc. MUDr. Petr Peichl, Ph.D., Klinika kardiologie, Institut klinické a experimentální medicíny, Vídeňská 1958/9, 140 21 Praha 4,
e-mail: pepi@ikem.cz
DOI: 10.33678/cor.2023.023

Tento článek prosím citujte takto: Peichl P, Bulava A, Toman O, Kautzner J. Doporučení ESC pro diagnostiku a léčbu pacientů s komorovými arytmiemi a prevenci náhlé srdeční smrti, 2022. Zeppenfeld K, Tfelt-Hansen J, de Riva M, Winkel BG, Behr ER, Blom NA, Charron P, Corrado D, Dagres N, de Chillou C, Eckardt L, Friede T, Haugaa KH, Hocini M, Lambiase PD, Marijon E, Merino JL, Peichl P, Priori SG, Reichlin T, Schulz-Menger J, Sticherling C, Tzeis S, Verstraël A, Volterrani M; ESC Scientific Document Group. Překlad zkráceného dokumentu připravený Českou kardiologickou společností. *Cor Vasa* 2023;65:186–235.

INFORMACE O ČLÁNKU

Historie článku:

Vložen do systému: 19. 3. 2023

Přijat: 20. 3. 2023

Dostupný online: 3. 4. 2023

Klíčová slova: antiarytmická léčba, fibrilace komor, genetické vyšetření, implantabilní kardioverter-defibrilátor, ischemická choroba srdeční, kalkulační rizika, kardiomyopatie, katetrizační ablace, komorové arytmie, komorové extrasystoly, komorové tachykardie, magnetická rezonance srdce, náhlá smrt, náhlá srdeční smrt, riziková stratifikace

Keywords: anti-arrhythmic drugs, cardiac magnetic resonance, cardiomyopathies, catheter ablation, chronic coronary artery disease, genetic testing, implantable cardioverter defibrillator, premature ventricular complex, primary electrical disease, risk calculator, risk stratification, sudden cardiac death, sudden death, ventricular arrhythmia, ventricular tachycardia

© 2022 European Society of Cardiology. All rights reserved. Published by the Czech Society of Cardiology.
For permissions: please e-mail: guidelines@escardio.org

Obsah

1 Epidemiologie náhlé srdeční smrti a riziková stratifikace	187
2 Vyšetření a léčba	190
3 Obecné aspekty léčby komorových tachykardií	200
4 Diagnostika, léčba a stratifikace rizika podle klinické manifestace a známého (nebo pravděpodobného) onemocnění	207
5 Specifické postupy u vybraných skupin pacientů/populace	230
6 Klíčová sdělení	234

1 Epidemiologie náhlé srdeční smrti a riziková stratifikace

1.1 Incidence náhlé srdeční smrti

Náhlá srdeční smrt (NSS) zodpovídá za 50 % všech úmrtí z kardiovaskulárních příčin a až v 50 % může představovat první manifestaci srdečního onemocnění. Oběti NSS by měly být podrobeny pitvě, která je nutná k vyloučení jiných nekardiálních příčin náhlé smrti.

Incidence NSS se zvyšuje s věkem. V dětství je velmi nízká (1 na 100 000 osoboročků), incidence ve středním věku stoupá na 50 na 100 000 osoboročků. V osmém decenniu dosahuje roční incidence nejméně 200 na 100 000 osoboročků. Muži mají vyšší riziko NSS v porovnání se ženami, a to i po korekci rizikových faktorů pro ischemickou chorobu srdeční (ICHS). Odhaduje se, že 10–20 % všech úmrtí v Evropě je způsobeno NSS. Okolo 300 000 pacientů v Evropě prodělá každý rok mimonemocniční oběhovou zástavu.

V západním světě je epidemiologie NSS úzce spjata s ICHS, která odpovídá za 75–80 % všech případů NSS. Ačkoliv se prevalence ICHS snižuje, mortalita způsobená ICHS klesá. Přitom platí, že i když se celková incidence NSS snižuje, proporcí incidence NSS na celkové mortalitě z kardiovaskulárních příčin stoupá.

Ačkoliv je pravidelné fyzické cvičení pro kardiovaskulární systém prospěšné, sportovní aktivity jsou spojeny se zvýšeným rizikem NSS během nebo časně po zátěži. Většina případů NSS se stane během rekreačních, nikoliv závodních sportovních aktivit, a to nejčastěji u mužů středního věku, což naznačuje, že za většinou těchto případů je ICHS.

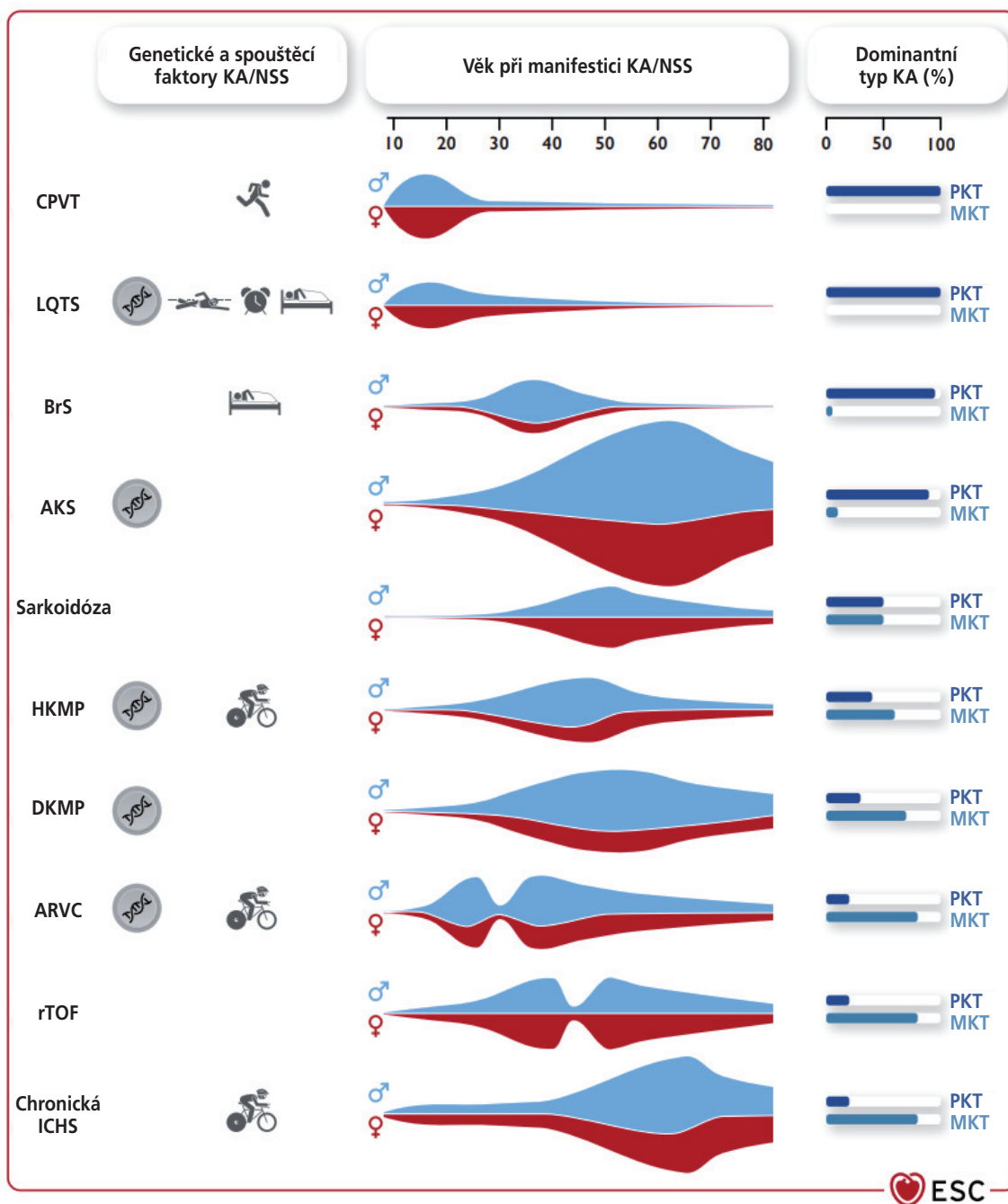
1.2 Příčiny náhlé srdeční smrti v různých skupinách

Srdeční onemocnění spojené s NSS se liší v závislosti na věku. V mládí dominují primární arytmiické syndromy, kardiomyopatie, myokarditida a anomální odstup koronárních tepen. Naproti tomu polovina NSS ve středním věku je spojena s ICHS, především pak s akutními koronárními syndromy. Ve vyšším věku převládá chronická ICHS. Věková distribuce, spouštěcí faktory a převládající typ komorové tachykardie (KT) v době primomaniestace KT/NSS jsou zobrazeny v obrázku 1.

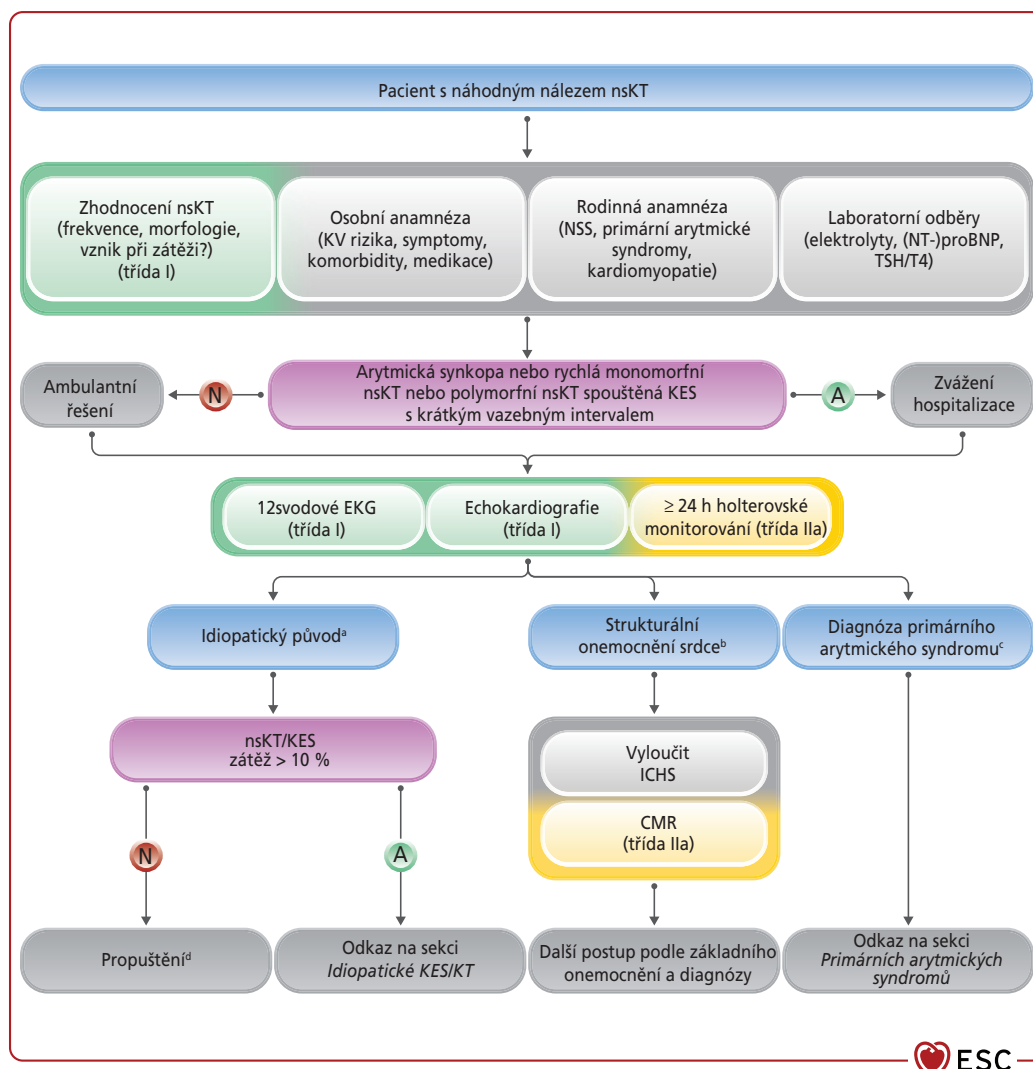
1.3 Predikce populačního vs. individuálního rizika

V populaci osob bez známého srdečního onemocnění lze riziko NSS nejlépe předpovědět kvantifikací individuálního rizika ICHS. Několik studií prokázalo, že existuje vrozená predispozice k náhlému úmrtí během akutní ischemie. Cílem je identifikovat tuto relativně malou, vysokorizikovou podskupinu ohroženou NSS během první koronární příhody. Ačkoliv takové predikční modely existují, zatím není dostatek dat, která by podporovala jejich použití ve všeobecné populaci.

V minulosti bylo navrženo mnoho testů ke zpřesnění rizika NSS obzvláště u ICHS (např. pozdní potenciály, variabilita srdeční frekvence, citlivost baroreflexu, alternans vlny T). I přes příznivé iniciační výsledky těchto prací nebyla tato vyšetření nikdy plně zavedena do klinické praxe. Největší význam pro predikci NSS má ejekční frakce levé komory, často v kombinaci s třídou NYHA, a to u pacientů s ICHS, méně u dilatační kardiomyopatie (DKMP). Pro ostatní srdeční onemocnění existují specifické faktory.



Obr. 1 – Věková distribuce a genetické a spouštěcí faktory vedoucí ke KA/NSS. AKS – akutní koronární syndrom; ARVC – arytmogenní kardiomyopatie pravé komory; BrS – syndrom Brugada; CPVT – katecholaminergní polymorfní komorová tachykardie; DKMP – dilatační kardiomyopatie; HKMP – hypertrofická kardiomyopatie; ICHS – ischemická choroba srdeční; KA – komorová arytmie; LQTS – syndrom dlouhého QT; MKT – monomorfní komorová tachykardie; NSS – náhlá srdeční smrt; PKT – polymorfní komorová tachykardie; rTOF – chirurgicky korigovaná Fallotova tetralogie.



Obr. 2 – Algoritmus pro vyšetření pacienta s náhodným nálezem nesetrvale komorové tachykardie.

CMR – magnetická rezonance srdce; EKG – elektrokardiogram; ICHS – ischemická choroba srdeční; KES – komorové extrasystoly; KV – kardiovaskulární; nsKT – nesetrvale komorové tachykardie; NSS – náhlá srdeční smrt; NT-proBNP – N-terminální fragment natriuretického propeptidu typu B; T4 – tyroxin; TSH – tyreotropin.

^a Morfologie nsKT na EKG odpovídá RVOT nebo fascikulární KT, negativní rodinná anamnéza, normální 12svodové EKG a echokardiografie.
^b Např. poruchy AV vedení, vlny Q, široké komplexy QRS, abnormality ST/T, abnormálně vysoké či nízké voltáže. Dysfunkce/dilatace/hypertrofie/ztenčení stěn komor, lokalizovaná porucha kinetiky, mnohočetné KES/nsKT/zvýšení četnosti arytmií při zátěži.

^c Obraz syndromu Brugada na EKG, dlouhé/krátké QT, polymorfni/bidirekční KT při zátěži.

^d Zvážit opětovné vyšetření v případě nových symptomů nebo změny klinického stavu.

1.4 Kalkulátory rizika pro náhlou srdeční smrt

Pro predikci NSS byla navržena celá řada kalkulátorů rizika. V současné době existují standardy pro jejich vývoj, validaci (interní a externí) a stanovení předpokládaného rizika. Mezi typické limitace kalkulátorů rizika patří: použití historických dat, která se odlišují od současných patientských kohort, absence některých parametrů v použitých kohortách, použití souhrnných cílových ukazatelů, které zahrnují různé klinické příhody (synkopa/komorové arytmie [KA]/NSS), absence externí validace modelu a kalibrace. V tomto dokumentu jsou uvedeny algoritmy, které doporučují implantaci implantabilního kardioverteru-defibrilátoru (ICD) na základě různých hodnoty pětiletého rizika NSS. Tyto hodnoty byly zvoleny au-

tory původního predikčního modelu a tohoto dokumentu na základě posouzení celkového rizika, posuzované příhody (NSS vs. KA) a robustnosti kalkulátoru rizika.

1.5 Návěv kardiopulmonální resuscitace a přístup k automatickým externím defibrilátorům

Přežití po mimonemocniční oběhové zástavě zůstává stále nízké. Implementace časné resuscitační péče, především před příjezdem záchranné služby je klíčový faktor, který vede ke zlepšení přežití. Resuscitace náhodným svědkem oběhové zástavy a použití automatických externích defibrilátorů (AED) vede ke zlepšení neurologického a funkčního stavu a také přežití. Do-

Tabulka 1 doporučení – Doporučení pro kardiopulmonální resuscitaci a použití automatických externích defibrilátorů

Doporučení	Třída ^a	Úroveň
V místech, ^c kde je vysoká koncentrace osob a pravděpodobnost vzniku oběhové zástavy, má být dostupná možnost časné defibrilace.	I	B
V případě oběhové zástavy má být ihned zahájena KPR.	I	B
Propagace a nácvik laické KPR vede ke zvýšení šance na zahájení KPR náhodným svědkem a časné defibrilaci pomocí AED.	I	B
Mobilní aplikace mohou upozornit dobrovolníky trénované v KPR na probíhající resuscitaci v jejich okolí.	Ila	B

AED – automatický externí defibrilátor; KPR – kardiopulmonální resuscitace.

^a Třída doporučení.

^b Úroveň důkazů.

^c Nákupní střediska, sportovní stadiony, stanice veřejné dopravy, kasína a herny.

stupná data podporují použití AED a edukaci populace v provádění základní kardiopulmonální resuscitace. Využití dobrovolníků, kteří jsou vyškoleni v kardiopulmonální resuscitaci, a dedikovaných mobilních aplikací se ukazuje jako výhodné ke zvýšení počtu časné zahájených resuscitací náhodnými svědky.

2 Vyšetření a léčba. Obecné aspekty

2.1 Diagnostická vyšetření

2.1.1 Anamnéza a fyzikální vyšetření

Odběr anamnézy by se měl zaměřit na „varovné příznaky“, které zahrnují arytmiickou synkopu (absence vagových prodomů) a rodinnou anamnézu náhlého úmrtí zahrnující např. útonutí nebo autonehodu. Další příznaky, které mohou naznačit přítomnost hereditárního onemocnění, zahrnují anamnézu epilepsie v rodině, syndrom náhlého úmrtí kojence, hluchotu (syndrom dlouhého QT [LQTS]), srdeční selhání nebo implantaci kardiostimulátoru (PM) u pacientů mladších 50 let. V klinickém obraze se může objevit middiastolický klik u prolapsu mitrální chlopně (MVP) a šelesty při Valsalvově manévru u hypertrofické kardiomyopatie (HKMP). Na kůži může být přítomen lupus pernio nebo erythema nodosum u sarkoidózy, angiokeratomy u Fabryho choroby a palmoplantární keratóza u arytmogenní kardiomyopatie pravé komory (ARVC).

2.1.2 Laboratorní vyšetření

Zvýšené hodnoty natriuretických peptidů (natriuretického peptidu typu B [BNP] nebo N-terminálního fragmentu natriuretického propeptidu typu B [NT-proBNP]) mohou v populaci identifikovat jedince s obecně vyšším rizikem NSS nebo ICHS. Zatím není dostatek dat k použití natriuretických peptidů při indikaci k implantaci ICD.

2.1.3. Neinvazivní a invazivní testy

2.1.3.1 EKG a ambulantní EKG monitorace

Dvanáctisvodové EKG hraje klíčovou roli při určení základního onemocnění, rizikové stratifikaci a diagnostice typu KT. Důležité je zachycení a dokumentace klinické KA a korelace se symptomy pacienta. Typ a délka EKG monitorace by měly odrážet četnost arytmií. Záznam po dobu 24–48 hodin je vhodný pro arytmie vyskytující se denně. Monitorace pomocí epizodního záznamníku po delší dobu by měla být použita v případě sporadického výskytu arytmií. Implantabilní smyčkové záznamníky mají význam u pacientů s potenciálně život ohrožujícími arytmiemi, například u nevysvětlené synkopy.

2.1.3.2 Vyšetření pozdních potenciálů

Metodu signálově průměrovaného EKG (signal-averaged ECG) lze použít k detekci nízkoamplitudových signálů („pozdních signálů“) v koncové části komplexu QRS. Signálově průměrované EKG je součástí diagnostického algoritmu pro ARVC.

2.1.3.3 Zátěžové vyšetření

Zátěžové vyšetření má význam při stanovení diagnózy a hodnocení efektu léčby u pacientů s adrenergně závislými poruchami srdečního rytmu, jako jsou zátěží indukované setrvalé monomorfní komorové tachykardie (SMKT), polymorfní komorové tachykardie (PKT) nebo bidirekční KT u katecholaminergní polymorfní komorové tachykardie (CPVT). Prodloužení intervalu QTc ve 4. minutě restituce po zátěži svědčí pro diagnózu syndromu LQT.

2.1.3.4 Zobrazovací metody

Zobrazovací metody umožňují zhodnocení srdeční funkce a určení typu kardiomyopatie. Absence nálezu podporuje diagnózu primárního arytmiického syndromu. Echokardiografie hraje klíčovou roli a představuje metodu první volby v diagnostice a stratifikaci rizika. Echokardiografické hodnocení rychlosti deformace („strain rate“) umožňuje rozlišit aktivní a pasivní pohyb srdečních segmentů. Lokalizované poruchy kinetiky mohou odpovídat předchozím infarktům, kardiomyopatiemi nebo zánětlivým onemocněním. Globální longitudinální strain je citlivým měřítkem funkce levé komory (LK) a dovoluje detekovat malé změny funkce LK i v případě, že celková ejekční frakce (EF) je zachována.

Magnetická rezonance srdce (CMR) v současné době představuje nejpřesnější metodu hodnocení globální/regionální systolické funkce a může být použita k detekci edému, fibrózy, infiltrace a defektu perfuze. CMR má vyšší senzitivitu než echokardiografie u ARVC, nonkompaktní kardiomyopatie a může zobrazit apikální aneurysma u HKMP. Detekce fibrózy pomocí pozdního syčení gadolinem (LGE) se používá v rizikové stratifikaci u HKMP, DKMP a arytmiického prolapsu mitrální chlopně. Nové techniky T1 mapování mohou detekovat difuzní fibrózu, rozlišit etiologii hypertrofie LK (např. Fabryho chorobu a amyloidózu), prognostický význam je však třeba ještě zhodnotit.

Zobrazení pomocí výpočetní tomografie (CT) má výhodu vysokého rozlišení. Synchronizace s EKG, přídatné sekvence v exspiru a snížení tepové frekvence pomocí beta-

blokátorů mohou zlepšit kvalitu zobrazení. Radiační zátěž je na úrovni invazivních vyšetření (selektivní koronarografie [SKG]). CT koronarografie je doporučena metoda k vyloučení koronární stenózy u pacientů s nízkou pravděpodobností ICHS. Kvalita většiny zobrazovacích metod může být nepříznivě ovlivněna častými komorovými extrasystolami (KES).

2.1.3.5 Provokační diagnostické testy

Souhrn provokačních diagnostických testů je uveden v tabulce 1. U syndromu Brugadaových se využívá podání blokátorů sodíkových kanálů, adenosin může demaskovat preexcitaci. Test s adrenalinem může být použit při podezření na CPVT, pokud není možno provést zátěžové vyšetření. Farmakologicky navozená zátěž není doporučována u syndromu LQTS kvůli vysoké falešné pozitivitě, vhodnější je zátěžové vyšetření. Koronární vazospasmus jako příčina fibrilace komor (FK) i v případě absence koronární nemoci může být testován podáváním zvyšujících se dávek acetylcholinu/ergonovinu.

2.1.3.6 Elektrofyziologické vyšetření

Elektrofyziologické vyšetření zahrnuje zhodnocení základních převodních parametrů atrioventrikulárního (AV) vedení, provedení programované stimulace (PSK) a eventuálně elektroanatomické mapování. Výtežnost PSK závisí na základním srdečním onemocnění, chronické medikaci, přítomnosti spontánních KT a stimulačním protokolu. Typický protokol zahrnuje stimulaci ze dvou míst z pravé komory (PK) se dvěma až třemi základními frekvencemi a třemi extrastimuly, případně podávání isoprenalinu.

V současné době se PSK používá k potvrzení diagnózy KT a v rámci katetrizačních ablací. U pacientů se srdečním selháním a EF LK $\leq 35\%$ je a priori indikována implantace ICD, a proto vyvolávání KA není nutné. U pacientů se strukturálním srdečním onemocněním a středně omezenou nebo zachovanou systolickou funkcí LK, kteří prodělají synkopu, může vyvolání SMKT při PSK pomoci stanovit diagnózu. Indukce PKT/FK u pacientů se strukturálním srdečním onemocněním je považována za nespecifický nálezh.

U primárních arytmiických syndromů PSK nemá prognostický význam, výjimkou je syndrom Brugadaových. Elektrofyziologické vyšetření může hrát důležitou roli v rizikové stratifikaci pacientů s myotonickou dystrofií.

Moderní trojrozměrné mapovací systémy umožňují tvorbu detailních elektroanatomických voltážových map, které mohou být použity při diagnostice specifických kardiomyopatií nebo během katetrizační ablace. Mapování může pomoci rozlišit ARVC od idiopatické komorové ektopie z výtokového traktu pravé komory (RVOT) či k cílení selektivní biopsie u myokarditidy, ARVC či sarkoidózy.

2.1.4 Genetické vyšetření

Rozvoj techniky sekvenování nové generace snížil cenu a rozšířil dostupnost genetického vyšetření. Většina genetických vyšetření používá široké panely genů, které byly vybrány díky předchozímu výzkumu – tzv. kandidátní geny. Diagnostický přínos některých asociací mezi geny a onemocněními je ale sporný. Z těchto důvodů není vhodné zahrnovat do rutinního vyšetření panely se všemi geny.

Ke zhodnocení významu zjištěné genetické varianty se používá pětistupňová klasifikace: V, 'patogenní'; IV, 'pravděpodobně patogenní'; III, 'varianta nejasného významu'; II, 'pravděpodobně benigní'; a I, 'benigní'. Přítomnost mutace (varianta IV a V) je považována za diagnostickou a užívá se pro volbu terapie a určení prognózy. U variant třídy III a IV by mělo být provedeno opakované zhodnocení jejich významu.

U některých monogenně podmíněných onemocnění je v současné době možnost preimplantační diagnostiky před fertilizací *in vitro*. Pacientky ve fertilním věku je o tom možno informovat.

Genetické vyšetření by mělo být prováděno v rámci multidisciplinárního týmu, který je schopen interpretovat hraniční nálezy. Negativní výsledek genetického vyšetření nevylučuje onemocnění a z tohoto důvodu by vyšetření nemělo být indikováno. Přehled genetických vyšetření u primárních arytmiických syndromů je uveden v tabulce 2.

Tabulka 2 doporučení – Doporučení pro genetické vyšetření

Doporučení	Třída ^a	Úroveň ^b
Genetické vyšetření je doporučeno u pacienta či oběti NSS v případě podezření na genetickou příčinu onemocnění s rizikem KA a NSS.	I	B
Pokud je příčinná varianta identifikována, je třeba zhodnotit její patogenicitu.	I	C
Pokud jsou u žijícího či zemřelého pacienta identifikovány varianty třídy IV nebo V, které jsou spojeny s rizikem KA, je u prvostupňových a symptomatických příbuzných doporučeno genetické vyšetření.	I	C
Vzhledem k možným následkům, které mohou vyplynout z genetického vyšetření, je doporučeno, aby jeho výsledky vyhodnotil multidisciplinární tým.	I	C
U variant třídy III (varianta nejasného významu) a IV je doporučeno provést v rodině segregační analýzu a varianty periodicky vyhodnocovat.	I	C
U pacienta bez známek genetického hereditárního onemocnění provedení genetického vyšetření není doporučeno.	III	C

KA – komorová arytmie; NSS – náhlá srdeční smrt.

^a Třída doporučení.

^b Úroveň důkazů.

2.2. Diagnostický postup u pacientů s nově diagnostikovanou komorovou arytmií, u pacientů bez známého srdečního onemocnění

KA nebo oběhová zástava je často první manifestací dříve nediagnostikovaného srdečního onemocnění. Následující přehled uvádí podrobné doporučení pro vyšetření u pěti nejčastějších klinických scénářů.

Tabulka 1 – Provokační diagnostické testy							
Diagnostický test	Indikace	Protokol vyšetření Dávka/rychlost podání/trvání	Pozitivita testu	Kontraindikace	Kritéria na zastavení testu, řešení komplikací	Doba observace po testu	Místo provedení
Ajmalin	Rodinná anamnéza BrS nebo SADS. Stp. oběhové zástavě bez strukturálního postižení srdce.	1 mg/kg po dobu 5–10 min (maximální dávka 100 mg). Záznam standardních a vysokých prekordálních svodů po dobu 30 min.	BrS typ 1 EKG	Typ 1 BrS EKG, CHSS. CAVE v případě preexistující poruchy vedení (možno zvážit dočasnou stimulaci).	KT/FK, typ 1 BrS EKG, KES, rozšíření QRS > 150 %. V případě KT/FK podat isoprenalin i.v., bikarbonát i.v.	30 min u negativního testu; 4 h v případě pozitivního testu	Katetrizační sál nebo ambulance s možností plné resuscitační péče
Adrenalin	CPVT a stp. oběhové zástavě se strukturálním onemocněním/bez strukturálního onemocnění, pokud není možné zátěžové vyšetření. Rodinná anamnéza SADS.	Klid po dobu 10 min. Iniciálně 0,025 µg/kg/min po dobu 10 min zvyšovat na 0,05, 0,1 a 0,2 µg/kg/min v 5 min krocích.	≥ 3 stahy PKT nebo bidirekční KT	Prodloužení QTc ≥ 480 ms	STK ≥ 200 mm Hg, nsKT nebo PKT, > 10 KES/min, alternans vlny T, intolerance pacientem. V případě přetrvání symptomů po přerušení podávání, metoprolol 2,5–5 mg během 1 min.	30 min	Stejně jako ajmalin
Acetylcholin	Podezření na vazospasmus	Intrakoronární podání ACD: 20 a 50 µg. ACS: 20, 50 a 100 µg během 20 s. > 3 min intervaly mezi podáváním. Maximální dávka 50 µg do ACD a 100 µg do ACS.	Koronární vazospasmus během testu	Stenóza ACS > 50 %, nemoc tří tepen, nemoc dvou tepen s úplnou okluzí, NYHA III/IV, renální selhání, těžké asthma bronchiale	Riziko kardiogenního šoku. Zavedení dočasné stimulace pro vybrané případy.	Běžný observační čas po koronarografii	Katetrizační sál
Ergonovin	Stejný jako acetylcholin	Intrakoronární podání: ACD (20–60 mg) ACS (20–60 mg) po dobu 2–5 min	Stejný jako acetylcholin	Stenóza ACS > 50 %, nemoc tří tepen, nemoc dvou tepen s úplnou okluzí, NYHA III/IV, renální selhání	Riziko kardiogenního šoku. Zavedení dočasné stimulace pro vybrané případy.	Stejný jako u acetylcholinu	Katetrizační sál
Adenosin	Vyloučení latentní preexcitace	6 mg, 12 mg, 18 mg bolusy do maxima 24 mg do vzniku AV blokády či demaskování preexcitace	Demaskování preexcitace	Astma, syndrom chorého sinu, alergie na adenosin	Nežádoucí účinky: bronchospasmus, bradykardie, asystolie, FS. Antagonista: theofylin.	5 min	Stejně jako ajmalin

ACD – pravá věnčitá tepna; ACS – levá koronární céva; AV – atriioventrikulární; BrS – syndrom Brugadaových; CPVT – katecholaminergní polymorfni komorová tachykardie; EKG – elektrokardiogram; FK – fibrilace komor; FS – fibrilace síní; CHSS – chronické srdeční selhání; KES – komorové extrasystoly; KT – komorová tachykardie; nsKT – nesetřvalá komorová tachykardie; PKT – polymorfni komorová tachykardie; SADS – syndrom náhle arytmiické smrti; STK – systolický krevní tlak.

Tabulka 2 – Genetické testování a doporučené postupy vyšetření u probandů a příbuzných s primárními arytmiickými syndromy					
	Genetický test	LQTS	BrS	CPVT	Idiopatická FK
Proband	Iniciální klinický test	Třída I ^a EKG Zátěžové vyšetření	Třída I ^a EKG s vyššími hrudními svody. Provokační test s podáním blokátorů sodíkových kanálů. ^c	Třída I ^a Zátěžové vyšetření	Třída IIb Viz scénář 3
	Další vyšetření	K vyloučení získaného LQTS	K vyloučení fenokopii ^b	K vyloučení fenokopii ^b /strukturálního srdečního onemocnění	EKG
Follow-up		Každé 1–3 roky v závislosti na riziku			Holterovská echokardiografie

Tabulka 2 – Genetické testování a doporučené postupy vyšetření u probandů a příbuzných s primárními arytmiickými syndromy						
Příbuzní	Klinický screening	LQTS	BrS	CPVT	Idiopatická FK	ERS
		EKG Zátěžový test (pokud je možný). Sledování od narození	EKG s vyššími prekordálními svody: od 10 let věku. Provokační test s blokátory sodíkových kanálů; ^c od > 16 let věku	EKG Zátěžové vyšetření Sledování od narození	EKG s vyššími prekordálními svody Zátěžové vyšetření Echokardiogram	EKG Echokardiogram
	Follow-up	Každé 1–3 roky v závislosti na úrovni rizika				
		Vyjadřený fenotyp a varianty IV/V. třídy				
		Negativní fenotyp a absence variant IV/V. třídy	Bez sledování			

BrS – syndrom Brugadaových; CPVT – katecholaminergní polymorfní komorová tachykardie; EKG – elektrokardiogram; ERS – syndrom časné repolarizace; FK – fibrilace komor; LQTS – syndrom dlouhého QT.

^a Zahrnuje genetické vyšetření novorozenců.

^b Fenokopie má znaky genetického onemocnění, ale vzniká z vnějších příčin.

^c Neplatí v případě spontánního typu 1 obrazu syndromu Brugadaových.

2.2.1 Scénář 1: Náhodný záchyt nesetrválé komorové tachykardie

Náhodný záchyt nesetrválé komorové tachykardie (nsKT) je relativně běžný při rutinním kardiologickém vyšetření a holterovské monitoraci. Tento náález však vyžaduje další vyšetření. Anamnéza nedávno proběhlé synkopy může značit vysoké riziko závažných arytmii a může být důvodem k akutní hospitalizaci. Důležité je rozlišit charakter nsKT (polymorfní vs. monomorfní). Monomorfní nsKT s typickou morfologií (např. z výtokového traktu) může odpovídat idiopatické KT s příznivou prognózou. Naopak, KES s krátkým vazebným intervalem, která vyvolává PKT nebo rychlé monomorfní nsKT (s délkou cyklu obvykle < 300 ms) může indikovat pacienty s vyšším rizikem NSS. Klidové 12svodové EKG může ukázat změny svědčící pro strukturální srdeční onemocnění nebo primární arytmiický syndrom. Echokardiografie je zobrazovací metoda první volby k posouzení srdeční funkce a známek strukturálního onemocnění srdce. Holterovská monitorace EKG umožňuje zhodnocení četnosti nsKT a KES. Alespoň třísvodová monitorace (např. V₁ a dva spodní svody) může určit, zda nsKT/KES jsou monotopní nebo multifokální a jaký je původ KA. To je důležité v případě, že nsKT nejsou dokumentovány na 12svodovém EKG.

Zátěžové vyšetření může pomoci zachytit nsKT na 12svodovém EKG a diagnostikovat zátěž vyvolané KA. Zvýšení četnosti arytmii při zátěži (pokud nemají charakter idiopatických KT) může znamenat přítomnost strukturálního srdečního onemocnění a mělo by vést k doporučení na omezení fyzické zátěže pacienta. Vhodné je v takovém případě vyloučení ICHS. CMR může být zvážena v případě podezření na kardiomyopatii, zánětlivé onemocnění a k identifikaci fibrózy jako arytmogenního substrátu pro nsKT.

Algoritmus pro vyšetření pacientů s náhodným nálezem nsKT je uveden v obrázku 2.

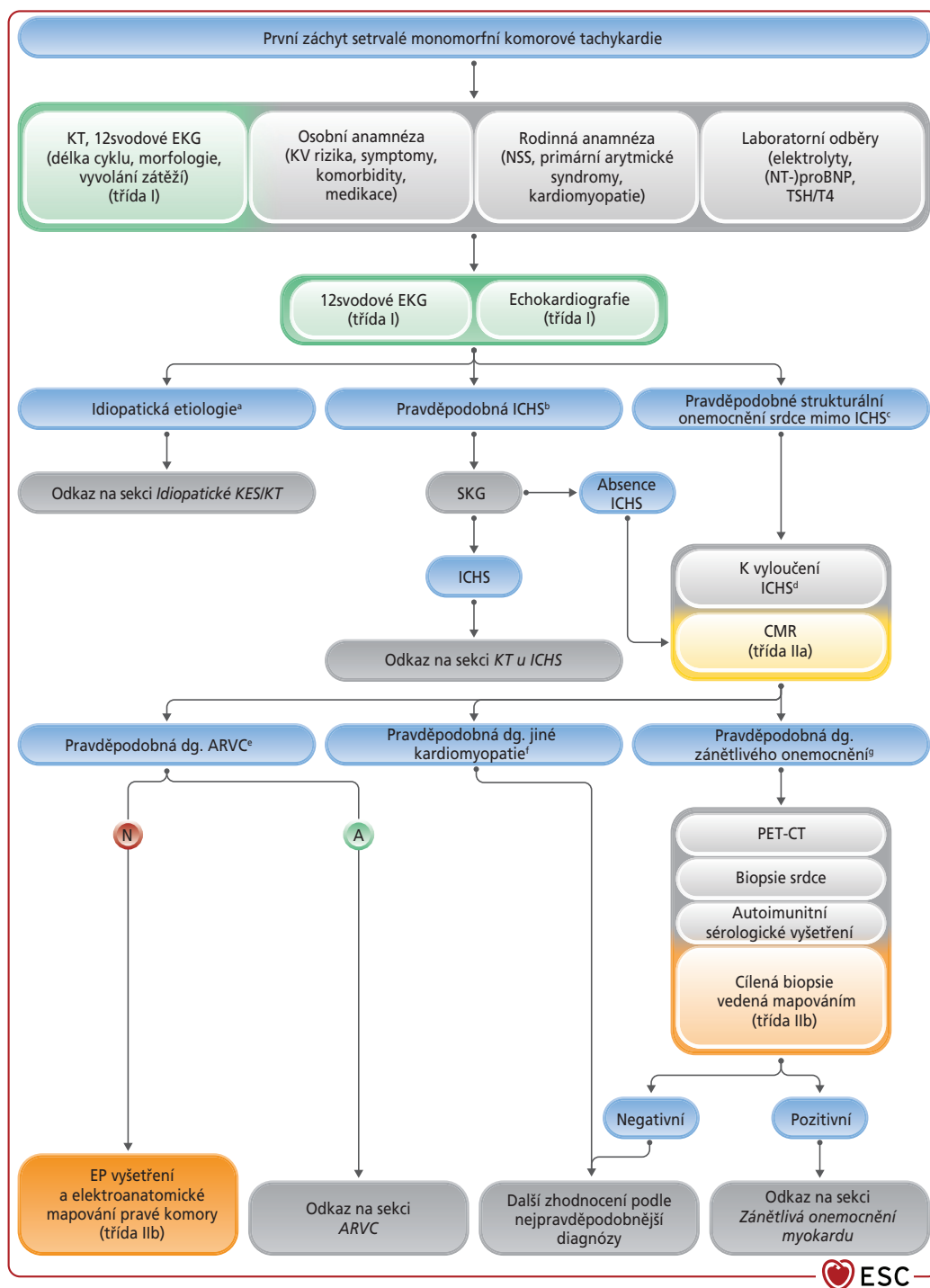
Tabulka 3 doporučení – Doporučení pro vyšetření pacientů s nově diagnostikovanou komorovou arytmii

Doporučení	Třída ^a	Úroveň ^b
U pacientů s nově diagnostikovanými KA (frekventní KES, nsKT, SMKT) má být provedeno klidové 12svodové EKG, záznam KA na 12svodovém EKG a echokardiografické vyšetření.	I	C
U pacientů s nově diagnostikovanými KA (frekventní KES, nsKT, SMKT) a podezřením na strukturální onemocnění srdce jiné, než je ICHS, by měla být provedena CMR.	IIa	B
U pacienta s náhodným záchytem nsKT by měla být zvážena ≥ 24h holterovská EKG monitorace.	IIa	C

CMR – magnetická rezonance srdce; EKG – elektrokardiogram; ICHS – ischemická choroba srdeční; KA – komorová arytmie; KES – komorové extrasystoly; nsKT – nesetrválé komorové tachykardie; SMKT – monomorfní komorová tachykardie.

^a Třída doporučení.

^b Úroveň důkazů.



Obr. 3 – Algoritmus pro vyšetření pacienta s prvně diagnostikovanou setrvalou monomorfní KT.

ARVC – arytmogenní kardiomyopatie pravé komory; CMR – magnetická rezonance srdce; EKG – elektrokardiogram; EP – elektrofyzilogické; ICHS – ischemická choroba srdeční; KES – komorové extrasystoly; KT – komorové tachykardie; KV – kardiovaskulární; NSS – náhlá srdeční smrt; PET-CT – pozitronová emisní tomografie a výpočetní tomografie; SKG – selektivní koronarografie.

ª Morfolgie KT na EKG odpovídá RVOT nebo fascikulární KT, negativní rodinná anamnéza, normální 12svodové EKG a echokardiografie.

ª Např. vlny Q, fragmentace QRS, abnormality ST/T, lokalizovaná porucha kinetiky.

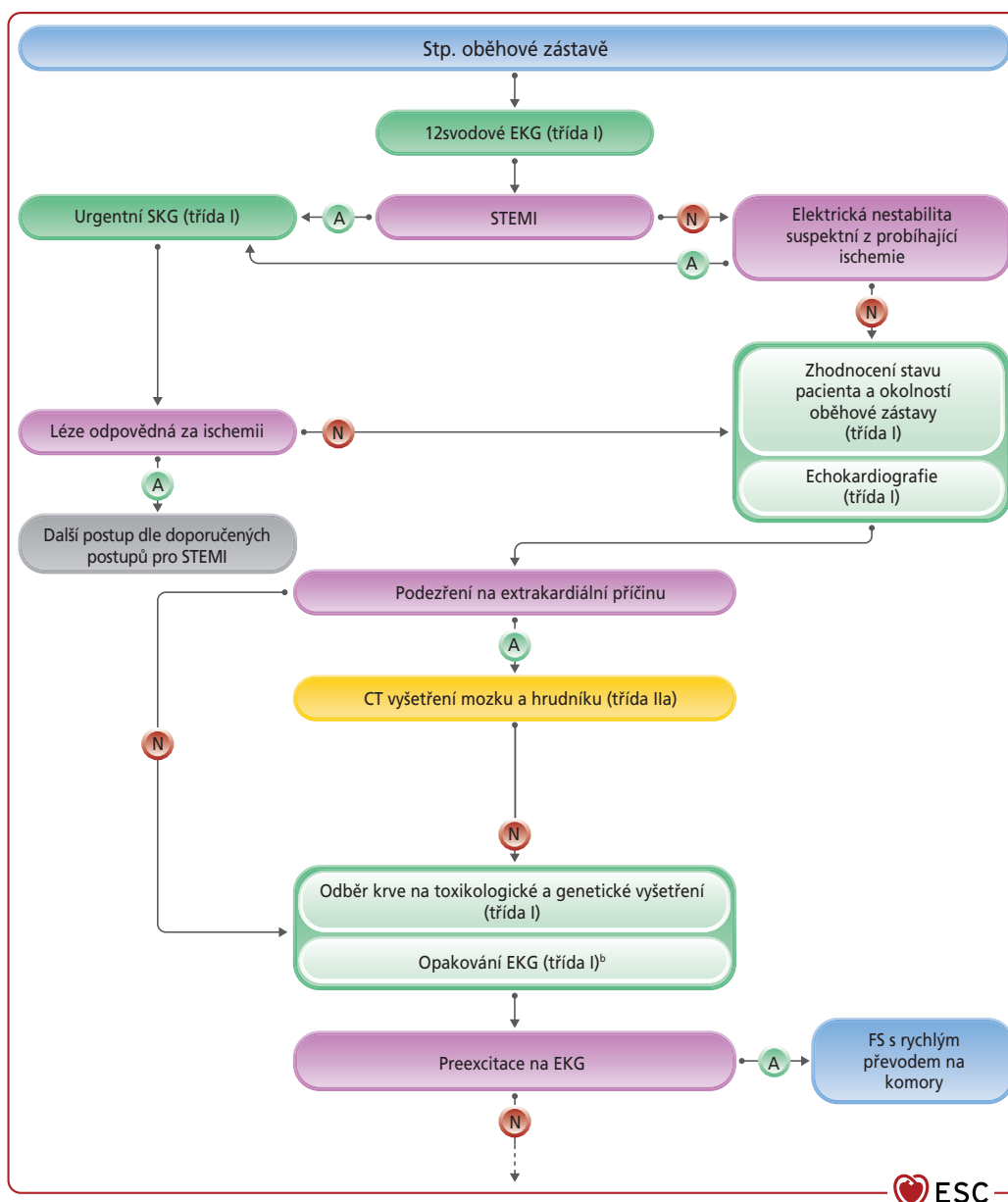
ª Např. poruchy AV vedení, vlny Q, široké komplexy QRS, inverze vlny T, abnormálně vysoká či nízká voltáž. Dysfunkce/dilatace/hypertrofie/ztenčení stěny LK, lokalizované poruchy kinetiky.

ª Diagnostický test k vyloučení ICHS dle symptomů a rizikovosti pacienta.

ª Podle diagnostických kritérií pro ARVC.

ª Např. poruchy AV vedení, abnormálně vysoká či nízká voltáž, široké komplexy QRS, deviace vlny T/úseků ST, dilatace a dysfunkce LK, distribuce syčení gadoliniem odpovídající neischemické kardiomyopatii.

ª Např. AV poruchy vedení, široké komplexy QRS, deviace vlny T/úseků ST, multifokální KES, zánětem indukovaná hyperemie a edém, fibróza, systolická dysfunkce LK a PK, perikardiální výpotek.



Obr. 4 – Algoritmus vyšetření po prodělané srdeční zástavě. (Dokončení obrázku na další straně)

CMR – magnetická rezonance srdce; CT – výpočetní tomografie; EKG – elektrokardiogram; FK – fibrilace komor; FS – fibrilace síní; ICHS – ischemická choroba srdeční; LGE – pozdní sycení gadoliniem; SKG – selektivní koronarografie; STEMI – infarkt myokardu s elevacemi úseku ST.

^a Doporučení ESC pro léčbu akutního infarktu myokardu u pacientů s elevacemi úseku ST.

^b Interval QT má být znovu zhodnocen několik dní po zástavě.

^c Funkce levé komory na echokardiografii má být znovu zhodnocena po několika dnech po oběhové zástavě k vyloučení stunningu myokardu.

^d V případě klinického podezření (typické symptomy a přechodné elevace úseku ST během monitorace) může být test na koronární vazospasmus proveden dříve.

2.2.2 Scénář 2: První záchyt setrvalé monomorfní komorové tachykardie

Převážná většina pacientů se SMKT má strukturální srdeční onemocnění. Většina SMKT vzniká na podkladě reentry v jizvě a méně často na podkladě reentry v poškozeném převodním systému srdce nebo z fokálního zdroje. Algoritmus pro vyšetření pacienta s prvním záchytem setrvalé SMKT je uveden na obrázku 3. Při vyšetření je důležité určení základního srdečního onemocnění a rozlišení od idiopatických KT.

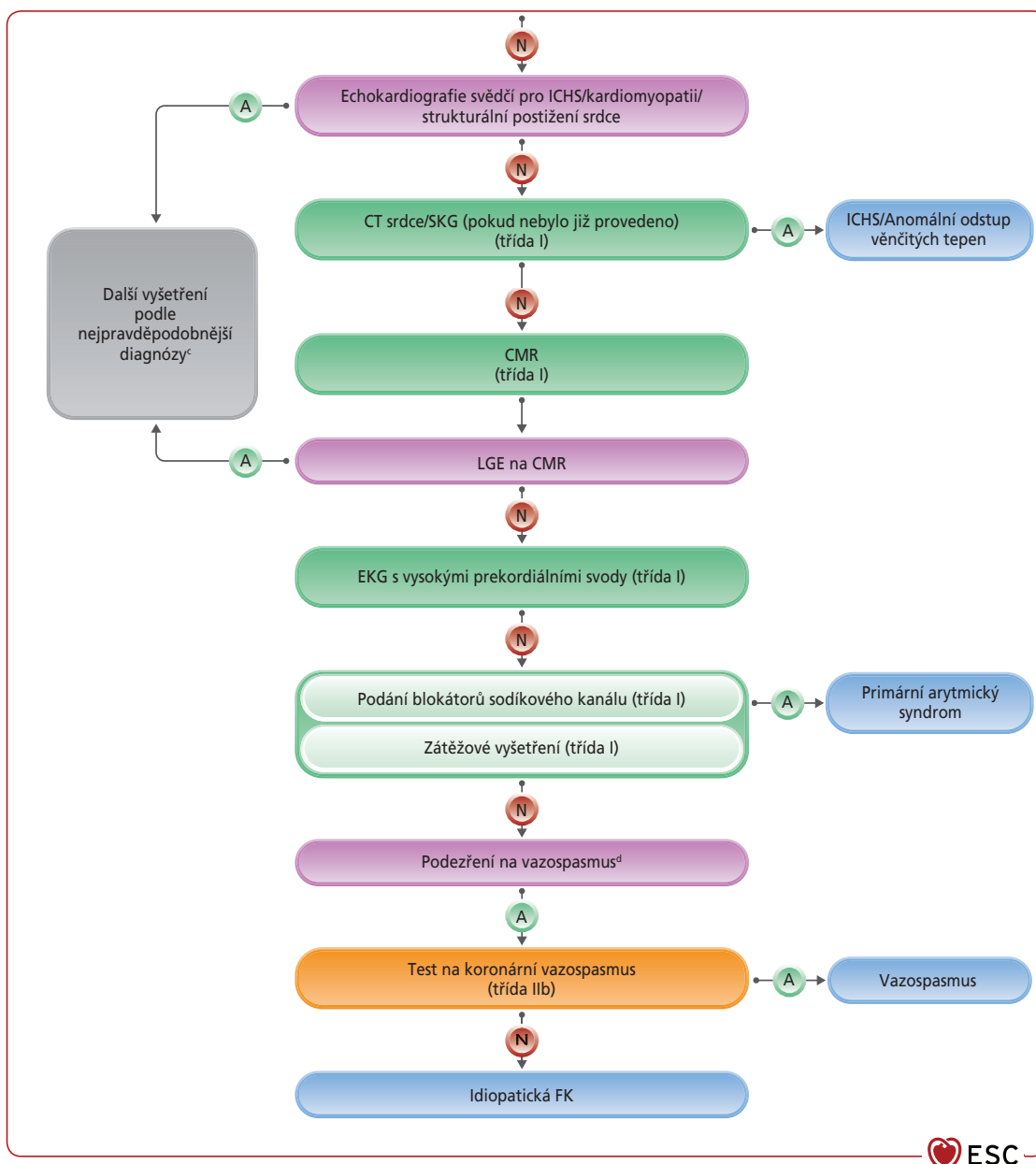
Tabulka 4 doporučení – Doporučení vyšetření u pacienta s nově diagnostikovanou setrvalou monomorfní komorovou tachykardií

Doporučení	Třída ^a	Úroveň ^b
U pacienta s nově diagnostikovanou SMKT může být k určení etiologie srdečního onemocnění zvaženo provedení elektrofyzio-logického vyšetření, elektroanatomického mapování, ev. cílené myokardiální biopsie.	IIb	C

SMKT – setrvalá monomorfní komorová tachykardie.

^a Třída doporučení.

^b Úroveň důkazů.



Obr. 4 – Algoritmus vyšetření po prodělané srdeční zástavě.

2.2.3 Scénář 3: Pacient po oběhové zástavě

Urgentní provedení SKG je doporučeno u pacientů s infarktem myokardu s elevací úseku ST (STEMI). Tři randomizované studie neprokázaly přínos časné SKG u pacientů s oběhovou zástavou bez elevací úseku ST. V případě elektrické nestability, kdy je podezření na přetrvávající ischemii, by SKG mělo být provedeno. CT mozku a hrudníku může odhalit nekardiální příčiny oběhové zástavy. Proveden by měl být odběr krve na toxikologickou analýzu. Dále je doporučeno uchování vzorků krve, které umožní následné vyšetření včetně genetické analýzy. Algoritmus vyšetření u pacienta po prodělané oběhové zástavě je uveden v obrázku 4.

Tabulka 5 doporučení – Doporučení k vyšetření pacienta po oběhové zástavě

Doporučení	Třída ^a	Úroveň ^b
Vyšetření pacienta po oběhové zástavě bez zjevné extrakardiální příčiny by mělo být vedeno multidisciplinárním týmem.	I	B
U pacienta s elektrickou nestabilitou po oběhové zástavě by měla být provedena koronární angiografie v případě podezření na probíhající ischemii.	I	C
V případě, že klinický obraz, EKG a echokardiografické vyšetření nesvědčí pro jasnou srdeční příčinu, mělo by u pacienta po oběhové zástavě být zvaženo provedení CT mozku/hrudníku.	IIa	C

Pokračování na další straně

Tabulka 5 doporučení – Doporučení k vyšetření pacienta po oběhové zástavě

Doporučení	Třída ^a	Úroveň ^b
U pacienta po oběhové zástavě je doporučen odběr krve pro případné následné toxikologické a genetické vyšetření.	I	B
U všech pacientů po oběhové zástavě je doporučeno zajištění záznamů z implantabilních přístrojů a nositelných zařízení.	I	B
U pacientů po oběhové zástavě je doporučeno opakované provedení 12svodového EKG (včetně záznamu z vysokých prekardiálních svodů) a kontinuální monitorace srdečního rytmu.	I	B
U všech pacientů po oběhové zástavě je doporučeno provedení echokardiografického vyšetření ke zhodnocení morfologie a funkce srdce.	I	C
U všech pacientů po oběhové zástavě bez jednoznačně identifikovatelné příčiny je doporučeno zobrazení koronárních tepen a CMR s LGE ke zhodnocení morfologie a funkce srdce.	I	B
Test s podáním blokátorů sodíkových kanálů a zátěžový test je doporučen u pacientů po oběhové zástavě bez jednoznačně identifikovatelné příčiny.	I	B
U pacientů po oběhové zástavě může být zváženo podání ergonovinu, acetylcholinu nebo provedení hyperventilačního testu ke stanovení diagnózy koronárního vazospasmu.	IIb	B

CMR – magnetická rezonance srdce; CT – výpočetní tomografie;
EKG – elektrokardiogram; LGE – pozdní syčení gadoliniem; NSS – náhlá srdeční smrt.

^a Třída doporučení.

^b Úroveň důkazů.

2.2.4 Scénář 4: Oběť náhlé smrti

Geneticky podmíněné srdeční onemocnění může být diagnostikováno u 25–49 % mladých obětí NSS (mladších 50 let). Pozitivní nález může mít zásadní význam pro příbuzné zemřelého. Klíčovou roli ve stanovení diagnózy hraje pitva. Provést by ji měl patolog specializující se na srdeční onemocnění. Dědičná srdeční onemocnění, která jsou při pitvě diagnostikována, zahrnují kardiomyopatie (HKMP, DKMP, ARVC) a časné se manifestující ICHS. Toxikologické vyšetření může odhalit předávkování drogami či léky u 31–56% případů náhlého úmrtí u mladých. Pro případy s negativním pitevním nálezem a negativní toxikologií se používá termín syndrom náhlé arytmiické smrti (sudden arrhythmic death syndrom, SADS), který může být způsoben primárními arytmiickými syndromy. Důležité je uchování vzorku tkáně pro *post-mortem* genetické vyšetření, protože výtěžnost pro následné stanovení diagnózy může být až u třetiny případů. Algoritmus pro vyšetření oběti náhlé smrti je uveden v obrázku 5.

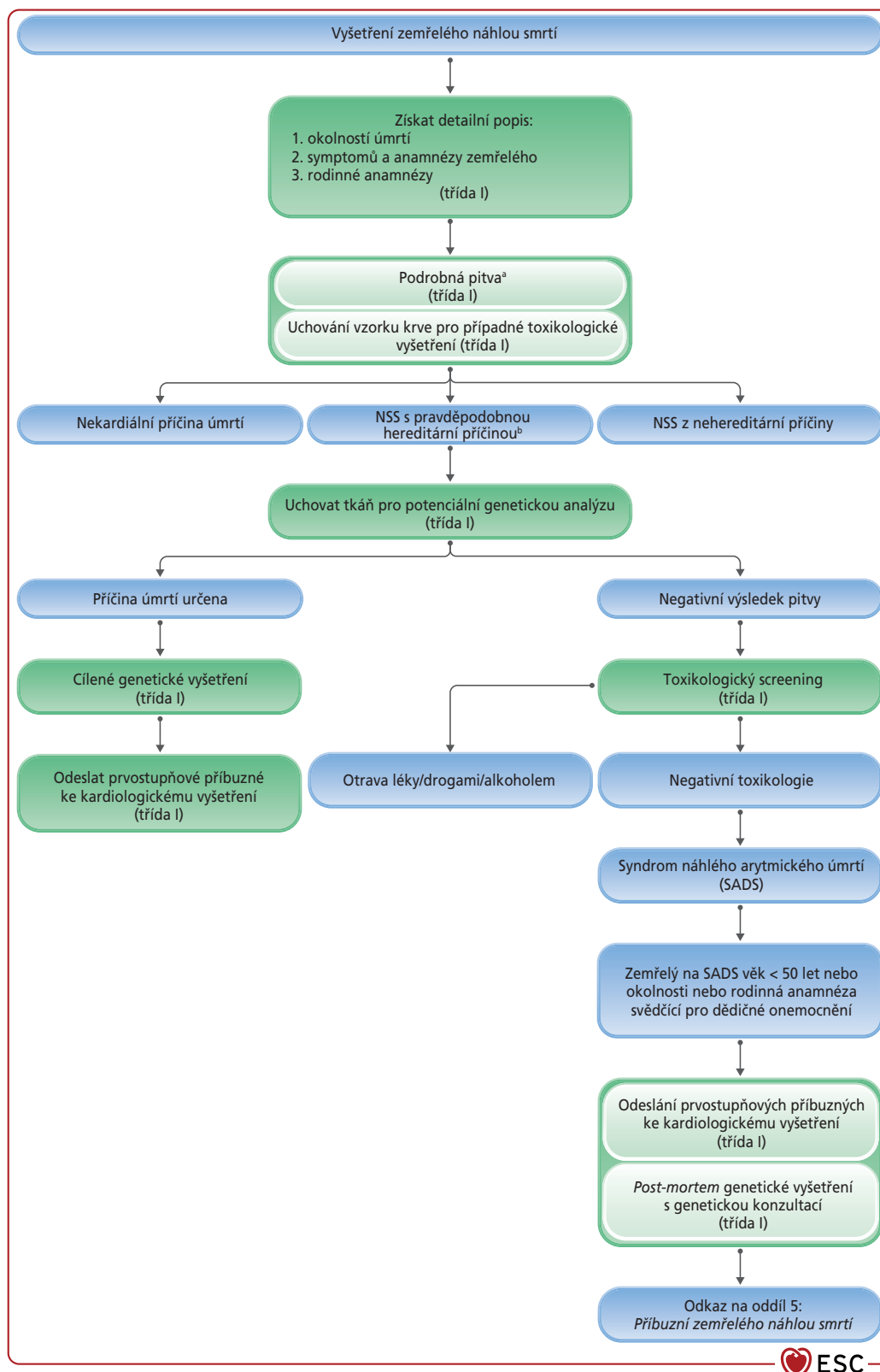
Tabulka 6 doporučení – Doporučení pro vyšetření zemřelého náhlou smrtí

Doporučení	Třída ^a	Úroveň ^b
Vyšetření neočekávaného náhlého úmrtí, obzvláště při podezření na hereditární onemocnění, by mělo být jednou z priorit zdravotní péče.	I	B
V případě náhlého úmrtí je doporučeno zdokumentovat detailní okolnosti úmrtí, symptomy, které události předcházely, rodinnou anamnézu a zajistit dostupnou zdravotní dokumentaci oběti.	I	B
Provedení podrobné pitvy je doporučeno vždy u obětí mladších 50 let, ideálně však ve všech případech neočekávané náhlé smrti.	I	B
V případě náhlé srdeční smrti, kde je podezření na hereditární onemocnění nebo příčina úmrtí není jasná, je doporučeno zachovat vzorky tkáně pro odběr DNA a konzultovat patologa, který se specializuje na kardiovaskulární onemocnění.	I	B
V případech náhlého úmrtí z nejasné příčiny je doporučeno provedení toxikologického vyšetření.	I	B
Pro náhlou srdeční smrt, u které je příčinou známé či suspektní hereditární onemocnění, je doporučeno provedení cíleného genetického vyšetření.	I	B
U oběti SADS je doporučeno <i>post mortem</i> genetické vyšetření, pokud je zemřelý mladší 50 let nebo okolnosti úmrtí nebo rodinná anamnéza svědčí pro primární arytmiický syndrom.	I	B
Pokud je při pitvě diagnostikováno dědičné srdeční onemocnění, je doporučeno kardiologicky vyšetřit prvoradné příbuzné na specializovaném pracovišti.	I	B
U případů náhlé smrti, u které nebyla provedena pitva a existuje podezření na hereditární srdeční onemocnění, je u prvoradných příbuzných doporučeno kardiologické vyšetření na specializovaném pracovišti.	I	B
U oběti SADS může být zváženo <i>post mortem</i> genetické vyšetření cílené na další potenciálně relevantní geny.	IIb	C
Po SADS bez preexistující hypotézy není doporučeno <i>post mortem</i> provedení celoexonového nebo celogenomového sekvenování.	III	B

DNA – deoxyribonukleová kyselina; SADS – syndrom náhlé arytmiické smrti.

^a Třída doporučení.

^b Úroveň důkazů.

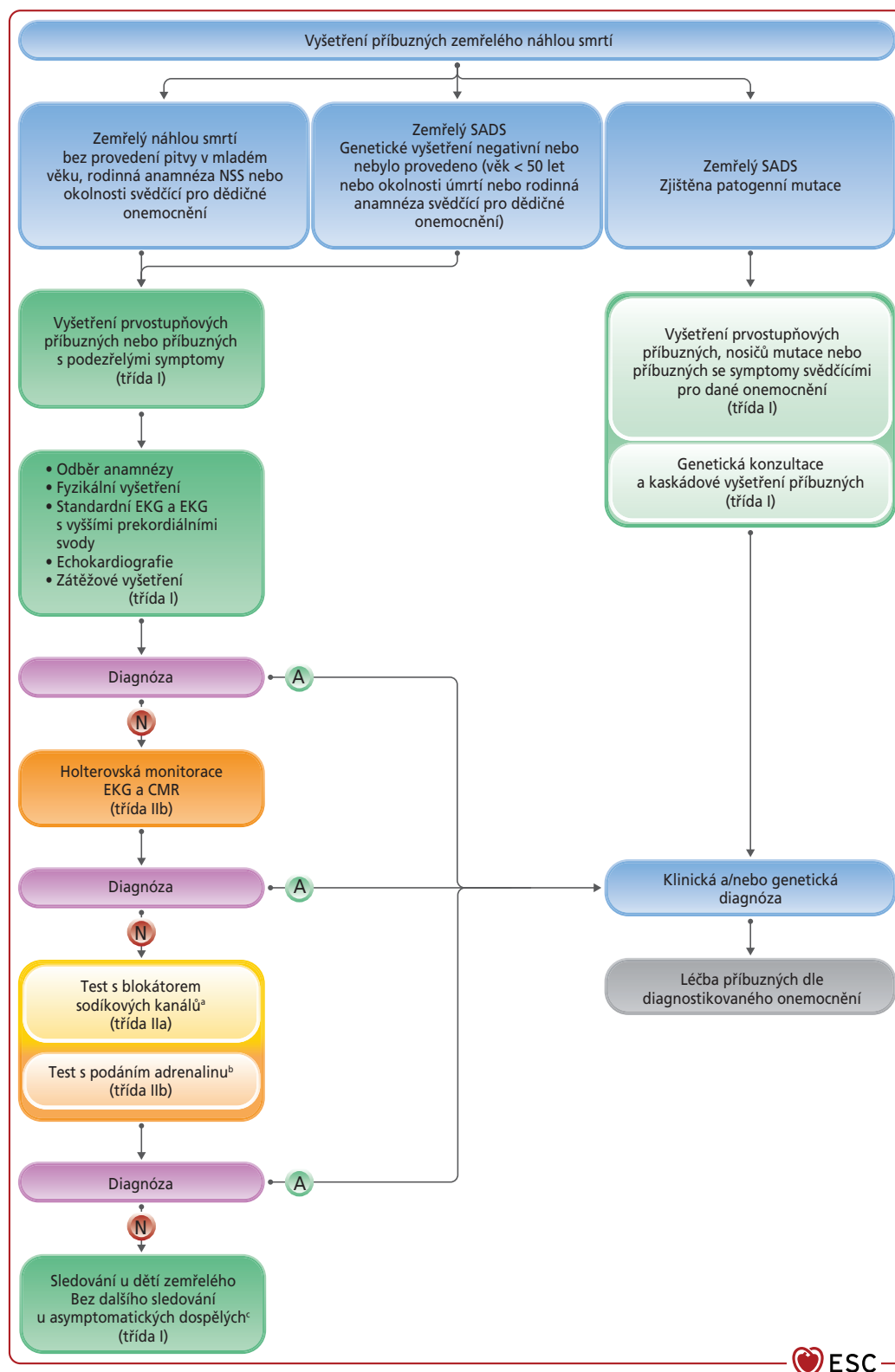


Obr. 5 – Algoritmus vyšetření zemřelého náhlou smrtí.

NSS – náhlá srdeční smrt; SADS – syndrom náhlé arytmiické smrti (sudden arrhythmic death syndrome).

^a Pitva je doporučena ideálně ve všech případech náhlého úmrtí a vždy u obětí mladších 50 let. Pitva má zahrnout makroskopické a histopatologické vyšetření všech orgánů. Srdce má být prohlédnuto patologem specializujícím se na kardiovaskulární systém. Vzorky tkáně pro genetické vyšetření by měly být uchovány v případě hereditárního onemocnění nebo úmrtí z nevysvětlitelné příčiny.

^b Zahruje případy s negativním či nekonkluzivním pitevním nálezem, podezření na neischemickou kardiomyopatii, ischemickou chorobu srdeční při familiární hypercholesterolemii a disekci hrudní aorty.



Obr. 6 – Algoritmus pro vyšetření příbuzných zemřelého náhlou smrtí.

CMR – magnetická rezonance srdce; NSS – náhlá srdeční smrt; SADS – syndrom náhlé arytmiické smrti (sudden death arrhythmic syndrome).

^a Starší 16 let a pokud existuje podezření na syndrom Brugadaových, pro které svědčí provedená vyšetření nebo okolnosti úmrtí.^b Pokud zátěžové vyšetření není možné/vhodné.^c Opakované vyšetření, pokud se objeví nové symptomy nebo se změní rodinná anamnéza.

2.2.5 Scénář 5: Příbuzní zemřelého náhlou arytmií

Vyšetření příbuzných oběti SADS může přinést nález geneticky podmíněného onemocnění. Diagnostická výtěžnost je uváděna v rozmezí 18–53 % v závislosti na studované populaci a metodologii vyšetření. Opakované vyšetřování rodin, u kterých nebyla prvním vyšetřením stanovena diagnóza, není přínosné, rodinné příslušníky v dětském věku je ale vhodné sledovat do dosažení dospělosti. Algoritmus pro vyšetření příbuzných oběti SADS je uveden v obrázku 6.

Tabulka 7 doporučení – Doporučení pro vyšetření u příbuzných zemřelého náhlou srdeční smrtí

Doporučení	Třída ^a	Úroveň ^b
Vyšetření rodiny u zemřelého SADS je doporučeno: • pro prvostupňové příbuzné; • pro příbuzné, kteří musejí být nositeli příčinné mutace; • pro příbuzné s typickými symptomy; • v případě, že zemřelý náhlou smrtí je mladší 50 let nebo rodinná anamnéza či jiné okolnosti svědčí pro hereditární onemocnění.	I	B
V případě, že je u zemřelého SADS <i>post-mortem</i> genetickou analýzou detekována patogenní mutace, je indikováno genetické vyšetření příbuzných.	I	B
Vstupní vyšetření příbuzných zemřelého SADS má zahrnovat anamnézu užívané farmakoterapie, fyzikální vyšetření, standardní EKG a EKG z vyšších prekardiálních svodů, echokardiografické a zátěžové vyšetření.	I	B
U nedospělých příbuzných zemřelého SADS, u kterých na základě kardiologického vyšetření není stanovena diagnóza, je doporučeno na dispenzarizaci až do dosažení dospělosti.	I	C
V případě podezření na syndrom Brugada u příbuzných zemřelého SADS, kteří jsou starší 16 let, je vhodné zvážit farmakologický provokační test s podáním blokátoru sodíkových kanálů.	IIa	B
U příbuzných zemřelého SADS může být zvážena holterovská monitorace a CMR.	IIb	C
U prvostupňových příbuzných zemřelého SADS s normálním vstupním vyšetřením může být zváženo provedení farmakologického provokačního testu pomocí adrenalinu (pokud není vhodné zátěžové vyšetření) a podání blokátoru sodíkových kanálů.	IIb	B
U asymptomatických příbuzných zemřelého se SADS a normálním kardiologickým vyšetřením není doporučena další dispenzarizace. Opětovné vyšetření je indikováno, pokud se objeví symptomy nebo se změnila rodinná anamnéza.	III	C

EKG – elektrokardiogram; CMR – magnetická rezonance srdce; SADS – syndrom náhlé arytmií smrti.

^a Třída doporučení.

^b Úroveň důkazů.

3 Obecné aspekty léčby komorových tachykardií

3.1 Akutní léčba

3.1.1 Léčba reverzibilní příčiny

Až 50 % všech NSS může vznikat na podkladě reverzibilních příčin. Úprava a korekce těchto příčin je žádoucí. Avšak i pacienti, kteří prodělají oběhovou zástavu na podkladě reverzibilní příčiny, mají při dalším sledování vysokou mortalitu. Proto by u těchto pacientů měla být individuálně zvážena implantace ICD. Výjimku tvoří pacienti s oběhovou zástavou při akutním infarktu myokardu.

Tabulka 8 doporučení – Doporučení pro léčbu reverzibilní příčiny KA

Doporučení	Třída ^a	Úroveň ^b
V případě podezření na léky navozenou KA je třeba uvedený lék z medikace vysadit.	I	B
U pacientů s KA je doporučeno vyloučit potenciální reverzibilní příčiny KA (např. iontovou dysbalanci, ischemii, hypoxemii, horečku).	I	C
U pacientů s identifikovanou reverzibilní příčinou KA může být zvážena implantace ICD na podkladě individuálního zhodnocení rizika dalších KA/NSS.	IIa	C

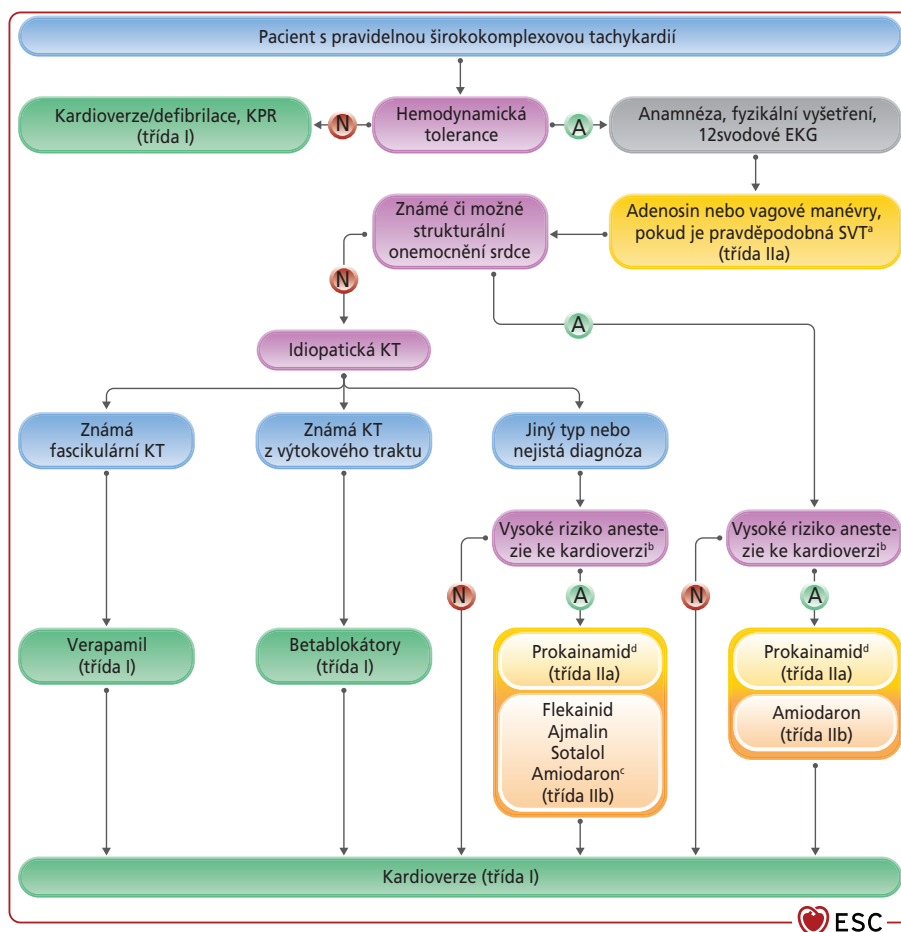
ICD – implantabilní kardioverter-defibrilátor; KA – komorové arytmie; NSS – náhlá srdeční smrt.

^a Třída doporučení.

^b Úroveň důkazů.

3.1.2 Akutní léčba setrvalé monomorfní komorové tachykardie

Přístup k pacientovi s běžící širokokomplexovou tachykardií se liší podle závažnosti symptomů a etiologie srdečního onemocnění. Hemodynamicky nestabilní pacient vyžaduje okamžité přerušení arytmiie pomocí kardioverze. Kardioverze není indikována v případě repetitivních, spontánně terminujících nsKT. Pokud to okolnosti dovolují, arytmiie by měla vždy být dokumentována na 12svodovém EKG. V případě, že je zvážována diagnóza aberované supraventrikulární tachykardie (SVT), mělo by být zváženo podání adenosinu nebo provedení vagového manévru s kontinuálním záznamem EKG. Podání adenosinu může přerušit i některé typy KT, které vznikají na podkladě spouštěné aktivity. V přítomnosti přídatné dráhy může fibrilace síní (FS) vést k charakteristickému obrazu s rychlými, širokými a nepravidelnými komplexy QRS. V takovém případě by neměly být podávány beta-blokátory, adenosin a amiodaron, preferované je provedení elektrické kardioverze. SMKT může být přerušena elektrickou kardioverzí, podáním antiarytmik (AA) nebo pomocí rychlé stimulace. Všechna AA mohou vést k hypotenzi, a proto je kardioverze preferovanou metodou. Měla by však být zvážena potenciální rizika krátkodobé anestezie, např. u pacientů, kteří nejsou lační. Pro farmakologickou verzi SMKT lze použít prokainamid nebo amiodaron. Ve studii PROCAMIO vedlo podání prokainamidu ve srovnání s amiodaronem k častějšímu přerušení KT



Obr. 7 – Algoritmus pro akutní léčbu širokokomplexové tachykardie.

KPR – kardiopulmonální resuscitace; KT – komorová tachykardie; SVT – supraventrikulární tachykardie.

^a Mimo SVT, adenosin může také přerušit idiopatickou KT. To je typické pro arytmie, které vznikají na podkladě spouštěné aktivity.

^b Přínos kardioverze by měl být zvážen v porovnání k rizikům vyplývajícím z anestezie/sedace (např. riziko aspirace u nevytačeného pacienta).

^c Výběr antiarytmika je omezen jeho dostupností.

^d Prokainamid není v ČR dostupný.

a četnost nežádoucích účinků byla nižší. Prokainamid však není v ČR dostupný. Použití ostatních AA (ajmalin, sotalol a flekainid) může být zváženo u pacientů bez závažného srdečního onemocnění, ale vždy by měla být posouzena potenciální rizika. U pacientů s PM/ICD či dočasnou stimulací lze některé pomalejší KA přerušit rychlou stimulací. V případě idiopatických KT lze podat betablokátory (pro arytmiie z RVOT) nebo verapamil (pro fascikulární KT). Verapamil by měl být podáván opatrně, protože může vést k těžké hypotenzi a jeho podání je kontraindikováno v případě, že etiologie KT není jednoznačná (obr. 7).

3.1.3 Léčba arytmiické bouře a incesantní komorové tachykardie

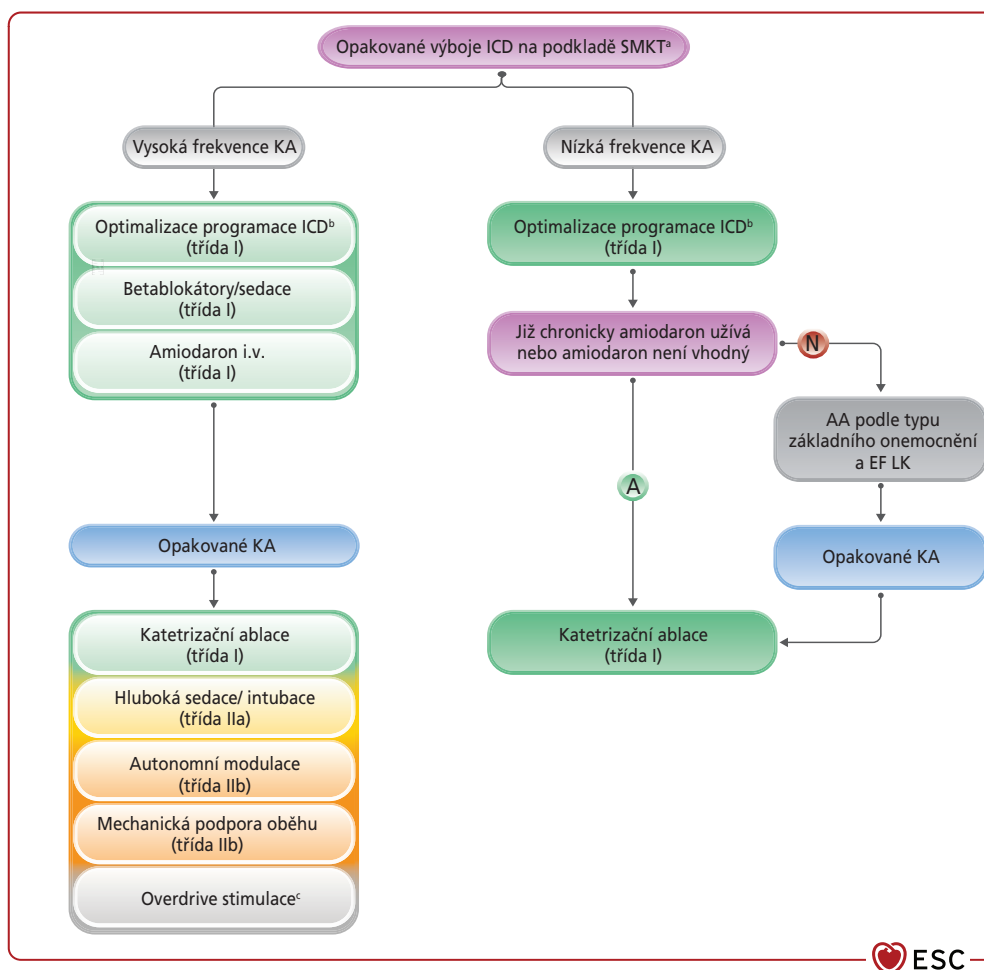
Arytmická bouře je definována jako tři a více epizod setrvalé KA, které se objeví během 24 hodin, mezi kterými je minimálně pět minut a které vyžadují léčbu. Arytmická bouře může způsobit psychické poruchy, dekompenzaci srdečního selhání a zvyšuje mortalitu. Závažnost arytmiické bouře může kolísat od asymptomatických běhů KT terminovaných antitachykardickou stimulací (pacing) (ATP)

až po oběhovou nestabilitu s refrakterními KT a mnoha výboji.

V případě neadekvátně dodaných výbojů ICD (např. při SVT nebo poškození elektrod) nebo zbytečně dodaných (např. při nsKT nebo při repetitivních běžících KT, které začínají a končí spontánně) je doporučena deaktivace defibrilačních funkcí. Pokud není k dispozici programer, ICD může být deaktivováno přiložením magnetu nad implantát.

V případě hemodynamické nestability je namíste zahájení kardiopulmonální resuscitace. Pokud jsou přítomny reverzibilní příčiny, měly by být korigovány. Další postup záleží na typu KA a základní diagnóze. Léčba bouře má být komplexní a může zahrnovat reprogramaci ICD, podávání AA medikace, sedaci, katetrizační ablaci, modulaci autonomního nervového systému a zavedení mechanické podpory srdeční.

Opakované výboje ICD vedou k vyplavení katecholaminů a zvýšení tonu sympatiku. Naopak sedace pacienta může úzkost zmírnit a snížit její proarytmický efekt. Z farmak je indikováno podávání betablokátorů (preferenčně neselektivních) nejčastěji v kombinaci s amio-



Obr. 8 – Algoritmus postupu u pacientů s arytmií na podkladě setrvalých monomorfních komorových tachykardií.

AA – antiarytmika; ICD – implantabilní kardioverter-defibrilátor; KA – komorové arytmie.

^a Dle doporučení pro programaci implantabilních přístrojů.

^b Vysoká frekvence KA označuje situaci, kdy opakované běhy epizody KA vedou k výbojům ICD a lze docílit pouze krátkého období, kdy je srdeční rytmus stabilní. Nízká frekvence KA odpovídá situaci, kdy dojde k sérii terapií epizod KA a následuje stabilní srdeční rytmus.

^c Overdrive stimulace (o něco rychlejší stimulace, než je spontánní rytmus) může v některých případech vést k potlačení recidiv KA.

daronem. U pacientů s recidivujícími netolerovanými KT rezistentními na amiodaron může být účinný landiolol (ultrakrátké působící β_1 -selektivní blokátor). Podání jiných AA, jako jsou prokainamid, lidokain nebo chinidin, může být zváženo ve specifických situacích. Pokud arytmiická bouře přetrvává navzdory iniciální léčbě, je indikována hluboká analgosedace a intubace s umělou plicní ventilací. Pokud betablokátory nepostačují nebo nejsou tolerovány, může být použita perkutánní blokáda ganglion stellatum, hrudní epidurální anestezie nebo hrudní sympatektomie.

Nejčastější arytmiie vedoucí k bouři jsou SMKT u pacientů se strukturálním onemocněním srdce. Ty lze účinně léčit katetrizační ablací. Úspěšná ablace vede ke snížení četnosti epizod KT, rizika arytmiické bouře a prodlužuje dlouhodobé přežití. U pacientů s incesantními SMKT by měla katetrizační ablace být preferována před podáním AA, protože ty vedou většinou pouze ke zpomalení arytmiie. Katetrizační ablace by měla také být zvážena u pacientů s recidivujícími epizodami PKT a FK spouštěné monotopní KES. V případě hemodynamické nestability je možno zvážit zavedení mechanické podpory srdeční (obr. 8).

Tabulka 9 doporučení – Doporučení pro léčbu setrvalé KT a arytmiické bouře

Doporučení	Třída ^a	Úroveň ^b
Akutní léčba setrvalé KT		
V případě hemodynamicky netolerované KT je jako léčba první volby doporučena elektrická kardioverze.	I	B
Elektrická kardioverze je doporučena jako léčba první volby i u pacientů s tolerovanou KT v případě, že riziko anestezie je nízké.	I	C
V případě hemodynamicky tolerované idiopatické KT, lékem volby je betablokátor (KT z RVOT) nebo verapamil (fascikulární KT).	I	C

Tabulka 9 doporučení – Doporučení pro léčbu setrvalé KT a arytmiické bouře

Doporučení	Třída ^a	Úroveň ^b
U pacientů s pravidelnou širokokomplexovou tachykardií, kde panuje podezření na SVT, by mělo být zváženo podání adenosinu či provedení vagového manévru.	IIa	C
U pacientů s hemodynamicky tolerovanou SMKT a známým strukturálním onemocněním srdce by mělo být pro provedení farmakologické kardioverze zváženo podání prokainamidu.	IIa	B
U pacientů s hemodynamicky tolerovanou SMKT, pokud není známo základní srdeční onemocnění, může být pro provedení farmakologické verze zváženo podání amiodaronu.	IIb	B
U pacientů s hemodynamicky tolerovanou KT bez přítomnosti strukturálního onemocnění srdce je možno zvážit podání ajmalinu, flekainidu nebo sotalolu.	IIb	C
Verapamil i.v. nemá být podán u širokokomplexové tachykardie, pokud není znám její mechanismus.	III	B
Léčba arytmiické bouře		
U pacientů s arytmiickou bouří je doporučena sedace k potlačení anxiety a snížení tonu sympatiku.	I	C
U pacienta s arytmiickou bouří je doporučena antiarytmická léčba betablokátory (preferenčně neselektivními) v kombinaci s amiodaronem, pokud nejsou přítomny kontraindikace.	I	B
U pacientů s TdP je doporučeno intravenózní podání magnezia a suplementace kalia.	I	C
V případě recidivujících TdP i přes suplementaci magnezia a kalia je doporučeno podávání isoproterenolu nebo zavedení dočasné stimulace ke zvýšení tepové frekvence.	I	C
Katetrizační ablace je doporučena u pacientů s incesantními KT nebo arytmiickou bouří na podkladě SMKT refrakterní na antiarytmickou léčbu.	I	B
Hluboká sedace/intubace by měla být zvážena u pacientů s pokračující arytmiickou bouří navzdory farmakologické léčbě.	IIa	C
U rekurentních epizod PKT/FK spouštěné monotopní KES rezistentní na farmakologickou léčbu či revaskularizaci by měla být zvážena katetrizační ablace spouštěcí ektopie.	IIa	C
Chinidin může být zvážen u pacientů s ICHS a elektrickou bouří na podkladě recidivujících PKT rezistentní na běžnou AA medikaci.	IIb	C
V případě, že provedení katetrizační ablace není možné/vhodné, může být u pacientů s arytmiickou bouří refrakterní na farmakologickou léčbu zvážena intervence cílená na modulaci autonomního nervového systému.	IIb	C
U pacientů s arytmiickou bouří, která pokračuje navzdory farmakoterapii a vede ke kardiogennímu šoku, může být zváženo zavedení mechanické srdeční podpory.	IIb	C

AA – antiarytmická; FK – fibrilace komor; ICHS – ischemická choroba srdeční; KES – komorová extrasystola; KT – komorová tachykardie; LQTS – syndrom dlouhého QT; PKT – polymorfní komorová tachykardie; RVOT – výtokový trakt pravé komory; SMKT – setrvalá monomorfní komorová tachykardie; SVT – supraventrikulární tachykardie; TdP – torsade de pointes.

^a Třída doporučení.

^b Úroveň důkazů.

3.2 Chronická léčba

3.2.1 Farmakoterapie

Základním pilířem léčby je optimální farmakologická léčba základního srdečního onemocnění a podávání maximální tolerované dávky léků. U pacientů se srdečním selháním se sníženou ejekční frakcí (HFrEF) léčba podle posledních doporučených postupů zahrnuje inhibitory angiotenzin konvertujícího enzymu (ACEI) / blokátory receptoru pro angiotenzin (ARB) / inhibitory receptoru AT₁ a neprilysinu (ARNI), antagonisty mineralokortikoidních receptorů (MRA), betablokátory a inhibitory sodíko-glukózového kotransportéru 2 (SGLT2). AA hrají důležitou roli jako doplňková terapie v léčbě KA, zejména u symptomatických pacientů. Dosud ale u žádného AA kromě betablokátorů nebylo prokázáno snížení celkové mortality. Každý lék má navíc významný potenciál způsobit nežádoucí příhody, včetně proarytmie.

Tabulka 10 doporučení – Doporučení pro farmakologickou léčbu pacientů se srdečním selháním

Doporučení	Třída ^a	Úroveň ^b
Optimální farmakologická léčba zahrnující ACEI/ARB/ARNI, MRA, betablokátory, inhibitory SGLT2 je indikována u všech pacientů se srdečním selháním a sníženou ejekční frakcí.	I	A

ACEI – inhibitory angiotenzin konvertujícího enzymu; ARB – blokátory receptoru AT₁ pro angiotenzin II; ARNI – inhibitory receptoru AT₁ a neprilysinu; EF – ejekční frakce; MRA – antagonisté mineralokortikoidních receptorů; SGLT2 – inhibitory sodíko-glukózového kotransportéru 2.

3.2.2 Přístrojová léčba

3.2.2.1 Implantabilní kardioverter-defibrilátor

ICD je integrální součástí léčby pacientů, kteří přežili oběhovou zástavu pro komorové arytmie nebo těch,

kteří jsou ve vysokém riziku oběhové zástavy. Nevýhodou je vysoká cena přístroje, komplikace s ním spojené a relativně vysoký počet jedinců, kteří musejí být léčeni, aby se předešlo jednomu úmrtí na náhlou srdeční smrt (NSS) v primární prevenci.

Metaanalýza tří časných studií s ICD, které srovnávaly ICD s medikamentózní léčbou v sekundární prevenci NSS, ukázala 28% redukci mortality (poměr rizik [HR] 0,72; 95% interval spolehlivosti [CI] 0,6–0,87; $p = 0.0006$) ve prospěch ICD. Proto je používání ICD v sekundární prevenci NSS v nepřítomnosti reverzibilních příčin široce akceptováno.

Několik randomizovaných studií potvrdilo úlohu ICD v primární prevenci NSS u pacientů se srdečním selháním a ejekční frakcí levé komory $\leq 35\%$. Redukce mortality byla nedávno potvrzena dvěma velkými současnými prospektivními registry, které zařadily více než 5 000 pacientů. Nicméně výsledky studie DANISH ukázaly, že mortalitní benefit může být méně jasný u současných nemocných s neischemickým srdečním selháním.

Při zvažování terapie pomocí ICD je velmi důležité zvažovat pacientovy životní vyhlídky, kvalitu života i přidružená onemocnění a znovu vyšetřit a prodiskutovat tyto otázky s pacientem v období výměny přístroje. Existují důkazy, že pacienti v terminálním stadiu selhání ledvin, s diabetem a v pokročilém věku mají menší nebo nemají žádný přínos z primárně preventivní implantace ICD. Ženy byly ve všech primárně preventivních studiích reprezentovány nedostatečně a data naznačují, že mohou mít menší přínos z implantace. Obecně lze říci, že riziko NSS je nutno vážit proti riziku individuálního úmrtí z jiných příčin než v důsledku arytmie.

Komplikace léčby ICD zahrnují nesprávně indikované terapie, infarkce elektrod a infekce spojené s přístrojem. K překonání problémů s transvenózními elektrodami byl zaveden do praxe podkožní kardioverter-defibrilátor (S-ICD). S-ICD nemá intravaskulární elektrodu, a proto nemůže použít ATP. Ve studii PRAETORIAN bylo randomizováno 849 pacientů s ICD bez indikace k stimulaci k implantaci S-ICD nebo transvenózních ICD. Během průměrného sledování v délce 49 měsíců byla prokázána non-inferiorita pro primární cílový ukazatel komplikací spojených s přístrojem a nepřiměřených výbojů.

Tabulka 11 doporučení – Doporučení pro implantaci implantabilního kardioverteru-defibrilátoru – obecné aspekty

Doporučení	Třída ^a	Úroveň ^b
Implantace ICD je doporučena pouze u nemocných s očekávaným přežitím s dobrou kvalitou života delším než jeden rok.	I	C
Není doporučeno implantovat ICD u pacientů s incesantní KT, dokud není KA kontrolována.	III	C

ICD – implantabilní kardioverter-defibrilátor; KA – komorová arytmie; KT – komorová tachykardie.

^a Třída doporučení.

^b Úroveň důkazů.

Tabulka 12 doporučení – Doporučení pro sekundární prevenci náhlé srdeční smrti*

Doporučení	Třída ^a	Úroveň ^b
Implantace ICD je doporučena u pacientů s dokumentovanou FK nebo hemodynamicky netolerovanou KT po vyloučení reverzibilních příčin.	I	A
U pacientů s KT/FK, indikací k ICD a bez kontraindikace k podávání amiodaronu lze jeho podávání zvážit v případech, kdy je ICD nedostupný, kontraindikovaný pro přidružená onemocnění nebo je odmítnut nemocným.	IIb	C
U pacientů se SMKT nebo PKT/FK spouštěnými KES s podobnou morfologií a indikací k ICD lze zvážit katetrizační ablaci v případech, kdy je ICD nedostupný, kontraindikovaný pro přidružená onemocnění nebo je odmítnut nemocným.	IIb	C

FK – fibrilace komor; ICD – implantabilní kardioverter-defibrilátor; KES – komorová extrasystola; KT – komorová tachykardie; PKT – polymorfní KT; SMKT – setrvalá monomorfní komorová tachykardie.

* Primární prevence a specifické aspekty sekundární prevence diskutovány v oddíle 7.

^a Třída doporučení.

^b Úroveň důkazů.

Tabulka 13 doporučení – Doporučení pro podkožní implantabilní kardioverter-defibrilátor

Doporučení	Třída ^a	Úroveň ^b
Podkožní defibrilátor by měl být považován za alternativu transvenózního ICD u pacientů s indikací k ICD, kdy není potřeba stimulace pro bradykardii, srdeční resynchronizace nebo ATP.	IIa	B

ATP – antitachykardická stimulace; ICD – implantabilní kardioverter-defibrilátor.

^a Třída doporučení.

^b Úroveň důkazů.

3.2.2.2 Přidání srdeční resynchronizační léčby

Srdeční resynchronizační léčba (SRL) snižuje u srdečního selhání mortalitu a před implantací je nezbytně pečlivě posouzení potenciálního přínosu SRL u pacientů s indikací k ICD.

Úloha přidané resynchronizační léčby není dobře zakotvena. Probíhající randomizovaná kontrolovaná studie RESET-CRT má u pacientů se srdečním selháním a indikací k SRL za cíl určit dopad zavedení defibrilátoru s možností resynchronizace na celkovou mortalitu a NSS.

Tabulka 14 doporučení – Doporučení pro přidání srdeční resynchronizační léčby k implantabilnímu kardioverteru-defibrilátoru

Doporučení	Třída ^a	Úroveň ^b
V případě indikace k ICD je doporučeno posoudit, zda může mít pacient benefit z defibrilátoru s možností SRL.	I	C

ICD – implantabilní kardioverter-defibrilátor; SRL – srdeční resynchronizační léčba.

^a Třída doporučení.

^b Úroveň důkazů.

3.2.2.3 Nositelný kardioverter-defibrilátor

Nositelný kardioverter-defibrilátor (WCD) je externí defibrilátor, který detekuje a léčí KT nebo FK. Je vhodný pro rizikové pacienty, kteří nejsou dočasně kandidáty ICD, například v důsledku recentní extrakce infikovaného přístroje a následné antibiotické léčby. Nicméně na základě dostupných dat nedoporučuje skupina autorů rutinní použití WCD v časně fázi po infarktu myokardu. Data o přínosu WCD v primární prevenci NSS v jiných klinických situacích (např. akutní myokarditida, primárně preventivní indikace během těhotenství) jsou slabá a nelze učinit žádné doporučení.

Tabulka 15 doporučení – Doporučení pro nositelný kardioverter-defibrilátor

Doporučení	Třída ^a	Úroveň ^b
WCD lze zvážit u dospělých pacientů se sekundárně profylaktickou indikací, kteří nejsou dočasně kandidáty implantace ICD.	Ila	C
WCD může být zvažován u vybraných pacientů v časně fázi po infarktu myokardu.	IIb	B

ICD – implantabilní kardioverter-defibrilátor; WCD – nositelný kardioverter-defibrilátor.

^a Třída doporučení.

^b Úroveň důkazů.

6.2.3 Speciální aspekty přístrojové léčby

3.2.3.1 Optimalizace programování přístrojů

Optimalizace programování ICD je klíčová pro minimalizaci zátěže léčby ICD a k zlepšení prognózy. Detailní doporučení jsou dostupná v dokumentech odborného konsenzu.

3.2.3.2 Přidružená léčba k vyloučení neadekvátně dodané terapie ICD

Vedle optimalizace programování ICD může zabránit neadekvátně dodané terapii ICD farmakologická nebo invazivní léčba. Betablokátory (carvedilol byl v studii MADIT-CRT lepší než metoprolol) mají být titrovány do maximální tolerované dávky. U pacientů s nepatřičnou léčbou ICD z důvodu recidivující SVT má být léčbou volby katetrizační ablace, a to s ohledem na vysokou účinnost a nízký výskyt komplikací. V případě FS, která nereaguje na optimalizovanou kontrolu frekvence, je navrženo léčbu individualizovat (kontrola frekvence vs. kontrola rytmu). U pacientů s recentně vzniklou FS zlepšilo použití strategie kontroly rytmu ve studii EAST-AFNET 4 prognózu nemocných. U pacientů se srdeční resynchronizační léčbou je ablace AV uzlu spojena s nižším výskytem výbojů ICD a hospitalizací oproti farmakoterapii.

Tabulka 17 doporučení – Doporučení pro přidruženou léčbu k vyloučení neadekvátně dodané terapie ICD

Doporučení	Třída ^a	Úroveň ^b
U pacientů s ICD a rekurentními SVT, které spouštějí nepatřičnou léčbu ICD, je doporučena katetrizační ablace.	I	C
U pacientů s nepatřičnou léčbou ICD v důsledku FS je doporučena farmakologická léčba nebo katetrizační ablace.	I	C

FS – fibrilace síní; ICD – implantabilní kardioverter-defibrilátor; SVT – supraventrikulární tachykardie.

^a Třída doporučení.

^b Úroveň důkazů.

Tabulka 16 doporučení – Doporučení pro programování přístrojů

Doporučení	Třída ^a	Úroveň ^b
Optimalizace programování ICD je indikována k odstranění nepatřičné nebo zbytné léčby a k redukci mortality.	I	A
U pacientů s jedno- nebo dvoudutinovým ICD bez indikace k bradyarytmické stimulaci je doporučeno minimalizovat komorovou stimulaci.	I	A
Je indikováno naprogramování prodloužené detekce (kritéria trvání alespoň 6–12 s nebo 30 intervalů).	I	A
U pacientů s primárně profylaktickou indikací je indikováno programování nejpomalejší zóny terapie $\geq 188/\text{min}$.	I	A
U pacientů se strukturálním onemocněním srdce je doporučeno naprogramovat alespoň jednu sekvenci ATP, a to ve všech zónách tachyarytmie.	I	A
Pro tachykardie s frekvencí do 230/min je doporučeno programovat algoritmy k rozlišení komorových a supraventrikulárních arytmií.	I	B
Je doporučeno aktivovat alarm detekující poruchu elektrody (svodu).	I	B
K snížení výskytu nesprávně indikovaných výbojů je doporučena dálková monitorace.	I	B
Je doporučeno programovat jako první „burst“ ATP, a ne „ramp“ ATP.	I	B
U S-ICD je doporučena konfigurace dvojí detekční zóny s aktivací diskriminačního algoritmu v nižší zóně podmíněného výboje.	I	B
Při rutinním programování ICD je doporučena aktivace více než jedné detekční zóny.	Ila	B

ATP – antitachykardická stimulace; ICD – implantabilní kardioverter-defibrilátor; S-ICD – subkutánní implantabilní kardioverter-defibrilátor.

^a Třída doporučení.

^b Úroveň důkazů.

3.2.3.3 Psychosociální dopady léčby pomocí ICD

Téměř 20 % nositelů ICD trpí úzkostí a depresí, které jsou spojeny se zvýšením mortality. Psychologický stres je u těchto nemocných způsoben zejména obavou z potenciálního výboje spíše než tím, že již výboj obdrželi. Proto je doporučeno posouzení těchto obav u všech nositelů ICD před výskytem výbojů. Systematický screening nositelů ICD k odhalení známek psychologického stresu je možný pomocí specifických dotazníků.

Pro specifické intervence může být zapotřebí odeslat nemocného k odborníkovi na duševní zdraví. Kognitivní behaviorální léčebná intervence může být poskytována vyškolenou sestrou k ovlivnění anxiety. Ke zlepšení psychosociálního stavu mohou posloužit i intervence dostupné na webu.

Tabulka 18 doporučení – Doporučení pro psychosociální léčbu po implantaci ICD

Doporučení	Třída ^a	Úroveň ^b
U pacientů s ICD je doporučeno posouzení psychologického stavu a léčba úzkosti.	I	C
Před implantací ICD a během progresu onemocnění je doporučena komunikace pacienta s lékařem nebo jiným zdravotnickým pracovníkem zaměřená na odhalení obav souvisejících s ICD a diskuse o kvalitě života.	I	C

ICD – implantabilní kardioverter-defibrilátor.

^a Třída doporučení.

^b Úroveň důkazů.

3.2.3.4 Pacienti s mechanickými srdečními podpory

Komorové arytmie jsou u nositelů mechanické podpory (levostranná mechanická srdeční podpora, LVAD) běžné. Tyto arytmie jsou obvykle dobře snášeny, neboť LVAD udržuje přiměřený srdeční výdej a brání hemodynamickému zhroucení. Observační studie u nemocných s předchozími generacemi pulsálních LVAD svědčily pro lepší přežívání v přítomnosti ICD.

Absence dokumentovaného přínosu u nositelů LVAD s kontinuálním průtokem a rizika spojená s implantací ICD v této populaci (riziko infekce, interakce) podporují spíše individualizovaný přístup.

Tabulka 19 doporučení – Doporučení pro implantaci ICD u nositelů mechanické srdeční podpory

Doporučení	Třída ^a	Úroveň ^b
U nositelů LVAD se symptomatickými setrvalými KA by měla být zvážena implantace ICD.	IIa	B

ICD – implantabilní kardioverter-defibrilátor; KA – komorová arytmie; LVAD – levostranná mechanická srdeční podpora.

^a Třída doporučení.

^b Úroveň důkazů.

3.2.3.5 Komplikace přístrojové léčby

Prevence komplikací ICD je důležitá pro snížení přidružené morbidity, mortality a finanční zátěže. K metodám prevence infekce a tvorby hematomu v kapse patří antibiotická profylaxe, periprocedurální příprava pacienta a správná chirurgická technika.

Tabulka 20 doporučení – Doporučení pro prevenci komplikací ICD

Doporučení	Třída ^a	Úroveň ^b
U pacientů s primární profylaktickou indikací bez současné nebo očekávané potřeby síňové nebo AV sekvenční stimulace je pro nižší výskyt komplikací doporučeno použití jednodutinového ICD před dvoudutinovým.	I	A
Má být zváženo použití defibrilační elektrody s jednou distální spirálou oproti dvěma spirálami, a to pro nižší počet komplikací při transvenózní extrakci.	IIa	C

AV – atrioventrikulární; ICD – implantabilní kardioverter-defibrilátor.

^a Třída doporučení.

^b Úroveň důkazů.

3.2.3.6 Otázky konce života

Pacienti s aktivovaným ICD mohou zažít v poslední fázi života značný počet výbojů ICD. U terminálně nemocných pacientů mohou zdravotníci citlivým a srozumitelným vysvětlením podpořit rozhodnutí pacienta a jeho rodiny týkající se možné deaktivace ICD.

Tabulka 21 doporučení – Doporučení pro otázky konce života u nositelů ICD

Doporučení	Třída ^a	Úroveň ^b
Vysvětlující diskuse s pacientem a rodinou o možnostech deaktivace ICD a sdílené rozhodování jsou indikovány před implantací a v případě významného zhoršení zdravotního stavu.	I	C

ICD – implantabilní kardioverter-defibrilátor.

^a Třída doporučení.

^b Úroveň důkazů.

3.2.4 Intervennční léčba

3.2.4.1 Katetrizační ablace

3.2.4.1.1 Pacienti se strukturálním onemocněním srdce

U pacientů se strukturálním onemocněním srdce jsou SMKT primárně na podkladě mechanismu reentry, který souvisí s jizvou. Výběr antiarytmické léčby ke kontrole rekurencí KT/FK je většinou omezen na betablokátory, sotalol a amiodaron. Léčba je často limitována nežádoucími účinky. Díky rozvoji v posledních třech dekadách se stala katetrizační ablace velmi důležitou metodou v léčbě KT souvisejících s jizvou. Od časných 90. let je velmi úspěšnou katetrizační ablací raménkové reentry a je považována za terapii první volby. Následně bylo dokumentováno, že je katetrizační ablace účinná i ke kontrole incesantních KT nebo elektrické bouře a k snížení následné zátěže KT. Mnoho observačních studií ukázalo příznivý dopad ablace na klinický průběh ve smyslu snížení rekurencí KT. U pacientů s ICHS ukázaly tři randomizované studie, že katetrizační ablace snižuje oproti konvenční léčbě pravděpodobnost následných výbojů ICD a brání před recidivami epizod KT.

Elektrofyzilogické charakteristiky okruhů KT závisí na základním srdečním onemocnění. Poinfarktové KT jsou

převážně omezeny na endokardiální okruhy (přístupné katetrizační ablaci), zatímco u pacientů s kardiomyopatiemi je lokalizace okruhů reentry více variabilní. V tomto případě je mnohem častější intramurální nebo epikardiální postižení. To přispívá významně k rozdílu ve výsledcích ablace KT ve vztahu k základnímu onemocnění, které jsou lepší u ICHS v porovnání s neischemickými etiologiemi.

Úspěšná ablace vyžaduje trvanlivé ablační léze v arytmogenní tkáni. V některých případech, jako jsou intramurální KT, trvají při použití současných katétrů problémy s dosažením tohoto cíle, a to bez ohledu na přístup (endokardiální/epikardiální). Pro zlepšení tvorby lézí jsou zkoumány nové katetrizační metody (např. bipolární nebo jehlová ablace, transkoronární alkohol) podobně jako radioterapie nebo chirurgická ablace, které jsou v současnosti léčbou indikovanou po selhání ostatních metod.

Dlouhodobá úspěšnost ablace KT kolísá mezi 30–70 % v závislosti na základním srdečním onemocnění. Při ablaci se mohou vyskytnout komplikace jako mozková příhoda, tamponáda nebo úmrtí.

3.2.4.1.2 Pacienti bez strukturálního onemocnění srdce

KT, které nejsou spojeny se strukturálním onemocněním srdce nebo genetickými arytmiickými syndromy, se nazývají idiopatické KT. Většina z nich je na podkladě spouštěné aktivity, ale mechanismus reentry (postihující Purkyňova vlákna levé komory) vysvětluje verapamil-senzitivní fascikulární KT. Idiopatické KT se odlišují od KT při strukturálním onemocnění srdce třemi klíčovými rysy. Za prvé, idiopatické KT vznikají většinou v jednom místě a ve specifickém okruhu srdce (zejména ve výtokových trakttech, okolo chlopenních prstenců, v papilárních svalech nebo v Purkyňových vláknech). Za druhé, u idiopatických KT není detekovatelná jizevnatá tkáň. Konečně, idiopatické KT mají benigní prognózu a implantace ICD není obecně doporučována.

Katetrizační ablace je kurativní léčbou u většiny pacientů s idiopatickou KT a periprocudurální komplikace jsou vzácné.

3.2.4.2 Autonomní modulace

Role autonomního systému pro vznik arytmií je známa dlouhou dobu a vedla ke konceptu Coumelova trojúhelníku arytmogeneze. Několik malých observačních studií ukázalo úspěšnost srdeční sympatické blokády pro snížení arytmiické zátěže, a to za použití různých přístupů (hrudní epidurální anestezie, perkutánní blokáda ganglion stellatum nebo chirurgická resekce ganglion stellatum). K posouzení toho, kteří pacienti mohou profitovat z blokády autonomního nervového systému k lepší kontrole KT/FK, je zapotřebí dalších studií.

4 Diagnostika, léčba a stratifikace rizika podle klinické manifestace a známého (nebo pravděpodobného) onemocnění

4.1 Specifická strukturální onemocnění srdce

4.1.1 Ischemická choroba srdeční

4.1.1.1 Akutní koronární syndromy a spasmy

4.1.1.1.1 Akutní koronární syndromy

NSS je hlavní příčinou mortality u akutních koronárních syndromů, zejména v důsledku setrvalých KA, především FK. Většina studií se týkala nemocných se STEMI. U zhruba 4–12 % pacientů se STEMI rozvine během prvních 48 hodin od počátku symptomů KA.

■ Prevence komorových arytmií u infarktu myokardu s elevací úseku ST

Nejdůležitější léčbou je urgentní reperfuze, jelikož akutní ischemie spouští arytmiie. K prevenci KA je také doporučena léčba betablokátory. V recentní randomizované studii u pacientů se STEMI snížilo intravenózní podání metoprololu před perkutánní koronární intervencí incidenci arytmií v akutní fázi bez zvýšení počtu nežádoucích příhod. Profylaktické podávání antiarytmik (AA) se neukázalo přínosným, a může být dokonce škodlivé. Imperativně je doporučena korekce elektrolytových poruch.

■ Léčba setrvalých komorových tachykardií a fibrilace komor u akutního koronárního syndromu

Elektrická kardioverze nebo defibrilace jsou intervence volby k akutnímu ukončení KA u pacientů s akutním koronárním syndromem. Recidivující setrvalé KT, zejména polymorfní, nebo rekurentní FK mohou znamenat nekompletní reperfuzi nebo rekurenci akutní ischemie. V takových případech je indikována okamžitá koronární angiografie. Betablokátory jsou doporučeny pro rekurenci polymorfní KT, degenerující do FK. Kromě toho může k redukci epizod KT/FK pomoci hluboká sedace. K akutnímu potlačení rekurentních, hemodynamicky závažných KA by měl být zvážen intravenózní amiodaron.

■ Prognostický význam časných komorových arytmií

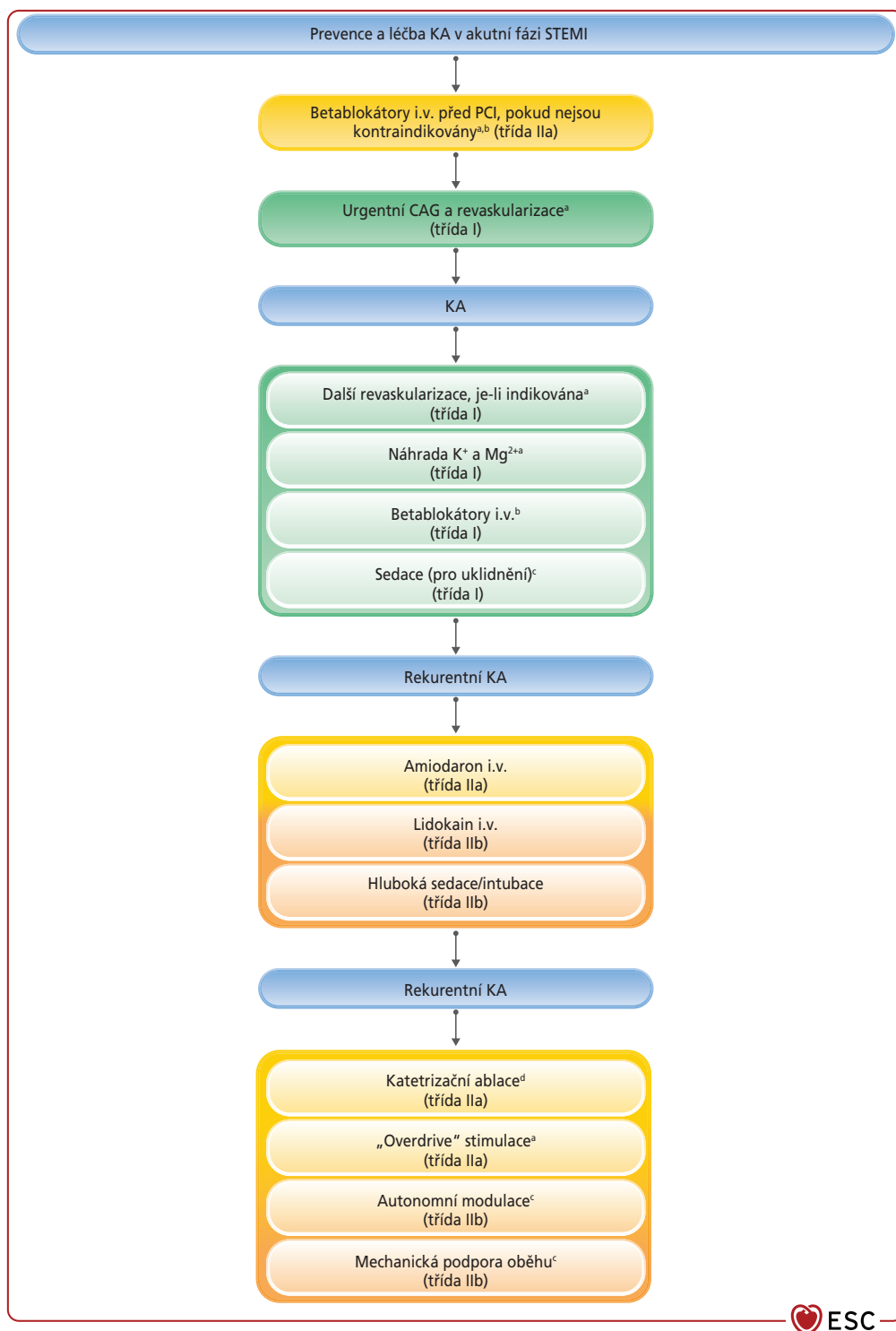
Časné KA jsou definovány jako KT/FK, které se vyskytnou během 48 hodin po STEMI. V současné době revaskularizací pomocí perkutánních koronárních intervencí (PCI) se téměř všechny KA vyskytují během prvních 24 hodin. Zatímco časné KA jsou spojeny s až šestinásobným zvýšením hospitalizační mortality, dlouhodobá prognóza se nezdá být významně ovlivněna (obr. 9).

4.1.1.1.2 Vazospasmy

Spasmy koronárních tepen mohou mít důležitou roli v patogenezi KA. Dlouhodobá prognóza pacientů s variantní anginou pectoris, kteří přežijí oběhovou zástavu, je horší než u ostatních pacientů s variantní anginou.

Tabulka 22 doporučení – Doporučení pro léčbu komorových arytmií u akutního koronárního syndromu a u vazospasmu

Doporučení	Třída ^a	Úroveň ^b
Léčba KA u AKS		
U pacientů s PKT/FK během STEMI je indikována léčba betablokátory (s výjimkou kontraindikací).	I	B
U nemocných s rekurentními PKT/FK během akutní fáze AKS by mělo být zváženo intravenózní podání amiodaronu.	IIa	C
Pro léčbu rekurentních PKT/FK nereagujících na betablokátory a amiodaron nebo tam, kde je v akutní fázi AKS amiodaron kontraindikován, lze zvážit intravenózní podávání lidokainu.	IIb	C



Obr. 9 – Algoritmus prevence a léčby komorových arytmií u infarktu myokardu s elevacemi úseku ST. KA – komorové arytmie; PCI – perkutánní koronární intervence; SKG – koronární angiografie; STEMI – infarkt myokardu s elevacemi úseku ST.

^a Doporučení ESC z roku 2017 pro léčbu akutního infarktu u pacientů s elevacemi úseku ST.

^b Intravenózní betablokátory by neměly být podávány pacientům s hypotenzí, akutním srdečním selháním, AV bloádou nebo závažnou bradykardií.

^c Schéma pro léčbu elektrické bouře.

^d Pokud podobné KES spouštějí polymorfni KT.

Tabulka 22 doporučení – Doporučení pro léčbu komorových arytmií u akutního koronárního syndromu a u vazospasmu

U AKS není doporučeno profylaktické podávání AA (s výjimkou betablokátorů).	III	B
Vazospasmus		
U pacientů přeživších náhlou oběhovou zástavu s koronárním spasmem by měla být zvážena implantace ICD.	IIa	C

AA – antiarytmika; AKS – akutní koronární syndrom; ICD – implantabilní kardioverter-defibrilátor.

^a Třída doporučení.

^b Úroveň důkazů.

4.1.1.2 Časná fáze po infarktu myokardu

První týdny po STEMI představují nejvyšší riziko jak celkové mortality, tak NSS, zejména u pacientů s redukovanou EF LK. Z tohoto důvodu je doporučeno časně posouzení EF LK, tj. před propuštěním. Časná profylaktická implantace ICD v prvních 40 dnech nezlepšuje u pacientů po IM se sníženou EF LK mortalitu ve dvou randomizovaných studiích (DINAMIT a IRIS), a není proto doporučována.

Tabulka 23 doporučení – Doporučení pro rizikovou stratifikaci a léčbu komorových arytmií časně po infarktu myokardu

Doporučení	Třída ^a	Úroveň ^b
Riziková stratifikace		
U všech pacientů s akutním IM je indikováno časně (před propuštěním) vyšetření EF LK.	I	B
U pacientů s EF LK < 40 % před propuštěním je doporučeno opětovné vyšetření EF LK 6–12 měsíců po IM k posouzení potenciální potřeby primárně profylaktické implantace ICD.	I	C
Léčba KA		
Katetrizační ablace by měla být zvážena u pacientů s rekurentními epizodami PKT/FK spouštěnými podobnými KES, které nereagují na medikamentózní léčbu nebo koronární revaskularizaci v subakutní fázi IM.	IIa	C

EF LK – ejekční frakce levé komory; FK – fibrilace komor; ICD – implantabilní kardioverter-defibrilátor; IM – infarkt myokardu; KA – komorová aritmie; KES – komorové extrasystoly; PKT – polymorfní komorová tachykardie.

^a Třída doporučení.

^b Úroveň důkazů.

4.1.1.3 Chronická ischemická choroba srdeční

4.1.1.3.1 Primární prevence náhlé srdeční smrti u pacientů se sníženou ejekční frakcí

Čtyřicet dní po STEMI má přibližně 5 % pacientů EF LK ≤ 35 %. Tito nemocní jsou v riziku NSS.

4.1.1.3.2 Primární prevence náhlé srdeční smrti u pacientů se zachovanou nebo středně sníženou ejekční frakcí

Neexistují údaje, které by podporovaly primárně profylaktickou implantaci ICD u pacientů po infarktu myokardu se zachovanou nebo středně sníženou EFLK. Jde o heterogenní skupinu z hlediska potenciálního arytmiického substrátu. Neustále probíhají snahy o identifikaci pacientů s nejvyšším rizikem NSS. Programovaná stimulace komor je doporučena k vedení léčby u těch poinfarktových pacientů, kteří měli synkopu nevysvětlitelnou neinvazivním vyšetřením (obr. 10).

4.1.1.3.3 Sekundární prevence náhlé srdeční smrti

Tři klíčové sekundárně preventivní studie s ICD zařadily mezi léty 1990–1997 celkem 1 866 pacientů. Metaanalýza na patientské úrovni prokázala 28% redukci mortality (HR 0,72; 95% CI 0,60–0,87; $p = 0,0006$), a to téměř kompletně díky redukci arytmiické smrti ve skupině s ICD (HR 0,50; 95% CI 0,37–0,67; $p = 0,0001$).

4.1.1.3.4 Léčba pacientů s hemodynamicky tolerovanou komorovou tachykardií a zachovanou nebo středně sníženou ejekční frakcí

Díky lepšímu pochopení mechanismů KT po IM a s přihlédnutím ke zlepšení výsledků ablace a zobrazovacích technologií se stala katetrizační ablace volbou pro léčbu hemodynamicky dobře tolerované KT u vybraných pacientů po IM se zachovanou nebo středně redukovanou EF, a to i bez implantace ICD.

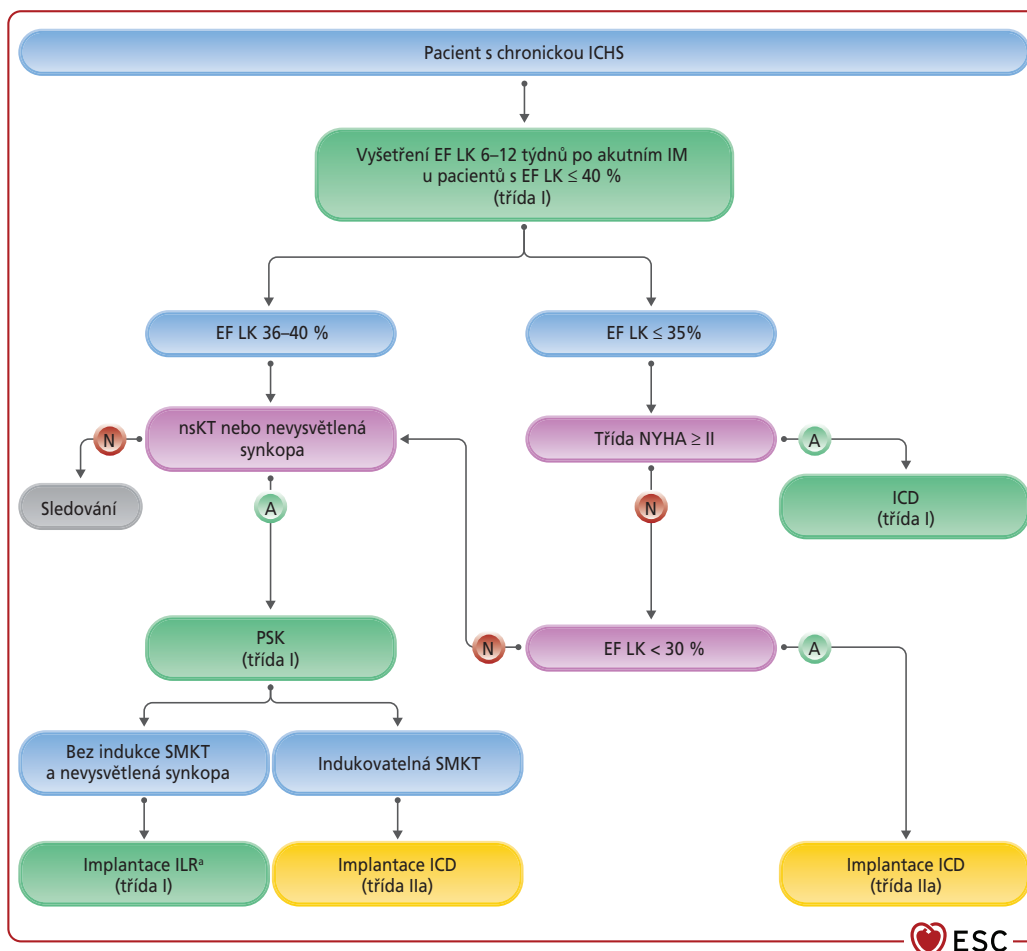
Uvedené údaje naznačují, že u pacientů se zachovanou nebo mírně redukovanou EF, kteří se prezentují hemodynamicky tolerovanou SMKT, lze zvážit buď implantaci ICD nebo katetrizační ablaci v expertních centrech.

Je zajímavé, že ačkoliv jsou v této populaci ICD běžně implantovány, sekundárně profylaktické studie neprokázaly mortalitní benefit u pacientů s EF LK ≥ 35 % (obr. 11).

Tabulka 24 doporučení – Doporučení pro rizikovou stratifikaci, prevenci náhlé srdeční smrti a léčbu komorových arytmií u chronické ischemické choroby srdeční

Doporučení	Třída ^a	Úroveň ^b
Riziková stratifikace a primární prevence NSS		
U pacientů se synkopou po předchozím IM je indikována PES v případě, že neinvazivní vyšetření neprokázalo příčinu synkopy.	I	C
Implantace ICD je doporučena u pacientů s ICHS, symptomatickým srdečním selháním (NYHA II–III) a EF LK < 35 % navzdory OMT > 3 měsíce.	I	A
Implantace ICD by měla být zvážena u pacientů s ICHS, NYHA I a EF LK < 30 %, navzdory OMT > 3 měsíce.	IIa	B
Implantace ICD by měla být zvážena u pacientů s ICHS, EF LK < 40 %, navzdory OMT > 3 měsíce a výskytem nsKT, pokud je při PES indukována SMKT.	IIa	B
U pacientů s ICHS není kromě betablokátoru doporučena jiná profylaktická AA léčba.	III	A
Sekundární prevence NSS a léčba KA		
Implantace ICD je doporučena u pacientů bez stávající ischemie, s dokumentovanou FK nebo hemodynamicky netolerovanou KT, která se vyskytla více než 48 hodin po IM.	I	A

Pokračování na další straně

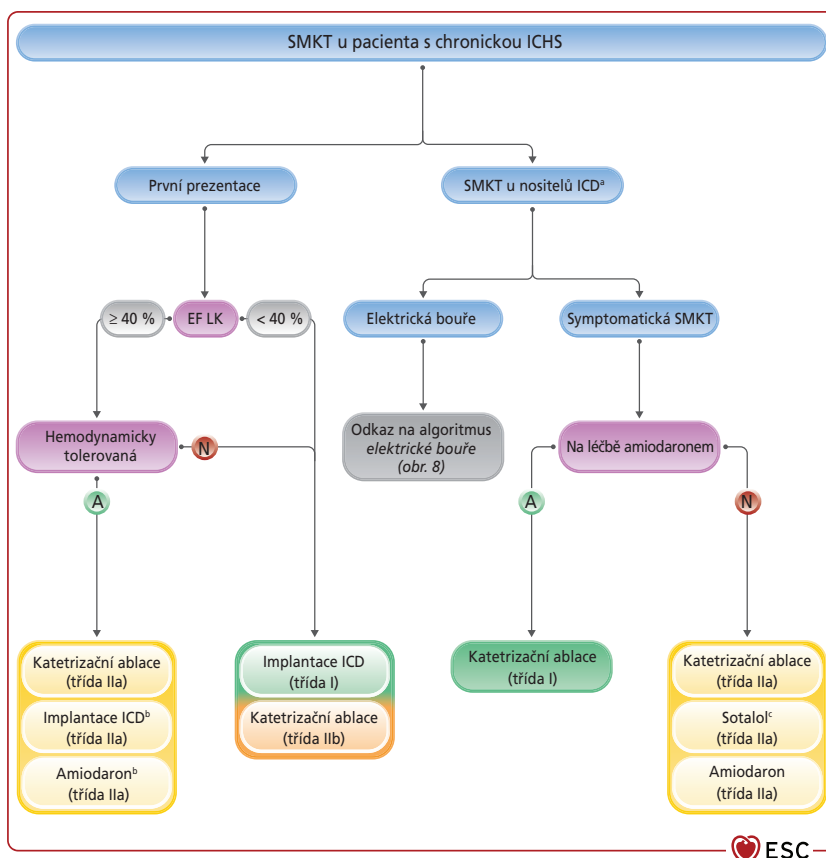


Obr. 10 – Algoritmus rizikové stratifikace a prevence náhlé srdeční smrti u pacientů s chronickou ICHS a redukovanou ejekční frakcí. EF LK – ejekční frakce levé komory; ICD – implantabilní kardioverter-defibrilátor; ICHS – ischemická choroba srdeční; ILR – implantabilní smyčkový záznamník; IM – infarkt myokardu; nsKT – nesetřvalá komorová tachykardie; NYHA – New York Heart Association; PSK – programovaná stimulace komor; SMKT – setřvalá monomorfní komorová tachykardie.

^a Doporučení ESC z roku 2018 pro diagnostiku a léčbu synkopy.

Tabulka 24 doporučení – Doporučení pro rizikovou stratifikaci, prevenci náhlé srdeční smrti a léčbu komorových arytmií u chronické ischemické choroby srdeční (Dokončení)

U pacientů s ICHS a recidivujícími, symptomatickými SMKT nebo výboji ICD pro SMKT navzdory dlouhodobé léčbě amiodaronem je doporučena místo eskalace léčby AA katetrizační ablace.	I	B	Katetrizační ablace by měla být zvážena u pacientů s ICHS a recidivujícími, symptomatickými SMKT nebo výboji ICD pro SMKT navzdory léčbě betablokátory nebo sotalolem.	IIa	C
U pacientů s ICHS a recidivujícími, symptomatickými SMKT nebo výboji ICD pro SMKT navzdory léčbě betablokátorem by mělo být zváženo přidání amiodaronu nebo náhrada betablokátoru sotalolem.	IIa	B	U pacientů s ICHS, u nichž je indikována implantace ICD, lze zvážit katetrizační ablaci předem (nebo ihned po implantaci), a to k snížení zátěže KA a výbojů ICD.	IIb	B
U pacientů s ICHS a hemodynamicky tolerovanou SMKT a EF LK > 40 % lze zvážit místo implantace ICD ablaci v expertním centru za předpokladu, že byly dosaženy uznávané cílové ukazatele. ^c	IIa	C	AA – antiarytmika; EF LK – ejekční frakce levé komory; FK – fibrilace komor; ICD – implantabilní kardioverter-defibrilátor, ICHS – ischemická choroba srdeční; IM – infarkt myokardu; KA – komorová arytmie; KT – komorová tachykardie; nsKT – nesetřvalá komorová tachykardie; NSS – náhlá srdeční smrt; NYHA – New York Heart Association; OMT – optimalizovaná medikamentózní léčba; SMKT – setřvalá monomorfní komorová tachykardie; STEMI – infarkt myokardu s elevací úseku ST. ^a Třída doporučení. ^b Úroveň důkazů. ^c Neindukovatelnost KT a eliminace elektrogramů spjatých s pomalým vedením vzruchu.		
U pacientů s hemodynamicky tolerovanou SMKT a EF LK > 40 % by měla být zvážena implantace ICD v případech, kdy katetrizační ablace selže nebo ji nelze provést, případně není vhodná.	IIa	C			



Obr. 11 – Algoritmus pro léčbu setrvalé monomorfní komorové tachykardie u pacientů s chronickou ischemickou chorobou srdeční. EF LK – ejekční frakce levé komory; ICD – implantabilní kardioverter-defibrilátor; ICHS – ischemická choroba srdeční; SMKT – setrvalá monomorfní komorová tachykardie.

^a Incesantní komorová tachykardie v monitorovací zóně: zvažte katerizační ablaci.

^b Není-li katerizační ablace dostupná, není úspěšná nebo ji pacient odmítá.

^c Ke snížení výbojů ICD.

4.1.1.3.5 Léčba rekurentní komorové tachykardie u nositelů implantabilního kardioverteru-defibrilátoru

Četné, symptomatické KT u nositelů ICD by měly být léčeny medikamentózní léčbou amiodaronem nebo sotalolem. U pacientů s ICHS, u kterých dochází k recidivě SMKT na amiodaronu, je oproti eskalaci léčby AAD doporučena katerizační ablace. Ve studii VANISH bylo dosaženo složeného cílového ukazatele úmrtí, bouře KT a správně dodané léčby ICD v průběhu průměrného sledování 28 měsíců méně často v ablační skupině oproti skupině s eskalací léčby amiodaronem (59 % vs. 68,5 %; HR 0,72; 95% CI 0,53–0,98; $p = 0,04$).

4.1.1.4 Koronární anomálie

Anomální odstup koronárních tepen, buď levé, nebo pravé z opačných Valsalvových sinu, je spojen se zvýšeným rizikem NSS během usilovné zátěže, zejména u mladých jedinců mladších 35 let. Anomální odstup levé koronární tepny z aorty je méně častý, ale malignější než anomální odstup pravé koronární tepny. Dalším rizikovým faktorem pro NSS je průběh mezi aortou a plicnicí, šterbinovité ostium, vysoký odstup, odstup v ostrém úhlu, intramurální průběh a jeho délka. Indikace k chirurgické intervenci, zejména u asymptomatických nemocných, jsou založeny na vyšetření vysoce rizikové anatomie pomocí CT a po-

souzení přítomnosti ischemie indukované zátěží za použití zobrazovacích metod. Zátěžové zobrazovací vyšetření je také indikováno k posouzení ischemie indukované zátěží po chirurgické intervenci, zejména po přežití oběhové zástavy.

Tabulka 25 doporučení – Doporučení pro prevenci náhlé srdeční smrti u pacientů s koronárními anomáliemi

Doporučení	Třída ^a	Úroveň ^b
Diagnostické vyšetření		
U pacientů s anomálním odstupem koronární tepny a interarteriálním průběhem je indikován k průkazu ischemie kromě kardiopulmonálního zátěžového testu i zátěžový test se zobrazením srdce.	I	C
U pacientů po chirurgickém výkonu pro anomální odstup koronární tepny s anamnézou oběhové zástavy je indikován zátěžový test se zobrazením srdce.	I	C
Léčba		
U pacientů s anomálním odstupem koronární tepny a CA, synkopou při podezření na KA nebo anginou pectoris je v případě vyloučení ostatních příčin doporučeno chirurgické řešení.	I	C

Pokračování na další straně

Tabulka 25 doporučení – Doporučení pro prevenci náhlé srdeční smrti u pacientů s koronárními anomáliemi (Dokončení)

Chirurgické řešení by mělo být zváženo u asymptomatických nemocných s anomálním odstupem koronární tepny z aorty a prokázanou ischemií nebo u anomálního odstupu levé koronární tepny s vysoce rizikovou anatomíí. ^c	Ila	C
---	------------	----------

CA – oběhová zástava; KA – komorová arytmie.

^a Třída doporučení.

^b Úroveň důkazů.

^c Vysoce riziková anatomie je definována jako interarteriální průběh, štěrbinovitě ostium, jeho vysoký odstup, ostrý úhel odstupu nebo intramurální průběh a jeho délka.

4.1.2 Idiopatické předčasné komorové stahy/ komorová tachykardie a kardiomyopatie navozená předčasnými komorovými stahy

4.1.2.1 Idiopatické předčasné komorové stahy/ komorová tachykardie

KES/KT u pacientů bez strukturálního onemocnění srdce jsou definovány jako idiopatické. U pacientů s předpokládanými idiopatickými KES/KT na základě negativní anamnézy a normálního fyzikálního vyšetření jsou důležitými diagnostickými kroky k vyloučení strukturálního onemocnění srdce 12svodové EKG a transtorakální echokardiografie.

Pacienti mají být léčeni, pokud jsou KES/KT symptomatické nebo jsou spojeny se zhoršením funkce srdce. Klinický průběh a odpověď na různé léčebné modality byly studovány převážně u arytmií pocházejících z RVOT nebo z fascikulů v levé komoře (tabulka 3).

Katetrizační ablace idiopatických KES/KT má vysokou úspěšnost a vzácné komplikace, zejména v případě RVOT nebo fascikulárních arytmií. V randomizované studii byla katetrizační ablace účinnější než AA v potlačení arytmií, a to bez rozdílu v komplikacích. Ablace je proto doporučena jako terapie první volby u KES/KT z RVOT nebo u fascikulárního původu.

Obecně řečeno, léčba dětí by měla být podobná jako u dospělých. Nicméně ablace by měla být odložena u mla-

distvých a malých dětí vzhledem k riziku komplikací a relativně větší velikosti ablační léze ve srovnání s velikostí dětského srdce.

Zátěž KES 10 % se zdá být minimálním prahem pro rozvoj dysfunkce LK a riziko narůstá při zátěži nad 20 %. Za těchto okolností je indikováno pravidelné vyšetřování EF LK. Dosud chybějí data o přínosu léčby arytmií u asymptomatických nemocných se zachovanou funkcí komor. U vybraných pacientů, např. u těch, kteří nechtějí být sledováni, lze zvážit katetrizační ablaci. U pacientů se zátěží 10 % je vhodné opětovné posouzení v případě objevení se nových symptomů nebo změně klinického stavu.

Tabulka 26 doporučení – Doporučení pro léčbu pacientů s idiopatickými předčasnými komorovými stahy/komorovou tachykardií

Doporučení	Třída ^a	Úroveň ^b
Obecná doporučení		
U pacientů se zátěží KES > 10 % a s normální funkcí komor je indikováno pravidelné vyšetření funkce komor.	I	C
U pacientů s KES/KT a manifestací netypickou pro idiopatický původ má být zváženo CMR, navzdory normálnímu echokardiogramu.	Ila	C
Léčba		
Katetrizační ablace je doporučena jako terapie první volby u symptomatických KES/KT z RVOT nebo u fascikulárního původu.	I	B
Betablokátory nebo nedihydropyridinové CCB jsou indikovány u symptomatických KES/KT jiného původu, než je RVOT nebo levé svazečky.	I	C
Betablokátory, nedihydropyridinové CCB nebo flekainid by měly být zváženy není-li katetrizační ablace dostupná, vhodná nebo je vysoce riziková, a to u symptomatických KES/KT z RVOT nebo u fascikulárního původu.	Ila	B
Katetrizační ablace nebo flekainid by měly být zváženy u symptomatických idiopatických KES/KT jiného původu, než je RVOT nebo levé svazečky.	Ila	C

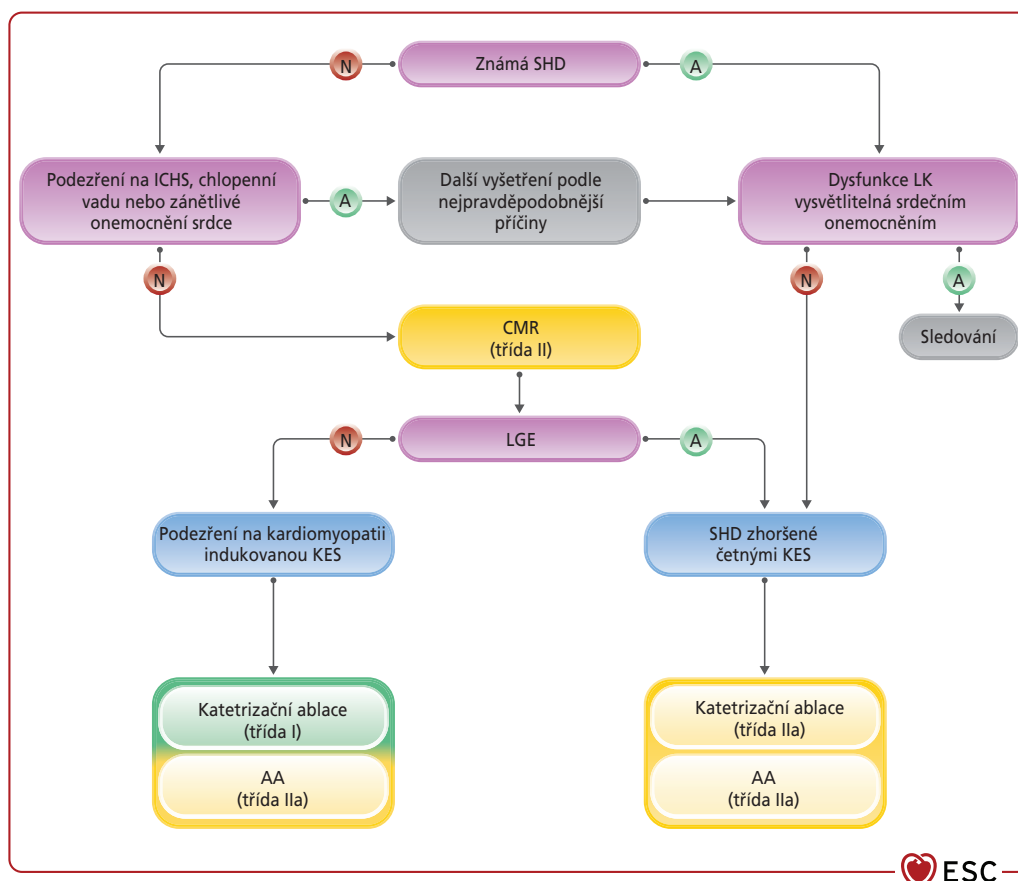
Pokračování na další straně

Tabulka 3 – Souhrn doporučení pro léčbu pacientů s četnými idiopatickými extrasystolami/komorovou tachykardií nebo kardiomyopatií indukovanou ektopií

	Ablace	Betablokátor	CCB	Flekainid	Amiodaron
RVOT/fascikulární KES/KT Symptomatické, normální funkce LK	Třída I	Třída Ila	Třída Ila	Třída Ila	Třída III
KES jiné než z RVOT/fascikulární Symptomatické, normální funkce LK	Třída Ila	Třída I	Třída I	Třída Ila	Třída III
RVOT/fascikulární KES/KT Dysfunkce LK	Třída I	Třída Ila	Třída III^a	Třída Ila^b	Třída Ila
KES jiné než z RVOT/fascikulární Dysfunkce LK	Třída I	Třída Ila	Třída III^a	Třída Ila^b	Třída Ila
KES Zátěž > 20 %, asymptomatické, Normální funkce LK	Třída Ila				Třída III

CCB – blokátory kalciových kanálů; KES – komorové extrasystoly; KT – komorová tachykardie; LK – levokomorový; RVOT – výtokový trakt pravé komory.

^a I.v. blokátory kalciových kanálů; ^b u vybraných pacientů (pouze mírná dysfunkce LK).



Obr. 12 – Algoritmus pro léčbu pacientů s kardiomyopatií indukovanou nebo zhoršenou KES. AA – antiarytmikum; CMR – magnetická rezonance srdce; EF LK – ejekční frakce levé komory; ICHS – ischemická choroba srdeční; KES – komorová extrasystola; LGE – pozdní sycení gadoliniem; LK – levokomorový; PVC – předčasný komorový tah; SHD – strukturální onemocnění srdce. Pacient se zátěží KES > 10 % a mírně sníženou nebo sníženou EF LK

Tabulka 26 doporučení – Doporučení pro léčbu pacientů s idiopatickými předčasnými komorovými stahy/komorovou tachykardií (Dokončení)

Katetrizační ablaci lze zvážit u asymptomatických pacientů s idiopatickými KES/KT v případě, že mají v průběhu sledování opakovaně > 20 % KES za den.	IIb	B
Katetrizační ablace idiopatických KES/KT není doporučena u dětí mladších 5 let nebo < 10 kg hmotnosti, vyjma stavů, kdy selhala předchozí medikamentózní léčba nebo nejsou KT hemodynamicky tolerované.	III	C
U pacientů s idiopatickými KES/KT není amiodaron doporučen jako terapie první volby.	III	C
U dětí mladších 1 roku věku s idiopatickými KES/KT není doporučen verapamil, zejména v případě známek srdečního selhání nebo souběžné léčby jinými AA.	III	C

AA – antiarytmika; CCB – blokátory kalciových kanálů; CMR – magnetická rezonance srdce; KES – komorová extrasystola; KT – komorová tachykardie; RVOT – výtokový trakt pravé komory; SMKT – setrvalá monomorfní komorová tachykardie.

^a Třída doporučení.

^b Úroveň důkazů.

^c Včetně, ale ne exkluzivně vyššího věku nebo morfologie pravého raménka (RBBB), setrvalá KT suspektního původu reentry.

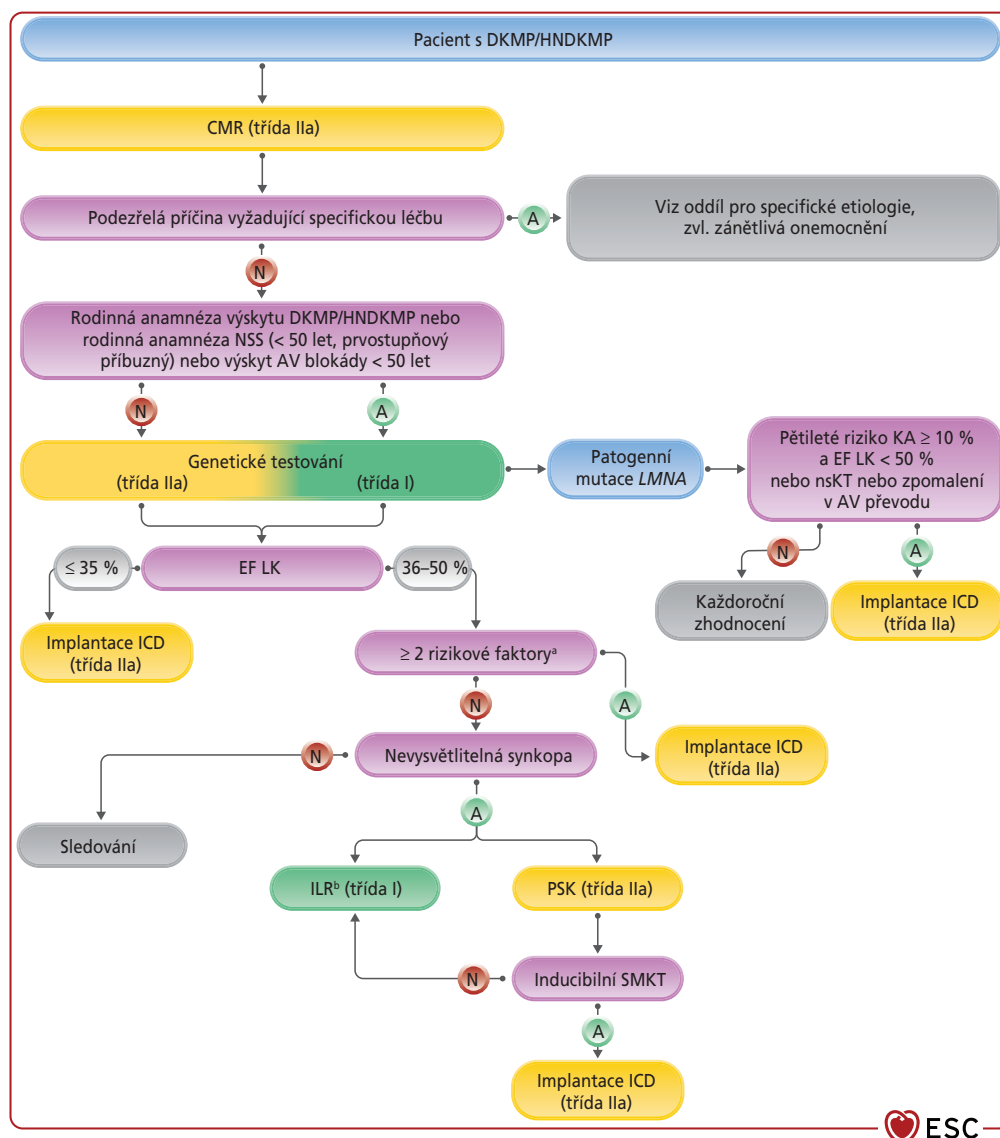
^d Úroveň C pro KES/KT z levých fascikulů.

4.1.2.2 Kardiomyopatie navozená/zhoršená předčasnými komorovými stahy

U pacientů bez strukturálního onemocnění srdce jsou KES důležitou příčinou reverzibilní dysfunkce LK. Základem vyšetření u nemocných s podezřením na kardiomyopatii navozenou KES je osobní a rodinná anamnéza, 12svodové EKG, holterovské EKG a echokardiografie (obr. 12). Minimálním prahem pro rozvoj této kardiomyopatie se zdá být zátěž alespoň 10 %, přičemž riziko se dále zvyšuje při zátěži nad 20 %.

U pacientů se zátěží KES < 10 % by měly být vyloučeny i jiné etiologie kardiomyopatie a mělo by být doplněno další vyšetření. U takových nemocných by měl být opakován holterovský záznam k posouzení kolísání zátěže KES. Faktory predikující nepříznivou remodelaci LK u pacientů s četnými KES zahrnují superiorní osu KES, nsKT, krátký vazebný interval a mužské pohlaví.

Časté KES mohou také zhoršit dysfunkci LK u pacientů se známým onemocněním srdce. V takových případech je dysfunkce levé komory buď přímým následkem KES jako kardiomyopatie indukovaná KES, nebo důsledkem nežádoucího dopadu KES na optimální biventrikulární stimulaci u pacientů se SRL. Parametry jako menší end-diastolický rozměr LK, kratší trvání nativního QRS mohou napomoci v rozlišení mezi kardiomyopatií indukovanou KES nebo kardiomyopatií zhoršenou KES. K vyloučení subtilních fo-



Obr. 13 – Algoritmus pro rizikovou stratifikaci a primární prevenci náhlé srdeční smrti u pacientů s dilatační kardiomyopatií nebo hypokineticou nedilatovanou kardiomyopatií.

AV – atrioventrikulární; CMR – magnetická rezonance srdce; DKMP – dilatační kardiomyopatie; EF LK – ejekční frakce levé komory; HNDKMP – hypokineticá nedilatovaná kardiomyopatie; ICD – implantabilní kardioverter-defibrilátor; ILR – implantabilní smyčkový záznamník; KA – komorové arytmie; LMNA – gen pro lamin A/C; nsKT – nesetřvalé komorové tachykardie; NSS – náhlá srdeční smrt; PSK – programovaná stimulace komor; SMKT – setřvalá monomorfní komorová tachykardie.

^a Rizikové faktory: nevysvětlitelná synkopa, patogenní varianty v *PLN*, *FLNC* nebo *RBM20*, LGE při CMR, inducibilní SMKT při PSK.

^b Guidelines ESC pro diagnózu a léčbu synkopy z roku 2018.

rem strukturálního onemocnění srdce by mělo být u pacientů s podezřením na kardiomyopatii indukovanou KES zváženo CMR.

Diagnóza kardiomyopatie navozené KES nebo kardiomyopatie zhoršené KES může být potvrzena pouze po zlepšení nebo úpravě EF LK (reverzní remodelace) po potlačení KES.

Katetrizační ablace KES je velmi účinná s úspěšností udávanou okolo 75–90 %. Proto je považována u kardiomyopatie navozené KES za terapii první volby. Faktory ovlivňující akutní úspěšnost ablace a klinický výsledek zahrnují místo vzniku KES (nejčastěji ve výtokovém traktu), počet morfologií KES a absenci LGE na CMR.

Podobně bylo zjištěno, že použití AA k potlačení KES vede k zlepšení EF LK. V jedné randomizované studii dosahoval amiodaron ve srovnání s placebem lepší potlačení četnosti KES a větší zlepšení EF LK. Blokátory sodíkového kanálu mohou také potlačit účinně KES. V jedné studii snížil flekainid zátěž KES z 36 % na 10 % s následným zlepšením EF LK z 37 % na 49 %.

Existují též popisy vzácné monogenetické příčiny kardiomyopatie navozené KES, která je označována za multifokální ektopické KES pocházející z Purkyňových vláken. Je charakterizovaná fenotypem DKMP a přítomností četných KES s morfologií blokády pravého Tawarova raménka (RBBB) nebo blokády levého Tawarova raménka

(LBBB) a zvýšeným rizikem NSS. Patogenní mutace genu *SCN5A* vedou k zvýšení funkce sodíkového kanálu zodpovědného za zvýšenou excitabilitu fascikulárního Purkyňova systému. Existují omezené údaje o tom, že tato klinická jednotka nereaguje na betablokátory, ale pacienti mohou mít přínos z léčby flekainidem, chinidinem nebo amiodaronem.

Tabulka 27 doporučení – Doporučení pro léčbu pacientů s kardiomyopatií indukovanou nebo zhoršenou předčasnými komorovými stahy

Doporučení	Třída ^a	Úroveň ^b
Diagnostické vyšetření		
U pacientů se nevysvětlenou sníženou EF a zátěží KES alespoň 10 % by mělo být uvažováno o kardiomyopatii indukované KES.	Ila	C
U pacientů s podezřením na kardiomyopatii indukovanou KES má být zváženo CMR.	Ila	B
Léčba		
U pacientů s podezřením na kardiomyopatii indukovanou četnými a převážně monomorfními KES je doporučena katetrizační ablace.	I	C
U pacientů s podezřením na kardiomyopatii indukovanou četnými a převážně monomorfními KES by měla být zvážena léčba AA v případě, kdy je katetrizační ablace nežádoucí, považována za vysoce rizikovou nebo není dostupná.	Ila	C
U pacientů se strukturálním onemocněním srdce, u kterých je podezření, že četné a převážně monomorfní KES přispívají ke kardiomyopatii, mají být zvážena AA (amiodaron) nebo katetrizační ablace.	Ila	B
Četnými, převážně monomorfními KES, které navzdory farmakoterapii omezují biventrikulární stimulaci, by měla být zvážena katetrizační ablace nebo AA.	Ila	C

AA – antiarytmické léky; CMR – magnetická rezonance srdce; EF – ejekční frakce; ICD – implantabilní kardioverter-defibrilátor; KES – komorové extrasystoly; LK – levokomorový; SRL – srdeční resynchronizační léčba.

^a Třída doporučení.

^b Úroveň důkazů.

4.1.3 Kardiomyopatie

4.1.3.1 Dilatační kardiomyopatie a hypokinetická nedilatovaná kardiomyopatie

DKMP je charakterizovaná dilatací LK a systolickou dysfunkcí, kterou nelze vysvětlit přítomností ICHS nebo abnormálním plněním. Skutečná prevalence DKMP se jen těžko odhaduje. Recentní studie ukazují, že pacienti s DKMP a optimální medikamentózní léčbou mají pětiletou mortalitu mezi 21–28 % a NSS se vyskytne u přibližně 12 % z nich a na celkové mortalitě se podílí zhruba třetinou. Příčiny vzniku DKMP jsou buď genetické, nebo může být DKMP získaným onemocněním. Fenotyp geneticky podmíněných DKMP může být v čase proměnlivý a obraz onemocnění se nemusí shodovat s obecným obrazem

DKMP, proto bylo v posledních letech pro tyto choroby navrženo používat termín hypokinetická nedilatovaná kardiomyopatie (HNDKMP).

Algoritmus pro rizikovou stratifikaci a primární prevenci NSS u pacientů s DKMP/HNDKMP je uveden na obrázku 13. Patogenetické mutace bývají identifikovány u 25–55 % pacientů, většinou s autosomálně dominantním typem dědičnosti. Nejčastěji jsou nacházeny mutace genu pro titin (*TTN*), lamin (*LMNA*), sarkomerické a desmosomální mutace. Mutace v genech pro LMN, fosfolamban (*PLN*), RNA binding motif protein 20 (*RBM20*) a filamin C (*FLNC*) jsou asociovány s četnějším vznikem KT a NSS.

Stratifikace rizika NSS je u pacientů s DKMP obecně obtížná – kromě EF a třídy NYHA se zdá být určující také přítomnost LGE při CMR vyšetření srdce. Studie ukazují, že přítomnost LGE je rizikovým markerem pro celkovou mortalitu i úmrtí z kardiálních příčin. Poněkud více jsou prozkoumání pacienti s mutacemi pro LMNA. Recentně byl pro laminopatie publikován i kalkulátor pětiletého rizika NSS, dostupný na <https://lmna-risk-vta.fr>.

4.1.3.1.1 Primární prevence NSS

Před implantací ICD je nutné dodržet podmínku tříměsíční optimální medikamentózní léčby CHSS podle publikovaných doporučených postupů. Metaanalýza 5 starších studií hodnotících účinnost ICD v primární prevenci NSS u DKMP (CAT, AMIOVIRT, DEFINITE, COMPANION a SCD-HeFT, celkem 1 854 pacientů) ukázala 31 % snížení rizika celkové mortality ve větvi s implantovaným ICD oproti farmakologické léčbě (RR 0,69, 95% CI 0,55–0,87, $p < 0,002$). Nedávná studie DANISH randomizovala 1 116 symptomatických (NYHA II, III) pacientů s DKMP a EF $\leq 35\%$ po dosažení optimální farmakologické léčby CHSS na skupinu s implantovaným ICD a kontrolní skupinu bez něj. Ve studii nebyla zaznamenána redukce primárního cílového ukazatele, jímž byla celková mortalita (HR 0,87, 95% CI 0,68–1,12, $p = 0,28$), a to navzdory výraznému snížení výskytu NSS ve skupině s ICD (HR 0,50, 95% CI 0,31–0,82, $p = 0,005$). Hlavním vysvětlením je patrně nízký absolutní výskyt NSS v obou skupinách (4,3 % ve skupině ICD vs. 8,2 % v kontrolní skupině) a vysoký podíl pacientů se SRL (58 %). Subanalýza studie DANISH ukázala snížení celkové mortality díky implantaci ICD u pacientů mladších 70 let, zatímco u starších pacientů nikoliv. Prospektivní randomizované studie, které by vzaly v úvahu i další rizikové faktory (např. LGE, patologické mutace, vyvolatelnost KT při PSK atd.), prozatím nemáme.

4.1.3.1.2 Sekundární prevence NSS a léčba komorových arytmií

Tři randomizované studie (AVID, CASH a CIDS) srovnávaly léčbu ICD vs. medikamentózní léčbu u pacientů s prodělanou NSS nebo netolerovanou KT. Pouze necelých 15 % z těchto celkově 1 963 pacientů mělo neischemickou etiologii. Ve studiích bylo pozorováno významné snížení celkové mortality, což bylo celkem dominantně na vrub 50% snížení výskytu NSS. V podskupině pacientů s kardiomyopatiemi bylo pozorováno podobné snížení rizika NSS, nicméně statisticky byl prokázán pouze trend. Vzhledem k tomu, že arytmiický substrát je u pacientů

s DKMP méně definovaný a nemoc často progreduje, shodl se panel expertů na potřebě i u těchto pacientů zvážit indikaci ICD.

Z farmakologické léčby je ideální pro zamezení recidiv KT kombinací léčba amiodaron + betablokátor (např. studie OPTIC při této léčbě detekovala nejméně

výbojů ICD). Většina SMKT je i u pacientů s DKMP na podkladě reentry okruhu souvisejícího s jizvou, proto lze léčit katetrizační ablací. Ačkoliv akutní úspěch ablace je srovnatelný s pacienty s ischemickou etiologií, rekurence KT v následném období jsou u pacientů s DKMP častější.

Tabulka 28 doporučení – Doporučení pro rizikovou stratifikaci, prevenci náhlé srdeční smrti a léčbu komorových arytmií u pacientů s dilatační nebo hypokineticou nedilatovanou kardiomyopatií

Doporučení	Třída ^a	Úroveň ^b
Diagnostické zhodnocení a obecná doporučení		
Genetické testování (zahrnující minimálně geny pro <i>LMNA</i> , <i>PLN</i> , <i>RBM20</i> a <i>FLNC</i>) je doporučeno u pacientů s DKMP/HNDKMP a poruchami AV převodu mladších 50 let nebo pokud mají pozitivní rodinnou anamnézu pro DKMP/HNDKMP či NSS u prvostupňových příbuzných (ve věku < 50 let).	I	B
CMR s vyšetřením LGE by mělo být zváženo u pacientů s DKMP/HNDKMP kvůli zhodnocení etiologie a rizika KA/NSS.	IIa	B
Genetické testování (zahrnující minimálně geny pro <i>LMNA</i> , <i>PLN</i> , <i>RBM20</i> a <i>FLNC</i>) by mělo být zváženo pro rizikovou stratifikaci u pacientů se zjevně sporadickou DKMP/HNDKMP, kteří přicházejí v mladém věku nebo se známkami podezřelými z dědičné etiologie.	IIa	C
Vysoce intenzivní trénink včetně účasti na kompetitivních sportech není doporučen u pacientů s DKMP/HNDKMP a mutacemi pro <i>LMNA</i> .	III	C
Riziková stratifikace a primární prevence NSS		
Implantace ICD by měla být zvážena u pacientů s DKMP/HNDKMP, symptomatickým srdečním selháním (NYHA II–III) a EF LK ≤ 35 % po ≥ 3 měsících optimální farmakologické léčby.	IIa	A
Implantace ICD by měla být zvážena u pacientů s DKMP/HNDKMP s patogenní mutací v genu pro <i>LMNA</i> , pokud je odhadované pětileté riziko život ohrožujících KA ≥ 10 % ^c a zároveň jsou přítomny nsKT nebo EF LK < 50 % nebo poruchy v AV vedení.	IIa	B
Implantace ICD by měla být zvážena u pacientů s DKMP/HNDKMP s EF LK < 50 % a ≥ 2 rizikovými faktory (synkopa, LGE při MR, inducibilní SMKT při PSK, patogenní mutace v genech pro <i>LMNA</i> ^d , <i>PLN</i> , <i>FLNC</i> a <i>RBM20</i>).	IIa	C
U pacientů s DKMP/HNDKMP by mělo být zváženo elektrofyzilogické vyšetření, pokud synkopu nelze objasnit neinvazivními vyšetřeními.	IIa	C
Sekundární prevence NSS a léčba KA		
Implantace ICD je doporučena u pacientů s DKMP/HNDKMP, kteří přežili srdeční zástavu pro KT/FK nebo měli hemodynamicky netolerovanou SMKT.	I	B
Katetrizační ablace ve specializovaných centrech by měla být zvážena u pacientů s DKMP/HNDKMP a opakovanou, symptomatickou SMKT nebo výboji ICD pro SKMT, u nichž není antiarytmická terapie účinná nebo je kontraindikována nebo není tolerována.	IIa	C
Přidání perorálního amiodaronu nebo záměna betablokátorů za sotalol by měla být zvážena u pacientů s DKMP/HNDKMP a implantovaným ICD, pokud se u nich objevují opakované symptomatické KA přes optimální programaci ICD a léčbu betablokátry.	IIa	B
Implantace ICD by měla být zvážena u pacientů s DKMP/HNDKMP a hemodynamicky tolerovanými SMKT.	IIa	C
Léčba příbuzných pacientů s DKMP/HNDKMP nebo pacientů s DKMP/HNDKMP přeživších NSS		
U prvostupňových příbuzných pacientů s DKMP/HNDKMP je doporučeno provést EKG a echokardiografické vyšetření, pokud: • pacientovi byla stanovena diagnóza ve věku < 50 let nebo má klinické známky svědčící pro dědičný typ onemocnění, nebo • je přítomna pozitivní rodinná anamnéza pro DKMP/HNDKMP nebo se vyskytla v rodině předčasná NSS.	I	C
U prvostupňového příbuzného pacienta se zjevně sporadickou DKMP/HNDKMP může být zváženo provedení EKG a echokardiografického vyšetření.	IIb	C

AV – atrioventrikulární; CMR – magnetická rezonance srdce; DKMP – dilatační kardiomyopatie; EF LK – ejekční frakce levé komory; FK – fibrilace komor; HNDKMP – hypokineticá nedilatovaná kardiomyopatie; ICD – implantabilní kardioverter-defibrilátor; ILR – implantabilní smyčkový záznamník; KA – komorové arytmie; KT – komorová tachykardie; LGE – pozdní syčení gadoliniem; *LMNA* – gen pro lamin A/C; nsKT – nesetřvalé komorové tachykardie; NSS – náhlá srdeční smrt; PSK – programovaná stimulace komor; SMKT – setřvalá monomorfní komorová tachykardie

^a Třída doporučení.

^b Úroveň důkazů.

^c Na základě kalkulatoru rizika publikovaného na <https://lmna-risk-vta.fr>.

^d Non-missense mutace.

4.1.3.2 Arytmogenní kardiomyopatie pravé komory

ARVC je dědičné onemocnění charakterizované náhradou komorové svaloviny fibrolipomatózní tkání, jehož prevalence činí 1 : 1 000 až 1 : 5 000 s dominancí u mužského pohlaví. ARVC je převážně způsobena patologickou mutací v desmosomálních genech. Penetrance choroby u prvostupňových příbuzných je pouze 28–58 %, což vyvolává potřebu rutinního genetické testování v postižené rodině. Diagnostická kritéria ARVC jsou multiparametrická. U části pacientů může být postižena také LK, proto byl nedávno pro toto onemocnění navržen termín „arytmogenní kardiomyopatie“.

U pacientů s ARVC bez zajištění ICD se srdeční zástava vyskytla u 4,6–6,1 % pacientů. Téměř čtvrtina pacientů prodělala během osmi- až jedenáctiletého sledování nefatální SMKT. Randomizované studie srovnávající léčbu ICD u pacientů s ARVC v sekundární prevenci NSS nemáme, ale vysoké počty adekvátně udělených terapií ICD spouštěných rychlými KT/FK nebo špatně tolerovanými KT tuto léčbu výrazně podporují.

Určení rizika NSS u pacientů s ARVC je obtížné a o případných rizikových faktorech nemáme jasno. Arytmická synkopa je jedním z jasně identifikovaných rizikových faktorů NSS a u těchto pacientů by měl být ICD implantován. Podobně těžší dysfunkce PK (nebo LK) byla asociována s vyšším výskytem NSS. U pacientů s EF PK ≤ 35 %, frakční změnou plochy PK ≤ 17 % anebo EF LK ≤ 35 % by tedy měla být zvážena implantace ICD. Dokumentace nsKT při holterovském monitorování a role PSK je u těchto pacientů sporná, nicméně panel expertů se shodl, že u pacientů s méně pokročilou dysfunkcí PK (anebo LK) s dokumentovanými nsKT anebo pozitivní PSK (inducibilita SKMT) by měla být zvážena implantace ICD. Jako antiarytmika 1. volby jsou doporučeny betablokátory, ačkoliv klinických dat prokazujících jejich efekt je málo. Léčba amiodaronem nebo antiarytmiky třídy Ic byla v jedné studii asociována s trendem k menšímu výskytu KT ve srovnání s léčbou sotalolem. U recidivujících KT lze indikovat katetrizační ablaci.

Tabulka 29 doporučení – Doporučení pro diagnostiku, rizikovou stratifikaci, prevenci náhlé srdeční smrti a léčbu komorových arytmií u pacientů s arytmgenní kardiomyopatií pravé komory

Doporučení	Třída ^a	Úroveň ^b
Diagnostické zhodnocení a obecná doporučení		
U pacientů s podezřením na ARVC je doporučeno provedení CMR.	I	B
U pacientů s podezřením na ARVC nebo u pacientů s definitivní diagnózou ARVC je doporučeno genetické poradenství a testování.	I	B
U pacientů s definitivní diagnózou ARVC je doporučen zákaz cvičení s vysokou intenzitou.	I	B
Zákaz cvičení s vysokou intenzitou ^c může být zvážen u nositelů patogenních mutací pro ARVC bez fenotypického projevu.	IIb	C
Léčba betablokátory může být zvážena u všech pacientů s definitivní diagnózou ARVC.	IIb	C
Riziková stratifikace a primární prevence NSS		
Implantace ICD by měla být zvážena u pacientů s definitivní diagnózou ARVC a arytmiickou synkopou.	IIa	B
Implantace ICD by měla být zvážena u pacientů s definitivní diagnózou ARVC a těžkou pravokomorovou nebo levokomorovou dysfunkcí.	IIa	C
Implantace ICD by měla být zvážena u symptomatických ^d pacientů s definitivní diagnózou ARVC a střední pravokomorovou nebo levokomorovou dysfunkcí a buď dokumentovanými nsKT, nebo vyvolatelnou SMKT při PSK.	IIa	C
U pacientů s ARVC a symptomy vysoce podezřelými z výskytu KA může být zváženo provedení PSK z důvodu rizikové stratifikace.	IIb	C
Sekundární prevence NSS a léčba KA		
Implantace ICD je doporučena u pacientů s ARVC a hemodynamicky netolerovanými KT nebo FK.	I	C
U pacientů s ARVC a nesetřvalými či setřvalými KT je doporučována léčba betablokátory.	I	C
U pacientů s ARVC a opakovanými symptomatickými SMKT nebo výboji ICD pro SMKT přes léčbu betablokátory by mělo být zváženo provedení katetrizační ablace ve specializovaných centrech.	IIa	C
U pacientů s ARVC s indikací k implantaci ICD by měl být zvažován přístroj se schopností programace ATP pro SMKT až do vysokých frekvencí.	IIa	B
Implantace ICD by měla být zvážena u pacientů s ARVC a hemodynamicky tolerovanou SMKT.	IIa	C
U pacientů s ARVC a opakovanými symptomatickými KT přes léčbu betablokátory by měla být zvážena další antiarytmická léčba.	IIa	C
Léčba příbuzných pacientů s ARVC		
U prvostupňových příbuzných pacientů s ARVC je doporučeno provést EKG a echokardiografické vyšetření.	I	C

ARVC – arytmgenní kardiomyopatie pravé komory; ATP – antitachykardická stimulace (pacing); CMR – magnetická rezonance srdce; FK – fibrilace komor; ICD – implantabilní kardioverter-defibrilátor; KA – komorové arytmie; KT – komorová tachykardie; nsKT – nesetřvalé komorové tachykardie; NSS – náhlá srdeční smrt; PSK – programovaná stimulace komor.

^a Třída doporučení.

^b Úroveň důkazů.

^c Guidelines ESC pro sportovní kardiologii a cvičení u pacientů s kardiovaskulárními chorobami z r. 2020

^d Presynkopa nebo palpitace svědčící pro KA.

4.1.3.3 Hypertrofická kardiomyopatie

HKMP je charakterizována ztlustěním stěny myokardu LK, které není vysvětlitelné zvýšeným afterloadem. HKMP je většinou způsobena mutacemi přenášenými autosomálně dominantním způsobem, což vyvolává potřebu rutinního genetického testování v postižené rodině. Sarkomerické genetické mutace bývají nacházeny v 30–60 % případů, většinou u mladších pacientů nebo u pacientů s rodinnou zátěží. Odhadovaná prevalence HKMP je 1 : 500. Roční mortalita pacientů s HKMP je u současných pacientů odhadována na 0,5–2 %. Pacienti s HKMP jsou v riziku vzniku chronického srdečního selhání (CHSS), FS a CMP.

Odhadnout riziko NSS v primární prevenci je svízelné, samotný výskyt nsKT při holterovském monitorování je sporný a zdá se být významnější jen u jedinců mladších 30 let. Pětileté riziko NSS lze odhadnout na podkladě sedmi faktorů: věk, maximální tloušťka svaloviny LK, velikost levé síně (LS), maximální gradient v LVOT, nsKT, synkopy, rodinná anamnéza NSS – kalkulátor je dostupný na <https://doc2do.com/hcm/webHCM.html>. Pacienti, kteří již prodělali srdeční zástavu s dokumentovanou FK/KT nebo s hemodynamicky netolerovanou KT, budou profitovat z léčby ICD. Neexistují žádné studie podporující preventivní podávání antiarytmik u těchto pacientů. Podobně ani chirurgie

Tabulka 30 doporučení – Doporučení pro rizikovou stratifikaci, prevenci náhlé srdeční smrti a léčbu komorových arytmií u pacientů s hypertrofickou kardiomyopatií

Doporučení	Třída ^a	Úroveň ^b
Diagnostické zhodnocení a obecná doporučení		
CMR se zobrazením LGE je doporučeno u všech pacientů s HKMP z důvodu diagnostické rozvahy.	I	B
Genetické poradenství a testování je doporučeno u všech pacientů s HKMP.	I	B
Provozování vysoce intenzivního cvičení může být zváženo u asymptomatických pacientů s HKMP bez rizikových faktorů.	IIb	C
Riziková stratifikace a primární prevence NSS		
Je doporučeno zhodnotit pětileté riziko NSS při prvním kontaktu a následně v jedno- až tříletých intervalech a vždy při změně klinického stavu.	I	C
Implantace ICD by měla být zvážena u pacientů s HKMP ve věku 16 let a více s odhadovaným pětiletým rizikem NSS ≥ 6 %. ^c	IIa	B
Implantace ICD by měla být zvážena u pacientů s HKMP ve věku 16 let a více se středním pětiletým rizikem NSS (≥ 4 %, ale < 6 %), ^a kteří mají (a) významný nález LGE při CMR (většinou ≥ 15 % masy levé komory) nebo (b) EF LK < 50 % nebo (c) abnormální odpověď krevního tlaku během zátěžového vyšetření ^d nebo (d) apikální aneurysma levé komory nebo (e) patogenní sarkomerickou mutaci.	IIa	B
Implantace ICD by měla být zvážena u dětí s HKMP mladších 16 let s odhadovaným pětiletým rizikem NSS ≥ 6 % (na základě skóre HCM Risk-Kids ^e).	IIa	B
Implantace ICD může být zvážena u pacientů s HKMP ve věku 16 let a více s odhadovaným pětiletým rizikem NSS ≥ 4 %, ale < 6 %. ^e	IIb	B
Implantace ICD může být zvážena u pacientů s HKMP ve věku 16 let a více s nízkým odhadovaným pětiletým rizikem NSS (< 4 %), ^c kteří mají (a) významný nález LGE při CMR (většinou ≥ 15 % masy levé komory) nebo (b) EF LK < 50 % nebo (c) apikální aneurysma levé komory.	IIb	B
Sekundární prevence NSS a léčba KA		
Implantace ICD je doporučena u pacientů s HKMP s hemodynamicky netolerovanými KT nebo FK.	I	B
Implantace ICD by měla být zvážena u pacientů s HKMP s hemodynamicky tolerovanými SMKT.	IIa	C
U pacientů s HKMP a recidivujícími symptomatickými KA nebo opakovanou terapií dodanou ICD by měla být zvážena antiarytmická léčba.	IIa	C
Katetrizační ablace provedená ve specializovaných centrech může být zvážena u vybraných pacientů s HKMP a opakovanými symptomatickými SMKT nebo výboji ICD pro SMKT, u nichž není antiarytmická léčba účinná nebo je kontraindikována nebo není tolerována.	IIb	C
Léčba příbuzných pacientů s HKMP		
U prvostupňových příbuzných pacientů s HKMP je doporučeno provést EKG a echokardiografické vyšetření.	I	C

CMR – magnetická rezonance srdce; EF LK – ejekční frakce levé komory; FK – fibrilace komor; HKMP – hypertrofická kardiomyopatie; ICD – implantabilní kardioverter-defibrilátor; LGE – pozdní syčení gadoliniem; KA – komorové arytmie; KT – komorová tachykardie; NSS – náhlá srdeční smrt; SMKT – setrvalá monomorfní komorová tachykardie.

^a Třída doporučení.

^b Úroveň důkazů.

^c Na základě výpočtu rizika NSS, kalkulátor dostupný na <https://doc2do.com/hcm/webHCM.html>

^d Definováno jako neschopnost zvýšit systolický krevní tlak ve vrcholu zátěže o ≥ 20 mm Hg ve srovnání s klidovým stavem nebo pokles systolického tlaku o > 20 mm Hg oproti nejvyššímu naměřenému tlaku.

^e Na základě výpočtu rizika pro děti, kalkulátor dostupný na <https://hcmriskkids.org>.

ká myektomie nebo alkoholová ablace septa u pacientů s obstrukcí výtokového traktu levé komory (LVOT) nejsou doporučovány k prevenci NSS. Antiarytmika (betablokátory, amiodaron, sotalol, blokátory sodíkového kanálu) mohou být nutná u pacientů s opakovanými KT. Ve srovnání s ICHS lze očekávat výrazně horší výsledky případné katetrizační ablace u pacientů, u nichž antiarytmika selhala.

4.1.3.4 Non-kompaktní kardiomyopatie

Non-kompaktní kardiomyopatie (NKKMP) představuje heterogenní skupinu onemocnění. Diagnóza je náročná a byla pro ni navržena řada kritérií. Role genetického testování je malá. Je nutné si uvědomit, že fenotyp „nezaniklé trabekularizace LK“ lze nalézt při zobrazovacích metodách (CMR, echokardiografie) i u zdravé populace. Metaanalýza 2 500 pacientů s NKKMP ukázala riziko mortality z kardiovaskulárních příčin podobné jako u pacientů s DKMP, bez závislosti na míře trabekularizace.

Tabulka 31 doporučení – Doporučení pro implantaci ICD u pacientů s non-kompaktní kardiomyopatií

Doporučení	Třída ^a	Úroveň ^b
Implantace ICD by měla být zvážena u pacientů s fenotypem NKKMP na základě CMR nebo echokardiografického vyšetření v primární prevenci NSS na podkladě doporučení platných pro pacienty s DKMP/HNDKMP.	IIa	C

CMR – magnetická rezonance srdce; DKMP – dilatační kardiomyopatie; HNDKMP – hypokinetická nedilatovaná kardiomyopatie; ICD – implantabilní kardioverter-defibrilátor; NKKMP – non-kompaktní kardiomyopatie; NSKT – nesetřvalé komorové tachykardie; NSS – náhlá srdeční smrt.

^a Třída doporučení.

^b Úroveň důkazů.

Tabulka 32 – Doporučení pro implantaci ICD u pacientů se srdeční amyloidózou

Doporučení	Třída ^a	Úroveň ^b
Implantace ICD by měla být zvážena u pacientů s amyloidózou lehkých řetězců nebo transthyretinovou srdeční amyloidózou a hemodynamicky netolerovanými KT.	IIa	C

ICD – implantabilní kardioverter-defibrilátor; KT – komorová tachykardie.

^a Třída doporučení.

^b Úroveň důkazů.

4.1.3.5 Neuromuskulární onemocnění

Algoritmus pro rizikovou stratifikaci a léčbu je uveden na obrázku 14. Myotonická dystrofie je nejčastějším onemocněním z této skupiny u dospělých jedinců (1 : 8 000). Jde o poruchu genu *DMPK*, která ústí v poruchu *SCN5A* a fenotypově se projeví jako poruchy převodního systému a arytmie. Duchenneova dystrofie je také častá (1 : 3 500), ale drtivá většina jedinců zemře před 20. rokem věku. Benefit případného ICD je nutno zvažovat oproti prognóze a kvalitě života u každého jedince. Vzhledem k progresivnímu charakteru onemocnění je nutné každoroční sledování s pořízením EKG a v případě progresu i opakované elektrofyzikologické vyšetření.

Tabulka 33 doporučení – Doporučení pro rizikovou stratifikaci, prevenci náhlé srdeční smrti a léčbu komorových arytmií u pacientů s neuromuskulárními onemocněními

Doporučení	Třída ^a	Úroveň ^b
Obecná doporučení		
Každoroční sledování a minimálně provedení 12svodového EKG je doporučeno u pacientů se svalovými dystrofiemi, včetně pacientů s dosud latentní formou onemocnění.	I	C
Je doporučeno, aby pacienti s neuromuskulárními onemocněními, kteří mají KA nebo komorovou dysfunkci, byli léčeni pro arytmie stejně, jako jsou léčeni pacienti bez neuromuskulárních dystrofií.	I	C
Riziková stratifikace, primární a sekundární prevence NSS		
Invazivní elektrofyzikologické vyšetření je doporučeno u pacientů s myotonickou dystrofií a palpitacemi nebo synkopou svědčící pro KA nebo u pacientů přeživších srdeční zástavu.	I	C
Implantace ICD je doporučena u pacientů s myotonickou dystrofií a SMKT nebo u pacientů přeživších srdeční zástavu, pokud se nejednalo o BBRT.	I	C
Invazivní elektrofyzikologické vyšetření by mělo být zváženo u pacientů s myotonickou dystrofií a náhlým prodloužením intervalu PR nebo širší komplexu QRS.	IIa	B
Invazivní elektrofyzikologické vyšetření by mělo být zváženo u pacientů s myotonickou dystrofií a intervalem PR ≥ 240 ms nebo šířkou komplexu QRS ≥ 120 ms nebo u těch, kdo jsou starší 40 let a mají supraventrikulární arytmiie ^a nebo kdo jsou starší 40 let a mají signifikantní nález LGE při CMR. ^c	IIa	B
U pacientů s myotonickou dystrofií bez prodloužení AV převodu a synkopou vysoce podezřelou z výskytu KA by měla být zvážena implantace ICD.	IIa	C
U pacientů s myotonickou dystrofií s palpitacemi vysoce podezřelými z výskytu KA a indukovatelností non-BBRT by měla být zvážena implantace ICD.	IIa	C
U pacientů se svalovou dystrofií pletenců končetin typu 1B nebo s Emeryho–Dreifussovou dystrofií a indikací pro trvalou kardiostimulaci by měla být zvážena implantace ICD.	IIa	C
Implantace ICD může být zvážena u pacientů s Duchenneovou/Beckerovou muskulární dystrofií a přítomností významného LGE při CMR.	IIb	C
Implantace ICD navíc k permanentnímu kardiostimulátoru může být zvážena u pacientů s myotonickou dystrofií s dalšími rizikovými faktory ^d pro vznik KA a NSS.	IIb	C

Pokračování na další straně

Tabulka 33 doporučení – Doporučení pro rizikovou stratifikaci, prevenci náhlé srdeční smrti a léčbu komorových arytmií u pacientů s neuromuskulárními onemocněními (Dokončení)

Doporučení	Třída ^a	Úroveň ^b
U pacientů s myotonickou dystrofií není doporučeno sériové elektrofyziologické hodnocení AV převodu a provádění PSK bez podezření na výskyt KA nebo nálezu progresu poruchy vedení v AV uzlu na povrchovém EKG.	III	C
Léčba KA		
U symptomatických pacientů s BBRT je doporučeno provedení katetrizační ablace. ^e	I	C
U pacientů s myotonickou dystrofií podstupujících katetrizační ablací pro BBRT je doporučena implantace kardiostimulátoru/ICD.	I	C

AV – atrioventrikulární; BBRT – bundle branch reentry tachykardie; CMR – magnetická rezonance srdce; ICD – implantabilní kardioverter-defibrilátor; KA – komorové arytmiie; KT – komorová tachykardie; LGE – pozdní syčení gadoliniem; LK – levá komora; non-BBRT – tachykardie, které nejsou BBRT; NSKT – nesetřvalé komorové tachykardie; NSS – náhlá srdeční smrt; SMKT – setřvalá monomorfni komorová tachykardie

^a Třída doporučení.

^b Úroveň důkazů.

^c Úroveň důkazů C.

^d Faktory svědčící pro implantaci ICD: věk, expanze trinukleotidových repetičí CTG (cytosin-thymin-guanin), náhlá smrt nebo rodinná anamnéza výskytu náhlé smrti, poruchy vedení na EKG, prodloužení PR intervalu, blokáda levého Tawarova raménka, síňové arytmiie, NSKT, dysfunkce LK, strukturální abnormality na CMR.

^e U ostatních srdečních onemocnění (např. náhrada aortální chlopně) s BBRT je katetrizační ablace také doporučena.

4.1.4 Zánětlivá srdeční onemocnění

Zánět srdečního svalu je spojen se změnou elektrických vlastností kardiomyocytů a s náchylností k arytmiím. Zánětlivé kardiomyopatie (ZKMP) jsou charakterizovány přítomností zánětu (tj. myokarditidy) jako primární příčiny srdečního postižení, zatímco sekundární myokardiální záněty jsou způsobeny jinou úvodní myokardiální patologií. Mezi ZKMP patří myokarditidy, sarkoidóza a Chagasova nemoc.

4.1.4.1 Myokarditidy

Diagnóza myokarditidy je svízelná. Neexistuje jednotná nebo typická klinická prezentace, srdeční postižení kolísá od zcela asymptomatického průběhu až k těžkému srdečnímu selhání, AV blokádám, arytmiím a NSS. Zlatým standardem pro diagnostiku myokarditidy je endomyokardiální biopsie (histologická, imunologická a imunochemická kritéria), ačkoliv je v klinické praxi málo prováděna. Náhradními klinickými kritérii jsou EKG změny, elevace troponinu, průkaz dysfunkce LK při absenci ICHS/chlopenní vady a nálezy na CMR nebo pozitronové emisní tomografii/výpočetní tomografii (PET-CT).

U akutní myokarditidy hrozí v dospělé populaci riziko maligních KA u přibližně 2,5 % případů, u dětí je to až 11,5 %. Obrovskobuněčná myokarditida, ačkoliv je málo častá, je z tohoto hlediska nejrizikovější (50 % riziko).

V léčbě pacientů s akutní myokarditidou, která se manifestuje mírným srdečním selháním, se doporučují betablokátory a ACEI, doporučeno je vyhnout se fyzické

námaze. Léčba pokročilejších AV blokád spočívá v implantaci KS. Léčba KA, pokud se vyskytnou, se v principu neliší od jiných diagnóz (amiodaron, betablokátory). V jedné retrospektivní studii pacienti se SMKT/FK během akutní fáze myokarditidy měli zvýšené riziko následných rekurencí KT/FK – 45 % během následujících tří let! Myokarditida se může zcela zhojit, rekurovat nebo se stane chronickou. To pak nejčastěji vede k vývoji obrazu DKMP.

Tabulka 34 doporučení – Doporučení pro prevenci náhlé srdeční smrti a léčbu komorových arytmií u pacientů s myokarditidou

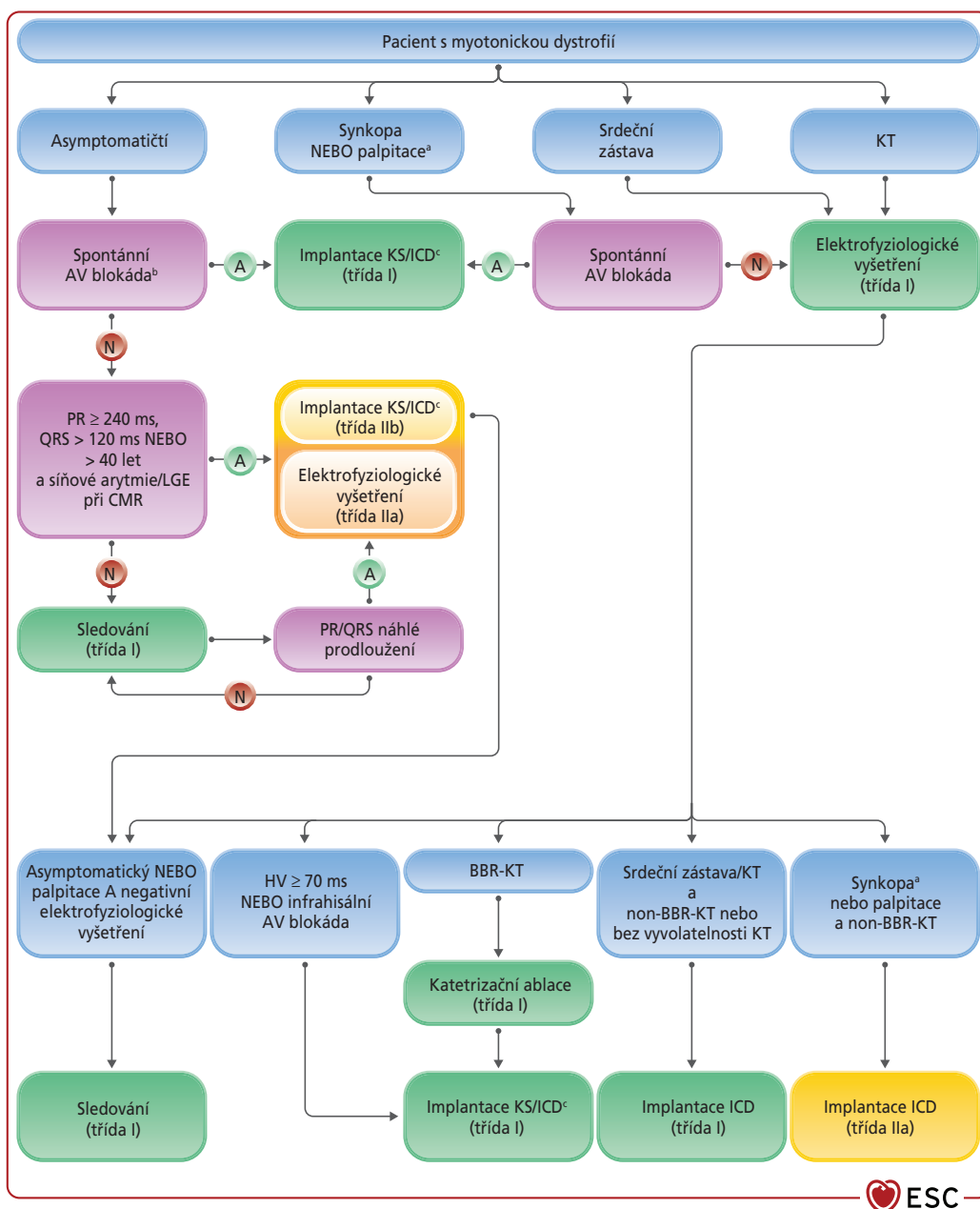
Doporučení	Třída ^a	Úroveň ^b
Obecná doporučení		
U potvrzené nebo klinicky suspektní akutní myokarditidy je doporučeno, aby pacienti, u nichž se objeví život ohrožující KA, byli referováni do specializovaného centra.	I	C
Sekundární prevence NSS a léčba KA		
U pacientů s hemodynamicky netolerovanými SMKT vyskytujícími se v chronické fázi myokarditidy je doporučena implantace ICD.	I	C
U pacientů s hemodynamicky netolerovanými SMKT nebo FK během akutní fáze myokarditidy by měla být zvážena implantace ICD před propuštěním z nemocnice.	IIa	C
Antiarytmická léčba by měla být zvážena (preferenčně amiodaron a betablokátory) u pacientů se symptomatickými nsKT nebo SKT během akutní fáze myokarditidy.	IIa	C
U pacientů po prodělané myokarditidě s opakovanými symptomatickými KT by měla být zvážena antiarytmická léčba.	IIa	C
Katetrizační ablace prováděná ve specializovaných centrech by měla být zvážena u pacientů po prodělané myokarditidě s opakovanými symptomatickými SMKT nebo vývoji ICD pro SMKT, u nichž není antiarytmická léčba účinná, není tolerována nebo je nežádoucí.	IIa	C
U pacientů s hemodynamicky tolerovanou SMKT vyskytující se v chronické fázi myokarditidy by měla být zvážena implantace ICD.	IIa	C
U pacientů s hemodynamicky dobře tolerovanou SMKT vyskytující se v chronické fázi myokarditidy, zachovanou funkcí levé komory a jen malou jízvou vhodnou k ablační léčbě může být zvážena katetrizační ablace jako alternativa k implantaci ICD po diskuzi s pacientem a za předpokladu, že ablační výkon byl úspěšný. ^c	IIb	C

FK – fibrilace komor; ICD – implantabilní kardioverter-defibrilátor; KA – komorové arytmiie; KT – komorová tachykardie; nsKT – nesetřvalá komorová tachykardie; SKT – setřvalá komorová tachykardie; SMKT – setřvalá monomorfni komorová tachykardie.

^a Třída doporučení.

^b Úroveň důkazů.

^c Definováno jako nevyvolatelnost KT a eliminace potenciálů, které představovaly lokální zpoždění vedení.



Obr. 14 – Algoritmus pro rizikovou stratifikaci, prevenci náhlé srdeční smrti a léčbu komorových arytmií u pacientů s myotonickou dystrofií. AV – atrioventrikulární; BBRT – bundle-branch reentry tachykardie; CMR – magnetická rezonance srdce; HV – interval od Hisova potenciálu ke komorovému potenciálu; ICD – implantabilní kardioverter-defibrilátor; KS – kardiostimulátor; KT – komorová tachykardie; LBBB – blokáda levého Tawarova raménka; LGE – pozdní syčení gadoliniem; LK – levá komora; non-BBRT – tachykardie s jiným okruhem než bundle-branch reentry; nsKT – nesetrválé komorové tachykardie.

^a Synkopa nebo palpitace vysoce podezřelé z arytmiického původu.

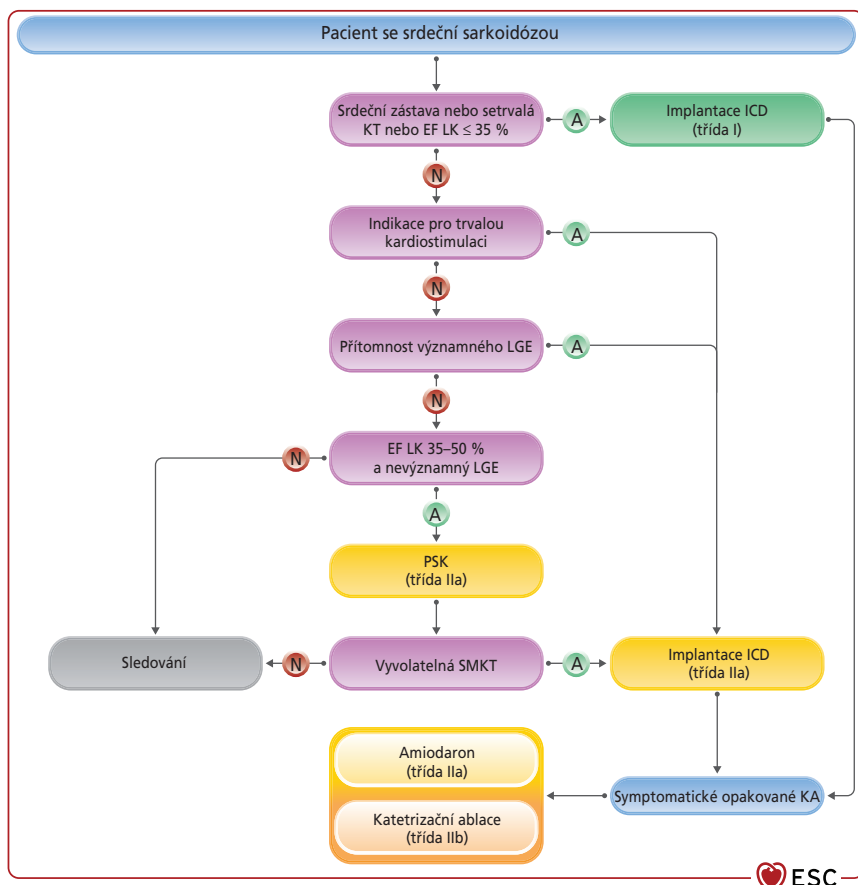
^b Spontánní AV blokáda: třetí stupeň blokády nebo pokročilý druhý stupeň blokády.

^c Faktory podporující implantaci kardiostimulátoru: vyšší věk, mužské pohlaví, rodinná anamnéza náhlé smrti, diabetes, synkopa, expanze trinukleotidových repetací CTG (cytosin-thymin-guanin), typ 1 myotonické dystrofie ve srovnání s typem 2, svalová progresse, poruchy vedení na EKG, prodloužení intervalu PR, HV > 70 ms, síňové arytmie, dysfunkce LK, strukturální srdeční onemocnění, strukturální abnormality na CMR. Faktory podporující implantaci ICD: věk, expanze trinukleotidových repetací CTG (cytosin-thymin-guanin), náhlá smrt nebo rodinná anamnéza náhlé smrti, poruchy vedení na EKG, prodloužení intervalu PR, LBBB, síňové arytmie, NSKT, dysfunkce LK, strukturální abnormality na CMR.

4.1.4.2 Srdeční sarkoidóza

Sarkoidóza je multisystémové zánětlivé onemocnění neznámé příčiny, s genetickou predispozicí, charakterizované akumulací T-lymfocytů, mononukleárních a nekarieifikačních granulomů vedoucích k tvorbě jizvy. Asi 5 % pacientů se sarkoidózou má prokázané srdeční postižení (CMR, PET-CT).

Srdeční postižení bývá různé. Sarkoidóza může napodobit ARVC při výhradním postižení PK, nicméně častější je postižení LK (dysfunkce), AV převodu (typicky v akutních stádiích) a výskyt KA (typicky v chronických stádiích). Pro vznik maligních arytmií byly identifikovány jako rizikové faktory přítomnost EF LK ≤ 35 %, vyšších stupňů AV blokády a jizvy detekované při CMR (obr. 15). Benefit ICD



Obr. 15 – Algoritmus pro prevenci náhlé srdeční smrti a léčbu komorových arytmií u pacientů se srdeční sarkoidózou.

EF LK – ejekční frakce levé komory; ICD – implantabilní kardioverter-defibrilátor; KA – komorové arytmie; KT – komorová tachykardie; LGE – pozdní syčení gadoliniem; PSK – programovaná stimulace komor; SMKT – setrvalá monomorfní komorová tachykardie.

byl prokázán jak v primární, tak i v sekundární prevenci antiarytmika, ale rekurence arytmií jsou časté, zejména NSS. Katetrizační ablace může pomoci tam, kde selhala pokud se ablace prováděla v akutní fázi onemocnění.

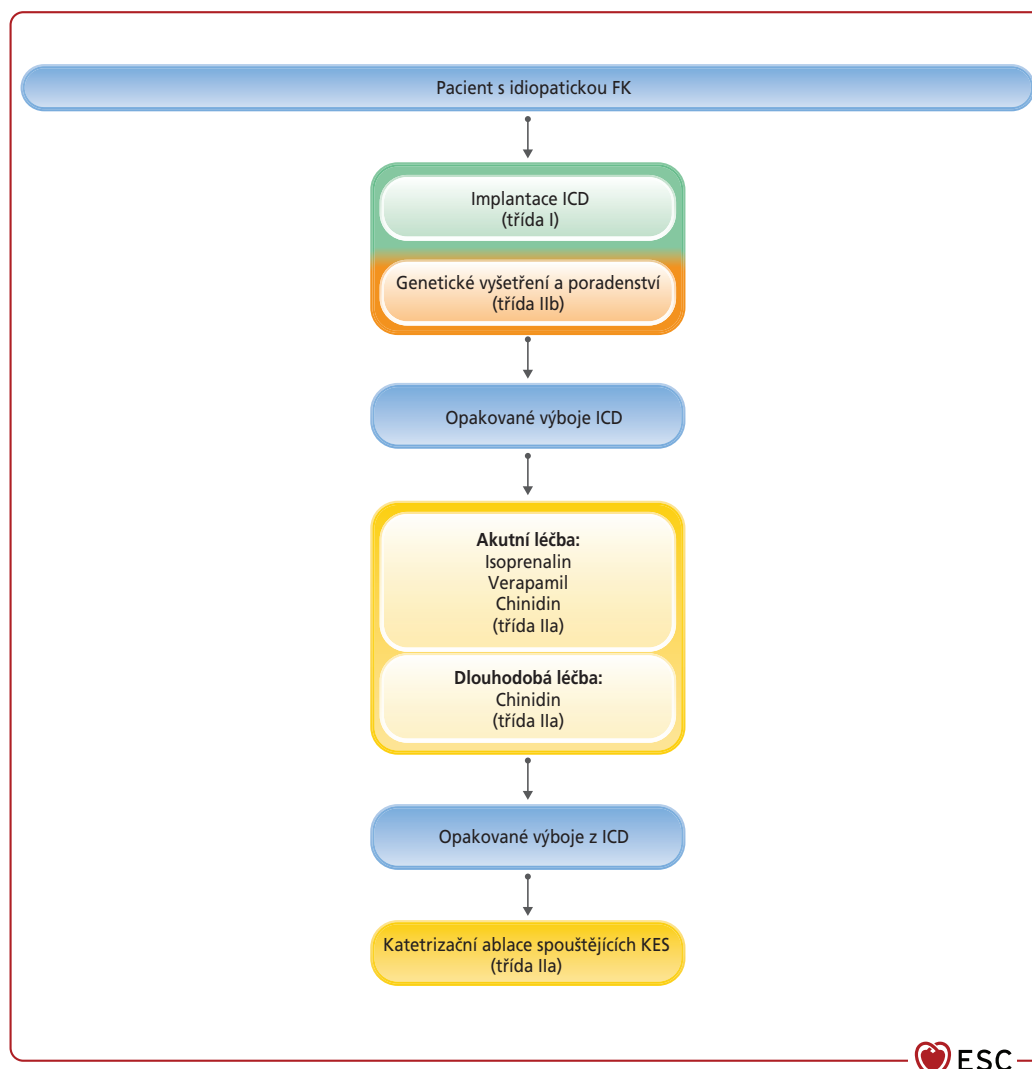
Tabulka 35 doporučení – Doporučení pro rizikovou stratifikaci, prevenci náhlé srdeční smrti a léčbu komorových arytmií u pacientů se srdeční sarkoidózou

Doporučení	Třída ^a	Úroveň ^b
Riziková stratifikace a primární prevence NSS		
Implantace ICD je doporučena u pacientů se srdeční sarkoidózou, kteří mají EF LK ≤ 35 %.	I	B
U pacientů se srdeční sarkoidózou, kteří mají indikace k trvalé kardiostimulaci z důvodu AV blokad vyšších stupňů, by měla být zvážena implantace ICD, bez ohledu na EF LK.	IIa	C
U pacientů se srdeční sarkoidózou, kteří mají EF LK > 35 % a signifikantní nález LGE při CMR po odeznění akutní fáze zánětu, by měla být zvážena implantace ICD.	IIa	B
U pacientů se srdeční sarkoidózou, kteří mají EF LK 35–50 % a mají jen malý LGE při CMR, by mělo být po odeznění akutní fáze zánětu zváženo provedení PSK z důvodu rizikové stratifikace.	IIa	C
U pacientů se srdeční sarkoidózou, EF LK 35–50 % a vyvolatelnou SMKT při PSK by měla být zvážena implantace ICD.	IIa	C
Sekundární prevence NSS a léčba KA		
Implantace ICD je doporučena u pacientů se srdeční sarkoidózou, u nichž je (1) dokumentována setrvalá KT nebo (2) přežili srdeční zástavu.	I	B
U pacientů se srdeční sarkoidózou a opakovanými symptomatickými KA by měla být zvážena antiarytmická léčba.	IIa	C
Katetrizační ablace provedená ve specializovaném centru může být zvážena u pacientů se srdeční sarkoidózou s implantovaným ICD, kteří mají opakované symptomatické SMKT nebo výboje ICD pro SMKT a antiarytmická léčba není účinná, tolerována nebo je kontraindikována.	IIb	C

AV – atrioventrikulární; CMR – magnetická rezonance srdce; EF LK – ejekční frakce levé komory; ICD – implantabilní kardioverter-defibrilátor; KA – komorové arytmie; KT – komorová tachykardie; LGE – pozdní syčení gadoliniem; LK – levá komora; NSS – náhlá srdeční smrt; PSK – programovaná stimulace komor; SMKT – setrvalá monomorfní komorová tachykardie.

^a Třída doporučení.

^b Úroveň důkazů.



Obr. 16 – Algoritmus pro péči o pacienty s idiopatickou FK. FK – fibrilace komor; ICD – implantabilní kardioverter-defibrilátor; KES – komorové extrasystoly.

4.1.4.3 Chagasova kardiomyopatie

Chagasova choroba je způsobena parazitem *Trypanosoma cruzi* a představuje nejčastější neischemickou kardiomyopatii v Latinské Americe. Myokarditida se vyskytuje u méně než 1 % nakažených, ale u 20–30 % jedinců s myokarditidou se v průběhu let až desetiletí vyvine ob-

raz DKMP. Nejčastější příčinou smrti je pak FK. Ohledně indikace ICD u pacientů v sekundární prevenci NSS panují kontroverze. Metaanalýza observačních studií neukázala mortalitní benefit ICD oproti amiodaronu (roční mortalita 9,7 % vs. 9,6 %). Z hlediska ablační léčby je nutné počítat s nutností epikardiálního přístupu.

Tabulka 36 doporučení – Doporučení pro léčbu komorových arytmií u pacientů se Chagasovou kardiomyopatií

Doporučení	Třída ^a	Úroveň ^b
Amiodaron by měl být zvážen s cílem redukovat arytmiickou zátěž u pacientů se Chagasovou kardiomyopatií, kteří mají symptomatické KES nebo KT.	IIa	C
U pacientů se Chagasovou kardiomyopatií, kteří mají opakované symptomatické SMKT nebo výboje ICD pro SMKT a u nichž je antiarytmická léčba neúčinná, kontraindikována nebo není tolerována, by měla být zvážena katetrizační ablace provedená ve specializovaném centru.	IIa	C
U pacientů se Chagasovou kardiomyopatií, kteří mají symptomatické KT a u nichž není antiarytmická léčba (amiodaron a betablokátory) účinná nebo není tolerována, může být zvážena implantace ICD.	IIb	C

ICD – implantabilní kardioverter-defibrilátor; KES – komorové extrasystoly; KT – komorová tachykardie; SMKT – setrvalá monomorfní komorová tachykardie.

^a Třída doporučení.

^b Úroveň důkazů.

4.2 Primární arytmiická onemocnění

4.2.1 Idiopatická fibrilace komor

Diagnóza idiopatické FK je stanovena u jedinců přeživších oběhovou zástavu (nejlépe s dokumentovanou FK) – po

Tabulka 37 doporučení – Doporučení pro péči o pacienty s idiopatickou fibrilací komor

	Třída ^a	Úroveň ^b
Diagnostika		
Diagnóza idiopatické FK je stanovena u pacienta po prodělané oběhové zástavě (nejlépe s dokumentovanou fibrilací komor) po vyloučení jiné etiologie (strukturální postižení, kanálopatie, metabolické nebo toxické postižení).	I	B
Klinické vyšetření (anamnéza, EKG a EKG se svody z vyššího prekordia, zátěžový test, echokardiografie) může být zváženo u prvostupňových příbuzných pacientů s idiopatickou FK.	IIb	B
Genetické vyšetření genů spojených s kanálopatiemi a kardiomyopatiemi může být zváženo u pacientů s idiopatickou FK.	IIb	B
Sekundární prevence NSS a léčba komorových arytmií		
Implantace ICD je doporučena u pacientů s idiopatickou FK.	I	B
Infuze s isoprenalinem, podání verapamilu nebo chinidinu by měly být zváženy jako akutní léčba arytmiické bouře nebo opakovaných výbojů ICD u pacientů s idiopatickou FK.	IIa	C
Podávání chinidinu by mělo být zváženo jako dlouhodobá léčba k potlačení arytmiické bouře a výbojů ICD u pacientů s idiopatickou FK.	IIa	B
Katetrizační ablace ve specializovaném centru by měla být zvážena u pacientů s idiopatickou FK s opakovanými epizodami FK, které jsou spouštěny identickými KES a které nelze potlačit farmakoterapií.	IIa	C

FK – fibrilace komor; ICD – implantabilní kardioverter-defibrilátor; KES – komorové extrasystoly; NSS – náhlá srdeční smrt.

^a Třída doporučení.

^b Úroveň důkazů.

vyloučení jiných příčin (strukturální onemocnění srdce, kanálopatie, metabolické nebo toxické poruchy). Základní vyšetření by mělo zahrnovat laboratorní odběry (biochemie), EKG (včetně vyšších prekordiálních svodů), koronarografii (ev. CT koronarografii), EKG monitoraci, zátěžový test, echokardiografii, test s blokátorem sodíkového kanálu a CMR. Zváženo může být i genetické vyšetření genů spojených s kanálopatiemi a kardiomyopatiemi, patogenní mutace jsou zachyceny přibližně u 3–17 % jedinců.

Implantace ICD je indikována u jedinců s idiopatickou FK po oběhové zástavě. V akutní léčbě opakovaných výbojů ICD, arytmiické bouře jsou doporučovány isoprenalin, verapamil nebo chinidin. Chinidin může být účinný i v léčbě dlouhodobé. Pokud je opakovaně spouštěna FK identickými KES (nejčastěji z Purkyňova systému), měla by být zvážena katetrizační ablace těchto KES.

Doporučení pro péči o pacienty s idiopatickou FK jsou shrnuta na obrázku 16.

4.2.2 Syndrom dlouhého intervalu QT

Syndrom dlouhého intervalu QT (LQTS) je charakterizován prodloužením intervalu QT a adrenergně spouštěnými KA. LQTS je nejčastěji geneticky podmíněné onemocnění, vyskytuje se průměrně již od 14. roku věku. Postižení geny jsou v 90 % *KCNQ1* (LQTS1), *KCNH2* (LQTS2) a *SCN5A* (LQTS3).

Diagnóza LQTS je stanovena na podkladě prodlouženého intervalu QT (QTc ≥ 480 ms) nebo LQTS diagnostického skóre > 3. U jedinců přeživších oběhovou zástavu nebo s arytmiickou synkopou je diagnostické již QTc ≥ 460 ms. Genetické vyšetření a poradenství je doporučeno u pacientů s klinickou diagnózou LQTS, k určení možné specifické léčby (např. mexiletin u LQTS3) a rizika pro příbuzné osoby.

Všichni pacienti s LQTS by se měli vyhýbat elektrolytové dysbalanci a genotypově specifickým spouštěčům KA. U všech pacientů s LQTS je doporučeno podávání betablokátorů (nejlépe neselektivních – propranolol, nadolol). K rizikové stratifikaci lze využít specifický kalkulátor (kalkulátor 1-2-3 LQTS Risk).

Implantace ICD je doporučena u pacientů s LQTS přeživších oběhovou zástavu, se synkopou a/nebo opakovanými KA přes optimální farmakoterapii. Další léčebnou metodou je levostranná sympatektomie u pacientů s kontraindikací ICD nebo u pacientů s opakovanými výboji ICD přes optimální farmakoterapii. Souhrn doporučení pro pacienty s LQTS přináší obrázek 17.

Tabulka 38 doporučení – Doporučení pro péči o pacienty s LQTS

	Třída ^a	Úroveň ^b
Diagnostika		
Diagnóza LQTS je stanovena u jedinců s QTc ≥ 480 ms (symptomatických/asymptomatických) nebo s diagnostickým skóre LQTS > 3.	I	C
U pacientů s klinickou diagnózou LQTS je doporučeno genetické vyšetření a genetické poradenství.	I	C
Diagnóza LQTS je stanovena u jedinců s patogenní mutací, a to bez ohledu na délku intervalu QT.	I	C
Diagnóza LQTS by měla být zvážena u jedinců s QTc ≥ 460 ms a < 480 ms na opakovaných 12svodových EKG a arytmiickou synkopou, pokud jsou vyloučeny sekundární příčiny prodloužení intervalu QT.	IIa	C
Rutinní testování s využitím adrenalinu není u LQTS doporučováno.	III	C

Pokračování na další straně

Tabulka 38 doporučení – Doporučení pro péči o pacienty s LQTS (Dokončení)

	Třída ^a	Úroveň ^b
Obecná doporučení k prevenci NSS		
U LQTS je doporučeno: - Vyhýbat se lékům prodlužujícím interval QT. - Vyhýbat se elektrolytové dysbalanci a korigovat ji. - Vyhýbat se genotypově specifickým spouštěčům arytmií.	I	C
Betablokátory (nejlépe neselektivní, nadolol nebo propranolol) jsou doporučeny u pacientů s LQTS s dokumentovaným prodloužením intervalu QT ke snížení rizika arytmiických příhod.	I	B
Mexiletin je indikován u pacientů s LQTS3 a prodlouženým intervalem QT.	I	C
Podávání betablokátorů by mělo být zváženo u pacientů s patogenní mutací a normálním intervalem QTc.	IIa	B
Riziková stratifikace, prevence NSS a léčba KA		
Implantace ICD spolu s podáváním betablokátorů je doporučena u pacientů s LQTS a oběhovou zástavou.	I	B
Implantace ICD je doporučena u pacientů s LQTS, kteří jsou symptomatictí přes podávání betablokátorů nebo genotypově specifické terapie.	I	C
Levostranná sympatektomie je doporučena u symptomatických pacientů s LQTS, u nichž je: (a) implantace ICD kontraindikována nebo odmítnuta; (b) u pacientů léčených betablokátory nebo genotypově specifickou léčbou s mnohočetnými výboji ICD nebo synkopami pro KA.	I	C
Implantace ICD nebo levostranná sympatektomie by měla být zvážena u symptomatických pacientů s LQTS, u nichž je kontraindikována nebo není tolerována léčba betablokátory nebo genotypově specifickou terapií v terapeutické dávce.	IIa	C
Kalkulace rizika arytmií dle genotypu a délky intervalu QTc by měla být u LQTS zvážena před zahájením léčby.	IIa	C
Implantace ICD může být zvážena u asymptomatických pacientů s LQTS s vysoce rizikovým profilem (dle kalkulatoru 1-2-3 LQTS Risk), léčených genotypově specifickou léčbou (mexiletin u LQTS3 pacientů).	IIb	B
Invasivní elektrofyzilogické vyšetření není u pacientů s LQTS doporučeno.	III	C

ICD – implantabilní kardioverter-defibrilátor; KA – komorové arytmie; LQTS – syndrom dlouhého QT; NSS – náhlá srdeční smrt.

^a Třída doporučení.

^b Úroveň důkazů.

4.2.3 Andersenův–Tawilův syndrom typu 1

Andersenův–Tawilův syndrom typu 1 (označován také jako LQTS7) je vzácné onemocnění, charakterizované třemi hlavními symptomy: četnými KA (např. bidirekční KT),

morfologickými změnami kostry a obličeje a periodickou svalovou paralýzou. Ztrátová mutace genu *KCNJ2* se projevuje nejčastěji prominentní vlnou U na EKG.

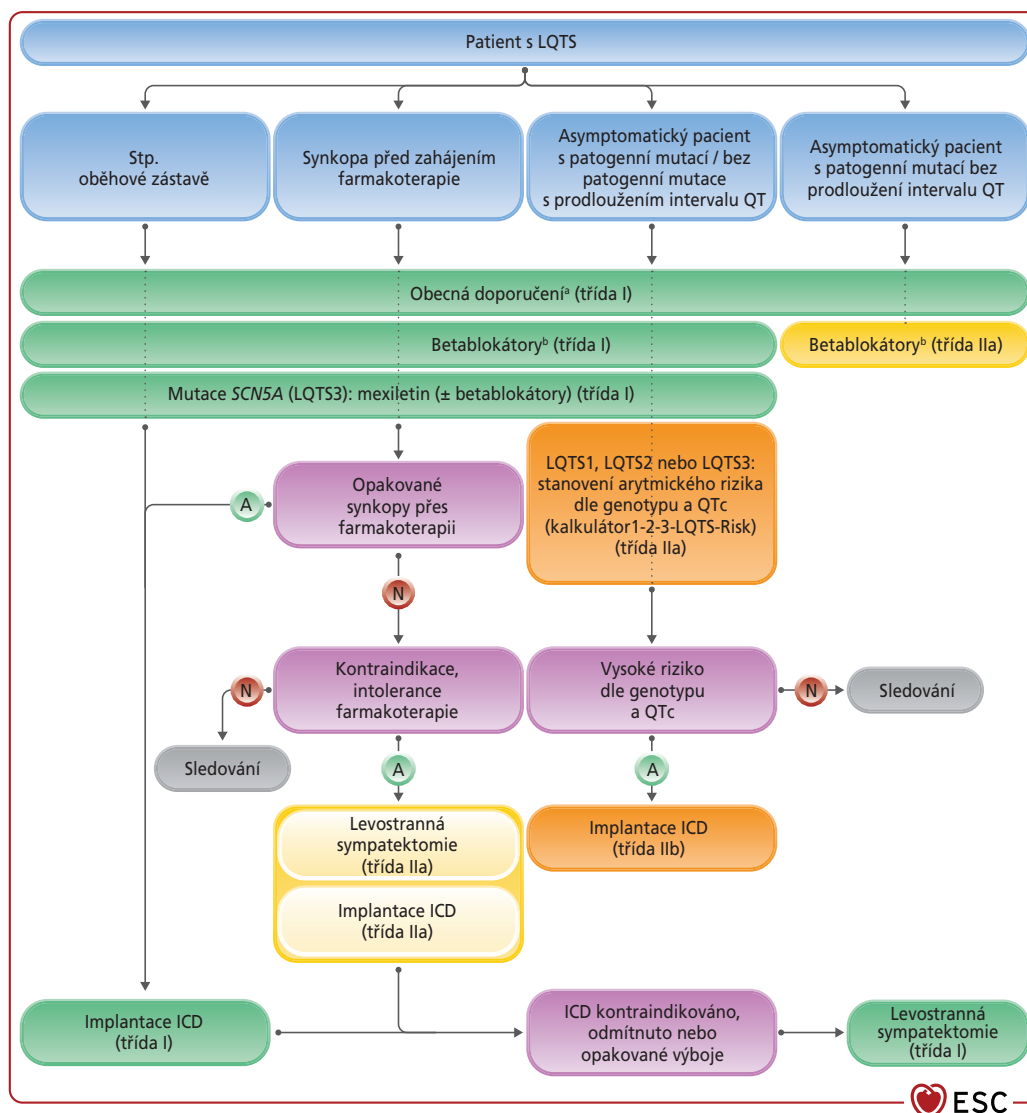
Tabulka 39 doporučení – Doporučení pro péči o pacienty s Andersenovým–Tawilovým syndromem

	Třída ^a	Úroveň ^b
Diagnostika		
Genetické vyšetření je doporučeno u pacientů s podezřením na Andersenův–Tawilův syndrom.	I	C
Diagnóza Andersenova–Tawilova syndromu by měla být zvážena u pacientů bez strukturálního onemocnění srdce, u nichž se projevují alespoň 2 z níže uvedených znaků: - Prominentní vlny U s prodloužením/bez prodloužení intervalu QT - Bidirekční nebo a/nebo polymorfní KES/KT - Morfologické změny kostry a obličeje - Periodická paralýza - Ztrátová mutace <i>KCNJ2</i>	IIa	C
Riziková stratifikace, prevence NSS a léčba KA		
Implantace ICD je doporučena u pacientů s Andersenovým–Tawilovým syndromem po oběhové zástavě nebo netolerované setrvalé KT.	I	C
Podávání betablokátorů a/nebo flekainidu s acetazolamidem/bez acetazolamidu by mělo být zváženo u pacientů s Andersenovým–Tawilovým syndromem k léčbě KA.	IIa	C
Implantace ILR by měla být zvážena u pacientů s Andersenovým–Tawilovým syndromem s neobjasněnou synkopou.	IIa	C
Implantace ICD může být zvážena u pacientů s Andersenovým–Tawilovým syndromem s neobjasněnou synkopou nebo tolerovanými setrvalými KT.	IIb	C

ICD – implantabilní kardioverter-defibrilátor; ILR – implantabilní smyčkový záznamník; KA – komorové arytmie; KES – komorové extrasystoly; KT – komorové tachykardie; NSS – náhlá srdeční smrt.

^a Třída doporučení.

^b Úroveň důkazů.



Obr. 17 – Algoritmus péče o pacienty s LQTS. ICD – implantabilní kardioverter-defibrilátor.

^a Obecná doporučení: Vyhýbat se lékům prodlužujícím interval QT (<http://www.crediblemds.org>); korigovat elektrolytové abnormality (hypokalemie, hypomagnezémie, hypokalcémie); vyhýbat se genotypově specifickým spouštěčům arytmií (namáhavé plavání u LQTS1, hlasité zvuky u LQTS2).

^b Doporučené betablokátory: nadolol, propranolol.

4.2.4 Syndrom Brugadových

EKG obraz specifický pro syndrom Brugadových (typ 1) je charakterizován elevací bodu J >2 mV s konkávní elevací úseku ST a inverzí vlny T v alespoň jednom z pravostřanných prekordiálních svodů V_1 nebo V_2 (v druhém, třetím nebo čtvrtém mezižebří). Typ 1 může být spontánní (a tím patognomický pro diagnózu syndromu Brugadových [BrS] bez ohledu na symptomy u pacientů bez jiného srdečního onemocnění) nebo indukovaný blokátory sodíkového kanálu nebo horečkou (pro diagnózu BrS již méně specifické, přibližně u 2–4 % zdravých jedinců, dále u některých pacientů s atrioventrikulární nodální reentry tachykardií [AVNRT], atrioventrikulární reentry tachykardií [AVRT]). V případě, kdy se typický EKG obraz objevuje pouze po indukci (např. léky), je pro diagnózu BrS nutná přítomnost i dalších klinických příznaků (arytmická synkopa, dokumentovaná polymorfni KT/FK, pozitivní rodinná anamné-

za) a vyloučení jiného srdečního onemocnění. Výťažnost genetického vyšetření je u pacientů s BrS asi 20 %, nejčastěji asociovaným genem je *SCN5A*. Rizikovými spouštěči FK u pacientů s BrS jsou psychotropní léky, anestetika, kokain, nadměrná konzumace alkoholu a horečka.

Implantace ICD je doporučena u pacientů s BrS přeživších oběhovou zástavu nebo s dokumentovanou setrvalou KA. Neobjasněná synkopa je iniciálním příznakem až u jedné třetiny pacientů s BrS. Detailní anamnéza charakteru synkopy, prodromů je nutná k možnému odlišení arytmičké a nearytmické synkopy, případně by měla být zvážena implantace implantabilního smyčkového záznamníku (ILR). Podávání chinidinu (akutně i isoprenalinu) by mělo být zváženo ke snížení rekurencí KA a výbojů ICD. V těchto případech by mělo být zváženo i provedení katetrizační ablace (fibrotický arytmogenní substrát nebo spouštějící KES jsou nejčastěji epikardiálně v RVOT). Shrnutí doporučených postupů u pacientů s BrS přináší obrázek 18.

Tabulka 40 doporučení – Doporučení pro péči o pacienty se syndromem Brugadových

	Třída ^a	Úroveň ^b
Diagnostika		
Diagnóza BrS je stanovena u pacientů bez jiného srdečního onemocnění se spontánním EKG typu 1 syndromu Brugadových.	I	C
Diagnóza BrS je stanovena u pacientů bez jiného srdečního onemocnění, přeživších oběhovou zástavu na podkladě FK nebo polymorfní KT, u kterých je indukován obraz syndromu Brugadových typu 1 na EKG po blokátoru sodíkových kanálů nebo při horečce.	I	C
Genetické vyšetření genu <i>SCN5A</i> je doporučeno u jedinců s BrS.	I	C
Diagnóza BrS by měla být zvážena u pacientů bez jiného srdečního onemocnění s indukovaným obrazem syndromu Brugadových typu 1 na EKG a alespoň 1 z níže uvedených znaků: - Arytmická synkopa nebo noční agonální dýchání - Anamnéza BrS v rodině - Anamnéza náhlé smrti v rodině (< 45 let) s negativním pitevním nálezem a okolnostmi podezřelými ze BrS	IIa	C
Diagnóza BrS může být zvážena u pacientů bez jiného srdečního onemocnění s indukovaným obrazem syndromu Brugadových typu 1 na EKG.	IIb	C
Test s blokátorem sodíkového kanálu není doporučen u pacientů s již prokázaným obrazem syndromu Brugadových typu 1 na EKG.	III	C
Obecná doporučení		
U všech pacientů s BrS je doporučeno: - Vyhýbat se lékům, které mohou indukovat elevace ST v pravostranných prekordiálních svodech (http://www.brugadadrugs.org) - Vyhýbat se kokainu, kanabis a nadměrné konzumaci alkoholu - Podávání antipyretik při horečce	I	C
Riziková stratifikace, prevence NSS a léčba komorových arytmii		
Implantace ICD je doporučena u pacientů s BrS, kteří: - prodělali oběhovou zástavu a/nebo - mají dokumentovanou spontánní setrvalou KT	I	C
Implantace ICD by měla být zvážena u pacientů s obrazem syndromu Brugadových typu 1 na EKG a arytmiickou synkopou.	IIa	C
Implantace ILR by měla být zvážena u pacientů s BrS s neobjasněnou synkopou.	IIa	C
Podávání chinidinu by mělo být zváženo u pacientů s BrS s kontraindikací nebo odmítnutím implantace ICD nebo s opakovanými výboji ICD.	IIa	C
Podání infuze s isoprenalinem by mělo být zváženo u pacientů s BrS a arytmiickou bouří.	IIa	C
Katetrizační ablace spouštějících KES a/nebo epikardiálního substrátu v RVOT by měla být zvážena u pacientů s BrS s opakovanými adekvátními výboji ICD refrakterními na farmakoterapii.	IIa	C
PSK může být zvážena u asymptomatických pacientů se spontánním obrazem syndromu Brugadových typu 1 na EKG.	IIb	B
Implantace ICD může být zvážena u vybraných asymptomatických pacientů s BrS s FK indukovanou při PSK maximálně 2 extrastimuly.	IIb	C
Katetrizační ablace u asymptomatických pacientů s BrS není doporučena.	III	C

BrS – syndrom Brugadových; ICD – implantabilní kardioverter-defibrilátor; ILR – implantabilní smyčkový záznamník; KES – komorové extrasystoly; KT – komorové tachykardie; NSS – náhlá srdeční smrt; PSK – programovaná stimulace komor; RVOT – výtokový trakt pravé komory.

^a Třída doporučení.

^b Úroveň důkazů.

4.2.5 Syndrom časně repolarizace

Diagnóza syndromu časně repolarizace (ERS) je stanovena u pacientů po resuscitaci pro polymorfní KT nebo FK bez jiného srdečního onemocnění, kteří mají na EKG známky časně repolarizace (ERP): elevace bodu J ≥ 1 mm v alespoň dvou sousedních inferiorních a/nebo laterálních svodech. Samotná častá repolarizace na EKG je však často benigním nálezem, s prevalencí přibližně 5,8 % v dospělé populaci, častěji u mladých mužů a sportovců. Obraz ERP je nicméně čtenější u pří-

buzných obětí SADS a u pacientů přeživších oběhovou zástavu. Jako vysoce rizikové je považováno ERP s elevací bodu J ≥ 2 mm, s dynamickými změnami morfologie úseků ST.

Implantace ICD je doporučena u pacientů s ERS po oběhové zástavě. Podávání isoprenalinu, chinidinu může potlačit četnost recidiv KA a výbojů ICD. Katetrizační ablace KES spouštějících FK převážně z oblasti Purkyňova systému by měla být zvážena při neefektivní farmakoterapii (obr. 19).

Tabulka 41 doporučení – Doporučení pro péči o pacienty s časnou repolarizací (ERP)/syndromem časně repolarizace (ERS)

	Třída ^a	Úroveň ^b
Diagnostika		
Časná repolarizace (ERP) je stanovena jako elevace J-bodu ≥ 1 mm ve dvou sousedních inferiorních a/nebo laterálních EKG svodech.	I	C
Diagnóza syndromu časně repolarizace (ERS) je stanovena u pacientů resuscitovaných pro nevysvětlitelnou FK/polymorfní KT s ERP.	I	C
Diagnóza ERS by měla být zvážena u zemřelých NSS s negativním pitevním nálezem a ERP na EKG ve zdravotní dokumentaci před úmrtím.	IIa	C
Klinické vyšetření na ERP s dalšími rizikovými faktory by mělo být zváženo u prvostupňových příbuzných pacientů s ERS.	IIa	B
Genetické vyšetření může být zváženo u pacientů s ERS.	IIb	C
Klinické vyšetření není rutinně doporučováno u asymptomatických pacientů s ERP.	III	C
Riziková stratifikace, prevence NSS a léčba komorových arytmií		
Implantace ICD je doporučena u pacientů s ERS, kteří prodělali oběhovou zástavu.	I	B
Podání infuze s isoprenalinem by mělo být zváženo u pacientů s ERS s arytmiickou bouří.	IIa	B
Podávání chinidinu by mělo být zváženo u pacientů s ERS, implantovaným ICD a opakovanými FK.	IIa	B
Implantace ICD by měla být zvážena u jedinců s ERP a alespoň jedním rizikovým faktorem nebo arytmiickou synkopou.	IIa	C
Katetrizační ablace KES, které opakovaně spouštějí epizody FK a nereagují na farmakoterapii, by měla být zvážena u pacientů s ERS.	IIa	C
Implantace ICD nebo podávání chinidinu může být zváženo u jedinců s ERP s arytmiickou synkopou a dalšími rizikovými faktory.	IIb	C
Implantace ICD nebo podávání chinidinu může být zváženo u asymptomatických jedinců s vysoce rizikovým ERP a pozitivní rodinnou anamnézou nevysvětlitelného náhlého úmrtí v mladém věku.	IIb	C
Implantace ICD není doporučena u asymptomatických pacientů s pouhým ERP.	III	C

ERP – časná repolarizace; ERS – syndrom časně repolarizace; FK – fibrilace komor; ICD – implantabilní kardioverter-defibrilátor; KES – komorové extrasystoly; KT – komorové tachykardie; NSS – náhlá srdeční smrt.

^a Třída doporučení.

^b Úroveň důkazů.

4.2.6 Katecholaminergní polymorfní komorová tachykardie

CPVT je dědičné onemocnění charakterizované bidirekčními/polymorfními KT indukovanými katecholaminy, u pacientů bez jiného srdečního onemocnění nebo ischemie. Existují dvě hlavní genetické poruchy: dominantní, způsobená mutacemi genu pro ryanodinový receptor (*RYR2*) a recesivní, způsobená mutacemi genu pro kalsequestrin (*CASQ2*).

CPVT se klinicky manifestuje obvykle již v první dekádě života při fyzické aktivitě nebo emočním stresu. Většina pacientů má normální EKG i echokardiogram, někteří mohou mít sinusovou bradykardii, prominentní vlny U na EKG. Zásadním vyšetřením je zátěžový test s nálezem bi-

direkční/polymorfní KT. Diagnóza může být stanovena i na základě nálezu patogenní mutace v genech spojených s CPVT.

První volbou léčby jsou betablokátory (nejlépe neselektivní – propranolol a nadolol) a omezení fyzické zátěže. Betablokátory by měly být podávány i asymptomatickým jedincům s prokázanou patogenní mutací. Flekainid by měl být podáván k redukci záchvatů KA, výbojů ICD. Implantace ICD je doporučena u pacientů přeživších oběhovou zástavu a měla by být zvážena i u pacientů s recidivujícími KA přes terapii betablokátory a flekainidem. Jako další metodu léčby ke snížení rekurence KA je možno zvolit levostrannou sympatektomii, většinou jako complementární ke stávající farmakoterapii a ICD (obr. 20).

Tabulka 42 doporučení – Doporučení pro péči o pacienty s katecholaminergní polymorfní komorovou tachykardií (CPVT)

	Třída ^a	Úroveň ^b
Diagnostika		
Diagnóza CPVT je stanovena u jedinců bez strukturálního poškození srdce, s normálním EKG a zátěží nebo emociálně indukovanou bidirekční nebo polymorfní KT.	I	C
Diagnóza CPVT je stanovena u pacientů s mutací v genech specifických pro CPVT.	I	C
Genetické vyšetření a poradenství je indikováno u pacientů s podezřením nebo klinickou diagnózou CPVT.	I	C
Test s adrenalinem nebo isoprenalinem může být zvážen v diagnostice CPVT, pokud nelze provést zátěžový test.	IIb	C

Pokračování na další straně

Tabulka 42 doporučení – Doporučení pro péči o pacienty s katecholaminergní polymorfní komorovou tachykardií (CPVT) (Dokončení)

	Třída ^a	Úroveň ^b
Obecná doporučení		
U všech pacientů s CPVT je doporučeno vyhnout se výkonnostnímu sportu, namáhavému cvičení a stresujícímu prostředí.	I	C
Léčba		
Podávání betablokátorů (nejlépe neselektivních, propranololu nebo nadololu) je doporučeno u všech pacientů s klinickou diagnózou CPVT.	I	C
Implantace ICD společně s podáváním betablokátorů a flekainidu je doporučena u pacientů s CPVT po prodělané oběhové zástavě.	I	C
Léčba betablokátorů by měla být zvážena u pacientů s geneticky potvrzeným CPVT bez fenotypových projevů.	IIa	C
Levostranná sympatektomie by měla být zvážena u pacientů s CPVT, u nichž je léčba kombinací betablokátorů a flekainidu v terapeutických dávkách neúčinná, není tolerována nebo je kontraindikována.	IIa	C
Implantace ICD by měla být zvážena u pacientů s CPVT s arytmií s synkopou a/nebo s dokumentovanou bidirekční/polymorfní KT přes léčbu betablokátorů a flekainidem v nejvyšší tolerovaných dávkách.	IIa	C
Podávání flekainidu by mělo být zváženo u pacientů s CPVT s opakovanými synkopami, bidirekční/polymorfní KT nebo přetrvávajícími KES při zátěži, přes léčbu betablokátorů v nejvyšší tolerovaných dávkách.	IIa	C
PSK není doporučena ke stratifikaci rizika u CPVT.	III	C

CPVT – katecholaminergní polymorfní komorová tachykardie; ICD – implantabilní kardioverter-defibrilátor; KES – komorové extrasystoly; KT – komorové tachykardie; PSK – programovaná stimulace komor.

^a Třída doporučení.

^b Úroveň důkazů.

4.2.7 Syndrom krátkého intervalu QT

Syndrom krátkého intervalu QT (SQTS) je vzácné genetické onemocnění charakterizované krátkým intervalem QT, časným vznikem FS a FK u pacientů bez strukturálního onemocnění srdce. Za diagnostické je považováno zkrácení QTc ≤ 320 ms nebo ≤ 360 ms v kombinaci s pozitivní rodinnou

anamnézou SQTS, oběhovou zástavou nebo patogenní mutací. Onemocnění vykazuje vysokou letalitu, která se může projevit již v prvních měsících života. Implantace ICD je indikována v sekundární prevenci, eventuálně v primární dle symptomů a intervalu QTc. Z antiarytmik je doporučován chinidin, eventuálně isoprenalin při arytmiické bouři.

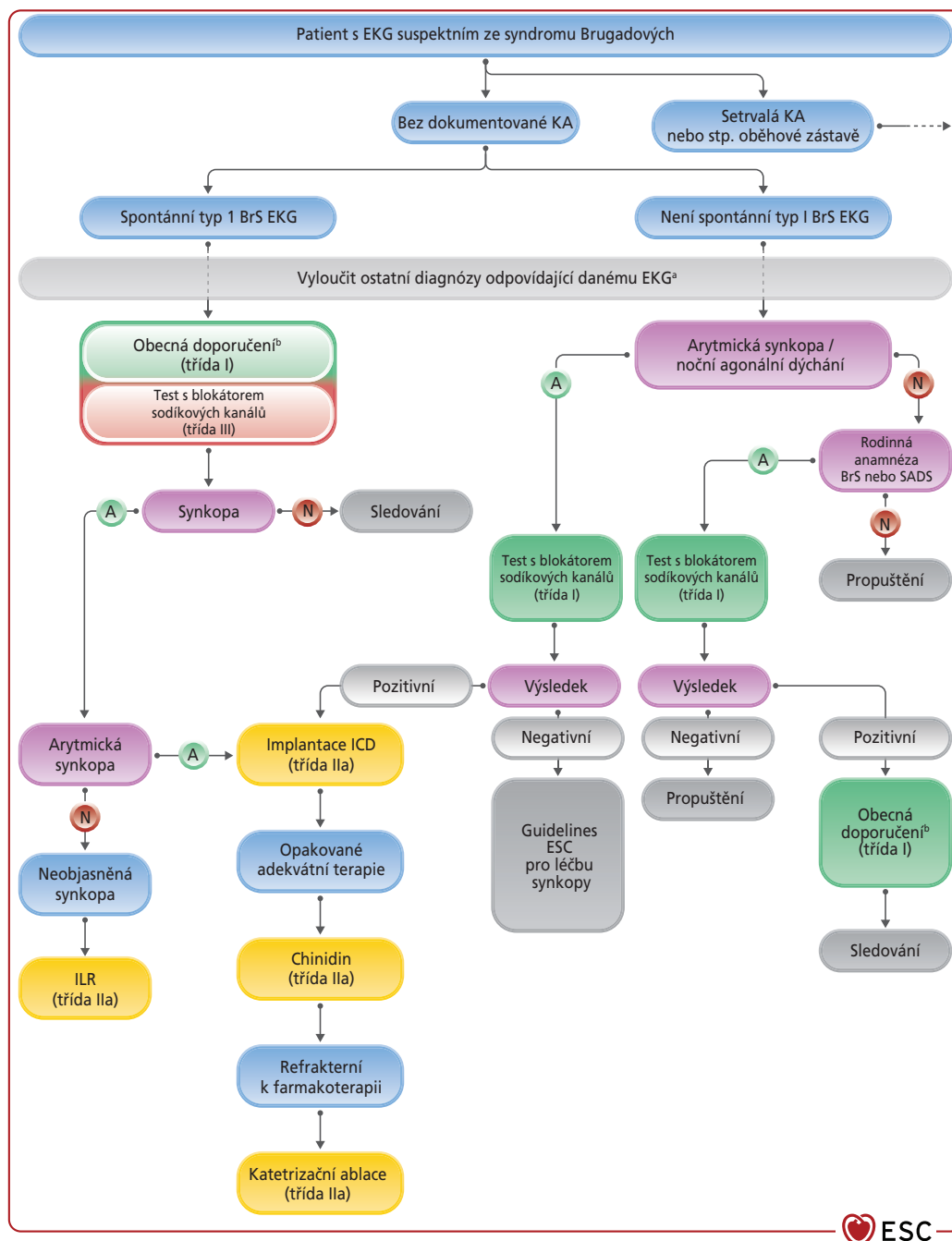
Tabulka 43 doporučení – Doporučení pro péči o pacienty se syndromem krátkého intervalu QT (SQTS)

	Třída ^a	Úroveň ^b
Diagnostika		
Diagnóza SQTS je stanovena u jedinců s QTc ≤ 360 ms a alespoň jedním z následujících znaků: (a) patogenetická mutace, (b) rodinná anamnéza SQTS, (c) epizoda FK/KT bez strukturálního onemocnění srdce.	I	C
Genetické vyšetření je indikováno u pacientů s diagnózou SQTS.	I	C
Diagnóza SQTS by měla být zvážena u jedinců s QTc ≤ 320 ms.	IIa	C
Diagnóza SQTS by měla být zvážena u jedinců s QTc ≥ 320 ms a ≤ 360 ms a arytmií s synkopou.	IIa	C
Diagnóza SQTS může být zvážena u jedinců s QTc ≥ 320 ms a ≤ 360 ms s pozitivní rodinnou anamnézou náhlé smrti ve věku < 40 let.	IIb	C
Riziková stratifikace, prevence NSS a léčba komorových arytmií		
Implantace ICD je doporučena u pacientů se SQTS, kteří: (a) prodělali oběhovou zástavu a/nebo (b) mají dokumentovanou spontánní setrvalou KT.	I	C
Implantace ILR by měla být zvážena u mladých pacientů se SQTS.	IIa	C
Implantace ICD by měla být zvážena u pacientů se SQTS a arytmií s synkopou.	IIa	C
Podávání chinidinu může být zváženo u pacientů se SQTS, u nichž (a) je implantace ICD kontraindikována nebo kteří implantaci odmítnou, a u (b) asymptomatických pacientů se SQTS s pozitivní rodinnou anamnézou NSS.	IIb	C
Podání isoprenalinu může být zváženo u pacientů se SQTS s arytmií s bouří.	IIb	C
PSK není doporučena k rizikové stratifikaci pacientů se SQTS.	III	C

FK – fibrilace komor; ICD – implantabilní kardioverter-defibrilátor; ILR – implantabilní smyčkový záznamník; KT – komorové tachykardie; NSS – náhlá srdeční smrt; PSK – programovaná stimulace komor; SQTS – syndrom krátkého intervalu QT.

^a Třída doporučení.

^b Úroveň důkazů.



Obr. 18 – Algoritmus péče o pacienty se syndromem Brugadových. BrS – syndrom Brugadových; EKG – elektrokardiogram; ICD – implantabilní kardioverter-defibrilátor; ILR – implantabilní smyčkový záznamník; KA – komorové arytmie; SADS – syndrom náhlé arytmiické smrti (sudden arrhythmic death syndrome).

^a Echokardiografie, CMR, CT srdce, koronarografie, indikace dle klinických příznaků a rizikových faktorů

^b Obecná doporučení: vyhýbat se lékům, které mohou indukovat elevace úseku ST v pravostranných prekordiálních svodech (<http://www.brugadadrugs.org>); vyhýbat se kokainu a nadměrné konzumaci alkoholu, antipyretika v léčbě horečnatých stavů.

5 Specifické postupy u vybraných skupin pacientů/populace

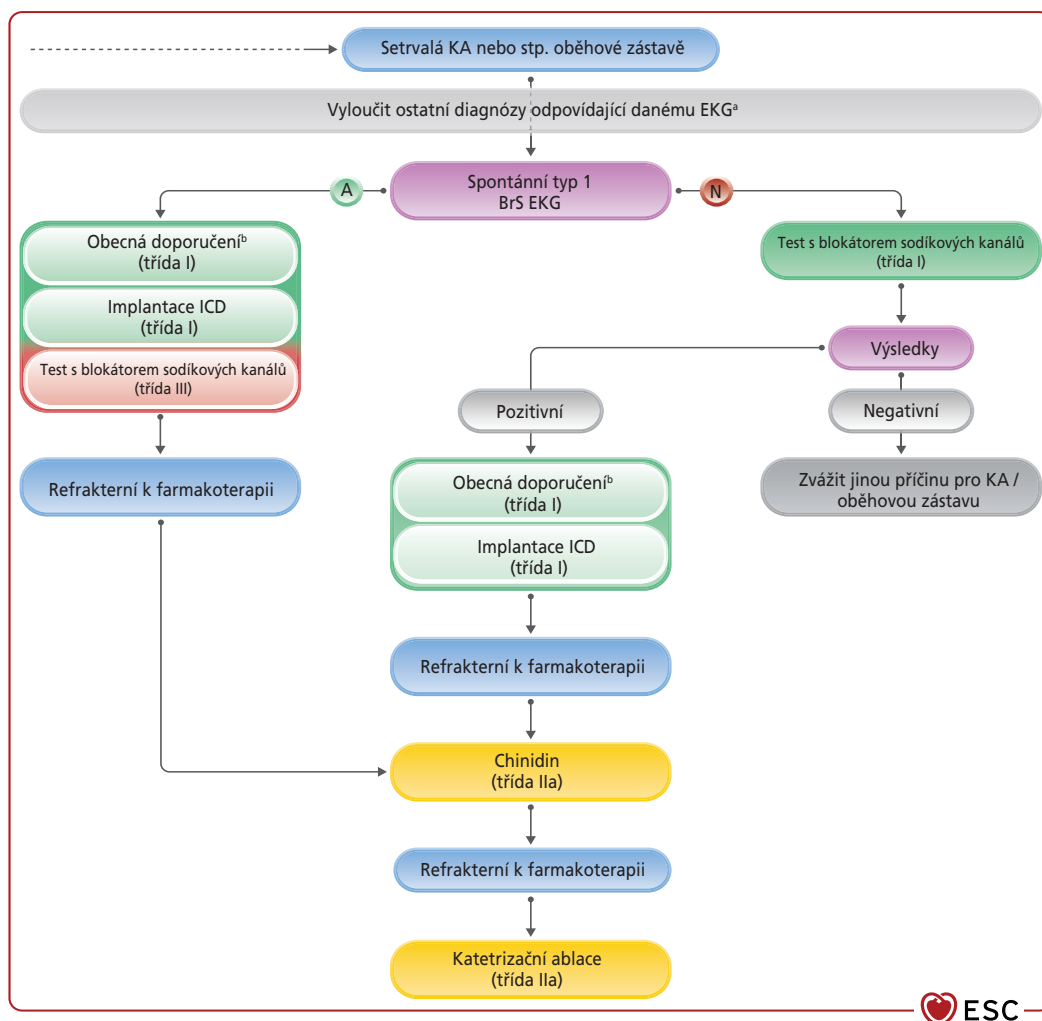
5.1 Těhotenství a peripartální kardiomyopatie

Těhotenství a peripartální období je rizikové pro ženy s poruchami srdečního rytmu. KA se mohou během těhotenství manifestovat poprvé, u žen, které již měly KA dříve a mají přítomno strukturální onemocnění srdce, je během těhotenství vyšší riziko recidiv. Pokud se KA projeví poprvé

v období šesti týdnů před porodem nebo časně po porodu, je nutno pátrat po peripartální kardiomyopatii.

5.1.1 Elektrická kardioverze a implantace ICD během těhotenství

Provedení elektrické kardioverze je považováno za bezpečné během všech fází těhotenství. Implantace ICD by v indikovaných případech měla být provedena ales-



Obr. 18 – Algoritmus péče o pacienty se syndromem Brugadových.

poň osm týdnů od gestace, s redukcí radiace, s využitím echokardiografické kontroly, eventuálně 3D mapovacích systémů. Vzhledem k trendu k regresi postižení u pacientek s peripartální kardiomyopatií v období tří až šesti měsíců po porodu by měla být časná implantace ICD zvažována, dočasnou alternativou může být využití nositelného defibrilátoru (vesty).

5.1.2 Farmakoterapie v těhotenství

Farmakoterapie arytmií a srdečního selhání v těhotenství by se neměla lišit od běžné praxe, výjimku tvoří léky kontraindikované v těhotenství (ACEI, ARB, ARNI, inhibitory reninu).

Doporučení pro farmakoterapii jsou shrnuta v Doporučeních ESC pro kardiovaskulární onemocnění v těhotenství z roku 2018.

Antiarytmika:

- Dobře tolerovaná: sotalol, perorální verapamil
- Indikovaná pouze pokud předpokládaný efekt převáží potencionální riziko: bisoprolol, carvedilol, digoxin, diltiazem (možný teratogenní efekt), disopyramid (děložní kontrakce), flekainid, lidokain, metoprolol, nadolol, propranolol, verapamil IV, chinidin
- Nedostatečná data: ivabradin, mexiletin, propafenon, vernakalant

- Kontraindikovaná: amiodaron, atenolol, dronedaron

5.1.3 Katetrizační ablace

Katetrizační ablace by měla být provedena nejlépe ještě před těhotenstvím, během těhotenství pokud možno až po prvním trimestru, s využitím 3D mapovacích systémů a omezením radiace.

Tabulka 44 doporučení – Doporučení pro prevenci NSS a léčbu komorových arytmií v těhotenství

	Třída ^a	Úroveň ^b
Akutní léčba komorových arytmií		
Elektrická kardioverze je doporučena v případě setrvalé KT v těhotenství.	I	C
K akutní kardioverzi hemodynamicky tolerované setrvalé KT v těhotenství by mělo být zvaženo podání betablokátorů, sotalolu, flekainidu, prokainamidu nebo overdrive stimulace.	IIa	C
Dlouhodobá léčba komorových arytmií		
Pokud je v těhotenství indikována implantace ICD, je doporučeno během výkonu využít optimální radiační ochranu.	I	C

Pokračování na další straně

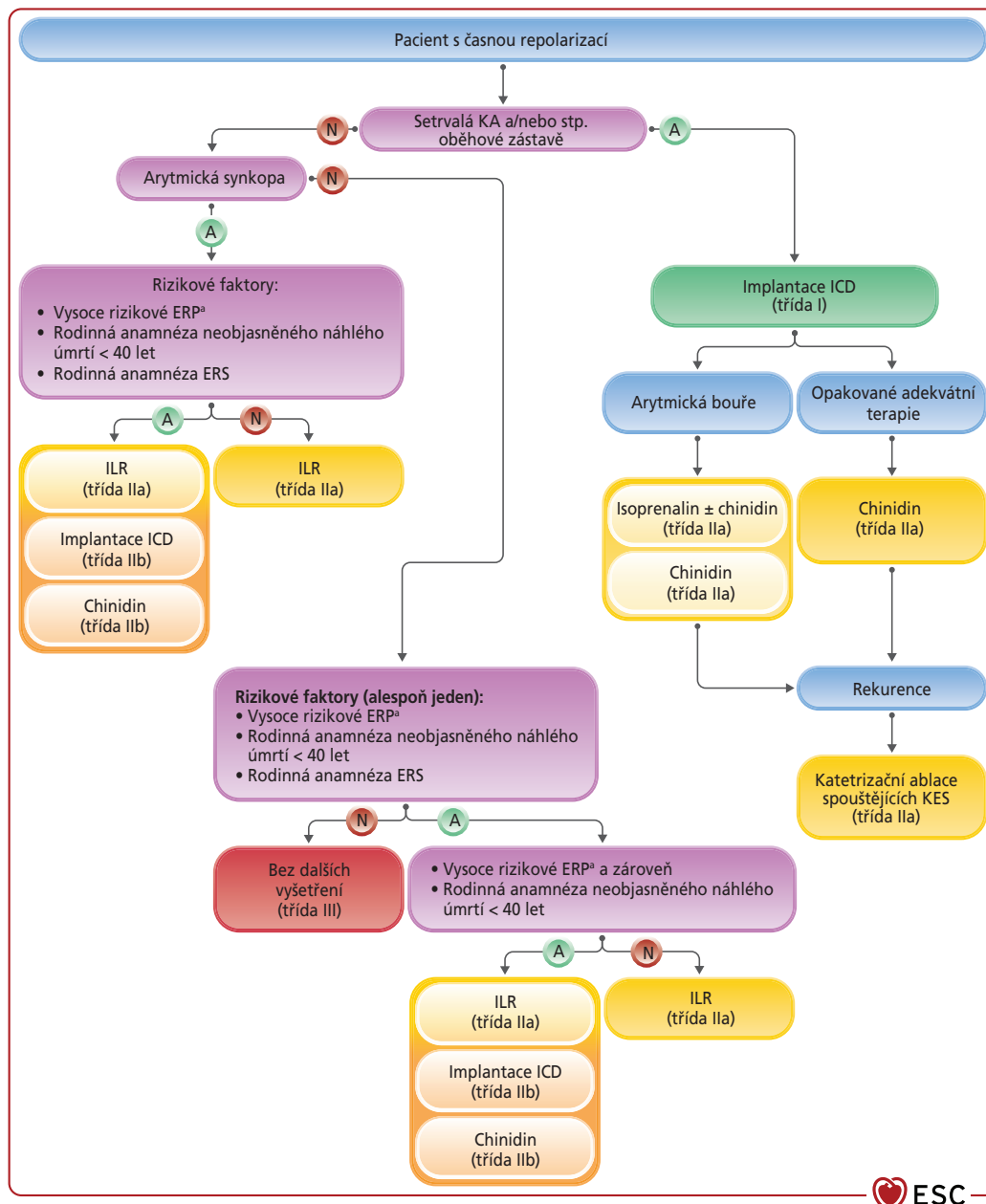
Tabulka 44 doporučení – Doporučení pro prevenci NSS a léčbu komorových arytmií v těhotenství (Dokončení)

	Třída ^a	Úroveň ^b		Třída ^a	Úroveň ^b
Pokračující léčba betablokátory je doporučena u žen s LQTS nebo CPVT i během těhotenství a po porodu.	I	C	Katetrizační ablace s využitím mapovacích systémů bez nutnosti radiace by měla být zvážena (nejlépe po prvním trimestru) u žen s vysoce symptomatickými recidivujícími SMKT refrakterními na antiarytmika (nebo pokud tato léčba není tolerována).	IIa	C
Pokračující léčba betablokátory by měla být zvážena u žen s ARVC i během těhotenství.	IIa	C			
Podávání perorálního metoprololu, propranololu nebo verapamilu by mělo být zváženo v dlouhodobé terapii setrvalých idiopatických KT i během těhotenství.	IIa	C			

ARVC – arytmogenní kardiomyopatie pravé komory; CPVT – katecholaminergní polymorfni komorová tachykardie; ICD – implantabilní kardioverter-defibrilátor; KT – komorové tachykardie; LQTS – syndrom dlouhého QT; SMKT – monomorfni komorová tachykardie.

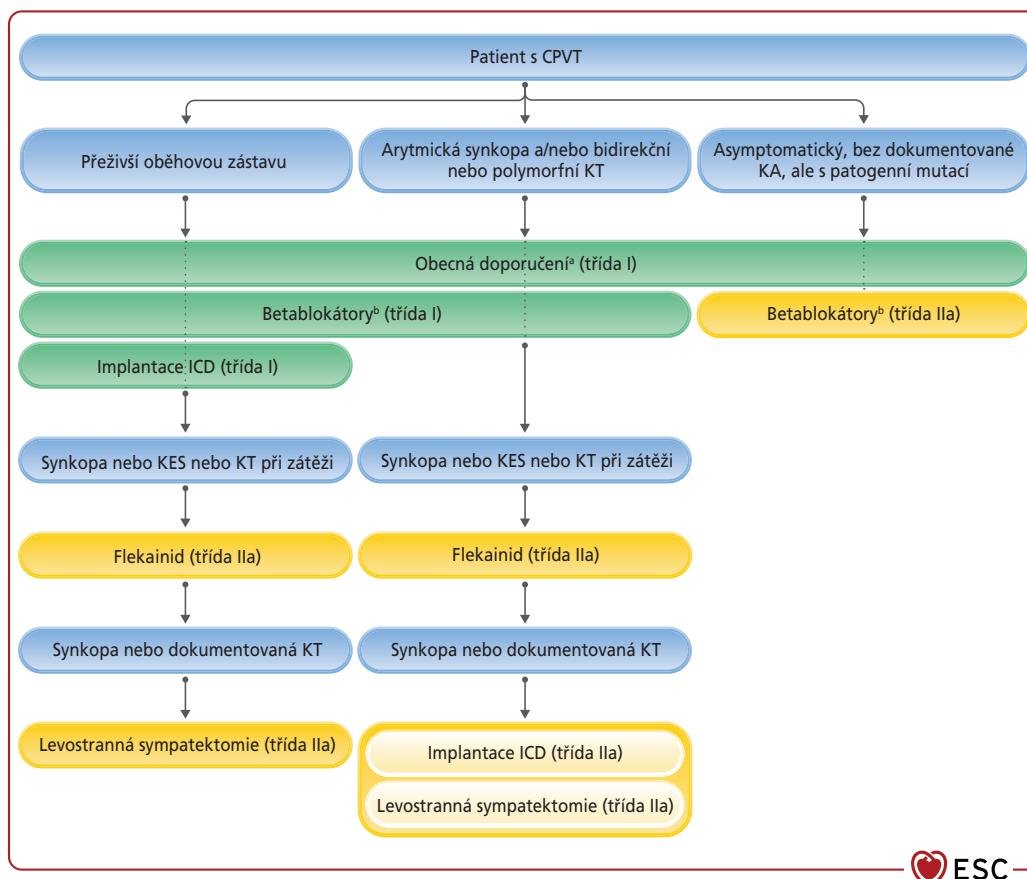
^a Třída doporučení.

^b Úroveň důkazů.



Obr. 19 – Algoritmus péče o pacienty s časnou repolarizací. ERP – časná repolarizace (early repolarization pattern); ERS – syndrom časné repolarizace; ICD – implantabilní kardioverter-defibrilátor; ILR – implantabilní smyčkový záznamník; KA – komorové arytmie; KES – komorové extrasystoly.

^a ERP rizikové znaky: vlny J > 2 mm, dynamické změny morfologie ST.



Obr. 20 – Algoritmus péče o pacienty s CPVT. CPVT – katecholaminergní polymorfni komorová tachykardie; ICD – implantabilní kardioverter-defibrilátor; KA – komorové arytmie; KT – komorové tachykardie.

^a Obecná doporučení: vyhýbat se výkonnostnímu sportu, namáhavému cvičení, stresovému prostředí.

^b Doporučené betablokátory: nadolol, propranolol.

5.2 Srdeční transplantace

Pacienti zařazení k srdeční transplantaci jsou ve vysokém riziku pro NSS a mají vysokou incidenci KA, zvažena by měla být primárně preventivní implantace ICD. U vybraných pacientů by jako alternativa mohlo být využití nositelného defibrilátoru (vesty).

Tabulka 45 doporučení – Doporučení pro prevenci NSS před srdeční transplantací a po srdeční transplantaci

	Třída ^a	Úroveň ^b
Před srdeční transplantací		
Implantace ICD v primární prevenci by měla být zvažena u pacientů očekávajících srdeční transplantaci.	IIa	C
Používání nositelného defibrilátoru (vesty) může být zvaženo u pacientů očekávajících srdeční transplantaci.	IIb	C
Po srdeční transplantaci		
Implantace ICD může být zvažena u vybraných pacientů s vaskulopatií nebo rejekcí štěpu.	IIb	C

ICD – implantabilní kardioverter-defibrilátor.

^a Třída doporučení.

^b Úroveň důkazů.

NSS je příčinou až 10 % úmrtí po srdeční transplantaci. Implantace ICD by měla být zvažena u vybraných vysoce rizikových jedinců zejména s vaskulopatií nebo rejekcí štěpu.

5.3 Náhlá srdeční smrt u sportovců

Incidence NSS u sportovců stoupá s věkem. Preparticipační zhodnocení kardiovaskulárního stavu by u mladých sportovců do 35 let věku mělo zahrnovat provedení fyzikálního vyšetření, dvanáctisvodového EKG a zjištění anamnézy. V případě abnormálních nálezů by pak mělo být doplněno o echokardiografii, monitoraci EKG, zátěžový test, eventuálně CMR. Kardiovaskulární riziko u jedinců středního a staršího věku by mělo být vyhodnoceno před zahájením namáhavých sportovních aktivit s využitím zavedených skórovacích systémů (např. SCORE2).

Tabulka 46 doporučení – Doporučení pro rizikovou stratifikaci a prevenci NSS u sportovců

	Třída ^a	Úroveň ^b
U sportovců s pozitivní anamnézou, abnormálním fyzikálním nálezem nebo abnormalitami EKG je doporučeno další vyšetření, včetně echokardiografie a/nebo CMR k potvrzení (nebo vyloučení) specifického onemocnění.	I	C

Pokračování na další straně

Tabulka 46 doporučení – Doporučení pro rizikovou stratifikaci a prevenci NSS u sportovců (Dokončení)

	Třída ^a	Úroveň ^b
Vhodné sportovní aktivity pro sportovce s kardiovaskulárními onemocněními spojenými s rizikem NSS jsou uvedeny v aktuálních doporučeních.	I	C
Nácvik KPR a použití AED je doporučeno pro zaměstnance sportovních zařízení.	I	C
Preparticipační zhodnocení kardiovaskulárního stavu by mělo být zvaženo u výkonnostních sportovců.	IIa	C
Ke zhodnocení kardiovaskulárního stavu u mladých výkonnostních sportovců (< 35 let) by mělo být zvaženo provedení fyzikálního vyšetření, 12svodového EKG a odběr anamnézy.	IIa	C
Kardiovaskulární riziko u jedinců středního a staršího věku by mělo být vyhodnoceno před zahájením namáhavých sportovních aktivit s využitím zavedených skórovacích systémů (např. SCORE2).	IIa	C

AED – automatický externí defibrilátor; CMR – magnetická rezonance srdce; KPR – kardiopulmonální resuscitace; NSS – náhlá srdeční smrt.

^a Třída doporučení.

^b Úroveň důkazů.

5.4 Prevence NSS u seniorů

Pokročilý věk byl v mnoha studiích nezávislým prediktorem nižšího benefitu z implantace ICD v celkovém přežívání, v analýze studií MADIT ve věku ≥ 75 let převažovalo nearytmické úmrtí. Rozhodnutí o indikaci k implantaci ICD by však vždy mělo být individuální, s přihlédnutím k celkovému stavu a komorbiditám pacienta.

Tabulka 47 doporučení – Doporučení k implantaci ICD u seniorů

	Třída	Úroveň
U seniorů, u nichž není očekáván benefit z implantace ICD kvůli věku a komorbiditám pacienta, může být zvaženo neimplantovat ICD.	IIb	B

ICD – implantabilní kardioverter-defibrilátor.

6 Klíčová sdělení

6.1 Obecné

- Zvýšená dostupnost defibrilátorů a nácvik resuscitace laickou veřejností jsou klíčové faktory ke zlepšení přežívání jedinců, kteří prodělají mimonemocniční oběhovou zástavu.
- Rizikové kalkulátory pro NSS a KA využívané v klinické praxi musejí naplňovat vysoké konsenzuální standardy pro vývoj, externí validaci a výsledky predikčních modelů.
- Genetické vyšetření je vyžadováno jako rutinní součást péče u pacientů s genetickými kardiomyopatiemi a arytmiickými syndromy.

- Dostupnost expertního multidisciplinárního týmu je vyžadována ke genetickému vyšetření a poradenství.
- Mnohostranný přístup je vyžadován k systematickému vyšetření jedinců přeživších oběhovou zástavu.
- Komplexní pitva je doporučena u všech obětí náhlé smrti do 50 let a byla by žádoucí u všech obětí náhlé smrti.
- Klinické a genetické vyšetření obětí SADS a jejich rodinných příslušníků vede u významné části rodin ke konkrétní diagnóze genetického srdečního onemocnění.
- Při léčbě arytmiické bouře refrakterní k farmakoterapii je žádoucí provedení výkonu ve specializovaném centru, kde jsou dostupné pokročilé techniky katetrizační ablace, modulace autonomního nervového systému a mechanické podpory oběhu.
- Při zvažování benefitu léčby ICD je nutno vzít v potaz i riziko nearytmického úmrtí, přání a kvalitu života pacienta.

6.2 Strukturální onemocnění srdce

- Katetrizační ablace je doporučena u pacientů s ICHS s opakovanými symptomatickými SMKT navzdory chronické léčbě amiodaronem.
- Katetrizační ablace je metodou první volby u pacientů s kardiomyopatií indukovanou komorovou extrasystolií.
- Indikace k implantaci ICD v primární prevenci by u pacientů s HNDKMP/DKMP neměla být omezena jen na EF LK ≤ 35 %. Je důležité zvážit i rizikové faktory (např. CMR, genetika).
- Pacienti s mutací LMNA vyžadují specifickou rizikovou stratifikaci pro NSS.
- Pacienti s ARVC mají vysoké procento adekvátních terapií ICD, které nemusejí být klasifikovány jako život zachraňující.
- U pacientů s HKMP mladších 16 let je ke stanovení rizika NSS užitečný validovaný kalkulátor (skóre HCM Risk-Kids).
- Elektrofyziologické vyšetření je indikováno u pacientů s myotonní dystrofií s palpitacemi suspektními pro arytmiie, synkopu nebo přeživších oběhovou zástavu.
- Katetrizační ablace je preferovanou metodou léčby SMKT u pacientů s korigovanou Fallotovou tetralogií.

6.3 Primární arytmiické syndromy

- Doporučenými betablokátory u pacientů s LQTS a CPVT jsou nadolol a propranolol.
- Kalkulace rizika arytmií (kalkulátor 1-2-3 Risk) může být prospěšná u asymptomatických pacientů s LQTS.
- EKG obraz typu 1 syndromu Brugada indukovaný testem s blokátorem sodíkového kanálu nestačí v nepřítomnosti jiných nálezů k diagnóze BrS.
- Riziková stratifikace NSS u asymptomatických pacientů s BrS se spontánním EKG obrazem typu 1 syndromu Brugada na EKG zůstává kontroverzní.
- Katetrizační ablace není rutinně doporučena u asymptomatických pacientů s BrS.
- Vyloučení strukturálního onemocnění srdce, kanálopatií a metabolických poruch je nutné před stanovením diagnózy idiopatické FK.
- Časná repolarizace (ERP) může být benigním nálezem a liší se od syndromu časná repolarizace (ERS)

- Levostranná sympatektomie je důležitou součástí péče o pacienty s CPVT a LQTS.

Literatura*

1. Zeppenfeld K, Tfelt-Hansen J, de Riva M, Winkel BG, Behr ER, Blom NA, Charron P, Corrado D, Dagres N, de Chillou C, Eckardt L, Friede T, Haugaa KH, Hocini M, Lambiase PD, Marijon E, Merino JL, Peichl P, Priori SG, Reichlin T, Schulz-Menger J, Sticherling C, Tzeis S, Verstraël A, Volterrani M;

ESC Scientific Document Group. 2022 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death. Originální verze je volně dostupná na <https://academic.oup.com/eurheartj/article/43/40/3997/6675633> a vyšla v časopise Eur Heart J 2022;43:3997–4126. doi: 10.1093/eurheartj/ehac262.

** Všechny další odkazy lze nalézt v původním fulltextovém dokumentu ESC.¹*