Česká asociace kardiovaskulárních zobrazovacích metod

Výroční sjezd ČKS, Brno, 16.května 2023

Riziko náhlé srdeční smrti - pomohou nám zobrazovací metody? - hypertrofická kardiomyopatie

Radek Pudil

1.interní kardioangiologická klinika

LF UK a FN Hradec Králové

HCM: epidemiologie a výskyt SCD

Výskyt HCM:

- prevalence 1 na 500 (děti méně)
- až 60% genetická podmíněnost (mladší s rodinnou anamnézou)

Mortalita:

- roční mortalita 1-2% (0,5)
- podle výpisu ICD: adekvátní terapie 0,8%/rok
- mechanismus úmrtí:
  - pod 60 let: náhlé úmrtí
  - nad 60 let: CMP (FiS), srdeční selhání

Mechanismy:

- komorové arytmie:
  - následek ischemie, obstrukce LVOT nebo SVT
- spouštěcí mechanismus:
  - fyzická aktivita (cvičení)

ESC guidelines 2022. European Heart Journal (2022) 43, 3997–4126.

HCM: predikce SCD

Význam nsKT:

- 20-25% při ambulantní ekg monitoraci
  - prognostické pod 30 let věku
  - není asociace počtu a trvání nsKT s náhlou smrtí (pouze nsKT při zátěžovém testu)

Současná stratifikace rizika SCD:

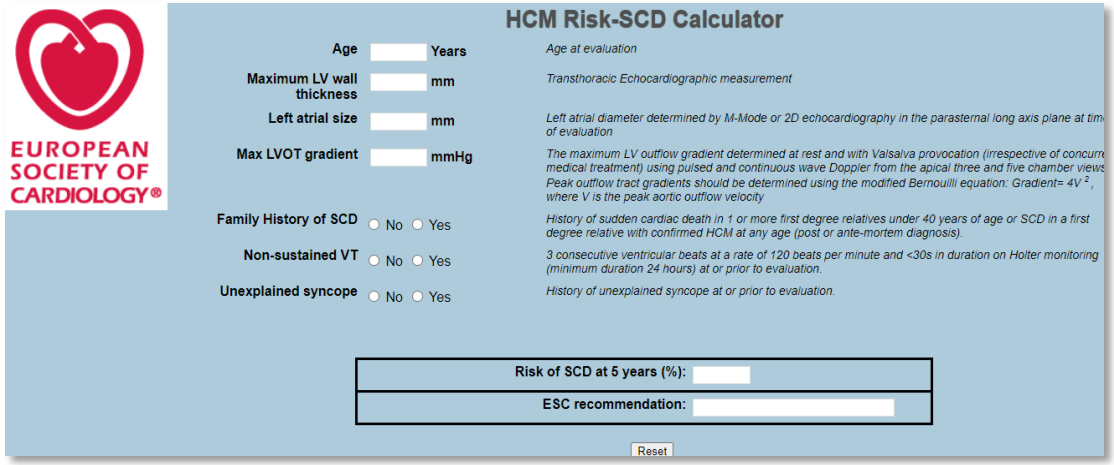
- **HCM Risk-SCD Calculator**
- parametry:
  - věk, max. tl. stěny LK, velikost levé síně, max. LVOT gradient, rodinná anamnéza SCD, nsKT a synkopa nejasné etiologie
- omezení:
  - věk <16 let
  - elitní sportovci
  - metabolická onemocnění (m.Fabry) a syndromy (sy~ Noonanové)
  - předchozí anamnéza SCD nebo setrvalé KT (ICD v sekundární prevenci)

ESC guidelines 2022. European Heart Journal (2022) 43, 3997–4126.

HCM: on-line kalkulace rizika SCD

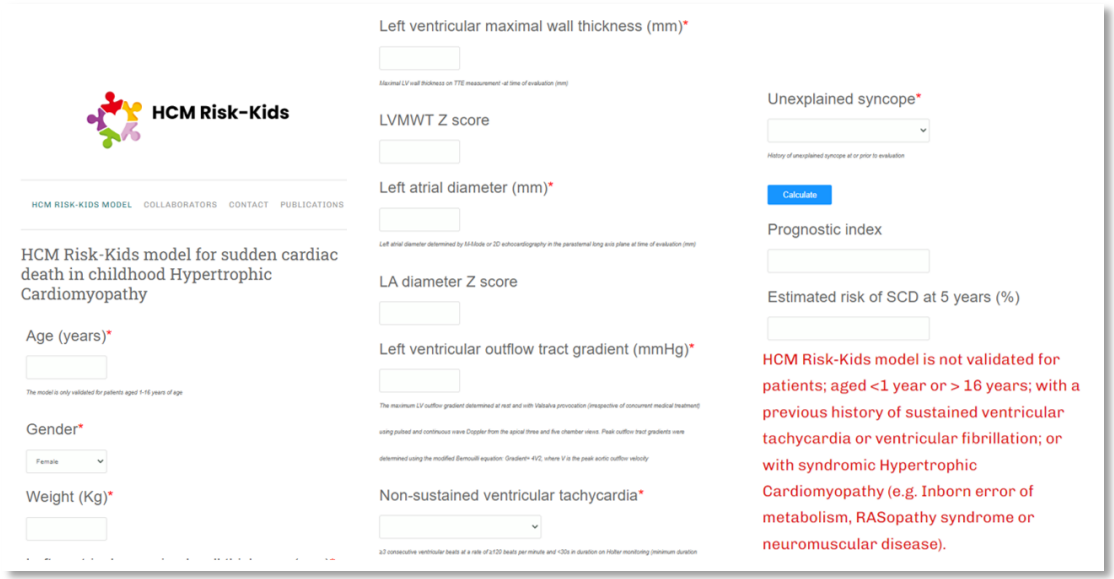
Nad 16 let věku:

- **HCM Risk-SCD Calculator**
- https://doc2do.com/hcm/webHCM.html



Pod 16 let věku:

- **HCM Risk-Kids model for SCD**
- https://hcmriskkids.org/

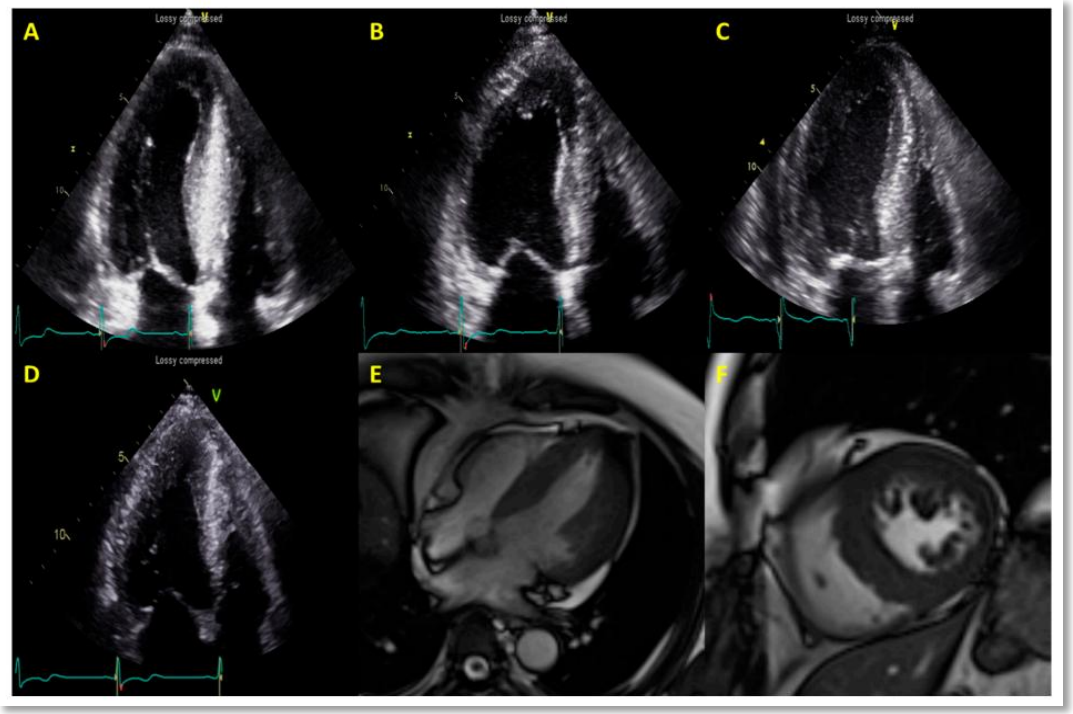


ESC guidelines 2022. European Heart Journal (2022) 43, 3997–4126.

Jsou dosavadní modely predikce dostatečné?

Adekvátní terapie u pacientů s HCM a preventivním ICD

- 302 pacientů sledováno po 6,1 ± 4,3 roku
- adekvátní ICD terapie - 38 pac. (12,6%), neadekvátní terapie 87 (28,8%) pac.
- žádná asociace s konvenčními faktory SCD
- multivariační analýza rizikových faktorů:
  - věk < 40 let
  - přítomnost fibrilace síní
  - **nejsilnější prediktor: LGE na CMR**



Weissler-Snir, A. et al. Heart rhythm. 2021: 18(1): 63–70.

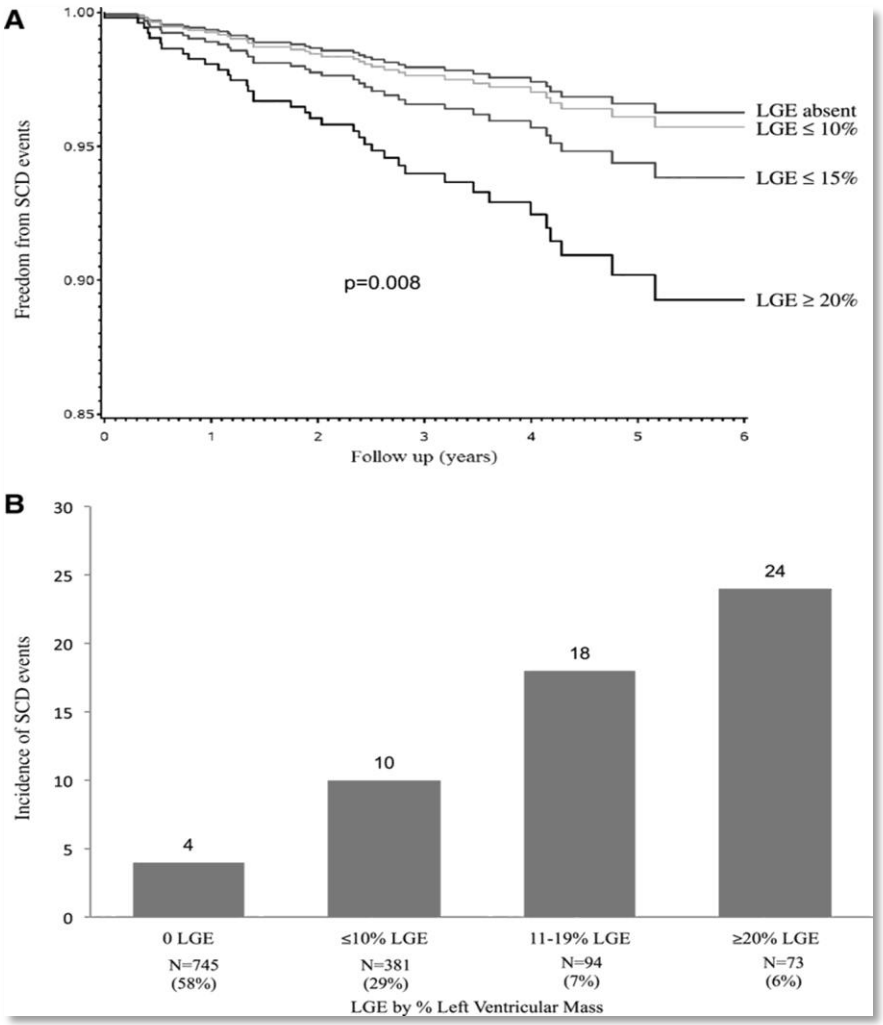
Jaký je vztah LGE a rizika SCD?

Analýza LGE a výskytu SCD:

- 1293 HCM pacientů (sledování 3,3 roky)
- SCD u 37 (3%) pacientů

Významná asociace s LGE na vstupní CMR:

- LGE ≥ 10%: SCD HR: 1,46 (p = 0,002)
- LGE ≥ 15%: SCD HR: 2,0
- %LGE/na každých 10% LGE:
  - **HR: 1,5 (1,22-1,85, p 0,001)**
- absence LGE: HR 0,3 (p=0,02)



Chan RH, Maron BJ et al. Circulation. 2014;130(6):484-95.

Ostatní parametry CMR a riziko SCD?

%LGE - věk - LVEF - LVM

	Sudden Death Event,Univariate Analysis		Sudden Death Event, Multivariable Analysis*		Death Resulting From Any Cause,Univariate Analysis		Death Resulting From Any Cause, Multivariable Analysis†	
Variable	Hazard Ratio(95% CI)	*P* Value	Hazard Ratio(95% CI)	*P* Value	Hazard Ratio(95% CI)	*P* Value	Hazard Ratio(95% CI)	*P* Value
%LGE (per 10% increase)	1.50 (1.22–1.85)	0.0001	1.46 (1.12–1.92)	0.002	1.35 (1.07–1.71)	0.01	1.51 (1.13–2.01)	0.006
Age (per decade increase)	0.93 (0.77–1.12)	0.44	NA	NA	1.67 (1.37–2.05)	<0.0001	1.67 (1.34–2.08)	<0.0001
Sudden death risk factors	1.39 (0.89–2.16)	0.15	1.17 (0.74–1.85)	0.80	0.64 (0.37–1.09)	0.10	0.48 (0.26–0.89)	0.02
LV mass (per 10 g increase)	1.01 (0.97–1.05)	0.76	NA	NA	1.00 (0.96–1.04)	0.79	NA	NA
LVEF (per 10% decrease)	1.26 (0.82–1.72)	0.14	0.99 (0.69–1.42)	NA	1.41 (1.06–1.84)	0.02	1.22 (0.90–1.65)	0.20

Chan RH, Maron BJ et al. Circulation. 2014;130(6):484-95.

HCM: LGE jako prediktor SCD v doporučeních ESC

Kvantifikace LGE v predikci SCD:

- LGE u HCM koreluje s rozsahem fibrózy
- rozsah LGE ≥ 15% masy LK velmi dobrý prediktor SCD u pacientů s HCM
- s věkem (> 50 let) narůstá pozitivita patologického LGE (až 80%) – snižuje se prediktivní hodnota LGE pro SCD
- **→ význam: risk skóre pod 6% a mladší populace**

Úskalí:

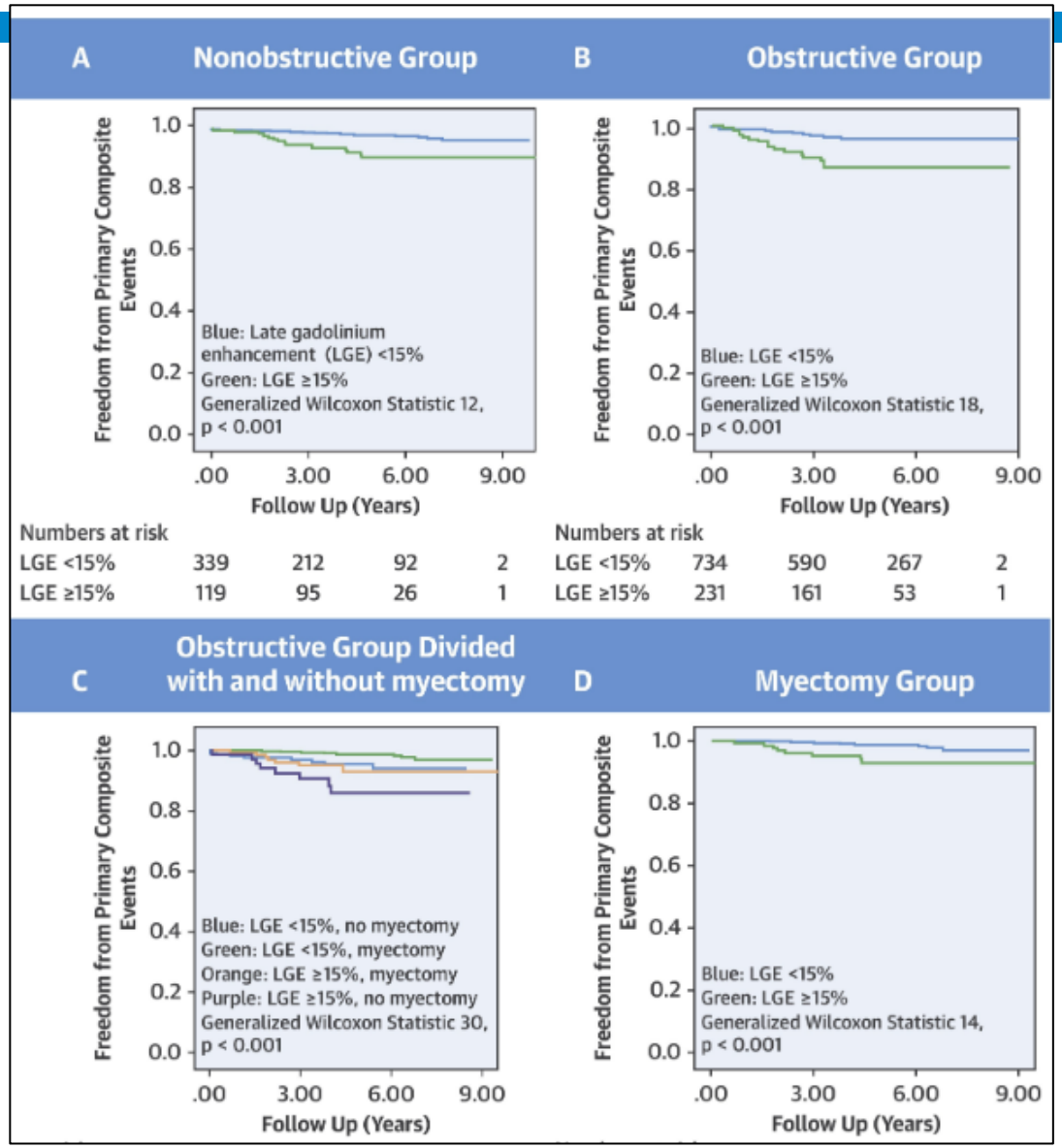
- **přesnost stanovení rozsahu LGE:**
  - metody LGE: (např. 2D IR fast-GRE, PSIR sekvence, 3D LGE, …)
  - kvantifikaci LGE (manuální, semiautomatické, určení ROI,…)
  - je závislá na typu a množství kontrastu

Aquaro GD et al. Diagnostic and prognostic role of late gadolinium enhancement in cardiomyopathies. Eur Heart J Suppl. 2023 Apr 26;25(Suppl C):C130-C136.

HCM: LGE jako prediktor SCD i při SCD risk < 6%?

LGE v predikci SCD u nízkorizikových osob:

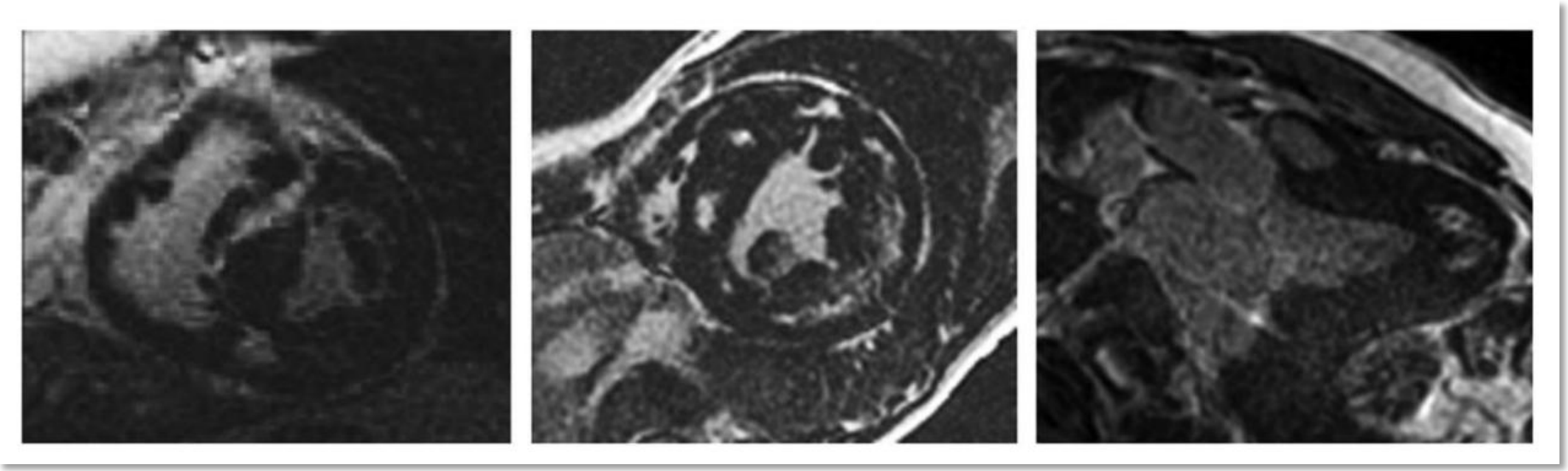
- 1 423 pac., Ø SCR risk. 2,3 ± 2%, věk > 18let
- HCM bez obstrukce/po myectomii/s obstrukcí
- LGE ≥ 15% asociovaný se zvýšešním rizika SCD



Mentias A et al. LGEin Patients With Hypertrophic Cardiomyopathy and Preserved Systolic Function. J Am Coll Cardiol. 2018;72(8):857-870.

HCM: LGE jako prediktor SCD v doporučeních ESC

Typy distribuce LGE u HCM:



- septální HCM: midwall lokalizace LGE v postižené oblasti
- symetrický typ HCM: cirkulární distribuce midwall ve všech segmentech
- apikální HCM: apikální lokalizace

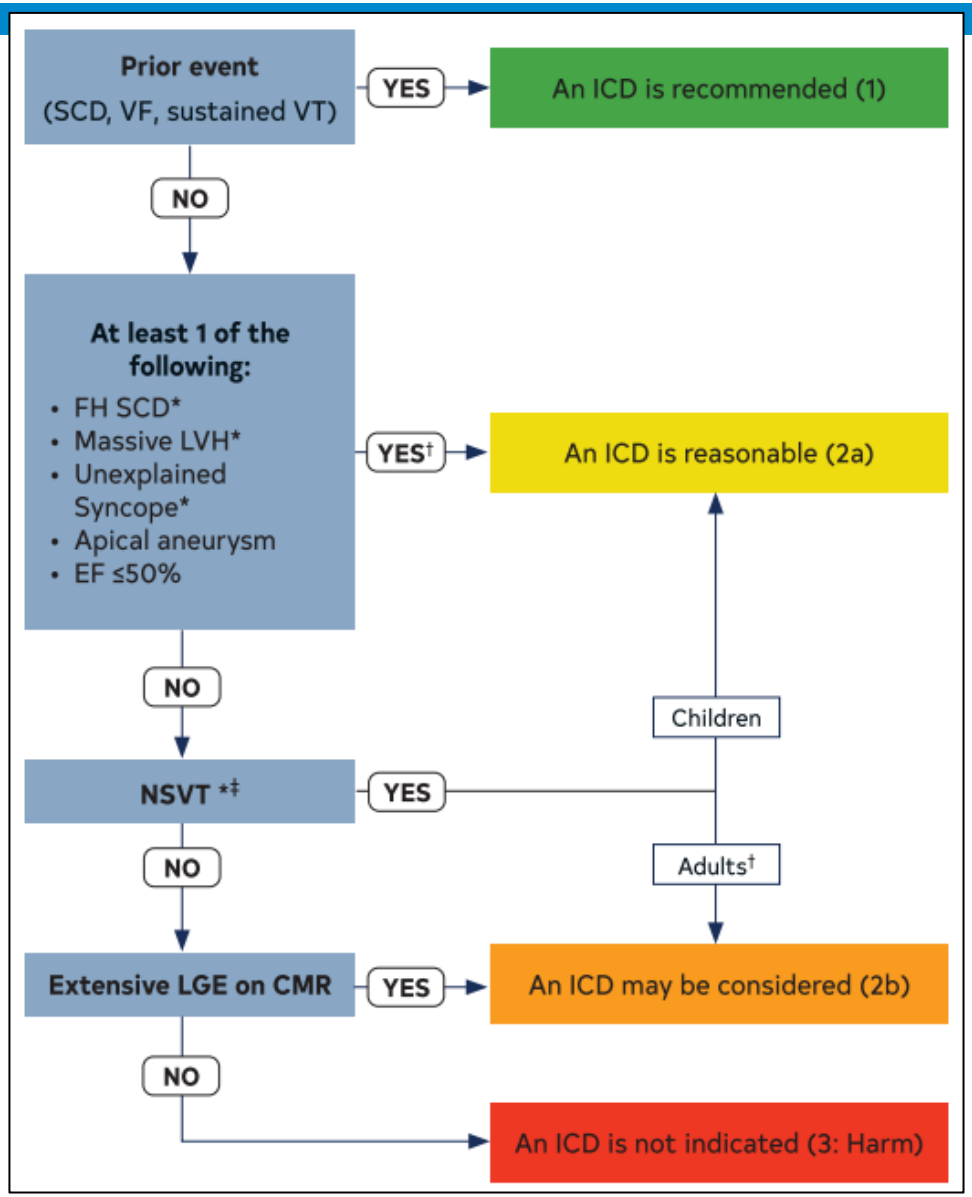
Aquaro GD et al. Diagnostic and prognostic role of late gadolinium enhancement in cardiomyopathies. Eur Heart J Suppl. 2023 Apr 26;25(Suppl C):C130-C136.

Predikce SCD u pacientů s HCM

Family history of sudden death from HCM	Sudden death judged definitively or likely attributable to HCM in ≥1 first-degree or close relatives who are ≤50 y of age. Close relatives would generally be second-degree relatives; however, multiple SCDs in tertiary relatives should also be considered relevant.
Massive LVH	Wall thickness ≥30 mm in any segment within the chamber by echocardiography or CMR imaging; consideration for this morphologic marker is also given to borderline values of ≥28 mm in individual patients at the discretion of the treating cardiologist. For pediatric patients with HCM, an absolute or z-score threshold for wall thickness has not been established; however, a maximal wall that corresponds to a z-score ≥20 (and >10 in conjunction with other risk factors) appears reasonable.
Unexplained syncope	≥1 Unexplained episodes involving acute transient loss of consciousness, judged by history unlikely to be of neurocardiogenic (vasovagal) etiology, nor attributable to LVOTO, and especially when occurring within 6 mo of evaluation (events beyond 5 y in the past do not appear to have relevance).
HCM with LV systolic dysfunction	Systolic dysfunction with EF <50% by echocardiography or CMR imaging.
LV apical aneurysm	Apical aneurysm defined as a discrete thin-walled dyskinetic or akinetic segment of the most distal portion of the LV chamber; independent of size.
Extensive LGE on CMR imaging	Diffuse and extensive LGE, representing fibrosis, either quantified or estimated by visual inspection, comprising ≥15% of LV mass (extent of LGE conferring risk has not been established in children).
NSVT on ambulatory monitor	It would seem most appropriate to place greater weight on NSVT as a risk marker when runs are frequent (≥3), longer (≥10 beats), and faster (≥200 bpm) occurring usually over 24 to 48 h of monitoring. For pediatric patients, a VT rate that exceeds the baseline sinus rate by >20% is considered significant.

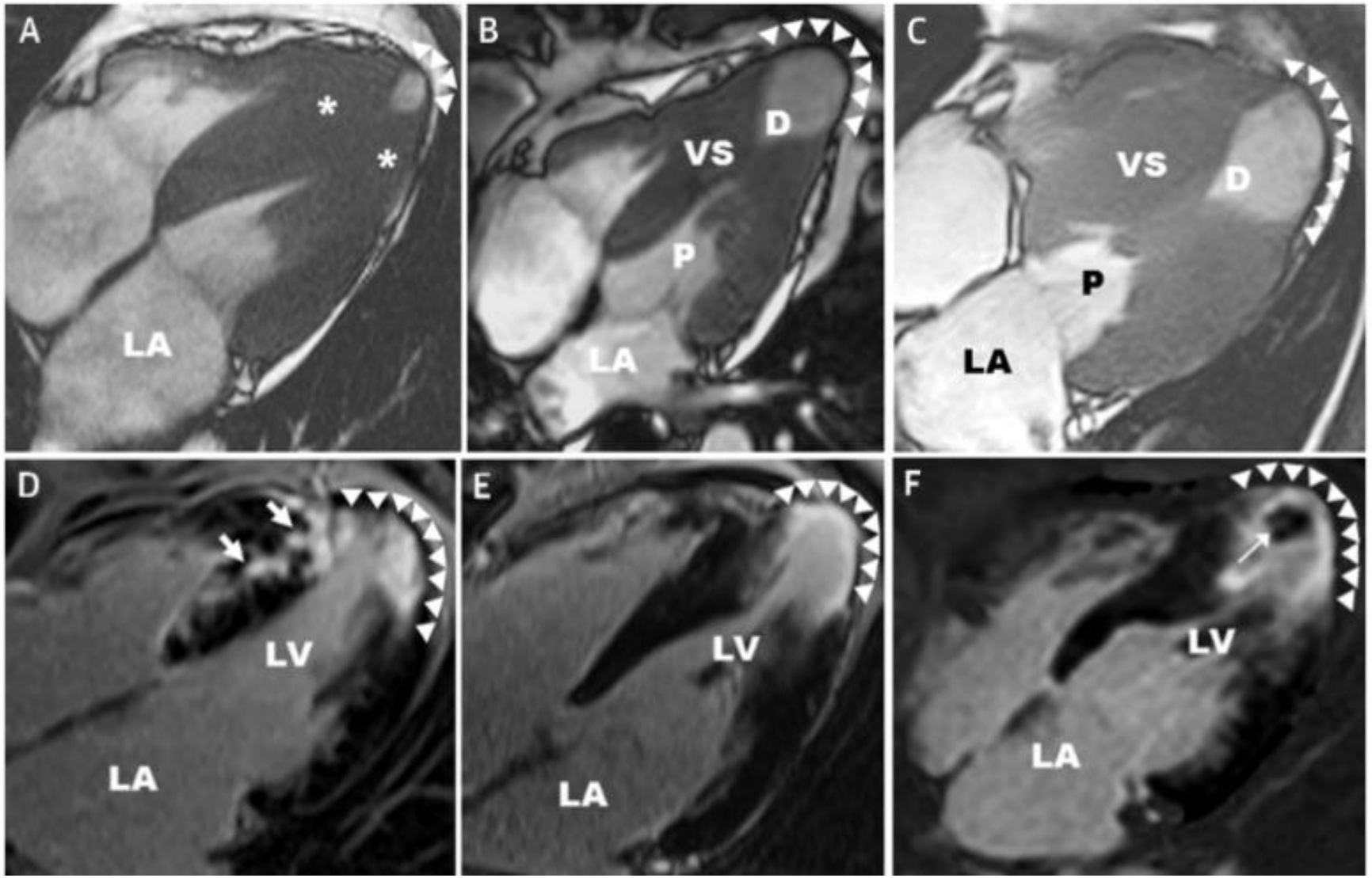
Aquaro GD et al. Diagnostic and prognostic role of late gadolinium enhancement in cardiomyopathies. Eur Heart J Suppl. 2023 Apr 26;25(Suppl C):C130-C136.

Prevence SCD u pacientů s HCM



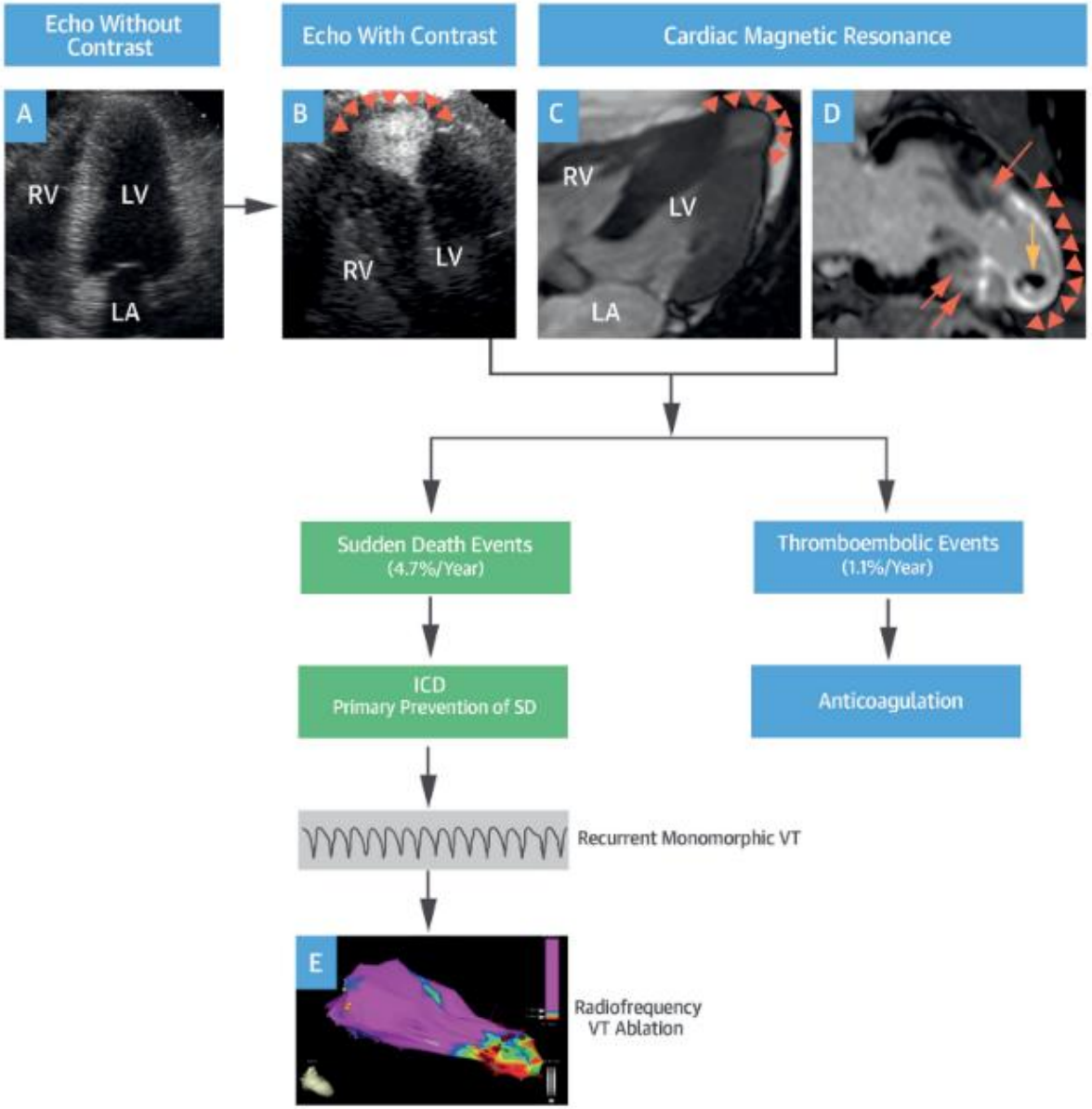
Ommen SR et al. 2020 AHA/ACC Guideline for the Diagnosis and Treatment of Patients With Hypertrophic Cardiomyopathy. Circulation. 2020 Dec 22;142(25):e533-e557.

Aneurysma LK u pacientů s HCM



Rowin EJ et al. J Am Coll Cardiol. 2017;69(7):761-773

Management aneuryzmatu LK u pacientů s HCM



Rowin EJ et al. J Am Coll Cardiol. 2017;69(7):761-773.

Take home messages:

- zásadní role pro diagnostiku a stratifikaci rizika SCD u HCM
- základní role LGE pro stratifikaci rizika SCD
- nové parametry:
  - apikální aneuryzma LK

Děkuji za pozornost….