



**INTERNÍ  
KARDIOLOGICKÁ  
KLINIKA** FN BRNO a LF MU

## Výskyt komorových ektopií v průběhu ergometrického vyšetření u pacientů se syndromem dlouhého QT intervalu

Kindlová A. <sup>1</sup>, Vitteková E. <sup>1</sup>, Zídková J. <sup>2</sup>, Helánová K. <sup>1</sup>, Chlupová T. <sup>1</sup>, Andršová I. <sup>1</sup>, Novotný T. <sup>1</sup>, Kala P. <sup>1</sup>  
<sup>1</sup> IKK, FN Brno, BRNO, <sup>2</sup> Centrum molekulární biologie a genetiky – Interní hematoonkologická klinika, Fakultní nemocnice Brno

Přednosta: prof. MUDr. Petr Kala, Ph.D., FESC, FSCAI  
Podpořeno MZ ČR – RVO (FNBr, 65269705)



# Syndrom dlouhého QT intervalu



- Vrozené onemocnění charakteristické prodlužováním repolarizační fáze komor, tedy prodlužováním QT intervalu na EKG a vysokým rizikem vzniku maligních arytmí (Torsades de Pointes), spouštěčem maligní arytmie je komorová extrasystola
- **Typy (dle postiženého iontového kanálu)**
  - LQT1 (fyzická zátěž), LQT2 (psychická zátěž), LQT3

## Diagnostika

- EKG, ergometrie, klinika + RA, genetické vyšetření
- Schwartzovo skóre
- **Terapie**
  - Režimová opatření
  - Nadolol



# Metodologie

---

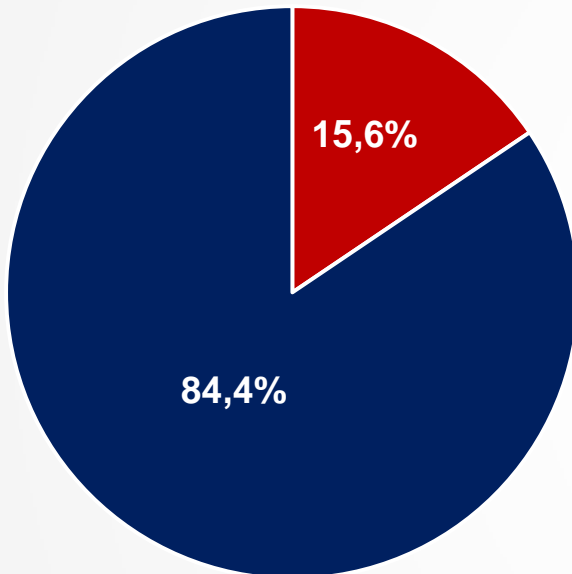


- 154 (89 žen) jedinců z 51 rodin
- 45 (25 žen) nosičů mutace KCNQ1, 57 (37 žen) nosičů mutace KCNH2
- Hodnotili jsme výskyt KES při ergometrii u 125 pacientů a jejich zdravých příbuzných
- Průměrný věk při ergometrii: 36,4 let

# Výskyt komorové ektopie při ergometrii u LQTS



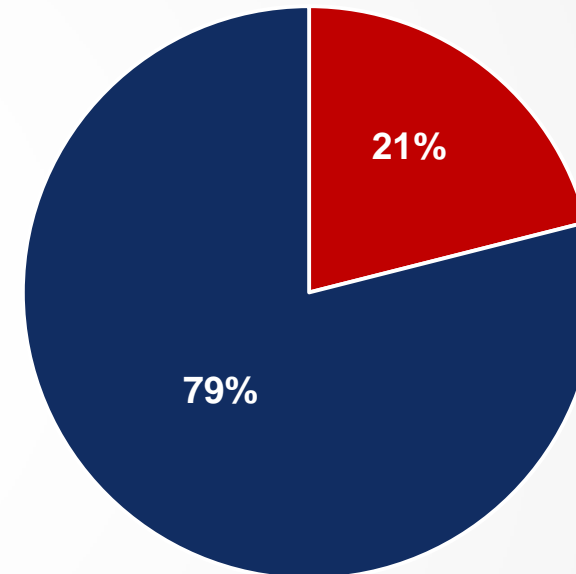
Výskyt KES u nosičů mutace KCNQ1



**45 nosičů mutace KCNQ1**

- u 7 z nich průkaz KES
- u 38 bez průkazu KES

Výskyt KES u nosičů mutace KCNH2



**57 nosičů mutace KCNH2**

- u 12 z nich průkaz KES
- u 45 bez průkazu KES

**KES přítomny**  
**KES nepřítomny**

# KCNQ1



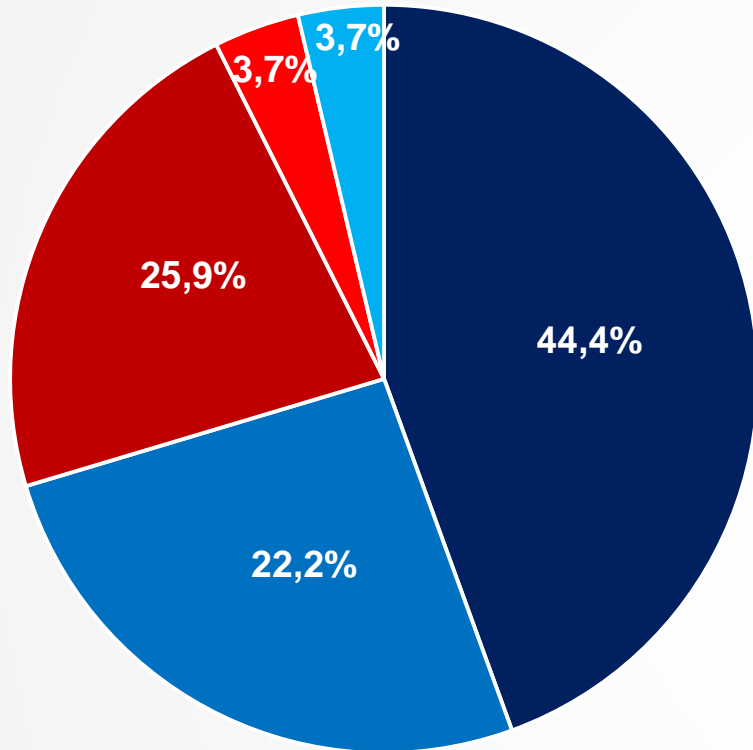
- Vyšetřeno 45 jedinců z 19 rodin, 13 zdravých příbuzných
- KES zachyceny během ergometrie u 7 nosičů mutace ze 7 **různých** rodin
- KES zachyceny i u 1 zdravého příbuzného ze 8. rodiny
- → náhodný, nefamiliární výskyt



- Vyšetřeno 57 jedinců z 25 rodin, 22 zdravých příbuzných
- KES zachyceny během ergometrie u 12 nosičů mutace z 9 různých rodin
- KES zachyceny u 6 zdravých příbuzných
- Ve 3 sledovaných rodinách z celkových 9 rodin se KES vyskytovaly u více než jednoho jedince



# KES u pacientů s LQTS a jejich zdravých příbuzných



- V našem souboru byly celkem KES zachyceny při ergometrii u 27 pacientů
- Téměř polovina KES byla zachycena u nosičů mutace KCNH2
- Majorita KES zachycených u zdravých příbuzných byla v rodinách s výskytem mutace KCNH2

**KCNH2**    zdraví příbuzní nosičů mutace KCNH2  
**KCNQ1**    zdraví příbuzní nosičů mutace KCNQ1  
**LQTS bez nálezu mutace**

# Závěr



- V popisovaném souboru byl obecně **výskyt KES při zátěži nízký** a ani jednou nebyly pozorovány komplexní formy arytmií
- U LQT1 se jednalo o sporadický izolovaný výskyt KES
- Překvapivě často se zátěží indukované KES vyskytly i u pacientů s LQT2 (kde je typickým spouštěčem spíše emoční stres)
- Navíc naše pozorování naznačuje **možnou agregaci fenoménu zátěží indukovaných KES v některých rodinách s mutací v genu KCNH2**
- Objasnění mechanismu tohoto jevu by vyžadovalo funkční studii s mutovanými kanály

# Děkuji za pozornost

---

