

Primární prevence náhlé srdeční smrti

Pavel Osmančík

Kardiocentrum, 3. interní – kardiologická klinika, 3. LF UK a FNKV, Praha



Riziko SCD a VT u HKMP ve srovnání s všeobecnou populací

- Analýza 3,3 mil obyvatel v 1997 – 2010
- incidence HKMP 1/10000
- riziko komorových arytmií zvýšeno 23,5x (12,7 – 43,7)
- riziko SCD zvýšeno 6,3x (3,7 – 10,8)
- riziko FS zvýšeno 3,8x (3,0 – 4,7)

Identifying unmet clinical need in hypertrophic cardiomyopathy using national electronic health records

Riziko kardiovaskulárního úmrtí u pacientů s HKMP

- Roční riziko kardiovaskulárního úmrtí u pacientů s HKMP cca 1 – 2%
- Hlavní příčiny: náhlá srdeční smrt (SCD), srdeční selhání, thromboembolismus
- Roční riziko SCD z důvodu VT/VF u HKMP = 0,81%
- SCD: nejen VT/VF (ale i vyšší riziko AV bloku)

ICD v sekundární prevenci SCD u HKMP

- Absence randomizovaných studií pro tuto populaci
- Výskyt SCD z důvodu VT = největší riziko výskytu VT v v dalším sledování v observačních studiích

ICD implantation is recommended in patients who have survived a cardiac arrest due to VT or VF or who have spontaneous sustained VT causing syncope or haemodynamic compromise and a life expectancy > 1 year.

I

B

Implantace ICD jako primární prevence SCD

- Absence randomizovaných studií pro populaci HKMP
- ICD: založena na rizikových faktorech vycházejících z observačních studií
- ICD jednoznačně doporučeno při 5letém riziku SCD $\geq 6\%$ (IIA)

Tradiční („staré“) rizikové faktory SCD u HKMP

Major risk factors

- ▶ NSVT (HR 2.89, 95% CI 2.21 to 3.58)
- ▶ FHSCD (HR 1.27, 95% CI 1.16 to 1.38)
- ▶ ABPRE (HR 1.30, 95% CI 0.64 to 1.96)
- ▶ Unexplained syncope (HR 2.68, 95% CI 0.97 to 4.38)
- ▶ MWT ≥ 30 mm (HR 3.1, 95% CI 1.81 to 4.40)

Other clinical features associated with increased SCD risk

- ▶ Young age
- ▶ Left ventricular outflow tract obstruction
- ▶ Atrial fibrillation
- ▶ Left atrial dilation
- ▶ Fractionation of paced ventricular electrograms
- ▶ Myocardial ischaemia
- ▶ Genetic mutations
- ▶ Left ventricular apical aneurysm

Prevention of sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy

O'Mahony C, et al. *Heart* 2014;**100**:254–260.

HCM Risk-SCD studie

- 3675 dospělých pacientů s HKMP sledovaných v 6 centrech (bez anamnézy VF či sVT)
- Klinické vyšetření, ECHO, EKG, Holter
- Kontroly a 6 m, sledovány parametry asociované s rizikem SCD či hemodynamicky významné VT
- standardní univariantní + následné multivariantní testování
- Model na stratifikaci rizika následně testován na validačním modelu dalších 1593 HKMP pacientů

A novel clinical risk prediction model for sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy (HCM Risk-SCD)

Constantinos O'Mahony¹, Fatima Jichi², Menelaos Pavlou⁸, Lorenzo Monserrat³, Aristides Anastasakis⁴, Claudio Rapezzi⁵, Elena Biagini⁵, Juan Ramon Gimeno⁶, Giuseppe Limongelli⁷, William J. McKenna¹, Rumana Z. Omar^{2,8} and Perry M. Elliott^{1*},
liomyopathy Outcomes Investigators

European Heart Journal (2014) 35, 2010–2020
doi:10.1093/eurheartj/eh439

HCM Risc-SCD studie (pokr.)

- 24313 paciento/roků, 198 pac. (5%) prodělalo SCD, tedy roční riziko: 0,81% 5leté riziko: 3,8%
- Parametry asociované se SCD:
 - věk (nižší)
 - maximální šířka stěny levé komory
 - velikost LS
 - maximální gradient LVOT
 - rodinná anamnéza SCD
 - přítomnost nsVT
 - nevysvětlitelná synkopa

HCM Risk-SCD studie

$$\text{Probability}_{\text{SCD at 5 years}} = 1 - 0.998^{\text{exp(Prognostic index)}}$$

where Prognostic index = $[0.15939858 \times \text{maximal wall thickness (mm)}] - [0.00294271 \times \text{maximal wall thickness}^2 \text{ (mm}^2)] + [0.0259082 \times \text{left atrial diameter (mm)}] + [0.00446131 \times \text{maximal (rest/Valsalva) left ventricular outflow tract gradient (mm Hg)}] + [0.4583082 \times \text{family history SCD}] + [0.82639195 \times \text{NSVT}] + [0.71650361 \times \text{unexplained syncope}] - [0.01799934 \times \text{age at clinical evaluation (years)}]$.



EUROPEAN
SOCIETY OF
CARDIOLOGY®

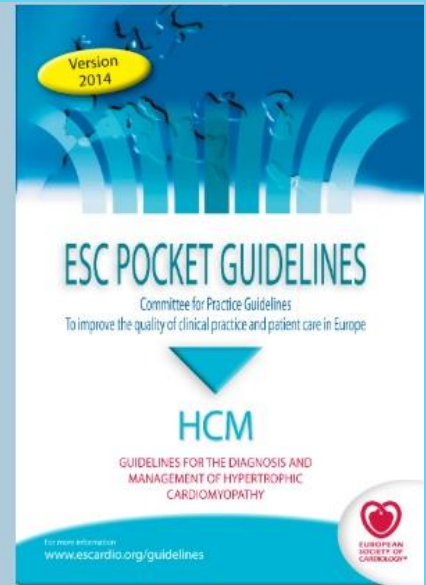
HCM Risk-SCD Calculator

Age	<input type="text"/>	Years	Age at evaluation
Maximum LV wall thickness	<input type="text"/>	mm	Transthoracic Echocardiographic measurement
Left atrial size	<input type="text"/>	mm	Left atrial diameter determined by M-Mode or 2D echocardiography in the parasternal long axis plane at time of evaluation
Max LVOT gradient	<input type="text"/>	mmHg	The maximum LV outflow gradient determined at rest and with Valsalva provocation (irrespective of concurrent medical treatment) using pulsed and continuous wave Doppler from the apical three and five chamber views. Peak outflow tract gradients should be determined using the modified Bernouilli equation: $\text{Gradient} = 4V^2$, where V is the peak aortic outflow velocity
Family History of SCD	<input type="radio"/> No <input type="radio"/> Yes		History of sudden cardiac death in 1 or more first degree relatives under 40 years of age or SCD in a first degree relative with confirmed HCM at any age (post or ante-mortem diagnosis).
Non-sustained VT	<input type="radio"/> No <input type="radio"/> Yes		3 consecutive ventricular beats at a rate of 120 beats per minute and <30s in duration on Holter monitoring (minimum duration 24 hours) at or prior to evaluation.
Unexplained syncope	<input type="radio"/> No <input type="radio"/> Yes		History of unexplained syncope at or prior to evaluation.

Risk of SCD at 5 years (%):

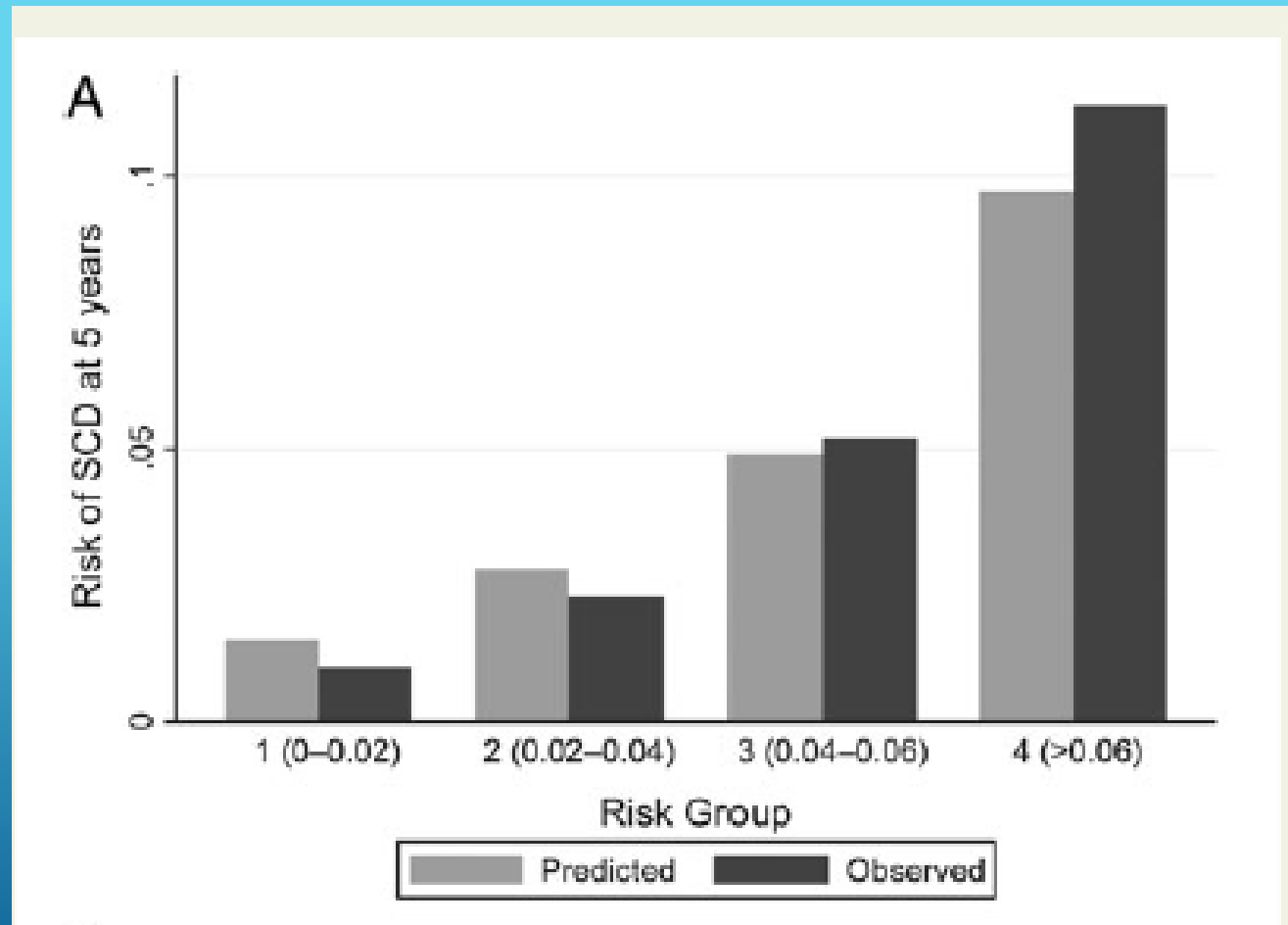
ESC recommendation:

Reset



www.HCMRisk.org

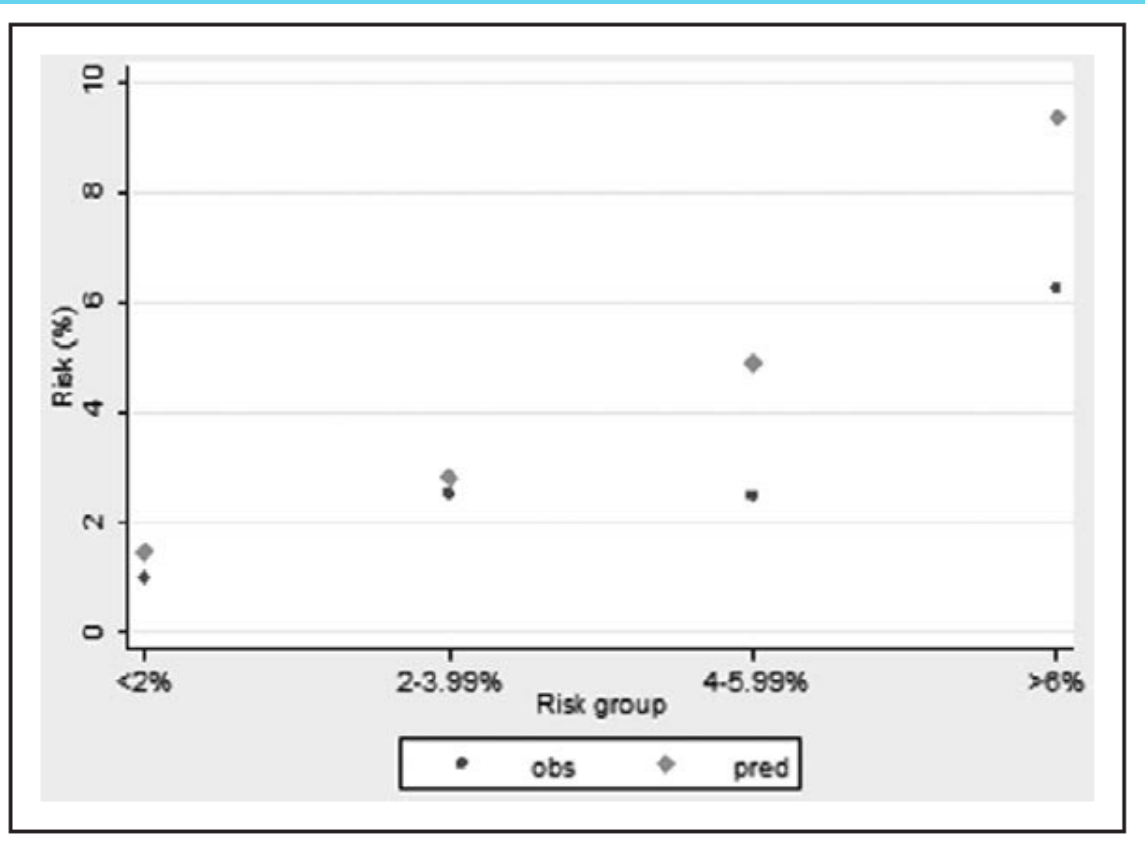
Validace prediktorů získaných ze studie HCM Risc-SCD



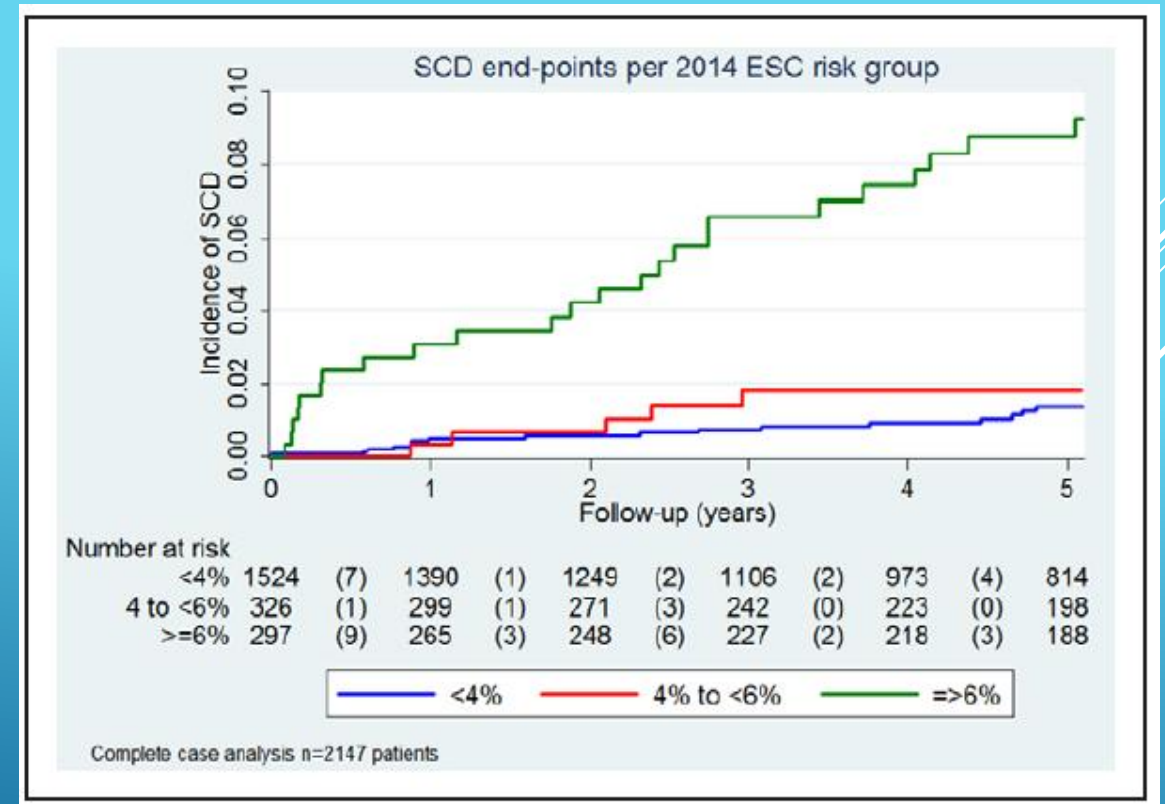
Validace HCM Risc algoritmu na dalších skupinách pacientů

- 3703 pacientů z USA, Asie, Evropy (retrospektivní studie), > 16 let bez dříve dokumentované VT/VF
- SCD (či adekvátní výboj ICD) přítomna u 73 pacientů (2%) během 5 let
- Pacienti s predikovaným rizikem < 4%: reálně pozorovaný 5 letý výskyt SCD u 1,4%
- Pacienti s predikovaným rizikem SCD \geq 6%: reálně pozorovaný 5 letý výskyt SCD u 8,9%

Porovnání skutečných a očekávaných výskytů SCD



Reálný výskyt SCD ve skupinách pacientů s predikovaným rizikem <4%, 4-6% a $\geq 6\%$

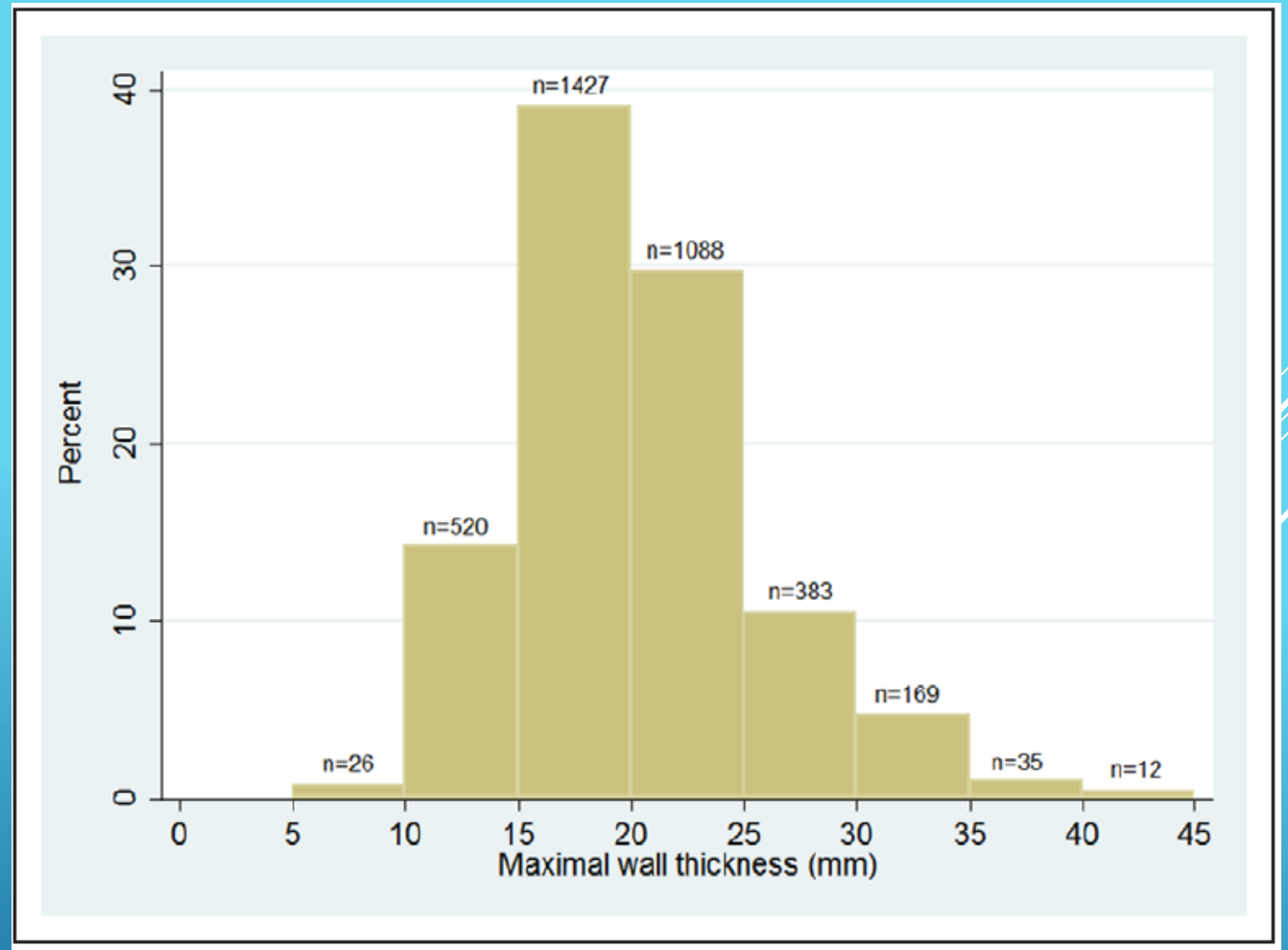


Hypertrofie LK a riziko VT

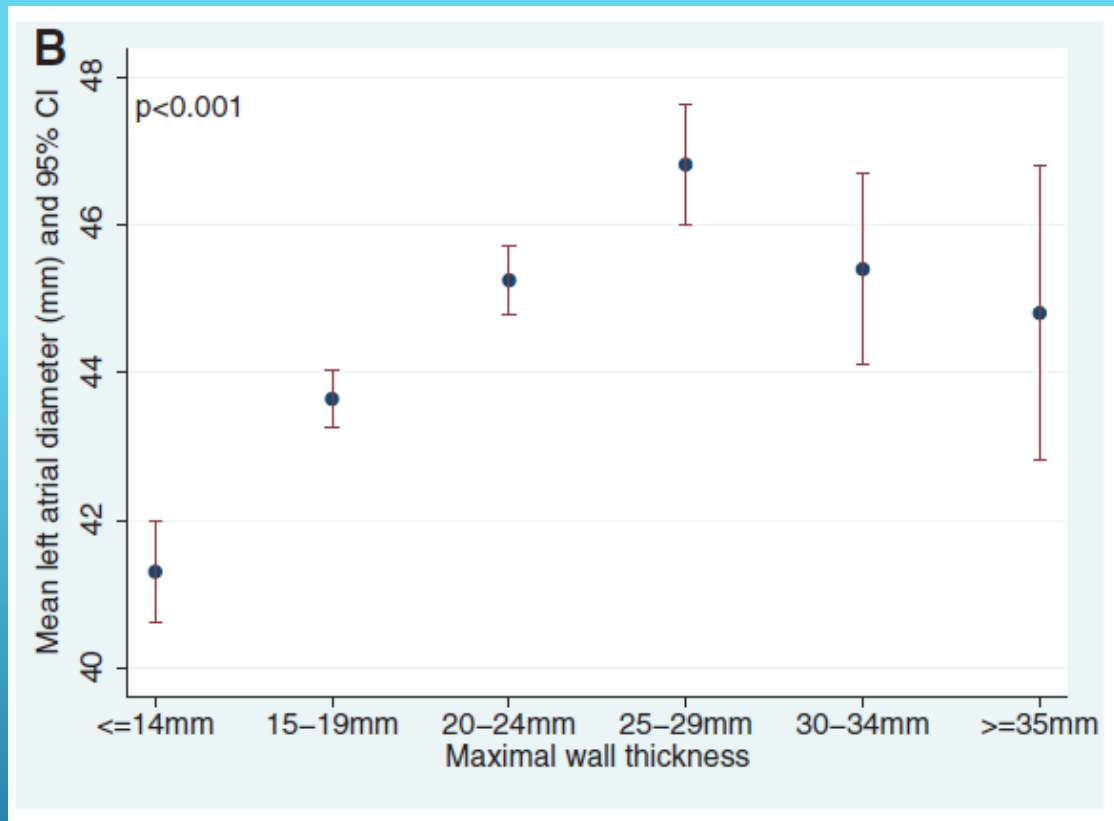
Distribuce maximální
šíře levé komory
srdeční v kohortě 3673
pacientů

Inverted U-Shaped Relation Between the Risk of Sudden Cardiac Death and Maximal Left Ventricular Wall Thickness in Hypertrophic Cardiomyopathy

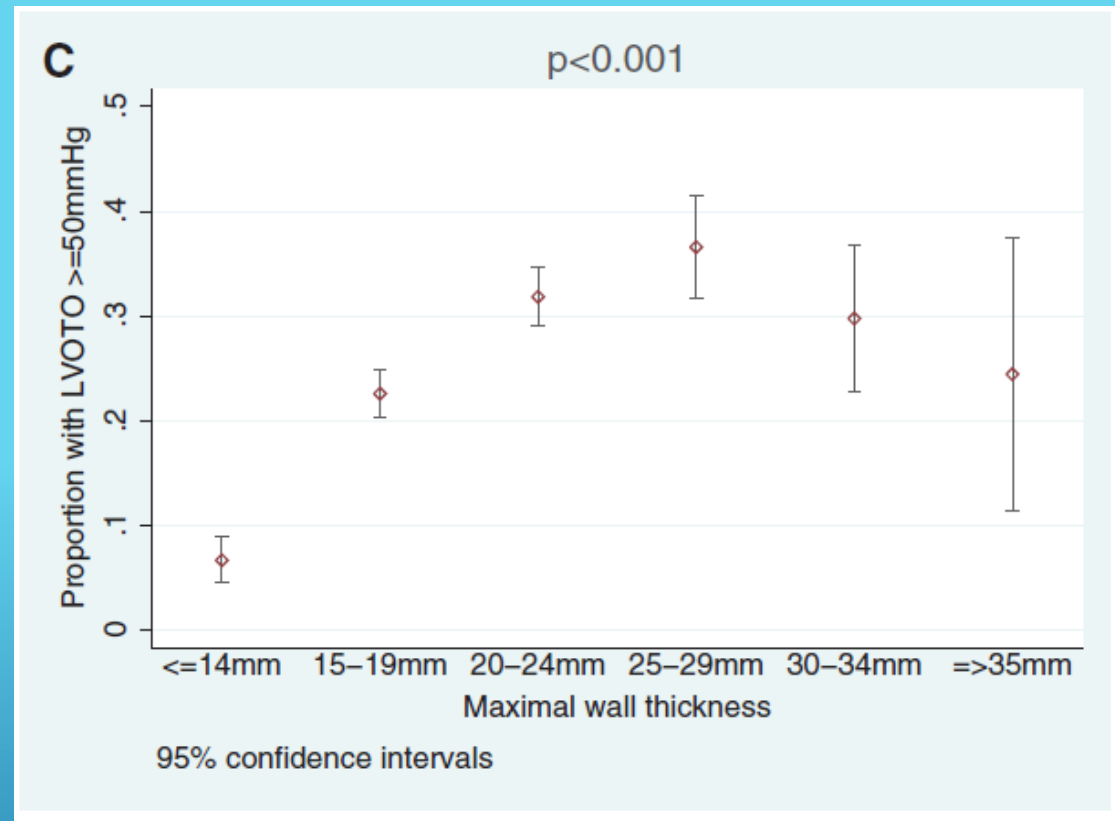
Circ Arrhythm Electrophysiol. 2016;9:e003818.



Vztah maximální šíře LK s vybranými dalšími parametry pacientů s HKMP

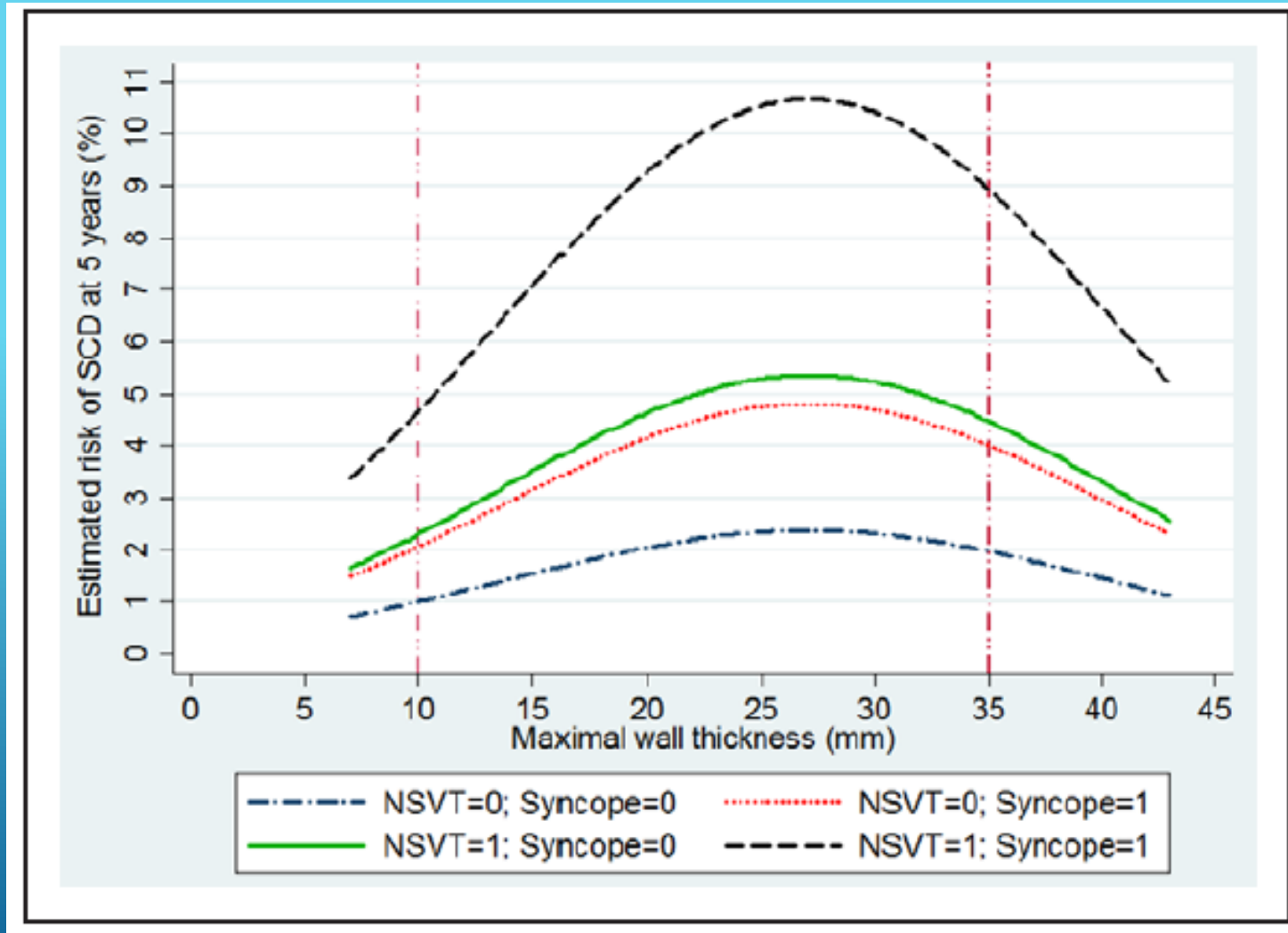


MWT a velikost LS



MWT a LVOT gradient

Vztah mezi 5letým rizikem SCD a maximální šířkou levé komory srdeční (invertovaná U křivka)



Nevysvětlitelná synkopa

- Nevysvětlitelná synkopa spojena s 2,5x vyšším rizikem SCD
- Ne každá synkopa je arytmiické (VT) příčiny (vasovagální, bradykardie, obstrukce v LVOT)

Doporučení pro pacienty s nevyjasněnou synkopou

- 48 hod Holter
- Zátěžové echokardiografické vyšetření (zejména u pacientů s obstrukcí a anamnézou synkopy při zátěži)
- U opakovaných synkop + jinak nízkého rizika SCD: ILR
- HUT: ne
- EFV: ne

Nesetrválé komorové tachykardie a riziko SCD

- nsVT: HR kolem 3,0
- Větší nebezpečí:
 - 7 QRS a více
 - frekvence nad 200/min

Programace ICD

- Testování ICD po implantaci není nutné (studie SIMPLE, stejné výsledky pro subpopulaci HKMP jako pro ostatní pacienty při uspokojivých parametrech)
- Poměrně velká pravděpodobnost neadekvátních výbojů při „starších“ algoritmech detekce a terapie VT =>
Programace ICD:
 - VT1 zóna: 160/min s 60 sec zpožděním terapie
 - VT2 zóna: 200/min s 12 sec zpožděním
 - VF zóny: 220/min

Závěr - implantace ICD v primární prevenci

- Doporučena na základě odhadu rizika dle HCM-Risc skórovacího systému
- Odhad rizika se mění v čase ! Reevaluace individuálního rizika alespoň 1x za dva roky (lépe 1x ročně)
- Implantace ICD jednoznačně doporučena při předpokládaném 5letém riziku 6% a více
- Implantace ICD má být zvažena při předpokládaném 5letém riziku v rozmezí ≥ 4 a $\leq 6\%$

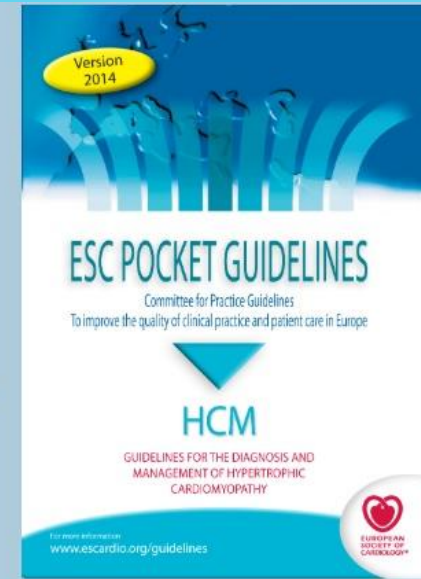
HCM Risk-SCD Calculator



Age	<input type="text"/>	Years	Age at evaluation
Maximum LV wall thickness	<input type="text"/>	mm	Transthoracic Echocardiographic measurement
Left atrial size	<input type="text"/>	mm	Left atrial diameter determined by M-Mode or 2D echocardiography in the parasternal long axis plane at time of evaluation
Max LVOT gradient	<input type="text"/>	mmHg	The maximum LV outflow gradient determined at rest and with Valsalva provocation (irrespective of concurrent medical treatment) using pulsed and continuous wave Doppler from the apical three and five chamber views. Peak outflow tract gradients should be determined using the modified Bernouilli equation: $\text{Gradient} = 4V^2$, where V is the peak aortic outflow velocity
Family History of SCD	<input type="radio"/> No <input type="radio"/> Yes		History of sudden cardiac death in 1 or more first degree relatives under 40 years of age or SCD in a first degree relative with confirmed HCM at any age (post or ante-mortem diagnosis).
Non-sustained VT	<input type="radio"/> No <input type="radio"/> Yes		3 consecutive ventricular beats at a rate of 120 beats per minute and <30s in duration on Holter monitoring (minimum duration 24 hours) at or prior to evaluation.
Unexplained syncope	<input type="radio"/> No <input type="radio"/> Yes		History of unexplained syncope at or prior to evaluation.

Risk of SCD at 5 years (%): <input type="text"/>
ESC recommendation: <input type="text"/>

Reset



www.HCMRisk.org