



# Το ΗΚΓ (12 Απαγωγών / Holter) ως Εργαλείο Διαστρωμάτωσης Κίνδυνου Αιφνιδίου Θανάτου στο Σύνδρομο Brugada & Long QT

Αντώνιος Π. Αντωνιάδης, MD, MSc, PhD, ECDS  
Καρδιολόγος – Ηλεκτροφυσιολόγος  
Διδάκτωρ Πανεπιστημίου Θεσσαλονίκης

Γ' Καρδιολογική Κλινική Α.Π.Θ  
Γ.Ν. «Ιπποκράτειο» Θεσσαλονίκης

# Disclosures

---

Honoraria: Medtronic, Boehringer Ingelheim, Promopharma



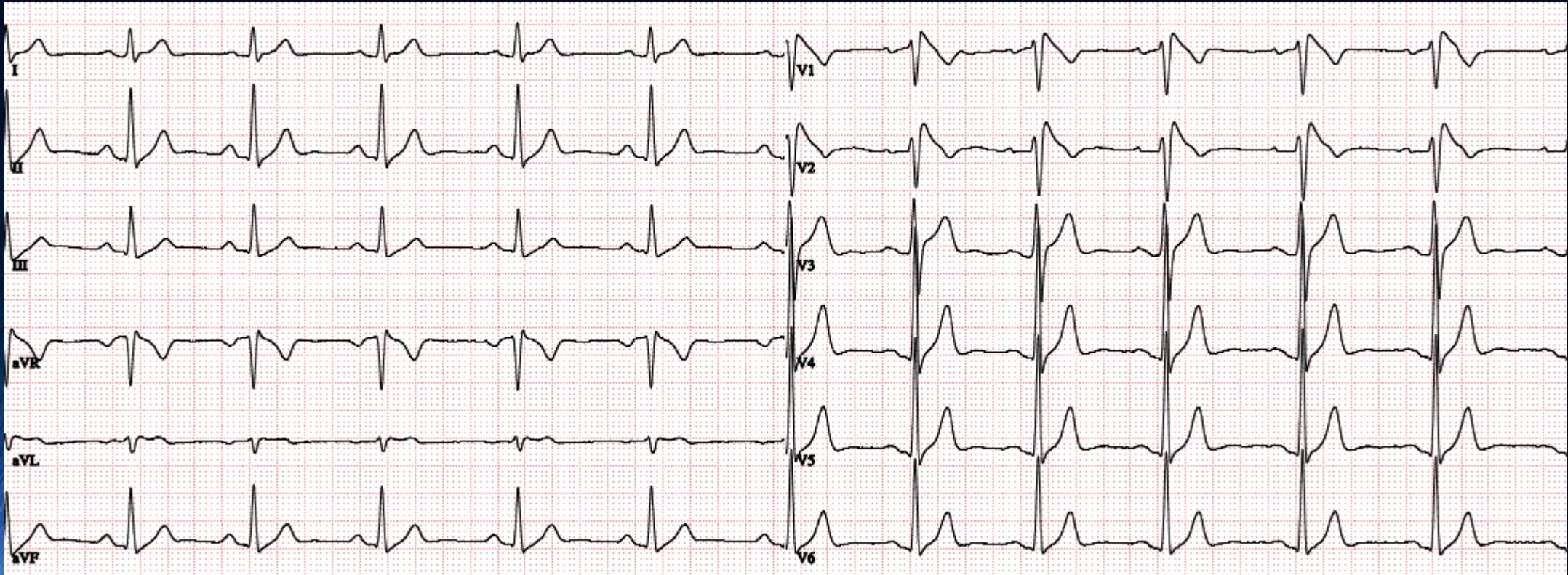
# Παρουσίαση περιστατικού



- Άνδρας, 28 ετών
- Τυχαίο ΗΚΓ εύρημα σε προληπτικό έλεγχο
- Προσυγκοπικό επεισόδιο στην κόπωση
- Επεισόδιο αισθήματος παλμών μετά κατανάλωση αλκοόλ
- Προ έτους επεισόδιο νυκτερινής αφύπνισης, αίσθημα ότι δεν μπορούσε να αναπνεύσει, αναφέρει ότι έβγαζε κραυγές για συνέλθει και είχε αυξημένους παλμούς



# Παρουσίαση περιστατικού



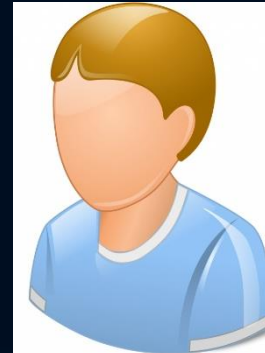


# Περαιτέρω ενέργειες;



Ουδέν

Κινιδίνη



ILR

ICD

ΗΦΕ



# Αιφνίδιος καρδιακός θάνατος





# Πρόληψη SCD

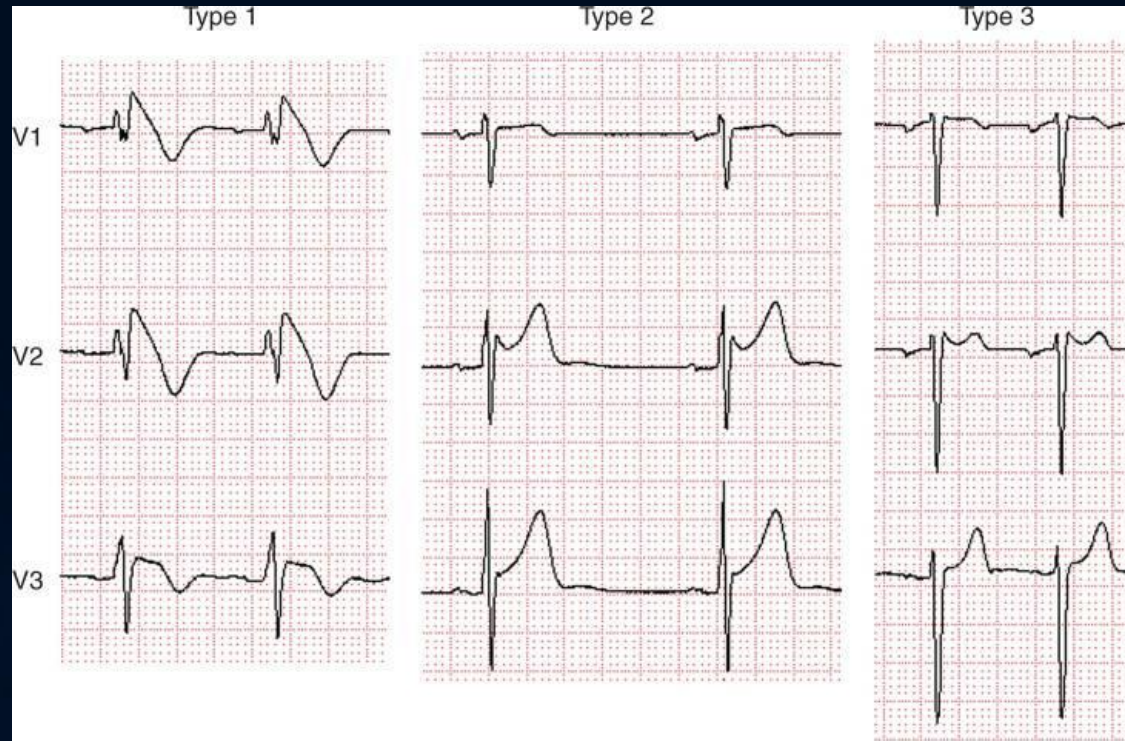
---



- Διάγνωση
- Διαστρωμάτωση κινδύνου
- Επιλογή της κατάλληλης θεραπείας



# Σύνδρομο Brugada



Antzelevitch C et al, Europace 2017;19:665–694



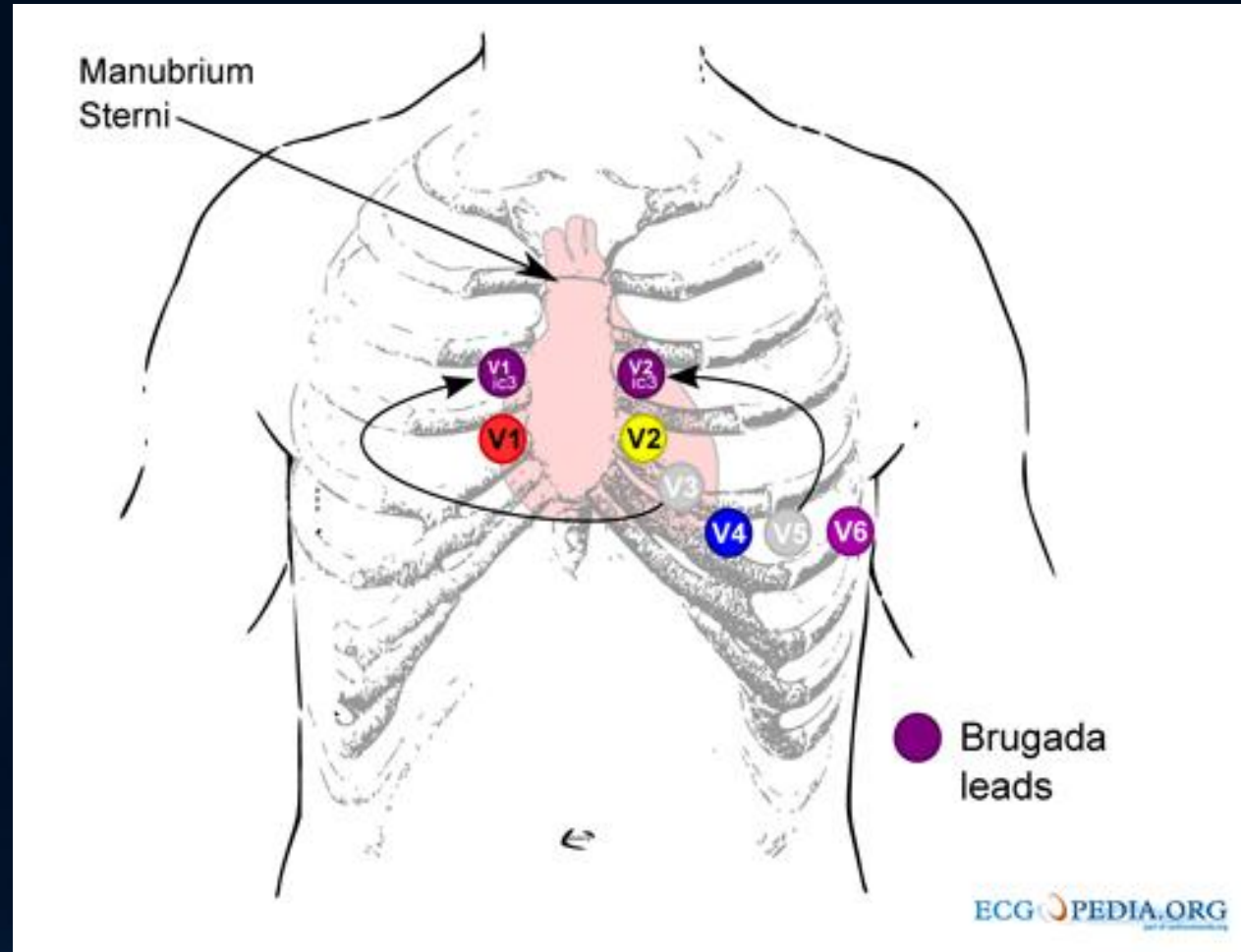
# Διάγνωση BrS



Εύρημα	Χαρακτηριστικά	Class
Αυτόματο τύπου 1 ΗΚΓ	Φυσιολογική καρδιά	I
Τύπου 1 ΗΚΓ μετά φαρμακευτική δοκιμασία ή επί πυρετού	Φυσιολογική καρδιά και cardiac arrest λόγω VF ή PVT	I
	Φυσιολογική καρδιά και 1 τουλάχιστο από: <ul style="list-style-type: none"><li>• Αρρυθμική συγκοπή ή νυχτερινή αγωνιώδης αναπνοή</li><li>• Οικογενειακό ιστορικό BrS</li><li>• Οικογενειακό ιστορικό αιφνιδίου θανάτου (&lt;45 έτη) με αρνητική νεκροτομή και συνθήκες ύποπτες για BrS.</li></ul>	IIa
	Φυσιολογική καρδιά	IIb

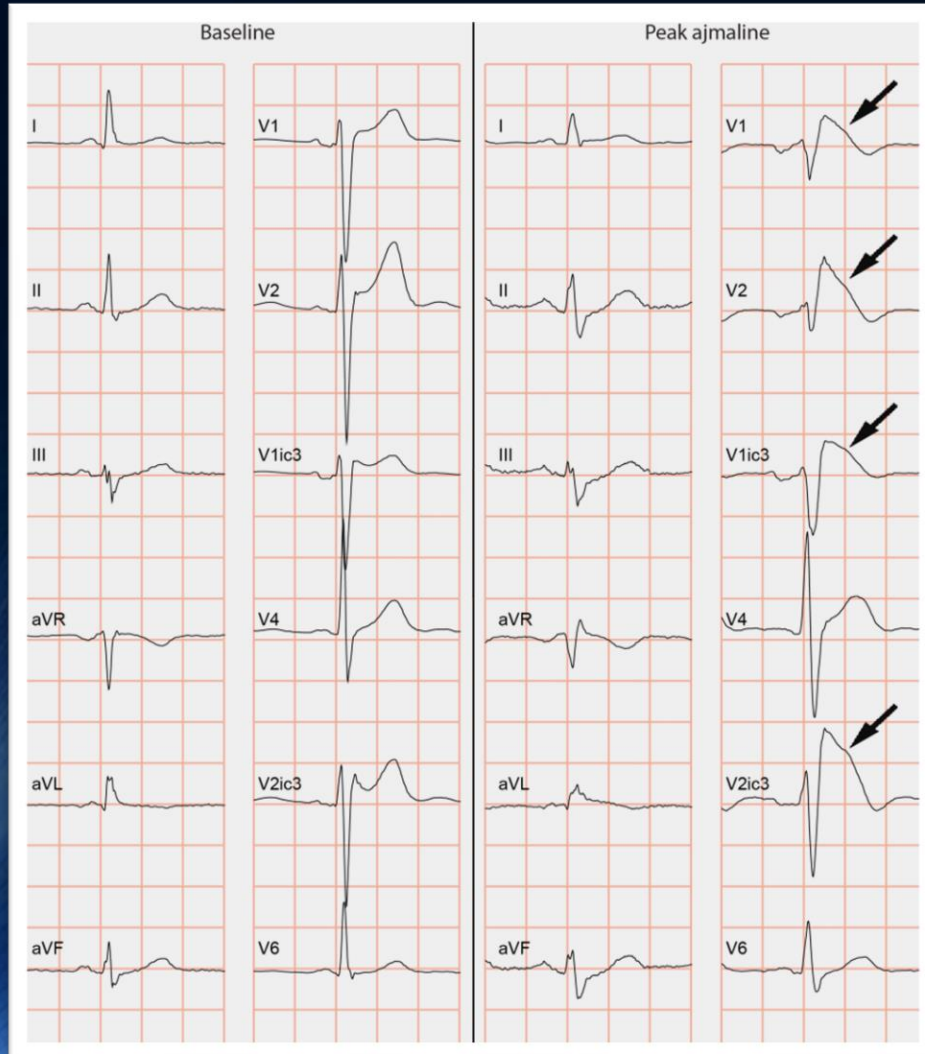


# Σύνδρομο Brugada





# Σύνδρομο Brugada



## Drugs used to unmask the Brugada ECG

Drug	Dose	Administration
Ajmaline	1 mg/kg over 10 minutes	Intravenous
Flecainide	2 mg/kg over 10 minutes	Intravenous
	200–300 mg	Oral (41 hour)
Procainamide	10 mg/kg over 10 minutes	Intravenous
Pilsicainide	1 mg/kg over 10 minutes	Intravenous

Antzelevitch C et al, Europace 2017;19:665–694



# Πρόληψη SCD σε BrS



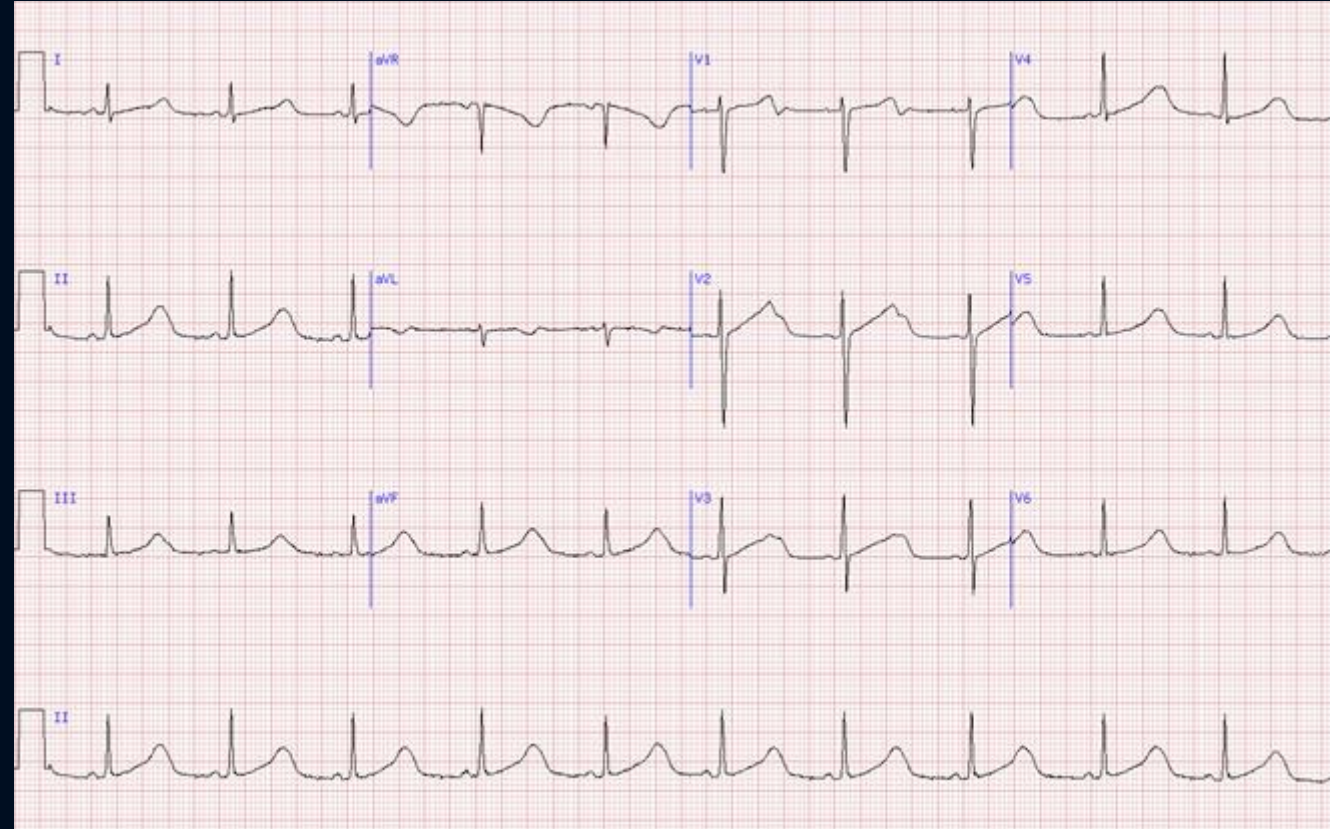
	Ένδειξη	Class
Γενικά μέτρα	Όλοι οι ασθενείς	I
ΗΦΕ	Ασυμπτωματικοί ασθενείς με αυτόματο τύπου I ΗΚΓ	IIb
Εμφύτευση ICD	Cardiac arrest	I
	Αυτόματη εμμένουσα VT	I
	Τύπου I ΗΚΓ και αρρυθμική συγκοπή	IIa
	Ορισμένοι ασυμπτωματικοί ασθενείς με προκλητή VF κατά την ΗΦΕ με έως 2 έκτακτα ερεθίσματα	IIb
Εμφύτευση ILR	Ασθενείς με συγκοπή αγνώστου αιτιολογίας	IIa
Κινιδίνη	Ασθενείς με κριτήρια για ICD αλλά αντενδείκνυται ή δεν είναι αποδεκτό ή έχουν επαναλαμβανόμενες εκφορτίσεις	IIa
Ισοπρεναλίνη i.v.	Ασθενείς με ηλεκτρική θύελλα	IIa
Κατάλυση	Ασθενείς με επαναλαμβανόμενες δόκιμες εκφορτίσεις ICD παρά τη φαρμακευτική αγωγή	IIa



# Παρουσίαση περιστατικού



- Γυναίκα, 21 ετών
- Ιστορικό επιληπτικών κρίσεων
- Δεν λαμβάνει φαρμακευτική αγωγή
- Ηλεκτρολύτες κ.φ.
  
- QT 600 msec

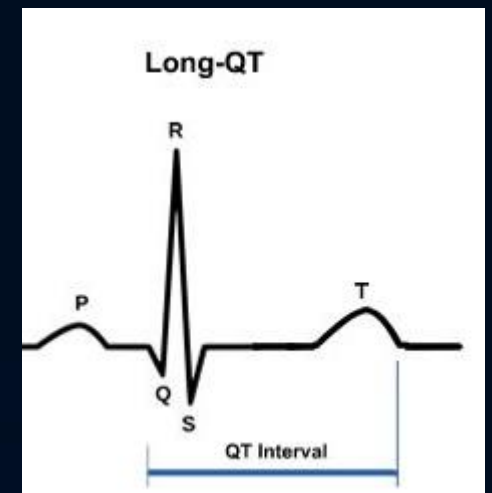
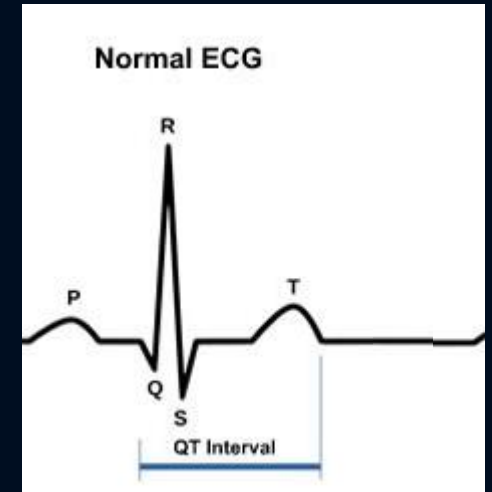




# Congenital Long-QT Syndrome



- Γονιδιακές μεταλλάξεις που σχετίζονται με ανωμαλίες στην καρδιακή επαναπόλωση
- Αυξημένο κίνδυνος εμφάνισης κοιλιακών αρρυθμιών και αιφνίδιου θανάτου
- Οι συχνότερες μεταλλάξεις εμφανίζονται στα γονίδια που κωδικοποιούν τους διαύλους ιόντων καλίου και νατρίου

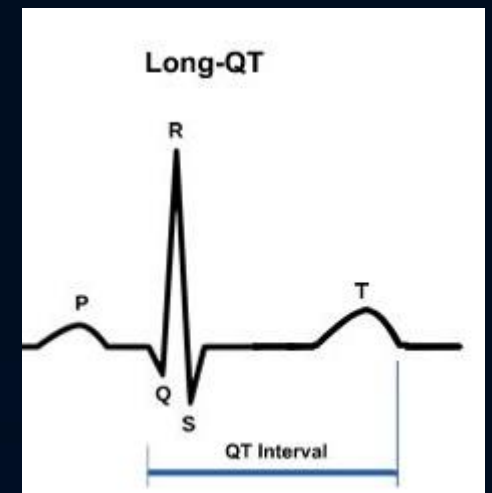
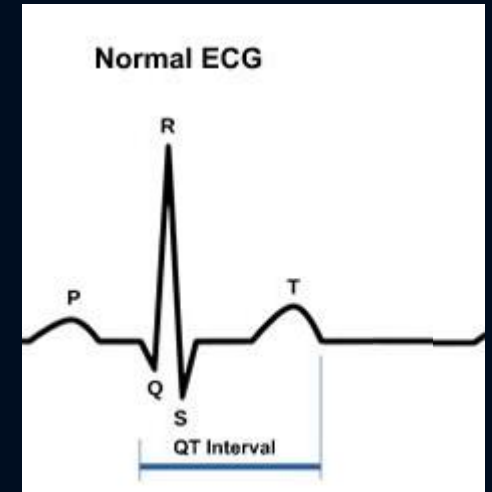




# Congenital Long-QT Syndrome



- Κληρονομική νόσος (85%)
- Επιπολασμός  $\geq 1/5000$  έως  $1/1000$
- 13 Γονίδια (LQTS1 έως LQTS13)
- Μεταλλάξεις στο ίδιο γονίδιο δεν προκαλούν πάντα τις ίδιες εκδηλώσεις

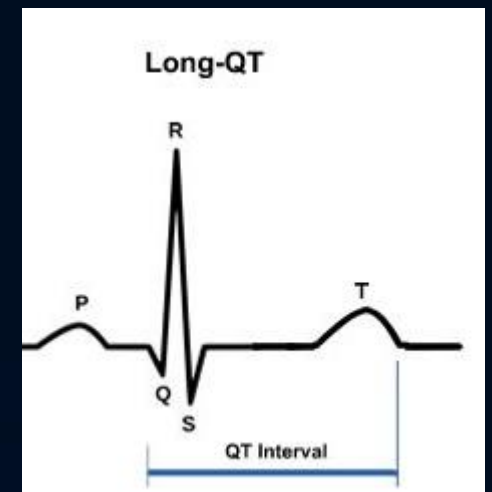
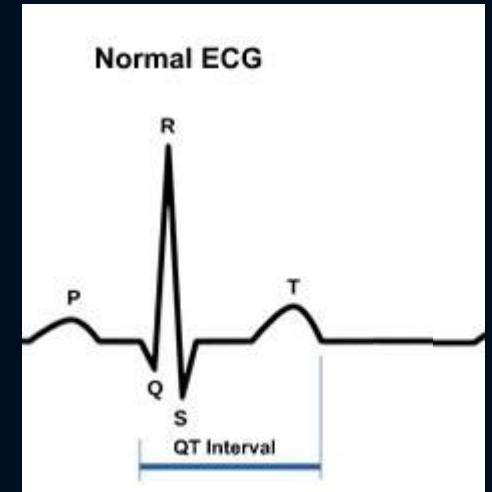




# Ιστορικό



- Ασυμπτωματικοί ή
  - Συγκοπή
  - Αίσθημα παλμών
  - Καρδιακή ανακοπή
  - Άτυπες εκδηλώσεις (ανεξήγητη συγκοπή, πνιγμός ή τροχαίο ατύχημα, «επιληψία»)
- Μέση ηλικία πρώτης εκδήλωσης 14 έτη (από 1 έτους έως 5<sup>η</sup>-6<sup>η</sup> δεκαετία)
- Οικογενειακό ιστορικό





# ΗΚΓ στη διάγνωση LQTS

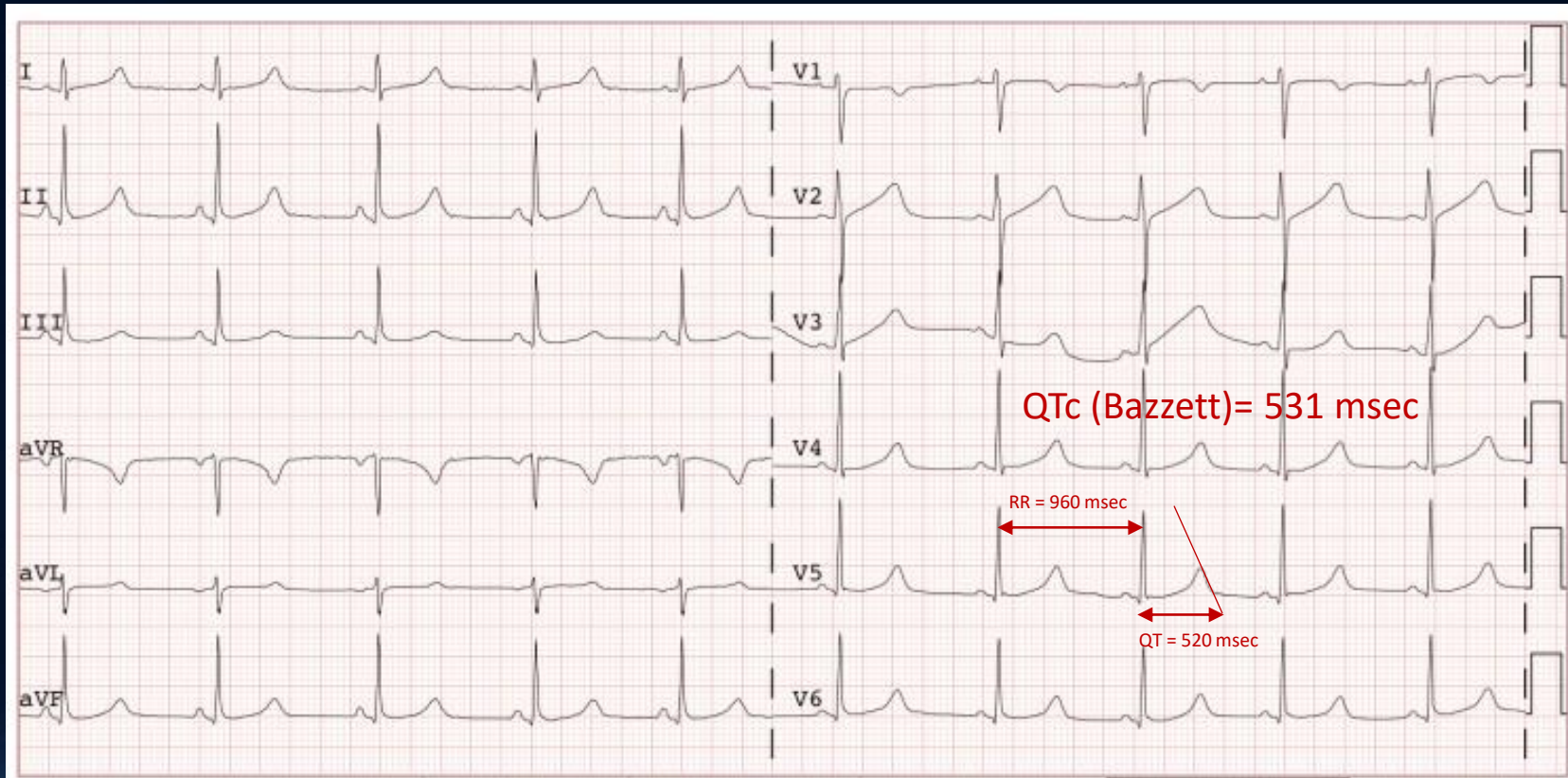
---



- ΗΚΓ ηρεμίας σε ύπτια ή/και όρθια θέση
- Δοκιμασία κοπώσεως
- Συνεχής καταγραφή ΗΚΓ



# Μέτρηση QT στο ΗΚΓ

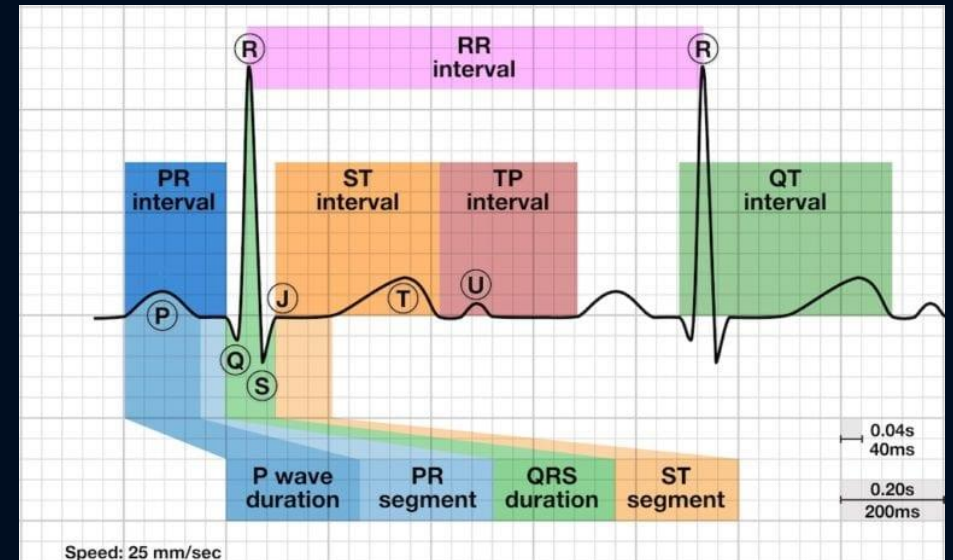




# Μέτρηση QT στο ΗΚΓ



- Πολλαπλά ΗΚΓ
- Πιο αξιόπιστη σε συχνότητα 60 bpm
- Απαγωγές II και V5
- Εξισώσεις διόρθωσης
  - Bazett:  $QT_c = QT / \sqrt{RR}$
  - Fridericia:  $QT_c = QT / RR^{1/3}$
  - Framingham:  $QT_c = QT + 0.154 (1 - RR)$
  - Hodges :  $QT_c = QT + 1.75 (HR - 60)$

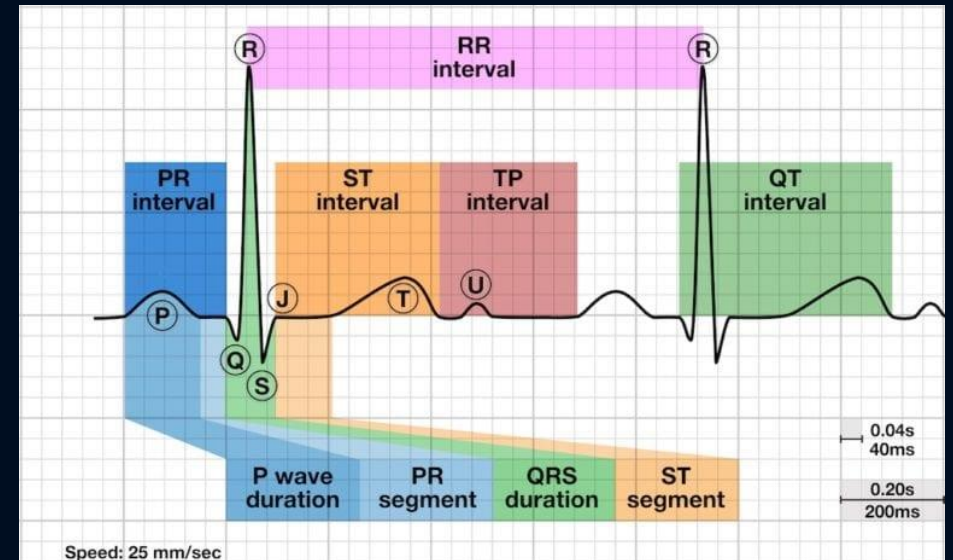




# Μέτρηση QT στο ΗΚΓ

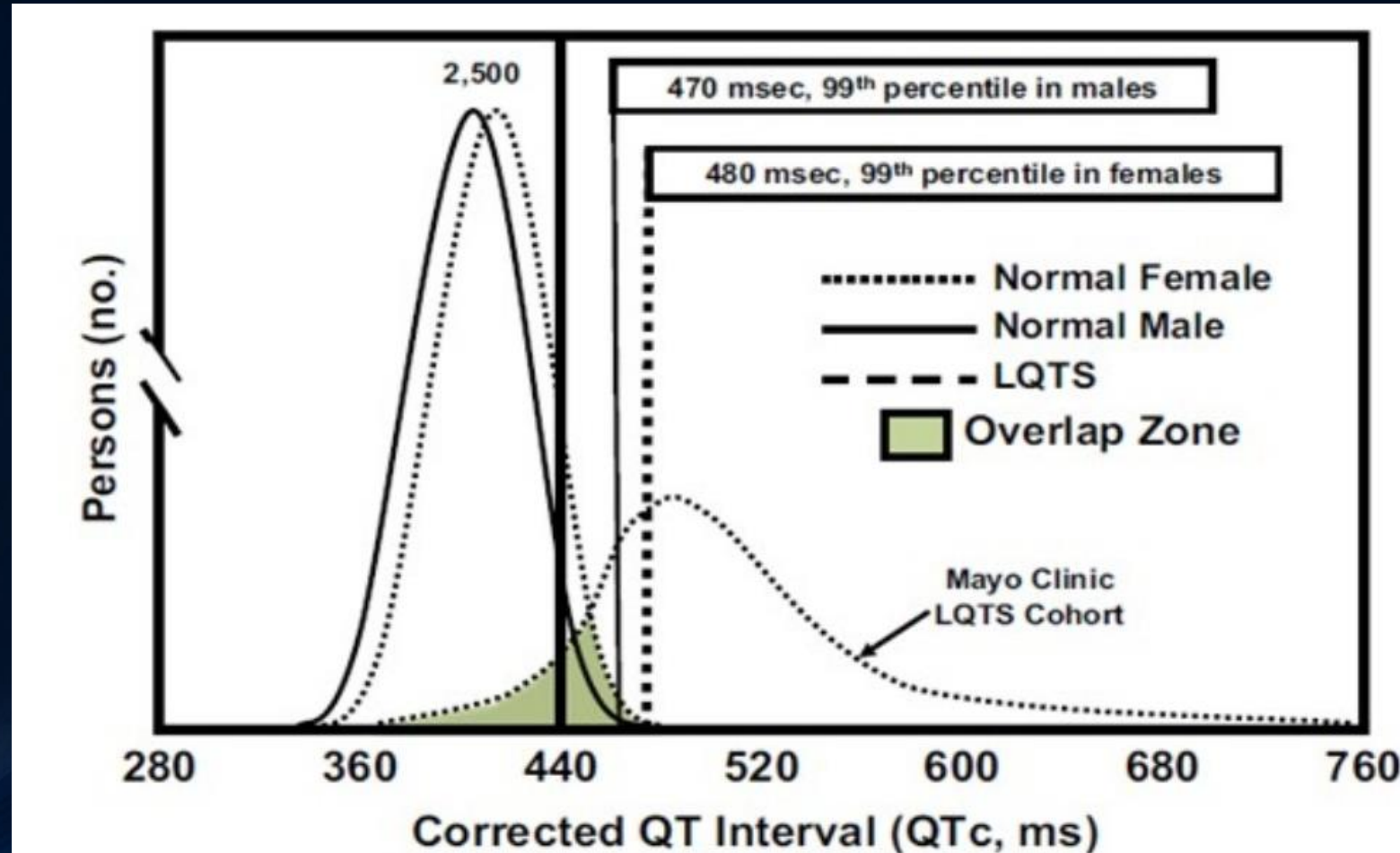


- Πολλαπλά ΗΚΓ
- Πιο αξιόπιστη σε συχνότητα 60 bpm
- Απαγωγές II και V5
- Εξισώσεις διόρθωσης
  - Bazett:  $QT_c = QT / \sqrt{RR}$
  - Fridericia:  $QT_c = QT / RR^{1/3}$
  - Framingham:  $QT_c = QT + 0.154 (1 - RR)$
  - Hodges :  $QT_c = QT + 1.75 (HR - 60)$



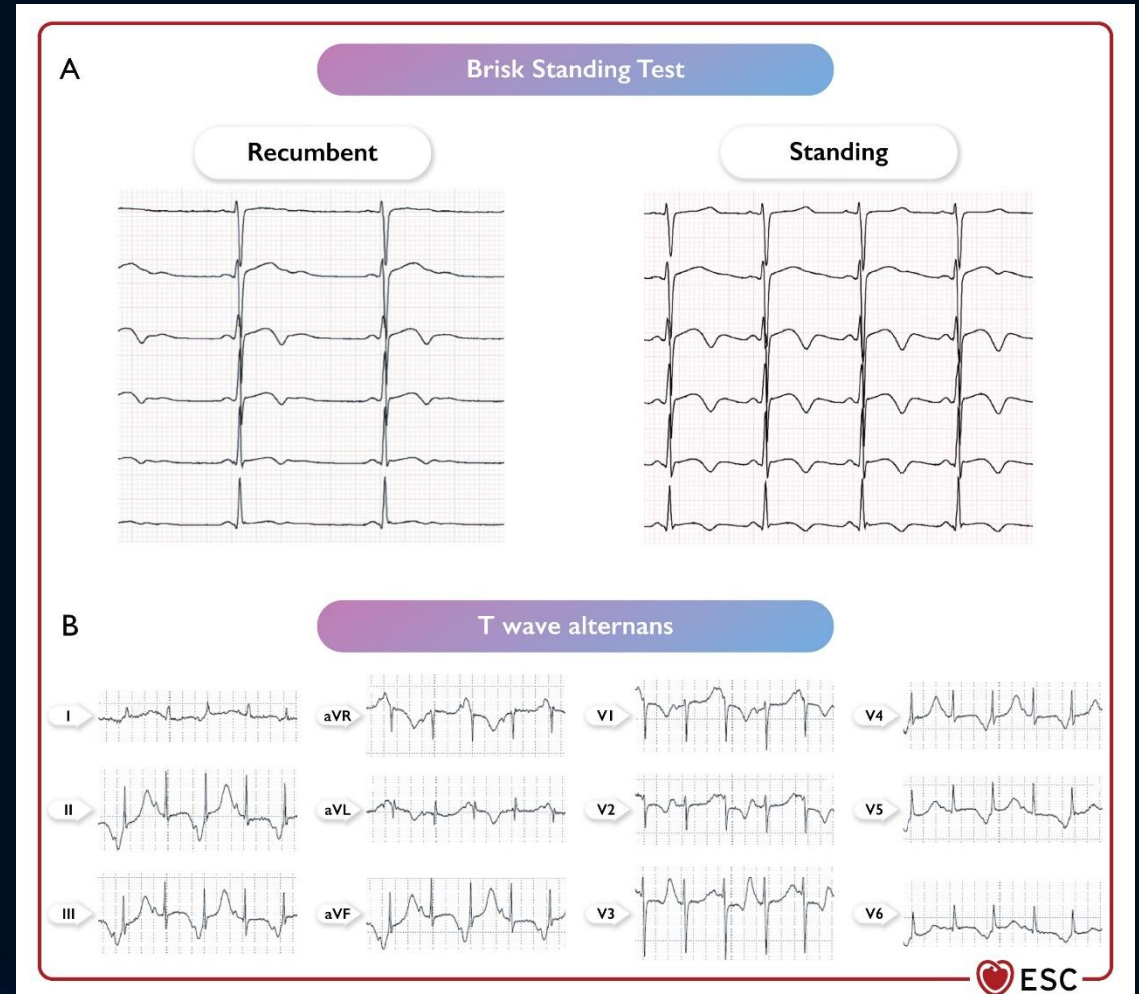
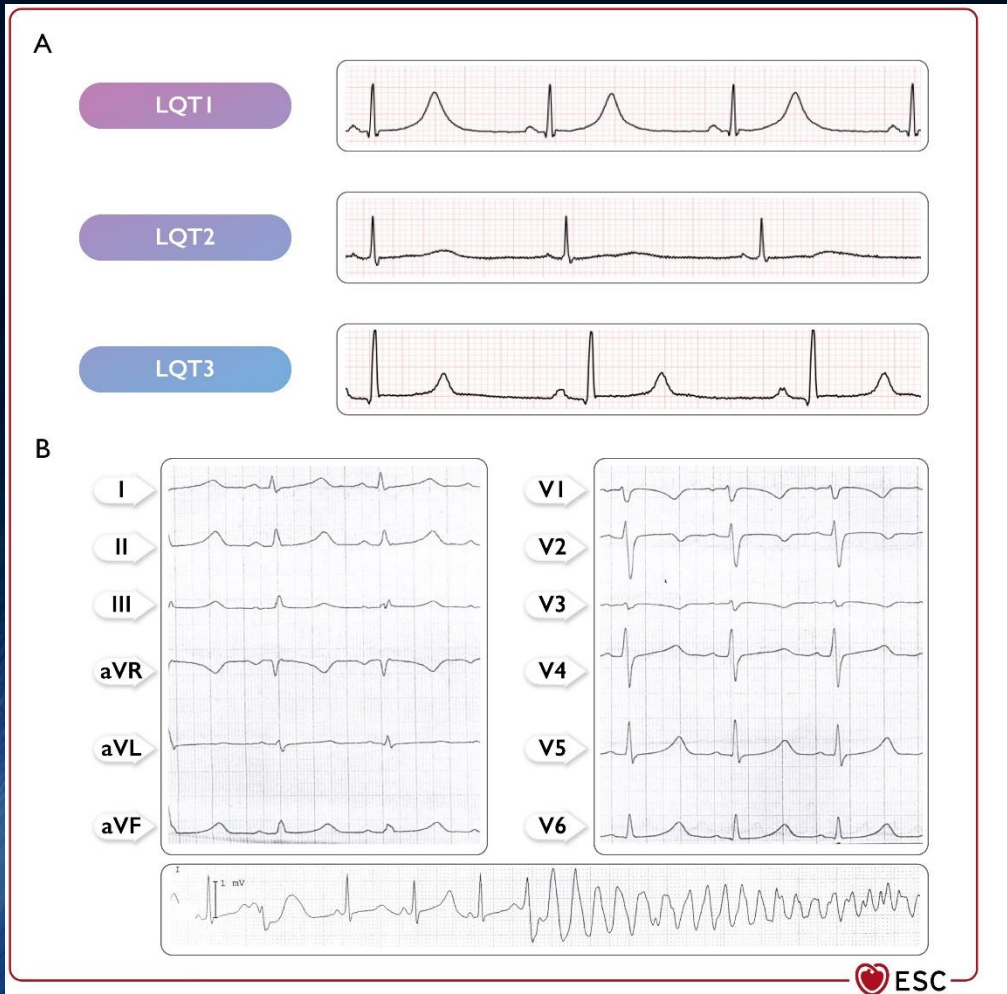


# Ηλεκτροκαρδιογράφημα





# Long QT syndrome



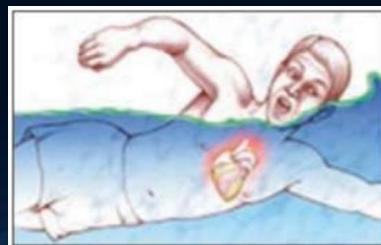
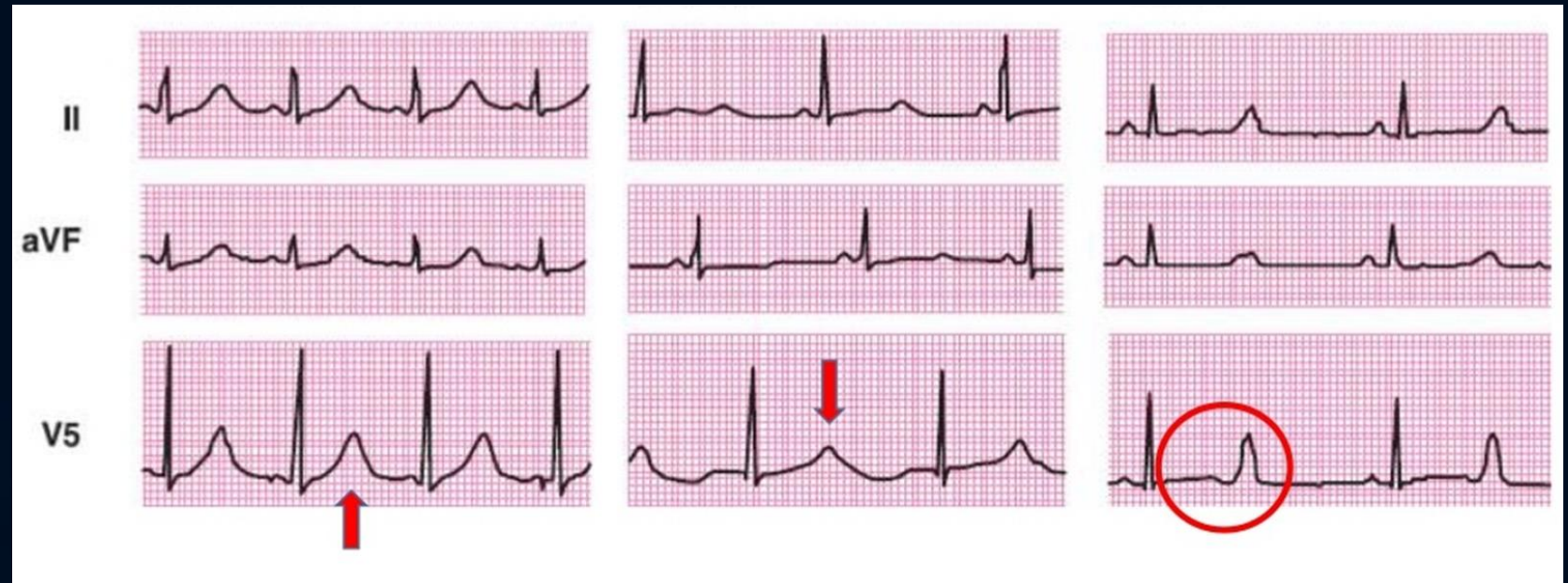


# ΗΚΓ σε υπότυπους LQTS

LQTS1

LQTS2

LQTS3





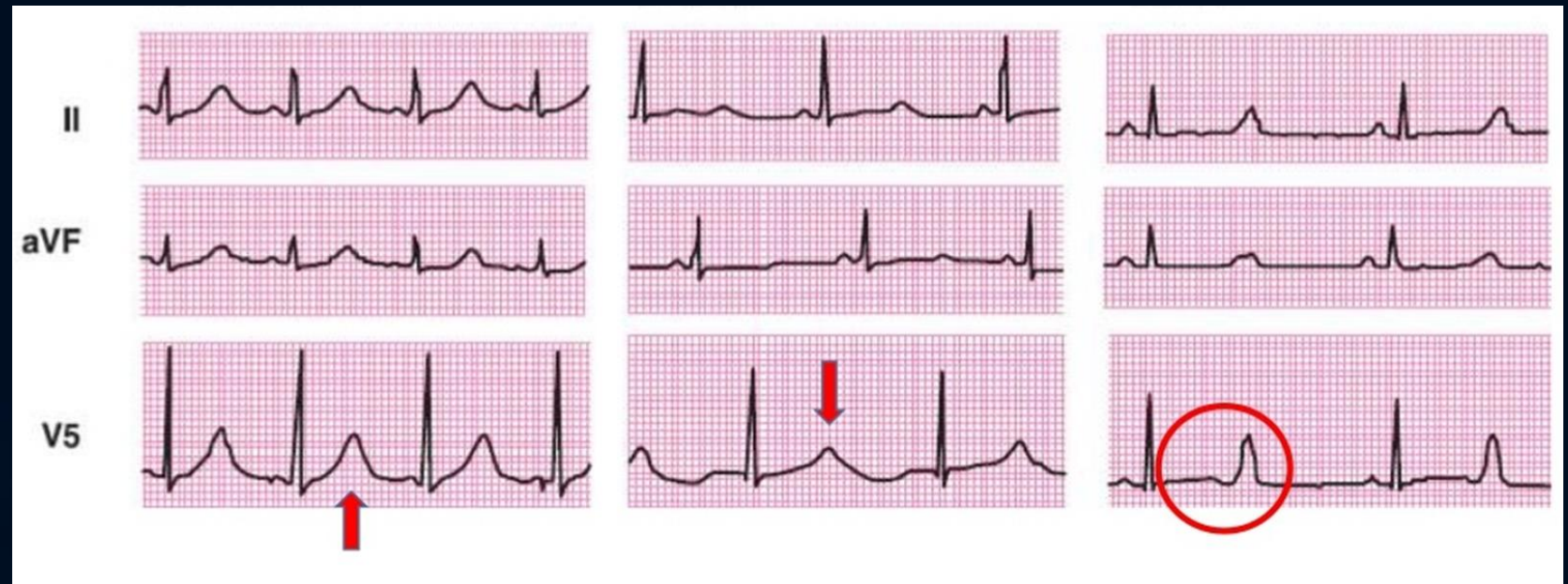
# Δοκιμασία κοπώσεως



## LQTS1

## LQTS2

## LQTS3



↓ χρονότροπος απάντηση  
Μη βράχυνση QT  
Παράταση QT στην ανάνηψη

κ.φ. χρονότροπος απάντηση  
Βράχυνση QT  
Παράταση QT στην ανάνηψη  
(>4 min)

κ.φ. ή ↓ χρονότροπος απάντηση  
Έντονη βράχυνση QT  
Βράχυνση QT στην ανάνηψη

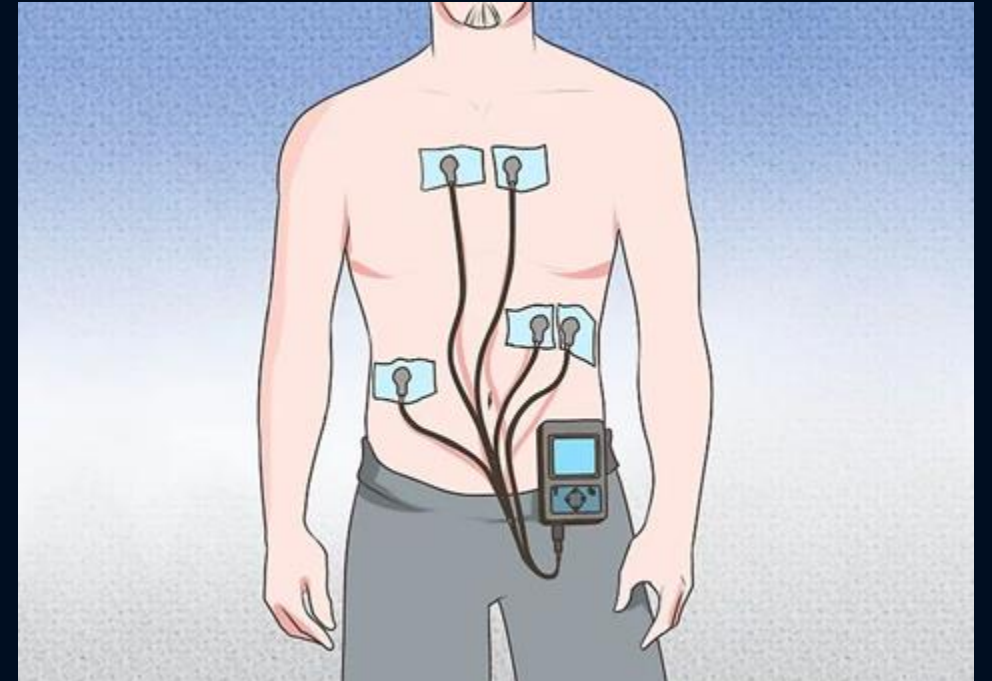


# Συνεχής καταγραφή ΗΚΓ



QT και ΗΚΓ χαρακτηριστικά LQTS μπορεί να ποικίλλουν κατά τη διάρκεια της ημέρας:

- Διαλείπουσα παράταση QT
- Βραδυαρρυθμίες
- T-wave alternans
- T-wave notching
- Holter 12 αγωγών: Μεταβολές στη μορφολογία του κύματος T, ιδίως τη νύχτα





# Διάγνωση LQTS



Findings			Points
ECG	QTc	≥480 ms	3.5
		≥460–479 ms	2
		≥450–459 ms (in males)	1
		≥480 ms during 4th minute of recovery from exercise stress test	1
	<i>Torsade de pointes</i>	2	
	T wave alternans	1	
	Notched T wave in 3 leads	1	
	Low heart rate for age	0.5	
Clinical history	Syncope	With stress	2
		Without stress	1
Family history	Family member(s) with definite LQTS		1
	Unexplained SCD at age <30 years in first-degree family		0.5
Genetic finding	Pathogenic mutation		3.5

© ESC 2022



# Διάγνωση LQTS



	Class
QTc $\geq$ 480 msec ή LQTS score $>3$	I
Παθολογική μετάλλαξη ανεξάρτητα από το QTc	I
QTc $\geq$ 460 msec σε αρρυθμική συγκοπή και απουσία δευτεροπαθούς παράτασης του QT	IIa

	Class
Γενετικός έλεγχος σε κλινική διάγνωση LQTS	I



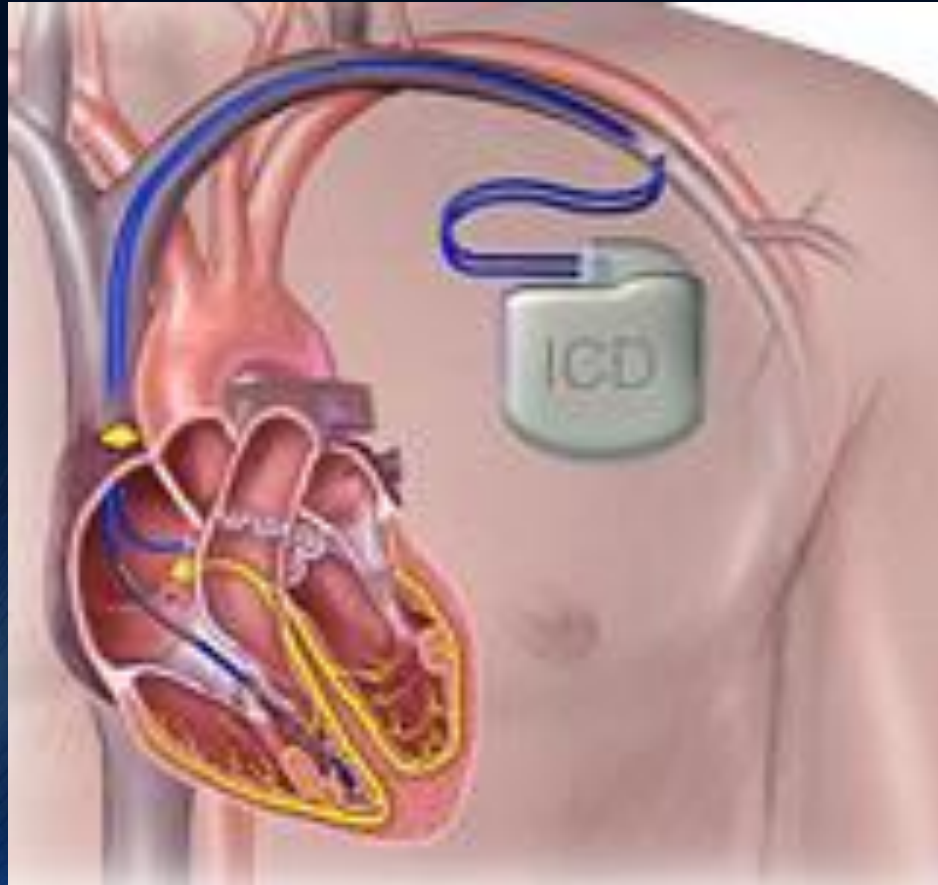
# Πρόληψη SCD σε LQTS



Γενικά μέτρα	Class
Αποφυγή: <ul style="list-style-type: none"><li>• Φαρμάκων που παρατείνουν το QT</li><li>• Ηλεκτρολυτικών διαταραχών</li><li>• Ειδικών triggers ανάλογα με τον γονότυπο</li></ul>	I
β-αποκλειστές (Nadolol ή Propranolol) σε παρατεταμένο QT	I
β-αποκλειστές σε παθολογική μετάλλαξη με φυσιολογικό QTc	IIa
Μεξιλετίνη σε LQT3 με παρατεταμένο QT	I



# Πρόληψη SCD σε LQTS





# Πρόληψη SCD σε LQTS



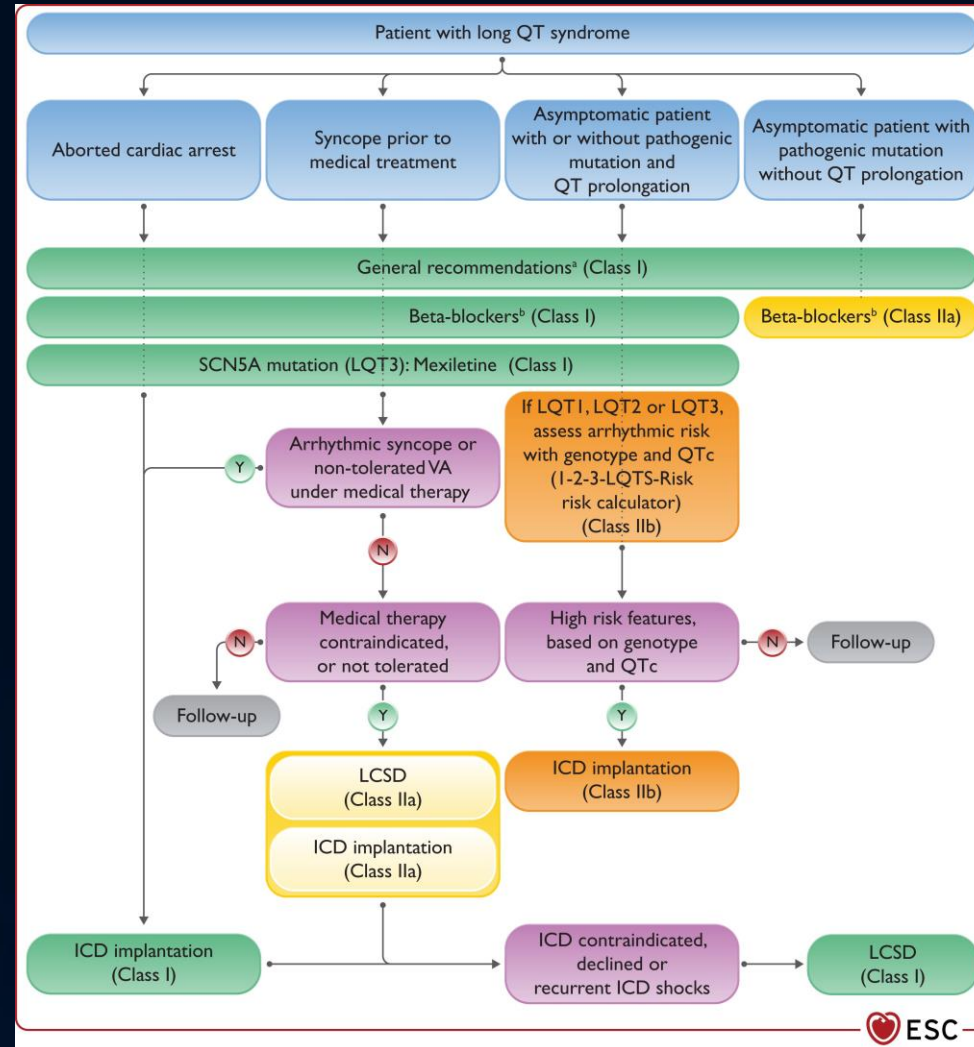
	Ένδειξη	Class
Εμφύτευση ICD	+ β-αποκλειστές σε cardiac arrest	I
	Συμπτωματικοί ασθενείς υπό β-αποκλειστές και ειδικές θεραπείες με βάση το γονότυπο	I
	Συμπτωματικοί ασθενείς όταν οι β-αποκλειστές και οι ειδικές θεραπείες με βάση το γονότυπο αντενδείκνυνται ή δεν είναι ανεκτές	IIa
	Ασυμπτωματικοί ασθενείς υψηλού κινδύνου με βάση το 1-2-3 LQTS Risk calculator	IIb
Left cardiac sympathetic denervation (LCSD)	Συμπτωματικοί ασθενείς όπου αντενδείκνυται ή δεν είναι αποδεκτή η εμφύτευση ICD	I
	Συμπτωματικοί ασθενείς όταν οι β-αποκλειστές και οι ειδικές θεραπείες με βάση το γονότυπο αντενδείκνυνται ή δεν είναι ανεκτές	IIa

$$P_{LAE \text{ at } 5 \text{ years}} = 100 \times (1 - 0.9849143482^{\exp(\text{Prognostic Index})})$$

where Prognostic Index =  $0.01365 \times (\text{QTc} - 469.9075194) + 0.83454 \times \text{LQT2} + 0.94523 \times \text{LQT3}$ .

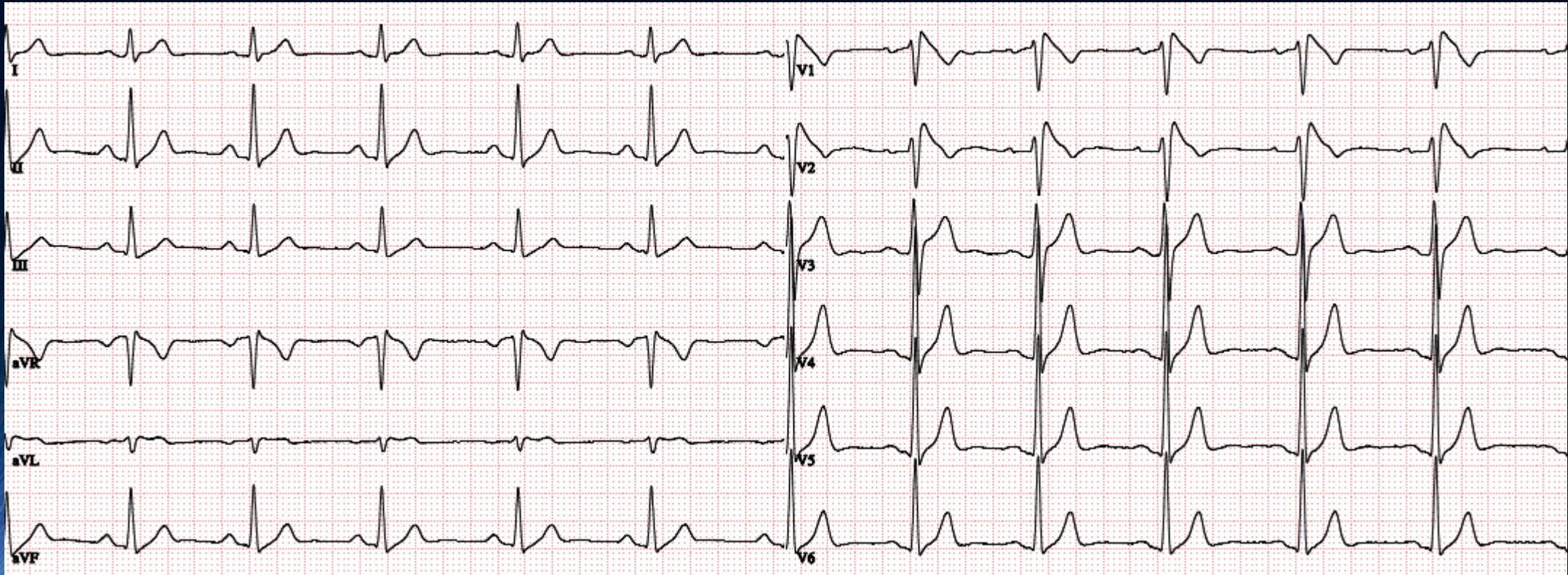


# Πρόληψη SCD σε LQTS



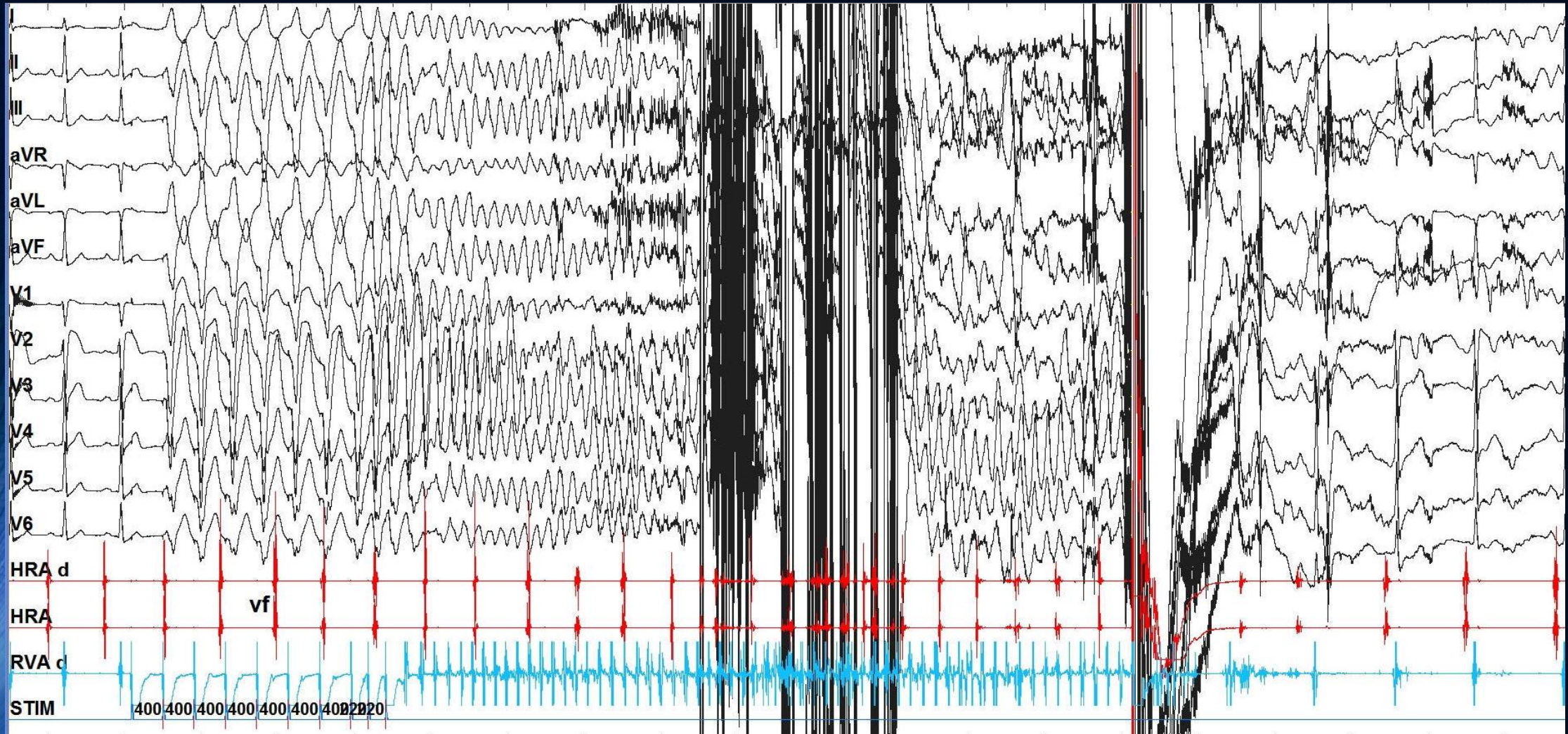


# Παρουσίαση περιστατικού





# Παρουσίαση περιστατικού





It's amazing what you don't see,  
though. Even when it's right in front  
of your eyes.

— *Sara Shepard* —