



VÝSLEDKY DLOUHODOBÉHO SLEDOVÁNÍ LQT PACIENTŮ DIAGNOSTIKOVANÝCH V DĚTSTVÍ - ROZDÍLNÁ ÚČINNOST BETABLOKÁTORŮ

Tavačová T.¹, Kubuš P. ¹, Krebsová A. ², Peldová P.³, Janoušek J. ¹

¹Dětské kardiocentrum 2. LF UK a FN v Motole

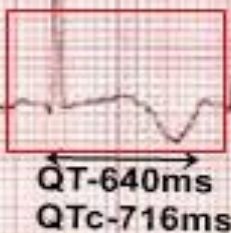
²Kardiologická klinika IKEM

³Ústav biologie a lékařské genetiky 2. LF UK a FN v Motole

Cíle studie



- Dlouhodobé výsledky
- Rizikové faktory maligní arytmie
- Genotypová distribuce
- Porovnání efektivity neselektivních vs selektivních β -blokátorů





Metody

- Retrospektivní studie
- Kritéria zařazení
 - Schwartz skóre >1.5 b. a/nebo patogenní/pravděpodobně patogenní mutace
- Sběr dat
 - Hospitalizační/ambulantní dokumentace
 - Strukturované telefonáty s pacienty
 - Výpis z národního registrů úmrtí
- Endpointy
 - Úmrtí z jakékoliv příčiny
 - Maligní arytmiická epizoda (MAE)
 - SCD, SCA, VF, VT, adekvátní ICD výboj
- Statistická analýza:
 - Kaplan-Meierova analýza přežití (log-rank statistics)
 - Coxův model proporcionálních rizik
 - Poissonovský regresivní model - predikce MAE

Individual patient beta-blocker management:

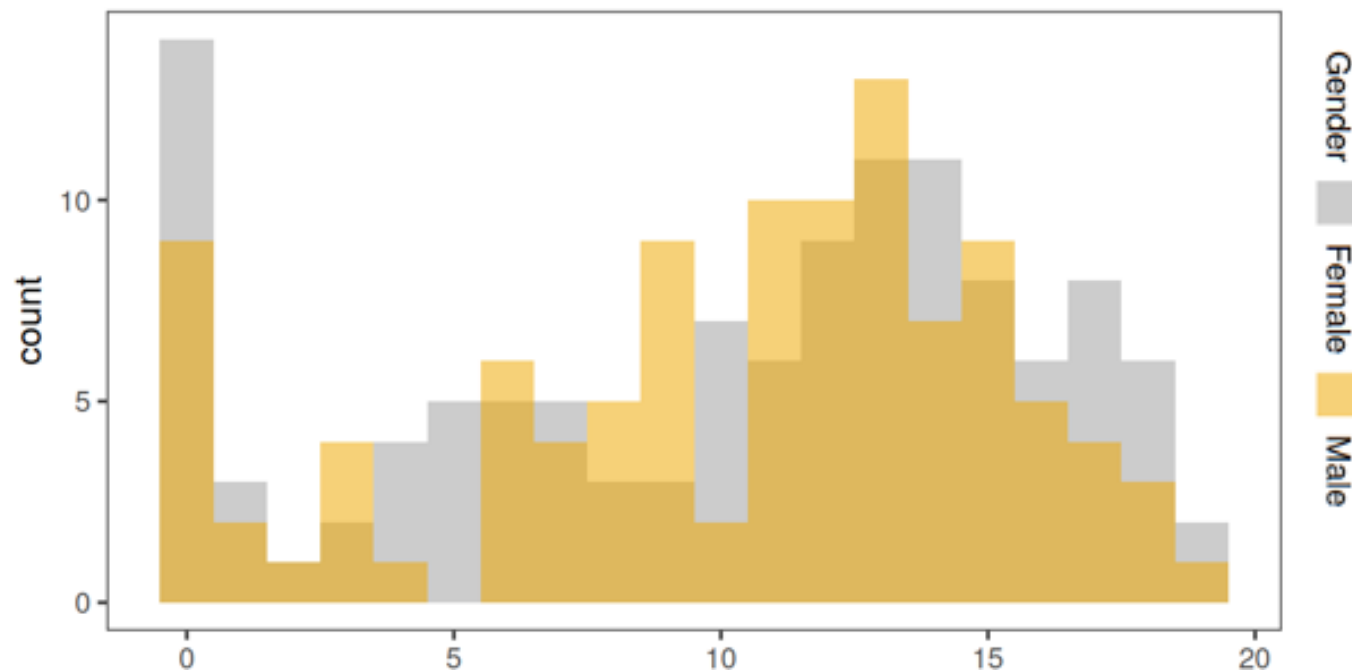


Pacienti

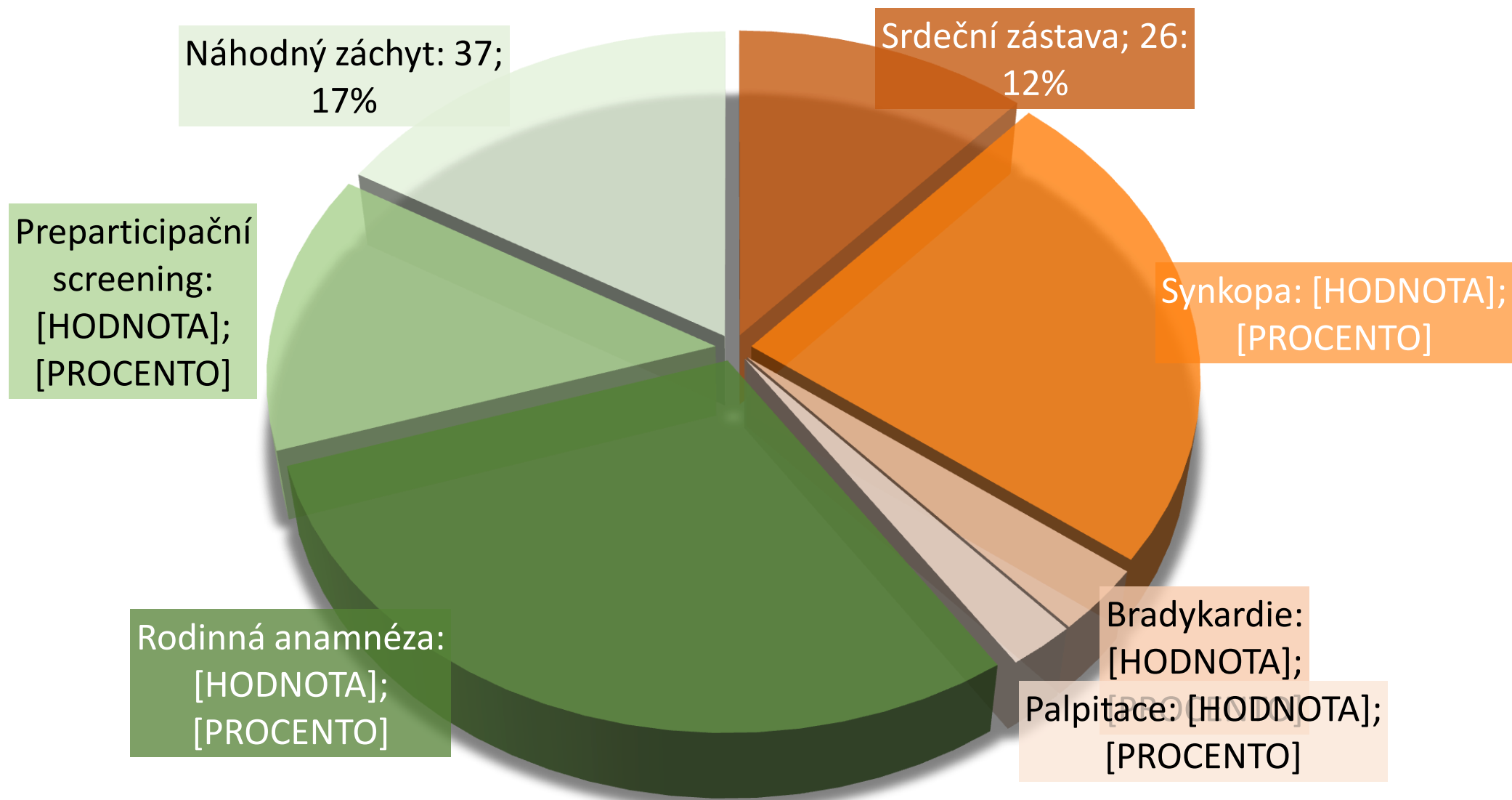


Počet pacientů	224
Období	1985 - 2021
Chlapci/dívky	105/119
Věk (median)	11,7 (IQR 6,5 – 14,2) let
Follow-up (median)	8,8 (IQR 2,8 – 16,7) let

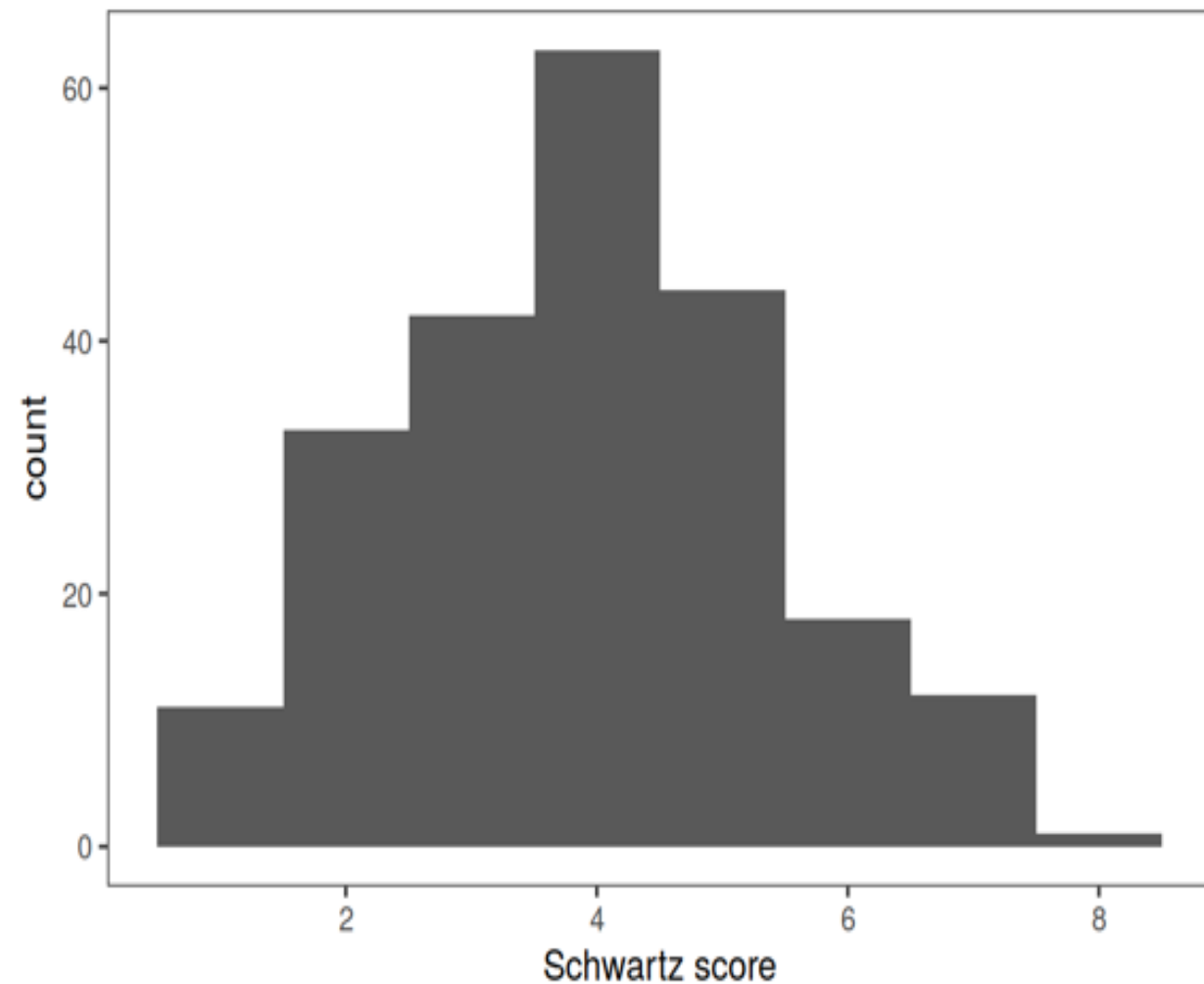
Věk při prezentaci:



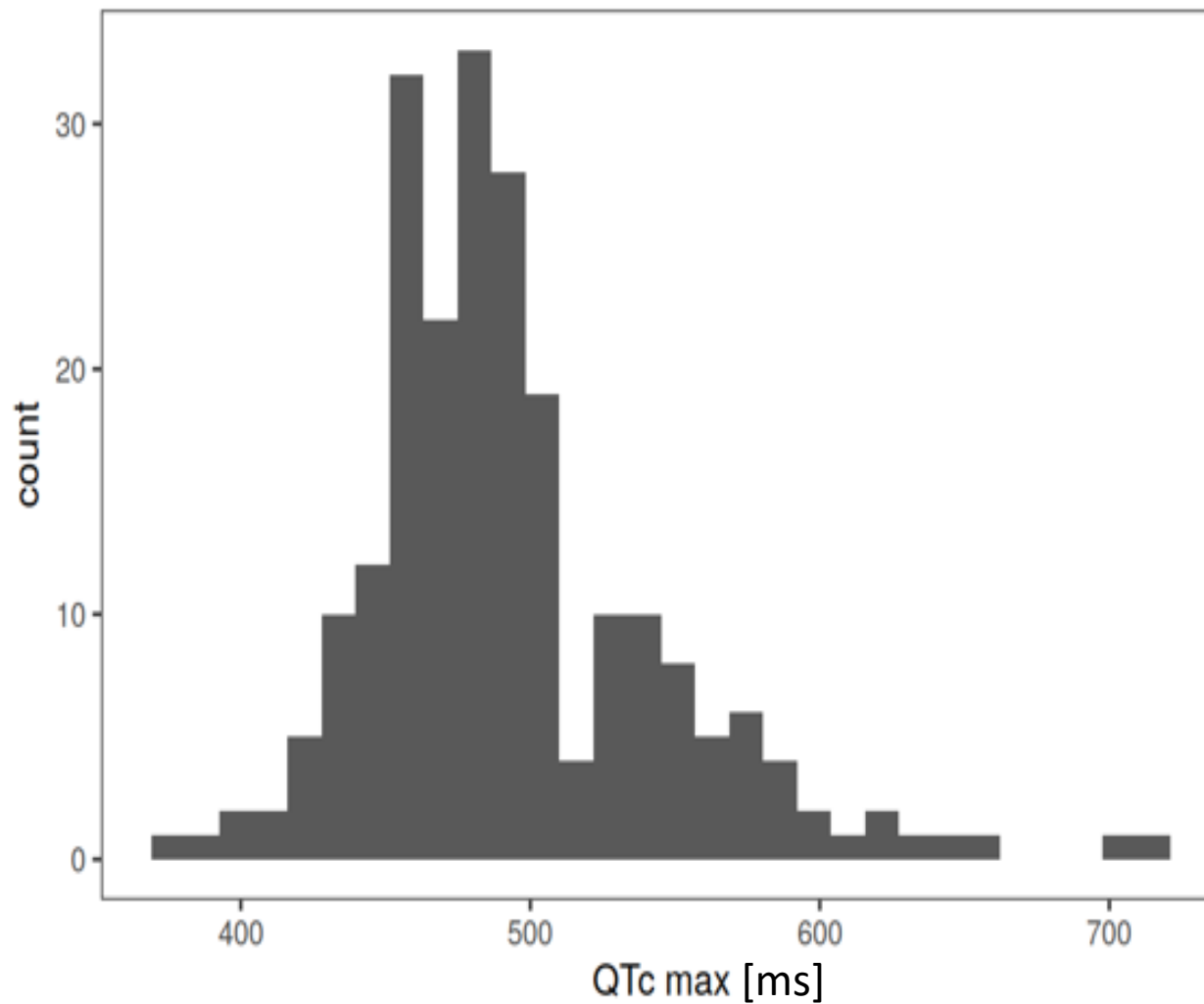
Důvody prezentace



Schwartz Skóre

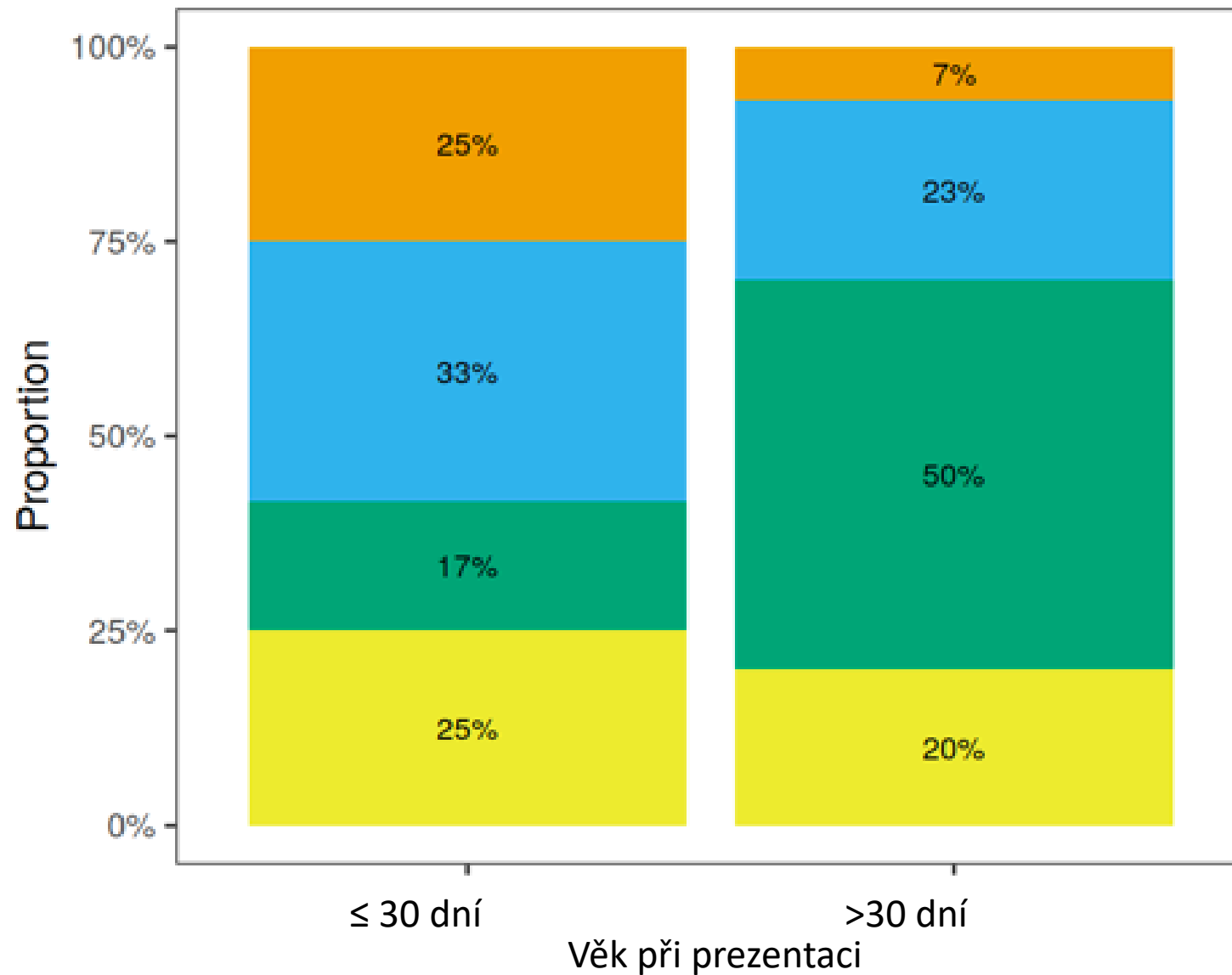


QTc max



QTc max = maximální QTc v průběhu sledování

Genotypová distribuce



**Mol.-gen. vyš. provedeno:
159/224 pacientů (71%)**

Genotype

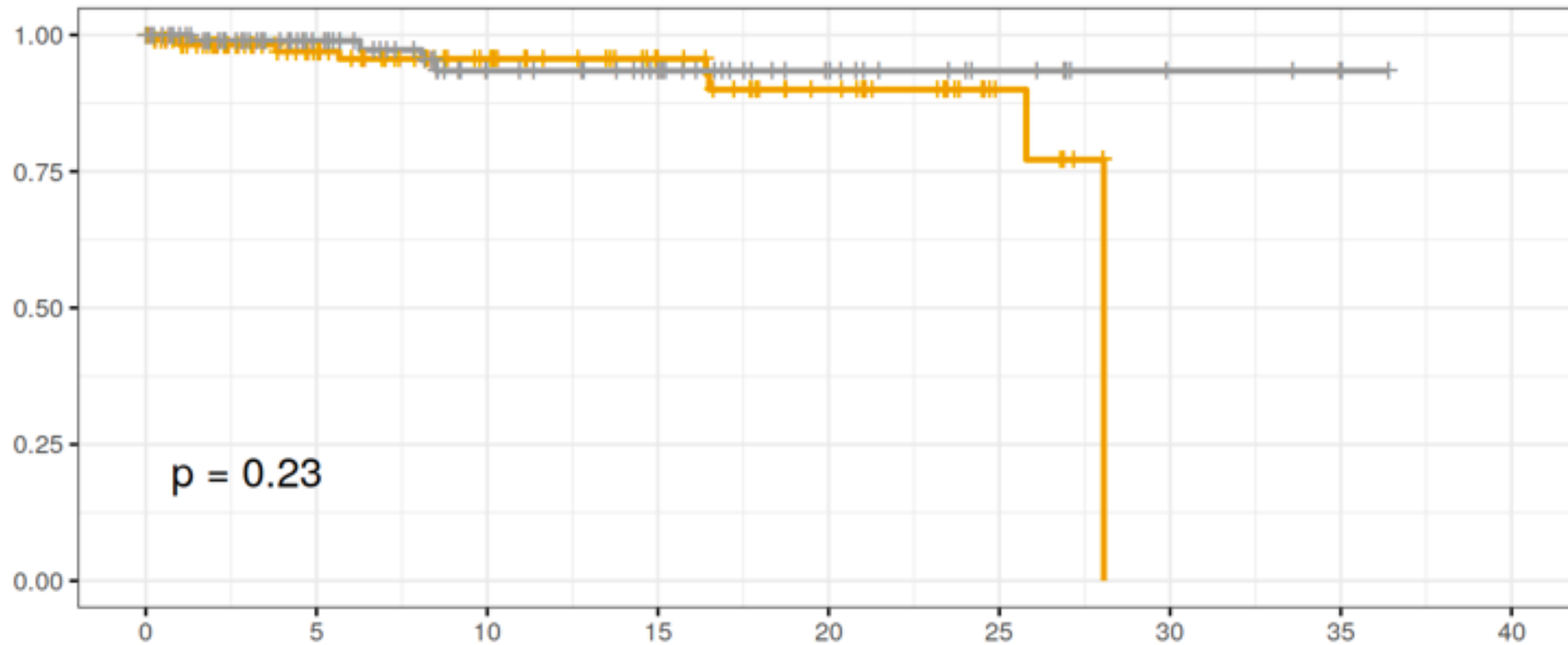
- Bez nálezu mutace
- LQTS1 (KCNQ1)
- LQTS2 (KCNH2)
- LQTS3 (SCN5A)

Vyšší prevalence LQTS 2 a 3
u populace prezentující se
v novorozeneckém období ($p=0.042$)

Pravděpodobnost přežití– Úmrtí z jakékoliv příčiny



Pohlaví + Ženy + Muži



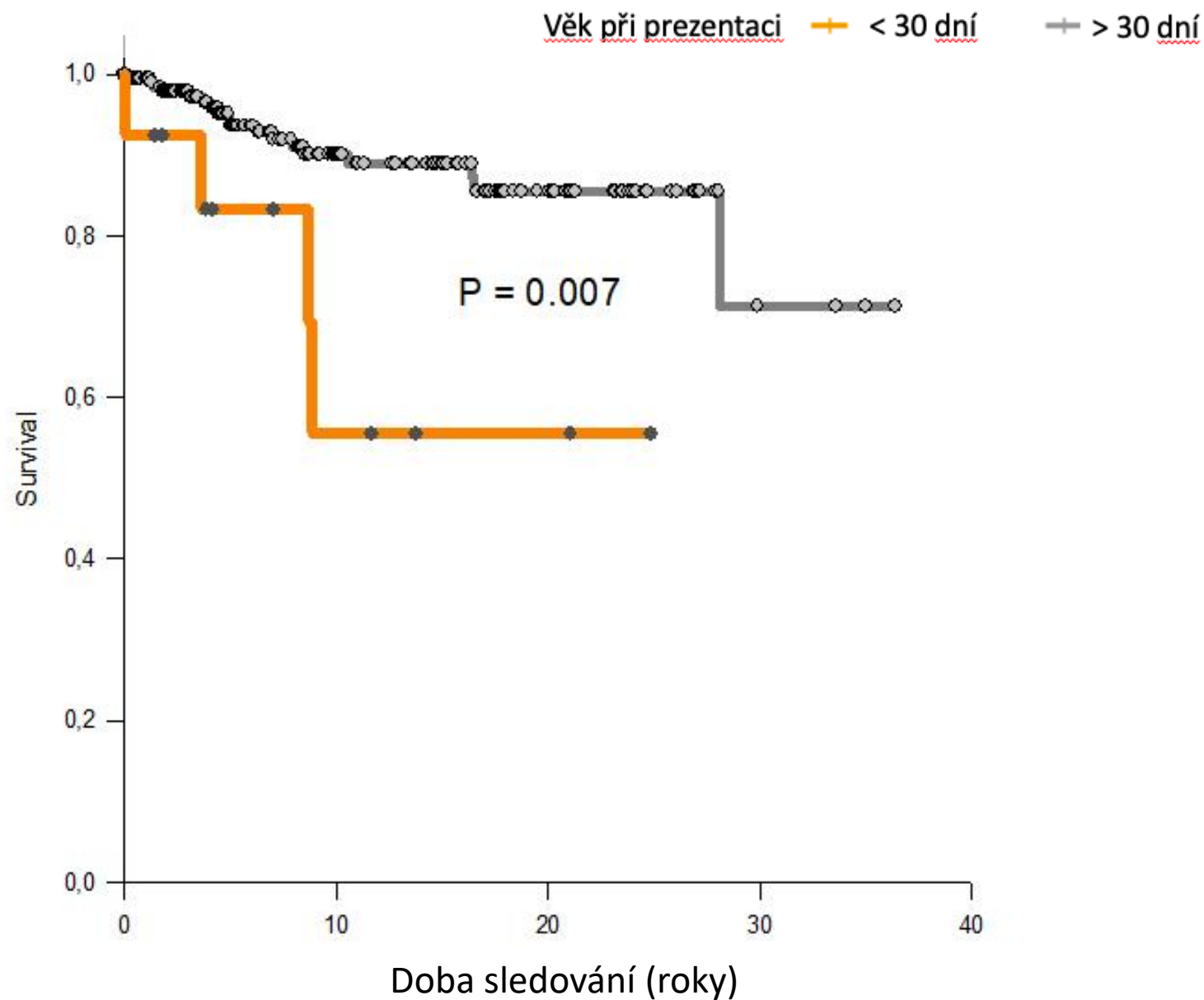
Doba sledování (roky)

Numbers at risk

Ženy	119	74	53	36	23	7	0	0	0
Muži	105	66	40	31	17	9	4	2	0

Doba sledování (roky)

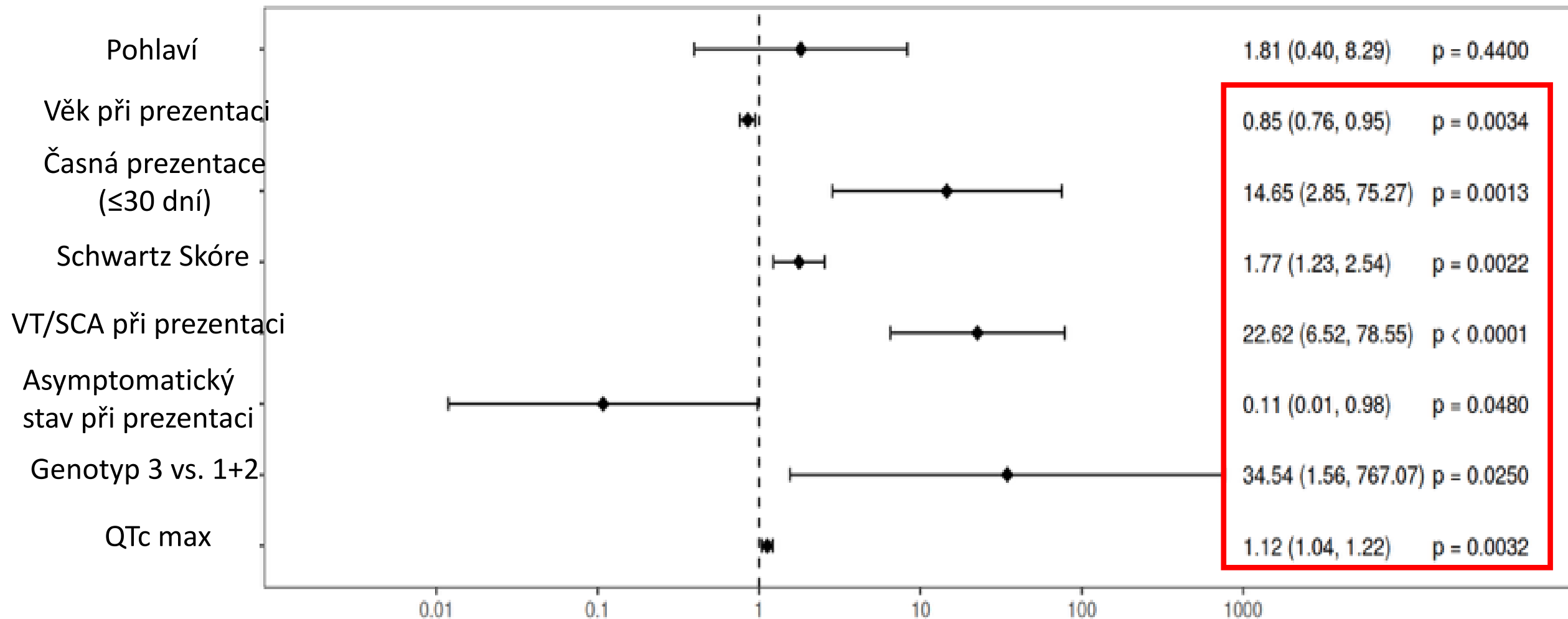
Pravděpodobnost přežití - MAE



Poměr rizik - MAE



HR (CI 5, 95%) p

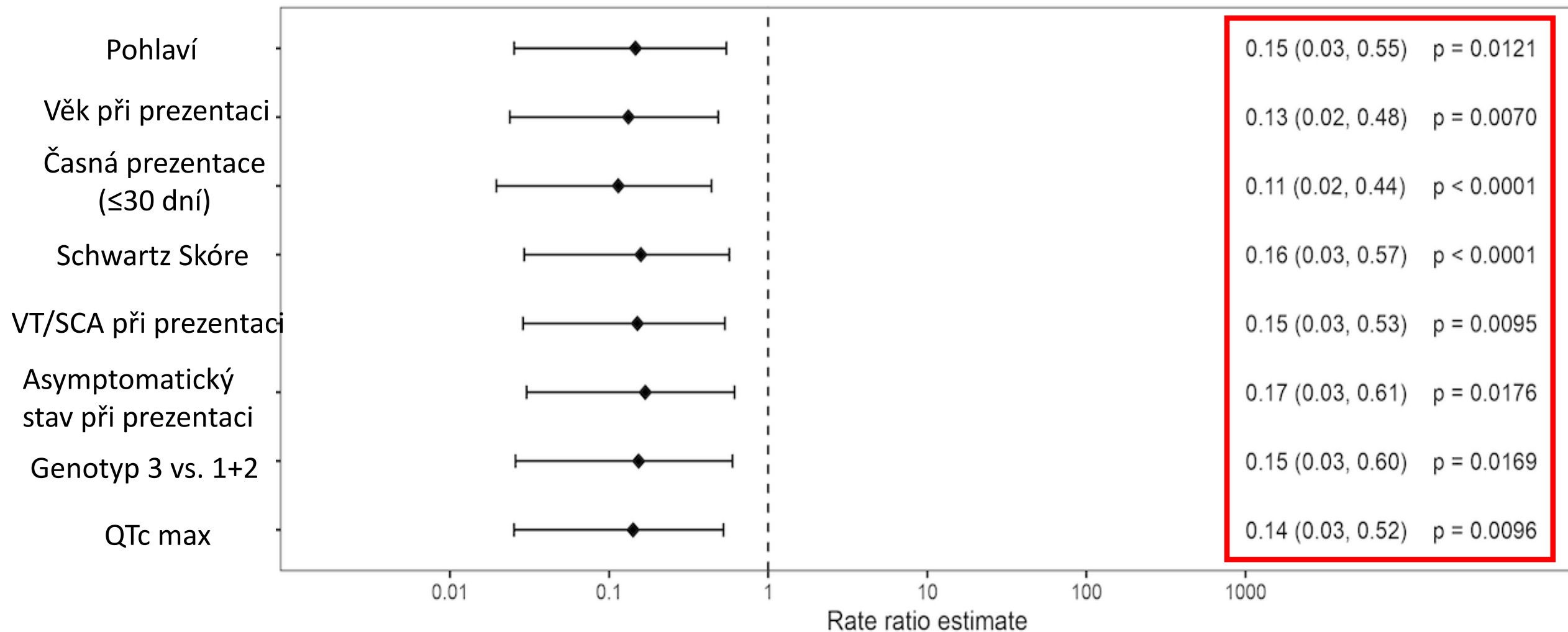


Poměr rizik - MAE:

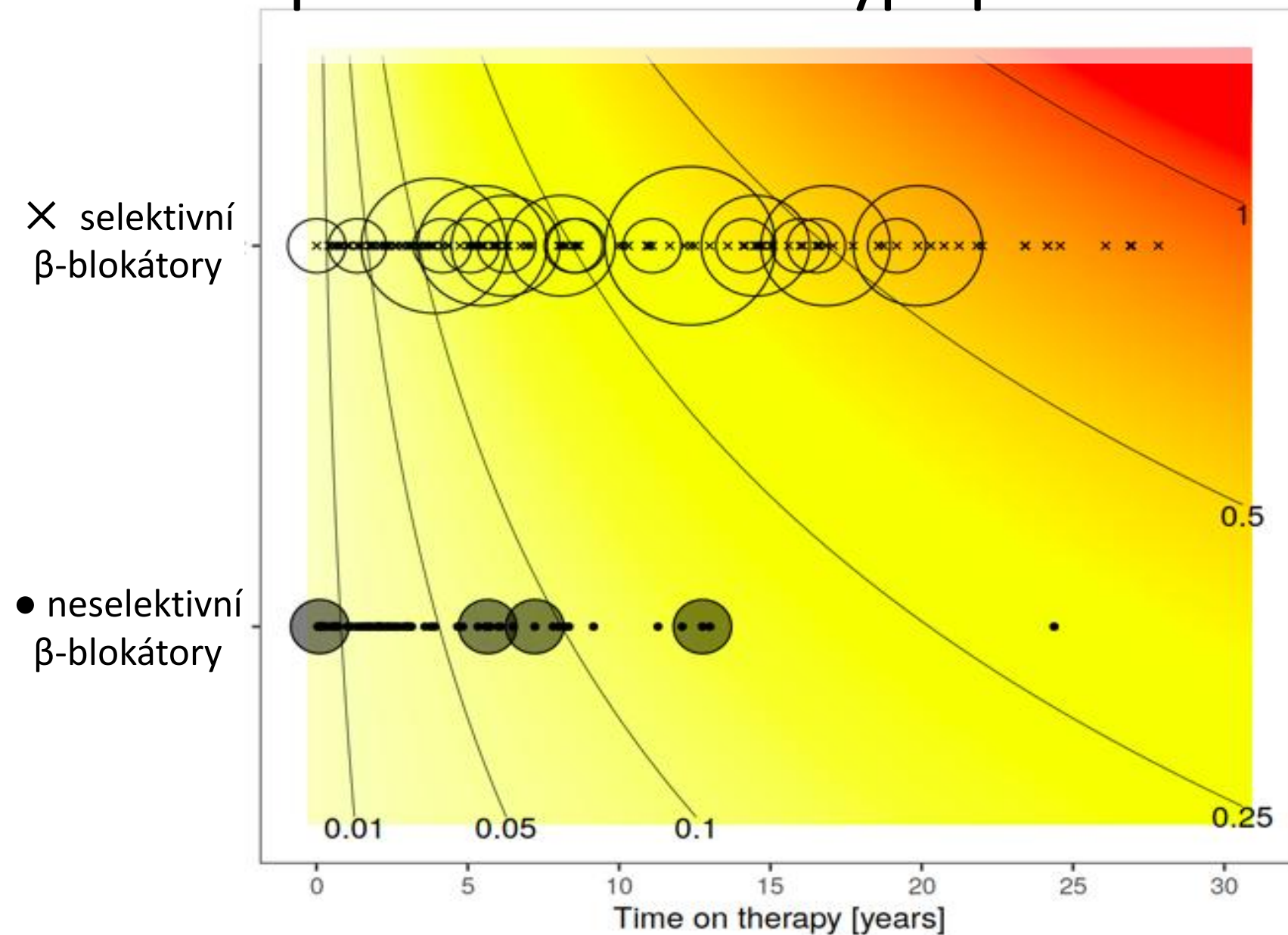
Neselektivní vs. selektivní β -blokátory



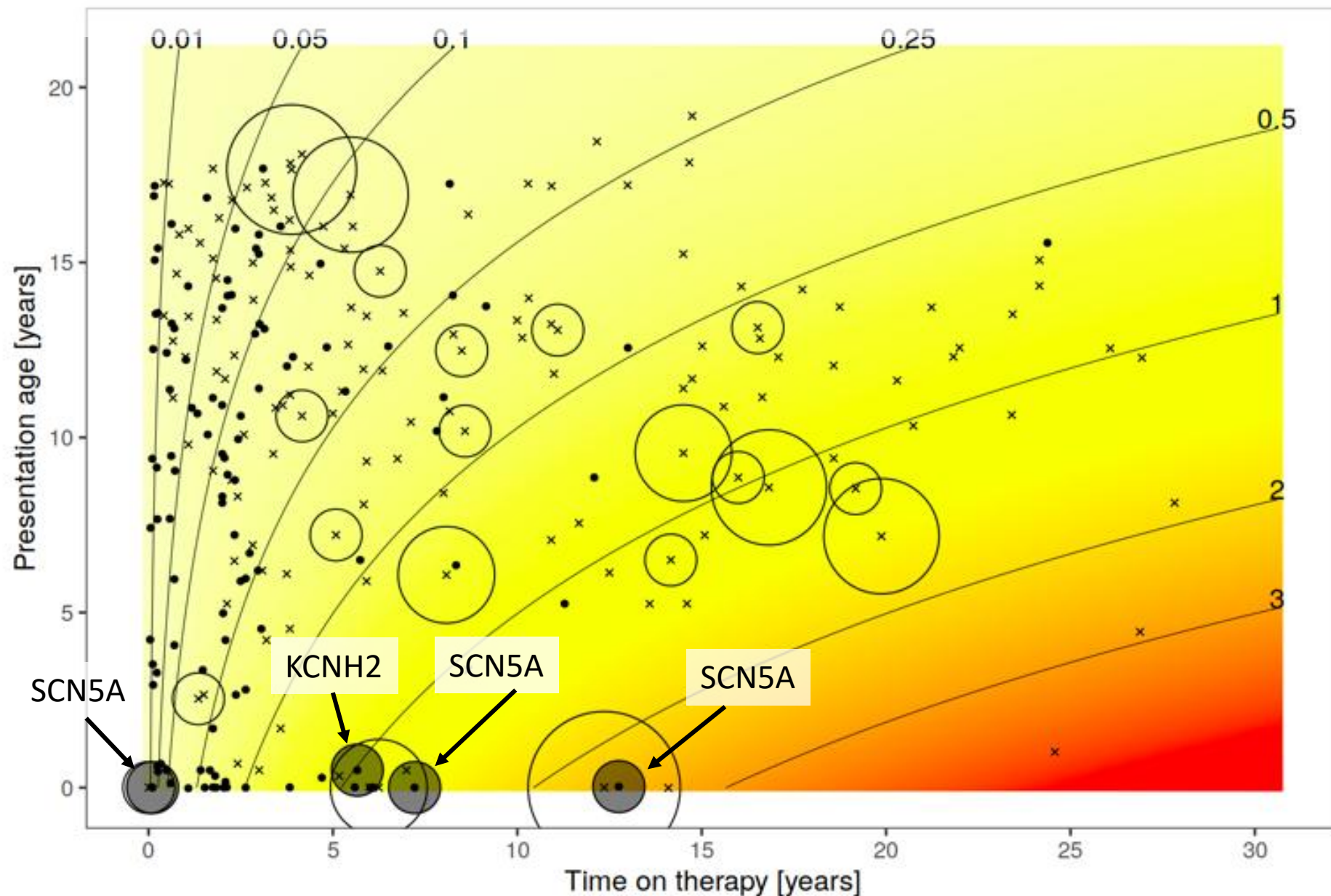
HR (CI 5, 95%) p



Efektivita prevence MAE dle typu β -blokátoru



Riziko MAE dle věku při prezentaci



× selektivní
β-blokátory

● neselektivní β-
blokátory

Shrnutí



- Pravděpodobnost přežití ve 20 letech sledování je 91.5%
- Vyšší prevalence LQTS 2 a 3 u populace prezentující se v novorozeneckém období ($p=0.042$)
- Zvýšené riziko MAE
 - Časná prezentace
 - Symptomy při prezentaci
 - Vyšší Schwartz score
 - Delší QTc
 - LQTS typ 3
- Neselektivní β -blokátory jsou efektivnější než selektivní bezohledu na ostatní proměnné
 - Snížená MAE zátěž

Děkuji za pozornost

terezia.tavacova@fnmotol.cz

