

Wytyczne ESC 2022 dotyczące postępowania u pacjentów z komorowymi zaburzeniami rytmu serca oraz zapobiegania nagłej śmierci sercowej

Przygotowane przez Grupę Roboczą Europejskiego Towarzystwa Kardiologicznego (ESC, *European Society of Cardiology*) ds. postępowania u pacjentów z komorowymi zaburzeniami rytmu serca oraz zapobiegania nagłej śmierci sercowej

Zatwierdzone przez *Association for European Paediatric and Congenital Cardiology* (AEPC)

Autorzy/Członkowie Grupy Roboczej: Katja Zeppenfeld*[†] (Przewodnicząca; Holandia), Jacob Tfelt-Hansen*[†] (Przewodniczący; Dania), Marta de Riva** (Koordynator Grupy Roboczej; Holandia), Bo Gregers Winkel** (Koordynator Grupy Roboczej; Dania), Elijah R. Behr (Wielka Brytania), Nico A. Blom¹ (Holandia), Philippe Charron (Francja), Domenico Corrado (Włochy), Nikolaos Dagres (Niemcy), Christian de Chillou (Francja), Lars Eckardt (Niemcy), Tim Friede (Niemcy), Kristina H. Haugaa (Norwegia), Méléze Hocini (Francja), Pier D. Lambiase (Wielka Brytania), Eloi Marijon (Francja), Jose L. Merino (Hiszpania), Petr Peichl (Czechy), Silvia G. Priori (Włochy), Tobias Reichlin (Szwajcaria), Jeanette Schulz-Menger (Niemcy), Christian Sticherling (Szwajcaria), Stylianos Tzeis (Grecja), Axel Verstrael (Belgia), Maurizio Volterrani (Włochy) i Grupa ESC ds. Dokumentów Naukowych ESC (*ESC Scientific Document Group*)

Recenzenci dokumentu: Maja Cikes (Koordynator Recenzji z ramienia CPG; Chorwacja), Paulus Kirchhof (Koordynator Recenzji z ramienia CPG; Niemcy), Magdy Abdelhamid (Egipt), Victor Aboyans (Francja), Elena Arbelo (Hiszpania), Fernando Arribas (Hiszpania), Riccardo Asteggiano (Włochy), Cristina Basso (Włochy), Axel Bauer (Austria), Emanuele Bertaglia (Włochy), Tor Biering-Sørensen (Dania), Carina Blomström-Lundqvist (Szwecja), Michael A. Borger (Niemcy), Jelena Čelutkienė (Litwa), Bernard Cosyns (Belgia), Volkmar Falk (Niemcy), Laurent Fauchier (Francja), Bulent Gorenek (Turcja), Sigrun Halvorsen (Norwegia), Robert Hatala (Słowacja), Hein Heidbuchel (Belgia), Stefan Kaab (Niemcy), Aleksandra Konradi (Federacja Rosyjska), Konstantinos C. Koskinas (Szwajcaria), Dipak Kotecha (Wielka Brytania), Ulf Landmesser (Niemcy), Basil S. Lewis (Izrael), Ales Linhart (Czechy), Maja-Lisa Løchen (Norwegia), Lars H. Lund (Szwecja), Andreas Metzner (Niemcy), Richard Mindham (Wielka Brytania), Jens Cosedis Nielsen (Dania), Tone M. Norekvål (Norwegia), Monica Patten (Niemcy), Eva Prescott (Dania), Amina Rakisheva (Kazachstan), Carol Ann Remme (Holandia), Ivo Roca-Luque (Hiszpania), Andrea Sarkozy (Belgia), Daniel Scherr (Austria), Marta Sitges (Hiszpania), Rhian M. Touyz (Kanada/Wielka Brytania), Nicolas Van Mieghem (Holandia), Vedran Velagic (Chorwacja), Sami Viskin (Izrael) i Paul G. A. Volders (Holandia)

Wszyscy eksperci zaangażowani w przygotowanie tych wytycznych wypełnili deklarację konfliktu interesów. Deklaracje wszystkich ekspertów w formie raportu opublikowano w dodatkowym dokumencie jednocześnie z wytycznymi. Raport jest również dostępny na stronie ESC: www.escardio.org/Guidelines.

Dostęp do danych dodatkowych, które zawierają informacje podstawowe oraz szczegółowe omówienie danych, które stanowiły podstawę do sformułowania wytycznych jest możliwy poprzez stronę internetową „European Heart Journal”.

Dostęp do odpowiednich rozdziałów w *ESC CardioMed*.

*Adres do korespondencji: Katja Zeppenfeld, Department of Cardiology, Leiden University Medical Centre, Albinusdreef 2, 2333 ZA Leiden, Holandia. Tel.: +31 715262020, e-mail: K.Zeppenfeld@LUMC.nl

Jacob Tfelt-Hansen, The Department of Cardiology, The Heart Centre, Copenhagen University Hospital, Rigshospitalet, Blegdamsvej 9, 2100, Kopenhaga, Dania. Tel.: +45 61360399, e-mail: jacob.tfelt@regionh.dk

†Przewodniczący mieli równorzędny wkład w powstanie dokumentu i są autorami do korespondencji.

**Obaj koordynatorzy mieli równorzędny wkład w powstanie dokumentu.

Afiliacje autorów/Członków Grupy Roboczej przedstawiono w Informacji o Autorach.

¹Reprezentujący *Association for European Paediatric and Congenital Cardiology* (AEPC).

W Dodatku do wytycznych przedstawiono członków Komisji ESC do spraw Wytycznych dotyczących Praktyki Klinicznej (CPG, ESC Clinical for Practice Guidelines Committee).

W przygotowaniu dokumentu uczestniczyły następujące subspecjalistyczne agendy ESC:

Asocjacje ESC: *Association for Acute CardioVascular Care* (ACVC), *Association of Cardiovascular Nursing & Allied Professions* (ACNAP), *European Association of Cardiovascular Imaging* (EACVI), *European Association of Percutaneous Cardiovascular Interventions* (EAPCI), *European Heart Rhythm Association* (EHRA), *Heart Failure Association* (HFA).

Grupy Robocze (Working Groups) ESC: *Cardiac Cellular Electrophysiology, Myocardial and Pericardial Diseases.*

Forum Pacjentów (Patient Forum)

Treść niniejszych wytycznych ESC została opublikowana wyłącznie do użytku osobistego i edukacyjnego. Nie zezwala się na użycie komercyjne. Żadna część wytycznych ESC nie może być tłumaczona ani kopiowana w żaden sposób bez pisemnej zgody ESC. Zgodę można uzyskać poprzez złożenie pisemnego podania do Oxford University Press, wydawcy „European Heart Journal”, który posiada upoważnienie do wydawania takiej zgody w imieniu ESC (journals.permissions@oup.com).

Zastrzeżenie: Wytyczne ESC przedstawiają punkt widzenia ESC i powstały po dokładnej analizie wiedzy naukowej i medycznej oraz wyników badań naukowych dostępnych w czasie tworzenia dokumentu. Europejskie Towarzystwo Kardiologiczne nie ponosi odpowiedzialności za jakiegokolwiek zaistniałe sprzeczności, rozbieżności i/lub niejednoznaczności między wytycznymi ESC a innymi, oficjalnymi rekomendacjami lub wytycznymi wydanymi przez odpowiednie organizacje ds. zdrowia publicznego, zwłaszcza w odniesieniu do właściwego zastosowania opieki zdrowotnej lub strategii terapeutycznych. Zachęca się pracowników ochrony zdrowia do posługiwania się niniejszymi zaleceniami w procesie oceny klinicznej, jak również przy wdrażaniu określonych strategii prewencyjnych, diagnostycznych lub terapeutycznych. Jednak stosowanie się do wytycznych nie zwalnia pracownika służby zdrowia z osobistej odpowiedzialności za podejmowanie właściwych decyzji dotyczących konkretnego pacjenta, po konsultacji z chorym, i kiedy jest to konieczne, z opiekunem pacjenta. Wytyczne ESC nie zwalniają też pracowników opieki zdrowotnej z konieczności pełnego uwzględnienia odpowiednich oficjalnych uaktualnionych zaleceń lub wytycznych wydanych przez właściwe organy zdrowia publicznego w celu odpowiedniego postępowania z każdym pacjentem w świetle naukowo akceptowanych danych i w odniesieniu do ich zobowiązań etycznych i zawodowych. Na pracownikach opieki zdrowotnej spoczywa również odpowiedzialność za weryfikację zasad i przepisów odnoszących się do leków i urządzeń w momencie ich zastosowania.

©The European Society of Cardiology 2022. Wszelkie prawa zastrzeżone. Prośby o zgodę na publikację i rozpowszechnianie proszę kierować na adres: journals.permissions@oup.com

Przetłumaczono z artykułu: *2022 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death* (European Heart Journal; 2022 — doi: 10.1093/eurheartj/ehac262).

Przetłumaczone przez Polskie Towarzystwo Kardiologiczne, ESC nie ponosi odpowiedzialności za treść przetłumaczonego dokumentu.

Tłumaczenie: dr n. med. Michał Bohdan

Konsultacja merytoryczna wersji polskiej: dr hab. n. med. Michał M. Farkowski, prof. dr hab. n. med. Marek Jastrzębski, dr hab. n. med. Piotr Kukla, prof. dr hab. n. med. Przemysław Mitkowski, prof. dr hab. n. med. Katarzyna Stolarz-Skrzypek, prof. dr hab. n. med. Maria Trusz-Gluza, prof. dr hab. n. med. Agnieszka Tycińska, prof. dr hab. n. med. Anetta Undas

SPIS TREŚCI

1. Preambuła	9	6.1.1. Leczenie odwracalnych przyczyn	38
2. Wprowadzenie	11	6.1.2. Postępowanie doraźne w utrwalonym monomorficznym częstoskurczu komorowym	39
2.1. Co nowego w wytycznych?	11	6.1.3. Postępowanie w burzy elektrycznej i utrwalonym częstoskurczu komorowym	41
3. Definicje	18	6.2. Postępowanie długoterminowe	44
3.1. Rodzaje komorowych zaburzeń rytmu serca	18	6.2.1. Farmakoterapia	44
3.2. Nagła śmierć sercowa	19	6.2.2. Leczenie przy użyciu kardiologicznych urządzeń wszczepialnych	45
3.3. Omdlenie	19	6.2.2.1. Wszczepialny kardiowerter-defibrylator	45
3.4. Wyspecjalizowane ośrodki	19	6.2.2.2. Dodanie terapii resynchronizującej	51
3.5. Genetyka	19	6.2.2.3. Kamizelka defibrylująca	51
4. Epidemiologia nagłej śmierci sercowej, świadomość społeczna i stratyfikacja ryzyka	20	6.2.3. Aspekty szczególne związane z zastosowaniem terapii przy użyciu wszczepialnego urządzenia kardiologicznego	51
4.1. Częstość występowania nagłej śmierci sercowej	20	6.2.3.1. Optymalizacja programowania urządzenia	51
4.2. Przyczyny nagłej śmierci sercowej w różnych grupach wiekowych	20	6.2.3.2. Leczenie towarzyszące w celu unikania nieadekwatnych interwencji wszczepionego kardiowertera-defibrylatora	52
4.3. Szacowanie ryzyka populacyjnego vs. Indywidualnego	20	6.2.3.3. Wpływ psychospołeczny związany z terapią przy użyciu wszczepialnego kardiowertera-defibrylatora	53
4.4. Kalkulatory ryzyka nagłej śmierci sercowej i omówienie metodologii	22	6.2.3.4. Pacjenci z urządzeniami do mechanicznego wspomagania lewej komory	53
4.5. Świadomość i interwencje: publiczne podstawowe zabiegi resuscytacyjne oraz dostęp do automatycznych defibrylatorów zewnętrznych	22	6.2.3.5. Powikłania związane z zastosowaniem kardiologicznych urządzeń wszczepialnych	54
5. Ocena i leczenie pacjenta. Aspekty ogólne	22	6.2.3.6. Kwestie związane z terapią pacjentów będących u kresu życia	54
5.1. Narzędzia diagnostyczne	22	6.2.4. Leczenie interwencyjne	55
5.1.1. Wywiad i badanie fizykalne	22	6.2.4.1. Ablacja cewnikowa	55
5.1.2. Badania laboratoryjne	23	6.2.4.1.1. Pacjenci ze strukturalną chorobą serca	55
5.1.3. Diagnostyka nieinwazyjna i inwazyjna	23	6.2.4.1.2. Pacjenci bez oczywistej strukturalnej choroby serca	55
5.1.3.1. Elektrokardiogram i ambulatoryjne monitorowanie elektrokardiograficzne	23	6.2.4.2. Modulacja układu autonomicznego	56
5.1.3.2. Uśredniony elektrokardiogram	23		
5.1.3.3. Próba wysiłkowa	23		
5.1.3.4. Diagnostyka obrazowa	23		
5.1.3.5. Diagnostyczne testy prowokacyjne	24		
5.1.3.6. Badanie elektrofizjologiczne	24		
5.1.4. Badania genetyczne	24		
5.2. Ocena diagnostyczna u pacjenta konsultowanego pierwszorazowo z powodu komorowych zaburzeń rytmu serca i bez rozpoznanej choroby serca	27		
5.2.1. Scenariusz 1: Przypadkowo stwierdzony nieutralny częstoskurcz komorowy	27		
5.2.2. Scenariusz 2: Pierwszorazowo stwierdzony utrwalony monomorficzny częstoskurcz komorowy	29		
5.2.3. Scenariusz 3: Pacjent po nagłym zatrzymaniu krążenia	29		
5.2.4. Scenariusz 4: Ofiara nagłej śmierci	34		
5.2.5. Scenariusz 5: Członkowie rodzin ofiar zespołu nagłej śmierci arytmicznej	36		
6. Metody leczenia komorowych zaburzeń rytmu serca. Aspekty ogólne	38	7. Ocena diagnostyczna, postępowanie i stratyfikacja ryzyka w odniesieniu do prezentacji klinicznej i rozpoznanej (prawdopodobnej) choroby	56
6.1. Leczenie w fazie ostrej	38	7.1. Określone choroby strukturalne serca	56
		7.1.1. Choroba wieńcowa	56
		7.1.1.1. Ostre zespoły wieńcowe i skurcz tętnicy wieńcowej	56

7.1.1.1.1. Ostre zespoły wieńcowe	56	7.1.3.1.1. Ocena diagnostyczna i stratyfikacja ryzyka	68
7.1.1.1.2. Skurcz tętnicy wieńcowej	58	7.1.3.1.2. Prewencja pierwotna nagłej śmierci sercowej	70
7.1.1.2. Wczesna faza po zawale mięśnia sercowego	58	7.1.3.1.3. Prewencja wtórna nagłej śmierci sercowej i postępowanie w przypadku komorowych zaburzeń rytmu serca	71
7.1.1.3. Przewlekła choroba wieńcowa	59	7.1.3.2. Arytmogenna kardiomiopatia prawokomorowa	72
7.1.1.3.1. Prewencja pierwotna nagłej śmierci sercowej u pacjentów z obniżoną frakcją wyrzutową lewej komory	59	7.1.3.2.1. Stratyfikacja ryzyka	74
7.1.1.3.2. Prewencja pierwotna nagłej śmierci sercowej u pacjentów z zachowaną lub łagodnie obniżoną frakcją wyrzutową lewej komory	60	7.1.3.2.2. Leczenie	74
7.1.1.3.3. Prewencja wtórna nagłej śmierci sercowej	60	7.1.3.3. Kardiomiopatia przerostowa	75
7.1.1.3.4. Postępowanie u pacjentów z hemodynamicznie dobrze tolerowanym częstoskurczem komorowym i zachowaną lub łagodnie obniżoną frakcją wyrzutową lewej komory	60	7.1.3.3.1. Stratyfikacja ryzyka i prewencja pierwotna nagłej śmierci sercowej	76
7.1.1.3.5. Postępowanie w przypadku nawracającego częstoskurczu komorowego u pacjentów z implantowanym kardiowerterem-defibrylatorem	61	7.1.3.3.2. Leczenie zapobiegające nawrotom komorowych zaburzeń rytmu serca	76
7.1.1.4. Anomalie dotyczące tętnic wieńcowych	62	7.1.3.4. Niescalony mięsień lewej komory	78
7.1.2. Idiopatyczne przedwczesne pobudzenia komorowe/częstoskurcz komorowy i kardiomiopatia indukowana przedwczesnymi pobudzeniami komorowymi	63	7.1.3.5. Kardiomiopatia restrykcyjna	79
7.1.2.1. Idiopatyczne przedwczesne pobudzenia komorowe/częstoskurcz komorowy	63	7.1.3.6. Choroby nerwowo-mięśniowe	79
7.1.2.2. Kardiomiopatia indukowana/zaostrażająca się w wyniku przedwczesnych pobudzeń komorowych	65	7.1.4. Choroby zapalne obejmujące miokardium	82
7.1.3. Kardiomiopatie	67	7.1.4.1. Zapalenie mięśnia sercowego	82
7.1.3.1. Kardiomiopatia rozstrzeniowa i nierozstrzeniowa kardiomiopatia hipokinetyczna	67	7.1.4.2. Sarkoidoza serca	83
		7.1.4.3. Choroba Chagasa	86
		7.1.5. Wada zastawkowa serca	87
		7.1.6. Wada wrodzona serca	88
		7.2. Pierwotna choroba elektryczna serca	91
		7.2.1. Idiopatyczne migotanie komór	91
		7.2.2. Zespół długiego QT (z uwzględnieniem nabytego zespołu długiego QT)	93
		7.2.3. Zespół Andersen-Tawila typu 1	97
		7.2.4. Zespół Brugadów	98
		7.2.5. Zespoły wczesnej repolaryzacji	101
		7.2.6. Katecholaminergiczny wielokształtny częstoskurcz komorowy	103
		7.2.7. Zespół krótkiego QT	106
		8. Wybrane aspekty w poszczególnych populacjach	107
		8.1. Kobiety w ciąży i kardiomiopatia połogowa	107
		8.1.1. Kardiowersja elektryczna i terapia przy użyciu wszczepialnego kardiowertera-defibrylatora podczas ciąży	107
		8.1.2. Farmakoterapia	107
		8.1.3. Ablacja cewnikowa	108
		8.2. Transplantacja serca	108
		8.3. Nagła śmierć sercowa u sportowców	108
		8.4. Zespół Wolffa-Parkinsona-White'a	109
		8.5. Prewencja nagłej śmierci sercowej u osób w podeszłym wieku	109

9. Główne przesłania	110	Tabela zaleceń 14. Zalecenia dotyczące dodania kardiowertera-defibrylatora do terapii resynchronizującej	51
9.1. Aspekty ogólne	110	Tabela zaleceń 15. Zalecenia dotyczące kamizelki defibrylującej	51
9.2. Choroba strukturalna serca	110	Tabela zaleceń 16. Zalecenia dotyczące optymalizacji programowania urządzenia	52
9.3. Pierwotna choroba elektryczna serca	110	Tabela zaleceń 17. Zalecenia dotyczące leczenia współistniejącego w celu unikania nieadekwatnych interwencji wszczepionego kardiowertera-defibrylatora	53
10. Luki w dowodach naukowych	111	Tabela zaleceń 18. Zalecenia dotyczące postępowania psychospołecznego po implantacji kardiowertera-defibrylatora	53
10.1. Aspekty ogólne	111	Tabela zaleceń 19. Zalecenia dotyczące wszczepienia kardiowertera-defibrylatora u pacjentów z urządzeniem do mechanicznego wspomagania lewej komory	54
10.2. Choroba strukturalna serca — ogólnie	111	Tabela zaleceń 20. Zalecenia dotyczące prewencji powikłań związanych z zastosowaniem wszczepialnego kardiowertera-defibrylatora	54
10.3. Idiopatyczne przedwczesne pobudzenia komorowe/częstoskurcz komorowy	111	Tabela zaleceń 21. Zalecenia dotyczące kwestii związanych z terapią pacjentów z implantowanym kardiowerterem-defibrylatorem będących u kresu życia	54
10.4. Choroba wieńcowa	111	Tabela zaleceń 22. Zalecenia dotyczące leczenia komorowych zaburzeń rytmu serca w ostrym zespole wieńcowym związanych ze skurczem tętnicy wieńcowej	58
10.5. Kardiomiopatie	111	Tabela zaleceń 23. Zalecenia dotyczące stratyfikacji ryzyka i leczenia komorowych zaburzeń rytmu serca we wczesnym okresie po zawale serca	59
10.6. Choroba zastawkowa serca	111	Tabela zaleceń 24. Zalecenia dotyczące stratyfikacji ryzyka, prewencji nagłej śmierci sercowej i leczenia komorowych zaburzeń rytmu serca w przewlekłej chorobie wieńcowej	59
10.7. Wada wrodzona serca	111	Tabela zaleceń 25. Zalecenia dotyczące prewencji nagłej śmierci sercowej u pacjentów z anomaliami w obrębie tętnic wieńcowych	62
10.8. Pierwotna choroba elektryczna serca	111	Tabela zaleceń 26. Zalecenia dotyczące postępowania u pacjentów z idiopatycznymi przedwczesnymi pobudzeniami komorowymi/częstoskurczem komorowym	65
11. Co należy, a czego nie należy robić — przesłania z wytycznych	112	Tabela zaleceń 27. Zalecenia dotyczące postępowania u pacjentów z kardiomiopatią indukowaną/ /zaostrażającą się w wyniku przedwczesnych pobudzeń komorowych	67
12. Wskaźniki jakości	119	Tabela zaleceń 28. Zalecenia dotyczące stratyfikacji ryzyka, prewencji nagłej śmierci sercowej i leczenia komorowych zaburzeń rytmu serca w kardiomiopatii rozstrzeniowej i nierozstrzeniowej kardiomiopatii hipokinetycznej	71
13. Suplement	119	Tabela zaleceń 29. Zalecenia dotyczące diagnostyki, stratyfikacji ryzyka, prewencji nagłej śmierci sercowej	
14. Oświadczenie dotyczące dostępnych danych	119		
15. Informacja o Autorach	119		
16. Dodatek	120		
17. Piśmiennictwo	121		

TABELE Z ZALECENIAMI

Tabela zaleceń 1. Zalecenia dotyczące publicznych podstawowych zabiegów resuscytacyjnych i dostępu do automatycznych defibrylatorów zewnętrznych	22
Tabela zaleceń 2. Zalecenia dotyczące diagnostyki genetycznej	26
Tabela zaleceń 3. Zalecenia dotyczące oceny pacjentów z pierwszorazowo udokumentowanymi komorowymi zaburzeniami rytmu serca	29
Tabela zaleceń 4. Zalecenia dotyczące oceny pacjentów z pierwszym epizodem utrwalonego, monomorficznego częstoskurczu komorowego	29
Tabela zaleceń 5. Zalecenia dotyczące oceny osób po nagłym zatrzymaniu krążenia	34
Tabela zaleceń 6. Zalecenia dotyczące oceny ofiar nagłej śmierci	36
Tabela zaleceń 7. Zalecenia dotyczące oceny członków rodziny ofiar zespołu nagłej śmierci arytmicznej	38
Tabela zaleceń 8. Zalecenia dotyczące leczenia odwracalnych przyczyn	39
Tabela zaleceń 9. Zalecenia dotyczące leczenia w fazie ostrej utrwalonego częstoskurczu komorowego i burzy elektrycznej	44
Tabela zaleceń 10. Zalecenia dotyczące terapii lekami stosowanymi w niewydolności serca	45
Tabela zaleceń 11. Zalecenia dotyczące wszczepienia kardiowertera-defibrylatora (aspekty ogólne)	50
Tabela zaleceń 12. Zalecenia dotyczące prewencji wtórnej nagłej śmierci sercowej	50
Tabela zaleceń 13. Zalecenia dotyczące podskórnych kardiowerterów-defibrylatorów	51

i leczenia komorowych zaburzeń rytmu serca w arytmogennej kardiomiopatii prawokomorowej	75	Tabela zaleceń 46. Zalecenia dotyczące postępowania u pacjentów z zespołem krótkiego QT	106
Tabela zaleceń 30. Zalecenia dotyczące stratyfikacji ryzyka, prewencji nagłej śmierci sercowej i leczenia komorowych zaburzeń rytmu serca w kardiomiopatii przerostowej	78	Tabela zaleceń 47. Zalecenia dotyczące prewencji nagłej śmierci sercowej i postępowania u pacjentek w ciąży z komorowymi zaburzeniami rytmu serca	108
Tabela zaleceń 31. Zalecenia dotyczące wszczepienia kardiowertera-defibrylatora u pacjentów z niescalonym mięśniem lewej komory	78	Tabela zaleceń 48. Zalecenia dotyczące prewencji nagłej śmierci sercowej w okresie przed i po transplantacji serca	108
Tabela zaleceń 32. Zalecenia dotyczące wszczepienia kardiowertera-defibrylatora w amyloidozie serca	79	Tabela zaleceń 49. Zalecenia dotyczące stratyfikacji ryzyka i prewencji nagłej śmierci sercowej u sportowców	109
Tabela zaleceń 33. Zalecenia dotyczące stratyfikacji ryzyka, prewencji nagłej śmierci sercowej i leczenia komorowych zaburzeń rytmu serca w chorobach nerwowo-mięśniowych	81	Tabela zaleceń 50. Zalecenia dotyczące wszczepiania kardiowertera-defibrylatora u osób w podeszłym wieku	110
Tabela zaleceń 34. Zalecenia dotyczące prewencji nagłej śmierci sercowej i leczenia komorowych zaburzeń rytmu serca w zapaleniu mięśnia sercowego	83	SPIS TABEL	
Tabela zaleceń 35. Zalecenia dotyczące stratyfikacji ryzyka, prewencji nagłej śmierci sercowej i leczenia komorowych zaburzeń rytmu serca w sarkoidozie serca	86	Tabela 1. Klasy zaleceń	11
Tabela zaleceń 36. Zalecenia dotyczące leczenia komorowych zaburzeń rytmu serca w chorobie Chagasa	87	Tabela 2. Poziom wiarygodności danych naukowych	11
Tabela zaleceń 37. Zalecenia dotyczące prewencji nagłej śmierci sercowej i leczenia komorowych zaburzeń rytmu serca w wadach zastawkowych serca	88	Tabela 3. Nowe zagadnienia i nowe rozdziały w aktualnych wytycznych	12
Tabela zaleceń 38. Zalecenia dotyczące stratyfikacji ryzyka i prewencji pierwotnej nagłej śmierci sercowej w wadach wrodzonych serca	90	Tabela 4. Nowe zalecenia w 2022 roku	12
Tabela zaleceń 39. Zalecenia dotyczące prewencji wtórnej nagłej śmierci sercowej i leczenia komorowych zaburzeń rytmu serca w wadach wrodzonych serca	90	Tabela 5. Zmiany w wytycznych od 2015 roku	17
Tabela zaleceń 40. Zalecenia dotyczące postępowania u pacjentów z idiopatycznym migotaniem komór	93	Tabela 6. Dożylne testy prowokacyjne	25
Tabela zaleceń 41. Zalecenia dotyczące postępowania u pacjentów z zespołem długiego QT	96	Tabela 7. Diagnostyka genetyczna i proponowane postępowanie u probandów i ich krewnych z pierwotną chorobą elektryczną serca	26
Tabela zaleceń 42. Zalecenia dotyczące postępowania z zespołem Andersen-Tavila	97	Tabela 8. Leki antyarytmiczne (leczenie w fazie ostrej i przewlekłej)	46
Tabela zaleceń 43. Zalecenia dotyczące postępowania u pacjentów z zespołem Brugadów	101	Tabela 9. Podsumowanie zaleceń dotyczących leczenia pacjentów z częstymi idiopatycznymi przedwczesnymi pobudzeniami komorowymi/ /częstoskurczem komorowym lub z kardiomiopatią indukowaną przedwczesnymi pobudzeniami komorowymi	64
Tabela zaleceń 44. Zalecenia dotyczące postępowania u pacjentów z cechami/zespołem wczesnej repolaryzacji	103	Tabela 10. Zmodyfikowana skala diagnostyczna w zespole długiego QT	93
Tabela zaleceń 45. Zalecenia dotyczące postępowania u pacjentów z katecholaminergicznym wielokształtnym częstoskurczem komorowym	105	SPIS RYCIN	
		Rycina 1. Centralna ilustracja	21
		Rycina 2. Algorytm oceny pacjentów z przypadkowo stwierdzonym nieutralnym częstoskurczem komorowym	27
		Rycina 3. Typowe morfologie idiopatycznego częstoskurczu komorowego	28
		Rycina 4. Algorytm oceny pacjentów z pierwszorazowo stwierdzonym epizodem utrwalonego monomorficznego częstoskurczu komorowego	30
		Rycina 5. Częstoskurcz komorowy nawrotny z odnogę pęczka Hisa	31
		Rycina 6. Algorytm oceny pacjentów po nagłym zatrzymaniu krążenia. Część pierwsza	32

Rycina 6. Algorytm oceny pacjentów po nagłym zatrzymaniu krążenia. Część druga	33	Rycina 20. Typowe cechy kardiomiopatii rozstrzeniowej związanej z mutacją genu kodującego laminę A/C z komorowymi zaburzeniami rytmu	69
Rycina 7. Algorytm oceny ofiar nagłej śmierci sercowej	35	Rycina 21. Typowe cechy arytmogennej kardiomiopatii prawokomorowej związane z komorowymi zaburzeniami rytmu serca	73
Rycina 8. Algorytm oceny członków rodzin ofiar niewyjaśnionej nagłej śmierci	37	Rycina 22. Typowe cechy kardiomiopatii przerostowej związanej z utrwalonym, monomorficznym częstoskurczem komorowym	77
Rycina 9. Algorytm postępowania w ostrej fazie w miarowym częstoskurczu z szerokimi zespołami QRS	39	Rycina 23. Algorytm stratyfikacji ryzyka, prewencji nagłej śmierci sercowej i leczenia komorowych zaburzeń rytmu serca w dystrofii miotonicznej	80
Rycina 10. Nawrotowe epizody częstoskurczu komorowego przerywane przez okresowe pobudzenia zatokowe	40	Rycina 24. Algorytm prewencji nagłej śmierci sercowej i leczenia komorowych zaburzeń rytmu serca u pacjentów z sarkoidozą serca	84
Rycina 11. Postępowanie u pacjentów z burzą elektryczną lub powtarzającymi się wyładowaniami wszczepionego kardiowertera-defibrylatora. Część pierwsza	41	Rycina 25. Typowe cechy sarkoidozy serca związanej z utrzymującym się, monomorficznym częstoskurczem komorowym	85
Rycina 11. Postępowanie u pacjentów z burzą elektryczną lub powtarzającymi się wyładowaniami wszczepionego kardiowertera-defibrylatora. Część druga	42	Rycina 26. Algorytm postępowania w utrwalonych komorowych zaburzeniach rytmu serca u pacjentów z wrodzoną wadą serca	89
Rycina 11. Postępowanie u pacjentów z burzą elektryczną lub powtarzającymi się wyładowaniami wszczepionego kardiowertera-defibrylatora. Część trzecia	43	Rycina 27. Algorytm postępowania u pacjentów z idiopatycznym migotaniem komór	91
Rycina 12. Algorytm oceny przed rozpoczęciem terapii i dalsza kontrola u pacjentów wymagających stosowania leków blokujących kanały sodowe	49	Rycina 28. Idiopatyczne migotanie komór wywołane przez przedwczesne pobudzenia komorowe o krótkim czasie sprzężenia	92
Rycina 13. Algorytm oceny przed rozpoczęciem terapii i dalsza kontrola u pacjentów wymagających stosowania leków związanych z wydłużeniem odstępu QT	50	Rycina 29. Elektrokardiogramy przedstawiające zespół długiego QT i wielokształtny częstoskurcz komorowy typu <i>torsade-de-pointes</i>	94
Rycina 14. Algorytm dotyczący prewencji i postępowania w komorowych zaburzeniach rytmu serca w zawale mięśnia sercowego z uniesieniem odcinka ST	57	Rycina 30. Zmiany elektrokardiograficzne i naprzemienność załamka T w odpowiedzi na energiczne wstawanie u pacjentów z zespołem długiego QT	95
Rycina 15. Algorytm stratyfikacji ryzyka i prewencji pierwotnej nagłej śmierci sercowej u pacjentów z przewlekłą chorobą wieńcową i obniżoną frakcją wyrzutową lewej komory	61	Rycina 31. Algorytm postępowania u pacjentów z zespołem długiego QT	96
Rycina 16. Algorytm postępowania w utrwalonym, monomorficznym częstoskurczu komorowym u pacjentów z przewlekłą chorobą wieńcową	62	Rycina 32. Typowe zmiany elektrokardiograficzne w zespole Brugadów typu 1 i w zespole wczesnej repolaryzacji	98
Rycina 17. Algorytm postępowania u pacjentów z idiopatycznymi, przedwczesnymi pobudzeniami komorowymi/częstoskurczem komorowym i bez rozpoznanej strukturalnej choroby serca	63	Rycina 33. Algorytm postępowania u pacjentów z elektrokardiograficznymi cechami zespołu Brugadów. Część pierwsza	99
Rycina 18. Algorytm postępowania u pacjentów z kardiomiopatią indukowaną/zaostrażającą się w wyniku przedwczesnych pobudzeń komorowych	66	Rycina 33. Algorytm postępowania u pacjentów z elektrokardiograficznymi cechami zespołu Brugadów. Część druga	100
Rycina 19. Algorytm stratyfikacji ryzyka i prewencji pierwotnej nagłej śmierci sercowej u pacjentów z kardiomiopatią rozstrzeniową/nierozstrzeniową kardiomiopatią hipokinetyczną	68	Rycina 34. Postępowanie u pacjentów z cechami/zespołem wczesnej repolaryzacji	102
		Rycina 35. Postępowanie u pacjentów z katecholaminergicznym wielokształtnym częstoskurczem komorowym	104
		Rycina 36. Próba wysiłkowa u pacjenta z katecholaminergicznym wielokształtnym częstoskurczem komorowym	104
		Rycina 37. Zespół krótkiego QT	106

SKRÓTY I AKRONIMY

AAD	(<i>anti-arrhythmic drug</i>) lek antyarytmiczny	EF	(<i>ejection fraction</i>) frakcja wyrzutowa
ACE-I	(<i>angiotensin-converting enzyme inhibitor</i>) inhibitor konwertazy angiotensyny	EKG	elektrokardiogram
ACS	(<i>acute coronary syndrome</i>) ostry zespół wieńcowy	ERP	(<i>early repolarization pattern</i>) zmiany o typie wczesnej repolaryzacji
AED	(<i>automated external defibrillator</i>) automatyczny defibrylator zewnętrzny	ERS	(<i>early repolarization syndrome</i>) zespół wczesnej repolaryzacji
AF	(<i>atrial fibrillation</i>) migotanie przedsionków	FBI	(<i>fast, broad, irregular</i>) szybki, szeroki, niemiarowy
AH	(<i>atrial-His interval</i>) odstęp przedsionek-pęczek Hisa	HCM	(<i>hypertrophic cardiomyopathy</i>) kardiomiopatia przerostowa
ALS	(<i>advanced life support</i>) zaawansowane zabiegi resuscytacyjne	HFrEF	(<i>heart failure with reduced ejection fraction</i>) niewydolność serca z obniżoną frakcją wyrzutową lewej komory
ARB	(<i>angiotensin receptor blocker</i>) antagonist receptoru angiotensyny II	HNDCM	(<i>hypokinetic non-dilated cardiomyopathy</i>) nierozstrzeniowa kardiomiopatia hipokinetyczna
ARNI	(<i>angiotensin receptor neprilysin inhibitor</i>) antagonist receptoru angiotensyny II i inhibitor neprylizyny	HTX	(<i>heart transplantation</i>) transplantacja serca
ARVC	(<i>arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy</i>) arytmogenna kardiomiopatia prawokomorowa	HV	(<i>His-ventricular interval</i>) odstęp pęczek Hisa-komorowa
ATP	(<i>antitachycardia pacing</i>) stymulacja antytachyarytmiczna	ICD	(<i>implantable cardioverter-defibrillator</i>) wszczepialny kardiowerter-defibrylator
AV	(<i>atrioventricular</i>) przedsionkowo-komorowy	ILR	(<i>implantable loop recorder</i>) wszczepialny rejestrator pętlowy
AVRT	(<i>AV re-entry tachycardia</i>) częstoskurcz nawrotny przedsionkowo-komorowy	IVF	(<i>idiopathic ventricular fibrillation</i>) idiopatyczne migotanie komór
BBR-VT	(<i>bundle branch re-entrant ventricular tachycardia</i>) częstoskurcz komorowy nawrotny z odnóg pęczka Hisa	LBBB	(<i>left bundle branch block</i>) blok lewej odnogi pęczka Hisa
BrS	(<i>Brugada syndrome</i>) zespół Brugadów	LCSD	(<i>left cardiac sympathetic denervation</i>) lewostronne współczulne odnerwienie serca
CA	(<i>cardiac arrest</i>) zatrzymanie krążenia	LGE	(<i>late gadolinium contrast enhanced</i>) późne wzmocnienie kontrastowe z zastosowaniem gadolinu
CAD	(<i>coronary artery disease</i>) choroba wieńcowa	LMNA	(<i>lamin A/C</i>) lamina A/C
CAG	(<i>coronary angiogram</i>) koronarografia	LQTS	(<i>long QT syndrome</i>) zespół długiego QT
cAMP	(<i>cyclic adenosine monophosphate</i>) cykliczny adenozynomonofosforan	LV	(<i>left ventricle</i>) lewa komora
CCB	(<i>calcium channel blocker</i>) bloker kanałów wapniowych	LVAD	(<i>left ventricular assist device</i>) urządzenie do mechanicznego wspomaganie lewej komory
CHD	(<i>congenital heart disease</i>) wrodzona wada serca	LVEF	(<i>left ventricular ejection fraction</i>) frakcja wyrzutowa lewej komory
CIED	(<i>cardiac implantable electronic device</i>) kardiologiczne elektroniczne urządzenie wszczepialne/wszczepialne urządzenie do elektroterapii serca	LVH	(<i>left ventricular hypertrophy</i>) przerost mięśnia lewej komory
CMR	(<i>cardiovascular magnetic resonance</i>) rezonans magnetyczny serca	LVNC	(<i>left ventricular non-compaction</i>) niescalony mięsień/niescalenie mięśnia lewej komory
CPR	(<i>cardiopulmonary resuscitation</i>) resuscytacja krążeniowo-oddechowa	LVOT	(<i>left ventricular outflow tract</i>) droga odpływu lewej komory
CPVT	(<i>catecholaminergic polymorphic ventricular-tachycardia</i>) katecholaminergiczny wielokształtny częstoskurcz komorowy	MI	(<i>myocardial infarction</i>) zawał mięśnia sercowego
CRT	(<i>cardiac resynchronization therapy</i>) terapia resynchronizująca serca	MRA	(<i>mineralocorticoid receptor antagonist</i>) antagonist receptoru mineralokortykoidowego
CT/CTA	(<i>computed tomography/computed tomography angiography</i>) tomografia/angiotomografia komputerowa	MVP	(<i>mitral valve prolaps</i>) wypadanie płatków zastawki mitralnej
DCM	(<i>dilated cardiomyopathy</i>) kardiomiopatia rozstrzeniowa	MVT	(<i>monomorphic ventricular tachycardia</i>) monomorficzny częstoskurcz komorowy
DNA	(<i>deoxyribonucleic acid</i>) kwas deoksyrybonukleinowy	NSVT	(<i>non-sustained ventricular tachycardia</i>) nieutrwalony częstoskurcz komorowy
		NYHA	(<i>New York Heart Association</i>) Nowojorskie Towarzystwo Kardiologiczne
		OHCA	(<i>out-of-hospital cardiac arrest</i>) pozaszpitalne zatrzymanie krążenia

OMT	(<i>optimal medical therapy</i>) optymalna farmakoterapia	VA	(<i>ventricular arrhythmia</i>) komorowe zaburzenia rytmu serca
PCI	(<i>percutaneous coronary intervention</i>) przezskórna interwencja wieńcowa	VF	(<i>ventricular fibrillation</i>) migotanie komór
PCR	(<i>polymerase chain reaction</i>) łańcuchowa reakcja polimerazy	VT	(<i>ventricular tachycardia</i>) częstoskurcz komorowy
PES	(<i>programmed electrical stimulation</i>) programowana stymulacja elektryczna	WCD	(<i>wearable cardioverter-defibrillator</i>) kamizelka defibrylująca
PET-CT	(<i>positron emission tomography computed tomography</i>) pozytonowa tomografia emisyjna sprzężona z tomografią komputerową	WPW	(<i>Wolff-Parkinson-White</i>) zespół Wolffa-Parkinsona-White'a
PPCM	(<i>peri-partum cardiomyopathy</i>) kardiomiopatia połogowa	Słowa kluczowe: ablacja cewnikowa, częstoskurcz komorowy, kalkulator ryzyka, kardiomiopatie, komorowe zaburzenia rytmu serca, leki antyarytmiczne, migotanie komór, nagła śmierć, nagła śmierć sercowa, pierwotna choroba elektryczna serca, przedwczesne pobudzenie komorowe, przewlekła choroba wieńcowa, rezonans magnetyczny serca, stratyfikacja ryzyka, testy genetyczne, wszczepialny kardiowerter-defibrylator, wytyczne, zalecenia	
PVC	(<i>premature ventricular complex</i>) przedwczesne pobudzenie komorowe	1. PREAMBUŁA	
PVT	(<i>polymorphic ventricular tachycardia</i>) wielokształtny częstoskurcz komorowy	Wytyczne podsumowują i poddają ocenie dostępne dane naukowe w celu wsparcia personelu medycznego w wyborze najlepszej strategii postępowania u poszczególnych pacjentów z określoną chorobą. Wytyczne i zawarte w nich rekomendacje mają ułatwiać profesjonalistom podejmowanie decyzji w codziennej praktyce klinicznej. Niezależnie od tego wytyczne nie powinny stanowić alternatywy dla osobistych kontaktów pacjenta ze specjalistą. Ostateczne decyzje dotyczące konkretnego chorego musi podejmować zajmujący się nim specjalista, w poczuciu kierowania się najbardziej właściwymi przesłankami i adekwatnie do danej sytuacji. Decyzje te powinny być podejmowane w porozumieniu z pacjentem i z jego opiekunem, jeśli uzasadnione.	
QI	(<i>quality indicators</i>) wskaźniki jakości	Z założenia wytyczne są do wykorzystania przez profesjonalistów ochrony zdrowia. W celu zapewnienia, że wszyscy użytkownicy mają dostęp do najbardziej aktualnych zaleceń, ESC bezpłatnie udostępnia swoje wytyczne. ESC ostrzega czytelników, że język techniczny może być niewłaściwie zrozumiany i uchyla się od wszelkiej odpowiedzialności w tym zakresie.	
RBBB	(<i>right bundle branch block</i>) blok prawej odnogi pęczka Hisa	W ostatnich latach Europejskie Towarzystwo Kardiologiczne (ESC, <i>European Society of Cardiology</i>) wydało bardzo dużo dokumentów wytycznych. Z uwagi na istotny wpływ tych dokumentów na podejmowanie decyzji klinicznych wprowadzono kryteria jakościowe, tak aby proces przygotowywania wytycznych był przejrzysty dla ich późniejszych użytkowników. Regulacje obowiązujące w przygotowywaniu i wydawaniu wytycznych są dostępne na stronie internetowej ESC (pod adresem https://www.escardio.org/Guidelines). Wytyczne ESC prezentują oficjalne stanowisko ESC na dany temat i są regularnie aktualizowane.	
RCM	(<i>restrictive cardiomyopathy</i>) kardiomiopatia restrykcyjna	W uzupełnieniu do publikacji Komisji ds. Wytycznych dotyczących Praktyki Klinicznej (CPG, <i>Clinical Practice Guidelines</i>) ESC prowadzi program badawczy <i>EURObservational Research Programme</i> , obejmujący międzynarodowe	
RCT	(<i>randomized controlled trial</i>) badanie kliniczne z randomizacją i grupą kontrolną		
RV	(<i>right ventricle</i>) prawa komora		
RVOT	(<i>right ventricular outflow tract</i>) droga odpływu prawej komory		
SADS	(<i>sudden arrhythmic death syndrome</i>) zespół nagłej śmierci arytmicznej		
SaECG	(<i>signal-averaged ECG</i>) uśrednione EKG		
SCA	(<i>sudden cardiac arrest</i>) nagłe zatrzymanie krążenia		
SCD	(<i>sudden cardiac death</i>) nagła śmierć sercowa		
SD	(<i>sudden death</i>) nagła śmierć		
SGLT2	(<i>sodium-glucose co-transporter 2</i>) kotransporter sodowo-glukozowy typu 2		
SHD	(<i>structural heart disease</i>) strukturalna choroba serca		
S-ICD	(<i>subcutaneous implantable cardioverter-defibrillator</i>) podskórny kardiowerter-defibrylator		
SMVT	(<i>sustained monomorphic ventricular tachycardia</i>) utrwalony monomorficzny częstoskurcz komorowy		
SPTV	(<i>sustained polymorphic ventricular tachycardia</i>) utrwalony wielokształtny częstoskurcz komorowy		
SQTS	(<i>short QT syndrome</i>) zespół krótkiego QT		
STEMI	(<i>ST-segment elevation myocardial infarction</i>) zawał serca z uniesieniem odcinka ST		
SVT	(<i>supraventricular tachycardia</i>) częstoskurcz nadkomorowy		
TAVI	(<i>transcatheter aortic valve implantation</i>) cewnikowana implantacja zastawki aortalnej		
TdP	(<i>Torsade de pointes</i>) wielokształtny częstoskurcz komorowy typu <i>torsade de pointes</i>		
TOF	(<i>tetralogy of Fallot</i>) tetralogia Fallota		

rejstry chorób sercowo-naczyniowych i interwencji, które są niezbędne do oceny procesów diagnostycznych/leczniczych, wykorzystania zasobów i przestrzegania wytycznych. Celem tworzenia tych rejestrów jest dążenie do lepszego zrozumienia praktyki medycznej w Europie i na świecie na podstawie wysokiej jakości danych zgromadzonych w ramach rutynowej praktyki klinicznej.

Ponadto, ESC opracowuje zestaw wskaźników jakości (QI, *quality indicators*), które stanowią narzędzia do oceny stopnia implementacji wytycznych i mogą być wykorzystywane zarówno przez ESC, jak i szpitale, świadczeniodawców opieki zdrowotnej oraz profesjonalnych pracowników medycznych w celu dokonania oceny praktyki klinicznej, a także do programów edukacyjnych, obok kluczowych przesłań wytycznych, w celu poprawy jakości opieki i uzyskania lepszych wyników klinicznych.

Członkowie Grupy Roboczej odpowiedzialnej za niniejsze wytyczne zostali wybrani przez ESC, co pozwoliło zgromadzić reprezentację specjalistów zaangażowanych w opiekę medyczną nad pacjentami ze schorzeniami, które stanowią przedmiot niniejszych wytycznych. Procedura wyboru miała na celu zapewnienie odpowiedniej reprezentacji członków pochodzących z całego obszaru ESC i z odpowiednich społeczności ESC. Położono nacisk na różnorodność i inkluzywność ze szczególnym uwzględnieniem płci i państwa pochodzenia. Dokonano krytycznej oceny procedur diagnostycznych i terapeutycznych, uwzględniając ocenę stosunku korzyści do ryzyka. Poziom wiarygodności danych naukowych oraz klasę zaleceń dla poszczególnych sposobów postępowania ustalono i uszeregowano zgodnie z określonymi przez ESC skalami, które przedstawiono poniżej. Grupa Robocza stosowała procedury do głosowania zatwierdzone przez ESC. Wszystkie zalecenia poddane głosowaniu uzyskały aprobatę co najmniej 75% osób uprawnionych do głosowania.

Ekspert biorący udział w zespołach tworzących i oceniających wytyczne przedstawili deklaracje konfliktu interesów w zakresie wszystkich związków mogących być rzeczywistymi lub potencjalnymi źródłami konfliktu interesów. Ich deklaracje zostały ocenione zgodnie z zasadami dotyczącymi konfliktu interesów ESC i są dostępne pod adresem ESC (<http://www.escardio.org/Guidelines>), gdzie utworzono z nich raport i opublikowano w suplemencie jednocześnie z wytycznymi.

Proces ten zapewnia przejrzystość i umożliwia zapobieganie stronniczości w trakcie tworzenia i oceny dokumentu. Jakiegokolwiek zmiany w deklaracjach konfliktu interesów, które wystąpiły w trakcie tworzenia wytycznych zostały zgłoszone do ESC i uaktualnione. Grupa Robocza uzyskała całkowite wsparcie finansowe od ESC, bez jakiegokolwiek zaangażowania ze strony przemysłu związanego z ochroną zdrowia.

Komitet CPG nadzoruje i koordynuje przygotowanie nowych wytycznych. Odpowiada ona ponadto za proces ich zatwierdzania. Wytyczne ESC podlegają szczegóło-

wym recenzjom, które przeprowadzają członkowie CPG oraz eksperci zewnętrzni. Po uwzględnieniu koniecznych poprawek wszyscy eksperci wchodzący w skład Grupy Roboczej akceptują wytyczne. Ostateczną wersję dokumentu akceptuje CPG, a na swoich łamach publikuje „European Heart Journal”. Wytyczne opracowano na podstawie starannej analizy aktualnej wiedzy naukowej i medycznej z uwzględnieniem dostępnych danych.

Proces przygotowania wytycznych ESC obejmuje także przygotowanie narzędzi edukacyjnych i programów wdrażania tych zaleceń, takich jak: skrócone wersje kieszonkowe, slajdy podsumowujące, foldery z kluczowymi informacjami, podsumowania dla osób niebędących specjalistami, a także wersje elektroniczne w formie aplikacji (na smartfony itd.). Wersje te mają ograniczony charakter i dlatego też w poszukiwaniu dokładniejszych informacji użytkownik powinien zawsze korzystać z pełnej wersji tekstu wytycznych, udostępnionej bez żadnych ograniczeń na stronach ESC i „European Heart Journal”. Zachęca się, aby narodowe towarzystwa wchodzące w skład ESC zaaprobowwały, przetłumaczyły i wdrażały wszystkie wytyczne ESC. Programy wdrożeniowe są potrzebne, ponieważ — jak udowodniono — to właśnie dzięki rzetelnemu stosowaniu zaleceń klinicznych można poprawić wyniki leczenia.

Zachęca się pracowników opieki zdrowotnej do uwzględniania wytycznych ESC przy podejmowaniu decyzji klinicznych, a także używania ich do planowania i realizacji strategii prewencyjnych, diagnostycznych i terapeutycznych w praktyce medycznej. Wytyczne ESC nie znoszą jednak, w jakimkolwiek zakresie, indywidualnej odpowiedzialności pracowników medycznych za podejmowanie właściwych decyzji adekwatnych do stanu klinicznego danego pacjenta, a także uwzględniających jego opinię albo — jeśli to uzasadnione i konieczne — opinię jego opiekuna. Obowiązkiem pracownika medycznego jest ponadto zweryfikowanie przepisów i regulacji aktualnie obowiązujących w poszczególnych krajach, zanim zastosuje określony lek czy urządzenie medyczne.

W niniejszych wytycznych może być przedstawione zastosowanie leku poza wskazaniem rejestracyjnym (*off-label*), jeśli wystarczająca liczba dowodów naukowych wskazuje, że może być to medycznie uzasadnione w danym przypadku i jeśli pacjent może odnieść korzyści z zalecanej terapii. Ostateczna decyzja dotycząca danego pacjenta musi być jednak podjęta przez odpowiedzialnego pracownika medycznego, który będzie brał pod uwagę:

1. Specyficzną sytuację danego pacjenta. W tym przypadku określono, że jeżeli nie jest to inaczej zalecane w narodowych regulacjach, zastosowanie leku poza wskazaniami rejestracyjnymi powinno ograniczać się do sytuacji, gdzie postępowanie służy interesowi pacjenta. Decyzja ta musi uwzględniać jakość, bezpieczeństwo oraz skuteczność terapii i można ją wykonać

tylko po wcześniejszym poinformowaniu pacjenta i jeśli to konieczne uzyskaniu jego pisemnej zgody;

- Specyficzne dla danego kraju regulacje prawne, zalecenia agencji rządowych zajmujących się polityką lekową i zasady etyczne, którym podlegają osoby profesjonalnie zajmujące się ochroną zdrowia.

2. WPROWADZENIE

Dokument stanowi uaktualnienie wytycznych ESC z 2015 roku dotyczących postępowania u pacjentów z komorowymi zaburzeniami rytmu serca (VA, *ventricular arrhythmia*) i prewencji nagłej śmierci sercowej (SCD, *sudden cardiac death*). Uaktualnienie to stało się konieczne ze względu na obecność nowych danych dotyczących epidemiologii SCD, nowych dowodów naukowych dotyczących genetyki, obrazowania i obserwacji klinicznych na temat stratyfikacji ryzyka dla VA i SCD oraz postępu w zakresie oceny diagnostycznej i strategii terapeutycznych. Komitet składał się z 25 członków i obejmował 23 lekarzy ekspertów, jednego metodologa oraz jednego przedstawiciela pacjentów. Ekspertci zostali wybrani tak, aby ich zakres wiedzy obejmował zarówno wszystkie obszary związane z VA i SCD, jak i uwzględniono podspecjalizacje kardiologiczne z dodatkowym wsparciem odpowiednich Grup Roboczych ESC.

Wszystkie 25 osób tworzących Grupę Roboczą zaaprobowало wytyczne po przeprowadzeniu anonimowego

głosowania. Dziewięćdziesięciu dziewięciu recenzentów poddało ocenie dokument. Przeprowadzono systematyczny przegląd literatury według wytycznych obecnego w grupie metodologa, co doprowadziło do uwzględnienia 1155 pozycji piśmiennictwa, z czego 485 zostało wybranych w celu poparcia rekomendacji. Publikacje te zostały wyszczególnione w tabeli dowodów naukowych (Suplement).

2.1. Co nowego w wytycznych?

Zaadaptowano części niniejszych wytycznych dotyczące diagnostyki i postępowania w celu wspomaganie procesu ich zastosowania w codziennym podejmowaniu decyzji klinicznych.

Pierwsza część zawiera nowe rozdziały dotyczące oceny diagnostycznej, z uwzględnieniem farmakologicznych testów prowokacyjnych, diagnostyki genetycznej i systematycznej analizy probandów i krewnych z pierwotnymi chorobami elektrycznymi serca. Dla pięciu często występujących scenariuszy klinicznych zapewniono szczegółowe algorytmy i zalecenia dotyczące oceny diagnostycznej w trakcie pierwszej prezentacji VA u pacjentów bez wcześniej rozpoznanej choroby serca. W tabeli 3 przedstawiono praktyczne zalecenia na temat optymalizacji programowania wszczepialnego kardiowertera-defibrylatora (ICD, *implantable cardioverter-defibrillator*) oraz algorytmy

Tabela 1. Klasy zaleceń

Klasa zaleceń	Definicja	Proponowany sposób sformułowania zalecenia
Klasa I	Dane naukowe i/lub powszechnie akceptowana opinia wskazują, że określona metoda leczenia lub zabieg są korzystne, użyteczne, skuteczne	Jest zalecane lub jest wskazane
Klasa II	Dane naukowe lub opinie dotyczące przydatności lub skuteczności określonej metody leczenia lub zabiegu nie są zgodne	
Klasa IIa	Dane naukowe lub opinie przemawiają za użytecznością/skutecznością określonej metody leczenia lub zabiegu	Należy rozważyć
Klasa IIb	Użyteczność lub skuteczność określonej metody leczenia lub zabiegu jest słabiej potwierdzona przez dane naukowe lub opinie	Można rozważyć
Klasa III	Dane naukowe lub powszechnie akceptowana opinia wskazują, że określona metoda leczenia lub zabieg nie są użyteczne ani skuteczne, a w niektórych przypadkach mogą być szkodliwe	Nie zaleca się

Tabela 2. Poziom wiarygodności danych naukowych

Poziom A	Dane pochodzące z licznych badań z randomizacją lub z metaanaliz
Poziom B	Dane pochodzące z jednego badania z randomizacją lub z dużych badań bez randomizacji
Poziom C	Uzgodniona opinia ekspertów lub dane pochodzące z małych badań albo z badań retrospektywnych bądź rejestrów

dotyczące postępowania u pacjentów z wywiadem miarowego częstoskurczu z szerokimi zespołami QRS i burzą elektryczną.

Tabela 3. Nowe zagadnienia i nowe rozdziały w aktualnych wytycznych

Zagadnienie/rozdział	Rozdział
Diagnostyczne testy prowokacyjne	5.1.3.5
Diagnostyka genetyczna	5.1.4
Ocena diagnostyczna związana z wystąpieniem po raz pierwszy VA u pacjentów bez rozpoznanej wcześniej choroby serca	5.2
Postępowanie u pacjentów z burzą elektryczną	6.1.3
Szczególne aspekty terapii z użyciem urządzeń kardiologicznych	

Skróty: VA, komorowe zaburzenia rytmu serca

Drugą część wytycznych sformułowano zgodnie ze szczególnym postępowaniem w obrębie poszczególnych chorób oraz zapewniono odnośnik do zaktualizowanego rozdziału *ESC CardioMed* w celu uzyskania dodatkowych treści. Stratyfikację ryzyka, prewencję SCD, leczenie VA i postępowanie u członków rodzin przedstawiono w usystematyzowany sposób. Przedstawiono wskazania do obrazowania serca metodą rezonansu magnetycznego (CMR, *cardiovascular magnetic resonance*), diagnostyki genetycznej oraz uaktualnione zalecenia do wykonania ablacji cewnikowej z powodu komorowych zaburzeń rytmu serca. W schematach blokowych podsumowano przebieg diagnostyki i leczenia poszczególnych chorób. Kodowanie przy użyciu koloru w schematach odzwierciedla klasy rekomendacji przyjęte w tym dokumencie oraz innych wytycznych ESC [1–3].

Innym nowym konceptem w tym dokumencie jest utworzenie tabeli dowodów naukowych (patrz Suplement). W tabeli dowodów naukowych przedstawiono w sposób systematyczny badania kliniczne, które zostały wybrane w celu wsparcia tez zawartych w rekomendacjach. Badania te wybrano po uważnej ocenie dostępnych danych i zastosowanej metodologii, nadając priorytet wynikom badań opublikowanym po 2015 roku. W celu wsparcia lekarzy w ich codziennej praktyce klinicznej sformułowano rekomendacje dotyczące procedur diagnostycznych i terapeutycznych o obiecującej przydatności, typowo klasyfikowanych jako IIb, co do których istnieje ograniczona ilość danych i są one trudne do uzyskania w bliskiej przyszłości. Rekomendacje te zostały opisane nie tylko w samym tekście, lecz również przedstawiono je w tabeli zaleceń.

Tabela 4. Nowe zalecenia w 2022 roku

Zalecenie	Klasa
Publicznie dostępne podstawowe zabiegi resuscytacyjne i dostęp do AED	
Zaleca się umożliwienie publicznego dostępu do defibrylacji w miejscach, gdzie bardziej prawdopodobne jest wystąpienie zatrzymania krążenia ^a	I
W przypadku wystąpienia OHCA zaleca się niezwłoczne rozpoczęcie CPR przez świadków zdarzenia	I
Zaleca się promowanie szkoleń w społeczeństwie w zakresie podstawowych technik resuscytacyjnych w celu zwiększenia odsetka CPR wykonywanych przez świadków zdarzenia oraz zastosowania AED	I
Należy rozważyć stosowanie informowania przy użyciu mobilnego systemu alarmowego osób przeszkolonych w zakresie stosowania podstawowych technik resuscytacyjnych w celu udzielenia pierwszej pomocy ofiarom OHCA znajdującym się w pobliżu	IIa
Leczenie VA. Aspekty ogólne	
Zaleca się wykonanie kardiowersji DC jako leczenia pierwszego rzutu u pacjentów z tolerowanym SMVT pod warunkiem, że ryzyko związane ze znieczuleniem/sedacją jest niskie	I
U wszystkich pacjentów z niewydolnością serca z obniżoną EF zaleca się optymalną farmakoterapię obejmującą ACE-I/ARB/ARNI, MRA, beta-adrenolityk i inhibitor SGLT2	I
Implantacja kardiowertera-defibrylatora jest zalecana jedynie u pacjentów, u których przewidywany okres przeżycia w dobrej jakości wynosi > 1 roku	I
U pacjentów z hemodynamicznie tolerowanym SMVT i rozpoznaną lub podejrzaną SHD należy rozważyć dożylnie zastosowanie prokainamidu	IIa
U pacjentów z hemodynamicznie tolerowanym SMVT i przy nieustalonym rozpoznaniu, można rozważyć dożylnie zastosowanie amiodaronu	IIb
U pacjentów z SMVT lub SPVT/VF wywołanym przez PVC o podobnej morfologii i ze wskazaniem do implantacji ICD, można rozważyć ablację cewnikową jeśli ICD jest niedostępne, przeciwwskazane z powodu współistniejących przyczyn medycznych lub gdy pacjent nie wyraził na nie zgody	IIb
U wybranych pacjentów można rozważyć zastosowanie WCD we wczesnym okresie po MI	IIb
Choroba wieńcowa	
U pacjentów z CAD i nawracającym, objawowym SMVT lub wylądowaniami ICD z powodu SMVT pomimo leczenia amiodaronem, zaleca się wykonanie ablacji cewnikowej jako metody preferowanej w stosunku do eskalacji terapii AAD	I

→

Zaleca się wykonanie obrazowania serca podczas wysiłku fizycznego jako dodatku do ergospirometrii po operacji u pacjentów z anomalią tętnic wieńcowych i z wywiadem CA	I	U bezobjawowych pacjentów z idiopatycznym VT/PVC i z powtarzającymi się w obserwacji więcej niż 20% PVC na dobę można rozważyć ablację cewnikową	IIB
U pacjentów, którzy przeżyli SCA ze skurczem tętnicy wieńcowej należy rozważyć implantację ICD	Ila	Amiodaron nie jest zalecany jako lek pierwszego rzutu w leczeniu pacjentów z idiopatycznym VT/PVC	III
U pacjentów z CAD, w klasie NYHA I i z LVEF ≤30% pomimo ≥3 miesięcy OMT, należy rozważyć implantację ICD	Ila	DCM/HNDCM	
U pacjentów z CAD, LVEF ≤40% pomimo ≥3 miesięcy OMT i z NSVT indukowalnym do SMVT w PES, należy rozważyć implantację ICD	Ila	U pacjentów z DCM/HNDCM i zaburzeniami przewodzenia AV w wieku <50 lat lub którzy mają wywiad rodzinny występowania DCM/HNDCM lub SCD u krewnego pierwszego stopnia (w wieku <50 lat) zaleca się diagnostykę genetyczną (obejmującą przynajmniej geny <i>LMNA</i> , <i>PLN</i> , <i>RBM20</i> i <i>FLNC</i>)	I
U pacjentów z CAD i hemodynamicznie dobrze tolerowanym SMVT i LVEF ≥40% należy rozważyć ablację cewnikową w doświadczonym ośrodku klinicznym jako alternatywę dla terapii przy użyciu ICD, pod warunkiem że osiągnięte zostaną uznane punkty końcowe ^b	Ila	EKG i badanie echokardiograficzne są zalecane u krewnego pierwszego stopnia pacjenta z DCM/HNDCM jeśli:	I
U pacjentów z CAD i nawracającym, objawowym SMVT lub wylądowaniami ICD z powodu SMVT pomimo stosowania beta-adrenolityku lub sotalolu należy rozważyć ablację cewnikową	Ila	<ul style="list-style-type: none"> • Proband miał postawione rozpoznanie w wieku <50 lat lub ma cechy kliniczne sugerujące przyczynę dziedziczną lub • Stwierdza się rodzinne występowanie DCM/HNDCM lub przedwczesną, niespodziewaną SD 	I
Idiopatyczny PVC/VT i kardiomiopatia indukowana PVC		U pacjentów z DCM/HNDCM należy rozważyć CMR z LGE w celu oceny etiologii i ryzyka wystąpienia VA/SCD	Ila
W objawowym, idiopatycznym VT/PVC pochodzącym z RVOT lub z lewostronnych wiązek pęczka Hisa zaleca się wykonanie ablacji cewnikowej jako leczenia pierwszej linii	I	U pacjentów ze sporadycznym wystąpieniem DCM/HNDCM, którzy mają rozpoznanie postawione w młodym wieku lub z objawami wskazującymi na tło dziedziczne należy rozważyć diagnostykę genetyczną (obejmującą przynajmniej geny <i>LMNA</i> , <i>PLN</i> , <i>RBM20</i> i <i>FLNC</i>) w celu stratyfikacji ryzyka	Ila
Beta-adrenolityki lub niedihydropirydynowe CCB są wskazane u objawowych pacjentów z idiopatycznym VT/PVC o pochodzeniu innym niż z RVOT lub lewostronnych wiązek pęczka Hisa	I	U pacjentów z DCM/HNDCM z LVEF <50% i ≥2 czynnikami ryzyka (omdlenie, LGE w CMR, indukowany SMVT w PES, patogenne mutacje w obrębie genów <i>LMNA</i> , <i>PLN</i> , <i>FLNC</i> i <i>RBM20</i>) należy rozważyć implantację ICD	Ila
U pacjentów z PVC/VT i prezentacją kliniczną nietypową dla pochodzenia idiopatycznego ^c należy rozważyć wykonanie CMR pomimo prawidłowego obrazu echokardiograficznego	Ila	U pacjentów z DCM/HNDCM i hemodynamicznie tolerowanym SMVT należy rozważyć implantację ICD	Ila
U objawowych pacjentów z idiopatycznym VT/PVC pochodzącym z RVOT lub z wiązek lewej odnogi pęczka Hisa, należy rozważyć zastosowanie beta-adrenolityków, niedihydropirydynowych CCB lub flekainidu, jeśli ablacja cewnikowa jest niedostępna, niepożądana lub wiąże się ze szczególnie wysokim ryzykiem	Ila	U krewnego pierwszego stopnia pacjenta z prawdopodobnie sporadycznym DCM/HNDCM można rozważyć wykonanie EKG i badania echokardiograficznego	IIB
U objawowych pacjentów z idiopatycznym VT/PVC o pochodzeniu innym niż RVOT lub wiązki lewej odnogi pęczka Hisa, należy rozważyć ablację cewnikową lub flekainid	Ila	Nie zaleca się uczestnictwa w treningach o wysokiej intensywności obejmujących sport wyczynowy u osób z DCM/HNDCM i mutacją <i>LMNA</i>	III
U pacjentów z niewyjaśnioną, obniżoną EF i nasileniem PVC > 10% rytmu dobowego, należy rozważyć rozpoznanie kardiomiopatii indukowanej PVC	Ila	ARVC	
U pacjentów z podejrzeniem kardiomiopatii indukowanej PVC należy rozważyć CMR	Ila	Zaleca się wykonanie CMR u pacjentów z podejrzeniem ARVC	I
U pacjentów nieodpowiadających na CRT z częstymi, przeważnie monomorficznymi PVC ograniczającymi optymalną stymulację dwukomorową pomimo farmakoterapii, należy rozważyć ablację cewnikową lub AAD	Ila	U pacjentów z podejrzeniem lub z ostatecznym rozpoznaniem ARVC zaleca się poradnictwo genetyczne i badanie genetyczne	I
		U objawowych ^d pacjentów z ostatecznym rozpoznaniem ARVC, umiarkowaną dysfunkcją prawej lub lewej komory i albo z NSVT albo z SMVT indukowanym przy użyciu PES, należy rozważyć implantację ICD	Ila
		U pacjentów z ARVC ze wskazaniem do ICD, należy rozważyć implantację urządzenia z możliwością programowania terapii ATP w celu przerywania SMVT o wysokiej częstotliwości	Ila

→

U nosicieli mutacji związanych z występowaniem ARVC i bez fenotypu chorobowego można rozważyć unikanie wysiłku fizycznego o wysokiej intensywności ^e	IIb	U pacjentów z amyloidozą łańcuchów lekkich lub transtyretynową amyloidozą serca i hemodynamicznie źle tolerowanym VT należy rozważyć implantację ICD	IIa
U wszystkich pacjentów z ostatecznym rozpoznaniem ARVC można rozważyć terapię przy użyciu beta-adrenolityku	IIb	Choroby nerwowo-mięśniowe	
U pacjentów z ARVC i objawami budzącymi wysokie podejrzenie występowania VA, można rozważyć PES w celu stratyfikacji ryzyka	IIb	U pacjentów z dystrofią miotoniczną i kołataniem serca lub omdleniem prawdopodobnie wynikającym z VA lub po przebyciu CA, zaleca się wykonanie badania elektrofizjologicznego	I
HCM		U pacjentów z dystrofią miotoniczną i SMVT lub po przebyciu CA niespowodowanego przez BBR-VT, zaleca się implantację ICD	I
U pacjentów z HCM zaleca się wykonanie CMR z LGE w ramach oceny diagnostycznej	I	U pacjentów z dystrofią miotoniczną i nagłym zwiększeniem odstępu PR lub czasu trwania zespołu QRS należy rozważyć wykonanie badania elektrofizjologicznego	IIa
U pacjentów z HCM zaleca się poradnictwo i badania genetyczne	I	U pacjentów z dystrofią miotoniczną i odstępem PR ≥ 240 ms lub czasem trwania zespołu QRS ≥ 120 ms lub którzy mają więcej niż 40 lat i występują u nich nadkomorowe zaburzenia rytmu serca lub którzy mają więcej niż 40 lat i stwierdza się u nich istotne LGE w CMR należy rozważyć wykonanie badania elektrofizjologicznego	IIa
Zaleca się wykonanie EKG i badania echokardiograficznego u krewnych pierwszego stopnia pacjenta z HCM	I	U pacjentów z dystrofią miotoniczną bez zaburzeń przewodzenia AV i z omdleniem prawdopodobnie wynikającym z VA, należy rozważyć implantację ICD	IIa
U pacjentów z HCM w wieku co najmniej 16 lat i z umiarkowanym 5-letnim ryzykiem SCD ($\geq 4\%$ do $< 6\%$) ^f i z (a) istotnym LGE w CMR (zwykle $\geq 15\%$ masy LV); lub (b) LVEF $< 50\%$; lub (c) z nieprawidłową odpowiedzią presyjną podczas próby wysiłkowej ^g ; lub (d) z tętniakiem koniuszka LV; lub (e) z obecnością mutacji genów białek sarkomeru, należy rozważyć implantację ICD	IIa	U pacjentów z dystrofią miotoniczną z kołataniem serca prawdopodobnie wynikającym z VA i z indukowanym nie-BBR-VT należy rozważyć implantację ICD	IIa
U dzieci < 16 . roku życia z HCM i szacowanym 5-letnim ryzykiem SCD $\geq 6\%$ (opartym na skali ryzyka HCM Risk-Kids ^h), należy rozważyć implantację ICD	IIa	U pacjentów z dystrofią mięśniową obřeczowo-końcyczną typu 1B lub Emery'ego-Dreifussa i wskazaniem do stymulacji serca, należy rozważyć implantację ICD	IIa
U pacjentów z HCM z hemodynamicznie tolerowanym SMVT, należy rozważyć implantację ICD	IIa	U pacjentów z dystrofią mięśniową Duchenne'a-Bec-kera i istotnym LGE w CMR, można rozważyć implantację ICD	IIb
U pacjentów z HCM i nawracającymi, objawowymi VA lub nawracającymi epizodami terapii ICD należy rozważyć leczenie przy użyciu AAD	IIa	U pacjentów z dystrofią mięśniową z dodatkowymi czynnikami ryzyka ⁱ wystąpienia VA i SCD, można rozważyć implantację ICD zamiast rozrusznika serca	IIb
U bezobjawowych, dorosłych pacjentów z HCM bez markerów ryzyka można rozważyć uczestnictwo w wysiłku fizycznym o wysokiej intensywności	IIb	U pacjentów z dystrofią miotoniczną nie zaleca się wykonywania seryjnych badań elektrofizjologicznych z oceną przewodzenia AV i indukacją zaburzeń rytmu serca, jeśli nie podejrzewa się występowania zaburzeń rytmu serca lub nie ma cech progresji zaburzeń przewodzenia w EKG	III
U pacjentów z HCM w wieku co najmniej 16 lat z niskim, szacowanym 5-letnim ryzykiem SCD ($< 4\%$) ^f i z (a) istotnym LGE w CMG (zwykle $\geq 15\%$ masy LV); lub (b) LVEF $< 50\%$; lub (c) z tętniakiem koniuszka LV można rozważyć implantację ICD	IIb	Choroby zapalne	
U wybranych pacjentów z HCM i nawracającym, objawowym SMVT lub z wyładowaniami ICD z powodu SMVT, u których AAD są nieskuteczne, przeciwwskazane lub źle tolerowane można rozważyć ablację cewnikową w wyspecjalizowanych ośrodkach	IIb	U pacjentów z hemodynamicznie źle tolerowanym, utrwalonym VT lub VF w trakcie ostrej fazy zapalenia mięśnia sercowego, należy rozważyć implantację ICD przed wypisem ze szpitala	IIa
LVNC i RCM		U pacjentów po przebyłym zapaleniu mięśnia sercowego z nawracającym, objawowym VT należy rozważyć leczenie przy użyciu AAD	IIa
U pacjentów z fenotypem kardiomiopatii LVNC opartym na wyniku CMR lub badaniu echokardiograficznym, należy rozważyć wszczepienie ICD w prewencji pierwotnej SCD w celu postępowania zgodnie z zaleceniami dotyczącymi DCM/HHDCM	IIa		



U pacjentów po przebyciu zapalenia mięśnia sercowego z nawracającym, objawowym SMVT lub wylądowaniami ICD z powodu SMVT, u których AADs są nieskuteczne, źle tolerowane lub pacjent nie wyraża zgody na ich stosowanie, należy rozważyć ablację cewnikową	IIa
U pacjentów z hemodynamicznie tolerowanym SMVT występującym w fazie przewlekłej zapalenia mięśnia sercowego, należy rozważyć implantację ICD	IIa
U pacjentów z sarkoidozą serca, którzy mają LVEF >35%, lecz występuje u nich istotne LGE w CMR po ustąpieniu ostrej fazy zapalenia, należy rozważyć implantację ICD	IIa
U pacjentów z sarkoidozą serca, u których wartość LVEF wynosi 35%–50% i występuje u nich niewielki obszar LGE w CMR po ustąpieniu ostrej fazy zapalenia, należy rozważyć wykonanie PES w celu stratyfikacji ryzyka	IIa
U pacjentów z sarkoidozą serca, LVEF 35%–50% i indukowalnym SMVT w PES, należy rozważyć implantację ICD	IIa
U pacjentów z sarkoidozą i nawracającymi, objawowymi VA, należy rozważyć zastosowanie AAD	IIa
U pacjentów z chorobą Chagasa i objawowymi PVC lub VT należy rozważyć użycie amiodaronu w celu zmniejszenia ładunku arytmii	IIa
U pacjentów z kardiomiopatią w przebiegu choroby Chagasa i nawracającymi, objawowymi SMVT lub wylądowaniami ICD z powodu SMVT, u których AAD są nieskuteczne, źle tolerowane lub pacjent nie wyraża zgody na ich stosowanie, należy rozważyć ablację cewnikową w wyspecjalizowanych ośrodkach	IIa
U pacjentów z hemodynamicznie dobrze tolerowanym SMVT występującym w przewlekłej fazie zapalenia mięśnia sercowego, z zachowaną funkcją LV i ograniczonym obszarem blizny poddającej się ablacji, po omówieniu z pacjentem i pod warunkiem spełnienia uznanych punktów końcowych ^b , można rozważyć ablację cewnikową jako alternatywę dla terapii przy użyciu ICD	IIb
U pacjentów z sarkoidozą serca i wszczepionym ICD z nawracającymi, objawowymi SMVT lub wylądowaniami ICD z powodu SMVT, u których AAD są nieskuteczne, przeciwwskazane lub źle tolerowane, można rozważyć wykonanie ablacji cewnikowej w wyspecjalizowanych ośrodkach	IIb
Wrodzone wady serca	
U pacjentów z CHD z utrwalonymi VA zaleca się ocenę rezydualnych zmian lub nowych zaburzeń strukturalnych	I
U wybranych pacjentów z CHD (z uwzględnieniem chirurgicznej korekcji czynnościowej przełożenia wielkich pni tętniczych, operację Fontana i anomalię Ebsteina) po przebyciu CA, należy rozważyć ocenę i leczenie SVT z szybką przewodzeniem do komór	IIa

U pacjentów po korekcji TOF poddawanych chirurgicznej lub przeszskórnej wymianie zastawki pnia płucnego można rozważyć przedoperacyjne, cewnikowe mapowanie i ablację obszarów anatomicznych odpowiedzialnych za VT przed lub podczas interwencji	IIb
U pacjentów po korekcji TOF z zachowaną funkcją obukomorową i objawowym SMVT można rozważyć ablację cewnikową lub jednoczasową ablację chirurgiczną przeprowadzone w doświadczonym ośrodku jako alternatywę dla terapii przy użyciu ICD	IIb
Idiopatyczne VF	
Zaleca się diagnostykę idiopatycznego VF u pacjenta po przebyciu SCA, najlepiej z udokumentowanym VF po wykluczeniu etiologii strukturalnej, metabolicznej lub toksycznej oraz kanałopatii	I
W idiopatycznym VF należy rozważyć wlew izoproterenolu, werapamil lub chinidynę w leczeniu ostrym burzy elektrycznej lub nawracających wylądowań ICD	IIa
Należy rozważyć chinidynę w terapii przewlekłej w celu stłumienia burzy elektrycznej lub nawrotów wylądowań ICD w idiopatycznym VF	IIa
Można rozważyć testy kliniczne (wywiad medyczny, EKG, elektrokardiogram z wysokich odprowadzeń przedsercowych, próba wysiłkowa, badanie echokardiograficzne) u krewnych pierwszego stopnia osób z idiopatycznym VF	IIb
U pacjentów z idiopatycznym VF można rozważyć diagnostykę genetyczną obejmującą geny związane z kanałopatiami i kardiomiopatiami	IIb
Zespół długiego QT	
Zaleca się diagnostykę genetyczną i poradnictwo genetyczne u pacjentów z klinicznie rozpoznany LQTS	I
U pacjentów z LQTS z udokumentowanym wydłużeniem odstępu QT zaleca się stosowanie beta-adrenolityków, optymalnie nieselektywnych (nadolol lub propranolol) w celu redukcji ryzyka zdarzeń arytmicznych	I
U pacjentów z LQT3 z wydłużonym odstępem QT zaleca się stosowanie meksyletyny	I
W LQTS należy rozważyć oszacowanie ryzyka wystąpienia zaburzeń rytmu serca przed rozpoczęciem terapii, opierając się na genotypie i czasie trwania odstępu QTc	IIa
U bezobjawowych pacjentów z LQTS z profilem wysokiego ryzyka (opartym na kalkulatorze ryzyka LQTS 1–2–3) można rozważyć wszczepienie ICD jako dodatku do terapii swoistej dla danego genotypu (meksyletyna u pacjentów z LQT3)	IIb
Nie zaleca się rutynowego stosowania diagnostycznego testu prowokacyjnego z adrenaliną w LQTS	III
Zespół Andersen-Tawila	
Zaleca się diagnostykę genetyczną u pacjentów z podejrzeniem zespołu Andersen-Tawila	I

→

U pacjentów z zespołem Andersen-Tawila po przebyciu CA lub źle tolerowanego, utrwalonego VT zaleca się wszczepienie ICD	I	Należy rozważyć rozpoznanie ERS u ofiar SCD z ujemnym wynikiem badania autopsyjnego i przy braku wywiadu medycznego oraz z wykonanym przedśmiertnie EKG, w którym wykazano obecność ERP	IIa
Należy rozważyć zespół Andersen-Tawila u pacjentów bez SHD, u których występują co najmniej 2 z niżej wymienionych elementów: <ul style="list-style-type: none"> Wyraźne, zaznaczone fale U z lub bez wydłużenia odstępu QT Dwukierunkowe i/lub polimorficzne PVC/VT Cechy dysmorfii Okresowe porażenie Mutacja utraty funkcji genu KCNJ2 	IIa	Należy rozważyć ocenę kliniczną u krewnych pierwszego stopnia pacjentów z ERS w celu poszukiwania cech ERP z dodatkowymi cechami wysokiego ryzyka ¹	IIa
U pacjentów z zespołem Andersen-Tawila w terapii VA należy rozważyć stosowanie beta-adrenolityków i/lub flekainidu z lub bez acetazolamidu	IIa	U osób z ERP i z co najmniej jednym czynnikiem ryzyka ¹ lub omdleniem arytmicznym należy rozważyć ILR	IIa
U pacjentów z zespołem Andersen-Tawila i niewyjaśnionym omdleniem należy rozważyć ILR	IIa	U pacjentów z ERP z burzą elektryczną należy rozważyć wlew izoproterenolu	IIa
U pacjentów z zespołem Andersen-Tawila z wywiadem niewyjaśnionego omdlenia lub u których występują tolerowane, utrwalone VT można rozważyć wszczepienie ICD	IIb	U pacjentów z ERS z nawrotami VF należy rozważyć zastosowanie chinidyny jako dodatku do terapii ICD	IIa
Zespół Brugadów		U pacjentów z ERS z nawracającymi epizodami VF wywołwanymi przez podobne PVC niepoddające się farmakoterapii należy rozważyć ablację PVC	IIa
U probandów z BrS zaleca się diagnostykę genetyczną genu SCN5A	I	U pacjentów z ERS można rozważyć diagnostykę genetyczną	IIb
Należy rozważyć rozpoznanie BrS u pacjentów bez innej choroby serca i indukowanych zmianach typu 1 w EKG, u których występuje co najmniej jeden z niżej wymienionych: <ul style="list-style-type: none"> Omdlenie arytmiczne lub agonalny oddech nocny Wywiad rodzinny BrS Wywiad rodzinny SD (<45. roku życia) z ujemnym wynikiem badania autopsyjnego i w okolicznościach mogących wskazywać na BrS 	IIa	U osób z ERP i omdleniem arytmicznym oraz dodatkowymi czynnikami ryzyka ¹ , można rozważyć wszczepienie ICD lub chinidynę	IIb
U pacjentów z BrS z niewyjaśnionym omdleniem należy rozważyć wszczepienie rejestratora pętlowego	IIa	U bezobjawowych osób, które mają ERP z cechami wysokiego ryzyka ¹ w przypadku rodzinnego wywiadu występowania niewyjaśnionej nagłej śmierci u nieletniej osoby, można rozważyć wszczepienie ICD lub chinidynę	IIb
Można rozważyć rozpoznanie BrS u pacjentów bez innej choroby serca, którzy mają indukowane zmiany charakterystyczne dla BrS typu 1 w EKG	IIb	U bezobjawowych pacjentów z ERP nie zaleca się rutynowej oceny klinicznej	III
Można rozważyć wykonanie PES u bezobjawowych pacjentów ze spontanicznymi zmianami charakterystycznymi dla BrS typu 1 w EKG	IIb	U bezobjawowych pacjentów z izolowaną ERP nie zaleca się wszczepienia ICD	III
Nie zaleca się wykonywania testu prowokacji farmakologicznej z blokerem kanału sodowego u pacjentów z wywiadem występowania zmian typowych dla BrS typu 1 w EKG	III	CPVT	
Nie zaleca się wykonywania ablacji cewnikowej u bezobjawowych pacjentów z BrS	III	U pacjentów z klinicznym podejrzeniem lub rozpoznaniem CPVT wskazane jest przeprowadzenie diagnostyki genetycznej i poradnictwa genetycznego	I
Zespół wczesnej repolaryzacji		U wszystkich pacjentów z klinicznym rozpoznaniem CPVT zaleca się stosowanie beta-adrenolityków, idealnie nieselektywnych (nadolol lub propranolol)	I
Zaleca się rozpoznawanie ERP w przypadku wystąpienia uniesienia punktu J o ≥ 1 mm w dwóch sąsiadujących odprowadzeniach w obrębie ściany dolnej i/lub bocznej w EKG	I	Można rozważyć test prowokacyjny z adrenaliną lub izoproterenolem w celu ustalenia rozpoznania CPVT, jeśli niemożliwe jest wykonanie próby wysiłkowej	IIb
Zaleca się rozpoznawanie ERS u pacjentów po resuscytacji z powodu niewyjaśnionego VF/PVT w przypadku obecności cech ERP	I	Zespół krótkiego QT	
Zaleca się wszczepienie ICD u pacjentów z rozpoznaniem ERS, którzy przeżyli epizod CA	I	U pacjentów z rozpoznaniem SQTS wskazane jest wykonanie diagnostyki genetycznej	I
		Należy rozważyć rozpoznanie SQTS w przypadku stwierdzenia QTc ≤ 320 ms	IIa
		Należy rozważyć rozpoznanie SQTS w przypadku stwierdzenia QTc ≥ 320 ms i ≤ 360 ms oraz wystąpienia omdlenia arytmicznego	IIa
		U młodych pacjentów z SQTS należy rozważyć ILR	IIa
		U pacjentów z SQTS z omdleniem arytmicznym należy rozważyć implantację ICD	IIa
		Można rozważyć rozpoznanie SQTS w przypadku stwierdzenia QTc ≥ 320 ms i ≤ 360 ms oraz dodatniego wywiadu rodzinnego w kierunku śmierci <40. roku życia	IIb



Można rozważyć chinidynę u (a) pacjentów z SQTS, którzy kwalifikują się do wszczepienia ICD, lecz mają przeciwwskazania do implantacji lub nie wyrażają na nią zgody i u (b) bezobjawowych pacjentów z SQTS i rodzinnym występowaniem SD	IIb
U pacjentów z SQTS z burzą elektryczną można rozważyć izoproterenol	IIb
Wybrane populacje	
Zaleca się, żeby sportowcy ze zdiagnozowaną chorobą układu sercowo-naczyniowego związaną z SCD byli prowadzeni zgodnie z aktualnymi wytycznymi dotyczącymi zasad kwalifikacji do aktywności sportowej	I
U kobiet z ARVC należy rozważyć kontynuację stosowania beta-adrenolityków w trakcie ciąży	IIa
Należy rozważyć stosowanie doustne metoprololu, propranololu lub werapamilu w ramach terapii przewlekłej u pacjentek z idiopatycznym VT w trakcie ciąży	IIa
U kobiet, najlepiej po I trymestrze ciąży, z wysoce objawowym, nawracającym SMVT, które jest odporne na leczenie lub występuje nietolerancja AAD należy rozważyć ablację cewnikową z użyciem systemów mapowania bez fluoroskopii	IIa
U wybranych pacjentów z waskulopatią serca przeszczepionego lub leczonych z powodu odrzutu serca, można rozważyć implantację ICD	IIb
U osób w wieku podeszłym, u których nie przewiduje się korzyści z zastosowania defibrylatora z powodu wieku pacjenta lub chorób towarzyszących, można rozważyć zaniechanie implantacji ICD w ramach prewencji pierwotnej	IIb

*Galerie handlowe, stadiony, stacje transportu publicznego, kasyna; ^bNiestwierdzenie indukowalności VT i eliminacja elektrokardiogramów odpowiadających zaburzeniom przewodzenia: ^WW tym między innymi starszy wiek, morfologia bloku prawej odnogi pęczka Hisa (RBBB), SMVT odpowiadający mechanizmowi nawrotnemu; ^CStan przedomdleniowy lub kołatanie serca sugerujące VA; ⁴Wytyczne ESC dotyczące kardiologii sportowej i ćwiczeń fizycznych u osób z chorobami układu krążenia [4]; ⁵Na podstawie kalkulatora ryzyka: HCM Risk SCD: <https://doc2do.com/hcm/webHCM.html>; ⁶Zdefiniowane jako brak wzrostu skurczowego ciśnienia o co najmniej 20 mm Hg od wartości w spoczynku do szczytowego wysiłku lub spadek wartości >20 mmHg w stosunku do wartości ciśnienia szczytowego; ⁷Na podstawie HCM Kid Risk Score: <https://hcmriskkids.org/>; ⁸Czynniki przemawiające za wszczepieniem ICD: wiek [5, 6, 11], powtórzenia CTG [6–9, 13, 16], SD lub wywiad rodzinny w kierunku SD [5], zaburzenia przewodzenia w EKG [16], wydłużenie PR [13], LBBB [5], przedsionkowe zaburzenia rytmu serca [6, 16] nieutralne VT [5], dysfunkcja LV [17], zaburzenia strukturalne w CMR [14, 15, 18]; ⁹Cechy wysokiego ryzyka związane z ERP: fale J >2 mm, dynamiczne zmiany punktu J i morfologii ST; ¹⁰ERP wysokiego ryzyka: wywiad rodzinny niewyjaśnionej SD <40. roku życia, rodzinny wywiad ERS

Skróty: AAD, lek antyarytmiczny; ACE-I, inhibitory konwertazy angiotensyny; AED, automatyczny defibrylator zewnętrzny; ARB, antagonist receptoru angiotensyny; ARNI, antagonist receptoru angiotensyny II i inhibitor neprylizyny; ARVC, arytmogenna kardiomiopatia prawokomorowa; ATP, stymulacja antytachyarytmiczna; AV, przedsionkowo-komorowy; BBR-VT, nawrotny częstoskurcz komorowy z odnog pęczka Hisa; BrS, zespół Brugadów; CA, zatrzymanie krążenia; CAD, choroba wieńcowa; CCB, antagoniści kanałów wapniowych; CHD, wrodzona wada serca; CMR, rezonans magnetyczny serca; CPR, resuscytacja krążeniowo-oddechowa; CPVT, katecholaminergiczny wielokształtny częstoskurcz komorowy; CRT, terapia resynchronizująca serca; DC, prąd stały; DCM, kardiomiopatia rozstrzeniowa; EKG, elektrokardiogram; EF, frakcja wyrzutowa; ERP, zmiany o charakterze wczesnej repolaryzacji; ERS, zespół wczesnej repolaryzacji; HCM, kardiomiopatia przerostowa; HNDCM, hipokinetyczna kardiomiopatia nierozstrzeniowa; ICD, wszczepialny kardiowerter-defibrylator; ILR, wszczepialny rejestrator pętlowy; LGE, późne wzmocnienie pokontrastowe po podaniu gadolinu; LMNA, lamina A/C; LQTS, zespół długiego QT; LV, lewokomorowy; LVEF, frakcja wyrzutowa lewej komory; LVNC, niescalony mięsień lewej komory; MI, zawał serca; MRA, antago-

nista receptora mineralokortykosteroidowego; NSVT, nieutralony częstoskurcz komorowy; NYHA, Nowojorskie Towarzystwo Kardiologiczne; OHCA, pozaszpitalne zatrzymanie krążenia; OMT, optymalna farmakoterapia; PES, programowana stymulacja elektryczna; PVC, przedwczesne pobudzenie komorowe; RCM, kardiomiopatia restrykcyjna; RVOT, droga odpływu prawej komory; SCA, nagłe zatrzymanie krążenia; SCD, nagła śmierć sercowa; SD, nagła śmierć; SGLT2, sodowo-glukozowy kotransporter 2; SHD, strukturalna choroba serca; SMVT, utrwalony monomorficzny częstoskurcz komorowy; SPVT, utrwalony wielokształtny częstoskurcz komorowy; SQTS, zespół krótkiego QT; SVT, częstoskurcz nadkomorowy; TOF, tetralogia Fallota; VA, komorowe zaburzenia rytmu serca; VF, migotanie komór; VT, częstoskurcz komorowy; WCD, kamizelka defibrylująca

Tabela 5. Zmiany w wytycznych od 2015 roku

	Klasa	
	2015	2022
Choroba wieńcowa		
Wskazane jest wykonanie PES u pacjentów z omdleniem i STEMI w wywiadzie, jeśli nie udało się wyjaśnić przyczyny omdlenia po przeprowadzeniu diagnostyki nieinwazyjnej	IIa	I
U pacjentów z nawrotami PVT/VF w trakcie ostrej fazy ACS należy rozważyć terapię z zastosowaniem amiodaronu dożylnie	I	IIa
U pacjentów z CAD kwalifikujących się do wszczepienia ICD, można rozważyć ablację cewnikową tuż przed (lub od razu po) implantacją ICD w celu zmniejszenia ryzyka związanego z występowaniem VT i interwencjami wysokoenergetycznymi ICD	IIa	IIb
Kardiomiopatia indukowana PVC		
U pacjentów z kardiomiopatią wywołaną prawdopodobnie przez częste i przeważnie monomorficzne PVCs zaleca się ablację cewnikową	IIa	I
DCM/HNDCM		
U pacjentów z HCM/HNDCM, objawową niewydolnością serca (NYHA II–III) i LVEF ≤35% pomimo ≥3 miesięcy OMT należy rozważyć wszczepienie ICD	I	IIa
U pacjentów z DCM/HNDCM i nawracającym, objawowym SMVT lub wyładowaniami ICD z powodu SMVT, u których AAD są nieskuteczne, przeciwwskazane lub źle tolerowane, należy rozważyć wykonanie ablacji cewnikowej w wyspecjalizowanych ośrodkach	IIb	IIa
ARVC		
U pacjentów z ostatecznym rozpoznaniem ARVC i omdleniem arytmicznym należy rozważyć wszczepienie ICD	IIb	IIa
U pacjentów z ostatecznym rozpoznaniem ARVC i ciężką dysfunkcją RV lub LV należy rozważyć wszczepienie ICD	IIb	IIa

→

Choroby zapalne		
U pacjentów z hemodynamicznie źle tolerowanymi SMVT występującym w przewlekłej fazie zapalenia mięśnia sercowego zaleca się implantację ICD	IIa	I
U pacjentów z sarkoidozą serca, którzy mają LVEF $\leq 35\%$ zaleca się wszczepienie ICD	IIb	I
U pacjentów z sarkoidozą serca, którzy (1) mają udokumentowany epizod utrwalonego VT lub (2) są po przebytych CA, zaleca się wszczepienie ICD	IIb	I
U pacjentów z sarkoidozą serca, którzy mają wskazanie do stałej stymulacji serca z powodu bloku AV wysokiego stopnia, należy rozważyć wszczepienie ICD, niezależnie do wartości LVEF	IIb	IIa
U pacjentów z kardiomiopatią w przebiegu choroby Chagasa i z objawowym VT, u których AAD (amiodaron i beta-adrenolityki) są nieskuteczne lub źle tolerowane, można rozważyć wszczepienie ICD	IIa	IIb
CHD		
U pacjentów po zabiegu naprawczym z powodu TOF bez objawów zaburzeń rytmu serca, lecz z obecnymi innymi czynnikami ryzyka ^a , można rozważyć ocenę elektrofizjologiczną, z uwzględnieniem PES	IIa	IIb
U pacjentów z CHD i nawracającym, objawowym SMVT lub wyładowaniami ICD z powodu SMVT niepoddającymi się farmakoterapii lub przeprogramowaniu ICD, należy rozważyć ablację cewnikową w wyspecjalizowanym ośrodku	I	IIa
Pierwotna choroba elektryczna serca i wybrane populacje		
Zaleca się wszczepienie ICD u pacjentów z LQTS, którzy mają objawy ^b pomimo stosowania beta-adrenolityków i terapii odpowiednich dla danego genotypu	IIa	I
Należy rozważyć wszczepienie ICD u pacjentów z CPVT, u których doszło do omdlenia arytmicznego i/lub udokumentowano dwukierunkowy VT/PVT pomimo stosowania najwyższej tolerowanej dawki beta-adrenolityku i flekainidu	I	IIa
Należy rozważyć ocenę układu sercowo-naczyniowego u sportowców przed uczestnictwem w aktywnościach sportowych	I	IIa
U pacjentów z BrS z nawrotami adekwatnych wyładowań ICD niepoddającymi się farmakoterapii należy rozważyć ablację cewnikową z powodu PVC wyzwalających incydenty i/lub epikardialnego substratu RVOT	IIb	IIa

U pacjentów z rozpoznaniem CPVT należy rozważyć LCSD, jeśli połączenie beta-adrenolityku i flekainidu w dawkach terapeutycznych jest nieskuteczne, źle tolerowane lub przeciwwskazane

IIb

IIa

^aInne czynniki ryzyka obejmują: umiarkowaną dysfunkcję RV lub LV, nasiloną bliźnię w obrębie RV w CMR, czas trwania zespołu QRS ≥ 180 ms i ciężką fragmentację w obrębie zespołu QRS; ^bOmdlenie arytmiczne lub źle tolerowane hemodynamicznie VA Skróty: AAD, lek antyarytmiczny; ACS, ostry zespół wieńcowy; ARVC, arytmogenna kardiomiopatia prawokomorowa; AV, przedsionkowo-komorowy; BrS, zespół Brugada; CA, zatrzymanie krążenia; CAD, choroba wieńcowa; CHD, wrodzona wada serca; CPVT, katecholaminergiczny wielokształtny częstoskurcz komorowy; DCM, kardiomiopatia rozstrzeniowa; HNDKM, hipokinetyczna kardiomiopatia nierozstrzeniowa; ICD, wszczepialny kardiowerter-defibrylator; LCSD, lewostronne współcześnie odnerwienie serca; LQTS, zespół długiego QT; LV, lewokomorowy; LVEF, frakcja wyrzutowa lewej komory; NYHA, Nowojorskie Towarzystwo Kardiologiczne; OMT, optymalna farmakoterapia; PES, programowana stymulacja elektryczna; PVC, przedwczesne pobudzenia komorowe; PVT, wielokształtny częstoskurcz komorowy; RV, prawa komora; RVOT, droga odpływu prawej komory; SMVT, utrwalony monomorficzny częstoskurcz komorowy; STEMI, zawał serca z uniesieniem odcinka ST; TdP, *torsade de pointes*; TOF, tetralogia Fallota; VF, migotanie komór; VT, częstoskurcz komorowy

3. DEFINICJE

3.1. Rodzaje komorowych zaburzeń rytmu serca

Przedwczesne pobudzenia komorowe (PVC, premature ventricular complex): przedwczesne wystąpienie nieprawidłowego zespołu QRS (czas trwania typowo ≥ 120 ms, odpowiadający załamek T typowo szeroki i wychylony w kierunku przeciwnym do głównego wychylenia zespołu QRS, bez poprzedzającego załamka P).

Jednoogniskowe lub monomorficzne PVC: PVC o jednokowej morfologii zespołu QRS.

Wieloogniskowe, wielopostaciowe lub wielokształtne PVC: PVC o różnej morfologii zespołu QRS.

PVC o krótkim sprzężeniu: PVC, które „zachodzi” na załamek T poprzedzającego, przewodzonego pobudzenia.

Częstoskurcz komorowy (VT, ventricular tachycardia): ≥ 3 kolejne pobudzenia o częstotliwości >100 uderzeń na minutę, pochodzące z komór, niezależne od przewodzenia w obrębie przedsionków i węzła przedsionkowo-komorowego (AV, atrioventricular).

Nieutralony częstoskurcz komorowy (NSVT, non-sustained ventricular tachycardia): seria kolejnych pobudeń komorowych trwających od 3 pobudeń do 30 s.

Monomorficzny częstoskurcz komorowy (MVT, monomorphic ventricular tachycardia): ta sama morfologia zespołów QRS występująca w kolejnych pobudzeniach.

Wielokształtny częstoskurcz komorowy (PVT, polymorphic ventricular tachycardia): nieustannie zmieniająca się morfologia zespołu QRS.

Utrwalony monomorficzny/wielokształtny częstoskurcz komorowy (SMVT, sustained monomorphic ventricular tachycardia/SPVT, sustained polymorphic ventricular tachycardia): utrzymujący się VT przez co najmniej 30 s lub który wymaga interwencji w celu jego przerwania.

Dwukierunkowy częstoskurcz komorowy: zmiana osi zespołu QRS w płaszczyźnie czołowej z pobudzenia na pobudzenie (np. w katecholaminergicznym wielokształt-

nym częstoskurczu komorowym [CPVT, *catecholaminergic polymorphic ventricular-tachycardia*], w zespole Andersen-Tawila, w efekcie toksycznego wpływu digoksyny, w ostrym zapaleniu mięśnia sercowego).

Częstoskurcz komorowy typu torsade de pointes (TdP): podtyp wielokształtnego VT przy współwystępującym wydłużeniu odstępu QT z ustawicznie zmieniającymi się zespołami QRS, które wydają się poruszać sinusoidalnie wokół linii podstawowej elektrokardiogramu (EKG).

Migotanie komór (VF, ventricular fibrillation): chaotyczny rytm z falowaniem, które jest nieregularne w czasie i ma zmienną morfologię, bez odrębnych zespołów QRS w powierzchniowym EKG.

Burza elektryczna: VA, które występują 3 lub więcej razy w ciągu 24 godzin (oddzielone od siebie okresem co najmniej 5 min), każdy epizod wymaga przerwania przy użyciu interwencji.

Ustawiczny VT: ciągły, utrwalony VT, który nawraca natychmiast, pomimo powtarzanych w ciągu kilku godzin interwencji w celu jego przerwania.

3.2. Nagła śmierć sercowa

Nagle zatrzymanie krążenia (SCA, sudden cardiac arrest): nagłe przerwanie prawidłowej aktywności serca z załamaniem stanu hemodynamicznego.

Nagła śmierć sercowa (SCD): nagła śmierć o prawdopodobnej etiologii sercowej, która występuje w ciągu 1 godziny od początku objawów w przypadku, gdy byli świadkowie zdarzenia, i w ciągu 24 godzin od momentu, gdy widziano pacjenta żywego po raz ostatni i nie było świadków zdarzenia. W przypadku wykonania badania autopsyjnego zdefiniowano SCD jako naturalna, niespodziewana śmierć o etiologii nieznannej lub sercowej.

Nagła niespodziewana śmierć: niewyjaśniona, nagła śmierć występująca u osoby w wieku powyżej 1. roku.

Zespół nagłej śmierci niemowląt: niewyjaśniona, nagła śmierć występująca u dziecka poniżej 1. roku życia z nierozstrzygającą oceną patologiczną i toksykologiczną oraz brakiem ustalonej przyczyny w procesie szczegółowego badania okoliczności śmierci.

Zespół nagłej śmierci arytmicznej (SADS, sudden arrhythmic death syndrome): niespodziewana nagła śmierć osoby w wieku powyżej 1. roku z nierozstrzygającą oceną patologiczną i toksykologiczną. Uwaga: równoznaczny z: „autopsyjnie ujemna nagła niewyjaśniona śmierć”.

3.3. Omdlenie

Niewyjaśnione omdlenie: przejściowa utrata świadomości z powodu hipoperfuzji mózgowej, charakteryzująca się nagłym początkiem, krótkim okresem trwania i spontanicznym, całkowitym powrotem do stanu pierwotnego, która pozostaje niewyjaśniona pomimo przeprowadzenia standardowej oceny. W wytycznych ESC z 2018 roku do-

tyczących rozpoznawania i postępowania w omdleniach [1] przedstawiono zasady oceny oraz diagnostykę różnicową omdleń.

Omdlenie arytmiczne: jak powyżej, lecz istnieje wysokie prawdopodobieństwo napadowej bradykardii, szybkiego częstoskurczu nadkomorowego (SVT, *supraventricular tachycardia*) lub VA.

3.4. Wyspecjalizowane ośrodki

Wielodyscyplinarne zespoły: obejmują różnych specjalistów, charakteryzują się otwartą komunikacją, pozytywnym postępowaniem i przywództwem, odpowiednimi zasobami i połączeniem różnych umiejętności. Proces podejmowania decyzji powinien być przeprowadzany przez członków zespołu.

Wyspecjalizowane ośrodki w zakresie wykonywania ablacji cewnikowej z powodu VA: istnieje znaczące zróżnicowanie pacjentów i stopnia złożoności związanej z procedurą ablacji przezskórnej. Niektórzy pacjenci wymagają bardziej doświadczonego operatora i ośrodka oferującego więcej możliwości, co jest bardziej prawdopodobne u pacjentów o etiologii nie-niedokrwiennej. Wyspecjalizowany ośrodek ma przynajmniej jednego operatora z odpowiednim doświadczeniem w interwencjach, które mogą być wymagane w celu uzyskania sukcesu w zabiegu (np. przezskórny dostęp epikardialny). Ośrodek wykonuje regularnie ablację cewnikową z powodu VT w strukturalnych chorobach serca (SHD, *structural heart disease*). Ponadto, ośrodek ma odpowiednie zasoby w celu leczenia danej choroby, schorzeń współistniejących i potencjalnych powikłań u pacjentów poddawanych złożonej ablacji VA. Obejmuje to biegłość w zakresie kardiologii interwencyjnej, zastosowania mechanicznego wspomaganie krążenia w trybie ostrym i zabezpieczenie torako-kardiochirurgiczne. Biorąc pod uwagę różnice w zakresie dostępności w krajach Europy, preferowane jest leczenie złożonych pacjentów w najbardziej doświadczonych ośrodkach położonych w miarę możliwości blisko miejsca zamieszkania pacjenta.

3.5. Genetyka

Patogenetyczny wariant i prawdopodobny patogenetyczny wariant: American College of Medical Genetics przedstawił podstawowe zasady interpretacji wariantów genów ustandaryzowanych w poszczególnych klasach, które są przyczyną chorób. Warianty genetyczne o największym prawdopodobieństwie wywoływania choroby nazwano V „patogeniczne” i IV „prawdopodobnie patogeniczne”.

Mutacja: pojęcie to jest stosowane w tym dokumencie w znaczeniu wariantu klasy IV lub V.

Wariant o niepewnym znaczeniu: zmiana sekwencji kwasu deoksyrybonukleinowego (DNA, *deoxyribonucleic acid*) w obrębie danego genu, która ma nieznaną wpływ na zdrowie danej osoby.

4. EPIDEMIOLOGIA NAGŁEJ ŚMIERCI SERCOWEJ, ŚWIADOMOŚĆ SPOŁECZNA I STRATYFIKACJA RYZYKA

4.1. Częstość występowania nagłej śmierci sercowej

Nagła śmierć sercowa odpowiada za mniej więcej 50% wszystkich śmierci z przyczyn sercowo-naczyniowych, a nawet w 50% z nich jest pierwszą manifestacją kliniczną choroby serca [19–24]. Przypadki, w których zachodzi podejrzenie wystąpienia SCD, powinny być identyfikowane przy użyciu różnych źródeł i być poddane badaniu autopsyjnemu, które jest wymagane w celu rzetelnego wykluczenia obecności pozasercowych przyczyn nagłej śmierci (SD, *sudden death*).

Częstość występowania SCD wzrasta istotnie z wiekiem. W okresie dzieciństwa jest ona bardzo niska (1 na 100 000 osobolat) [25–27], a następnie wzrasta do ok. 50 na 100 000 osobolat u osób w średnim wieku (od piątej do szóstej dekady życia) [28–30]. W ósmej dekadzie życia częstość SCD w ciągu roku wynosi przynajmniej 200 na 100 000 osobolat [20]. W każdym przedziale wiekowym częstość występowania SCD jest wyższa u mężczyzn w porównaniu z kobietami, nawet po uwzględnieniu czynników ryzyka choroby wieńcowej (CAD, *coronary artery disease*) [24, 31–33]. Wydaje się, że pochodzenie etniczne również ma istotny wpływ [34, 35]. Szacuje się, że 10%–20% wszystkich śmierci w Europie jest spowodowana przez SCD [36, 37]. W przybliżeniu, każdego roku 300 000 ludzi w Europie doświadcza pozaszpitalnego zatrzymania krążenia (OHCA, *out-of-hospital cardiac arrest*) leczonego przez system medycyny ratunkowej [38, 39].

W krajach zachodnich epidemiologia SCD jest ściśle związana z CAD, która jest odpowiedzialna za nawet 75%–80% przypadków SCD [40]. Podczas gdy częstość występowania CAD nie uległa obniżeniu, wystąpiła istotna redukcja śmiertelności z powodu CAD. Raporty wykazały, że zapadalność na SCD ulega obniżeniu [40–42], lecz ryzyko SCD proporcjonalnie do wszystkich śmierci z powodów sercowo-naczyniowych mogło ulec zwiększeniu [43, 44].

Pomimo że regularna aktywność fizyczna wpływa korzystnie na stan zdrowotny układu sercowo-naczyniowego, wykazano, że sport w wybranych populacjach, zwłaszcza intensywny, jest związany z SCD w trakcie lub krótko po treningu [45–51]. Wyniki raportów przemawiają za tym, że większość SCD związanych z uprawianiem sportu występuje raczej w trakcie wysiłku rekreacyjnego [52, 53] niż wyczynowego, zwłaszcza u uczestników w średnim wieku płci męskiej, co przemawia za tym, że CAD jest najczęstszą przyczyną SCD [46, 54, 55].

4.2. Przyczyny nagłej śmierci sercowej w różnych grupach wiekowych

Choroby serca związane z SCD wykazują znaczne zróżnicowanie w zależności od wieku danego pacjenta. U osób młodych przeważają pierwotne choroby elektryczne

serca i kardiomiopatie oraz zapalenie mięśnia sercowego i anomalie tętnic wieńcowych [25, 27, 56–61]. Połowa przypadków SCD w trakcie 4. dekady życia ma związek z CAD, zwłaszcza z ostrym zespołem wieńcowym (ACS, *acute coronary syndrome*) [62, 63].

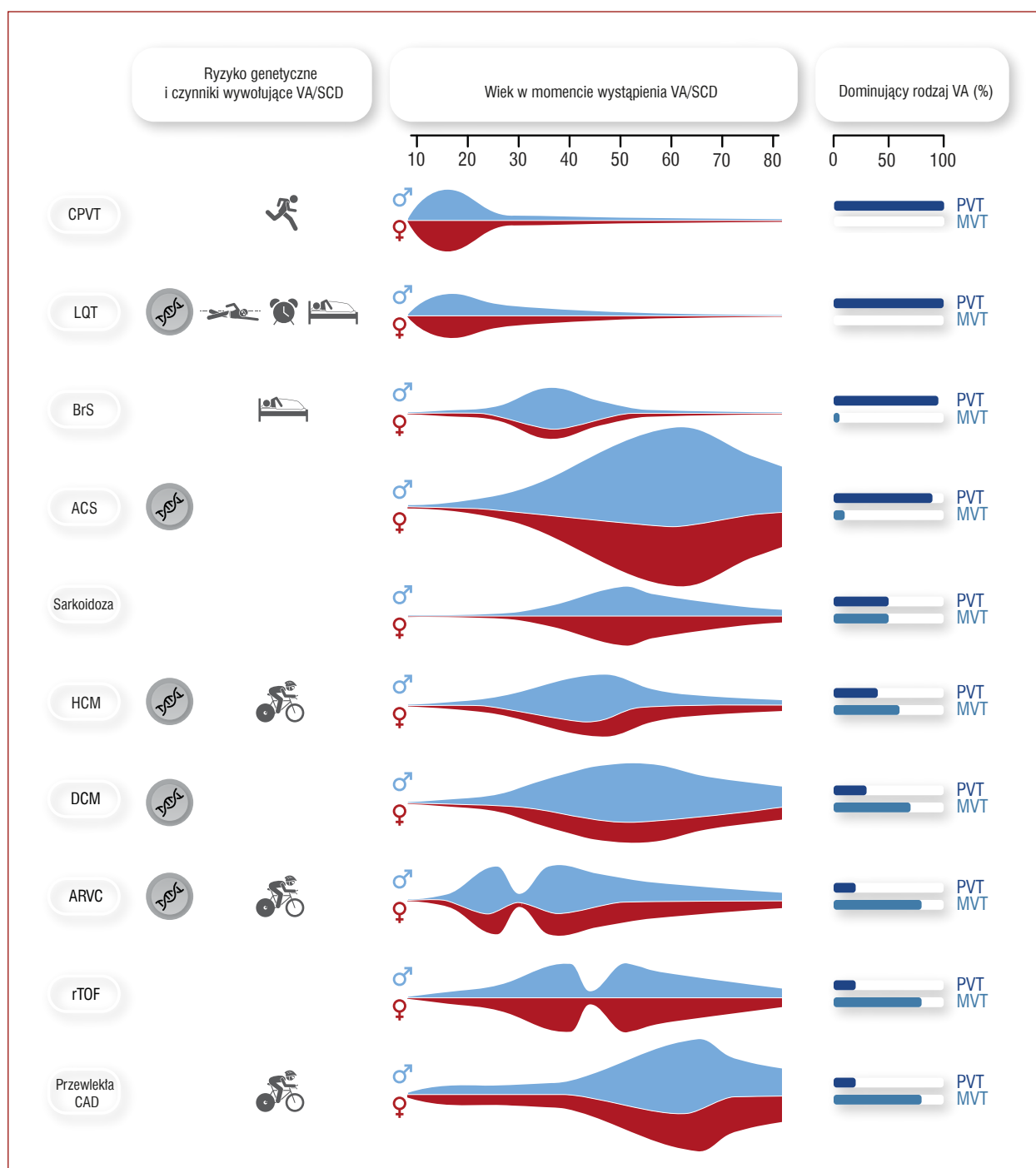
W starszych populacjach, dominują przewlekłe choroby strukturalne (CAD zarówno jako ostre zdarzenia sercowe lub przewlekłe zwężenia w obrębie tętnic wieńcowych, choroby zastawkowe serca i niewydolność serca), podczas gdy potencjalnie dziedziczne choroby elektryczne lub strukturalne choroby inne niż niedokrwienne mogą być przyczyną ponad 50% SCD u osób poniżej 50. roku życia [27].

Na rycinie 1 przedstawiono rozkład wieku w momencie wystąpienia komorowych zaburzeń rytmu serca i nagłej śmierci sercowej, dominujące podtypy zaburzeń rytmu serca, czynniki wywołujące, czynniki genetyczne i płciowe związane z podwyższonym ryzykiem wystąpienia komorowych zaburzeń rytmu serca w wybranych pierwotnych elektrycznych i strukturalnych chorobach serca.

4.3. Szacowanie ryzyka populacyjnego vs. indywidualnego

W populacji ogólnej (osoby bez rozpoznanej choroby serca) najbardziej efektywne podejście w celu prewencji SCD opiera się na określeniu indywidualnego ryzyka rozwoju CAD, bazując na kalkulatorach ryzyka [64, 65]. Na podstawie kilku badań uzyskano dowody, że istnieje predyspozycja genetyczna do nagłej śmierci w trakcie ostrego niedokrwienia [66–70]. Celowa byłaby identyfikacja relatywnie niewielkich podgrup wysokiego ryzyka w populacji ogólnej, z ryzykiem wystąpienia SCD jako pierwszego zdarzenia sercowego. Niedawno zaproponowano modele nowej stratyfikacji ryzyka SCD w populacji ogólnej [71–73]. Nie ma przekonujących danych, które potwierdzałyby korzyści wynikające z zastosowania masowego programu badań przesiewowych w populacji ogólnej w celu prewencji SCD [74–76].

Przez dekady badacze zakładali przydatność wielu „wskaźników” dla wystąpienia SCD, zwłaszcza obecnych w kontekście CAD. Zaproponowano kilka nieinwazyjnych markerów ryzyka (obejmujących późne potencjały, zmienność częstotliwości rytmu serca, okresową dynamikę repolaryzacji i czułość baroreceptorów) [77]. Pomimo obiecujących wyników początkowych badań, te „czynniki predykcyjne” nie wywarły istotnego wpływu na praktykę kliniczną. Jedynie frakcja wyrzutowa lewej komory (LVEF, *left ventricular ejection fraction*) jest wskaźnikiem stosowanym, często w połączeniu z klasyfikacją Nowojorskiego Towarzystwa Kardiologicznego (NYHA, *New York Heart Association*) jako wskazanie do wszczęcia ICD w prewencji pierwotnej w obecności przewlekłej CAD i kardiomiopatii rozstrzeniowej (DCM, *dilated cardiomyopathy*). Powstały schematy i kalkulatory ryzyka dla dziedzicznych chorób arytmogennych, takich jak kardiomiopatia przerostowa (HCM, *hypertrophic cardiomyopathy*), arytmogenna kar-



Rycina 1. Centralna ilustracja. Genetyczne ryzyko dla VA/SCD, typowe czynniki wywołujące VA/SCD, wiek w momencie wystąpienia VA/SCD, dominacja płci i typowe VA (PVT/VF vs. MVT) w różnych chorobach związanych z VA/SCD

Skróty: ACS, ostry zespół wieńcowy; ARVC, arytmogenna kardiomiopatia prawokomorowa; BrS, zespół Brugada; CAD, choroba wieńcowa; CPVT, katecholaminergiczny wielokształtny częstoskurcz komorowy; DCM, kardiomiopatia rozstrzeniowa; HCM, kardiomiopatia przerostowa; LQT, zespół długiego QT; MVT, monomorficzny częstoskurcz komorowy; PVT, wielokształtny częstoskurcz komorowy; rTOF, skorygowana tetralogia Fallota; SCD, nagła śmierć sercowa; VA, komorowe zaburzenia rytmu serca; VF, migotanie komór

diomiopatia prawokomorowa (ARVC, *arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy*) i kardiomiopatia z powodu mutacji laminy A/C (LMNA, *lamin A/C*) [78–82].

O tym, jakie zdarzenie będzie uznane za sytuację niskiego, pośredniego czy wysokiego ryzyka, będzie decydował jego rodzaj (np. zakończone śmiercią czy nie) i ryzyko tego

zdarzenia w danej populacji. Przykładowo, śmiertelność zależy od wieku, płci i innych czynników ryzyka, obejmujących choroby współistniejące. Sytuacja ulega dalszej komplikacji, jeśli rozważa się specyficzny rodzaj śmierci, np. SCD. Zgony o etiologii niezwiązanej z SCD stanowią zdarzenia konkurencyjne (lub konkurujące ryzyko) w stosunku do SCD,

w tym sensie, że ich wystąpienie uniemożliwia zaobserwowanie SCD i może sprawiać, że interwencje w celu prewencji SCD, takie jak ICD, będą miały ograniczoną wartość.

4.4. Kalkulatory ryzyka nagłej śmierci sercowej i omówienie metodologii

Zaproponowano dużą liczbę kalkulatorów ryzyka dla SCD dla populacji osób dorosłych i pediatrycznej [80, 81, 83–85]. W ciągu minionych dekad obszar modelowania prognozowania ewoluował. Dzięki temu ustanowiono standardy dotyczące rozwoju, walidacji (wewnętrznej i zewnętrznej) oraz raportowania modeli predykcyjnych w SCD [86, 87]. Poza narzędziami dyskryminacyjnymi, takimi jak: indeks-c, środki kalibracji, takie jak nachylenie krzywej kalibracji (*calibration slope*), zyskały obecnie więcej uwagi, ponieważ istotne jest nie tylko wyodrębnienie pacjentów z wyższym poziomem ryzyka od tych z niższym, lecz również uzyskanie solidnej oceny samego ryzyka na podstawie kalkulatorów ryzyka [88]. Do typowych wad w rozwoju i walidacji kalkulatorów ryzyka należą między innymi stosowanie historycznych prób niebędących reprezentacją współczesnych kohort pacjentów, brakujące wartości, mieszane wyniki ze złożonymi zdarzeniami o różnym znaczeniu klinicznym, brak walidacji zewnętrznej i brakująca kalibracja. W tym dokumencie użyto różnego punktu odcięcia dla 5-letniego ryzyka SCD/VA we wskazaniu do ICD. Każdy punkt odcięcia został wybrany przez oryginalnych autorów i Grupę Roboczą, przy uwzględnieniu ryzyka, zmierzonych wyników (SCD vs. VA) i wartości każdego kalkulatora ryzyka.

4.5. Świadomość i interwencje: publiczne podstawowe zabiegi resuscytacyjne oraz dostęp do automatycznych defibrylatorów zewnętrznych

Odsetek przeżycia po OHCA pozostaje uderzająco niski [89–95], chociaż opisano duże różnice regionalne [96]. Wczesne interwencje resuscytacyjne, zwłaszcza przed przyjazdem zespołu ratownictwa medycznego, zostały zidentyfikowane jako kluczowy element poprawiający przeżycie [95, 97]. Wykazano, że resuscytacja krążeniowo-oddechowa wykonana przez świadków zdarzenia i stosowanie automatycznych zewnętrznych defibrylatorów (AED, *automated external defibrillator*) w miejscach publicznych poprawia zarówno wyniki neurologiczne i czynnościowe, jak i przeżycie pacjentów z OHCA. Dane wskazują na potrzebę zwiększenia publicznej dostępności do defibrylatorów oraz trenowania podstawowych technik resuscytacyjnych [89–95], najlepiej rozpoczynanych w dzieciństwie i cyklicznie powtarzanych [98–100]. Wreszcie, wykazano, że rozdysponowanie ochotników wyszkolonych w podstawowych technikach resuscytacyjnych poprzez sieci aplikacji mobilnych powoduje wzrost odsetka resuscytacji krążeniowo-oddechowej (CPR, *cardiopulmonary resuscitation*) wykonywanych przez świadków zdarzenia i w efekcie istotnie zmniejsza okres bez resuscytacji oraz poprawia wyniki u ofiar OHCA [101–103]. Edukowanie

urzędników państwowych oraz członków społeczeństwa w zakresie znaczenia zwiększenia odsetka CPR wykonywanych przez świadków zdarzenia oraz promowanie wczesnej defibrylacji przez laików i profesjonalnych ratowników jest istotnie ważne w celu zwiększenia odsetka przeżywalności.

Tabela zaleceń 1 — Zalecenia dotyczące publicznych podstawowych zabiegów resuscytacyjnych i dostępu do automatycznych defibrylatorów zewnętrznych

Zalecenia	Klasa ^a	Poziom ^b
Zaleca się umożliwienie publicznego dostępu do defibrylacji w miejscach, gdzie bardziej prawdopodobne jest wystąpienie zatrzymania krążenia ^c [90–92]	I	B
W przypadku wystąpienia OHCA zaleca się niezwłoczne rozpoczęcie CPR przez świadków zdarzenia [93–95]	I	B
Zaleca się promowanie szkoleń w społeczeństwie w zakresie podstawowych technik resuscytacyjnych w celu zwiększenia odsetka CPR wykonywanych przez świadków zdarzenia oraz zastosowania AED [93, 97, 104]	I	B
Należy rozważyć stosowanie informowania przy użyciu systemu alarmowego na urządzeniach mobilnych osób przeszkolonych w zakresie stosowania podstawowych technik resuscytacyjnych w celu udzielenia pierwszej pomocy ofiarom OHCA znajdującym się w pobliżu [101–103, 105]	IIa	B

^aKlasa zaleceń; ^bPoziom wiarygodności danych; ^cGalerie handlowe, stadiony, stacje transportu publicznego, kasyna
Skróty: AED, automatyczny defibrylator zewnętrzny; CPR, resuscytacja krążeniowo-oddechowa; OHCA, pozaszpitalne zatrzymanie krążenia

5. OCENA I LECZENIE PACJENTA. ASPEKTY OGÓLNE

5.1. Narzędzia diagnostyczne

5.1.1. Wywiad i badanie fizykalne

W ramach wywiadu należy skoncentrować się na obecności „czerwonych flag”, obejmujących cechy omdlenia arytmicznego, na przykład brak objawów prodromalnych z zakresu nerwu błędnego, i rodzinny wywiad występowania przedwczesnej śmierci lub SCD z uwzględnieniem: utonięcia lub wypadku samochodowego w zespole długiego QT (LQTS, *long QT syndrome*) i CPVT [1, 106]. Subtelne cechy sugerujące dziedziczne przyczyny obejmują wywiad rodzinnego występowania padaczki, zespołu nagłej śmierci niemowląt, głuchoty (LQTS), niewydolności serca lub wszczepienia stymulatora serca u osoby <50. roku życia. Choroby związane ze stanami proarytmicznymi obejmują klik śródskurczowy w wypadaniu płatką zastawki mitralnej (MVP, *mitral valve prolaps*) i szmer w drodze odpływu przy próbie Valsalvy w HCM. Określone zmiany skórne mogą mieć również znaczenie, na przykład toczeń odmroziny, rumień guzowaty w sarkoidozie, rogowiec krwawy

w chorobie Fabry'ego, kępki żółte/kępki żółte powiek oraz rogowacenie skóry dłoni i stóp w ARVC.

5.1.2. Badania laboratoryjne

Peptydy natriuretyczne (peptyd natriuretyczny typu B lub N-końcowy propeptyd natriuretyczny typu B) mogą odgrywać rolę w identyfikacji osób z podwyższonym ryzykiem wystąpienia SCD w populacji ogólnej [107, 108] lub u pacjentów z CAD [109]. Nie ma wystarczających dowodów naukowych do oznaczania peptydu natriuretycznego typu B jako metody umożliwiającej ustalenie konieczności wszczepienia ICD [110, 111].

5.1.3. Diagnostyka nieinwazyjna i inwazyjna

5.1.3.1. Elektrokardiogram i ambulatoryjne monitorowanie elektrokardiograficzne

Dwunastoodprowadzeniowe EKG jest ważnym narzędziem służącym do rozpoznania danej choroby, stratyfikacji ryzyka w wybranych populacjach oraz do ustalenia rodzaju VA, jeśli uda się je zarejestrować. Udokumentowanie zaburzeń rytmu serca wywołujących objawy ma kluczowe znaczenie kliniczne, lecz może stanowić wyzwanie w przypadku ich sporadycznego występowania. Dlatego też, rodzaj zastosowanego urządzenia do monitorowania EKG oraz długość czasu rejestracji powinny odpowiadać częstości występowania zdarzeń klinicznych. Monitorowanie przez okres 24–48 godzin (typowo rejestracja „metodą Holtera”) jest odpowiednie dla zaburzeń rytmu serca występujących codziennie [112]. W przypadku nieczęsto i nieregularnie występujących zdarzeń należy preferować przerywane monitorowanie przez dłuższy czas z użyciem aktywowanych przez pacjenta rejestratorów EKG (lub telemedycyny/smartfonów) [113]. Wszczepialne rejestratory pętlowe (ILR, *implantable loop recorder*) mogą być przydatne w diagnostyce zaburzeń rytmu serca u pacjentów z potencjalnie zagrażającymi życiu objawami, takimi jak niewyjaśnione omdlenie [114].

5.1.3.2. Uśredniony elektrokardiogram

Uśredniony elektrokardiogram (SaECG, *signal-averaged ECG*) umożliwia wykrycie sygnałów o bardzo niskiej amplitudzie („późnych potencjałów”) w końcowym fragmencie zespołu QRS [115], używając pomiarów trzech przedziałów czasowych: czasu trwania zespołu QRS, czasu trwania sygnału o niskiej amplitudzie (<40 μ V) oraz średniego pierwiastka kwadratowego woltażu końcowych 40 ms zespołu QRS [112]. W analizie częstotliwościowej można również wykrywać nieprawidłowości w SaECG [112]; SaECG może przyczynić się do rozpoznania ARVC [116].

5.1.3.3. Próba wysiłkowa

Próba wysiłkowa jest przydatna w diagnostyce i do oceny odpowiedzi na terapię u pacjentów z podejrzeniem/udokumentowanymi zaburzeniami rytmu serca zależnymi od układu adrenergicznego, takimi jak: idiopatyczny MVT indukowany wysiłkiem fizycznym, PVT lub dwukierunkowy VT w CPVT [117, 118]. Ocena odstępu QTc po okresie 4-mi-

nutowego *recovery* po próbie wysiłkowej może przyczynić się do rozpoznania LQTS [119].

5.1.3.4. Diagnostyka obrazowa

Diagnostyka obrazowa jest kluczowa do oceny funkcji serca i wykrywania kardiomiopatii (rozdz. 10 *ESC CardioMed*) [120]. Ujemny wynik badania obrazowego przemawia za pierwotną chorobą elektryczną serca u pacjenta z VA. Echokardiografia jest łatwo dostępna i jest pierwszym narzędziem diagnostycznym i służącym do stratyfikacji ryzyka w ocenie wad zastawkowych, CAD i DCM, HCM, ARVC [121] oraz niescalonego mięśnia lewej komory (LVNC, *left ventricular non-compaction*). Tempo odkształcenia w echokardiografii umożliwia różnicowanie pomiędzy aktywnym i pasywnym ruchem segmentów miokardium i wczesne wykrycie dysfunkcji mięśnia sercowego. Zaburzenia kurczliwości mogą wskazywać na przebyte zawały serca, kardiomiopatie lub choroby zapalne serca. Globalne odkształcenie podłużne jest stabilnym parametrem służącym do pomiaru funkcji lewej komory (LV, *left ventricle*) i umożliwia wykrycie subtelnych zmian funkcji LV, podczas gdy LVEF jest nadal zachowana [122]. Obrazowanie odkształcenia umożliwia ocenę dyspersji mechanicznej odzwierciedlającej niejednorodny skurcz, co może być związane ze zwiększonym ryzykiem występowania VA [122–125].

Obecnie CMR zapewnia najdokładniejszy i najbardziej powtarzalny pomiar funkcji przedsionków, globalnej i odinkowej funkcji skurczowej obu komór serca i umożliwia wykrywanie obrzęku kardiomiocytów, włóknienia, nacieku oraz zaburzeń perfuzji (rozdz. 11.4 *ESC CardioMed*) [126]. Obrazowanie CMR jest bardziej czułe niż echokardiografia w rozpoznawaniu ARVC [127], diagnostyczne w LVNC i umożliwia rozpoznanie tętniaków koniuszka lewej komory w HCM. Wykrycie włóknienia przy użyciu późnego wzmocnienia kontrastowego z użyciem gadolinu (LGE, *late gadolinium contrast enhanced*) jest przydatne w stratyfikacji ryzyka VA w HCM [128], DCM [129] oraz potencjalnie w zespole arytmicznym, związanych z wypadaniem płata zastawki mitralnej [130, 131]. Nowoczesne techniki mapowania miokardium umożliwiają wykrycie rozlanego włóknienia i mogą sugerować etiologię przerostu mięśnia lewej komory (LVH, *left ventricular hypertrophy*), umożliwiając zastosowanie leczenia specyficznego dla danej choroby, na przykład choroby Fabry'ego i amyloidozy. Wartość prognostyczna wymaga dalszej oceny w przyszłości.

Obrazowanie serca przy użyciu tomografii komputerowej (CT, *computed tomography*) ma przewagę w postaci wysokiej rozdzielczości przestrzennej (rozdz. 12.1 *ESC CardioMed*) [132]. Synchronizacja z EKG, dodatkowe sekwencje na wstrzymanym oddechu i zastosowanie beta-adrenolityku w celu zwolnienia częstotliwości rytmu serca poprawiają jakość obrazowania. Narażenie na promieniowanie jonizujące jest podobne jak w trakcie inwazyjnej koronarografii (CAG, *coronary angiogram*). Angiotomografia tętnic wieńcowych (CTA, *computed tomography angiography*)

jest preferowaną metodą służącą do wykluczenia zwężenia w obrębie tętnicy wieńcowej u pacjentów z niskim prawdopodobieństwem CAD [133–134]. Obecność częstych PVC ma wpływ na jakość prawie wszystkich technik obrazowania.

5.1.3.5. Diagnostyczne testy prowokacyjne

Testy te zostały omówione w tabeli 6. Do często wykonywanych testów należą: test z blokerem kanałów sodowych w diagnostyce zespołu Brugadów (BrS, *Brugada syndrome*) i test z adenozyną w celu wykluczenia obecności utajonej preekscytacji [135, 136]. Test z adrenaliną może być przydatny w diagnostyce CPVT, jeśli nie można wykonać próby wysiłkowej. Nie zaleca się testu z adrenaliną w diagnostyce LQTS z powodu wysokiego odsetka wyników fałszywie dodatnich i przydatności prób wysiłkowych [137]. Przy użyciu wzrastających dawek acetylocholiny/ergonowiny stosowanych dowieńcowo można diagnozować skurcz tętnicy wieńcowej jako przyczynę VF, po wykluczeniu obecności istotnych zwężeń w tętnicach wieńcowych/kardiomiopatii.

5.1.3.6. Badanie elektrofizjologiczne

Badanie elektrofizjologiczne obejmujące pomiar podstawowych odstępów (np. odstęp przedsionek–pęczek Hisa [AH, *atrial-His interval*] i odstęp pęczek Hisa–komora [HV, *His-ventricular interval*]), programowaną stymulację elektryczną (PES, *programmed electrical stimulation*) oraz mapowanie elektroanatomiczne, może być stosowane w celach diagnostycznych i do ukierunkowania terapii [145–150]. Użyteczność wynikająca z PES zależy od wyjściowej choroby serca i stopnia jej nasilenia, obecności lub braku spontanicznego VT, współistniejącej farmakoterapii, protokołu stymulacji i miejsc(a) stymulacji. Typowe protokoły obejmują stymulację z dwóch miejsc w prawej komorze (RV, *right ventricular*) z 2–3 podstawowymi długościami cyklu stymulacji, zastosowanie 3 dodatkowych impulsów stymulacyjnych oraz podanie izoprenaliny [148, 151, 152].

Obecnie PES znajduje zastosowanie w potwierdzaniu rozpoznania VT i indukowaniu VA z możliwością ich mapowania, podczas gdy brak indukowania VT jest punktem końcowym ablacji. Pacjenci z niewydolnością serca i LVEF $\leq 35\%$ mają wskazania do wszczęcia ICD. Dlatego też próba indukcji VT/VF przed implantacją nie jest u nich konieczna. U pacjentów z SHD i łagodnie obniżoną lub zachowaną LVEF, którzy mają niewyjaśnione omdlenie, wyindukowanie SMVT w PES może być przydatne w identyfikacji przyczyny i do predykcji wystąpienia kolejnych zdarzeń [146, 153]. Indukcja PVT/VF w SHD jest ogólnie uważana za nieswoiste zdarzenie [154–156].

W pierwotnych chorobach elektrycznych serca PES nie ma wartości prognostycznej, chociaż istnieją pewne dowody przemawiające za rozważeniem jego wykonania w BrS [127]. Inwazyjne badanie elektrofizjologiczne może mieć ważne konsekwencje kliniczne u pacjentów z dystrofią miotoniczną [157].

Dzięki postępom w mapowaniu o dużej gęstości, czyli mapowaniu napięcia, pomiarom przewodnictwa/repolaryzacji oraz frakcjonowanych elektrogramów może ono zostać użyte do identyfikacji celów dla ablacji lub do rozpoznania kardiomiopatii. Mapowanie endokardialne może być przydatne w różnicowaniu ARVC od łagodnego VT z drogi odpływu komory i do ustalenia miejsca biopsji w przypadku podejrzenia zapalenia mięśnia sercowego, ARVC i sarkoidozy [158–162].

5.1.4. Badania genetyczne

Masowe sekwencjonowanie równoległe lub inaczej sekwencjonowanie następnej generacji doprowadziło do zwiększonej dostępności do diagnostyki genetycznej przy zredukowanych kosztach. Większość diagnostycznych kardiologicznych testów genetycznych wykorzystuje duże panele genów wytypowane na podstawie ustalonego w badaniach związku z daną chorobą, takich jak geny kandydaci [163]. Wiele wcześniejszych asocjacji genetycznych zostało jednak zakwestionowanych w zakresie ich przydatności. Dlatego też nie zaleca się uwzględniania wątpliwych genów w rutynowych panelach diagnostycznych [164–168]. Badania asocjacyjne całego genomu pozwoliły ustalić, że często występujące zmienności polimorfizmów pojedynczych nukleotydów mogą powodować lub modyfikować fenotypy w BrS, LQTS, HCM i DCM. Skale wielogenowego ryzyka, pochodzące z kumulatywnego efektu tych polimorfizmów pojedynczego genu, mogą odgrywać rolę w rozpoznawaniu i prognozowaniu rokowania w tych chorobach w przyszłości [168–173].

Sekwencjonowanie powoduje powstanie danych cyfrowych, które wymagają dalszej analizy bioinformatycznej, pozwalającej na dokładne ustalenie większości zmian DNA wpływających na ramki kodowania każdego genu [174]. Najczęściej obserwowane zaburzenia obejmują zmiany pojedynczego nukleotydu powodujące proste zamiany aminokwasów (mutacja zmiany sensu), przedwczesne terminacje lub nieprawidłowości składania genów (*splicing*). Insercje i/lub delecje obserwowane są rzadziej. Kliniczne znaczenie większości wariantów niekodujących wymaga dalszego określenia [174, 175].

Schemat interpretacji przyczyny występowania choroby przy użyciu wariantów genetycznych pozwala przyporządkować je do pięciu klas: V — „patogenne”, IV — „prawdopodobnie patogenne”, III — „wariant o niepewnym znaczeniu”, II — „prawdopodobnie łagodny” i I — „łagodny”. Stosowane są połączenia różnych danych: związek między genem a chorobą, obecność wariantu genetycznego u osoby zdrowej i/lub populacji objętej chorobą, dane uzyskane przy użyciu analizy komputerowej (*in silico*), dane czynnościowe *in vitro* i *in vivo* oraz segregowane dane dotyczące rodzin [176].

Mutacja (warianty genetyczne klasy IV lub V) może być zastosowana od razu albo do potwierdzenia rozpoznania u probandów (pierwszy dotknięty chorobą członek rodziny) lub do rozpoznania wstępnego u krewnych i może być

Tabela 6. Dożylny testy prowokacyjne

Test prowokacyjny	Wskazania	Protokoły Dawka/szybkość wlewu/czas trwania	Dodatni test	Przeciwwskazania	Kryteria przerwania testu, poradnictwo i postępowanie	Czasy obserwacji	Lokalizacja	Piśm.
Ajmalina	Wywiad rodzinny w kierunku BrS lub SADS. CA bez SHD	1 mg/kg przez 5–10 min (dawka max. 100 mg) lub 1 mg/kg z szybkością 10 mg/min. Rejestracja przy użyciu odprowadzeń standardowych i wysokich przedsercowych przez 30 min	EKG typowe dla BrS typu 1	EKG typowe dla BrS typu 1, HF. Należy zachować środki ostrożności, jeśli są dowody na obecność zaburzeń przewodzenia serca (rozważ elektrodę do czasowej stymulacji)	VT/VF, EKG typowe dla BrS typu 1, PVCs, poszerzenie zespołu QRS >150%. Jeśli wystąpi VT/VT, należy podać izoprenalinę <i>i.v.</i> , wodorowęglan sodu <i>i.v.</i>	30 min jeśli ujemny wynik testu; 4 godz. jeśli dodatni wynik testu	Pracownia cewnikowania serca lub miejsce do badania dla pacjentów ambulatoryjnych wyposażone w pełen zestaw do prowadzenia resuscytacji	[136, 138, 139]
Flekainid	Takie same, jak dla ajmaliny	2 mg/kg przez 10 min (dawka max. 150 mg). Rejestracja przy użyciu odprowadzeń standardowych i wysokich przedsercowych przez 30 min	Taki sam, jak dla ajmaliny	Takie same, jak dla ajmaliny	Taka sama, jak dla ajmaliny	4 godz. jeśli ujemny wynik testu; 24 godz. jeśli dodatni wynik testu	Taka sama, jak dla ajmaliny	[140]
Adrenalina	CPVT i CA z lub bez SHD, jeśli nie można wykonać próby wysiłkowej Wywiad rodzinny w kierunku SADS	Odpoczynek przez 10 min. Dawka początkowa 0,025 µg/kg/min przez 10 min Zwiększać dawkę kolejno do 0,05; 0,1 i 0,2 µg/kg/min w 5-min odstępach czasu	≥3 pobudzenia PVT lub dwukierunkowy VT	Wydłużenie odstępu QTc ≥480 ms.	Skurczowe ciśnienie tętnicze ≥200 mm Hg, nieutrwalony VT lub PVT, >10 PVC/min, zmienność załamka T lub nietolerancja leku ze strony pacjenta Jeśli objawy utrzymują się po zaprzestaniu podawania leku, podać 2,5–5 mg metoprololu w ciągu 1 min	30 min	Taka sama, jak dla ajmaliny	[141]
Acetylocholina	Podjęzienie skurczu tętnicy wieńcowej	Dowieńcowe podanie leku: RCA: 20 i 50 µg LCA: 20, 50 i 100 µg przez 20 s Przerwy pomiędzy wstrzyknięciami leku >3 min Max. dawka w RCA: 50 µg i w LCA: 100 µg	Skurcz tętnicy wieńcowej potwierdzony podczas procedury	Zwężenie pnia lewej tętnicy wieńcowej >50%, choroba trójnaczyniowa, choroba dwunaczyniowa z całkowitym zamknięciem tętnicy, HF w klasie NYHA III/IV, niewydolność nerek, ciężka astma oskrzelowa	Zabezpieczenie w postaci czasowej elektrody do stymulacji Ryzyko wstrząsu kardiogenego	Zwykły czas obserwacji po wykonanej procedurze	Pracownia hemodynamiczna	[142]
Ergonowina	Takie same, jak dla acetylocholino	Wewnątrzwieńcowe stopniowe wstrzyknięcie: RCA (20–60 mg) LCA (20–60 mg) przez okres 2–5 min	Taki sam, jak dla acetylocholino	Zwężenie pnia lewej tętnicy wieńcowej >50%, choroba trójnaczyniowa, choroba dwunaczyniowa z całkowitym zamknięciem tętnicy wieńcowej, HF w klasie NYHA III/IV, niewydolność nerek	Zabezpieczenie w postaci czasowej elektrody do stymulacji. Ryzyko wstrząsu kardiogenego	Takie same, jak dla acetylocholino	Pracownia hemodynamiczna	[143]
Adenozyna	Wykluczenie utajonej preekscytacji	Bolusy w dawce 6, 12, 18 mg aż do dawki max. 24 mg lub do momentu wystąpienia bloku AV lub preekscytacji	Identyfikacja dodatkowej drogi przewodzenia	Astma, choroba węzła zatokowego, uczulenie na adenozynę	Działania niepożądane: skurcz oskrzeli, bradykardia, asystolia, AF, napad padaczki. Antagonista: teofilina	5 min.	Taka sama, jak dla ajmaliny	[144]

Skróty: AF, migotanie przedsionków; AV, przedsionkowo-komorowy; BrS, zespół Brugadów; CA, zatrzymanie krążenia; CPVT, katecholaminergiczny wielokształtny częstoskurcz komorowy; EKG, elektrokardiogram; HF, niewydolność serca; LCA, lewa tętnica wieńcowa; NYHA, Nowojorskie Towarzystwo Kardiologiczne; PVC, przedwczesne pobudzenia komorowe; PVT, wielokształtny częstoskurcz komorowy; SADS, zespół nagłej śmierci arytmicznej; SHD, strukturalna choroba serca; VF, migotanie komór; VT, częstoskurcz komorowy

Tabela 7. Diagnostyka genetyczna i proponowane postępowanie u probandów i ich krewnych z pierwotną chorobą elektryczną serca

			LQTS	BrS	CPVT	Idiopatyczne VF	ERS
	Test genetyczny		Klasa I ^a	Klasa I	Klasa I ^a	Klasa IIb	Klasa IIb
Proband	Początkowy test kliniczny	Podstawa rozpoznania	EKG Próba wysiłkowa	EKG i EKG z wysokich odprawdzeń przedsercowych Próba prowokacyjna z blokerami kanałów sodowych ^c	Próba wysiłkowa	Patrz rozdz. 5.2.3, scenariusz 3	EKG
		Inne testy/procesy	Wyklucz nabyty LQTS	Wyklucz fenokopię ^b	Wyklucz fenokopię ^b / /SHD		Holter Badanie echokardiograficzne
	Dalsza obserwacja		1–3 lat w zależności od poziomu ryzyka				
Krewni	Kliniczne badania przesiewowe		EKG Próba wysiłkowa (jeśli to możliwe) Od urodzenia	EKG i EKG z wysokich odprawdzeń przedsercowych: rozpocznij w wieku 10 lat Próba prowokacyjna z blokerami kanałów sodowych ^c : rozpocznij >16. roku życia, chyba że są wskazania kliniczne [180, 181]	EKG Próba wysiłkowa Od urodzenia	EKG i EKG z wysokich odprawdzeń przedsercowych Próba wysiłkowa Badanie echokardiograficzne [182]	EKG Badanie echokardiograficzne
	Dalsza obserwacja	Dodatni fenotyp i/lub wariant klasy IV/V	1–3 lat w zależności od poziomu ryzyka				
		Ujemny fenotyp i bez wariantu klasy IV/V	Wypis				

^aZ uwzględnieniem diagnostyki genetycznej w okresie noworodkowym; ^bFenokopia ma charakterystykę choroby genetycznej, ale powstaje na skutek wpływu środowiska;

^cNie w przypadku udokumentowania cech zespołu Brugadów typu 1

Skróty: BrS, zespół Brugadów; CPVT, catecholaminergiczny wielokształtny częstoskurcz komorowy; EKG, elektrokardiogram; ERS, zespół wczesnej repolaryzacji; LQTS, zespół długiego QT; VF, migotanie komór

przydatna w celu ukierunkowania terapii i/lub ustalenia rokowania. Wskazana jest ponowna, okresowa kontrola wszystkich wariantów klasy IV i III [176].

Przedimplantacyjna diagnostyka genetyczna jest wczesną formą prenatalnego rozpoznania genetycznego. Rozpoznanie genetyczne embrionów powstałych przy pomocy metody *in vitro* są ustalane przy użyciu biopsji, umożliwiając transfer genetycznie prawidłowych embrionów do macicy. Jeśli technika jest dostępna, istotne jest zapewnienie informacji pacjentom z monogenowymi chorobami serca w wieku zdolnym do reprodukcji. Legislacja przedimplantacyjnych testów genetycznych wykazuje różnice między państwami, a także funkcjonują różne strategie postępowania w poszczególnych krajach.

Badania genetyczne i kliniczne powinny być przeprowadzane wyłącznie przez wielodyscyplinarne zespoły składające się z profesjonalistów posiadających umiejętności doradzania w zakresie implikacji otrzymanych wyników, jak również wyników niepewnych, oraz z doświadczonych kardiologów będących w stanie ukierunkować testowanie w zależności od fenotypu [135, 177–179]. Ujemny wynik nie pozwala na wykluczenie rozpoznania i nie powinien być

stosowany w tym celu. W tabeli 7 przedstawiono schemat dotyczący diagnostyki genetycznej i innych testów w pierwotnych chorobach elektrycznych serca opierający się na dowodach naukowych, gdy są one dostępne.

Tabela zaleceń 2 — Zalecenia dotyczące diagnostyki genetycznej

Zalecenia	Klasa ^a	Poziom ^b
Zaleca się diagnostykę genetyczną, jeśli choroba o prawdopodobnym podłożu genetycznym i związana z ryzykiem VA i SCD jest rozpoznana u żywej lub zmarłej osoby [56, 183]	I	B
W przypadku zidentyfikowania po raz pierwszy wariantu genu przypuszczalnie będącego przyczyną choroby, zaleca się ocenę jego patogeniczności z zastosowaniem międzynarodowo uznanych modeli [176]	I	C
W przypadku identyfikacji wariantu genetycznego klasy IV lub klasy V u osoby żywej lub zmarłej z chorobą wiążącą się z ryzykiem wystąpienia VA i SCD, zaleca się diagnostykę genetyczną u krewnych I stopnia i krewnych objawowych oraz obligatoryjnych nosicieli	I	C

Zaleca się przeprowadzenie diagnostyki genetycznej i poradnictwa dotyczącego potencjalnych konsekwencji z nią związanych przez wielodyscyplinarny zespół złożony z ekspertów	I	C
Zaleca się, jeśli to możliwe, żeby warianty genetyczne klasy III (warianty o niepewnym znaczeniu) oraz klasy IV były oceniane w celu ich wyizolowania w rodzinach, a dany wariant był okresowo ponownie oceniany	I	C
Nie zaleca się przeprowadzania diagnostyki genetycznej u probandów z niewystarczającymi dowodami wskazującymi na obecność choroby genetycznej	III	C

*Klasa zaleceń; ^bPoziom wiarygodności danych
Skróty: SCD, nagła śmierć sercowa; VA, komorowe zaburzenia rytmu serca

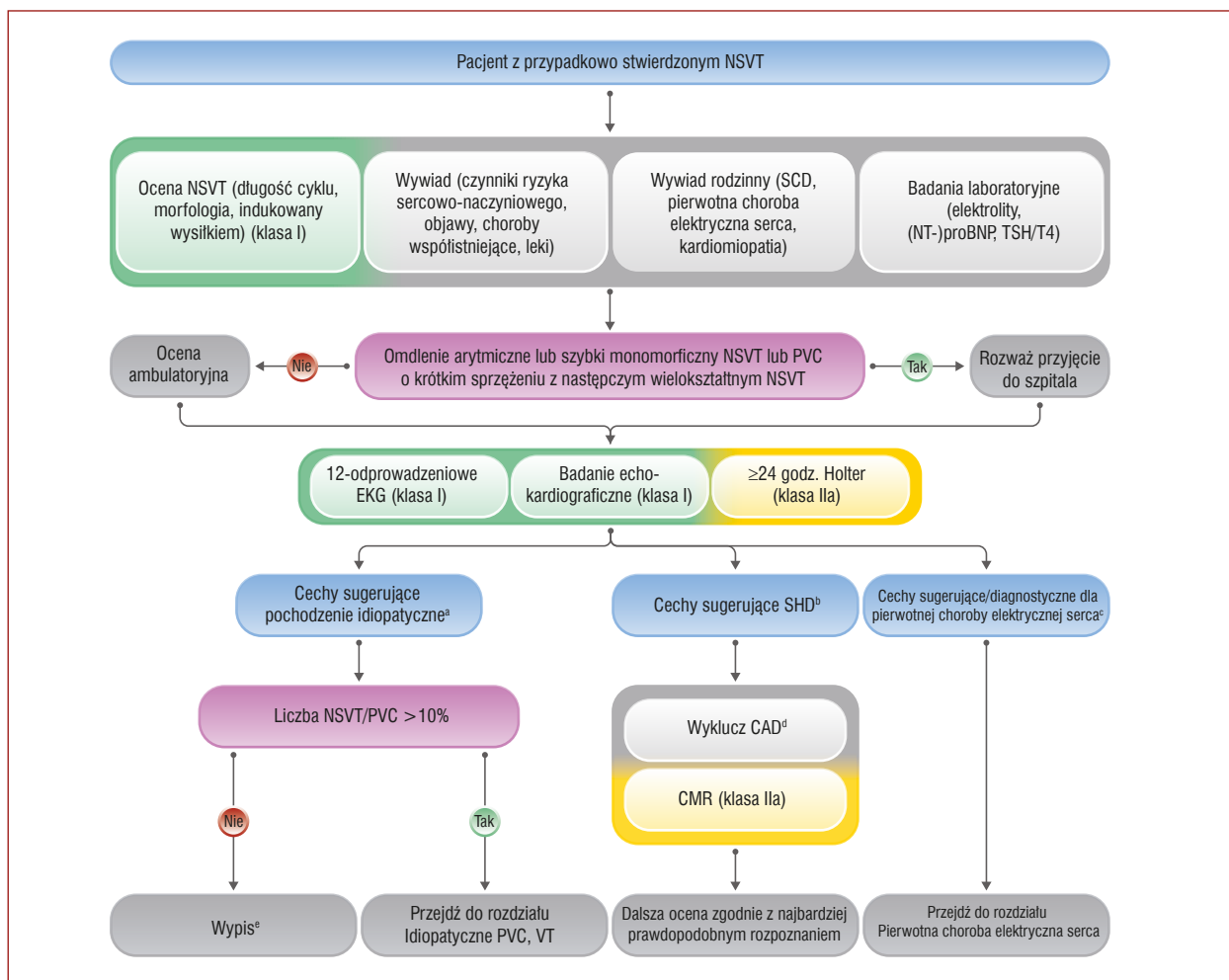
5.2. Ocena diagnostyczna u pacjenta konsultowanego pierwszorazowo z powodu komorowych zaburzeń rytmu serca i bez rozpoznanej choroby serca

Komorowe zaburzenia rytmu serca i SCD są częstymi, pierwszymi manifestacjami wcześniej nierozpoznanej choroby serca. Przedstawiono szczegółową ocenę diagnostyczną dla 5 najczęściej występujących scenariuszy klinicznych.

5.2.1. Scenariusz 1: Przypadkowo stwierdzony nieutralowany częstoskurcz komorowy

Na rycinie 2 przedstawiono algorytm oceny pacjentów z przypadkowo stwierdzonym NSVT.

Przypadkowo stwierdzone NSVT jest często obserwowane w trakcie rutynowej oceny kardiologicznej (np. z powodu chorób niekardiologicznych, przed rozpoczęciem terapii onkologicznej, przed rozpoczęciem uczestnictwa w sporcie)



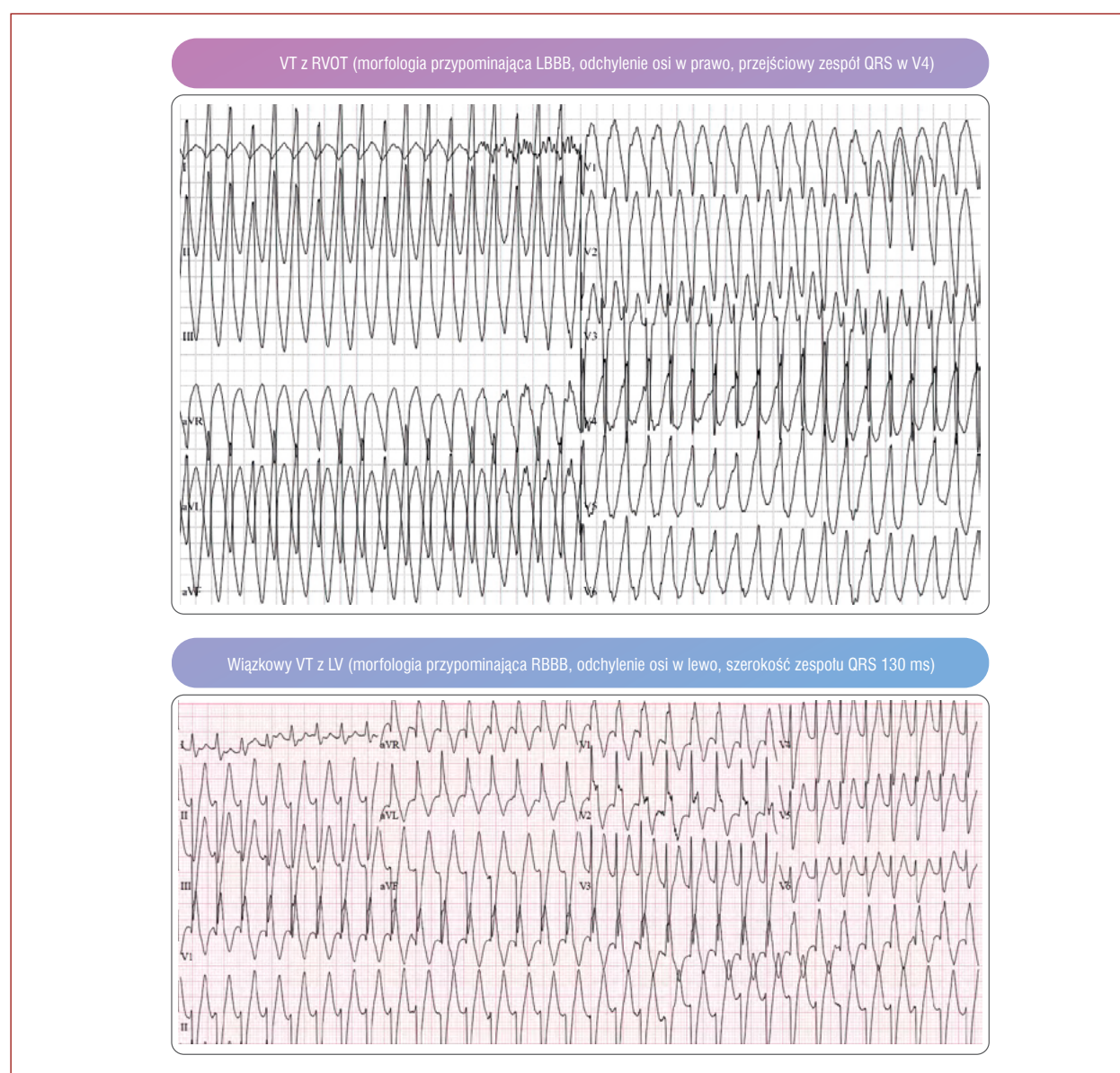
Rycina 2. Algorytm oceny pacjentów z przypadkowo stwierdzonym nieutralowanym częstoskurczem komorowym

^aMorfologia EKG sugerująca pochodzenie z RVOT lub z wiązki lewej odnogi, ujemny wywiad rodzinny, prawidłowe 12-odprowadzeniowe EKG i wynik badania echokardiograficznego; ^bNp. zaburzenia przewodzenia przedsionkowo-komorowego, załamki Q, szerokie zespoły QRS, odchylenia w obrębie ST/T, nieprawidłowo wysoki lub niski woltaż załamek. Dysfunkcja/powiększenie/przerost/ścienienie ścian komór, zaburzenia kurczliwości, wieloogniskowe PVCs/NSVT/narastające komorowe zaburzenia rytmu serca (VA) w trakcie wysiłku fizycznego; ^cNp. cechy zespołu Brugadów, długi/krótki QT, wieloogniskowe, dwukierunkowe VA w trakcie wysiłku; ^dDiagnostyczny test w celu wykluczenia CAD zgodnie z profilem pacjenta i objawami; ^eRozważ ponowną ocenę w przypadku nowych objawów lub zmian stanu klinicznego pacjenta
Skróty: CAD, choroba wieńcowa; CMR, rezonans magnetyczny serca; EKG, elektrokardiogram; NSVT, nieutralowany częstoskurcz komorowy; PVC, przedczesne pobudzenia komorowe; SCD, nagła śmierć sercowa; SHD, strukturalna choroba serca

i w monitorowaniu przed indukcją znieczulenia/sedacji w przypadku procedur niekardiologicznych [184].

Pacjenci z przypadkowo stwierdzonym NSVT wymagają dalszej oceny. Niedawno występujące omdlenie o podejrzewanej przyczynie sercowej jest objawem wysokiego ryzyka i może skłaniać do hospitalizacji pacjenta [1, 185]. Ważna jest ocena morfologii NSVT (wielokształtne lub monomorficzne). Obecność typowych morfologii dla MVT (ryc. 3) może sugerować pochodzenie idiopatyczne wiążące się z dobrym rokowaniem. I przeciwnie, PVC o krótkim sprzężeniu rozpoczynające nieutralone PVT lub monomorficzne NSVT z krótkim czasem trwania cyklu (zwykle <300 ms, przeciętnie 245 ± 28 w jednej serii) mogą identyfikować pacjentów z wyższym ryzykiem wystąpie-

nia SCD [186, 187]. Spoczynkowe, 12-odprowadzeniowe EKG jest pierwszą metodą oceny i może wykazać objawy SHD lub pierwotnych chorób elektrycznych serca (rozd. 8.6 *ESC CardioMed*) [188]. Echokardiografia jest metodą pierwszego wyboru, która umożliwia uzyskanie ważnych informacji dotyczących funkcji serca i potencjalnej SHD (rozd. 10.3, 10.10, 10.12) [120, 189, 190]. Monitorowanie EKG metodą Holtera jest przydatne do oceny częstości NSVT i powiązanych z nimi PVC (rozd. 8.9 *ESC CardioMed*) [191]. Ponadto, monitorowanie EKG metodą Holtera przy użyciu co najmniej 3 odprowadzeń (V1, dwa odprowadzenia znad ściany dolnej) może zapewnić ocenę wstępną czy NSVT/PVC pochodzą z jednego czy z wielu ognisk oraz miejsc(a) powstawania NSVT, co ma istotne znaczenie, jeśli



Rycina 3. Typowe morfologie idiopatycznego częstoskurczu komorowego
Skróty: LBBB, blok lewej odnogi pęczka Hisa; RBBB, blok prawej odnogi pęczka Hisa; RVOT, droga odpływu prawej komory; VT, częstoskurcz komorowy

nie udokumentowano wcześniej NSVT w 12-odprowadzeniowym EKG [192].

Próba wysiłkowa może być przydatna do zarejestrowania NSVT w 12-odprowadzeniowym EKG i do zidentyfikowania zaburzeń rytmu indukowanych wysiłkiem fizycznym. Nasilenie zaburzeń rytmu serca w trakcie wysiłku, nieprzemawiające za pochodzeniem idiopatycznym, powinno wzbudzić podejrzenie obecności SHD i może sugerować powstrzymanie się od wysiłku fizycznego do czasu ustalenia rozpoznania i rozpoczęcia właściwego leczenia. Opierając się na prawdopodobieństwie choroby, przed testem u danego pacjenta należy wykluczyć obecność CAD.

W przypadku podejrzenia kardiomiopatii lub chorób zapalnych w ocenie wstępnej należy rozważyć wykonanie CMR (rozdz. 10.4. ESC *CardioMed*) [193]. Ponadto CMR pozwala na identyfikację obszarów włóknienia jako substratu dla NSVT [129].

Tabela zaleceń 3 — Zalecenia dotyczące oceny pacjentów z pierwszorazowo udokumentowanymi komorowymi zaburzeniami rytmu serca

Zalecenia	Klasa ^a	Poziom ^b
U pacjentów z nowo udokumentowanymi VA (częste PVC, NSVT, SMVT) zaleca się wykonanie wyjściowego 12-odprowadzeniowego EKG, rejestrację VA w 12-odprowadzeniowym EKG, o ile to tylko możliwe oraz badania echokardiograficznego jako metod diagnostycznych pierwszego wyboru	I	C
U pacjentów z nowo udokumentowanymi VA (częste PVC, NSVT, SMVT) i podejrzeniem SHD innej niż CAD po przeprowadzeniu wstępnej oceny, należy rozważyć wykonanie CMR [194, 195]	IIa	B
U pacjentów z przypadkowo stwierdzonym NSVT należy rozważyć monitorowanie EKG przy użyciu Holtera trwającego ≥24 godz.	IIa	C

^aKlasa zaleceń; ^bPoziom wiarygodności danych
Skróty: CAD, choroba wieńcowa; CMR, rezonans magnetyczny serca; EKG, elektrokardiogram; NSVT, nieutralny częstoskurcz komorowy; PVCs, przedwczesne pobudzenia komorowe; SHD, strukturalna choroba serca; SMVT, utrwalony monomorficzny częstoskurcz komorowy; VA, komorowe zaburzenia rytmu serca

5.2.2. Scenariusz 2: Pierwszorazowo stwierdzony utrwalony monomorficzny częstoskurcz komorowy

Na **rycynie 4** przedstawiono algorytm oceny pacjentów z pierwszorazowo stwierdzonym epizodem SMVT.

U większości pacjentów SHD jest przyczyną występowania SMVT. SMVT w przypadku SHD występuje głównie w mechanizmie fali nawrotnej (*re-entry*) związanej z blizną i tylko okazjonalnie w mechanizmie fali nawrotnej (*re-entry*) związanej z objętym procesem patologicznym układem przewodzącym serca lub z powodu ogniskowych zaburzeń. Rozpoznanie przyczyny i identyfikacja pacjentów z idiopatycznym VT mają istotne znaczenie. Ocena wstępna

obejmuje starannie zebrany wywiad kliniczny i rodzinny, 12-odprowadzeniowy EKG i badanie echokardiograficzne. Wskazana jest rejestracja 12-odprowadzeniowego EKG w trakcie VT, gdyż zapewnia ona istotne dane dotyczące lokalizacji źródła arytmii. Swoiste morfologie (np. pochodzenie z drogi odpływu prawej komory [RVOT, *right ventricular outflow tract*] lub wiązki lewej odnogi) (**ryc. 3**) w przypadku ujemnego wywiadu rodzinnego w kierunku występowania kardiomiopatii i bez dowodów na obecność SHD, przemawiają za rozpoznaniem idiopatycznego VT [196]. Atypowe morfologie w EKG i nietypowa prezentacja kliniczna powinny wzbudzić podejrzenie obecności SHD, nawet jeśli wyjściowe EKG i wynik badania echokardiograficznego są prawidłowe. W tym scenariuszu należy rozważyć dodatkową ocenę przy użyciu CMR [194]. Często-skurcz komorowy nawrotny z odnogą pęczka Hisa (BBR-VT, *bundle branch re-entrant ventricular tachycardia*), przypominający konfigurację bloku odnogi pęczka Hisa w EKG, jest przejawem zaburzeń przewodzenia na przykład w DCM, dystrofii miotonicznej i po operacji kardiokirurgicznej w obrębie zastawek serca (**ryc. 5**).

Jeśli ocena wstępna budzi podejrzenie obecności CAD, CAG pozwala na wykluczenie istotnej CAD. Jeśli EKG i badanie echokardiograficzne przemawiają za obecnością kardiomiopatii, CMR zapewnia ważne informacje diagnostyczne dotyczące rozmieszczenia włóknienia i charakterystykę tkanek (**rozdz. 5.1.3.4**). W sytuacji, gdy ocena nieinwazyjna jest nierozstrzygująca, można rozważyć mapowanie elektroanatomiczne i PES w diagnostyce różnicowej pomiędzy idiopatycznym VT i wczesną postacią ARVC [197]. Biopsja kierowana mapowaniem elektroanatomicznym może mieć wartość w rozpoznaniu histologicznym ARVC i chorób zapalnych z ogniskowym rozmieszczeniem (np. sarkoidoza serca) [198, 199]. W przypadkach podejrzenia choroby zapalnej, pozytonowa tomografia emisyjna CT (PET-CT, *positron emission tomography computed tomography*), badania serologiczne i biopsja tkanek objętym procesem zapalnym są częścią oceny diagnostycznej [200, 201].

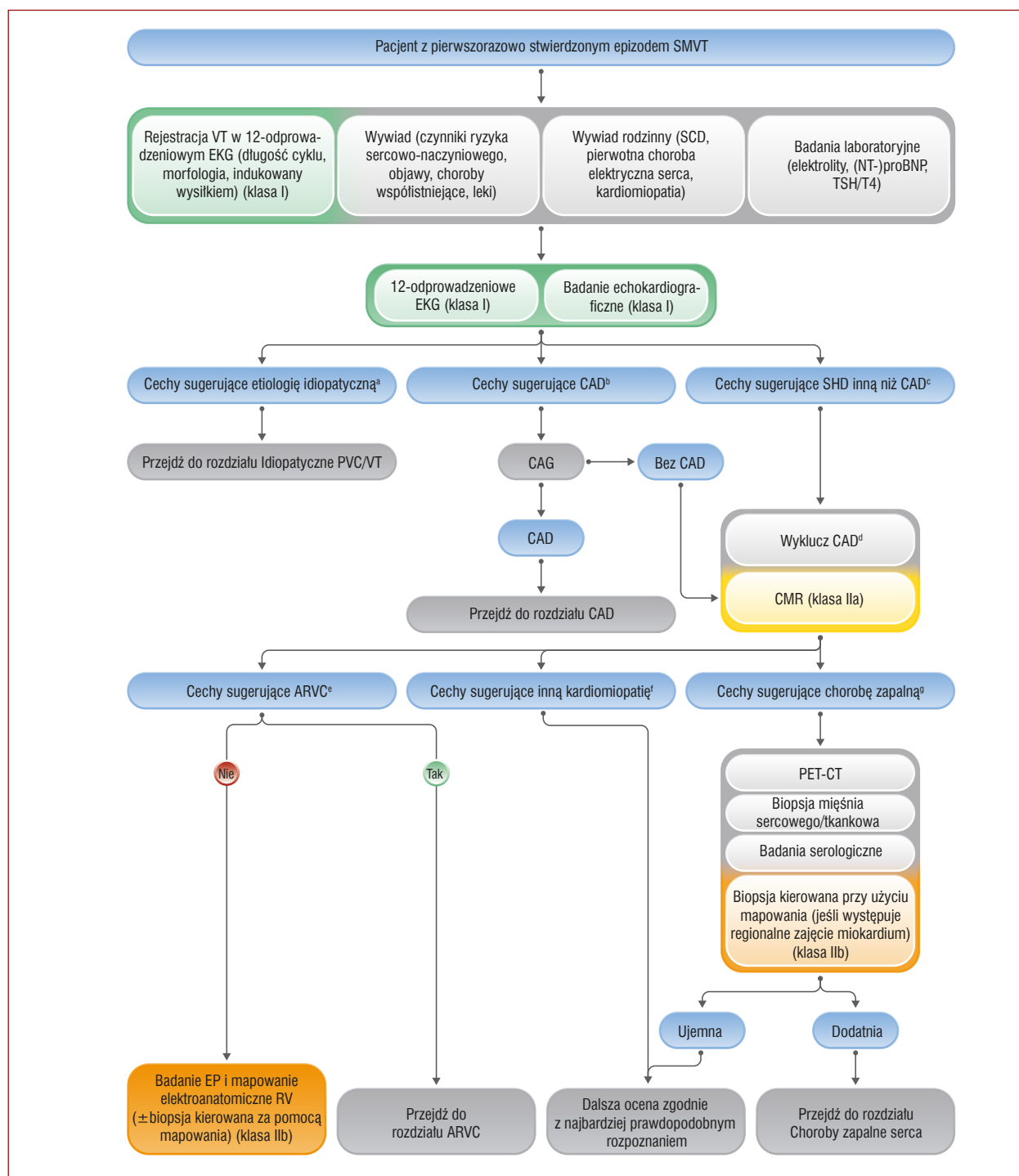
Tabela zaleceń 4 — Zalecenia dotyczące oceny pacjentów z pierwszym epizodem utrwalonego, monomorficznego częstoskurczu komorowego

Zalecenia	Klasa ^a	Poziom ^b
U pacjentów z pierwszym epizodem SMVT można rozważyć badanie elektrofizjologiczne, mapowanie elektroanatomiczne i biopsję celowaną przy użyciu mapowania w celu diagnostyki czynnika etiologicznego [197–199, 202]	IIb	C

^aKlasa zaleceń; ^bPoziom wiarygodności danych
Skróty: SMVT, utrwalony monomorficzny częstoskurcz komorowy

5.2.3. Scenariusz 3: Pacjent po nagłym zatrzymaniu krążenia

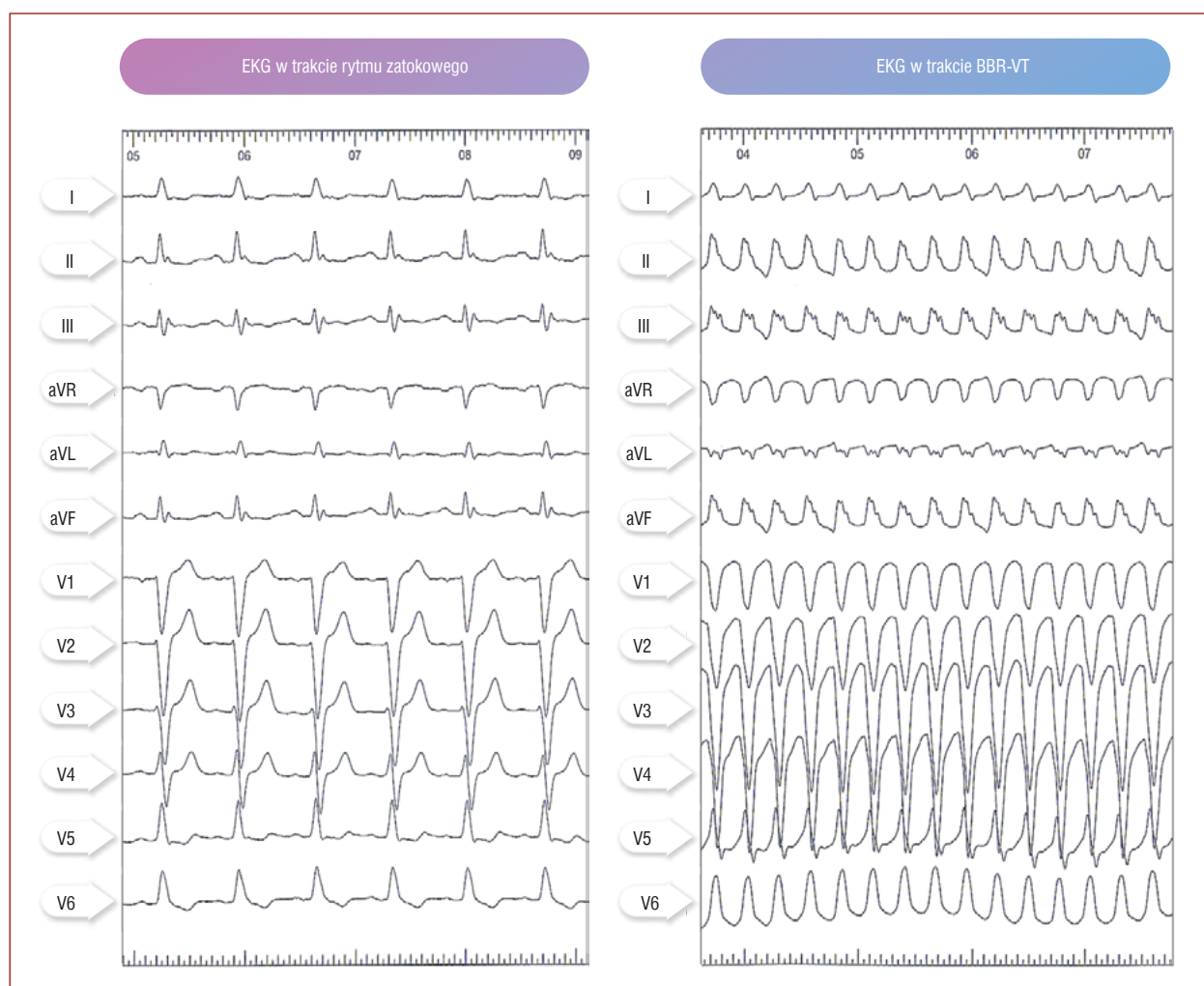
Na **rycynie 6** przedstawiono algorytm oceny osób po nagłym zatrzymaniu krążenia.



Rycina 4. Algorytm oceny pacjentów z pierwszorazowo stwierdzonym epizodem monomorficznego częstoskurczu komorowego

^aMorfologia EKG sugerująca pochodzenie z drogi odpływu RV lub wiązki lewej odnogi, ujemny wywiad rodzinny, prawidłowe 12-odprowadzeniowe EKG i wynik badania echokardiograficznego; ^bNp. załamki Q, fragmentacja w obrębie zespołu QRS, nieprawidłowości ST/T, zaburzenia kurczliwości z danego obszaru naczyń; ^cNp. zaburzenia przewodzenia przedsionkowo-komorowego (AV), załamki Q, poszerzony zespół QRS, inwersja załamka T, nieprawidłowo wysoki lub niski woltaż załamków. Dysfunkcja/powiększenie/przerost/zaburzenia kurczliwości/rozłana hipokineza w obrębie komór; ^dDiagnostyczny test w celu wykluczenia CAD zgodnie z profilem pacjenta i objawami; ^eZgodnie z kryteriami zmodyfikowanymi przez Grupę Roboczą [116]; ^fNp. zaburzenia przewodzenia AV, nieprawidłowo wysoki lub niski woltaż załamków, poszerzony zespół QRS, odchylenia w obrębie ST/T, powiększenie i dysfunkcja LV, późne wzmocnienie kontrastowe charakterystyczne dla etiologii nie wieńcowej; ^gNp. zaburzenia przewodzenia AV, poszerzenie zespołu QRS, odchylenia w obrębie ST/T, wieloogniskowe PVC, przekrwienie i obrzęk zapalny, włóknienie, dysfunkcja skurczowa LV i RV, płyn w worku osierdziowym

Skróty: ARVC, arytmogenna kardiomiopatia prawokomorowa; CAD, choroba wieńcowa; CAG, koronarografia; CMR, rezonans magnetyczny serca; EKG, elektrokardiogram; EP, elektrofizjologiczny; LV, lewokomorowy; PET-CT, pozytonowa tomografia emisyjna sprzężona z tomografią komputerową; PVC, przedwczesne pobudzenia komorowe, RV, prawokomorowy; SCD, nagła śmierć sercowa; SHD, strukturalna choroba serca; SMVT, utrwalony monomorficzny częstoskurcz komorowy, VT, częstoskurcz komorowy



Rycina 5. Częstoskurcz komorowy nawrotny z odnogę pęczka Hisa
Skróty: BBR-VT, nawrotny częstoskurcz komorowy z odnogę pęczka Hisa; EKG, elektrokardiogram

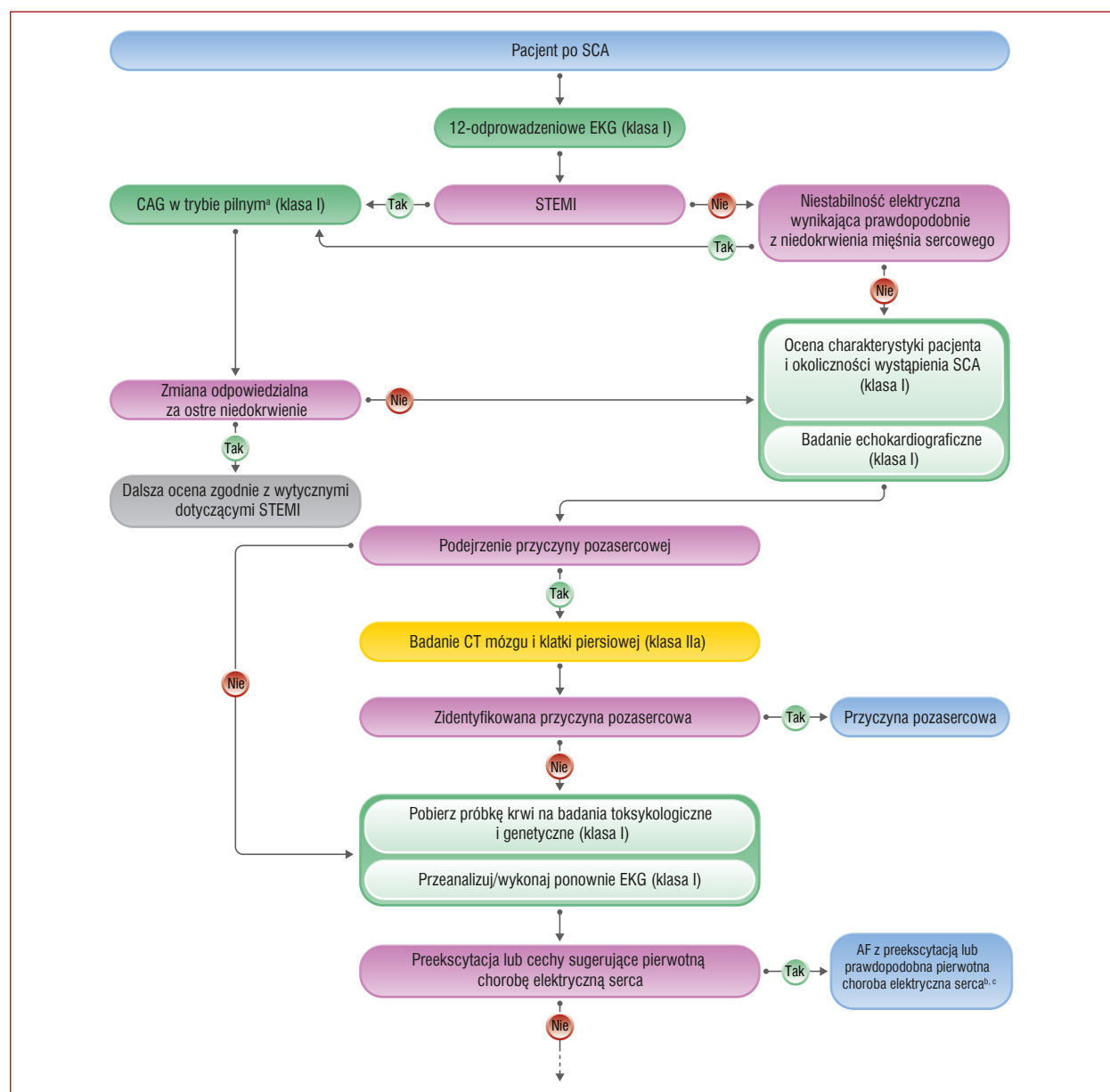
U pacjentów z zawałem serca z uniesieniem odcinka ST (STEMI, *ST-segment elevation myocardial infarction*) zaleca się wykonanie CAG w trybie pilnym [203–206]. Pomimo różnych obserwacji pochodzących z analiz zbiorczych [207–211], w 3 badaniach z randomizacją i grupą kontrolną (RCT, *randomized controlled trial*) nie wykazano istotnych korzyści wynikających z wczesnego wykonania CAG w przypadku zatrzymania krążenia (CA, *cardiac arrest*) bez uniesienia odcinka ST. W przypadku niestabilności elektrycznej po CA wynikającej prawdopodobnie z niedokrwienia, niniejszy panel ekspertów zaleca wykonanie CAG. Obrazowanie mózgu i klatki piersiowej przy użyciu CT może w trybie ostrym pozwolić na identyfikację nie-kardiologicznych przyczyn SD [212], jak również wykonanie badań laboratoryjnych w celu przeprowadzenia stosownych analiz toksykologicznych [213–215]. Zatrzymanie i przechowywanie odpowiednich próbek krwi

umożliwi oznaczenie kolejnych badań diagnostycznych, obejmujących analizę DNA [213].

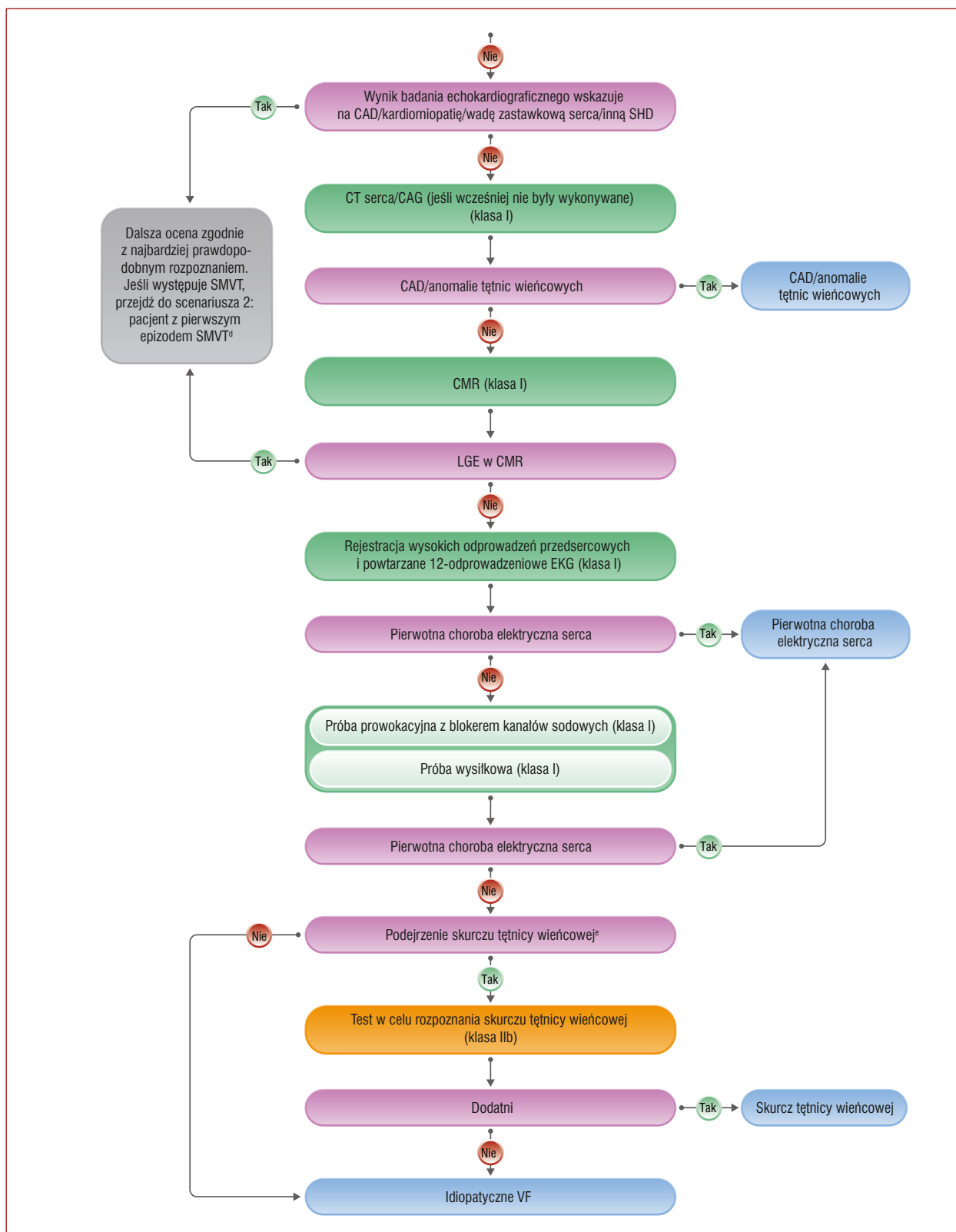
Jakikolwiek zapis EKG uzyskany z ratownictwa medycznego, jak również rejestracje z kontroli wszczepialnych urządzeń do elektroterapii serca (CIED, *cardiovascular implantable electronic device*) mogą również przyczynić się do ustalenia rozpoznania [216–219]. Spoczynkowe, 12-odprowadzeniowe EKG (obejmujące wysokie odprzewadzenia przedsercowe) [220] ma fundamentalne znaczenie i powinno być powtarzane regularnie w okresie odzyskania przytomności. Zaleca się ciągłe monitorowanie rytmu serca do czasu rozpoczęcia docelowego leczenia [221, 222]. Echokardiografia może umożliwić ustalenie rozpoznania na wczesnym etapie poprzez identyfikację zaburzeń strukturalnych serca [222, 223]. Obrazowanie tętnic wieńcowych jest ważne do wykluczenia CAD, rozwarstwienia lub anomalii [62, 224]. Koherentna tomo-

grafia optyczna tętnic wieńcowych i/lub ultrasonografia wewnątrznaczyniowa mogą być przydatne w charakteryzowaniu zwężenia/stabilności blaszki i mechanizmu stojącego u podłoża danego zwężenia [225]. Wielokrotnie wykazano, że CMR zapewnia istotną i coraz większą wartość diagnostyczną, zwłaszcza w przypadku utajonej kardiomiopatii [131, 226–228]. Pierwotną chorobę elektryczną serca można uwidocznic poprzez manewry prowokacyjne, takie jak test z blokerem kanałów sodowych [136, 229–231], rejestrację EKG w pozycji leżącej i stojącej

[232, 233], test z adenozyną [144, 234], test z adrenaliną [141, 152, 235–239], test z ergonowiną/acetylocholiną [222, 240], stres psychiczny [241, 242] i próba wysiłkowa [116, 117, 119, 232, 243]. Badanie elektrofizjologiczne i mapowanie elektroanatomiczne mogą być przydatne w celu uzyskania swoistych dla danego pacjenta informacji dotyczących mechanizmu CA i do zaoferowania opcji terapeutycznych u niektórych chorych [244–248]. Przy użyciu diagnostyki genetycznej można zidentyfikować molekularną przyczynę SCA poprzez wykrycie mutacji



Rycina 6. Algorytm oceny pacjentów po nagłym zatrzymaniu krążenia. Część pierwsza



Rycina 6. Algorytm oceny pacjentów po nagłym zatrzymaniu krążenia. Część druga

^aWytyczne ESC dotyczące postępowanie u pacjentów z zawałem serca z uniesieniem odcinka ST z 2017 roku [3]; ^bNależy wykluczyć SHD zgodnie z wiekiem i charakterystyką pacjenta. Odstęp QT powinien być ponownie oceniany kilka dni po zatrzymaniu krążenia; ^cNależy rozważyć CT serca/CAG w zależności od charakterystyki pacjenta i kontekstu klinicznego; ^dFunkcja lewej komory w badaniu echokardiograficznym powinna być ponownie oceniona kilka dni po przebyciu zatrzymania krążenia, w celu wykluczenia ogłuszenia mięśnia sercowego jako przyczyny dysfunkcji skurczowej; ^eW przypadku wysokiego podejrzenia klinicznego (typowe objawy i przejściowe uniesienie odcinka ST w trakcie monitoringu), można wcześniej rozważyć przeprowadzenie diagnostyki w kierunku skurczu tętnicy wieńcowej

Skróty: AF, migotanie przedsionków; CAD, choroba wieńcowa; CAG, koronarografia; CMR, rezonans magnetyczny serca; CT, tomografia komputerowa; EKG, elektrokardiogram; LGE, późne wzmocnienie kontrastowe z użyciem gadolinu; SCA, nagłe zatrzymanie krążenia; SHD, strukturalna choroba serca; SMVT, utrwalony monomorficzny częstoskurcz komorowy; STEMI, zawał serca z uniesieniem odcinka ST; VF, migotanie komór

patogennych w obrębie genów związanych ze swoistymi fenotypami [213, 249, 250].

Tabela zaleceń 5 — Zalecenia dotyczące oceny osób po nagłym zatrzymaniu krążenia

Zalecenia	Klasa ^a	Poziom ^b
Ocena diagnostyczna		
Zaleca się, żeby wielodyscyplinarny zespół nadzorował badania u osób po SCA bez oczywistej przyczyny pozasercowej [177, 251–256]	I	B
U pacjentów niestabilnych elektrycznie po SCA z podejrzeniem niedokrwienia mięśnia sercowego, wskazane jest wykonanie koronarografii	I	C
U osób po SCA, należy rozważyć wykonanie CT mózgu/klatki piersiowej, jeśli charakterystyka pacjenta, EKG i wynik badania echokardiograficznego nie wskazują na przyczynę sercową [212, 257]	Ila	C
U osób po SCA, przy pierwszym kontakcie z pacjentem zaleca się pobranie krwi w celu ewentualnego badania toksykologicznego i diagnostyki genetycznej [56, 214]	I	B
U wszystkich osób po SCA zaleca się poszukiwanie zarejestrowanych danych z CIED i z urządzeń do noszenia (wearables) [217, 218]	I	B
U osób po SCA zaleca się zarówno wykonywanie powtarzanych, 12-odprowadzeniowych EKG podczas stabilnego rytmu serca (z uwzględnieniem EKG z wysokimi odprowadzeniami przedsercowymi), jak i ciągłe monitorowanie serca [220, 222]	I	B
Zaleca się wykonanie badania echokardiograficznego u wszystkich osób po SCA w celu oceny struktury i funkcji serca	I	C
Zaleca się obrazowanie tętnic wieńcowych i CMR z LGE u wszystkich pacjentów po SCA bez widocznej przyczyny, w celu oceny struktury i funkcji serca [62, 222, 223, 226]	I	B
U pacjentów po SCA bez ustalonej przyczyny zaleca się test prowokacyjny z blokerem kanałów sodowych i próbę wysiłkową [117, 222, 258–260]	I	B

U pacjentów po SCA, można rozważyć ergonowinę, acetylocholinę lub test hiperwentylacji w celu diagnostyki skurczu tętnicy wieńcowej [240, 261]

IIB

B

^aKlasa zaleceń; ^bPoziom wiarygodności danych

Skróty: CIED, wszczepialne urządzenia do elektroterapii serca; CMR, rezonans magnetyczny serca; CT, tomografia komputerowa; EKG, elektrokardiogram; LGE, późne wzmocnienie kontrastowe z zastosowaniem gadolinu; SCA, nagłe zatrzymanie krążenia

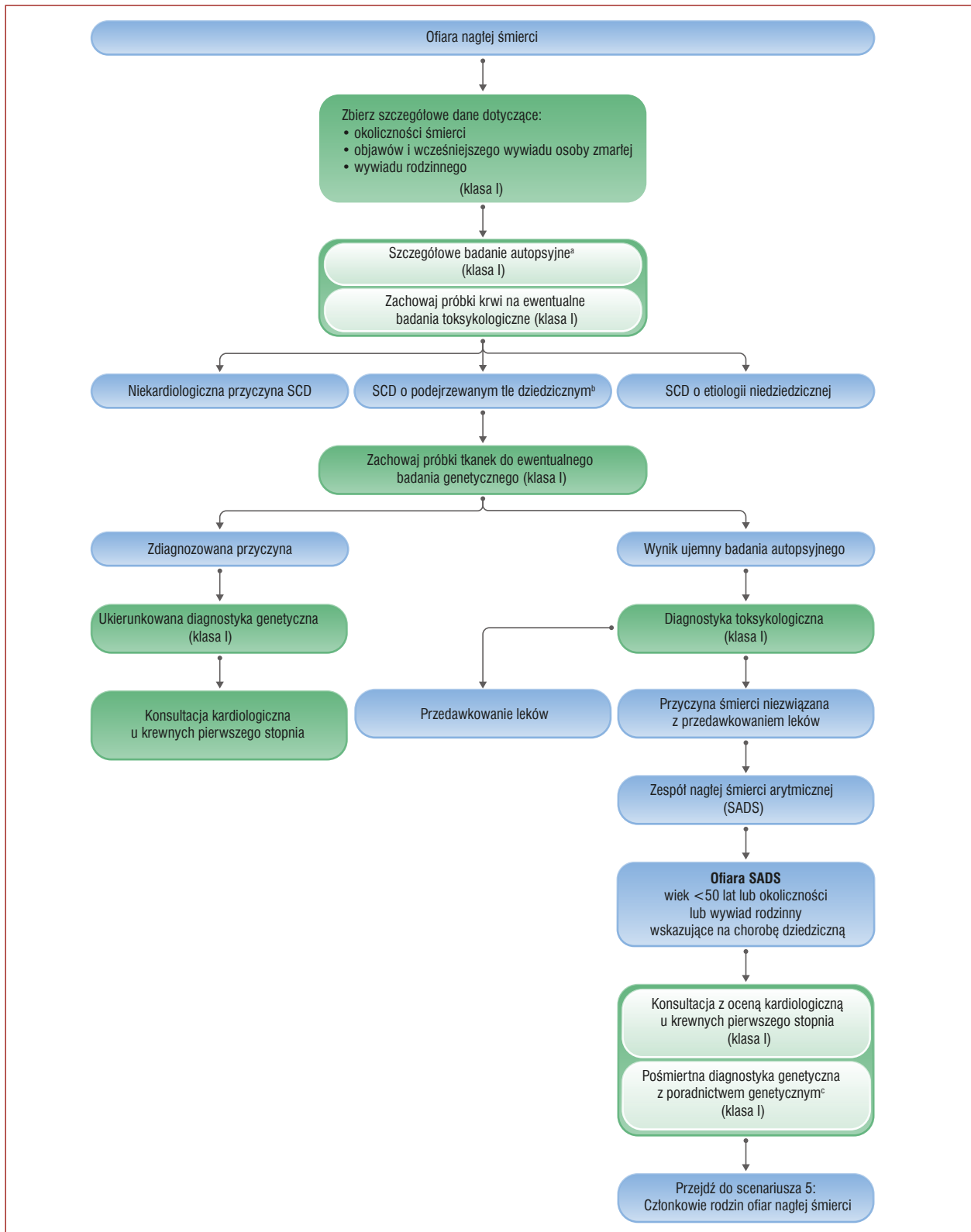
5.2.4. Scenariusz 4: Ofiara nagłej śmierci

Na rycinie 7 przedstawiono algorytm oceny ofiar SD.

W 25%–49% przypadków SCD u osób młodych (<50. roku życia) można zidentyfikować potencjalną genetyczną chorobę serca. To może mieć również wpływ na krewnych ofiar nagłej śmierci [25, 56, 59]. W celu ustalenia przyczyny śmierci, ważne jest zebranie wszystkich dostępnych danych dotyczących objawów występujących przed zdarzeniem, chorób współistniejących i wywiadu rodzinnego [25, 56, 215, 262, 263].

Główną rolą badania autopsyjnego w SD jest ustalenie przyczyny śmierci. Ekspert w dziedzinie patologii serca jest w stanie zmienić rozpoznanie wstępne w 41% przypadków, co wskazuje na konieczność oceny eksperckiej [263–265]. Do dziedzicznych kardiomiopatii identyfikowanych w trakcie badania autopsyjnego należą: kardiomiopatie (HCM, DCM, ARVC) i przedwczesna CAD [25, 27, 56, 266]. Przesiewowe badania toksykologiczne mogą wykazać przedawkowanie leków lub polipragmatyzm w 31%–56% przypadków SD u osób młodych [267, 268]. W przypadkach, w których badanie autopsyjne nie przyniosło rozstrzygnięcia i występuje ujemne badanie toksykologiczne, można zastosować rozpoznanie SADS, a potencjalną przyczyną śmierci są pierwotne choroby elektryczne serca [56, 183, 223, 253]. Uzyskanie tkanek w celu ekstrakcji DNA ma istotne znaczenie dla przeprowadzenia pośmiertnej analizy genetycznej, która jest użyteczna nawet w 1/3 przypadków [183, 269, 270].

Ocena kliniczna u krewnych pierwszego stopnia jest istotna, jeśli przyczyna śmierci po przeprowadzeniu badania autopsyjnego pozostaje nierozstrzygnięta (rozdz. 5.2.5, scenariusz 5) lub istnieje podejrzenie choroby dziedzicznej z raportowaną łączną użytecznością diagnostyczną oceny genetycznej i klinicznej wynoszącą 18%–53% [252, 266, 271]. Pośmiertna diagnostyka genetyczna u osób zmarłych ukierunkowana na określenie przyczyny śmierci, pozwalała na identyfikację mutacji w około 1/3 przypadków [56, 266, 269].



Rycina 7. Algorytm oceny ofiar nagłej śmierci sercowej

^aZaleca się wykonanie badania autopsyjnego, idealnie we wszystkich przypadkach niespodziewanej SD i zawsze u osób poniżej 50. roku życia. Badanie autopsyjne powinno obejmować pełne badanie makroskopowe i histopatologiczne wszystkich narządów. Idealnie, serca powinien badać patolog będący ekspertem w ocenie serca. Należy zachować próbki odpowiednio do ekstrakcji DNA w przypadku podejrzenia dziedzicznych przyczyn lub niewyjaśnionej śmierci; ^bNa podstawie wszystkich okoliczności; obejmuje ujemne badania autopsyjne, badania autopsyjne nierozstrzygujące, kardiomiopatie inne niż niedokrwienne, chorobę wieńcową, gdy podejrzewa się hipercholesterolemię rodzinną i rozwarstwienie aorty piersiowej; ^cPo uzyskaniu świadomej zgody krewnych
Skróty: SADS, zespół nagłej śmierci arytmicznej; SCD, nagła śmierć sercowa; SD, nagła śmierć

Tabela zaleceń 6 — Zalecenia dotyczące oceny ofiar nagłej śmierci

Zalecenia	Klasa ^a	Poziom ^b
Ocena niespodziewanego SD, zwłaszcza w przypadku podejrzenia choroby dziedzicznej, powinna być priorytetem dla zdrowia publicznego [20, 25, 56]	I	B
W przypadku SD zaleca się uzyskanie szczegółowych danych dotyczących okoliczności śmierci, objawów występujących przed śmiercią, wywiadu rodzinnego i oceny dokumentacji obejmującej wcześniej rozpoznane schorzenia [25, 56]	I	B
Pełne badanie autopsyjne należałoby rekomendować we wszystkich przypadkach nagłej śmierci, ale w przypadku osób poniżej 50. roku życia takie badanie powinno być zawsze wykonane [183, 264, 265, 267, 269, 270]	I	B
W przypadku SCD zaleca się zachowanie próbek odpowiednich do ekstrakcji DNA i skonsultowanie się z patologiem, jeśli podejrzewana jest choroba dziedziczna lub przyczyna śmierci pozostaje niewyjaśniona [264, 265]	I	B
Zaleca się przesiewową ocenę toksykologiczną w przypadku SD z niewyjaśnioną przyczyną śmierci [267, 268]	I	B
W przypadku SCD, w której przyczyna jest znana lub spodziewane jest tło dziedziczne, zaleca się przeprowadzenie diagnostyki genetycznej ukierunkowanej na daną przyczynę [56, 266, 269]	I	B
Po wystąpieniu SADS zaleca się pośmiertną diagnostykę genetyczną ukierunkowaną na pierwotną chorobę elektryczną serca, jeśli ofiara śmierci była młoda (<50. roku życia) i/lub okoliczności zdarzenia i/lub wywiad rodzinny wskazują na pierwotną chorobę elektryczną serca [56, 183, 223]	I	B
W przypadku, gdy na podstawie badania autopsyjnego rozpoznaje się dziedziczną chorobę serca, zaleca się przeprowadzenie oceny kardiologicznej u krewnych pierwszego stopnia w specjalistycznej klinice [271, 272]	I	B
W przypadkach SD, w których nie wykonano badania autopsyjnego, a istnieje podejrzenie dziedzicznej choroby serca, zaleca się przeprowadzenie oceny kardiologicznej u krewnych pierwszego stopnia w specjalistycznej klinice [223, 253, 273]	I	B

Po SADS można rozważyć przeprowadzenie pośmiertnej diagnostyki genetycznej u osoby zmarłej w celu poszukiwania dodatkowych genów	IIb	C
Po SADS nie zaleca się pośmiertnej diagnostyki genetycznej bez ustalonej hipotezy, używając eksonów lub sekwencjonowania genomu [274, 275]	III	B

^aKlasa zaleceń; ^bPoziom wiarygodności danych
Skróty: DNA, kwas deoksyrybonukleinowy; SADS, zespół nagłej śmierci arytmicznej; SCD, nagła śmierć sercowa; SD, nagła śmierć

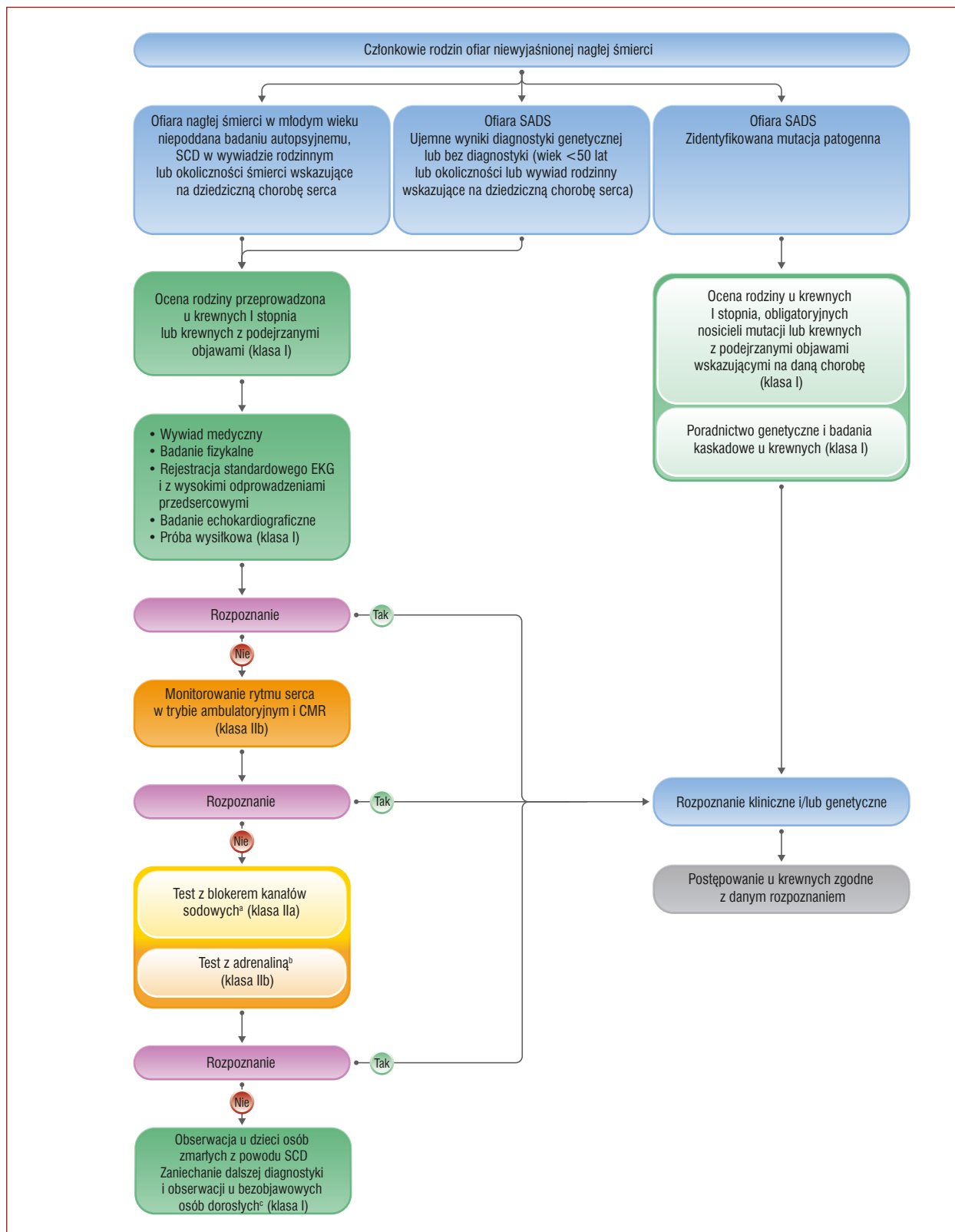
5.2.5. Scenariusz 5: Członkowie rodzin ofiar zespołu nagłej śmierci arytmicznej

Na **rycynie 8** przedstawiono ocenę krewnych ofiar SADS.

Na podstawie badań rodzin ofiar SADS zidentyfikowano genetyczną chorobę serca u krewnych, która, jak się domniema, jest przyczyną śmierci przy braku innych ustaleń. Całkowita użyteczność diagnostyczna wahała się między 18% a 53% w zależności od populacji i protokołów oceny klinicznej [276]. Czynniki etiologiczne obejmowały LQTS, BrS, CPVT i inne zaburzenia, takie jak kardiomiopatia [276]. Wszystkie protokoły badania opierały się na podobnym postępowaniu wstępnym polegającym na ocenie raportów patologa w danym przypadku śmierci, wywiadzie medycznym i okolicznościach śmierci oraz następnie proponowaniu oceny klinicznej krewnym obejmującej przynajmniej wywiad osobisty i rodzinny, badanie fizykalne, EKG i próba wysiłkowa oraz badanie echokardiograficzne [223, 252, 253, 277–282]. Tym, co różniło protokoły była częstość użycia dodatkowych testów, takich jak EKG z wysokim umieszczeniem elektrod przedsercowych, monitorowanie metodą Holtera, uśredniony EKG, CMR i testy prowokacyjne [135]. Test prowokacyjny z użyciem blokera kanałów sodowych i EKG z wysokimi odprowadzeniami przedsercowymi systematycznie wykonywane u krewnych ofiar SADS zapewniały w jednym badaniu użyteczność wynoszącą 28% dla rozpoznania BrS [281]. Istnieją jednak obawy dotyczące wyników fałszywie dodatnich [139]. Co więcej, test z adrenaliną nie został systematycznie przebadany w rodzinach ofiar SADS, lecz w opinii członków tego panelu, może mieć pewną przydatność u pacjentów z podejrzeniem CPVT, którzy nie mogą wykonać wysiłku fizycznego [137].

Niedawno opublikowane dane wskazują na przynajmniej 13-procentową użyteczność genetyczną w przypadkach związanych z SADS [135, 178, 183, 276, 283]. Rutynowa obserwacja rodzin bez ustalonego rozpoznania ma niską przydatność w postawieniu nowego rozpoznania [284], chociaż dzieci osób zmarłych mogą być poddane obserwacji aż do okresu dorosłości w kierunku choroby z penetracją genu zależną od wieku [181].

Jeśli wynik badania autopsyjnego jest niejednoznaczny lub jeśli badanie autopsyjne nie zostało wykonane w przypadku osoby młodej z SCD z wywiadem rodzinnym lub



Rycina 8. Algorytm oceny członków rodzin ofiar niewyjaśnionego nagłej śmierci

^aPowyżej 16. roku życia ± jakiegokolwiek podejrzenie zespołu Brugada na podstawie testów lub okoliczności śmierci ofiary SCD, wskazujące na zespół Brugada; ^bJeśli wykonanie próby wysiłkowej jest niemożliwe; ^cOceń ponownie, jeśli wystąpiły zmiany w wywiadzie rodzinnym lub pojawiły się nowe objawy

Skróty: CMR, rezonans magnetyczny serca; EKG, elektrokardiogram; SADS, zespół nagłej śmierci arytmicznej; SCD, nagła śmierć sercowa

osobistym mogącym wskazywać na dziedziczną chorobę serca, to użyteczność oceny rodzinnej była podobna do tej obserwowanej w czystych przypadkach SADS [223, 253, 271].

Tabela zaleceń 7 — Zalecenia dotyczące oceny członków rodziny ofiar nagłej śmierci arytmicznej

Zalecenia	Klasa ^a	Poziom ^b
Zaleca się ocenę rodziny ofiary SADS: <ul style="list-style-type: none"> • krewnych pierwszego stopnia • krewnych, którzy muszą być nosicielami mutacji, w oparciu o analizę wywiadu rodzinnego • krewnych z podejrzanymi objawami • jeśli osoba zmarła jest <50. roku życia lub jeśli istnieją inne dane lub wywiad rodzinny wskazujący na przyczynę dziedziczną [223, 252, 253, 277, 281] 	I	B
Zaleca się ocenę rodzinną u ofiar SADS w celu objęcia ich diagnostyką genetyczną, jeśli na podstawie pośmiertnych testów genetycznych u ofiar SADS wykryto obecność patogennej mutacji [183, 253, 277, 281]	I	B
Zaleca się wyjściową ocenę rodzinną u ofiar SADS uwzględniającą zebranie wywiadu medycznego i badanie fizykalne, standardowe EKG i EKG z wysokimi odprowadzeniami przedsercowymi, badanie echokardiograficzne i próbę wysiłkową [223, 252, 253, 277, 281]	I	B
W rodzinach z wywiadem występowania SADS bez ustalonego rozpoznania, po przeprowadzeniu oceny klinicznej zaleca się obserwację dzieci osób zmarłych aż do uzyskania przez nie wieku dorosłego [181, 284]	I	C
U krewnych ofiar SADS, którzy mają 16 lat i więcej, należy rozważyć próbę farmakologiczną z antagonistą kanałów sodowych, jeśli wyjściowe testy i/lub wyniki probanda zwiększają podejrzenie BrS [277, 281]	IIa	B
U krewnych ofiar SADS można rozważyć monitorowanie rytmu serca w trybie ambulatoryjnym i CMR [223, 253, 277, 281]	IIb	C
U krewnych pierwszego stopnia ofiar SADS z prawidłową wyjściową oceną, można rozważyć farmakologiczne próby obciążeniowe, z uwzględnieniem testu z adrenaliną (jeśli próba wysiłkowa jest niepraktyczna) i próby prowokacyjnej z antagonistą kanałów sodowych [223, 281]	IIb	B
W rodzinach, w których wystąpił SADS i bez ustalonego rozpoznania po przeprowadzeniu oceny klinicznej, nie zaleca się obserwacji u bezobjawowych dorosłych, którzy mogą być odesłani z zaleceniem ponownej oceny, jeśli pojawią się objawy lub jeśli wywiad rodzinny ulegnie zmianie [181, 284]	III	C

^aKlasa zaleceń; ^bPoziom wiarygodności danych
Skróty: BrS, zespół Brugadów; CMR, rezonans magnetyczny serca; EKG, elektrokardiogram; SADS, zespół nagłej śmierci arytmicznej

6. METODY LECZENIA KOMOROWYCH ZABURZEŃ RYTMU SERCA. ASPEKTY OGÓLNE

6.1. Leczenie w fazie ostrej

6.1.1. Leczenie odwracalnych przyczyn

Odwracalne przyczyny mogą występować w nawet 50% wszystkich SCA [285, 286]. W większości przypadków jednak trudno jest określić dokładnie przyczynę SCA i czy jest ona odwracalna. Konieczne jest przeprowadzenie kompleksowej oceny pacjentów z SCA, jeśli nieznaną jest przyczyna sercowa odpowiadająca za zdarzenie lub podejrzewa się progresję choroby (rozdz. 5.2.3, scenariusz 3). Zaburzenia elektrolitowe, takie jak hipokaliemia, mogą wywoływać VA, a nagły wzrost stężenia pozakomórkowego potasu może prowadzić do asystolii [287–289]. Inne czynniki, takie jak bradykardia, niedokrwienie, skurcz tętnicy wieńcowej, zakrzepica, gorączka, ostry głód i odchudzanie mogą przyczyniać się do występowania VA [290–292]. Zaleca się szybkie wyrównanie tych odwracalnych czynników.

Zaburzenia rytmu serca indukowane lekami należy podejrzewać u pacjentów otrzymujących preparaty zmieniające właściwości elektryczne serca (np. wywołujące wydłużenie zespołu QRS i/lub odstępu QT) lub powodujących zaburzenia elektrolitowe (np. diuretyki tiazydowe i pętlowe). W przypadku podejrzenia występowania zaburzeń rytmu serca indukowanych lekami należy wycofać się ze stosowania jakichkolwiek leków o takim potencjale oraz zaprzestać podawania substancji wydłużających odstępek QT (np. sotalol) [293, 294]. Hipomagnezemia i/lub hipokaliemia mogą być związane z wielokształtnym częstoskurczem komorowym typu *torsade de pointes* (TdP). Dożylnie stosowanie magnezu jest skuteczną formą terapii w TdP, nawet jeśli nie stwierdza się hipomagnezemu [295]. W opornych przypadkach nawracającego TdP w obecności nabytego długiego QT, arytmia może być opanowana poprzez zwiększenie częstotliwości rytmu serca przy użyciu izoproterenolu (izoprenaliny) lub przezskórnej stymulacji serca.

Pacjenci, którzy przeżyją SCA wynikające prawdopodobnie z odwracalnej przyczyny mogą mieć wysoką śmiertelność [286]. W niedawno opublikowanym dużym badaniu obserwacyjnym [296], dotyczącym pacjentów po SCA wynikającym z odwracalnej i korygowalnej przyczyny, następcze wszczęcie ICD wiązało się z niższą śmiertelnością z jakiegokolwiek przyczyny, poza CA występującym w przebiegu ostrego zawału serca (MI, *myocardial infarction*). Dlatego też, należy rozważyć potrzebę implantacji ICD w oparciu o chorobę serca stanowiącą przyczynę zdarzenia i zgodnie z oceną indywidualną uwzględniającą ryzyko wystąpienia zagrażających życiu VA w przyszłości.

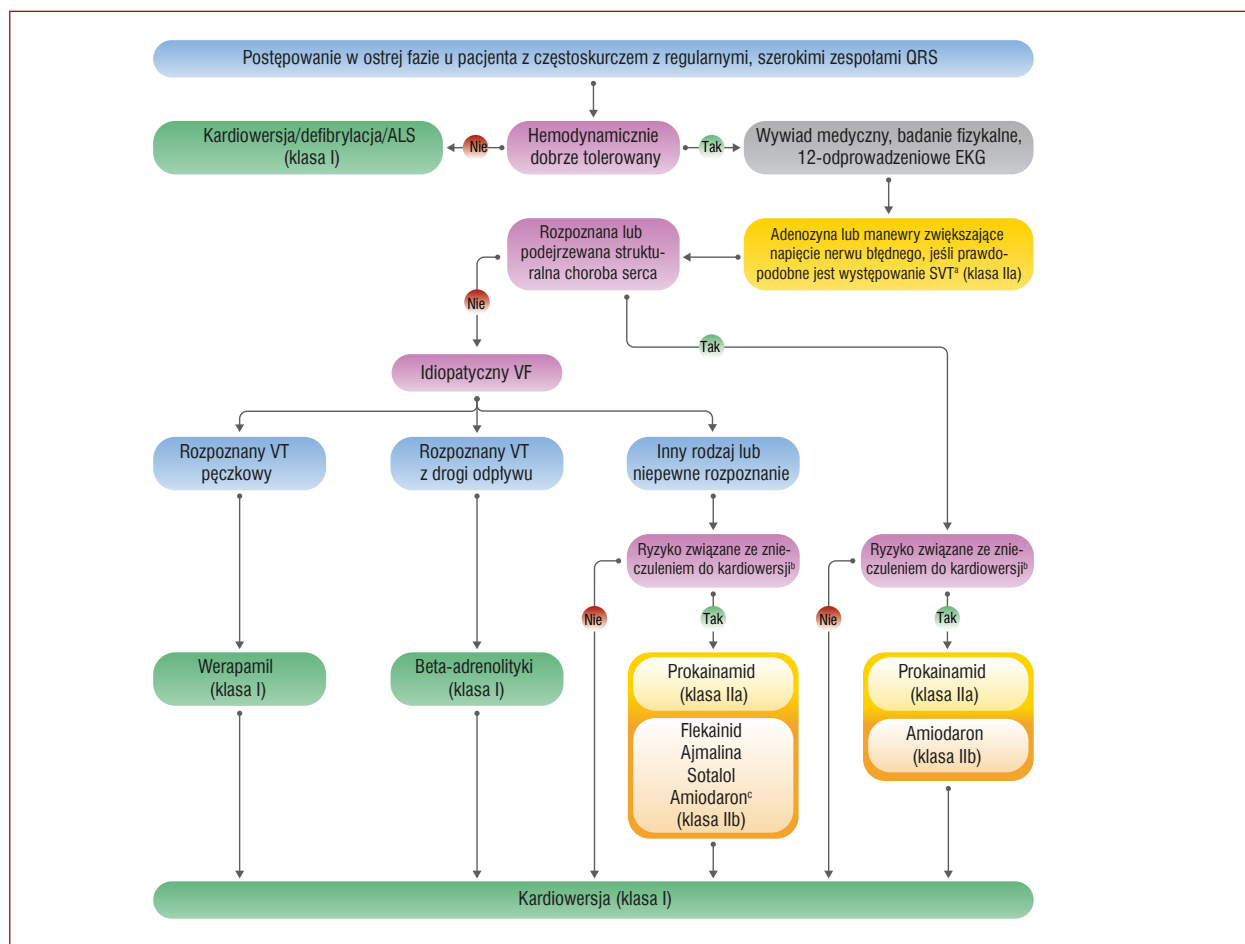
Tabela zaleceń 8 — Zalecenia dotyczące leczenia odwracalnych przyczyn

Zalecenia	Klasa ^a	Poziom ^b
Ileokroć występuje podejrzenie VA indukowanych lekami zaleca się wycofanie wszystkich leków mogących prowokować VA [293, 294, 297]	I	B
U pacjentów z VA zaleca się badanie odwracalnych przyczyn (np. zaburzeń elektrolitowych, niedokrwienia, hipoksemii, gorączki) ^c [292,298]	I	C
Pomimo możliwych odwracalnych przyczyn VA należy rozważyć potrzebę wszczęcia ICD opartą na indywidualnej ocenie ryzyka wystąpienia kolejnych VA/SCD [286, 296, 299]	IIa	C

^aKlasa zaleceń; ^bPoziom wiarygodności danych; ^cTa lista nie została przedstawiona w wyczerpujący sposób
 Skróty: ICD, wszczepialny kardiowerter-defibrylator; SCD, nagła śmierć sercowa; VA, komorowe zaburzenia rytmu serca

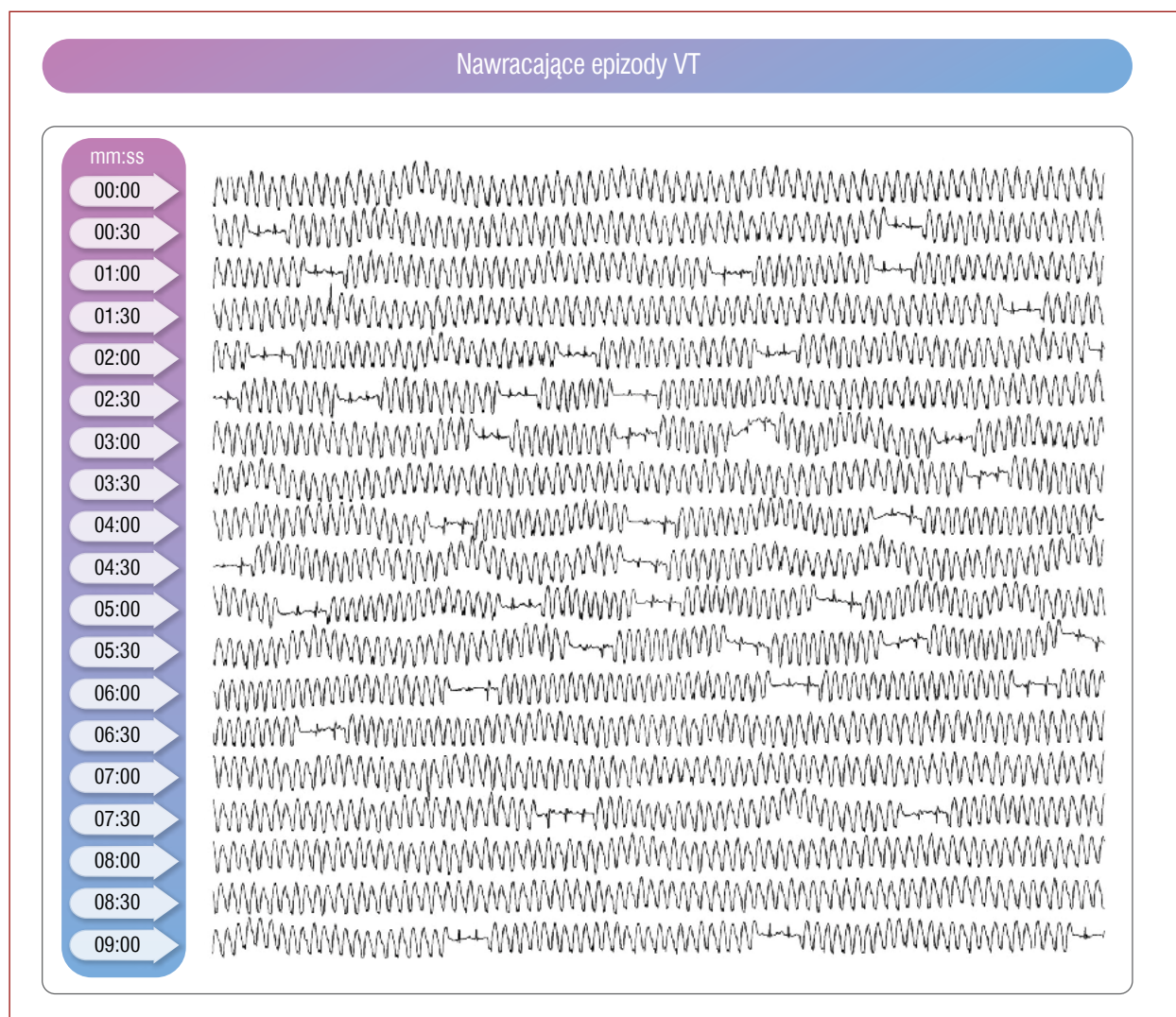
6.1.2. Postępowanie doraźne w utrwalonym monomorficznym częstoskurczu komorowym

Pacjenci z SMVT powinni być leczeni zgodnie z objawami i etiologią (ryc. 9). Pacjenci niestabilni hemodynamicznie wymagają natychmiastowej kardiowersji elektrycznej. Jeśli nie można włączyć synchronizacji, należy zastosować wyładowanie elektryczne bez synchronizacji. Kardiowersja nie jest wskazana u pacjentów z nawracającymi epizodami NSVT (ryc. 10). Udokumentowanie w 12-odprowadzeniowym EKG jakiegokolwiek częstoskurczu z szerokimi zespołami QRS, który jest dobrze tolerowany hemodynamicznie, ma istotne znaczenie. Jeśli prawdopodobne jest występowanie SVT, należy rozważyć zastosowanie adenozyzny [300] lub manewrów zwiększających napięcie nerwu błędnego z ciągłą rejestracją 12-odprowadzeniowego EKG. Dożylna podanie adenozyzny może również przerywać szczególne rodzaje VT. Taka odpowiedź wskazuje na aktywność wyzwalaną z udziałem cyklicznego adenozyynomonofosforanu (cAMP, cyclic adenosine monophosphate) jako mechanizmu



Rycina 9. Algorytm postępowania w ostrej fazie w miarowym częstoskurczu z szerokimi zespołami QRS

^aPoza SVT, adenozyzna może przerywać również idiopatyczny VT, co wskazuje wówczas na aktywność wyzwalaną jako mechanizm odpowiedzialny za powstawanie arytmii; ^bNależy ocenić korzyści wynikające z kardiowersji względem ryzyka związanego ze znieczuleniem/sedacją; ^cBiorąc pod uwagę ograniczoną dostępność innych leków antyarytmicznych
 Skróty: ALS, zaawansowane techniki resuscytacyjne; EKG, elektrokardiogram; SVT, częstoskurcz nadkomorowy; VT, częstoskurcz komorowy



Rycina 10. Nawracające epizody częstoskurczu komorowego przerywane przez okresowe pobudzenia zatokowe
Skróty: VT, częstoskurcz komorowy

będącego przyczyną VT [301]. Migotanie przedsionków (AF, *atrial fibrillation*) z preekscytacją można rozpoznać przy użyciu wzorca w EKG określanego jako „FBI” (z ang. *fast, broad, irregular* — szybkie, szerokie, nieregularne). Może ono przypominać VT i należy w tej sytuacji unikać dożylnego stosowania leków, które zwalniają przewodzenie AV, takich jak adenozyzna, beta-adrenolityki i amiodaron [302]. Zaleca się niezwłoczne przerwanie arytmii nawet w przypadku dobrze tolerowanego VT, z uwagi na ryzyko wystąpienia nagłego pogorszenia stanu hemodynamicznego. Przerwanie VT można uzyskać przy użyciu kardiowersji elektrycznej, leków antyarytmicznych lub stymulacji serca. Wszystkie leki antyarytmiczne (AAD, *anti-arrhythmic drug*) mogą prowadzić do hipotensji, ale należy również wziąć pod uwagę indywidualne ryzyko związane ze znieczuleniem/sedacją wymaganymi do wykonania kardiowersji. Prokainamid lub amiodaron w postaci dożylnych mogą być stosowane do farmakologicznego przerywania hemodynamicznie dobrze tolerowanego VT o nieznanym pochodzeniu. W badaniu

PROCAMIO [303] terapia z zastosowaniem prokainamidu wiązała się z wyższym odsetkiem przerywanych częstoskurczów i niższą częstością poważnych niepożądanych zdarzeń sercowych w porównaniu z amiodaronem. Nie należy stosować prokainamidu dożylnie u pacjentów z ciężką niewydolnością serca, ostrym MI i krańcową chorobą nerek. U pacjentów bez istotnej choroby serca można rozważyć zastosowanie innych AAD (ajmaliny, sotalolu i flekainidu) [304, 305] ale należy uważnie ocenić ryzyko wystąpienia zdarzeń niepożądanych. Należy wziąć pod uwagę dostępność AAD, np. prokainamid jest niedostępny w wielu krajach Europy. U pacjentów z ICD, manualne wyzwolenie stymulacji typu *overdrive* może przerwać te VT, których długość cyklu jest poniżej zaprogramowanego w ICD proggu detekcji. W przypadku rozpoznanego idiopatycznego VT (ryc. 4), zaleca się w trybie ostrym zastosowanie beta-adrenolityków (dla VT z RVOT) [306] lub werapamilu (dla VT pęczkowego) w celu przywrócenia prawidłowego rytmu serca [307]. Pomimo że werapamil może przerywać również inne rodzaje idio-

patycznych VT [307], mogą występować istotne działania niepożądane, takie jak ciężka hipotensja. Nie zaleca się stosowania werapamilu dożylnie, jeśli etiologia VT jest niepewna [308, 309]. Obowiązkowa jest kompleksowa ocena pacjentów z SMVT, jeśli choroba serca będąca przyczyną arytmii jest nieznaną lub podejrzewa się progresję choroby (rozdz. 5.2.2, scenariusz 2).

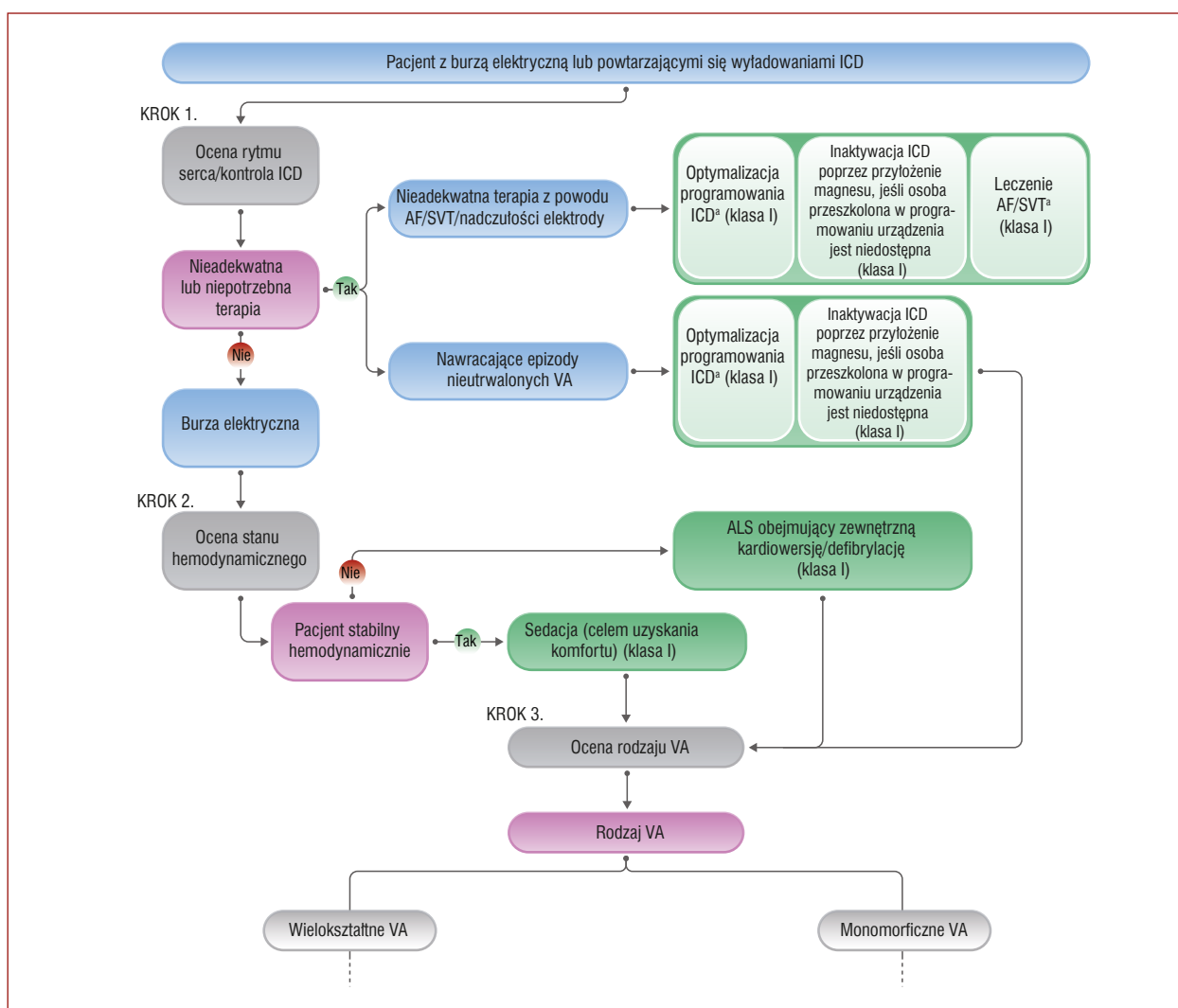
6.1.3. Postępowanie w burzy elektrycznej i utrwalonym częstoskurczu komorowym

Burza elektryczna jest częsta u pacjentów z ICD i została zdefiniowana jako trzy lub więcej epizodów utrwalonych VA w ciągu 24 godzin wymagających albo stymulacji antytachyarytmicznej (ATP, *antitachycardia pacing*) lub kardiowersji/defibrylacji, z czego każde zdarzenie występuje w odstępie co najmniej 5 minut [310–312]. Pacjenci, którzy doświadczają burzy elektrycznej są podatni na występowanie zaburzeń psychospołecznych, zaostrzeń niewydolności serca i zwiększonej śmiertelności [313, 314]. Stopień ciężkości burzy elektrycznej może wahać się od nawracających,

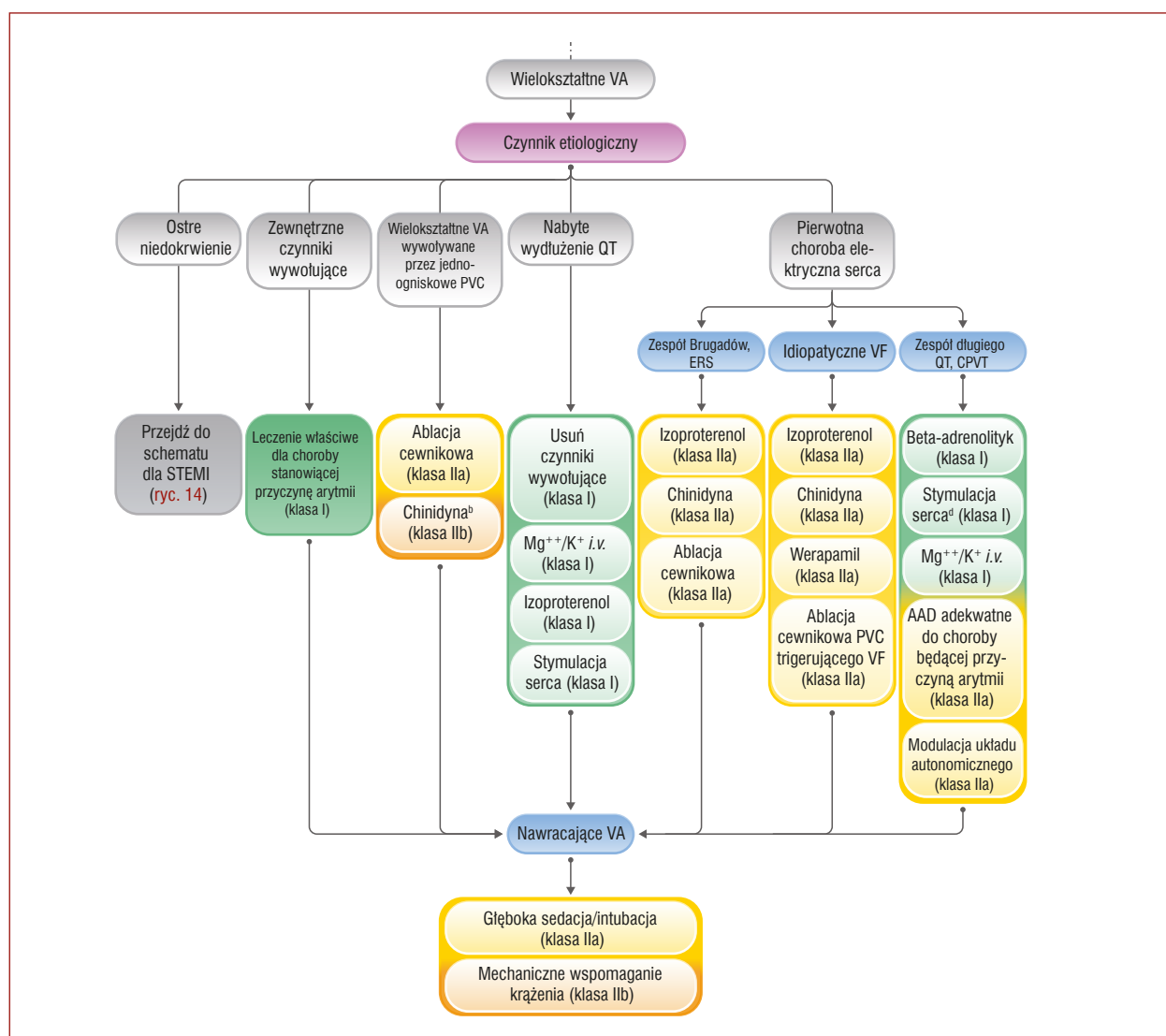
bezobjawowych epizodów VT przerywanych przy użyciu ATP do zagrażającej życiu niestabilności elektrycznej z VA, która często nawraca po wielokrotnych wyładowaniach wysokoenergetycznych. Częste wyładowania ICD mogą mieć również charakter nieadekwatny (ryc. 11).

W przypadku nieadekwatnych wyładowań ICD (np. z powodu SVT lub uszkodzenia elektrody) lub niepotrzebnej terapii ICD (np. w przypadku NSVT lub nawracających VT, które ulegają przerwaniu i nawracają spontanicznie), zaleca się wyłączenie terapii ICD. Jeśli specjalista elektrofizjologii lub urządzenie do programowania ICD są niedostępne, można inaktywować ICD przy użyciu magnesu położonego na urządzeniu.

W sytuacji, gdy wystąpi niestabilność hemodynamiczna w trakcie oceny, zaleca się wdrożenie zaawansowanych technik resuscytacyjnych (ALS, *advanced life support*) [315]. Należy skorygować odwracalne stany przyczyniające się do zainicjowania i utrwalenia VA (patrz rozdz. 6.1.1). Dalsze postępowanie zależy od rodzaju VA oraz etiologii arytmii [312, 316]. Często konieczne jest zastosowanie po-



Rycina 11. Postępowanie u pacjentów z burzą elektryczną lub powtarzającymi się wyładowaniami wszczepionego kardiowertera-defibrylatora. Część pierwsza



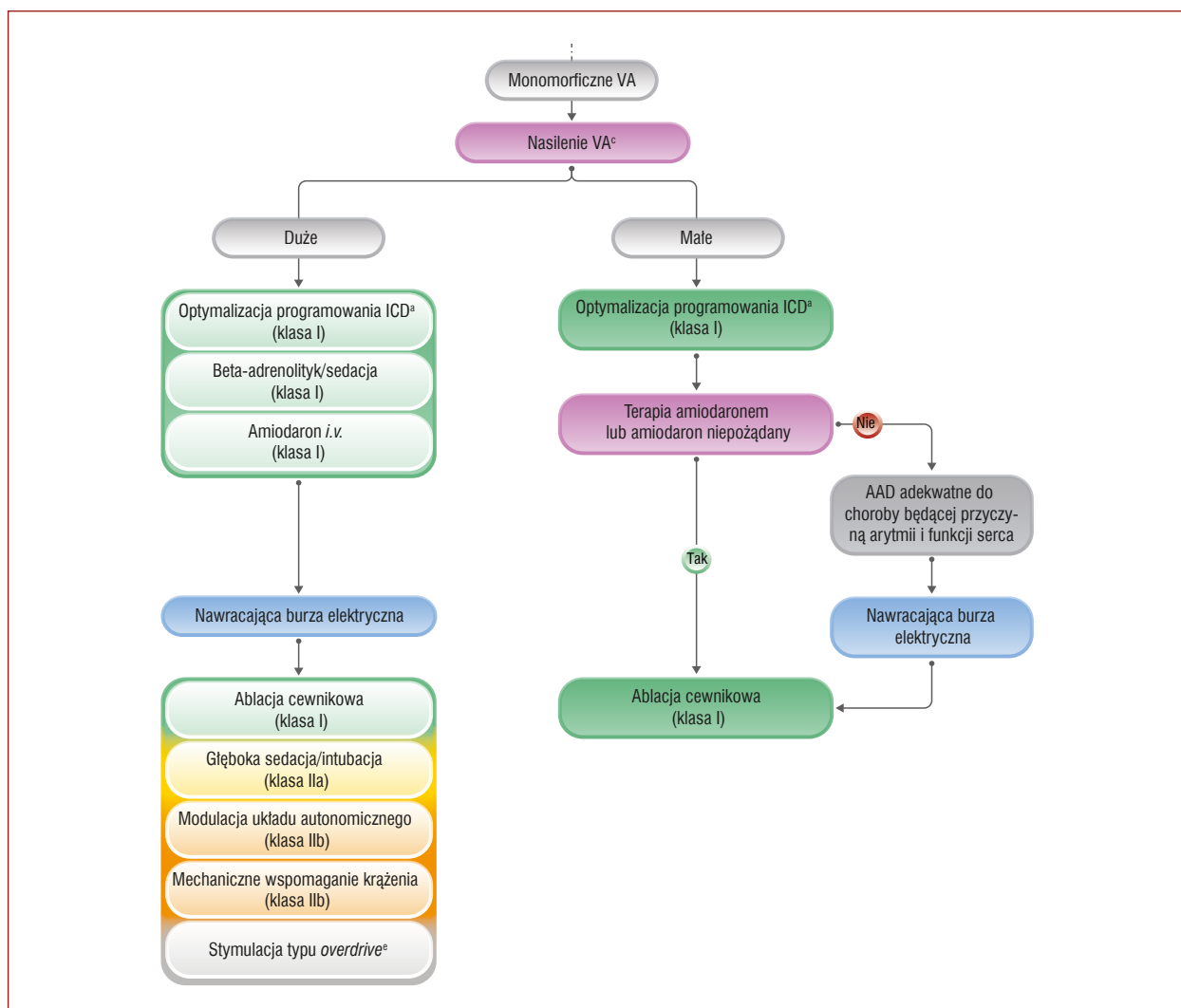
Rycina 11. Postępowanie u pacjentów z burzą elektryczną lub powtarzającymi się wyładowaniami wszczepionego kardiowertera-defibrylatora. Część druga

stępowania wieloaspektowego, obejmującego ponowne programowanie ICD jeśli jest to konieczne, leczenie przy użyciu AAD, sedację, ablację cewnikową, modulację układu autonomicznego i mechaniczne wspomaganie krążenia.

Należy również wziąć pod uwagę zwiększone napięcie układu współczulnego. U pacjentów z nawracającymi wyładowaniami ICD, wskazana jest sedacja w celu złagodzenia stresu psychicznego i zmniejszenia proarytmicznego napięcia układu współczulnego. Wstępne leczenie z użyciem beta-adrenolityku, najlepiej niselektywnego np. propranololu, który w jednym badaniu okazał się lepszy niż metoprolol [317], w połączeniu z amiodaronem [318] jest najczęściej stosowane. W dwóch mniejszych badaniach wykazano, że u pacjentów z nawracającymi, hemodynamicznie źle tolerowanymi VT opornymi na leczenie amiodaronem, landiolol (ultrakrótko działający β 1-selektywny beta-adrenolityk) był skuteczny w opanowaniu arytmii [319, 320]. Zastosowanie innych AAD, takich

jak prokainamid [321], lidokaina [322] lub chinidyna [296, 297] zależy od danej sytuacji, rodzaju VA i leżącej u podstaw przyczyny. W przypadku, gdy burza elektryczna jest oporna na leczenie, z licznymi wyładowaniami w ciągu kilku godzin, pomimo dostępnych terapii antyarytmicznych, należy rozważyć głęboką sedację z mechaniczną wentylacją [325]. Jeśli leczenie beta-adrenolitykiem jest niewystarczające lub nietolerowane w celu zmniejszenia napięcia układu współczulnego, wybrani pacjenci mogą odnieść korzyść z modulacji układu autonomicznego, tj. przeskórnej blokady zwoju gwiaździstego [326], piersiowego znieczulenia zewnątrzoponowego [327], lub lewostronnego współczulnego odnerwienia serca [328].

Najczęstszym rodzajem zaburzeń rytmu serca będącym przyczyną burzy elektrycznej jest SMVT związany z SHD, który odpowiada na terapię przy użyciu ablacji cewnikowej [313, 329]. Skuteczna ablacja wiązała się z istotnym zmniejszeniem częstości VT, nawrotów burzy elektrycznej i poprawą dłu-



Rycina 11. Postępowanie u pacjentów z burzą elektryczną lub powtarzającymi się wylądowaniami wszczepionego kardiowertera-defibrylatora. Część trzecia

^aRozdział dotyczący szczególnych aspektów leczenia przy użyciu urządzeń wszczepialnych; ^bBrak danych dotyczących efektów chinidyny w terapii wielokształtnych VA wywołanych przez PVC u pacjentów z kardiomiopatiami; ^cDuże nasilenie VA odnosi się do scenariusza klinicznego z bardzo częstymi epizodami VA wymagającymi terapii wysokoenergetycznej ICD, w sytuacji gdy można uzyskać jedynie krótkie okresy stabilnego rytmu serca. Małe nasilenie VA odnosi się do scenariusza klinicznego z nawracającymi ATP/wyładowaniami ICD, po których następuje stabilny rytm; ^dJeśli bradykardia lub pauzy poekstrasystoliczne ułatwiają rozpoczęcie PVT/VF; ^eStymulacja serca typu *overdrive* (stymulacja o częstotliwości nieco wyższej niż rytm podstawowy) może być przydatna w celu tymczasowego stłumienia wolnego, nawracającego/ustawicznego VT

Skróty: AAD, lek antiarytmiczny; AF, migotanie przedsionków; ALS, zaawansowane techniki resuscytacyjne; CPVT, katecholaminergiczny wielokształtny częstoskurcz komorowy; ERS, zespół wczesnej repolaryzacji; ICD, wszczepialny kardiowerter-defibrylator; PVC, przedwczesne pobudzenia komorowe; STEMI, zawał serca z uniesieniem odcinka ST; SVT, częstoskurcz nadkomorowy; VA, komorowe zaburzenia rytmu serca; VF, migotanie komór

goterminowego przeżycia w analizach retrospektywnych [330, 331]. U pacjentów z ustawicznym, wolnym MVT, bardziej preferuje się wykonanie ablacji niż terapię przy użyciu AAD, która może jedynie powodować dalsze zwolnienie VT. Należy rozważyć ablację cewnikową u pacjentów z nawracającymi, objawowymi epizodami PVT lub VF wywołanymi przez PVC o podobnej morfologii [221, 332–334]. Można rozważyć zastosowanie mechanicznego wspomagania krążenia w celu uzyskania stabilizacji hemodynamicznej, jeśli konwencjonalna terapia jest nieskuteczna lub w celu zapewnienia wsparcia hemodynamicznego w trakcie

ablacji [335]. W niedawno opublikowanej metaanalizie [336], obejmującej 2465 pacjentów, obserwowano istotnie niższą śmiertelność wśród pacjentów leczonych z powodu burzy elektrycznej lub z wysokim ryzykiem w kalkulatorze PAINESD, u których zastosowano profilaktycznie mechaniczne wspomaganie krążenia [337]. W przeciwieństwie do tego ratunkowe leczenie przy użyciu mechanicznego wspomagania krążenia podczas ablacji wiązało się z wysoką śmiertelnością [338]. U pacjentów z burzą elektryczną z powodu nawrotów PVT/VF, etiologia zaburzeń rytmu serca determinuje dalsze postępowanie (ryc. 11).

Tabela zaleceń 9 — Zalecenia dotyczące leczenia w fazie ostrej utrwalonego częstoskurczu komorowego i burzy elektrycznej

Zalecenia	Klasa ^a	Poziom ^b
Postępowanie w trybie ostrym w utrwalonym VT		
Zaleca się wykonanie kardiowersji DC jako leczenia pierwszego rzutu u pacjentów z hemodynamicznie źle tolerowanym SMVT [303, 339]	I	B
Zaleca się wykonanie kardiowersji DC jako leczenia pierwszego rzutu u pacjentów z dobrze tolerowanym SMVT pod warunkiem, że ryzyko związane ze znieczuleniem/sedacją jest niskie	I	C
U pacjentów z hemodynamicznie tolerowanym idiopatycznym VT zaleca się leczenie przy użyciu dożylnego beta-adrenolityku (VT z RVOT) lub werapamilu (VT pęczkowy) [306, 307]	I	C
U pacjentów z miarowym, hemodynamicznie tolerowanym częstoskurczem z szerokimi zespołami QRS z podejrzeniem SVT należy rozważyć zastosowanie adenozyliny lub manewry zwiększające napięcie nerwu błędnego [300]	IIa	C
U pacjentów z hemodynamicznie tolerowanym SMVT i rozpoznaną lub podejrzaną SHD należy rozważyć dożylne zastosowanie prokainamidu [303]	IIa	B
U pacjentów z hemodynamicznie tolerowanym SMVT i przy nieustalonym rozpoznaniu można rozważyć dożylne zastosowanie amiodaronu [303]	IIb	B
U pacjentów z hemodynamicznie tolerowanym SMVT i bez istotnej SHD, można rozważyć zastosowanie flekainidu, ajmaliny lub sotalolu [304, 305].	IIb	C
Nie zaleca się stosowania werapamilu dożylnie w przypadku częstoskurczu z szerokimi zespołami QRS o nieznanym mechanizmie [308, 309]	III	B
Postępowanie w burzy elektrycznej		
U pacjentów z burzą elektryczną zaleca się zastosowanie łagodnej do umiarkowanej sedacji w celu złagodzenia stresu psychicznego i zmniejszenia napięcia układu współczulnego	I	C
U pacjentów z SHD i burzą elektryczną zaleca się leczenie antyarytmiczne z zastosowaniem beta-adrenolityków (preferowane nieselektywne) w połączeniu z amiodaronem dożylnie, chyba że istnieją przeciwwskazania [317, 318]	I	B
U pacjentów z TdP zaleca się zastosowanie magnezu dożylnie z suplementacją potasu [295]	I	C

U pacjentów z nabytym LQTS i nawracającym TdP, pomimo skorygowania stanów wywołujących zaburzenia i zastosowania magnezu, należy podać izoproterenol lub wdrożyć stymulację przezżylną w celu zwiększenia częstotliwości rytmu serca	I	C
U pacjentów z ustawicznym VT lub burzą elektryczną z powodu SMVT opornych na AAD zaleca się ablację cewnikową [330, 331]	I	B
U pacjentów z burzą elektryczną oporną na farmakoterapię należy rozważyć zastosowanie głębokiej sedacji/intubacji [325]	IIa	C
U pacjentów z nawracającymi epizodami PVT/VF wywołwanymi przez podobne PVC, nieodpowiadającymi na farmakoterapię lub rewaskularyzację tętnic wieńcowych, należy rozważyć ablację cewnikową [221, 332, 333]	IIa	C
U pacjentów z CAD i burzą elektryczną z powodu nawracającego PVT można rozważyć chinidynę, jeśli terapia innymi AAD jest nieskuteczna [323, 324]	IIb	C
U pacjentów z burzą elektryczną oporną na farmakoterapię i u których ablacja cewnikowa jest nieskuteczna lub niemożliwa do wykonania można rozważyć modulację układu autonomicznego [326, 328, 340]	IIb	C
Można rozważyć wprowadzenie mechanicznego wspomaganie krążenia w postępowaniu w opornej na farmakoterapię burzy elektrycznej i wstrząsie kardiogenym [335]	IIb	C

^aKlasa zaleceń; ^bPoziom wiarygodności danych
Skróty: AAD, lek antyarytmiczny; CAD, choroba wieńcowa; DC, prąd stały; LQT, długi QT; PVC, przedwczesne pobudzenia komorowe; PVT, wielokształtny VT; RVOT, droga odpływu prawej komory; SHD, strukturalna choroba serca; SMVT, utrwalony monomorficzny częstoskurcz komorowy; SVT, częstoskurcz nadkomorowy; TdP, wielokształtny częstoskurcz komorowy; VF, migotanie komór; VT, częstoskurcz komorowy

6.2. Postępowanie długoterminowe

6.2.1. Farmakoterapia

Obowiązkowe jest stosowanie optymalnej farmakoterapii choroby serca stanowiącej przyczynę zaburzeń rytmu serca, z uwzględnieniem maksymalnych tolerowanych dawek leków zalecanych w niewydolności serca [341].

W wytycznych ESC z 2021 roku dotyczących diagnostyki i leczenia ostrej i przewlekłej niewydolności serca zalecono u pacjentów z niewydolnością serca z obniżoną frakcją wyrzutową lewej komory (HFREF, *heart failure with reduced ejection fraction*) stosowanie inhibitora konwertazy angiotensyny (ACE-I, *angiotensin-converting enzyme inhibitor*)/antagonisty receptora dla angiotensyny (ARB, *angiotensin receptor blocker*)/antagonisty receptora angiotensyny i inhibitora neprylizyny (ARNI, *angiotensin receptor neprilysin inhibitor*), antagonisty receptora mineralokortykosteroidowego (MRA, *mineralocorticoid receptor antagonist*), beta-adrenolityków oraz inhibitorów kotransportera

sodowo-glukozowego typu 2 (SGLT2, *sodium-glucose co-transporter 2*) w celu zmniejszenia śmiertelności z powodu niewydolności serca i SCD [342].

Tabela zaleceń 10 — Zalecenia dotyczące terapii lekami stosowanymi w niewydolności serca

Zalecenia	Klasa ^a	Poziom ^b
U wszystkich pacjentów z niewydolnością serca z obniżoną EF wskazana jest optymalna farmakoterapia obejmująca ACE-I/ARB/ARNI, MRA, beta-adrenolityki i inhibitory SGLT2 [343–347]	I	A

^aKlasa zaleceń; ^bPoziom wiarygodności danych
Skróty: ACE-I, inhibitor konwertazy angiotensyny; ARB, antagonist receptoru angiotensyny II; ARNI, antagonist receptoru angiotensyny II i inhibitor neprylizyny; EF, frakcja wyrzutowa; MRA, antagonist receptoru mineralokortykosteroidowego; SGLT2, kontransporter sodowo-glukozowy typu 2

AAD odgrywają ważną rolę jako leczenie wspomagające w terapii VA, zwłaszcza u objawowych pacjentów (tab. 8). Jak dotąd, w przypadku żadnego AAD z wyjątkiem beta-adrenolityków nie wykazano zmniejszenia śmiertelności z jakiegokolwiek przyczyny. Każdy AAD wykazuje istotny potencjał do wywoływania zdarzeń niepożądanych, z uwzględnieniem działania proarytmicznego. Przykładowo, liczne leki z grupy AAD, jak również duża liczba innych leków stosowanych w innych wskazaniach terapeutycznych może wydłużać odstęp QT (<http://www.crediblemeds.org>) i wywoływać TdP, mają ujemny wpływ chronotropowy, mogą pogarszać niewydolność serca i powodować bradykardię. Kilka leków zwiększa ryzyko wystąpienia VA u pacjentów z BrS (<http://www.bruagadadrugs.org>). Modyfikacja czynników ryzyka, jeśli jest możliwa, jest istotna w zapobieganiu wystąpieniu zjawiska proarytmii. U pacjentów, którzy wymagają stosowania leków potencjalnie wywołujących zaburzenia rytmu serca, zaleca się regularne wykonywanie EKG i innych testów zgodnie z profilem pacjenta i charakterystyką AAD (ryc. 12 i 13).

6.2.2. Leczenie przy użyciu kardiologicznych urządzeń wszczepialnych

6.2.2.1. Wszczepialny kardiowerter-defibrylator

Wszczepialny kardiowerter-defibrylator jest integralną częścią terapii u pacjentów, którzy przeżyli CA z powodu VA lub u osób uznanych za chorych wysokiego ryzyka wystąpienia CA. Do wad należy wysoki wyjściowy koszt urządzenia, powikłania związane z urządzeniem i względnie wysoka liczba pacjentów wymagających leczenia w celu zapobiegania jednemu SCD w ramach prewencji pierwotnej.

W metaanalizie uwzględniającej indywidualne dane pacjentów z 3 wczesnych badań z ICD [349–351], w których porównano ICD vs. farmakoterapia w ramach prewencji wtórnej SCD, zademonstrowano 28-procentową redukcję śmiertelności (HR 0,72; 95% CI, 0,6–0,87; $P = 0,0006$) wynikającą prawie całkowicie ze zmniejszenia śmierci arytmicz-

nych w grupie z ICD (HR 0,5; 95% CI, 0,37–0,67; $P < 0,0001$) [352]. Dlatego też zastosowanie ICD w prewencji wtórnej SCD, który wystąpił przy braku odwracalnych przyczyn, jest powszechnie akceptowane.

Kilka RCT [353–356] pozwoliło ustalić znaczenie ICD w prewencji pierwotnej SCD u pacjentów z niewydolnością serca z LVEF $\leq 35\%$. Doniesienia na temat zmniejszenia śmiertelności zostały niedawno potwierdzone w dwóch dużych, współczesnych, prospektywnych rejestrach obejmujących ponad 5000 pacjentów [357, 358]. W badaniu EU-CERT-ICD wszczęcie ICD w ramach prewencji pierwotnej wiązało się ze śmiertelnością niższą o 27% z podobnymi wynikami w przypadku CAD i DCM [357]. Wyniki badania DANISH wskazują jednak, że korzystny efekt w postaci redukcji śmiertelności może być mniej wyraźny u współcześnie leczonych pacjentów z niewydolnością serca o etiologii nie-wieżcowej (patrz rozdz. 7.1.3.1) [359].

W trakcie planowania terapii przy użyciu ICD, niezwykle istotne jest wzięcie pod uwagę spodziewanej długości życia pacjenta, jakości życia oraz chorób współistniejących i ponowna ich ocena oraz dyskusja na ich temat z pacjentem w momencie wymiany urządzenia. Istnieją dowody wskazujące, że pacjenci z krańcową chorobą nerek, z cukrzycą i w wieku podeszłym odnoszą mniejsze korzyści lub nie odnoszą ich wcale w wyniku implantacji ICD w prewencji pierwotnej [357, 360–362]. We wszystkich badaniach dotyczących prewencji pierwotnej kobiety nie były wystarczająco reprezentowane, a dane wskazują, że mogą one również odnosić mniejsze korzyści [361]. Generalnie, należy ocenić ryzyko wystąpienia SCD w odniesieniu do konkurującego, indywidualnego ryzyka wystąpienia śmierci o etiologii nie-arytmicznej [363, 364].

W ramach medycyny ukierunkowanej na pacjenta, lekarze i pracownicy ochrony zdrowia powinni włączać kandydatów do wszczęcia ICD w proces wspólnego podejmowania decyzji. Przekazywanie odpowiednich informacji, zapewnienie właściwego zrozumienia korzyści, ryzyka oraz potencjalnych konsekwencji związanych z różnymi możliwościami jest konieczne w celu umożliwienia pacjentowi brania udziału w podejmowaniu decyzji. W ramach procesu wspólnego podejmowania decyzji, należy omówić różne scenariusze obejmujące wszczęcie ICD w ramach prewencji pierwotnej, rozważenie wymiany generatora ICD i opiekę u kresu życia. Co ważne, percepcja „dobrej jakości życia” zależy od wielu czynników, które są różnie oceniane przez ludzi wywodzących się z odmiennych środowisk kulturowych, religijnych i społeczno-ekonomicznych. Pomimo, że kalkulatory umożliwiające szacowanie klinicznego ryzyka u danego pacjenta, takie jak kalkulator MADIT-ICD [365], mogą zapewnić przydatne, dodatkowe informacje, nie należy opierać się tylko na nich w procesie podejmowania decyzji.

Powikłania związane z leczeniem ICD obejmują nieadekwatne terapie, uszkodzenia elektrod i infekcje związane z urządzeniem. W celu odpowiedzi na powikłania

Tabela 8. Leki antyarytmiczne (leczenie w fazie ostrej i przewlekłej)

Lek antyarytmiczny	Wpływ na EKG	Wskazania (szczególne wskazania)	Dobowa dawka doustna (dawka i.v.)	Działania uboczne	Przeciwwskazania, środki ostrożności, inne uwagi
Amiodaron	Zmniejsza częstotliwość węzła zatokowego, wydłuża odstępow QT ^a	PVC, VT, VF	200–400 mg; Dawka nasycająca 600–1200 mg/24 godz. przez 8–10 dni (dawka nasycająca 5 mg/kg przez 20 min — 2 godz., 2–3 razy w ciągu 24 godz., następnie 600–1200 mg/24 godz. przez 8–10 dni)	Sercowe: bradykardia, TdP (rzadko) Pozaserscowe: nadwrażliwość na światło, złogi w rogówce, niedoczynność tarczycy, nadczynność tarczycy, płucna toksyczność, hepatotoksyczność, polineuropatia, zmiany zabarwienia skóry	Środki ostrożności: dysfunkcja węzła zatokowego, ciężkie zaburzenia przewodzenia AV, nadczynność tarczycy Inne uwagi: może być stosowany u pacjentów z niewydolnością serca. Zwiększa ryzyko miopatii, jeśli jest stosowany ze statynami
Adenozyna	Prześciowy blok AV	Regularny częstoskurcz z szerokimi zespołami QRS o nieznanym pochodzeniu (VT z drogi odpływu)	Nie ma dawki doustnej (6–18 mg w bolusie)	Ból w klatce piersiowej, zaczerwienienie skóry, skurcz oskrzeli	Przeciwwskazania: ciężka postać astmy oskrzelowej, AF z zespołem preeksytacji Inne uwagi: antagonist — teofilina
Ajmalina	Wydłuża czas trwania zespołu QRS i odstępow QT ^a	VT (ujawnia zmiany typowe dla BrS w EKG)	Nie ma dawki doustnej (1 mg/kg przez 5–10 min, dawka maksymalna 100 mg) lub 1 mg/kg z szybkością 10 mg/min	Sercowe: VF (rzadko przy podejrzeniu BrS), okazjonalnie TdP, ujemne działanie inotropowe Pozaserscowe: żółtaczka cholestatyczna, ból głowy, nudności, trombocytopenia	Przeciwwskazania: zmiany w EKG typowe dla BrS typu 1, wydłużenie QT
Beta-adrenolityk	Zmniejsza częstotliwość węzła zatokowego, wydłuża odstępow PR, skraca odstępow QT	PVC, VT (LQTS, CPVT)	Różne (różne)	Sercowe: bradykardia, blok AV, niedociśnienie, ujemne działanie inotropowe Pozaserscowe: zmęczenie, skurcz oskrzeli, zaburzenia funkcji seksualnych, depresja, zimne kończyny	Przeciwwskazania: ciężka dysfunkcja węzła zatokowego, ciężkie zaburzenia przewodzenia AV, zdekompensovana NS, skurcz tętnicy wieńcowej, ciężka postać astmy oskrzelowej, BrS
Landiolol (ultra krótko działający β 1-selektywny beta-adrenolityk)	Patrz: beta-adrenolityk	VT, burza elektryczna	Nie ma dawki doustnej 100 μ g/kg w bolusie przez 1 min, wlew 10–40 μ g/kg/min (max. 80 μ g/kg/min; max. 24 godz. dawka całkowita 57,6 mg/kg/dobę)	Patrz: beta-adrenolityk	Przeciwwskazania: patrz: beta-adrenolityk Bradykardia, hipotensja Inne uwagi: ograniczone doświadczenia w zakresie stosowania leku powyżej 24 godz.
Nadolol (nieselektywny β 1 β 2 adrenolityk)	Patrz: beta-adrenolityk	PVC, VT (LQTS, CPVT)	40–120 mg	Patrz: beta-adrenolityk	Przeciwwskazania: patrz: beta-adrenolityk Inne uwagi: czas półtrwania w osoczu 20–24 godz.
Propranolol (nieselektywny β 1 β 2 adrenolityk)	Patrz: beta-adrenolityk	PVC, VT (burza elektryczna, LQTS, CPVT)	80–320 mg (160 mg/24 godz.)	Patrz: beta-adrenolityk	Przeciwwskazania: patrz: beta-adrenolityk
Dizopiramid	Zwiększa częstotliwość węzła zatokowego i wydłuża odstępow PR, czas trwania zespołu QRS i odstępow QT ^a	PVC, VT	250–750 mg	Sercowe: ujemne działanie inotropowe, blok AV, zjawisko proarytmii (MVT, okazjonalnie TdP) Pozaserscowe: efekty antycholinergiczne	Przeciwwskazania: ciężka dysfunkcja węzła zatokowego, ciężkie zaburzenia przewodzenia AV, ciężkie śródkomorowe zaburzenia przewodzenia, przebyty MI, istotna SHD, niedociśnienie Inne uwagi: zmniejsza zwężenie drogi odpływu i redukuje objawy HCM

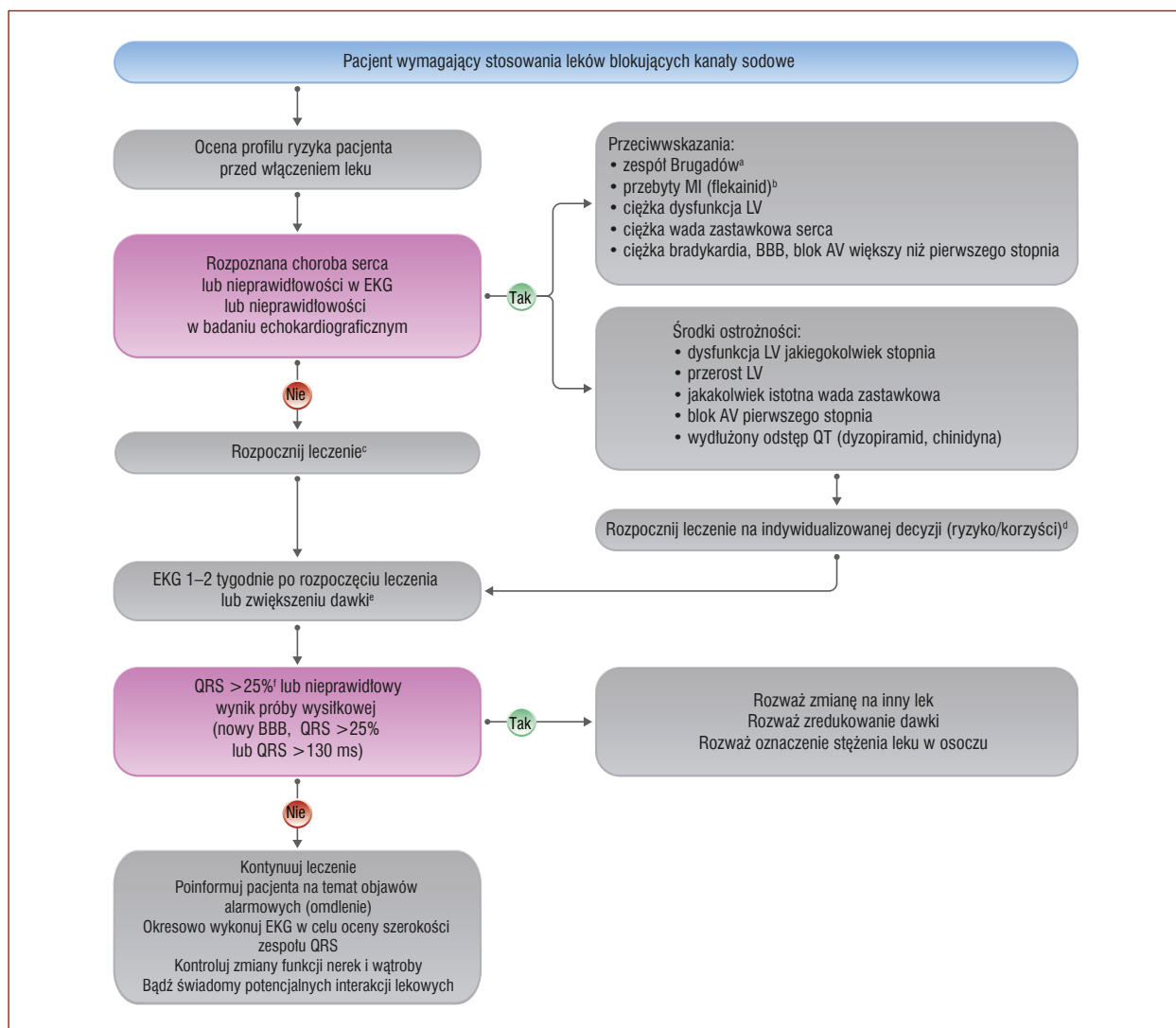
Flekainid	Wydłuża odstępn PR, czas trwania zespołu QRS i odstępn QT ^a	PVC, VT (ujawnia zmiany typowe dla BrS w EKG ^b)	200–400 mg (1–2 mg/kg przez 10 min)	Sercowe: zjawisko proarytmii (MVT, okazjonalnie TdP), ujemne działanie inotropowe, bradykardia zatokowa, blok AV, przewodzenie AV 1:1 w trakcie trzepotania przedsionków Pozaserscowe: wpływ na ośrodkowy układ nerwowy (np. senność, podwójne widzenie, ból głowy)	Przeciwwskazania: przebyty MI, istotna SHD, BrS, ciężka dysfunkcja węzła zatokowego, ciężkie zaburzenia przewodzenia AV lub śródkomorowego, wrodzone LQTS (inne niż LQTS typu 3), ciężka choroba nerek (CrCl <35 ml/min/1,73 m ²) Inne uwagi: należy zaprzestać stosowania leku, jeśli wystąpi poszerzenie zespołu QRS >25% lub blok odnogi pęczka Hisa
Izoproterenol	Zwiększa częstotliwość węzła zatokowego, skraca odstępn QT	(Burza elektryczna w BrS, idiopatyczne VF i ERS, TdP, przedawkowanie beta-adrenolityku; nabyte LQTS)	Nie ma dawki doustnej (0,5–10 µg/min)	Sercowe: tachykardia zatokowa, wazodylatacja Pozaserscowe: ból głowy, poty, drżenie	Przeciwwskazania: ACS, LQTS Inne uwagi: krótki czas półtrwania w osoczu (2 min)
Lidokaina	Bez istotnego wpływu	(VT/VF związane z ACS)	Nie ma dawki doustnej (50–200 mg w bolusie, następnie 2–4 mg/min)	Sercowe: zahamowanie zatokowe Pozaserscowe: wpływ na ośrodkowy układ nerwowy (np. senność, zawroty głowy)	Środki ostrożności: zredukowana dawka przy obniżonym przepływie krwi przez wątrobę (np. wstrząs, β-blokada, ciężka niewydolność serca) Inne uwagi: bardziej skuteczna przy wysokim stężeniu potasu, małe ujemne działanie hemodynamiczne
Meksyletyna	Bez istotnego wpływu	PVC, VT (LQTS typu 3)	600–1200 mg; dawka nasycająca: początkowo 400 mg, następnie 600 mg w ciągu pierwszych 24 godz.	Sercowe: bradykardia zatokowa w dysfunkcji węzła zatokowego, niedociśnienie Pozaserscowe: wpływ na ośrodkowy układ nerwowy (np. drżenie, dyzartria, zawroty głowy), skargi na dolegliwości żołądkowo-jelitowe	Przeciwwskazania: dysfunkcja węzła zatokowego, ciężkie zaburzenia przewodzenia AV, ciężka niewydolność serca
Prokainamid	Wydłuża odstępn PR, czas trwania zespołu QRS i odstępn QT ^a	VT	(100 mg w bolusie, może być powtarzany po 5 min, jeśli nie ma efektu, max. 500–750 mg [max. 50 mg/min]. Następnie 2–6 mg/min)	Sercowe: bradykardia zatokowa, niedociśnienie, TdP Pozaserscowe: wysypka, mialgia, zapalenie naczyń, toczeń układowy, agranulocytoza	Przeciwwskazania: ciężka dysfunkcja węzła zatokowego, ciężkie zaburzenia przewodzenia AV, ciężkie zaburzenia przewodzenia śródkomorowego, ciężka dysfunkcja LV, niedociśnienie, BrS
Propafenon	Wydłuża odstępn PR, czas trwania zespołu QRS i odstępn QT ^a	PVC, VT	450–900 mg	Sercowe: bradykardia zatokowa, blok AV, ujemne działanie inotropowe, zjawisko proarytmii (MVT, okazjonalnie TdP) Pozaserscowe: zaburzenia żołądkowo-jelitowe, ból głowy, suchość jamy ustnej	Przeciwwskazania: przebyty MI, istotna SHD, BrS, ciężka dysfunkcja węzła zatokowego, ciężkie zaburzenia przewodzenia AV lub śródkomorowego, LQTS, istotna choroba nerek lub wątroby Inne uwagi: należy zaprzestać stosowania leku, jeśli wystąpi poszerzenie zespołu QRS >25% lub blok odnogi pęczka Hisa

→

Chinidyna	Zwiększa częstotliwość węzła zatokowego i wydłuża odstępy PR, czas trwania zespołu QRS i odstępy QT ^a	(VF, BrS, SQTS)	600–1600 mg Dawka nasycająca: początkowo 200 mg co 3 godz. do uzyskania efektu, max. 3 g w ciągu pierwszych 24 godz.	Sercowe: niedociśnienie, TdP ^d Pozaserscowe: zaburzenia żołądkowo-jelitowe, zaburzenia słuchu i wzroku, splątanie, leukopenia, niedokrwistość hemolityczna, małopłytkowość, anafilaksja	Przeciwwskazania: ciężka dysfunkcja węzła zatokowego, ciężkie zaburzenia przewodzenia AV lub śródkomorowego, przebyty MI, istotna SHD, niedociśnienie, LQTS
Ranolazyna	Zmniejsza częstotliwość węzła zatokowego, wydłuża odstępy QT ^a	VT (LQTS typu 3)	750–2000 mg	Sercowe: bradykardia zatokowa, niedociśnienie Pozaserscowe: zawroty głowy, nudności, zaparcia, zaburzenia żołądkowo-jelitowe, ból głowy, wysypka	Przeciwwskazania: ciężka dysfunkcja węzła zatokowego, ciężka niewydolność serca, LQTS (inny niż LQTS typu 3) Środki ostrożności: jednoczesne stosowanie terapii powodujących wydłużenie odstępu QT
Sotalol	Zmniejsza częstotliwość węzła zatokowego, wydłuża odstępy QT ^a	VT	160–640 mg (0,5–1,5 mg/kg w ciągu 10 min. Jeśli to konieczne, można zastosować ponownie po 6 godz.)	Patrz: beta-adrenolityki, TdP ^d (>2% pacjentów, uważne monitorowanie odstępu QT i CrCl)	Przeciwwskazania: ciężka dysfunkcja węzła zatokowego, ciężkie zaburzenia przewodzenia AV, ciężka niewydolność serca z obniżoną LVEF, istotny LVH, CrCl <30 ml/min, skurcz tętnicy wieńcowej, LQTS Środki ostrożności: jednoczesne stosowanie terapii powodujących wydłużenie odstępu QT, hipokaliemia Inne uwagi: uzyskanie efektu blokowania kanału potasowego wymaga większej dawki niż dla beta-blokady
Werapamil	Wydłuża odstępy PR	(częstoskurcz pęczkowy LV)	120–480 mg (5–10 mg w powolnym bolusie. Jeśli to konieczne, można zastosować ponownie po 30 min)	Sercowe: bradykardia zatokowa w dysfunkcji węzła zatokowego, blok AV, ujemne działanie inotropowe, niedociśnienie Pozaserscowe: zaburzenia żołądkowo-jelitowe, obrzęki obwodowe, zaczerwienienie	Przeciwwskazania: niewydolność serca z obniżoną LVEF, ciężka dysfunkcja węzła zatokowego i ciężkie zaburzenia przewodzenia AV, VT o nieznanym pochodzeniu, ACS, zespół WPW Inne uwagi: zwiększone ryzyko miopatii, jeśli jest stosowany ze statynami

^aNależy zachować ostrożność, jeśli występują choroby współistniejące lub leki, które wydłużają odstępy QT. Należy zaprzestać stosowania, jeśli QTc >500 ms. Patrz ryc. 13. Algorytm oceny przed rozpoczęciem terapii i dalsza kontrola u pacjentów wymagających stosowania leków związanych z wydłużeniem odstępu QT; ^bJeśli ajmalina jest niedostępna; ^cPodostry MI, wieloogniskowe, ektopowe, przedwczesne pobudzenia z włókien Purkiniego, ERS, idiopatyczne VF; ^dW związku z ryzykiem proarytmicznych działań niepożądanych wymagana jest obecność mocnych wskazań do stosowania leku u pacjentów bez ICD

Skróty: ACS, ostry zespół wieńcowy; AF, migotanie przedsionków; AV, przedsionkowo-komorowy; BrS, zespół Brugadów; CPVT, katecholaminergiczny wielokształtny częstoskurcz komorowy; CrCl, klirens kreatyniny; EKG, elektrokardiogram; ERS, zespół wczesnej repolaryzacji; HCM, kardiomiopatia przerostowa; LQTS, zespół długiego QT; LV, lewokomorowy; LVEF, frakcja wyrzutowa lewej komory; LVH, przerost lewej komory; MI, zawał serca; MVT, monomorficzny częstoskurcz komorowy; PVC, przedwczesne pobudzenia komorowe; SHD, strukturalna choroba serca; SQTS, zespół krótkiego QT; TdP, wielokształtny częstoskurcz komorowy typu *torsade de pointes*; VF, migotanie komór; VT, częstoskurcz komorowy; WPW, zespół Wolffa-Parkinsona-White'a



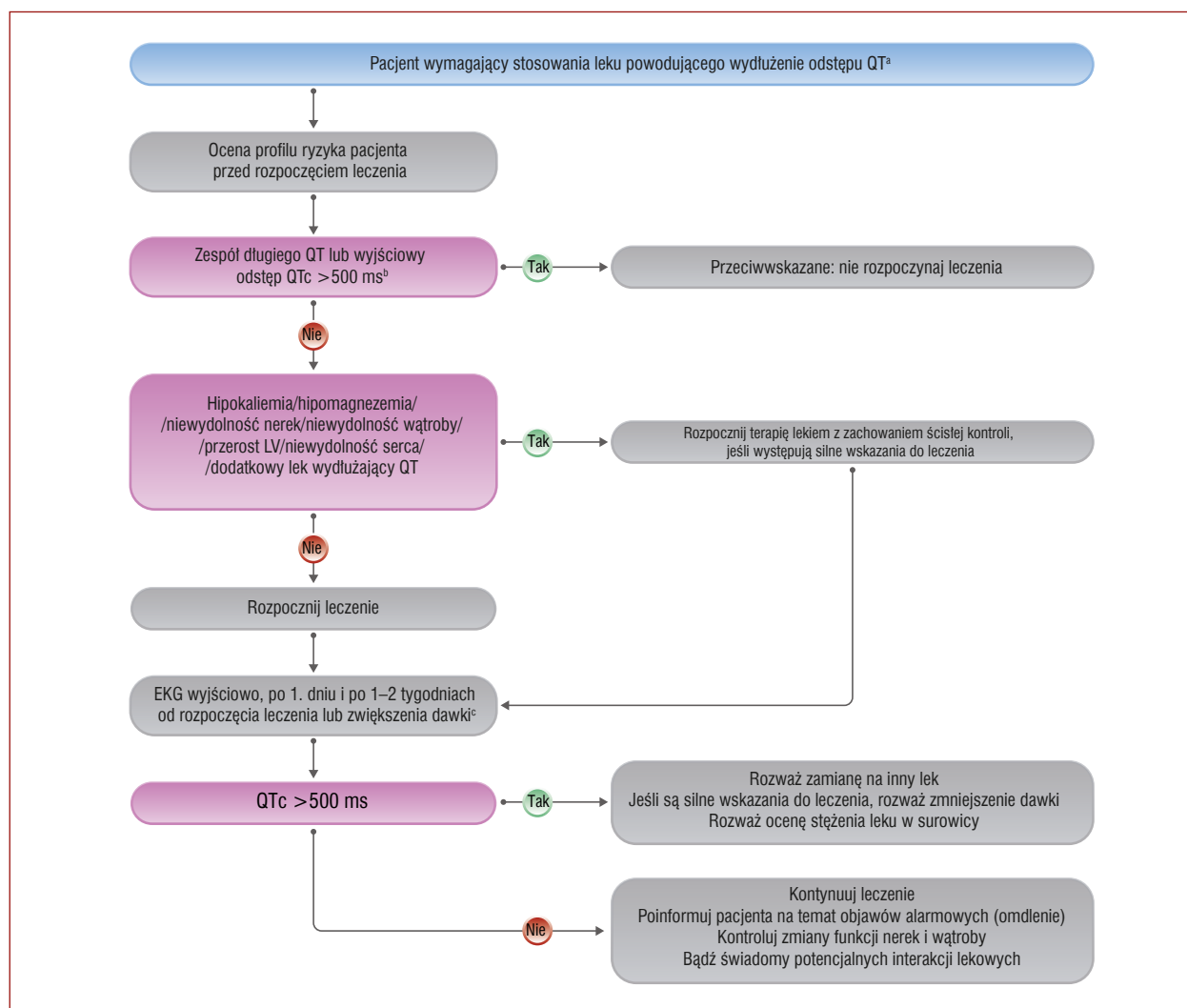
Rycina 12. Algorytm oceny przed rozpoczęciem terapii i dalsza kontrola u pacjentów wymagających stosowania leków blokujących kanały sodowe

^a<http://www.brugadadrugs.org>; ^bFlekainid, enkainid; ^cJednoczesne podawanie leków z działaniem blokującym węzeł AV u pacjentów z migotaniem lub trzepotaniem przedsionków; ^dU osób po implantacji kardiowertera-defibrylatora można akceptować wyższe ryzyko indukowanego lekami zjawiska proarytmii; ^eZgodnie z wytycznymi ESC z 2020 roku dotyczącymi diagnostyki i postępowania w migotaniu przedsionków [348]; ^f Δ QRS > 25% nie jest bezwzględnym punktem odcięcia, lecz zależy od szerokości zespołu QRS przed włączeniem leku i od indywidualnej oceny korzyści i ryzyka u danego pacjenta

Skróty: AV, przedsionkowo-komorowy; BBB, blok odnogi pęczka Hisa; EKG, elektrokardiogram; LV, lewokomorowy; MI, zawał serca

związane z elektrodami przezżylnymi, wprowadzono podskórne kardiowertery-defibrylatory (S-ICD, *subcutaneous implantable cardioverter-defibrillator*). Urządzenia te nie posiadają wewnątrznaczyniowych elektrod i dlatego też nie zapewniają terapii ATP. W badaniu PRAETORIAN, 849 pacjentów z ICD, lecz bez wskazań do stymulacji serca zostało zrandomizowanych do S-ICD lub przezżylnego ICD [366]. W okresie obserwacji wynoszącej średnio 49 miesięcy, wykazano równoważność terapii w zakresie pierwszorzędnego punktu końcowego obejmującego powikłania związane z urządzeniem i nieadekwatne interwencje wysokoenergetyczne. Częstość nieadekwatnych

interwencji wysokoenergetycznych wynosiła 9,7% w grupie S-ICD i 7,3% w grupie z ICD (HR 1,43; 95% CI, 0,89–2,3), a częstość powikłań związanych z urządzeniem wynosiła 5,9% w grupie z S-ICD i 7,3% w grupie z ICD (HR 0,69; 95% CI, 0,44–1,09). Nie było również różnic w zakresie drugorzędowego punktu końcowego obejmującego śmierć i adekwatne interwencje ICD, lecz badanie nie miało wystarczającej mocy do wykazania równoważności dla tego drugorzędowego punktu końcowego. Co ważne, więcej niż 80% włączonych pacjentów było w I i II klasie NYHA, a uwzględnieni chorzy byli młodszy w porównaniu z pacjentami we wcześniejszych badaniach dotyczących ICD.



Rycina 13. Algorytm oceny przed rozpoczęciem terapii i dalsza kontrola u pacjentów wymagających stosowania leków związanych z wydłużeniem odstępu QT

^a<http://www.crediblemeds.org>; ^bJeśli są mocne wskazania i nie ma alternatywnego leczenia, skonsultuj się ze specjalistą; ^cZgodnie z wytycznymi ESC z 2020 roku dotyczącymi diagnostyki i leczenia migotania przedsionków [348]

Skróty: EKG, elektrokardiogram; LV, lewokomorowy

Tabela zaleceń 11 — Zalecenia dotyczące wszczepienia kardiowertera-defibrylatora (aspekty ogólne)

Zalecenia	Klasa ^a	Poziom ^b
Zaleca się implantację kardiowertera-defibrylatora jedynie u pacjentów, u których przewidywany okres przeżycia w dobrej jakości wynosi >1 roku	I	C
Nie zaleca się implantacji ICD u pacjentów z ustawicznymi VA, dopóki nie uzyska się kontroli nad zaburzeniami rytmu serca	III	C

^aKlasa zaleceń; ^bPoziom wiarygodności danych
Skróty: ICD, wszczepialny kardiowerter-defibrylator; VA, komorowe zaburzenia rytmu serca

Tabela zaleceń 12 — Zalecenia dotyczące prewencji wtórnej nagłej śmierci sercowej*

Zalecenia	Klasa ^a	Poziom ^b
Zaleca się wszczepienie ICD u pacjentów z udokumentowanym VF lub hemodynamicznie źle tolerowanym VT, przy braku odwracalnych przyczyn [349–352]	I	A
U pacjentów z VT/VF wskazaniem do ICD i bez przeciwwskazań do amiodaronu można rozważyć stosowanie amiodaronu, jeśli ICD jest niedostępny, przeciwwskazany z powodu chorób współistniejących lub pacjent nie wyraził zgody na jego zastosowanie	IIb	C

→

U pacjentów z SMVT lub SPVT/VF wywołanym przez PVC o podobnej morfologii i ze wskazaniem do implantacji ICD można rozważyć ablację cewnikową, jeśli ICD jest niedostępne, przeciwwskazane z powodu współistniejących przyczyn medycznych lub gdy pacjent nie wyraził na nie zgody	IIb	C
---	-----	---

*W celu zapoznania się z prewencją pierwotną i szczególnymi aspektami związanymi z prewencją wtórną, patrz rozdz. 7

*Klasa zaleceń; ^bPoziom wiarygodności danych

Skróty: ICD, wszczepialny kardiowerter-defibrylator; PVC, przedwczesne pobudzenia komorowe; SMVT, utrwalony monomorficzny częstoskurcz komorowy; SPVT, utrwalony wielokształtny VT; VF, migotanie komór; VT, częstoskurcz komorowy

Tabela zaleceń 13 — Zalecenia dotyczące podskórnych kardiowerterów-defibrylatorów

Zalecenia	Klasa ^a	Poziom ^b
Należy rozważyć podskórny defibrylator jako alternatywę dla defibrylatora przezżylnego u pacjentów ze wskazaniem do ICD, jeśli stymulacja serca z powodu bradykardii, terapia resynchronizująca lub ATP nie są wymagane [366]	IIa	B

*Klasa zaleceń; ^bPoziom wiarygodności danych

Skróty: ATP, terapia antytachyarytmiczna; ICD, wszczepialny kardiowerter-defibrylator

6.2.2.2. Dodanie terapii resynchronizującej [2]

Terapia resynchronizująca serca (CRT, *cardiac resynchronization therapy*) powoduje obniżenie śmiertelności w niewydolności serca [367]. U pacjentów ze wskazaniem do ICD, przed implantacją obowiązkowa jest staranna ocena potencjalnych korzyści z CRT [2]. Jak dotąd nie ustalono w pełni znaczenia dodatkowego zastosowania funkcji defibrylacji [368, 369]. Celem trwającego obecnie badania z randomizacją i grupą kontrolną (RESET-CRT), jest ustalenie wpływu CRT z funkcją defibrylacji na całkowitą śmiertelność i SCD u pacjentów z niewydolnością serca i wskazaniami do CRT.

Tabela zaleceń 14 — Zalecenia dotyczące dodania kardiowertera-defibrylatora do terapii resynchronizującej

Zalecenia	Klasa ^a	Poziom ^b
Jeśli są wskazania do wszczęcia ICD, zaleca się ocenę, czy pacjent nie odniesie korzyści z zastosowania CRT z funkcją defibrylacji [367]	I	C

*Klasa zaleceń; ^bPoziom wiarygodności danych

Skróty: CRT, terapia resynchronizująca; ICD, wszczepialny kardiowerter-defibrylator

6.2.2.3. Kamizelka defibrylująca

Kamizelka defibrylująca (WCD, *wearable cardioverter-defibrillator*) jest defibrylatorem zewnętrznym, który jak wykazano, skutecznie wykrywa i zapewnia terapię w przypadku wystąpienia VT i VF [370]. Dlatego też kamizelka jest odpowiednia dla pacjentów, którzy mają ryzyko zaburzeń rytmu serca, ale tymczasowo nie są kandydatami do posia-

dania ICD z uwagi na np. usunięcie zainfekowanego urządzenia i następczą antybiotykoterapię [371]. Nierozwiązaną kwestią pozostaje ochrona pacjentów we wczesnej fazie (40 dni) po MI. Do badania VEST włączono 2302 pacjentów z ostrym MI i LVEF $\leq 35\%$ i zrandomizowano ich wcześniej w stosunku 2:1 do otrzymania WCD lub nie w połączeniu z optymalną farmakoterapią (OMT, *optimal medical therapy*) zgodną z wytycznymi [372]. Po okresie obserwacji wynoszącym 90 dni nie zaobserwowano różnic w zakresie występowania pierwszorzędnego punktu końcowego obejmującego śmierć arytmiczną (1,6 vs. 2,4%; RR 0,67; 95% CI, 0,37–1,21; $P = 0,18$). W badaniu tym obawy wzbudziła niska mediana czasu noszenia kamizelki wynosząca 18 godzin (IQR 3,8–22,7). W niedawno opublikowanym rejestrze wielośrodkowym mediana czasu noszenia kamizelki była wyższa po przeprowadzeniu odpowiedniej edukacji pacjentów (23,4 godz.; IQR 22,2–23,8) [371]. Opierając się na dostępnych danych, Grupa Robocza nie zaleca jednak rutynowego stosowania WCD we wczesnym okresie po MI. Pomimo tego, można rozważyć zastosowanie WCD u wybranych pacjentów po MI, którzy mają wysokie ryzyko wystąpienia SCD.

Dane dotyczące korzyści wynikających z WCD w prewencji pierwotnej SCD w innych sytuacjach klinicznych (np. ostre zapalenie mięśnia sercowego, wskazania w ramach prewencji pierwotnej w ciąży) są nieliczne i nie można obecnie formułować żadnych zaleceń na ten temat.

Tabela zaleceń 15 — Zalecenia dotyczące kamizelki defibrylującej

Zalecenia	Klasa ^a	Poziom ^b
Należy rozważyć WCD u dorosłych pacjentów ze wskazaniem do ICD w prewencji wtórnej, którzy tymczasowo nie są kandydatami do wszczęcia ICD	IIa	C
U wybranych pacjentów można rozważyć zastosowanie WCD we wczesnym okresie po MI [371, 372]	IIb	B

*Klasa zaleceń; ^bPoziom wiarygodności danych

Skróty: ICD, wszczepialny kardiowerter-defibrylator; WCD, kamizelka defibrylująca

6.2.3. Aspekty szczególne związane z zastosowaniem terapii przy użyciu wszczepialnego urządzenia kardiologicznego

6.2.3.1. Optymalizacja programowania urządzenia

Optymalizacja programowania ICD jest kluczowa w celu zminimalizowania obciążeń związanych z terapią ICD i do poprawy wyników leczenia pacjenta [373–375]. W konsensusach eksperckich udostępniono szczegółowe zalecenia [376, 377]. Należy dostosować tryb bradykardii w celu zapobiegania wystąpieniu niepotrzebnych epizodów stymulacji RV, zmniejszając w ten sposób liczbę hospitalizacji z powodu niewydolności serca i śmiertelność z jakiegokolwiek przyczyny [378–380] (rozdz. 43.21 *ESC CardioMed*) [381]. Strategia programowania wykrycia

tachykardii obejmująca ustawienie przedłużonego czasu detekcji i podwyższenia progów dla częstotliwości detekcji arytmii (≥ 188 uderzeń na minutę w badaniu Advance III [382] i ≥ 200 uderzeń na minutę w badaniu MADIT-RIT [383]) powoduje redukcję terapii ICD i śmiertelności z jakiegokolwiek przyczyny bez zwiększenia ryzyka omdlenia [373, 382, 383]. Dowody naukowe są mocniejsze w przypadku wskazania w ramach prewencji pierwotnej niż wtórnej [382] (rozdz. 43.21 *ESC CardioMed*) [381]. Zaleca się konsekwentne stosowanie dyskryminatorów SVT/VT do częstotliwości rytmu serca 230 uderzeń na minutę u pacjentów z wszczepionym ICD i bez bloku całkowitego, w celu zmniejszenia nieadekwatnych terapii [383–385]. Odpowiednia detekcja (*sensing*) przedsionkowa jest wymagana do aktywacji dyskryminatorów w obu jamach serca [376] (rozdz. 43.21 *ESC CardioMed*) [381]. Generalnie preferuje się programowanie wielostrefowej detekcji w celu zapewnienia odpowiedniego użycia ustawień detekcji i terapii przy różnych częstotliwościach rytmu serca w tachykardii [383, 386]. U pacjentów z wysokim prawdopodobieństwem wystąpienia samego VF (np. pierwotna choroba elektryczna serca) można rozważyć programowanie jednostrefowe z wyższym progiem detekcji [387]. W przypadku podskórnego ICD należy zastosować konfigurację dwustrefową. Wykazano, że standaryzowane programowanie obejmujące strefę niższą „warunkowego wyładowania” z aktywowanymi algorytmami dyskryminacyjnymi oraz strefę wyższą „wyładowania” w oparciu o częstotliwość rytmu serca, wiązało się ze zmniejszeniem częstości nieadekwatnych terapii wysokoenergetycznych, bez zmniejszenia bezpieczeństwa dla pacjenta [388–390]. Ponadto zaobserwowano, że systematyczne stosowanie ATP przed terapią wysokoenergetyczną, również w przypadku bardzo szybkich tachyarytmii komorowych, powoduje zmniejszenie liczby terapii wysokoenergetycznych bez zwiększenia częstości omdleń arytmicznych [375, 384, 391]. Preferuje się stosowanie salwy ATP (*burst*) niż stymulacji antytachyarytmicznej typu *ramp* z powodu wyższej skuteczności salwy w przerywaniu pierwszego epizodu tachykardii [392]. Należy promować wprowadzenie zdalnego monitorowania do praktyki dalszej kontroli u pacjentów po wszczepieniu ICD w celu: optymalizacji nadzoru nad prawidłowym funkcjonowaniem urządzenia, umożliwienia szybkiego wykrycia i wdrożenia postępowania w przypadku wystąpienia zdarzeń wymagających interwencji oraz zapobiegania wystąpieniu nieadekwatnych terapii wysokoenergetycznych [393–396] (rozdz. 43.21 *ESC CardioMed*) [381]. Zaproponowane zalecenia dotyczące optymalnego programowania urządzeń mają zastosowanie u większości pacjentów z ICD. W indywidualnych przypadkach może być konieczne ich dostosowanie do danego pacjenta.

Tabela zaleceń 16 — Zalecenia dotyczące optymalizacji programowania urządzenia

Zalecenia	Klasa ^a	Poziom ^b
Optymalizacja programowania ICD jest wskazana w celu uniknięcia nieadekwatnych i niepotrzebnych terapii i w celu zmniejszenia śmiertelności [373–375]	I	A
U pacjentów z jedno- lub dwujamowym ICD bez wskazań do stymulacji serca z powodu bradykardii zaleca się minimalizowanie stymulacji komorowej [378–380]	I	A
Wskazane jest programowanie wydłużonego czasu detekcji (kryteria czasu trwania wynoszące przynajmniej 6–12 s lub 30 interwałów) [373, 382, 383]	I	A
Zaleca się u pacjentów z ICD ustawienie najniższego progu terapii antytachyarytmicznej przy częstotliwości rytmu serca ≥ 188 uderzeń na minutę w ramach prewencji pierwotnej [382, 383]	I	A
U pacjentów z SHD zaleca się ustawienie co najmniej 1 terapii ATP we wszystkich strefach tachyarytmii [375, 384, 391]	I	A
Zaleca się ustawianie algorytmów różnicowania między SVT vs. VT w przypadku tachykardii z częstotliwością rytmu serca do 230 uderzeń na minutę [383–385]	I	B
Zaleca się aktywację alarmów o uszkodzeniu elektrod [397–399]	I	B
Zaleca się zdalne monitorowanie w celu zmniejszenia częstości nieadekwatnych interwencji wysokoenergetycznych [395]	I	B
Zaleca się ustawienie salwy ATP (<i>burst</i>) zamiast terapii antytachyarytmicznej typu <i>ramp</i> jako terapii pierwszego rzutu [392]	I	B
W przypadku S-ICD zaleca się konfigurację dwóch stref detekcji z aktywacją algorytmu dyskryminacyjnego w dolnej strefie warunkowego wyładowania wysokoenergetycznego [388–390]	I	B
W przypadku rutynowego programowania ICD należy rozważyć aktywację więcej niż jednej strefy wykrywania tachykardii [383, 386]	Ila	B

^aKlasa zaleceń; ^bPoziom wiarygodności danych

Skróty: ATP, terapia antytachyarytmiczna; ICD, wszczepialny kardiowerter-defibrylator; SHD, strukturalna choroba serca; S-ICD, podskórny ICD; SVT, częstoskurcz nadkomorowy; VT, częstoskurcz komorowy

6.2.3.2. Leczenie towarzyszące w celu unikania nieadekwatnych interwencji wszczepionego kardiowertera-defibrylatora

Poza optymalizacją programowania urządzenia, farmakoterapia i/lub postępowanie inwazyjne może zapobiegać występowaniu nieadekwatnej terapii ICD. Należy zwiększać dawki beta-adrenolityków (karwedilol lepszy

niż metoprolol w badaniu MADIT-CRT) do maksymalnych, tolerowanych dawek u pacjentów z niewydolnością serca w celu zmniejszenia ryzyka nieadekwatnej terapii [400]. U pacjentów z nieadekwatnymi interwencjami z powodu nawracającego SVT, należy zastosować ablację cewnikową jako pierwszą metodę leczenia, biorąc pod uwagę jej wysoką skuteczność i niską częstość występowania powikłań [302, 401–403]. W przypadku nieadekwatnych terapii związanych z AF, nieodpowiadającego na zoptymalizowaną, farmakologiczną kontrolę częstotliwości rytmu serca zaleca się indywidualizację strategii leczenia (kontrola częstotliwości vs. kontrola rytmu) w zależności od charakterystyki pacjenta [348]. W badaniu EAST-AFNET 4 zastosowanie strategii kontroli rytmu serca u pacjentów we wczesnym okresie AF, wiązało się z poprawą wyników leczenia [404]. U pacjentów z CRT z funkcją defibrylacji, zastosowanie ablacji węzła AV wiązało się ze zmniejszeniem częstości nieadekwatnych terapii wysokoenergetycznych i niższą częstością hospitalizacji w porównaniu z farmakoterapią [405] (rozdz. 41.14 ESC *CardioMed*) [406].

Tabela zaleceń 17 — Zalecenia dotyczące leczenia współistniejącego w celu unikania nieadekwatnych interwencji wszczepionego kardiowertera-defibrylatora

Zalecenia	Klasa ^a	Poziom ^b
U pacjentów z ICD i nawracającymi SVT skutkującymi nieadekwatnymi terapiami ICD zaleca się ablację cewnikową [401, 402]	I	C
U pacjentów z nieadekwatnymi terapiami ICD związanymi z AF, mimo optymalizacji programowania ICD, zaleca się farmakoterapię lub ablację cewnikową [401, 405, 407]	I	C

^aKlasa zaleceń; ^bPoziom wiarygodności danych
Skróty: AF, migotanie przedsionków; ICD, wszczepialny kardiowerter-defibrylator; SVT, częstoskurcz nadkomorowy

6.2.3.3. Wpływ psychospołeczny związany z terapią przy użyciu wszczepialnego kardiowertera-defibrylatora

Prawie 20% pacjentów z ICD cierpi z powodu lęku i depresji, które wiążą się ze zwiększoną śmiertelnością [408–411]. U pacjentów z ICD, stres psychiczny powstaje głównie w wyniku obaw dotyczących potencjalnych terapii wysokoenergetycznych ICD, a jest mniej związany z doświadczeniem wyładowania ICD [412, 413]. Dlatego też zaleca się ocenę obaw związanych z ICD u wszystkich pacjentów z ICD zanim wystąpi wyładowanie wysokoenergetyczne ICD. Systematyczna, przesiewowa ocena u pacjentów z ICD w kierunku stresu psychicznego jest możliwa do przeprowadzenia przy użyciu specyficznych kwestionariuszy [413–416].

Istotny odsetek pacjentów z ICD z klinicznymi objawami lęku i depresji jest nieleczony [417]. Komunikacja z wszystkimi osobami po implantacji ICD jest konieczna do wyjaśnienia nieporozumień dotyczących funkcjonowania urządzenia, do omawiania obaw dotyczących kwestii seksualnych, ograniczeń w prowadzeniu pojazdów

i do zalecenia planu działania w przypadku wystąpienia terapii wysokoenergetycznej [418, 419]. W celu zapewnienia szczególnych interwencji może być konieczne odesłanie pacjenta do specjalistów zajmujących się zdrowiem psychicznym [418, 420]. Interwencja w postaci terapii poznawczo-behawioralnej w celu złagodzenia lęku może być również zapewniana przez wyszkolone pielęgniarki kardiologiczne [421]. Interwencje z wykorzystaniem internetu mogą również okazać się przydatne w poprawieniu samopoczucia psychospołecznego u pacjentów z ICD z podwyższonym poziomem stresu psychospołecznego [422].

Tabela zaleceń 18 — Zalecenia dotyczące postępowania psychospołecznego po implantacji kardiowertera-defibrylatora

Zalecenia	Klasa ^a	Poziom ^b
U pacjentów z ICD zaleca się stanu psychologicznego i prowadzenie terapii zaburzeń lękowych [421–423]	I	C
Zaleca się komunikację między pacjentem a lekarzem/pracownikiem ochrony zdrowia w celu podjęcia tematyki obaw związanych z ICD i omówienia kwestii dotyczących jakości życia przed wszczęciem ICD i podczas postępu choroby [412, 424]	I	C

^aKlasa zaleceń; ^bPoziom wiarygodności danych
Skróty: ICD, wszczepialny kardiowerter-defibrylator

6.2.3.4. Pacjenci z urządzeniami do mechanicznego wspomagania lewej komory

Komorowe zaburzenia rytmu serca są częste u pacjentów z urządzeniem do mechanicznego wspomagania lewej komory (LVAD, *left ventricular assist device*) [425–428]. Arytmie te są zwykle dobrze tolerowane, gdyż LVAD zapewnia odpowiedni rzut serca i zapobiega wystąpieniu gwałtownego pogorszenia funkcji krążenia [429]. Utrwalone, nieleczone VA mogą jednak prowadzić do zapaści krążeniowej nawet w przypadku stosowania LVAD, zwłaszcza we wczesnym okresie po implantacji urządzenia i u pacjentów z wyższym oporem naczyniowym w krążeniu płucnym [430]. Komorowe zaburzenia rytmu serca w okresie przed i po wszczęciu LVAD wiążą się z podwyższonym ryzykiem śmiertelności sercowo-naczyniowej i z jakiegokolwiek przyczyny, podczas gdy ICD może istotnie zredukować częstość utrwalonych VA [425, 426, 431–434]. Dane te uzasadniają wszczęcie ICD w ramach prewencji wtórnej u pacjentów z LVAD z objawowymi VA.

Badania obserwacyjne u pacjentów z LVAD wcześniejszej generacji z pompą pulsacyjną wskazywały na dłuższe przeżycie przy zastosowaniu ICD [435–437] (rozdz. 37.32 ESC *CardioMed*) [438].

Na podstawie ostatnich rejestrów uwzględniających pacjentów z LVAD o przepływie ciągłym zakwestionowano zmniejszenie śmiertelności przy użyciu ICD, ale dostępne dane na ten temat są niespójne [425, 426, 428, 439, 440]. Analiza rejestru INTERMACS, obejmująca największą ko-

hortę pacjentów z LVAD o przepływie ciągłym, wykazała, że obecność ICD nie wiązała się z wydłużeniem przeżycia [428]. Brak udokumentowanej korzyści w postaci poprawy przeżycia u pacjentów z LVAD o przepływie ciągłym w połączeniu z prawdopodobieństwem dobrej tolerancji VA oraz ryzyko związane z implantacją ICD u tych pacjentów (ryzyko infekcji, interakcji urządzeń) przemawia za stosowaniem indywidualizowanego podejścia.

Tabela zaleceń 19 — Zalecenia dotyczące wszczepienia kardiowertera-defibrylatora u pacjentów z urządzeniem do mechanicznego wspomagania lewej komory

Zalecenia	Klasa ^a	Poziom ^b
U pacjentów z wszczepionym LVAD z objawowymi, utrwalonymi VA, należy rozważyć implantację ICD [425, 431]	IIa	B

^aKlasa zaleceń; ^bPoziom wiarygodności danych
Skróty: ICD, wszczepialny kardiowerter-defibrylator; LVAD, urządzenie do mechanicznego wspomagania lewej komory; VA, komorowe zaburzenia rytmu serca

6.2.3.5. Powikłania związane z zastosowaniem kardiologicznych urządzeń wszczepialnych

Zapobieganie wystąpieniu powikłań związanych z ICD jest ważne w celu zmniejszenia związanej z nimi chorobowości, śmiertelności i obciążeń finansowych. Podczas wszczepienia urządzenia należy zastosować profilaktyczną antybiotykoterapię, okołoproceduralne przygotowanie pacjenta i właściwą technikę chirurgiczną w celu zapobiegania infekcjom urządzenia i tworzeniu krwiaka w obrębie łoża [441–443]. Preferuje się dostęp dożylny od żyły odpromieniowej lub pachowej zamiast podobojczykowej w celu zmniejszenia ryzyka wystąpienia odmy opłucnowej i uszkodzenia elektrody [444–446]. Właściwy wybór systemu ICD ma ważne znaczenie. Zaleca się wszczepienie jednojamowego ICD u pacjentów w ramach prewencji pierwotnej bez wskazań do stymulacji przedsionkowej lub sekwenyjnej AV. Pozwala to na zmniejszenie częstości powikłań okołozabiegowych i wymiany generatora w porównaniu z ICD dwujamowym. Strategia ta nie wiąże się ze zwiększeniem ryzyka nieadekwatnych terapii wysokoenergetycznych, jeśli wdrożone jest optymalne programowanie urządzenia [447–450]. Preferuje się rutynowe stosowanie elektrod defibrylujących typu *single-coil* z uwagi na zmniejszone ryzyko powikłań podczas ich usuwania i w związku z brakiem różnic związanych ze skutecznością terapii wysokoenergetycznej [451, 452]. Można rozważyć stosowanie elektrod typu *dual-coil* w sytuacjach klinicznych, gdzie spodziewany jest wyższy próg defibrylacji, na przykład w HCM, przy wszczepieniu urządzenia po prawej stronie [453, 454].

Tabela zaleceń 20 — Zalecenia dotyczące prewencji powikłań związanych z zastosowaniem wszczepialnego kardiowertera-defibrylatora

Zalecenia	Klasa ^a	Poziom ^b
Z powodu niższego ryzyka wystąpienia powikłań związanych z urządzeniem zaleca się wszczepienie jedno- zamiast dwujamowego ICD w ramach prewencji pierwotnej u pacjentów bez aktualnych lub spodziewanych wskazań do stymulacji przedsionkowej lub sekwenyjnej AV [447, 448, 450]	I	A
Należy rozważyć zastosowanie elektrod defibrylujących typu <i>single-coil</i> zamiast <i>dual-coil</i> z uwagi na niższą częstość powikłań podczas przezżylnego usuwania tych pierwszych [451]	IIa	C

^aKlasa zaleceń; ^bPoziom wiarygodności danych
Skróty: AV, przedsionkowo-komorowy; ICD, wszczepialny kardiowerter-defibrylator

6.2.3.6. Kwestie związane z terapią pacjentów będących u kresu życia

Pacjenci z aktywnym ICD doświadczają znaczącej liczby wyładowań wysokoenergetycznych w ostatniej fazie życia [455]. U terminalnie chorego pacjenta będącego u kresu życia, pracownicy ochrony zdrowia mogą wspomóc decyzję pacjenta i jego rodziny poprzez wyjaśnienie w sposób delikatny i zrozumiały korzyści i wyzwań związanych z kontynuacją terapii ICD [456]. Pacjenci powinni być informowani o możliwości dezaktywacji ICD. Ogólnie, w celu uniknięcia pogorszenia jakości życia nie zaleca się dezaktywacji terapii bradykardii, a dodatkowo w niektórych krajach dezaktywacja pacjentów zależnych od stymulatora serca może być prawnie zabroniona [457]. Należy omówić kwestię dezaktywacji urządzenia przed jego wszczepieniem i w momencie, gdy dojdzie do istotnego pogorszenia stanu zdrowia pacjenta. Pomimo rosnącego trendu w zakresie omawiania i wykonywania dezaktywacji urządzenia po przeprowadzeniu starannej oceny, obecny odsetek dezaktywacji jest nadal niski i konieczna jest poprawa opieki nad pacjentami [458, 459].

Tabela zaleceń 21 — Zalecenia dotyczące kwestii związanych z terapią pacjentów z wszczepionym kardiowerterem-defibrylatorem będących u kresu życia

Zalecenia	Klasa ^a	Poziom ^b
Przed wszczepieniem ICD i w przypadku istotnego pogorszenia stanu zdrowia zaleca się dyskusję z pacjentem i jego rodziną na temat dezaktywacji ICD i wspólnie z pacjentem podejmowanie decyzji w tej kwestii [458]	I	C

^aKlasa zaleceń; ^bPoziom wiarygodności danych
Skróty: ICD, wszczepialny kardiowerter-defibrylator

6.2.4. Leczenie interwencyjne

6.2.4.1. Ablacja cewnikowa

6.2.4.1.1. Pacjenci ze strukturalną chorobą serca

U pacjentów z SHD, SMVT powstają głównie w związku z blizną i w mechanizmie nawrotnego pobudzenia [460–465].

Ze względu na wyższe ryzyko SCD, zwykle zaleca się wszczęcie ICD u pacjentów z utrwalonymi VA związanymi z SHD [466–468]. Kardiowerter-defibrylator nie zapobiega jednak występowaniu VA i wielu z tych pacjentów doświadczy objawowych nawrotów VT/VF skutkujących omdleniem lub wyładowaniem wysokoenergetycznym ICD oraz może wymagać dodatkowego leczenia [330, 383, 419, 469–471].

U pacjentów z SHD, wybór leczenia antyarytmicznego jest głównie ograniczony do beta-adrenolityków, sotalolu i amiodaronu w celu wspomaganie kontroli nawrotów VT/VF, a leczenie to jest często ograniczane przez występujące działania niepożądane [318, 472].

Ze względu na postęp, jaki dokonał się w ostatnich trzech dekadach, ablacja cewnikowa stała się coraz ważniejszą metodą postępowania w VT związanym z blizną [473]. Od wczesnych lat 90. ablacja cewnikowa z powodu BBR-VT jest bardzo skuteczna [474–477] i jest uważana za metodę I linii leczenia [466, 467] (ryc. 5). Następnie wykazano, że ablacja cewnikowa jest skuteczna w kontroli ustawicznego VT lub burzy elektrycznej [330, 331] oraz w zmniejszeniu ładunku VT. W wielu badaniach obserwacyjnych wykazano korzystny wpływ ablacji VT na wyniki leczenia w zakresie nawrotów VT [478–483]. U pacjentów z CAD, w trzech badaniach z randomizacją zaobserwowano, że ablacja cewnikowa w porównaniu z konwencjonalnym leczeniem zmniejsza prawdopodobieństwo wystąpienia wyładowań wysokoenergetycznych ICD oraz zapobiega nawrotom epizodów VT.

Krytyczna część pętli krążącego pobudzenia w VT, znana jako „chroniona cieśń VT”, jest głównym celem ablacji [460, 486], jednak uwidocznienie jej u pacjenta ze źle tolerowanym VT stanowi duże wyzwanie [487, 488]. Biorąc pod uwagę wysokie prawdopodobieństwo występowania licznych pętli pobudzeń nawrotnych w obrębie blizny oraz trudności z identyfikacją krytycznych cieśni, strategia ablacji uległa stopniowej ewolucji w ostatnich latach w kierunku bardziej rozległej ablacji podłoża arytmii [489–492]. Należy zwrócić szczególną uwagę na przypadki PVT/VF zapoczątkowanego przez PVC o podobnej morfologii, gdzie PVC będące czynnikiem wyzwalającym (często związane z siecią włókien Purkiniego) powinny być celem ablacji [221, 332, 333, 493].

Elektrofizjologiczna charakterystyka pętli VT zależy od wyjściowej SHD. Dlatego też, pozawałowe VT są głównie związane z podwiersdziejową pętlą pobudzeń VT (podlegającą ablacji podwiersdziejowej). Lokalizacja pętli pobudzeń nawrotnych VT wykazuje natomiast większą zmienność

u pacjentów z kardiomiopatią [494–496]. W takim przypadku zajęcie obszarów śródściennego i/lub nasierdziejowego jest częstsze. Przyczynia się to istotnie do różnic w wynikach leczenia przy użyciu ablacji VT w zależności od wyjściowej choroby serca, z lepszymi wynikami uzyskiwanymi u pacjentów z CAD, w porównaniu z etiologią SHD pozaniedokrwienną [479–499].

Skuteczna ablacja wymaga wytworzenia trwałych zmian w obrębie tkanki odpowiedzialnej za arytmie. W niektórych przypadkach, takich jak śródścienna VT, występują trudności w uzyskaniu tego celu przy użyciu obecnie dostępnych cewników, bez względu na dostęp (endokardialny, epikardialny) [500]. W celu poprawy wytworzenia zmiany w obrębie mięśnia sercowego poddawane są ocenie nowe techniki cewnikowe (np. ablacja bipolarna, przewieńcowa ablacja alkoholowa) [501–506], jak również ablacja przy użyciu radioterapii [507, 508] lub ablacja chirurgiczna [509], które są obecnie ratunkowymi metodami leczenia.

W przypadku planowania zabiegu ablacji VT, istotne jest zgromadzenie wszystkich dostępnych informacji na temat podłoża arytmii, zwłaszcza do identyfikacji blizn (przy zastosowaniu CMR lub CT) [510–514] i do ustalenia miejsca wyjścia VA z udokumentowaniem w 12-odprowadzeniowym EKG klinicznego VT lub PVC, które powodują wystąpienie PVT/VF.

Przeciętna, długotrwała skuteczność ablacji VT waha się od 30% do 70% w zależności od wyjściowej SHD [481, 515–518]. Mogą występować powikłania okołoproceduralne, zwłaszcza udar mózgu, tamponada serca lub śmierć [519–522].

6.2.4.1.2. Pacjenci bez oczywistej strukturalnej choroby serca

Pojęcie „idiopatycznego VT” dotyczy VT, który nie jest związany z SHD lub genetycznie uwarunkowanym zespołem arytmicznym. Większość idiopatycznych VT powstaje w mechanizmie aktywności wyzwalanej, lecz mechanizm pobudzeń krążących (obejmujący sieć włókien Purkiniego w obrębie LV) tłumaczy wrażliwe na werapamil VT pęczkowe [523]. Trzy ważne i kluczowe cechy odróżniają idiopatyczne VT od VT związanych z SHD. Po pierwsze, idiopatyczne VT w większości pochodzą z pojedynczego ogniska i swoistego regionu serca (mianowicie z drogi odpływu prawej lub lewej komory [524, 525], z okolicy pierścienia zastawki [526–528], z mięśnia brodawkowatego [529] lub z sieci włókien Purkiniego [523]). Po drugie, w idiopatycznym VT nie występuje żadna wykrywalna blizna [530]. Wreszcie, idiopatyczne VT wiążą się z dobrym rokowaniem, tak że generalnie nie zaleca się w tym przypadku implantacji ICD [466].

Miejsce najwcześniejszej aktywacji podczas VT jest celem ablacyjnym w przypadkach lokalizacji ogniskowej, podczas gdy nieprawidłowa tkanka obejmująca włókna Purkiniego (z aktywnością rozkurczową podczas VT)

jest celem ablacyjnym w przypadku VT pęczkowego z LV [531, 532].

Ablacja cewnikowa prowadzi do wyleczenia w przypadku większości pacjentów z idiopatycznym VT, a powikłania okołoproceduralne są rzadkie [533–537].

6.2.4.2. Modulacja układu autonomicznego

Od dawna uznawano znaczenie autonomicznego układu nerwowego w promowaniu zaburzeń rytmu serca, co doprowadziło do powstania koncepcji trójkąta Coumela [538].

Wykazano, że aktywacja współczulna odgrywa kluczową rolę w wywoływaniu VA w niektórych chorobach, takich jak wrodzone LQTS i CPVT [539, 540]. Zaobserwowano, że lewostronne, współczulne odnerwienie serca wiązało się ze zmniejszeniem częstości występowania omdleń arytmicznych we wrodzonym LQTS [541, 542]. W kilku małych badaniach obserwacyjnych wykazano skuteczność współczulnej blokady serca uzyskanej przy użyciu różnych dostępów (znieczulenie nadtwardówkowe, przezskórna blokada zwoju gwiaździstego lub chirurgiczna resekcja zwoju gwiaździstego) w zmniejszeniu nasilenia arytmii w przypadku opornych VT/VF [326, 328, 340]. Konieczne są dalsze badania oceniające, którzy pacjenci mogą odnieść korzyści z modulacji układu autonomicznego w celu uzyskania lepszej kontroli VT/VF.

7. OCENA DIAGNOSTYCZNA, POSTĘPOWANIE I STRATYFIKACJA RYZYKA W ODNIESIENIU DO PREZENTACJI KLINICZNEJ I ROZPOZNANEJ (PRAWDOPODOBNEJ) CHOROBY

7.1. Określone choroby strukturalne serca

7.1.1. Choroba wieńcowa

7.1.1.1. Ostre zespoły wieńcowe i skurcz tętnicy wieńcowej

7.1.1.1.1. Ostre zespoły wieńcowe

Nagła śmierć sercowa jest główną przyczyną śmiertelności w ACS, najczęściej spowodowaną przez utrwalone VA, a zwłaszcza VF. W większości badań doniesienia dotyczyły pacjentów ze STEMI. Wśród pacjentów ze STEMI, u 4%–12% występowały VA w ciągu pierwszych 48 godzin od pojawienia się objawów [69, 543, 544]. Komorowe zaburzenia rytmu serca w okresie przed uzyskaniem reperfuzji są częstsze niż arytmie wywołane przez reperfuzję lub po reperfuzji w STEMI [545]. Niestabilność hemodynamiczna, wstrząs kardiogeny, LVEF <40% i suma odchyłeń w obrębie odcinka ST we wszystkich odprowadzeniach są niezależnymi czynnikami ryzyka VA zarówno w STEMI, jak i NSTEMI [69, 546]. Ponadto, zmiany o typie wczesnej repolaryzacji wiążą się z podwyższonym ryzykiem VA i SCD w ACS [547].

Zapobieganie komorowym zaburzeniom rytmu serca

w zawale mięśnia sercowego z uniesieniem odcinka ST

Pilne uzyskanie reperfuzji jest najważniejszym sposobem leczenia [292, 548], ze względu na fakt, że ostre niedokrwienie wywołuje zaburzenia rytmu serca. Terapia beta-adrenolitykami jest również zalecana w celu zapobiegania wystąpieniu VA [3, 549]. W niedawno opublikowanym badaniu z randomizacją obejmującym pacjentów ze STEMI, wczesne zastosowanie metoprololu w postaci dożyłnej przed przezskórną interwencją wieńcową powodowało zmniejszenie częstości występowania zaburzeń rytmu serca w ostrej fazie i nie wiązało się ze zwiększeniem częstości zdarzeń niepożądanych [550]. Nie udowodniono korzyści z zastosowania profilaktycznego leczenia z użyciem AAD i terapia ta może być nawet szkodliwa [322]. Zdecydowanie zaleca się wyrównanie zaburzeń elektrolitowych [289].

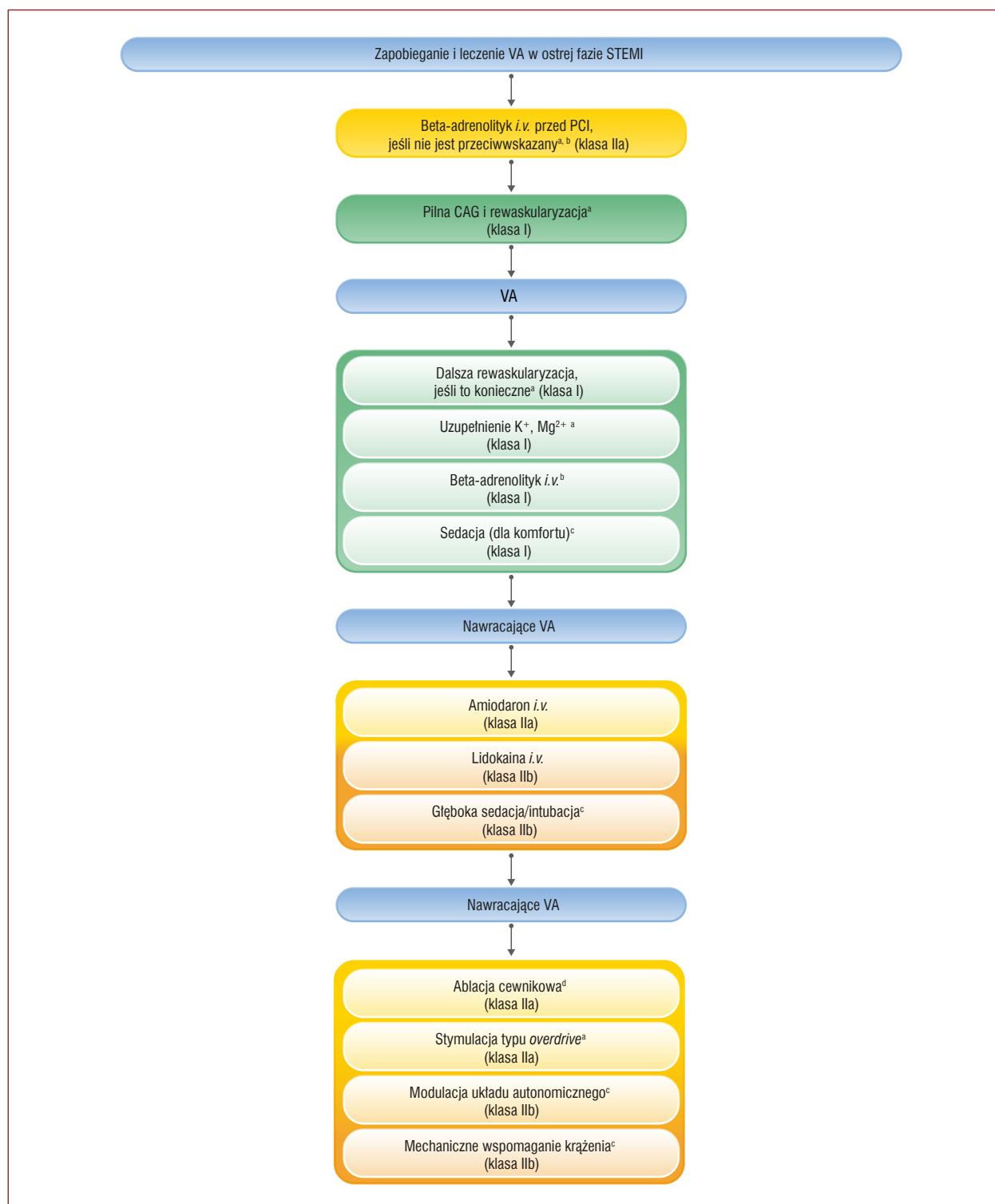
Postępowanie w utrwalonym częstoskurczu

komorowym i migotaniu komór w przebiegu ostrego zespołu wieńcowego

Kardiowersja elektryczna lub defibrylacja są interwencjami z wyboru w celu nagłego przerwania VA u pacjentów z ACS (ryc. 14) [205, 339]. Nawracające, utrwalone VT, zwłaszcza wielokształtne, lub nawracające VF mogą wskazywać na niecałkowitą reperfuzję lub nawrót ostrego niedokrwienia. W takim przypadku, wskazane jest wykonanie natychmiastowej koronarografii [3]. W przypadku nawracających PVT degenerujących do VF, zaleca się stosowanie beta-adrenolityków [551, 552]. Ponadto, głęboka sedacja może być przydatna w zmniejszeniu epizodów VT lub VF [553]. Należy rozważyć podanie amiodaronu w postaci dożyłnej w celu ostrego przerwania hemodynamicznie istotnych VA, chociaż istnieje niewystarczająca liczba badań kontrolowanych oceniających stosowanie amiodaronu podczas STEMI [554], a dowody dla takiego postępowania są uzyskane głównie na podstawie badań w OHCA [555]. Jeśli leczenie przy użyciu beta-adrenolityków i amiodaronu jest nieskuteczne, można rozważyć podanie lidokainy [322]. Nie zaleca się stosowania innych AAD w ACS [549, 556]. U hemodynamicznie niestabilnych pacjentów z opornymi VA, można rozważyć mechaniczne wspomaganie krążenia [336, 557]. W przypadku VA w kontekście względnej bradykardii lub VA związanych z pauzą, stymulacja serca może być skuteczna w zapobieganiu nawrotowi arytmii.

Znaczenie prognostyczne wczesnych, komorowych zaburzeń rytmu serca

Wczesne VA zdefiniowano jako VT/VF występujące w ciągu 48 godzin w STEMI. W czasach rewaskularyzacji z wykorzystaniem współczesnych przezskórnych interwencji wieńcowych (PCI, *percutaneous coronary intervention*), prawie wszystkie VA występują w ciągu pierwszych 24 godzin [558]. Wykazano, że wczesne VA wiążą się z nawet 6-krotnym zwiększeniem śmiertelności wewnątrzszpitalnej, podczas gdy rokowanie długoterminowe nie wydaje się być istotnie zmienione [543, 559, 560]. W prospektywnym badaniu



Rycina 14. Algorytm dotyczący prewencji i postępowania w komorowych zaburzeniach rytmu serca w zawale mięśnia sercowego z uniesieniem odcinka ST

^aWytyczne ESC z 2017 roku dotyczące postępowania u pacjentów w ostrym zawale serca z uniesieniem odcinka ST [3]; ^bNależy unikać stosowania beta-adrenolityków dożylnie u pacjentów z niedociśnieniem, ostrą niewydolnością serca, blokiem AV lub ciężką bradykardią;

^cSchemat postępowania w burzy elektrycznej; ^dJeśli PVC o podobnej morfologii wyzwała nawracające, wielokształtne VA

Skróty: CAG, koronarografia; PCI, przeszłokólna interwencja wieńcowa; STEMI, zawał serca z uniesieniem odcinka ST; VA, komorowe zaburzenia rytmu serca

kohortowym, pacjenci z VF podczas ostrej fazy STEMI mieli w obserwacji 5-letniej niską i bardzo podobną częstość występowania późnych SCD w porównaniu z pacjentami wyjściowo bez VF [560]. Co ważne, wczesny monomorficzny VT wiązał się z istotnie wyższą częstością adekwatnych interwencji ICD w porównaniu z wczesnymi VF i był niezależnym czynnikiem ryzyka śmierci w obserwacji odległej [561]. Dlatego też, znaczenie prognostyczne VT i VF występujących w ostrej fazie MI może być różne. Wpływ VA występujących w okresie późnym po uzyskaniu reperfuzji (>48 godz.) na występowanie późnych SCD jest niejasny.

Niedawno, Podolecki i wsp. [559] wykazali, że VA występujące w późnym okresie po reperfuzji (>48 godz.) miały wartość predykcyjną w przypadku śmiertelności z jakiegokolwiek przyczyny w obserwacji odległej po STEMI, podczas gdy wczesne, reperfuzyjne VA nie miały wpływu na wyniki leczenia w obserwacji 5-letniej. Konieczne są dalsze badania w celu ustalenia wpływu VA występujących >48 godz. po STEMI na późne SCD u współcześnie leczonych pacjentów poddawanych PCI w ostrej fazie zawału serca.

7.1.1.1.2. Skurcz tętnicy wieńcowej

Skurcz tętnicy wieńcowej może mieć istotne znaczenie w patogenezie VA. Rokowanie długoterminowe u pacjentów z dławicą naczynioskurczową, którzy przeżyją CA jest gorsze niż u pacjentów z dławicą naczynioskurczową bez CA [562, 563]. W niedawno opublikowanym wielośrodkowym badaniu europejskim [564] zaobserwowano, że pacjenci z zagrażającymi życiu VA wtórnymi do skurczu tętnicy wieńcowej mieli wyższe ryzyko nawrotów arytmii, zwłaszcza jeśli zastosowano niewystarczającą farmakoterapię. Podczas gdy antagoniści kanałów wapniowych (CCB, *blocker calcium channel*) mają zdolność hamowania kolejnych epizodów, leki beta-adrenolityczne mogą wywoływać VA. Z uwagi na fakt, że interwencja medyczna i liczne leki wazodylatacyjne mogą nie mieć wystarczającego działania protekcyjnego, należy rozważyć wszczęcie ICD u osób po SCA z dławicą naczynioskurczową.

Tabela zaleceń 22 — Zalecenia dotyczące leczenia komorowych zaburzeń rytmu serca w ostrym zespole wieńcowym związanych ze skurczem tętnicy wieńcowej

Zalecenia	Klasa ^a	Poziom ^b
Leczenie VM w ACS		
U pacjentów z nawracającym PVT/VF podczas STEMI wskazane jest stosowanie beta-adrenolityku dożylnie, chyba że jest on przeciwwskazany [551, 552]	I	B
U pacjentów z nawracającym PVT/VF podczas fazy ostrej ACS należy rozważyć amiodaron w postaci dożylniej [552, 554, 555]	IIa	C

Można rozważyć stosowanie lidokainy w postaci dożylniej w ostrej fazie ACS w terapii nawracającego PVT/VF nieodpowiadającego na leki beta-adrenolityczne lub amiodaron lub jeśli amiodaron jest przeciwwskazany [554]	IIb	C
Nie zaleca się profilaktycznego stosowania AAD (innych niż beta-adrenolityki) w ACS [322]	III	B
Skurcz tętnicy wieńcowej		
U pacjentów po SCA ze skurczem tętnicy wieńcowej należy rozważyć implantację ICD	IIa	C

^aKlasa zaleceń; ^bPoziom wiarygodności danych
Skróty: AAD, lek antyarytmiczny; ACS, ostry zespół wieńcowy; ICD, wszczepialny kardiowerter-defibrylator; PVT, wielokształtny częstoskurcz komorowy; SCA, nagłe zatrzymanie krążenia; STEMI, zawał serca z uniesieniem odcinka ST; VA, komorowe zaburzenia rytmu serca; VF, migotanie komór

7.1.1.2. Wczesna faza po zawałe mięśnia sercowego

Pierwsze tygodnie po przebyciu STEMI wiążą się z najwyższym ryzykiem zarówno śmierci z jakiegokolwiek przyczyny, jak i SCD, zwłaszcza u pacjentów z obniżoną LVEF [565, 566]. Z tego powodu, zaleca się wczesną ocenę LVEF, to jest przed wypisem ze szpitala [567, 568]. W dwóch badaniach z randomizacją (DINAMIT i IRIS) [569, 570] wykazano, że wczesne, rutynowe, profilaktyczne wszczęcie ICD w ciągu pierwszych 40 dni po MI nie powodowało obniżenia śmiertelności u pacjentów po MI z obniżoną LVEF i dlatego nie jest zalecane. Nie wykazano, żeby wczesna ocena przy użyciu kolejnych, nieinwazyjnych testów, poza pomiarem LVEF, była przydatna do stratyfikacji ryzyka w odniesieniu do SCD [571]. Ograniczone dowody wskazują, że inwazyjna stratyfikacja ryzyka przy użyciu PES we wczesnym okresie po MI może być przydatna w identyfikacji pacjentów wysokiego ryzyka z obniżoną LVEF [572]. Nie potwierdzono jednak użyteczności tego podejścia w badaniach z randomizacją. W badaniu PROTECT-ICD (NCT03588286) ocenia się obecnie kwestię czy PES może ułatwiać decyzję o implantacji ICD u pacjentów z obniżoną LVEF we wczesnym okresie po STEMI.

Odwrócony remodeling po MI wiąże się z istotnie niższą częstością śmierci, SCA i innych niepożądanych zdarzeń klinicznych [573, 574]. Dlatego też ocena wskazań do profilaktycznego wszczęcia ICD, zwykle wykonywana przy użyciu powtarzanych badań echokardiograficznych, powinna mieć miejsce w fazie po okresie przebudowy mięśnia sercowego, tj. po upływie pierwszych 6 tygodni po zawałe serca, gdy LVEF oceniana przed wypisem ze szpitala wynosiła ≤40%. Ponowna ocena LVEF przed upływem 6 tygodni od przebytego MI może nie pozwalać na odróżnienie ogłuszenia mięśnia sercowego od remodelingu.

We wczesnej fazie po MI, burza elektryczna i/lub nawracające epizody PVT lub VF są natychmiastowym stanem za-

grożenia życia. W tym przypadku istotne jest wykluczenie niedokrwienia jako czynnika wywołującego zaburzenia rytmu serca. Jeśli leczenie zachowawcze jest niewystarczające do zahamowania epizodów arytmii, abłacja cewnikowa jest potencjalnie skuteczna zwłaszcza w przypadku, gdy epizody są ogniskowo wywołane przez PVC o podobnej morfologii [332, 575]. Istnieją dane literaturowe wskazujące, że w sytuacji, gdy PVT powtarza się pomimo stosowania beta-adrenolityku i amiodaronu — chinidyna może być przydatna w opanowaniu arytmii [323].

Tabela zaleceń 23 — Zalecenia dotyczące stratyfikacji ryzyka i leczenia komorowych zaburzeń rytmu serca we wczesnym okresie po zawale serca

Zalecenia	Klasa ^a	Poziom ^b
Stratyfikacja ryzyka		
Zaleca się wczesną (przed wypisem ze szpitala) ocenę LVEF u wszystkich pacjentów z ostrym MI [567, 568]	I	B
U pacjentów z LVEF ≤40% przed wypisem ze szpitala zaleca się ponowną ocenę LVEF po 6–12 tygodniach po MI w celu określenia potencjalnej potrzeby implantacji ICD w ramach prewencji pierwotnej SCD [568, 573, 574]	I	C
Leczenie VA		
Należy rozważyć abłację cewnikową u pacjentów z nawracającymi epizodami PVT/VF wywołanymi przez PVC o podobnej morfologii, nieodpowiadające na farmakoterapię lub rewaskularyzację wieńcową w podostrej fazie MI [332]	Ila	C

^aKlasa zaleceń; ^bPoziom wiarygodności danych
Skróty: ICD, wszczepialny kardiowerter-defibrylator; LVEF, frakcja wyrzutowa lewej komory; MI, zawał serca; PVC, przedwczesne pobudzenie komorowe; PVT, wielokształtny częstoskurcz komorowy; VA, komorowe zaburzenia rytmu serca; VF, migotanie komór

7.1.1.3. Przewlekła choroba wieńcowa

7.1.1.3.1. Prewencja pierwotna nagłej śmierci sercowej u pacjentów z obniżoną frakcją wyrzutową lewej komory
Po 40 dniach od STEMI, około 5% pacjentów będzie miało LVEF ≤35% [576]. Pacjenci ci mają wysokie ryzyko wystąpienia SCD. Dlatego też, u pacjentów z LVEF ≤35% i objawami niewydolności serca w klasie NYHA II i III, zaleca się wszczepienie ICD w prewencji pierwotnej [356]. Należy również rozważyć wszczepienie ICD u bezobjawowych pacjentów z frakcją wyrzutową (EF, *ejection fraction*) ≤30% [354]. W tej populacji, w 4 RCT wykazano obniżenie śmiertelności przy zastosowaniu ICD [353–356]. U pacjentów z CAD, z obniżoną LVEF (≤40%) i bezobjawowymi NSVT, wykazanie indukowalności zaburzeń rytmu serca w PES pozwala na identyfikację pacjentów, którzy odniosą korzyść z implantacji ICD, niezależnie od klasyfikacji NYHA [355].

Od czasu publikacji ww. badań, strategie wczesnej rewaskularyzacji i nowoczesne leczenie niewydolności serca pozwoliły na redukcję całkowitego ryzyka SCD w populacji pacjentów z niewydolnością serca [577]. Pomimo, że całkowita śmiertelność uległa obniżeniu, względna redukcja przy zastosowaniu ICD utrzymuje się na poziomie 27%, co zostało potwierdzone w dwóch niedawno opublikowanych, dużych, prospektywnych badaniach rejestrowych obejmujących 2327 pacjentów europejskich włączonych w latach 2014–2018 (EU-CERT-ICD) 357 i 2610 pacjentów ze Szwecji włączonych pomiędzy 2000 a 2016 rokiem (rejestr SwedeHF) [358].

Tabela zaleceń 24 — Zalecenia dotyczące stratyfikacji ryzyka, prewencji nagłej śmierci sercowej i leczenia komorowych zaburzeń rytmu serca w przewlekłej chorobie wieńcowej

Zalecenia	Klasa ^a	Poziom ^b
Stratyfikacja ryzyka i prewencja pierwotna SCD		
U pacjentów z omdleniem i po przebyłym STEMI wskazany jest PES, jeśli po przeprowadzeniu diagnostyki nieinwazyjnej omdlenie jest niewyjaśnione [146, 584]	I	C
U pacjentów z CAD, objawową niewydolnością serca (klasa NYHA II–III) i LVEF ≤35%, pomimo ≥3 miesięcy OMT, zaleca się wszczepienie ICD [354, 356]	I	A
U pacjentów z CAD, w klasie NYHA I i z LVEF ≤30%, pomimo ≥3 miesięcy OMT, należy rozważyć implantację ICD [354]	Ila	B
U pacjentów z CAD, LVEF ≤40%, pomimo ≥3 miesięcy OMT i z NSVT, jeśli można wywołać SMVT w PES, należy rozważyć implantację ICD [355]	Ila	B
Nie zaleca się profilaktycznego leczenia przy użyciu AAD innych niż beta-adrenolityki u pacjentów z CAD [556, 578, 579]	III	A
Prewencja wtórna SCD i leczenie VA		
Zaleca się wszczepienie ICD u pacjentów bez utrzymującego się niedokrwienia z udokumentowanym VF lub hemodynamicznie źle tolerowanym VT występującym później niż 48 godz. po MI [349–351]	I	A
U pacjentów z CAD i nawracającym, objawowym SMVT lub wyładowaniami wysokoenergetycznymi ICD z powodu SMVT, pomimo przewlekłej terapii amiodaronem, zaleca się abłację cewnikową jako metodę preferowaną w stosunku do eskalacji terapii AAD [471]	I	B
U pacjentów z CAD z nawracającym, objawowym SMVT lub wyładowaniami ICD z powodu SMVT podczas stosowania beta-adrenolityku, należy rozważyć dodanie amiodaronu w postaci doustnej lub zastąpienie beta-adrenolityku przez sotalol [318, 581]	Ila	B

→

U pacjentów z CAD i hemodynamicznie dobrze tolerowanym SMVT i LVEF $\geq 40\%$ należy rozważyć ablację cewnikową w doświadczonym ośrodku jako alternatywę terapii przy użyciu ICD, pod warunkiem że uzyskane zostaną uznane punkty końcowe* [480, 580]	IIa	C
U pacjentów z hemodynamicznie dobrze tolerowanym SMVT i LVEF $\geq 40\%$ należy rozważyć wszczepienie ICD, jeśli ablacja VT jest nieskuteczna, niedostępna lub nie jest pożądana.	IIa	C
U pacjentów z CAD i nawracającym, objawowym SMVT lub wyładowaniami ICD z powodu SMVT, mimo stosowania beta-adrenolityku lub sotalolu, należy rozważyć ablację cewnikową [471]	IIa	C
U pacjentów z CAD kwalifikujących się do wszczepienia ICD można rozważyć ablację cewnikową tuż przed (lub tuż po) implantacji ICD w celu zmniejszenia nasilenia VT i wyładowań ICD [484, 485, 582, 583]	IIb	B

*Klasa zaleceń; ^aPoziom wiarygodności danych; ^bBrak możliwości wywołania VT oraz eliminacja elektrogramów odpowiadających zwolnionemu przewodzeniu
Skróty: AAD, lek antyarytmiczny; CAD, choroba wieńcowa; ICD, wszczepialny kardiowerter-defibrylator; LVEF, frakcja wyrzutowa lewej komory; MI, zawał serca; NSVT, nieutrwalony częstoskurcz komorowy; NYHA, Nowojorskie Towarzystwo Kardiologiczne; OMT, optymalna farmakoterapia; PES, programowana stymulacja elektryczna; SCD, nagła śmierć sercowa; SMVT, utrwalony monomorficzny częstoskurcz komorowy; STEMI, zawał serca z uniesieniem odcinka ST; VA, komorowe zaburzenia rytmu serca; VF, migotanie komór; VT, częstoskurcz komorowy

7.1.1.3.2. Prewencja pierwotna nagłej śmierci sercowej u pacjentów z zachowaną lub łagodnie obniżoną frakcją wyrzutową lewej komory

Nie ma danych potwierdzających zasadność profilaktycznego wszczepienia ICD u pacjentów po zawale serca z zachowaną lub łagodnie obniżoną LVEF. Pacjenci ci są niejednorodni w zakresie potencjalnego substratu arytmicznego. Obecnie trwają działania zmierzające do identyfikacji osób z najwyższym ryzykiem SCD. Zaleca się PES u pacjentów po przebytych zawale serca, u których po przeprowadzeniu diagnostyki nieinwazyjnej nie wyjaśniono przyczyny omdlenia, w celu ukierunkowania postępowania u danego pacjenta (ryc. 15) [146].

W badaniu PRESERVE-EF u 41 z 575 pacjentów po przebytych zawale serca z LVEF $\geq 40\%$ i jednym nieinwazyjnym czynnikiem ryzyka w EKG, w okresie 40 dni po zawale serca wyindukowano VT/VF w trakcie PES i pacjenci ci otrzymali ICD [151]. W trakcie 32-miesięcznego okresu obserwacji nie wystąpił żaden epizod SCD, a u 9 z 37 pacjentów z ICD wystąpiła adekwatna terapia ICD. Jednak znaczenie adekwatnej terapii ICD jako surogatu dla SCD u pacjentów z zachowaną LVEF jest nieznanne i konieczne są badania z randomizacją. Profilaktyczne leczenie przy użyciu AAD innych niż beta-adrenolityki jest niewskazane, niezależnie od LVEF [556, 578, 579].

7.1.1.3.3. Prewencja wtórna nagłej śmierci sercowej

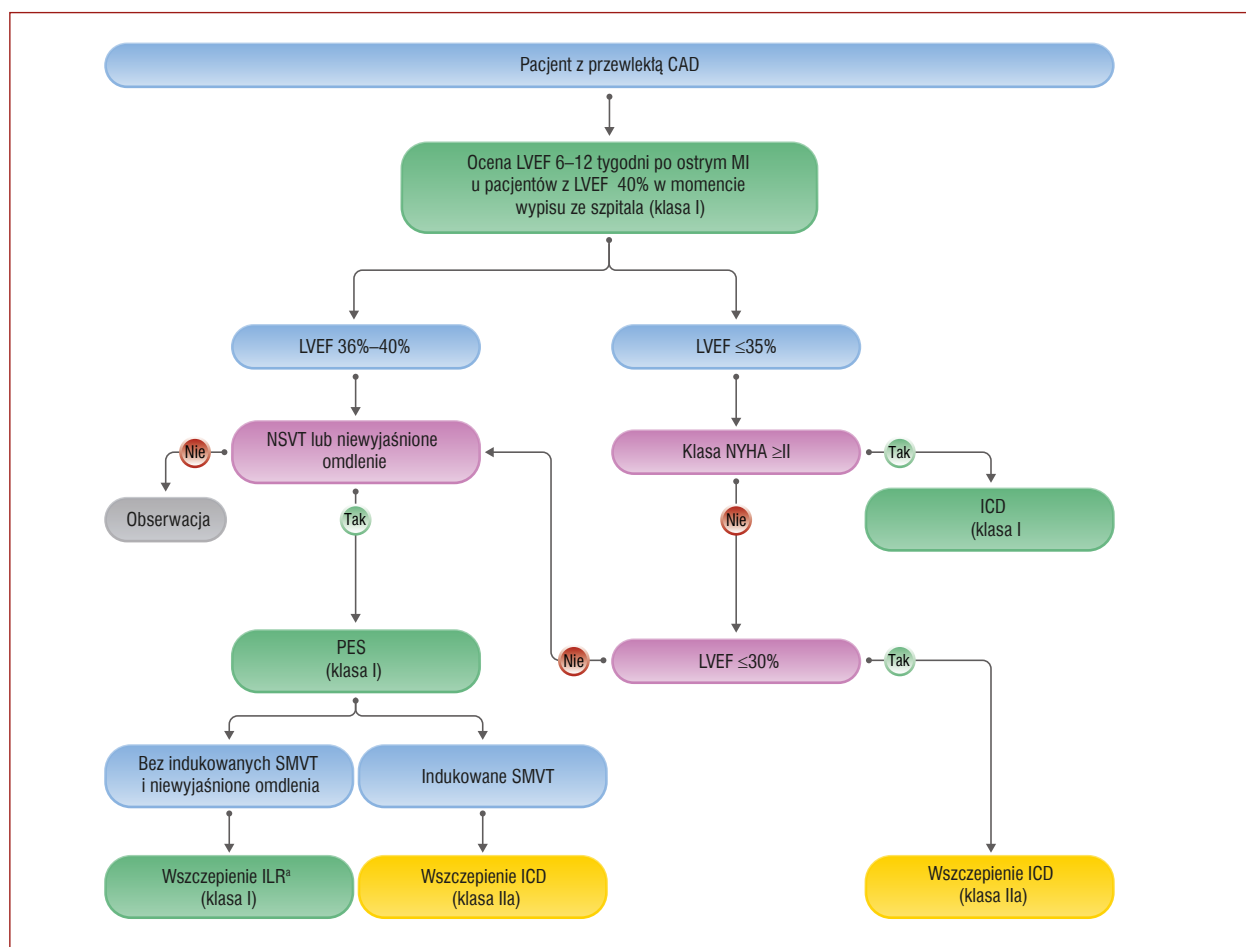
Do trzech kluczowych badań dotyczących ICD w prewencji wtórnej włączono w latach 1990–1997 łącznie 1866 pacjentów [349–351]. W metaanalizie uwzględniającej indywidualne dane pacjentów wykazano w grupie z ICD zmniejszenie śmiertelności o 28% (HR 0,72; 95% CI, 0,60–0,87; $P = 0,0006$), co wynikało prawie całkowicie z redukcji śmierci arytmicznych (HR 0,50; 95% CI, 0,37–0,67; $P < 0,0001$) [352]. To przekłada się na wydłużenie przeżycia o 4,4 miesiąca ponad średni okres obserwacji wynoszący 6 lat dla ICD. Około 80% badanej populacji miała rozpoznaną CAD. Pacjenci z dobrze tolerowanym SMVT byli wykluczani z badań dotyczących prewencji wtórnej (ryc. 16).

7.1.1.3.4. Postępowanie u pacjentów z hemodynamicznie dobrze tolerowanym częstoskurczem komorowym i zachowaną lub łagodnie obniżoną frakcją wyrzutową lewej komory

Wraz z lepszym zrozumieniem mechanizmów związanych z VT po MI, jak również poprawą technik ablacji oraz metod obrazowania, ablacja cewnikowa stała się opcją w leczeniu hemodynamicznie dobrze tolerowanego VT u wybranych pacjentów z MI w wywiadzie i zachowaną lub łagodnie obniżoną EF, nawet u osób niezabezpieczonych ICD. W niedużym, jednoośrodkowym badaniu retrospektywnym poddano ocenie pacjentów z CAD, LVEF $> 40\%$ i hemodynamicznie dobrze tolerowanym VT, którzy zostali poddani ablacji cewnikowej jako pierwszej metodzie terapii [580]. Badacze mogli zlikwidować 90% klinicznie aktywnych i 58% wszystkich indukowanych VT. Następnie 42% pacjentów otrzymało ICD. Po okresie obserwacji wynoszącej średnio 3,8 lat, zaobserwowano, że 42% pacjentów zmarło niezależnie od tego czy miało wszczepiony ICD czy nie ($P = 0,47$).

W większym, wieloośrodkowym badaniu retrospektywnym przeanalizowano 166 pacjentów z LVEF $> 30\%$ z dobrze tolerowanym SMVT, którzy byli leczeni jedynie przy użyciu ablacji cewnikowej i porównano ich wyniki z grupą kontrolną obejmującą 378 pacjentów po wszczepieniu ICD [480]. Spośród 166 pacjentów poddanych ablacji jako metodzie pierwszego wyboru, 55% z nich miało rozpoznaną CAD. Średnia wartość LVEF wynosiła 50%. Po okresie obserwacji wynoszącej średnio 32 miesiące, nie obserwowano różnic w zakresie śmiertelności całkowitej pomiędzy grupami (12%).

Dane te wskazują, że należy rozważyć zarówno wszczepienie ICD, jak i ablację cewnikową w doświadczonych ośrodkach u pacjentów z zachowaną lub łagodnie obniżoną EF i z SMVT dobrze tolerowanym hemodynamicznie. Co warto podkreślić, pomimo, że ICD było powszechnie wszczepiane w tej populacji, badania dotyczące ICD w prewencji wtórnej nie wykazały korzyści w postaci wydłużenia przeżycia u pacjentów z LVEF $\geq 35\%$ [352]. Pomimo, że SMVT rzadko jest spo-



Rycina 15. Algorytm stratyfikacji ryzyka i prewencji pierwotnej nagłej śmierci sercowej u pacjentów z przewlekłą chorobą wieńcową i obniżoną frakcją wyrzutową lewej komory

^aWytyczne ESC z 2018 roku dotyczące diagnostyki i postępowania w omdleniach [1]

Skróty: CAD, choroba wieńcowa; ICD, wszczepialny kardiowerter-defibrylator; ILR, wszczepialny rejestrator pętlowy; LVEF, frakcja wyrzutowa lewej komory; MI, zawał serca; NSVT, nieutralowany częstoskurcz komorowy; NYHA, Nowojorskie Towarzystwo Kardiologiczne; PES, programowana stymulacja elektryczna; SMVT, utrwalony monomorficzny częstoskurcz komorowy

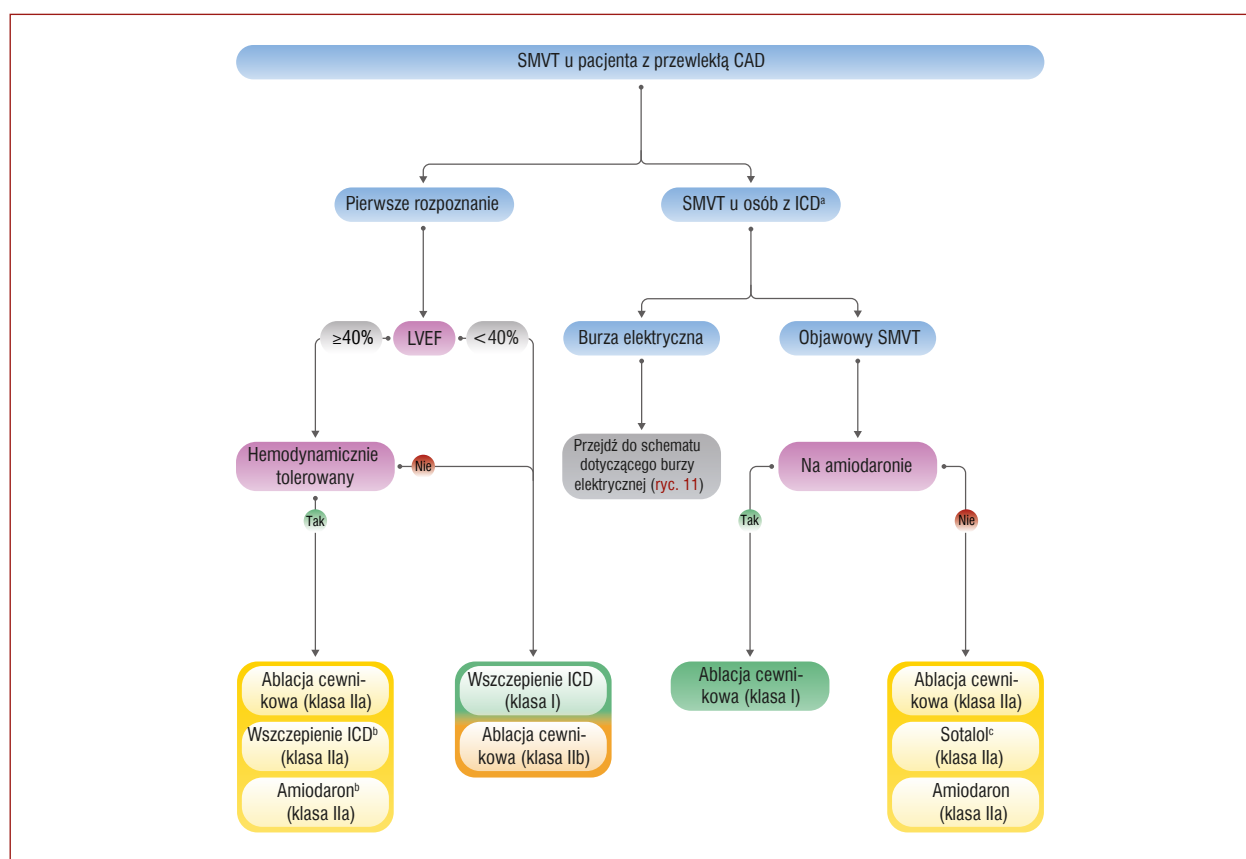
wodowany niedokrwieniem i sama rewaskularyzacja nie zapobiega nawrotom VT, wydaje się rozsądne wykluczenie lub leczenie istotnej CAD przed wykonaniem ablacji cewnikowej.

7.1.1.3.5. Postępowanie w przypadku nawracającego częstoskurczu komorowego u pacjentów z implantowanym kardiowerterem-defibrylatorem

Częste, objawowe VT u pacjentów z wszczepionym ICD powinny być leczone farmakologicznie przy użyciu amiodaronu lub sotalolu [318, 581]. U pacjentów z CAD, u których SMVT nawraca w trakcie leczenia amiodaronem, zaleca się ablację cewnikową zamiast zwiększania dawek AAD. W badaniu VANISH złożony punkt końcowy obejmujący śmierć, burzę elektryczną z powodu VT i adekwatne interwencje ICD występowały istotnie rzadziej w grupie poddanej ablacji, w porównaniu z grupą leczoną zwiększonymi dawkami amiodaronu w trakcie okresu obserwacji

wynoszącego średnio 28 miesięcy (59% vs. 68,5%; HR 0,72; 95% CI, 0,53–0,98; $P = 0,04$) [471]. Trwające badanie VANISH2 (ClinicalTrials.gov Identyfikator: NCT02830360) ma odpowiedzieć na pytanie, czy ablacja cewnikowa jako leczenie pierwszego rzutu daje lepsze wyniki niż terapia AAD u pacjentów po przebytym MI z SMVT.

Ablacja w prewencji VT po pierwszym udokumentowanym SMVT, po której następowało wszczepienie ICD, nie powodowała zmniejszenia śmiertelności ani hospitalizacji z powodu zaburzeń rytmu serca lub zaostrzeń niewydolności serca w porównaniu ze strategią odroczonej ablacji wykonywanej dopiero po 3. wyładowaniu wysokoenergetycznym ICD [582]. Jednakże, u pacjentów, z pierwszym epizodem VT i u których są wskazania do wszczepienia ICD, można rozważyć wykonanie ablacji cewnikowej tuż przed lub krótko po implantacji ICD w celu zmniejszenia częstości występowania kolejnych VT i wyładowań ICD [484, 485, 583].



Rycina 16. Algorytm postępowania w utrwalonym, monomorficznym częstoskurczu komorowym u pacjentów z przewlekłą chorobą wieńcową
^aUstawiczny częstoskurcz komorowy w strefie monitorowania; rozważ ablację cewnikową; ^bJeśli ablacja cewnikowa jest niedostępna, nieskuteczna lub niepożądana przez pacjenta; ^cW celu zredukowania wyładowań wysokoenergetycznych ICD
 Skróty: CAD, choroba wieńcowa; ICD, wszczepialny kardiowerter-defibrylator; LVEF, frakcja wyrzutowa lewej komory; SMVT, utrwalony monomorficzny częstoskurcz komorowy

7.1.1.4. Anomalie dotyczące tętnic wieńcowych

Anomalie odejścia tętnic wieńcowych od aorty, zarówno lewej lub prawej tętnicy wieńcowej wychodzących z przeciwnych zatok Valsalwy wiążą się z podwyższonym ryzykiem SCD, zwłaszcza u osób <35. roku życia w trakcie lub po intensywnym wysiłku fizycznym [585]. Anomalie odejścia lewej tętnicy wieńcowej od aorty są rzadsze, lecz mają bardziej złośliwy charakter w porównaniu z anomaliami odejścia prawej tętnicy wieńcowej od aorty. Do innych czynników ryzyka wystąpienia SCD należą międzYTętniczy przebieg tętnicy pomiędzy aortą i pniem płucnym, szczelinowate ujście, wysokie ujście, ostry kąt odejścia od aorty i śródścienny przebieg tętnicy w ścianie aorty i jej długość [585, 586]. Wskazania do interwencji chirurgicznej, zwłaszcza u bezobjawowych pacjentów opiera się na ocenie anatomii wysokiego ryzyka w CTA i na ocenie niedokrwienia indukowanego wysiłkiem fizycznym przy zastosowaniu zaawansowanych technik obrazowych [586–588]. Wskazane jest również obrazowanie obciążeniowe serca po interwencji chirurgicznej, zwłaszcza u pacjentów po CA [588].

Tabela zaleceń 25 — Zalecenia dotyczące prewencji nagłej śmierci sercowej u pacjentów z anomaliami w obrębie tętnic wieńcowych

Zalecenia	Klasa ^a	Poziom ^b
Ocena diagnostyczna		
Zaleca się obrazowanie obciążeniowe serca podczas wysiłku fizycznego oprócz ergospirometrii u pacjentów z anomalią odejścia tętnic wieńcowych od aorty z przebiegiem międzYTętniczym w celu potwierdzenia/wykluczenia niedokrwienia mięśnia sercowego [587]	I	C
Zaleca się obrazowanie obciążeniowe podczas wysiłku fizycznego jako dodatku do ergospirometrii po operacji u pacjentów z anomalią odejścia tętnicy wieńcowej od aorty i z wywiadem CA	I	C
Leczenie		
Zaleca się leczenie operacyjne u pacjentów z anomalią odejścia tętnicy wieńcowej od aorty i z wywiadem CA, omdlenia prawdopodobnie wynikającego z VA lub dławicy, po wykluczeniu innych przyczyn dolegliwości [585, 586, 588]	I	C

→

Należy rozważyć leczenie operacyjne u bezobjawowych pacjentów z anomalią odejścia tętnicy wieńcowej od aorty i dowodami na niedokrwienie mięśnia sercowego lub nieprawidłowym odejściem lewej tętnicy wieńcowej od aorty z anatomicznymi cechami wysokiego ryzyka^c [585, 586, 588]

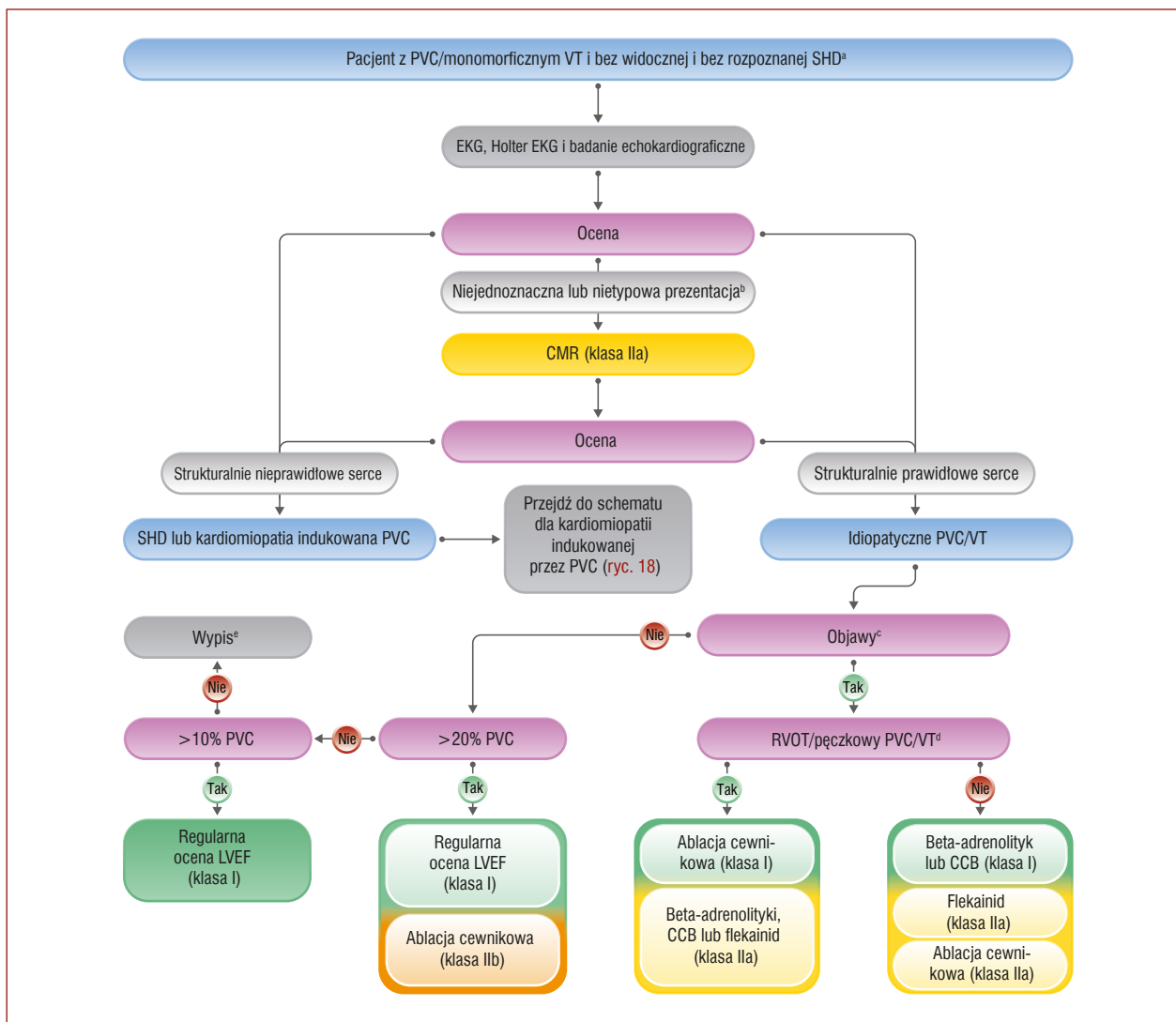
IIa	C
-----	---

*Klasa zaleceń; ^bPoziom wiarygodności danych; ^cAnatomiczne cechy wysokiego ryzyka zdefiniowano jako przebieg międzytętniczy, szczelinowate ujście, wysokie ujście, ostry kąt odejścia od aorty i śródścienny przebieg tętnicy w ścianie aorty i jej długość
Skróty: CA, zatrzymanie krążenia; VA, komorowe zaburzenia rytmu serca

7.1.2. Idiopatyczne przedwczesne pobudzenia komorowe/częstoskurcz komorowy i kardiomiopatia indukowana przedwczesnymi pobudzeniami komorowymi

7.1.2.1. Idiopatyczne przedwczesne pobudzenia komorowe/częstoskurcz komorowy

Przedwczesne pobudzenia komorowe/częstoskurcz komorowy u pacjentów bez SHD zdefiniowano jako idiopatyczne (ryc. 17). U pacjentów z przypuszczalnym idiopatycznym PVC/VT w oparciu o ujemny wywiad i prawidłowy wynik



Rycina 17. Algorytm postępowania u pacjentów z idiopatycznymi, przedwczesnymi pobudzeniami komorowymi/częstoskurczem komorowym i bez rozpoznanej strukturalnej choroby serca

^aBrak rozpoznanej strukturalnej choroby serca zdefiniowano jako brak istotnych nieprawidłowości w badaniu fizykalnym, wyjściowym EKG i badaniu echokardiograficznym; ^bNietypowa prezentacja kliniczna: np. starszy wiek, morfologia bloku prawej odnogi pęczka Hisa, utrwalony monomorficzny VT odpowiadający mechanizmowi fali nawrotnej (*re-entry*); ^cObjawy powinny być istotne i związane z PVC/VT; ^dPochodzenie podejrzewane na podstawie EKG lub potwierdzone podczas oceny elektrofizjologicznej; ^eRozważ ponowną ocenę w przypadku wystąpienia nowych objawów lub zmian stanu ogólnego pacjenta

Skróty: CCB, antagonisty kanałów wapniowych; CMR, rezonans magnetyczny serca; EKG, elektrokardiogram; LVEF, frakcja wyrzutowa lewej komory; PVC, przedwczesne pobudzenia komorowe; RVOT, droga odpływu prawej komory; SHD, strukturalna choroba serca; VT, częstoskurcz komorowy

badania fizykalnego, 12-odprowadzeniowe EKG i badanie echokardiograficzne przezskłatkowe, które są istotnymi badaniami w pierwszym etapie diagnostyki w celu wykluczenia SHD. Monitorowanie EKG metodą Holtera przez 24 godziny jest zwykle wykonywane w celu określenia stopnia nasilenia PVC. Należy rozpoznać wielokształtne PVC w przedłużonym monitorowaniu EKG oraz subtelne zmiany w EKG i badaniu echokardiograficznym [589]. Należy wykonać CMR ilekroć EKG i badanie echokardiograficzne są nierozstrzygujące w celu wykluczenia SHD lub prezentacja kliniczna wzbudza podejrzenie SHD [590, 591].

Pacjenci wymagają leczenia, jeśli PVC/VT są objawowe lub związane z pogorszeniem funkcji serca. Przebieg kliniczny i odpowiedź na różne metody leczenia zostały przebadane w przypadku zaburzeń rytmu serca wywodzących się z RVOT lub pęczków lewej odnogi.

Kilka leków było stosowanych do leczenia idiopatycznych PVC/VT. Zalecenia opierają się na niewielkich badaniach lub badaniach bez grupy kontrolnej. Beta-adrenolityki i CCB są najlepiej przebadanymi lekami i wykazano skuteczność obu tych grup leków w zakresie hamowania zaburzeń rytmu serca [304]. Istnieje ograniczona ilość danych dotyczących flekainidu [592]. W przypadku dużego nasilenia PVC związanego z wyższą częstotliwością rytmu serca lub podczas wysiłku fizycznego, należy preferować stosowanie beta-adrenolityków [593]. Jeżeli nie stwierdza się takiej korelacji, zastosowanie flekainidu lub CCB wiąże się ze skuteczniejszym hamowaniem PVC. Należy również wybrać beta-adrenolityki, jeśli podejrzewa się występowanie ogniskowego mechanizmu aktywności wyzwalanej. Antagoniści kanałów wapniowych powinny być lekami z wyboru w terapii pęczkowego PVC/VT. Pomimo braku wystarczającej ilości danych, uważa się beta-adrenolityki lub CCB za leki z wyboru w przypadku PVC pochodzących spoza RVOT lub pęczków lewej odnogi, ponieważ flekainid może wywierać działanie proarytmiczne. Stosowanie amiodaronu wiąże się z ciężką toksycznością systemową

i lek ten powinien być podawany jedynie jeśli ablacja lub inne leki są nieskuteczne lub nie mogą być stosowane [594]. W tabeli 9 przedstawiono podsumowanie zaleceń dotyczących leczenia idiopatycznych PVC/VT i indukowanej lub pogarszanej przez PVC kardiomiopatii przy użyciu AAD.

Doniesienia wskazują na wysoki odsetek skuteczności oraz rzadkie występowanie powikłań przy zastosowaniu ablacji cewnikowej w leczeniu idiopatycznych PVC/VT, zwłaszcza dla tych pochodzących z RVOT oraz pęczkowych [535]. W badaniu z randomizacją obejmującym pacjentów z PVC z RVOT wykazano, że ablacja była lepsza niż terapia przy użyciu AAD w zakresie hamowania zaburzeń rytmu serca i bez stwierdzonych różnic w występowaniu powikłań [595]. Dlatego też, zaleca się ablację jako metodę z wyboru dla PVC/VT z RVOT i pęczkowych. Istnieją ograniczone dane dotyczące innych form idiopatycznego PVC/VT i głównie odnoszą się one do skuteczności ablacji w trybie ostrym, która generalnie jest niższa i związana z częstszymi nawrotami arytmii w porównaniu z wynikami dla PVC/VT z RVOT i pęczkowych [540]. Ponadto, wymagany dostęp i ablacja w obrębie specyficznych lokalizacji (np. zatoka Valsalvy, wierzchołek LV) mogą zwiększać ryzyko wystąpienia powikłań związanych z procedurą. Dlatego też, jeśli na podstawie 12-odprowadzeniowego EKG istnieje wysokie podejrzenie, że źródło PVC/VT znajduje się poza lokalizacją w RVOT lub pęczkowym LV, poziom zaleceń dla ablacji jest niższy.

Ogólnie, leczenie u dzieci powinno być podobne jak u dorosłych. Ablacja jednak powinna być odroczone u młodych i małych dzieci z uwagi na ryzyko powikłań i relatywnie większy obszar zmiany poablacyjnej w odniesieniu do serca dziecka [596, 597]. Nie zaleca się werapamilu jako leku z wyboru u dzieci <1. roku życia, ponieważ stosowanie tego leku w niektórych opisach przypadków klinicznych pacjentów wiązało się z występowaniem niedociśnienia [542]. Co ważne, wszyscy ci pacjenci mieli albo niewydol-

Tabela 9. Podsumowanie zaleceń dotyczących leczenia pacjentów z częstymi idiopatycznymi przedwczesnymi pobudzeniami komorowymi / częstoskurczem komorowym lub z kardiomiopatią indukowaną przedwczesnymi pobudzeniami komorowymi

	Ablacja	Beta-adrenolityk	CCB	Flekainid	Amiodaron
PVC/VT z RVOT/pęczkowy: objawowy, prawidłowa funkcja LV	Klasa I	Klasa IIa	Klasa IIa	Klasa IIa	Klasa III
PVC/VT o pochodzeniu innym niż z RVOT/pęczkowy: objawowy, prawidłowa funkcja LV	Klasa IIa	Klasa I	Klasa I	Klasa IIa	Klasa III
PVC/VT z RVOT/pęczkowy: dysfunkcja LV	Klasa I	Klasa IIa	Klasa III ^a	Klasa IIa ^b	Klasa IIa
PVC/VT o pochodzeniu innym niż z RVOT/pęczkowy: dysfunkcja LV	Klasa I	Klasa IIa	Klasa III ^a	Klasa IIa ^b	Klasa IIa
PVC: nasilenie >20%, bezobjawowe, prawidłowa funkcja LV	Klasa IIb				Klasa III

^aAntagoniści kanałów wapniowych w postaci doustnej; ^bU wybranych pacjentów (jedynie umiarkowana dysfunkcja LV)

Skróty: CCB, antagonisty kanałów wapniowych; LV, lewokomorowy; PVC, przedwczesne pobudzenia komorowe; RVOT, droga odpływu prawej komory; VT, częstoskurcz komorowy.

ność serca, albo wystąpiło przedawkowanie werapamilu lub były inne AAD stosowane łącznie w czasie podawania werapamilu [598].

U pacjentów mogą występować częste, bezobjawowe PVC/VT. Jedynie u niewielkiego odsetka pacjentów z liczbą >1000 PVC dziennie rozwinię się dysfunkcja komór w obserwacji 5-letniej [599]. Stopień nasilenia PVC >10% wydaje się być minimalnym progiem koniecznym do rozwoju dysfunkcji LV, z wyższym ryzykiem, jeśli odsetek PVC wynosi >20% [535, 600, 601]. Dlatego też w tym przypadku wskazana jest regularna ocena LVEF. Jak dotąd, nie ma danych wskazujących na korzyści wynikające z leczenia zaburzeń rytmu serca u bezobjawowych pacjentów z zachowaną funkcją komór. Ponadto, nasilenie PVC często ulega spontanicznego zmniejszeniu wraz z upływem czasu, zwłaszcza u dzieci [599, 602]. U wybranych pacjentów, na przykład osób, które nie chcą być poddane obserwacji, można rozważyć wykonanie ablacji cewnikowej. U pacjentów z nasileniem PVC <10%, zasadne może być przeprowadzenie ponownej oceny, w przypadku rozwoju nowych objawów lub zmiany stanu pacjenta.

Tabela zaleceń 26 — Zalecenia dotyczące postępowania u pacjentów z idiopatycznymi przedwczesnymi pobudzeniami komorowymi/częstoskurczem komorowym

Zalecenia	Klasa ^a	Poziom ^b
Ogólne zalecenia		
Wskazana jest regularna ocena funkcji komorowej u pacjentów z nasileniem PVC >10% i prawidłową funkcją komór [602, 603]	I	C
U pacjentów z PVC/VT i prezentacją kliniczną nietypową dla pochodzenia idiopatycznego ^c , należy rozważyć CMR pomimo prawidłowego wyniku badania echokardiograficznego [195]	IIa	C
Leczenie		
W objawowym, idiopatycznym VT/PVC pochodzącym z RVOT lub z lewych wiązek pęczka Hisa zaleca się wykonanie ablacji cewnikowej jako leczenia pierwszej linii ^d [535, 595, 596, 604]	I	B
Beta-adrenolityki lub niedihydropiryminy-dynowe CCB są wskazane u objawowych pacjentów z idiopatycznym VT/PVC o pochodzeniu innym niż z RVOT lub wiązek pęczka Hisa [304, 593]	I	C
U objawowych pacjentów z idiopatycznym VT/PVC pochodzącym z RVOT lub z wiązki lewej odnogi pęczka Hisa należy rozważyć zastosowanie beta-adrenolityków, niedihydropiryminy-dynowych CCB lub flekainidu, jeśli ablacja cewnikowa jest niedostępna, niepożądana lub wiąże się ze szczególnie wysokim ryzykiem [304, 592, 593]	IIa	B

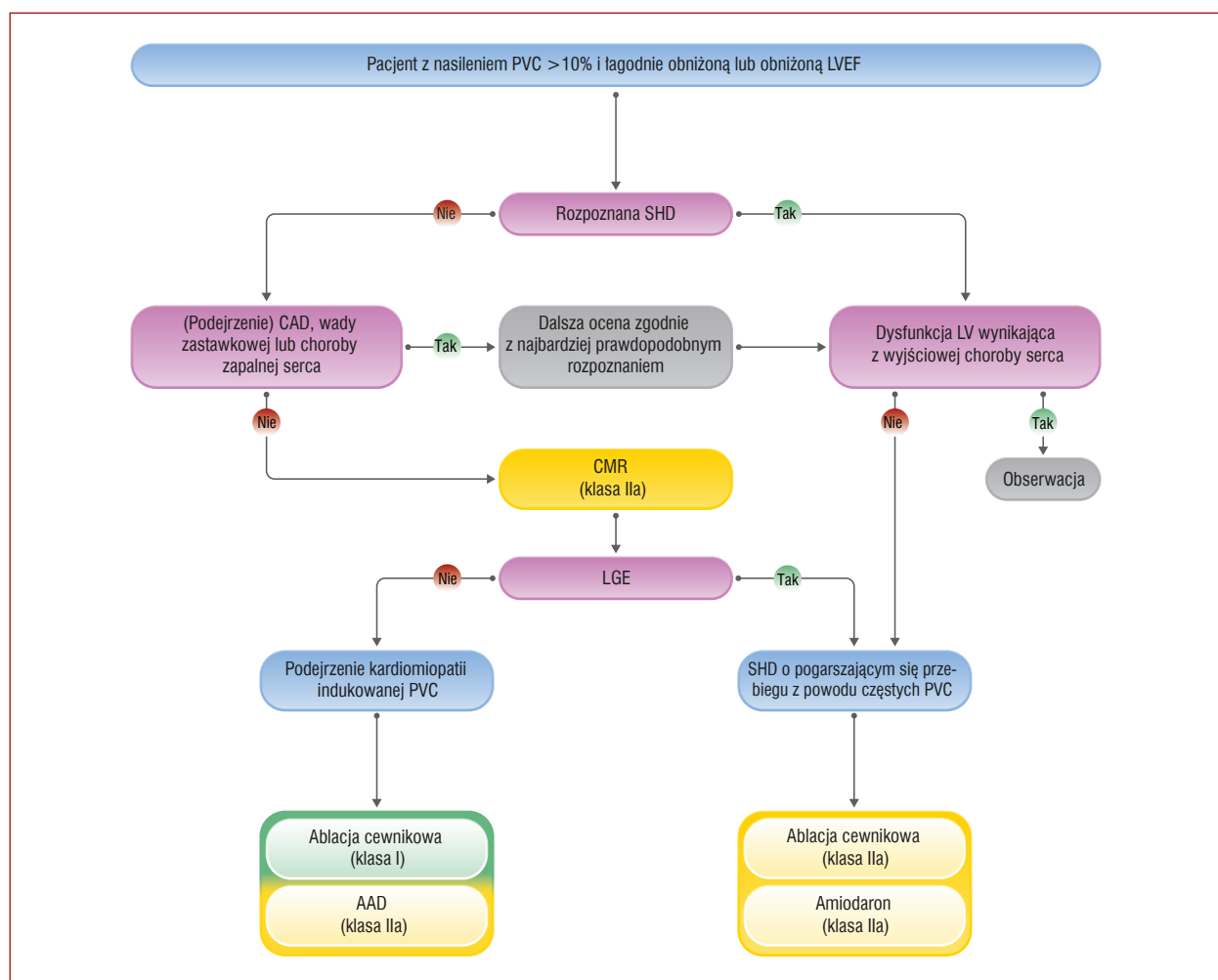
U objawowych pacjentów z idiopatycznym VT/PVCs o pochodzeniu innym niż RVOT lub z wiązek lewej odnogi pęczka Hisa należy rozważyć ablację cewnikową lub flekainid [535, 604, 605]	IIa	C
U bezobjawowych pacjentów z idiopatycznym VT/PVCs i z powtarzającymi się w obserwacji więcej niż 20% PVC można rozważyć ablację cewnikową [535, 600, 601]	IIb	B
Nie zaleca się ablacji cewnikowej z powodu idiopatycznego VT/PVC u dzieci <5. roku życia lub o masie ciała <10 kg poza sytuacją, gdy farmakoterapia jest nieskuteczna lub kiedy VT jest hemodynamicznie źle tolerowany [597]	III	C
Amiodaron nie jest zalecany jako lek pierwszego rzutu w leczeniu pacjentów z idiopatycznym VT/PVC [594]	III	C
Nie zaleca się stosowania werapamilu u dzieci <1. roku życia z PVC/VT, zwłaszcza jeśli mają one objawy niewydolności serca lub równolegle przyjmują inne AAD [606]	III	C

^aKlasa zaleceń; ^bPoziom wiarygodności danych; ^cUwzględniające, lecz nieograniczone do starszego wieku, morfologii bloku prawej odnogi pęczka Hisa (RBBB) i SMVT odpowiadającego pobudzeniom nawrotnym (*re-entry*); ^dPoziom dowodów C dla VT/PVC z wiązki lewej odnogi

Skróty: AAD, lek antyarytmiczny; CCB, antagonisty kanałów wapniowych; CMR, rezonans magnetyczny serca; PVC, przedwczesne pobudzenia komorowe; RVOT, droga odpływu prawej komory; SMVT, utrwalony monomorficzny częstoskurcz komorowy; VT, częstoskurcz komorowy

7.1.2.2. Kardiomiopatia indukowana/zaostojająca się w wyniku przedwczesnych pobudzeń komorowych

Ustalono znaczenie kardiomiopatii indukowanej PVC jako drugorzędowej i odwracalnej przyczyny dysfunkcji LV u pacjentów bez SHD [607, 608]. Wywiad medyczny i rodzinny pacjenta, 12-odprowadzeniowe EKG, Holter EKG i badanie echokardiograficzne stanowią podstawę oceny pacjentów z podejrzeniem kardiomiopatii indukowanej PVC (*ryc. 18*). W kilku badaniach wykazano, że nasilenie PVC jest najsilniejszym, niezależnym czynnikiem predykcyjnym wystąpienia kardiomiopatii indukowanej PVC [600, 609–611]. Zaobserwowano zmienność stopnia nasilenia PVC z dnia na dzień u pacjentów poddawanych monitoringowi przez 14 dni, ale większość danych opiera się na rejestracji 24-godzinnej [611]. Stopień nasilenia PVC wynoszący przynajmniej >10% wydaje się być minimalnym progiem koniecznym do rozwoju kardiomiopatii indukowanej PVC, a ryzyko dalej wzrasta, gdy stopień nasilenia PVC wynosi >20% [600, 611]. U pacjentów ze stopniem nasilenia PVC <10% należy podejrzewać inne etiologie kardiomiopatii i podjąć dalszą diagnostykę. U takich pacjentów, należy powtarzać rejestrację EKG metodą Holtera w celu oceny zmienności w zakresie stopnia nasilenia PVC. Do czynników predykcyjnych wystąpienia niepożądanego remodelingu LV u pacjentów z częstymi PVC należą odchylenie osi PVC



Rycina 18. Algorytm postępowania u pacjentów z kardiomiopatią indukowaną/zaostojącą się w wyniku przedwczesnych pobudzeń komorowych

Skróty: AAD, lek anti-arytmiczny; CAD, choroba wieńcowa; CMR, rezonans magnetyczny serca; LGE, późne wzmocnienie kontrastowe; LV, lewokomorowy; LVEF, frakcja wyrzutowa lewej komory; PVC, przedwczesne pobudzenia komorowe; SHD, strukturalna choroba serca

w lewo, pochodzenie nasierdziowe, NSVT, krótszy okres sprężenia oraz płuć męska [535, 611–613].

Częste PVC mogą również nasilać dysfunkcję LV u pacjentów z SHD. W takich przypadkach, dysfunkcja LV może być zarówno bezpośrednią konsekwencją występujących PVC jak w kardiomiopatii indukowanej PVC lub z powodu ograniczającego wpływu PVC na optymalną stymulację dwukomorową u pacjentów z CRT. Parametry takie jak mniejszy wymiar końcoworozkurczowy i krótszy czas własnego zespołu QRS mogą być przydatne w odróżnieniu kardiomiopatii indukowanej PVC od kardiomiopatii o pogarszającym się przebiegu w wyniku PVC [614]. Należy rozważyć wykonanie CMR u pacjentów z podejrzeniem kardiomiopatii indukowanej PVC w celu wykluczenia subtelnego SHD [590, 615]. U pacjentów z częstymi PVC, obecność LGE przemawia raczej za SHD z częstymi PVC bardziej niż za kardiomiopatią indukowaną PVC, gdzie LGE jest w większości przypadków nieobecne. Biorąc pod uwagę, że donoszono o tym, że

PVC o morfologii bloku prawej odnogi pęczka Hisa (RBBB, *right bundle branch block*) wykazywały silniejszy związek z LGE [616], u pacjentów tych należy szczególnie rozważyć wykonanie CMR.

Rozpoznanie kardiomiopatii indukowanej PVC vs. kardiomiopatii o pogarszającym się przebiegu może zostać postawione tylko po stwierdzeniu poprawy/normalizacji LVEF (odwrócony remodeling) po zahamowaniu PVC.

Ablacja cewnikowa PVC jest bardzo skuteczna, z raportowanym odsetkiem skuteczności wynoszącym 75%–90% i jest uważana za metodę z wyboru w przypadku leczenia kardiomiopatii indukowanej PVC [535, 600, 609, 610, 612, 617–620]. Do czynników wpływających na skuteczność i wyniki kliniczne ablacji w trybie ostrym należą: miejsce pochodzenia PVC (najwyższe w przypadku PVC z drogi odpływu), liczba morfologii PVC oraz nieobecność LGE w CMR [535, 610, 614]. Jak wykazano u pacjentów z SHD, ablacja cewnikowa z powodu częstych, monomorficznych PVC poprawiała LVEF u pacjentów zarówno z CAD i kar-

diomiopatiami z i bez CRT [609, 617, 621–623]. Podobnie, wykazano, że zastosowanie leków anty-arytmicznych w celu zahamowania PVC powodowało poprawę LVEF. W jednym RCT, stosowanie amiodaronu powodowało lepsze zahamowanie PVC i większą poprawę wartości LVEF w porównaniu z placebo [624]. Antagoniści kanałów sodowych mogą również skutecznie hamować powstawanie PVC [625]. W jednym badaniu, flekainid powodował zmniejszenie nasilenia PVC z 36% do 10% i skutkowało zwiększeniem wartości LVEF z 37% do 49% [626]. Podczas gdy flekainid ma korzystniejszy profil działań niepożądanych w zakresie toksyczności narządowej, wykazano zwiększoną śmiertelność przy jego zastosowaniu u pacjentów z MI [556]. U wybranych pacjentach z podejrzeniem kardiomiopatii indukowanej PVC i kardiomiopatii zaostrzającej się z powodu PVC można nadal rozważyć stosowanie flekainidu, zwłaszcza jeśli pacjent ma wszczepiony ICD (tab. 9).

Doniesiono o rzadkiej, jednogenowej przyczynie kardiomiopatii indukowanej PVC, określanej mianem wieloogniskowych, ektopowych przedwczesnych pobudeń związanych z włóknami Purkiniego. Charakteryzują się one fenotypem DCM oraz obecnością licznych PVC z morfologią RBBB i/lub lewej odnogi pęczka Hisa (LBBB, *left bundle branch block*) oraz wiązą z podwyższonym ryzykiem SCD [627]. Patogenne mutacje w obrębie genu SCN5A typu *gain of function* kanału sodowego prowadzą do nadpobudliwości w obrębie wiązek układu His-Purkiniego [627, 628]. Ograniczone dane wskazują, że pacjenci z wieloogniskowymi, ektopowymi pobudzeniami przedwczesnymi związanymi z układem His-Purkinje nie odpowiadają na beta-adrenolityki, ale mogą odnosić korzyść z leczenia przy użyciu flekainidu, chinidyny lub amiodaronu [627–631].

Tabela zaleceń 27 — Zalecenia dotyczące postępowania u pacjentów z kardiomiopatią indukowaną/zaostrzającą się w wyniku przedwczesnych pobudeń komorowych

Zalecenia	Klasa ^a	Poziom ^b
Ocena diagnostyczna		
U pacjentów z niewyjaśnioną, obniżoną EF i z nasileniem PVC wynoszącym przynajmniej 10% należy rozważyć rozpoznanie kardiomiopatii indukowanej PVC [600, 609, 610]	Ila	C
U pacjentów z podejrzeniem kardiomiopatii indukowanej PVC należy rozważyć CMR [590, 615]	Ila	B
Leczenie		
U pacjentów z kardiomiopatią, która prawdopodobnie jest spowodowana przez częste i głównie monomorficzne PVC, zaleca się wykonanie ablacji cewnikowej [535, 600, 609, 612, 617, 618, 620]	I	C

U pacjentów z kardiomiopatią, która prawdopodobnie jest spowodowana przez częste i głównie monomorficzne PVC, należy rozważyć stosowanie AAD ^c , jeśli ablacja cewnikowa jest niepożądana, oceniana jako zabieg wysokiego ryzyka lub nieskuteczna [624, 626]	Ila	C
U pacjentów z SHD, u których podejrzewa się, że głównie monomorficzne PVC przyczyniają się do rozwoju kardiomiopatii, należy rozważyć zastosowanie AAD (amiodaron) lub ablację cewnikową [617, 621, 622, 624]	Ila	B
U pacjentów nieodpowiadających na CRT z częstymi, przeważnie monomorficznymi PVC ograniczającymi optymalną stymulację dwukomorową, mimo farmakoterapii, należy rozważyć ablację cewnikową lub AAD [623]	Ila	C

^aKlasa zaleceń; ^bPoziom wiarygodności danych; ^cFlekainid jedynie u wybranych pacjentów (osoby po wszczepieniu ICD, jedynie umiarkowana dysfunkcja LV) Skróty: AAD, lek antyarytmiczny; CMR, rezonans magnetyczny serca; CCRT, terapia resynchronizująca; EF, frakcja wyrzutowa; ICD, wszczepialny kardiowerter-defibrylator; LV, lewokomorowy; PVC, przedwczesne pobudzenia komorowe; SHD, strukturalna choroba serca

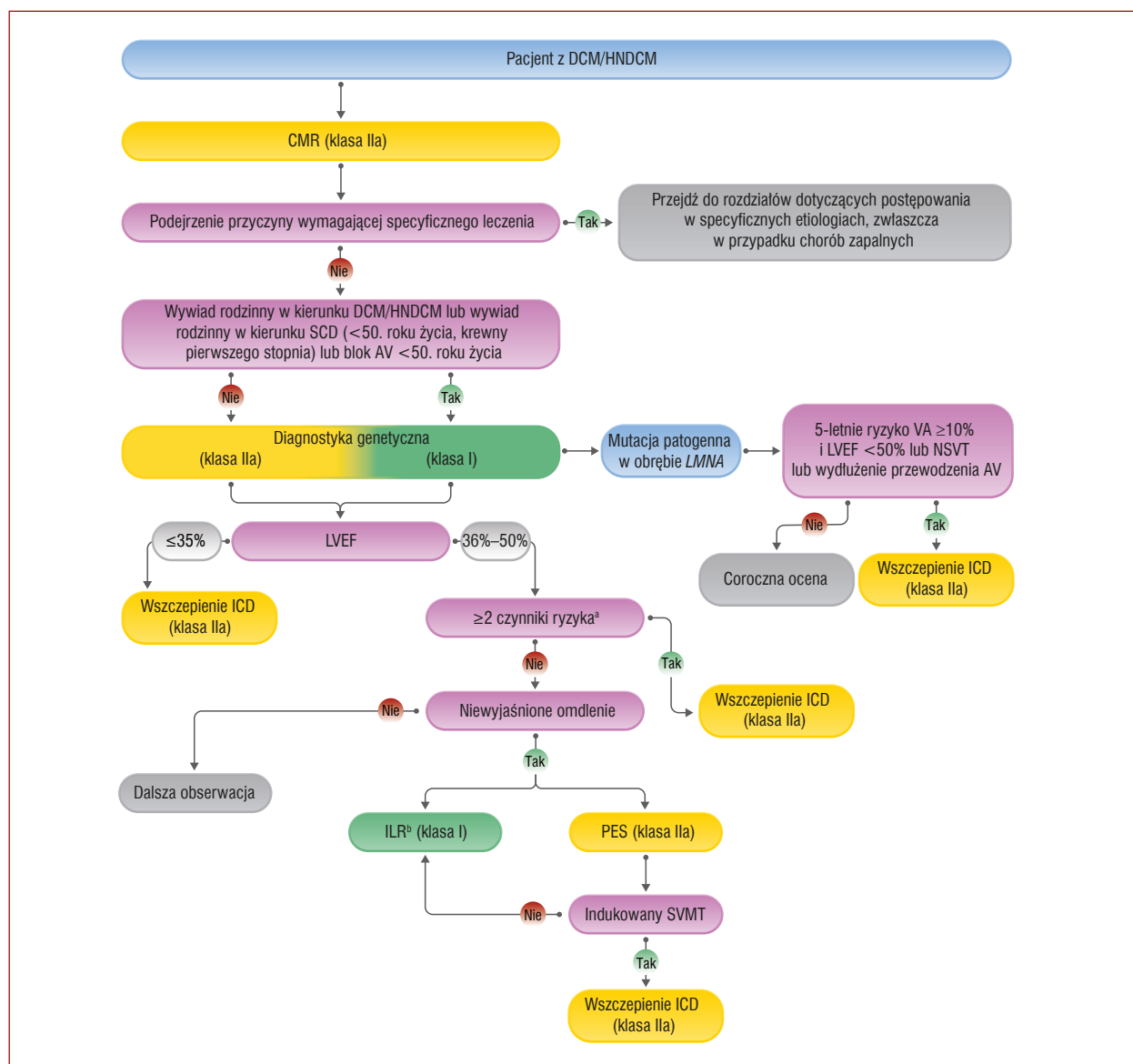
7.1.3. Kardiomiopatie

7.1.3.1. Kardiomiopatia rozstrzeniowa i nierozstrzeniowa kardiomiopatia hipokinetyczna

Kardiomiopatia rozstrzeniowa charakteryzuje się poszerzeniem LV i dysfunkcją skurczową niezwiązanymi z CAD lub nieprawidłowymi warunkami napełniania [632]. Rzeczywista częstość występowania jest trudna do oszacowania. W starszych badaniach częstość występowania wynosiła 1 na 2700 osób [633].

Dane historyczne u dorosłych z DCM wskazywały na roczną śmiertelność wynoszącą 20%–25%, a odsetek przeżyć w 5-letniej obserwacji wynosił 50% [634]. Aktualne badania obejmujące pacjentów z DCM ze skurczową niewydolnością serca i OMT wskazują na śmiertelność w obserwacji 5-letniej na poziomie 21%–28% [356, 359]. Nagła śmierć sercowa występuje u nawet 12% pacjentów z DCM i nadal odpowiada za 25%–35% wszystkich śmierci [359, 634, 635].

U dzieci roczna zapadalność na DCM wynosi 0,57 przypadków na 100 000 [636]. Rokowanie u dzieci jest złe, z 5-letnią częstością transplantacji serca lub śmierci związanej z niewydolnością serca wynoszącymi 40%. Natomiast, w przeciwieństwie do osób dorosłych, częstość występowania SCD w populacji pediatrycznej z DCM jest znacznie niższa, z 5-letnią częstością występowania SCD na poziomie 2,4%–3%, jak donoszono w dwóch dużych rejestrach dotyczących pacjentów pediatrycznych z kardiomiopatią ze Stanów Zjednoczonych i Australii [637, 638].



Rycina 19. Algorytm stratyfikacji ryzyka i prewencji pierwotnej nagłej śmierci sercowej u pacjentów z kardiomiopatią rozstrzeniową/nierozstrzeniową kardiomiopatią hipokinetyczną

^aCzynniki ryzyka: niewyjaśnione omdlenie, patogenne warianty genów *PLN*, *FLNC* lub *RBM20*, LGE w CMR, indukowany SMVT w PES; ^bWytyczne ESC z 2018 roku dotyczące diagnostyki i postępowania w omdleniach [1]

Skróty: AV, przedsionkowo-komorowy; CMR, rezonans magnetyczny serca; DCM, kardiomiopatia rozstrzeniowa; HNDCM, hipokinetyczna kardiomiopatia nierozstrzeniowa; ICD, wszczepialny kardiowerter-defibrylator; ILR, wszczepialny rejestrator pętlowy; LMNA, gen laminy A/C; LVEF, frakcja wyrzutowa lewej komory; NSVT, nieutralony częstoskurcz komorowy; PES, programowana stymulacja elektryczna; SCD, nagła śmierć sercowa; SMVT, utrwalony monomorficzny częstoskurcz komorowy; VA, komorowe zaburzenia rytmu serca

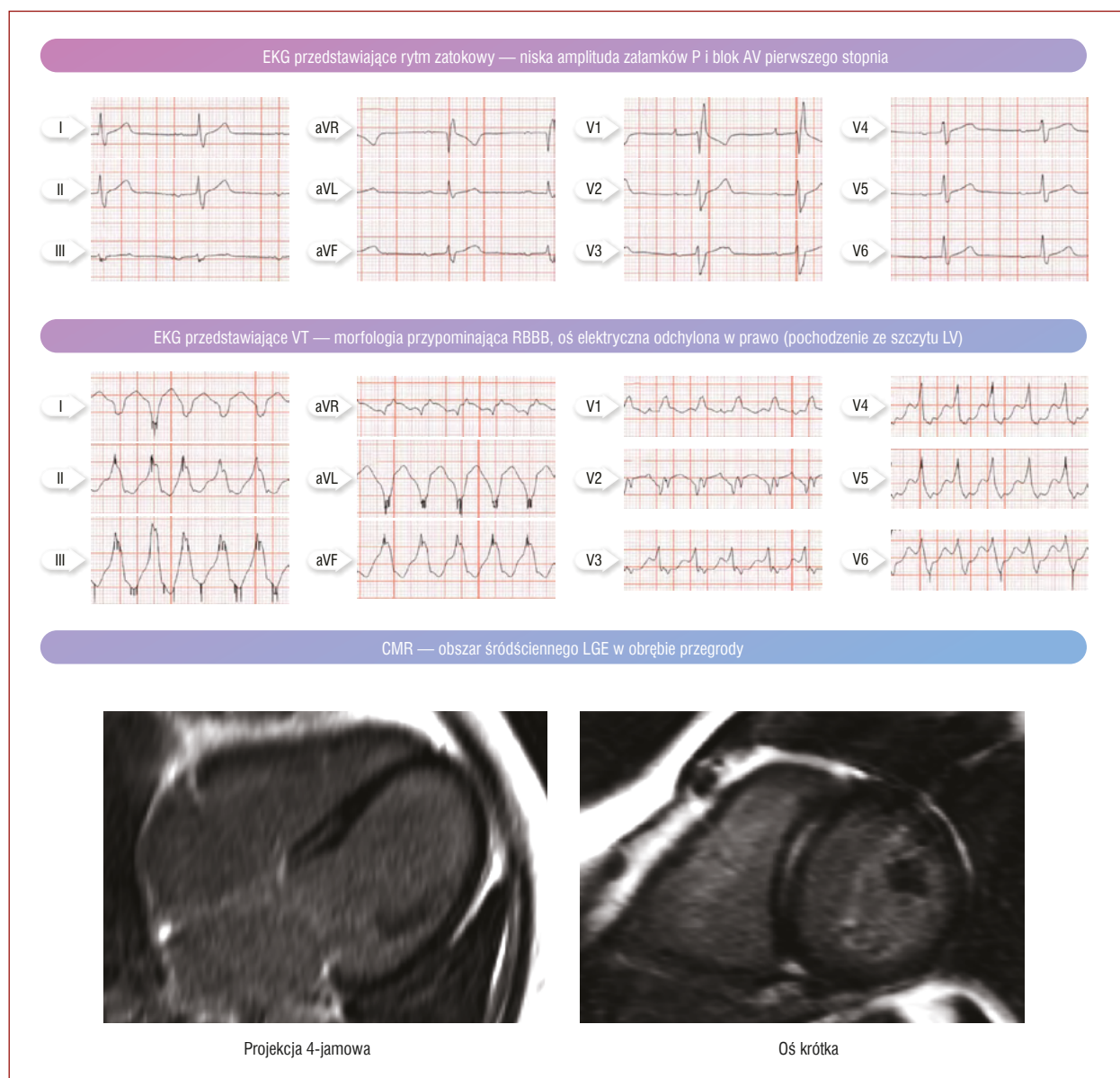
Przyczyny DCM można podzielić na genetyczne i nabyte [639]. Predyspozycja genetyczna może również wchodzić w interakcję z innymi czynnikami zewnętrznymi, takimi jak: kardiomiopatie połogowe, alkoholowe lub związane z chemioterapią [639]. Fenotyp, zwłaszcza w przypadku etiologii genetycznej, może ulec zmianie wraz z upływem czasu i/lub może nie spełniać standardowych kryteriów rozpoznania choroby w momencie jej ujawnienia. W konsekwencji, zaproponowano nowe rozpoznanie kardiomiopatii hipokinetycznej nierozstrzeniowej (HNDCM, *hypokinetic non-dilated cardiomyopathy*) [639].

7.1.3.1.1. Ocena diagnostyczna i stratyfikacja ryzyka

Na rycinie 19 przedstawiono algorytm stratyfikacji ryzyka i wszczepienia ICD w prewencji pierwotnej u pacjentów z DCM/HNDCM.

Należy rozważyć przeprowadzenie uważnej oceny diagnostycznej, obejmującej diagnostykę genetyczną i CMR, w celu ustalenia przyczyny choroby i wdrożenie stratyfikacji ryzyka i leczenia odpowiedniego dla danej etiologii [341, 639].

U 25%–55% pacjentów z DCM udaje się zidentyfikować mutacje patogenne [634, 639, 640], które najczęściej



Rycina 20. Typowe cechy kardiomiopatii rozstrzeniowej związanej z mutacją genu kodującego laminę A/C z komorowymi zaburzeniami rytmu serca

Skróty: AV, przedsionkowo-komorowy; CMR, rezonans magnetyczny serca; EKG, elektrokardiogram; LGE, późne wzmocnienie pokontrastowe z zastosowaniem gadolinu; LV, lewokomorowy; RBBB, blok prawej odnogi pęczka Hisa; VT, częstoskurcz komorowy

dziedziczne są autosomalnie dominująco. Najczęściej są wykrywane mutacje powodujące terminację translacji w genie tityny (TTN), a następnie mutacje w obrębie LMNA, sarkomeru i desmosomów. Mutacje w obrębie genów, takich jak LMNA, PLN, RBM20 i FLNC wiążą się z najwyższym ryzykiem wystąpienia VA i SCD [641–645]. Nosićciele wariantów genetycznych dotyczących desmosomu i LMNA mają najwyższą częstość występowania VA/SCD, co w jednym badaniu było niezależne od wartości LVEF [645].

Wartość diagnostyki genetycznej jest szczególnie wysoka u pacjentów z DCM i rodzinnymi postaciami DCM lub SCD u krewnych pierwszego stopnia występującymi

w młodym wieku. Dziedziczna postać DCM jest również bardziej prawdopodobna u pacjentów z chorobą w młodym wieku lub z objawami wskazującymi na specyficzną etiologię (np. wydłużone przewodzenie AV dla LMNA) (ryc. 20) [634, 639, 640, 646]. Krewni pierwszego stopnia pacjentów z DCM/HNDCM powinni być poddani diagnostycznej ocenie klinicznej, zwłaszcza jeśli podejrzewana jest przyczyna dziedziczna.

Rozróżnienie pomiędzy pacjentami wysokiego i niskiego ryzyka wystąpienia SCD stanowi wciąż wyzwanie. Poza wartością LVEF i klasą NYHA [357, 359, 635, 647–650], aktualne dane wskazują, że zarówno wyniki uzyskane w trakcie

diagnostyki genetycznej, jak i w CMR mogą mieć znaczenie w stratyfikacji ryzyka. W metaanalizie obejmującej 29 badań, do których włączono 2948 pacjentów, poddano ocenę znaczenia CMR u chorych z DCM [129]. Obecność LGE wykazywała istotny związek z występowaniem arytmicznego punktu końcowego, nawet gdy uwzględniono tylko badania z analizą wieloczynnikową (HR 6,7; $P < 0,001$). Co ciekawe, związek pomiędzy LGE i arytmicznym punktem końcowym był istotny u pacjentów ze średnią wartością LVEF $>35\%$. Podobnie, w niedawno opublikowanym badaniu obejmującym 1020 kolejno włączanych pacjentów z DCM i CMR zaobserwowano, że LGE i LVEF były markerami ryzyka dla wystąpienia śmiertelności z jakiegokolwiek przyczyny i śmierci sercowej, lecz tylko LGE wykazywał istotny związek z ryzykiem wystąpienia SCD [651].

Stratyfikacja ryzyka SCD została udoskonalona w podgrupie pacjentów z mutacjami w obrębie LMNA, które występują u 5%–10% wszystkich pacjentów z DCM. Mutacje w obrębie LMNA wiążą się z wczesnymi przedsionkowymi i komorowymi zaburzeniami rytmu serca, przedwczesnym występowaniem zaburzeń przewodzenia, wysokim ryzykiem występowania SCD i progresją do krańcowej niewydolności serca [80, 642, 652, 653]. W rejestrze wielośrodkowym obejmującym 269 nosicieli mutacji w obrębie LMNA zidentyfikowano NSVT, LVEF $<45\%$ w trakcie pierwszej oceny, płeć męską oraz mutacje inne niż zmiany sensu (*non-missense*) jako niezależne czynniki ryzyka wystąpienia VA [652]. Komorowe zaburzenia rytmu serca wystąpiły tylko u osób, u których stwierdzono obecność przynajmniej 2 z wyżej wymienionych czynników. Następnie stratyfikacja ryzyka została poddana zewnętrznej walidacji [653]. W innym badaniu, do którego włączono 589 nosicieli mutacji w obrębie LMNA, zidentyfikowano blok AV jako dodatkowy czynnik predykcyjny. Niedawno utworzono kalkulator ryzyka (<https://lmna-risk-vta.fr/>) w celu przewidywania ryzyka wystąpienia zagrażających życiu VA (indeks-c wynoszący 0,776 [95% CI, 0,711–0,842]) [80]. U pacjentów z 5-letnim szacowanym ryzykiem wynoszącym $\geq 10\%$ i manifestacją objawów kardiologicznych (NSVT, LVEF $<50\%$ lub opóźnieniem przewodzenia AV) należy rozważyć wszczepienie ICD w prewencji pierwotnej. Postępowanie to ma na celu unikanie nadmiernego wszczepiania ICD u nosicieli mutacji bez obecnego fenotypu kardiologicznego. U nosicieli mutacji LMNA z fenotypem DCM, wysiłek fizyczny o dużej intensywności wiąże się z wysokim ryzykiem wystąpienia SCD i upośledzonej LVEF i dlatego też nie jest zalecany [654, 655].

Niedawno zaproponowano kalkulator ryzyka w celu predykcji VA dla pacjentów z DCM i ARVC związanych z mutacją p.Arg14del w genie PLN [656]. Konieczne są badania walidacyjne zanim będzie można go stosować w praktyce klinicznej.

Poza genetyką i CMR, zaproponowano dodatkowe czynniki predykcyjne wystąpienia SCD, które często pochodzą z małych kohort z niewieloma badaniami potwierdzającymi lub bez takich badań. Niewyjaśnione omdlenie

wymaga dalszej oceny, a PES może pozwolić na ustalenie przyczyny. Ryzyko wystąpienia zdarzeń arytmicznych u pacjentów z DCM z niską LVEF i niewyjaśnionym omdleniem było wysokie i podobne do ryzyka u osób po przebytych CA [657], niezależnie od wyników PES [148]. Dane uzyskane u pacjentów z łagodnie obniżoną LVEF wskazują na wzrastającą wartość PES. Wśród pacjentów z DCM i LVEF $\geq 40\%$ i niewyjaśnionym omdleniem, którzy mieli wszczepione ICD na podstawie dodatniej PES, 80% z nich miało adekwatną terapię ICD podczas okresu obserwacji. Nie zaobserwowano SCD lub objawowych VA u pacjentów, u których wyjściowo stwierdzono brak indukowalnych arytmii [146].

7.1.3.1.2. Prewencja pierwotna nagłej śmierci sercowej

U pacjentów z DCM/HNDCM, stosowanie OMT zgodnie z wytycznymi ESC z 2021 roku dotyczącymi diagnostyki i leczenia ostrej i przewlekłej niewydolności serca jest obowiązkowe [342]. Ponowna ocena funkcji serca i stanu klinicznego po 3 miesiącach stosowania OMT jest wymagana przed wszczepieniem ICD w prewencji pierwotnej. Bardziej prawdopodobna jest poprawa funkcji LV w DCM spowodowanej przez zapalenie mięśnia sercowego lub mutacje TTN.

W 6 RCT oceniono skuteczność wszczepiania ICD w prewencji pierwotnej u pacjentów z DCM z HFrEF [635].

Pięć badań opublikowano w latach 2002–2005 (CAT, AMIOVIRT, DEFINITE, COMPANION i SCD-HeFT). Pierwsze trzy z nich były mniejszymi badaniami, do których włączono jedynie pacjentów z DCM, podczas gdy SCD-HeFT i COMPANION były większe i uwzględniały również chorych z CAD i DCM. Badanie COMPANION różniło się od pozostałych, gdyż porównano w nim CRT z funkcją defibrylacji, CRT z funkcją stymulacji i OMT. W metaanalizie pięciu badań (1854 pacjentów z DCM), wykazano redukcję śmiertelności z jakiegokolwiek przyczyny o 31% przy użyciu ICD względem farmakoterapii (RR 0,69 [95% CI, 0,55; 0,87]; $P < 0,002$) [658]. Wpływ ten utrzymywał się po wykluczeniu z analizy badania COMPANION.

Ostatnio do badania DANISH włączono 1116 objawowych pacjentów (klasa NYHA II lub III) z niewieńcową, skurczową niewydolnością serca (LVEF $\leq 35\%$). Pacjentów leczonych OMT randomizowano do grupy z ICD lub bez ICD [359]. Nie zaobserwowano żadnej redukcji w zakresie występowania pierwszorzędownego punktu końcowego obejmującego śmierć z jakiegokolwiek przyczyny u pacjentów randomizowanych do leczenia przy użyciu ICD (HR 0,87; 95% CI, 0,68–1,12; $P = 0,28$), pomimo istotnej redukcji częstości SCD w grupie leczonej przy użyciu ICD (HR 0,50; 95% CI, 0,31–0,82; $P = 0,005$). Potencjalnym wyjaśnieniem tej obserwacji była niska częstość występowania SCD w badaniu (4,3% w grupie ICD i 8,2% w grupie kontrolnej), doskonała farmakoterapia ($>90\%$ pacjentów na leczeniu inhibitorami ACE i beta-adrenolitykami, $>50\%$ na terapii MRA) i wysoka liczba chorych otrzymujących CRT (58%). W metaanalizie obejmującej wszystkie 6 badań dotyczą-

cych prewencji pierwotnej wykazano redukcję, chociaż niższą, w zakresie śmiertelności całkowitej przy zastosowaniu terapii ICD (RR 0,76; 95% CI, 0,65–0,91; $P = 0,002$) [635]. W analizie wrażliwości, korzyści z terapii ICD utrzymywały się po usunięciu jakiegokolwiek badania z analizy zbiorczej.

Wyniki badania DANISH podkreśliły konieczność dalszego udoskonalenia wskazań do wszczepienia ICD w prewencji pierwotnej u obecnie leczonych pacjentów z DCM. Należy wziąć pod uwagę wiek i choroby współistniejące [635]. W badaniu DANISH, wszczepienie ICD wiązało się z istotnie niższą częstością śmierci u młodszych pacjentów [359]. Dalsze analizy danych z badania DANISH [647] wykazały związek pomiędzy redukcją śmiertelności z jakiegokolwiek przyczyny a wszczepieniem ICD u pacjentów ≤ 70 . roku życia (HR 0,70; 95% CI, 0,51–0,96; $P = 0,03$), lecz nie u chorych > 70 . roku życia.

Brakuje prospektywnych badań oceniających korzyści z zastosowania ICD u pacjentów z DCM/HNDCM z umiarkowaną dysfunkcją LV, lecz z czynnikami ryzyka związanymi z VA i SCD (obejmującymi LGE w CMR, patogenne mutacje w obrębie PLN, FLNC, RBM20, niewyjaśnione omdlenie i indukowalne SMVT) [129, 641, 643, 644, 659–662]. Biorąc pod uwagę ograniczenia związane z LVEF jako jedynym markerze ryzyka w DCM/HNDCM, niniejszy panel ekspertów podziela opinię, że należy rozważyć wszczepienie ICD w przypadku obecności kilku markerów ryzyka.

7.1.3.1.3. Prewencja wtórna nagłej śmierci sercowej i postępowanie w przypadku komorowych zaburzeń rytmu serca

W trzech badaniach z randomizacją (AVID, CASH i CIDS) porównano terapię ICD i farmakoterapię w ramach prewencji wtórnej u pacjentów po CA lub źle tolerowanym VT [349, 351, 352]. Do badań tych włączono łącznie 1963 pacjentów, z których jedynie 292 (14,8%) miało etiologię nie-niedokrwinną. Wykazano istotną redukcję śmierci z jakiegokolwiek przyczyny u pacjentów z ICD, co prawie całkowicie wynikało z redukcji śmierci arytmicznych o 50% [352]. W podgrupie pacjentów z kardiomiopatiami zaobserwowano podobny, lecz nieistotny statystycznie trend w kierunku zmniejszenia częstości śmierci [352]. W badaniach RCT wykluczano z udziału pacjentów z hemodynamicznie tolerowanym VT. U pacjentów z DCM substrat dla VT jest gorzej zdefiniowany i należy wziąć pod uwagę progresję choroby. Dlatego też, pomimo braku danych, niniejszy panel ekspertów podziela opinię, że należy rozważyć wszczepienie ICD u pacjentów z DCM z hemodynamicznie tolerowanym VT.

Optymalizacja programowania ICD (patrz rozdz. 6.2.3.1) może zmniejszać liczbę interwencji wysokoenergetycznych ICD w odpowiedzi na VT, lecz wymagana jest często dodatkowa terapia w celu zmniejszenia objawowych epizodów VA. W badaniu OPTIC 412 pacjentów po implantacji ICD w ciągu 21 dni od epizodu VT/VF randomizowano do przyjmowania amiodaronu w połączeniu z beta-adrenolitykiem, samego sotalolu lub samego beta-adrenolityku. Po roku odsetek wyładowań wysokoenergetycznych ICD wynosił

odpowiednio: 10,3%, 24,3% i 38,5%. Wyższa skuteczność amiodaronu w połączeniu z beta-adrenolitykami w porównaniu z sotalolem powinna być zestawiona z wyższym odsetkiem działań niepożądanych związanych z lekami na podstawie indywidualnej oceny danego pacjenta [318]. Pomimo ograniczonej liczby dostępnych danych, leki z grupy blokerów kanałów sodowych mogą pozwalać na kontrolę VT w SHD i korzystnie działać u osób po implantacji ICD bez zaawansowanej niewydolności serca. Większość SMVT powstaje na skutek związanej z bliźną fali pobudzeń nawrotnych (*re-entry*), które mogą być celem dla ablacji cewnikowej. Jak donoszono, wyniki ablacji oceniane w trybie ostrym są podobne dla CAD i DCM [497, 663]. Odsetek nawrotów VT jest zwykle wyższy u pacjentów z DCM (przeżycie wolne od VT wyniosło 40,5% w DCM vs. 57% w CAD po roku obserwacji) [497]. W retrospektywnej, jednośrodkowej kohorcie, obejmującej 282 pacjentów leczonych w latach 1999–2014 zaobserwowano, że po przeprowadzeniu wielu procedur u 36% chorych uzyskano długotrwałe uwolnienie od VT w 69% przypadków [664].

Ablacja epikardialna jest konieczna w przypadku 27%–30% procedur [497, 664]. Wyniki są szczególnie złe, a strategie ratunkowe (abłacja przezwieńcowa etanolem, abłacja bipolarna, abłacja chirurgiczna) mogą być wymagane u pacjentów z mutacjami patogennymi (w genie *LMNA*) i u osób z substratem arytmii zlokalizowanym głęboko śródściennie w obrębie przedniej części przegrody międzykomorowej [499, 665, 666]. Biorąc pod uwagę stopień złożoności procedur ablacyjnych, pacjenci z DCM powinni być leczeni jedynie w wyspecjalizowanych ośrodkach.

Tabela zaleceń 28 — Zalecenia dotyczące stratyfikacji ryzyka, prewencji nagłej śmierci sercowej i leczenia komorowych zaburzeń rytmu serca w kardiomiopatii rozstrzeniowej i nierozstrzeniowej kardiomiopatii hipokinetycznej

Zalecenia	Klasa ^a	Poziom ^b
Ocena diagnostyczna i zalecenia ogólne		
U pacjentów z DCM/HNDCM i zaburzeniami przewodzenia AV w wieku < 50 lat lub którzy mają dodatni wywiad rodzinny w kierunku występowania DCM/HNDCM lub SCD u krewnego pierwszego stopnia (w wieku < 50 lat) zaleca się diagnostykę genetyczną (obejmującą przynajmniej geny <i>LMNA</i> , <i>PLN</i> , <i>RBM20</i> i <i>FLNC</i>) [641–645]	I	B
U pacjentów z DCM/HNDCM należy rozważyć CMR z LGE w celu oceny etiologii i ryzyka wystąpienia VA/SCD [129, 651, 667]	Ila	B
U pacjentów z prawdopodobnie sporadycznym występowaniem DCM/HNDCM, którzy mają rozpoznane postawione w młodym wieku lub z objawami wskazującymi na tło dziedziczne, należy rozważyć diagnostykę genetyczną (obejmującą przynajmniej geny <i>LMNA</i> , <i>PLN</i> , <i>RBM20</i> i <i>FLNC</i>) w celu stratyfikacji ryzyka [641–645]	Ila	C

→

Nie zaleca się uczestnictwa w wysiłku fizycznym o wysokiej intensywności, obejmującym sport wyczynowy u osób z DCM/HNDCM i mutacją w obrębie LMNA [655]	III	C
Stratyfikacja ryzyka i prewencja pierwotna SCD		
U pacjentów z DCM/HNDCM, objawową niewydolnością serca (klasa NYHA II–III) i LVEF $\leq 35\%$ po ≥ 3 miesiącach OMT, należy rozważyć wszczepienie ICD [357, 359, 635, 650]	IIa	A
U pacjentów z DCM/HNDCM z patogenną mutacją w obrębie LMNA, należy rozważyć wszczepienie ICD, jeśli szacowane 5-letnie ryzyko wystąpienia VA zagrażających życiu wynosi $\geq 10\%$ ^c i w przypadku występowania NSVT lub LVEF $< 50\%$ lub zwolnienia przewodzenia AV [80, 652, 653]	IIa	B
U pacjentów z DCM/HNDCM z LVEF $< 50\%$ i ≥ 2 czynnikami ryzyka (omdlenie, LGE w CMR, indukowany SMVT w PES, patogene mutacje w obrębie genów LMNA ^d , PLN, FLNC i RBM20) należy rozważyć implantację ICD	IIa	C
U pacjentów z DCM/HNDCM należy rozważyć ocenę elektrofizjologiczną, jeśli przyczyna omdlenia jest niewyjaśniona po przeprowadzeniu nieinwazyjnej oceny [661, 668]	IIa	C
Prewencja wtórna SCD i leczenie VA		
U pacjentów z DCM/HNDCM, którzy przeżyją SCA z powodu VT/VF lub doświadczają hemodynamicznie źle tolerowanego SMVT, zaleca się wszczepienie ICD [349, 351, 352]	I	B
U pacjentów z DCM/HNDCM i nawracającym, objawowym SMVT lub wyładowaniami ICD z powodu SMVT, u których AAD są nieskuteczne, przeciwwskazane lub nietolerowane, należy rozważyć wykonanie ablacji cewnikowej w wyspecjalizowanych ośrodkach [481, 497, 664, 669]	IIa	C
U pacjentów z DCM/HNDCM i z ICD, którzy doświadczają nawracających, objawowych VA pomimo optymalnego programowania urządzenia i leczenia beta-adrenolitykiem, należy rozważyć dodanie amiodaronu w postaci doustnej lub zamianę beta-adrenolityku na sotalol [318]	IIa	B
Należy rozważyć wszczepienie ICD u pacjentów z DCM/HNDCM i hemodynamicznie tolerowanym SMVT	IIa	C

Postępowanie u krewnych pacjentów lub ofiar SCD z DCM/HNDCM

Zaleca się wykonanie EKG i badania echokardiograficznego u krewnego pierwszego stopnia pacjenta z DCM/HNDCM, jeśli:

- proband miał postawione rozpoznanie w wieku < 50 lat lub ma cechy kliniczne sugerujące przyczynę dziedziczną lub
- stwierdza się rodzinne występowanie DCM/HNDCM lub wystąpiła przedwczesna, niespodziewana SD [646]

U krewnego pierwszego stopnia pacjenta z prawdopodobnie sporadycznym DCM/HNDCM, można rozważyć wykonanie EKG i badania echokardiograficznego [646]

*Klasa zaleceń; ^bPoziom wiarygodności danych; ^cNa podstawie kalkulatora ryzyka: <https://lmna-risk-vta.fr/>; ^dZobacz specyficzne zalecenia dla LMNA

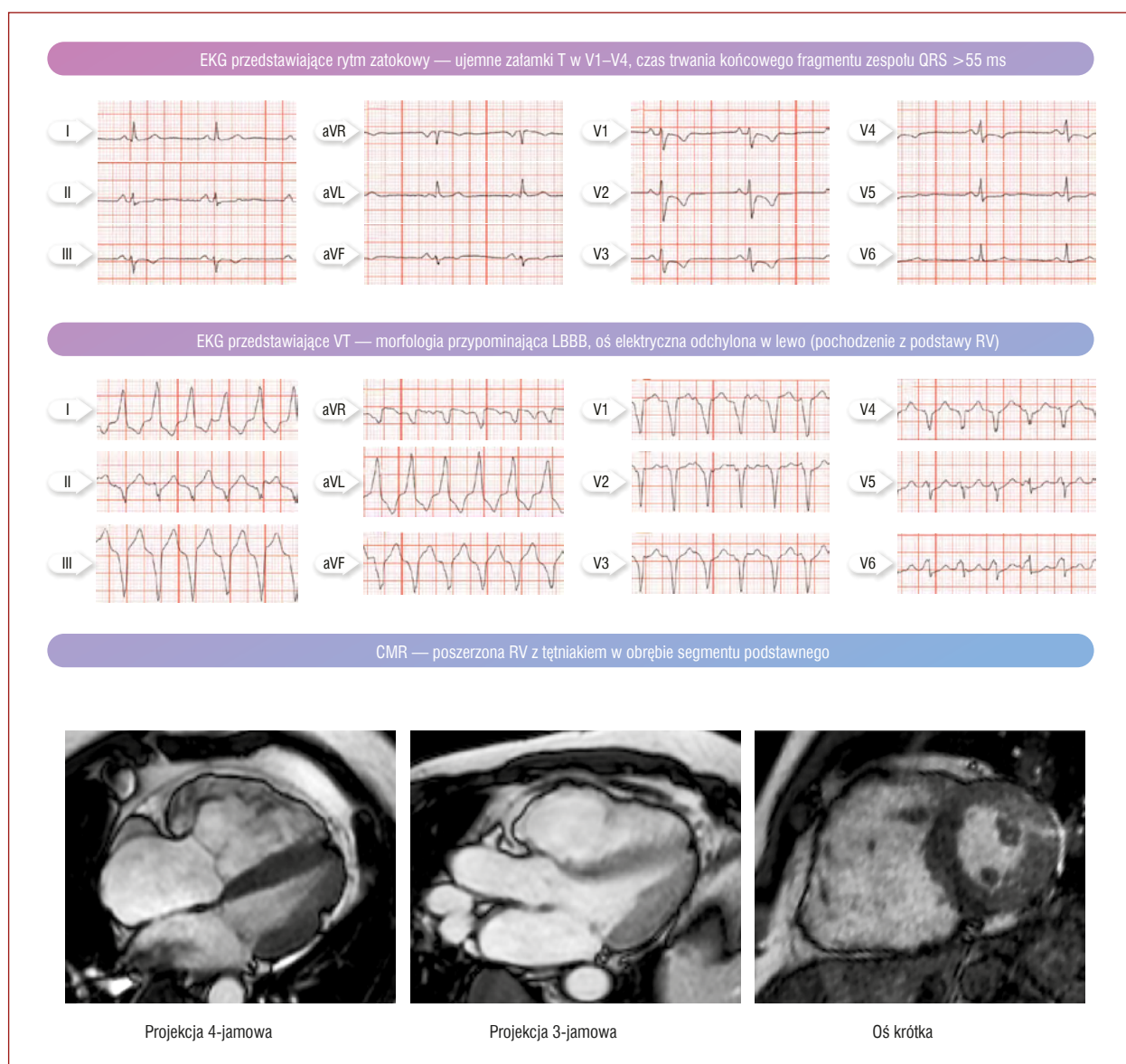
Skróty: AAD, lek antyarytmiczny; AV, przedsionkowo-komorowy; CMR, rezonans magnetyczny serca; DCM, kardiomiopatia rozstrzeniowa; EKG, elektrokardiogram; HNDCM, kardiomiopatia hipokinetyczna nierozstrzeniowa; ICD, wszczepialny kardiowerter-defibrylator; LGE, późne wzmocnienie pokontrastowe przy użyciu gadolinu; LVEF, frakcja wyrzutowa lewej komory; NSVT, nieutrwalony częstoskurcz komorowy; NYHA, Nowojorskie Towarzystwo Kardiologiczne; OMT, optymalna farmakoterapia; PES, programowana stymulacja elektryczna; SCA, nagłe zatrzymanie krążenia; SCD, nagła śmierć sercowa; SD, nagła śmierć; SMVT, utrwalony, monomorficzny częstoskurcz komorowy; VA, komorowe zaburzenia rytmu serca; VF, migotanie komór; VT, częstoskurcz komorowy

7.1.3.2. Arytmogenna kardiomiopatia prawokomorowa

Arytmogenna kardiomiopatia prawokomorowa charakteryzuje się zastępowaniem kardiomiocytów przez tkankę tłuszczową i włóknistą [670]. Częstość występowania waha się od 1 : 1000 do 1 : 5000 osób, z dominacją płci męskiej wśród probandów [671]. Pacjenci, u których pierwszym objawem choroby jest SCD/VF, są zwykle młodszy (mediana wieku 23 lata [zakres 13–57]) w porównaniu z osobami, u których występuje SMVT (mediana wieku 36 lat [zakres 14–78]) [672].

Arytmogenna kardiomiopatia prawokomorowa jest spowodowana obecnością mutacji patogennych w obrębie genów kodujących białka wchodzące w skład desmosomów i rzadziej w genach innych niż desmosomalnych. Wskazana jest diagnostyka genetyczna, a identyfikacja mutacji (u nawet 73% [116] probandów) jest głównym kryterium rozpoznania [116, 671]. U 4%–16% chorych stwierdza się mutacje złożone/dwugenowe, które wiążą się z podwyższonym ryzykiem wystąpienia VA w młodszym wieku [672, 673]. Penetracja choroby u krewnych pierwszego stopnia wynosi 28%–58% [674, 675], co uzasadnia przeprowadzanie regularnej oceny klinicznej u krewnych.

Arytmogenna kardiomiopatia prawokomorowa charakteryzuje się dominującym zajęciem RV. Zaktualizowane, międzynarodowe kryteria diagnostyczne Grupy Roboczej z 2010 roku opierają się na strategii wieloparametrycznej



Rycina 21. Typowe cechy arytmogenicznej kardiomiopatii prawokomorowej związane z komorowymi zaburzeniami rytmu serca
Skróty: CMR, rezonans magnetyczny serca; EKG, elektrokardiogram; LBBB, blok lewej odnogi pęczka Hisa; RV, prawa komora; VT, częstoskurcz komorowy

(ryc. 21) [116]. Nie uwzględniono charakterystyki tkanek w CMR. Naciek RV przez tkankę tłuszczową i LGE w obrębie LV są często obserwowane (u odpowiednio 29%–53% i 35,5%–45% probandów) i mogą być obecne, zanim pacjent spełni duże kryteria rozpoznania ARVC w badaniach obrazowych [676–678]. Zaproponowano, że zarówno zmiany w zakresie ruchomości ścian, jak i zaburzenia sygnału przed i po zastosowaniu kontrastu poprawiają dokładność diagnostyczną CMR dla ARVC [679]. Identyfikacja zajęcia obu komór i dominujące lewej komory doprowadziły niedawno do sformułowania określenia „kardiomiopatii arytmogenicznej” [682].

Powstrzymanie się od wysiłku fizycznego o wysokiej intensywności jest uważane za narzędzie prewencyjne u pacjentów z klinicznie aktywną ARVC, w celu redukcji ryzyka wystąpienia VA i progresji choroby [683–685]. Nie poddano ocenie w prospektywnych kohortach kwestii, czy powstrzymanie się od uprawiania sportu jest korzystne u wszystkich nosicieli mutacji bez ekspresji choroby, lecz unikanie wyczynowego wysiłku fizycznego o dużej intensywności wydaje się rozsądne [686, 687]. Nagła śmierć sercowa i VA występują nieproporcjonalnie podczas wysiłku fizycznego u chorych, a wlew izoproterenolu w wysokiej dawce może prowokować wystąpienie

PVT u >90% pacjentów z ARVC, potwierdzając znaczenie stymulacji współczulnej dla powstawania zaburzeń rytmu serca [152, 688, 689]. Nie wiadomo jednak, czy beta-adrenolityki mogą zapobiegać występowaniu spontanicznych VA. Ograniczone dane wskazują na potencjalnie korzystne działanie atenololu [690].

7.1.3.2.1. Stratyfikacja ryzyka

U pacjentów z ARVC i bez wszczepionego ICD, CA występuje u 4,6%–6,1% chorych, podczas gdy 23% pacjentów doświadcza SMVT niezakończonych śmiercią w trakcie okresu obserwacji wynoszącego średnio 8–11 lat [691–694]. To czy SMVT jest ostrym stanem zagrożenia życia, zależy od długości cyklu VT, funkcji serca i okoliczności, w jakich doszło do wystąpienia VT. Wśród osób z rozpoznaną/prawdopodobną ARVC uznanych za pacjentów wysokiego ryzyka 23%–48% z nich doświadczy adekwatnej interwencji ICD w trakcie średniego okresu obserwacji wynoszącego 4,7 roku. W 16%–19% przypadków, interwencja ICD spowodowana jest przez szybki VT z częstotliwością rytmu serca ≥ 250 uderzeń na minutę lub przez VF, które jest uważane jako odpowiednik zdarzenia zagrażającego życiu [695–698]. W dużej kohorcie, obejmującej 864 pacjentów z ARVC (38,8% z VA w wywiadzie), u 43% z nich zaobserwowano VT/VF podczas mediany okresu obserwacji wynoszącej 5,75 roku, lecz jedynie u 10% chorych wystąpiło zdarzenie zagrażające życiu. Dlatego też u 3 z 4 pacjentów z ARVC terapia ICD jest adekwatna, lecz nie musi oznaczać terapii ratującej życie w trybie ostrym. Obserwacja ta znajduje uzasadnienie, ponieważ algorytmy i modele predykcyjne dotyczące ryzyka opierają się na łącznych arytmicznych punktach końcowych, które są często tożsame ze wskazaniami do ICD w celu zapobiegania SCD. Ma to szczególne znaczenie u młodych pacjentów z ARVC z ryzykiem wystąpienia w ciągu całego życia powikłań związanych z ICD [695, 699].

Brakuje badań z randomizacją dotyczących terapii przy użyciu ICD w ramach prewencji wtórnej. Wysoki odsetek występowania adekwatnej terapii ICD wywołanej epizodami szybkiego VT/VF u pacjentów z wszczepionym urządzeniem po przebyciu CA lub hemodynamicznie źle tolerowanego VT mocno wskazuje na korzystny wpływ ICD na przeżycie [700]. Korzystny wpływ ICD jest mniej pewny u pacjentów z hemodynamicznie dobrze tolerowanym VT [691, 700–702]. Identyfikacja pacjentów z ARVC i z ryzykiem wystąpienia SCD jest trudna, a dowody potwierdzające obecność czynników ryzyka związanych z zagrażającymi życiu VA — ograniczone. Omdlenie arytmiczne było czynnikiem predykcyjnym wystąpienia kolejnych zdarzeń w większości badań u pacjentów z potwierdzoną ARVC (zbiorczy HR: 3,67; CI: 2,75–4,9) [81, 696, 701, 703]. U pacjentów tych należy rozważyć wszczepienie ICD. Dysfunkcja RV i LV wiąże się z wyższym ryzykiem występowania zaburzeń rytmu serca [675, 704]. Trudno jest określić punkty odcięcia,

lecz u pacjentów z ciężką dysfunkcją RV (zmiana pola powierzchni RV $\leq 17\%$ lub frakcja wyrzutowa RV $\leq 35\%$) należy rozważyć wszczepienie ICD. Podobnie, pacjentów z istotnym zajęciem LV (LVEF $\leq 35\%$) należy leczyć zgodnie z obecnymi zaleceniami dotyczącymi wszczepienia ICD w DCM. Istnieją sprzeczne dane dotyczące niezależnej wartości predykcyjnej NSVT w kwestii występowania kolejnych zdarzeń z utrwalonymi zaburzeniami rytmu serca [695, 696, 701]. Podobnie, nie określono wystarczająco znaczenia PES w stratyfikacji ryzyka, zwłaszcza u pacjentów bezobjawowych [695, 696, 705]. W jednym badaniu obejmującym głównie pacjentów objawowych, NSVT i dodatnia PES były niezależnymi czynnikami predykcyjnymi wystąpienia zdarzeń arytmicznych, podczas gdy inni autorzy wskazywali na niską precyzję diagnostyczną [696]. Przewidywanie ryzyka oparte na pojedynczym parametrze nie uwzględnia potencjalnego łącznego wpływu i interakcji pomiędzy czynnikami ryzyka. Dlatego też, choć brakuje danych potwierdzających, niniejszy panel ekspertów popiera zalecenie, że należy rozważyć wszczepienie ICD [706] u objawowych pacjentów z ARVC z umiarkowaną dysfunkcją RV (<40%) i/lub dysfunkcją LV (<45%), i u których występują albo NSVT, albo SMVT indukowane w PES. Niedawno utworzono wewnętrznie zwalidowany model ryzyka uwzględniający wiek, płeć, omdlenie arytmiczne, NSVT, nasilenie PVC, odprowadzenia w EKG z inwersją załamek T i frakcją wyrzutową RV, który powstał na podstawie danych uzyskanych od 528 pacjentów z ustalonym rozpoznaniem ARVC i bez wcześniejszych VA, w celu przewidywania wystąpienia jakiegokolwiek utrwalonej VA (indeks-c: 0,77) [81]. Ponadto, promuje się model predykcyjny dotyczący występowania zagrażających życiu VA oparty na danych uzyskanych od 864 pacjentów z ARVC, gdzie czynniki predykcyjne obejmowały płeć męską, wiek, liczbę PVC w ciągu 24 godzin i odprowadzenia z inwersją załamek T (indeks-c: 0,74) [702]. Konieczne są badania walidacyjne, zanim te modele ryzyka będą zalecane do stosowania w praktyce klinicznej.

7.1.3.2.2. Leczenie

Utrwalony, monomorficzny częstoskurcz komorowy stanowi nawet 97,4% wszystkich epizodów VA u pacjentów z ARVC po wszczepieniu ICD. Bardzo wysoki odsetek przerywania arytmii przez ATP (92% wszystkich epizodów) niezależnie od długości cyklu VT, mocno uzasadnia stosowanie urządzeń z możliwością zastosowania ATP [698]. W małych kohortach pacjentów z ARVC wykazano, że S-ICD powodowały redukcję powikłań związanych z elektrodami i były skuteczne w przerywaniu VA przy użyciu terapii wysokoenergetycznej w czasie krótkiego okresu obserwacji [707].

Często konieczne jest dodatkowe leczenie w celu zahamowania VA. Pomimo braku potwierdzenia w danych klinicznych zaleca się stosowanie beta-adrenolityków jako leków z wyboru u objawowych pacjentów.

Dane dotyczące stosowania AAD w celu zapobiegania nawrotom VT są ograniczone do małych badań obserwacyjnych i rejestrów. Ogólnie, leczenie przy użyciu AAD ma ograniczoną skuteczność. Pomimo że sotalol był skuteczny w zapobieganiu występowania indukowalnych VT [708], lek ten nie powodował redukcji istotnych klinicznie zaburzeń rytmu serca [690, 708]. Leczenie przy użyciu amiodaronu lub lekami klasy 1 wiązało się z trendem w kierunku niższej częstości nawrotów VT, w porównaniu z sotalolem [709]. Zaobserwowano, że dodanie flekainidu do beta-adrenolityku/sotalolu było korzystne w małej kohorcie pacjentów [710]. Ablacja cewnikowa stanowi alternatywę. Ablacja endokardialna i jeśli jest konieczna — adjuwantowa epikardialna podłoża zaburzeń rytmu serca, wiąże się z obiecującym przeżyciem wolnym od występowania VT. Należy wziąć pod uwagę potencjalne ryzyko związane z procedurą, efekty uboczne leków i preferencje pacjenta [482].

Tabela zaleceń 29 — Zalecenia dotyczące diagnostyki, stratyfikacji ryzyka, prewencji nagłej śmierci sercowej i leczenia komorowych zaburzeń rytmu serca w arytmogenicznej kardiomiopatii prawokomorowej

Zalecenia	Klasa ^a	Poziom ^b
Ocena diagnostyczna i zalecenia ogólne		
Zaleca się wykonanie CMR u pacjentów z podejrzeniem ARVC [676–678]	I	B
U pacjentów z podejrzeniem lub z ostatecznym rozpoznaniem ARVC zaleca się poradnictwo i testy genetyczne [672, 673]	I	B
Zaleca się unikania wysiłku fizycznego o dużym nasileniu u pacjentów z ustalonym rozpoznaniem ARVC [683–685]	I	B
U nosicieli mutacji związanych z występowaniem ARVC i bez fenotypu chorobowego, można rozważyć unikanie wysiłku fizycznego o wysokiej intensywności ^c [683, 687]	IIb	C
U wszystkich pacjentów z ostatecznym rozpoznaniem ARVC można rozważyć terapię przy użyciu beta-adrenolityku	IIb	C
Stratyfikacja ryzyka i prewencja pierwotna SCD		
U pacjentów z ostatecznym rozpoznaniem ARVC i omdleniem arytmicznym, należy rozważyć wszczepienie ICD [696, 701, 711–713]	IIa	B
U pacjentów z ostatecznym rozpoznaniem ARVC i ciężką dysfunkcją RV lub LV należy rozważyć wszczepienie ICD [675, 691]	IIa	C
U objawowych ^d pacjentów z ostatecznym rozpoznaniem ARVC, umiarkowaną dysfunkcją prawej lub lewej komory i albo z NSVT albo z SMVT indukowanym przy użyciu PES należy rozważyć implantację ICD [695, 696, 701, 703, 705]	IIa	C

U pacjentów z ARVC i objawami budzącymi mocne podejrzenie występowania VA można rozważyć PES w celu stratyfikacji ryzyka [695, 705]	IIb	C
Prewencja wtórna SCD i leczenie VA		
Zaleca się wszczepienie ICD u pacjentów z ARVC i źle tolerowanym hemodynamicznie VT lub VF [700]	I	C
U pacjentów z ARVC i z nieutrwalonymi lub utrwalonymi VA zaleca się stosowanie beta-adrenolityku	I	C
U pacjentów z ARVC i nawracającymi, objawowymi SMVT lub wyładowaniami ICD z powodu SMVT pomimo stosowania beta-adrenolityków, należy rozważyć wykonanie ablacji cewnikowej w wyspecjalizowanych ośrodkach [482, 709, 714]	IIa	C
U pacjentów z ARVC ze wskazaniem do ICD należy rozważyć implantację urządzenia z możliwością programowania terapii ATP w celu przerwania SMVT o wysokiej częstotliwości [698]	IIa	B
Należy rozważyć wszczepienie ICD u pacjentów z ARVC z hemodynamicznie dobrze tolerowanym SMVT [692]	IIa	C
U pacjentów z ARVC i nawracającym, objawowym VT, pomimo stosowania beta-adrenolityku, należy rozważyć leczenie przy użyciu AAD [709, 710]	IIa	C
Postępowanie u krewnych pacjentów z ARVC		
Zaleca się wykonanie EKG i badania echokardiograficznego u krewnych pierwszego stopnia pacjentów z ARVC [675]	I	C

^aKlasa zaleceń; ^bPoziom wiarygodności danych; ^cWytyczne ESC z 2020 roku dotyczące kardiologii sportowej i ćwiczeń fizycznych u pacjentów z chorobami układu krążenia [4]; ^dStan przedomdleniowy lub kołatanie serca wskazujące na VA
Skróty: AAD, lek antyarytmiczny; ARVC, arytmogeniczna kardiomiopatia prawokomorowa; ATP, stymulacja antytachyarytmiczna; CMR, rezonans magnetyczny serca; EKG, elektrokardiogram; ICD, wszczepialny kardiowerter-defibrylator; LV, lewa komora; NSVT, nieutrwalony częstoskurcz komorowy; PES, programowana stymulacja elektryczna; RV, prawa komora; SCD, nagła śmierć sercowa; SMVT, utrwalony, monomorficzny częstoskurcz komorowy; VA, komorowe zaburzenia rytmu serca; VT, częstoskurcz komorowy

7.1.3.3. Kardiomiopatia przerostowa

Kardiomiopatia przerostowa charakteryzuje się zwiększeniem grubości ściany LV niewynikającym z obecności stanów powodujących nieprawidłowe napełnianie LV (takich jak nadciśnienie tętnicze lub wada zastawkowa serca) [128, 715]. Diagnostyka ma ogromne znaczenie (patrz **rozdz. 7.1.3.5**) z uwagi na to, że przebieg naturalny i postępowanie różnią się w zależności od wyjściowej przyczyny LVH, i obejmuje ona CMR i testy genetyczne [716–725]. Kardiomiopatia przerostowa jest zwykle spowodowana obecnością mutacji o dziedziczeniu autosomalnym dominującym, co uzasadnia przesiewowe badania kardiologiczne u krewnych pierwszego stopnia,

równoległe z diagnostyką genetyczną u probandów. W 30%–60% przypadków można zidentyfikować mutację w obrębie genów białek sarkomeru, najczęściej u pacjentów młodszych w momencie postawienia rozpoznania lub z wywiadem rodzinnego występowania HCM [646, 722].

Szacowana chorobowość HCM u osób dorosłych wynosi od 1 do 500 [726]. Częstość występowania u dzieci jest znacznie niższa.

W większości badań roczna śmiertelność związana z HCM wynosi 1%–2% przy zastosowaniu współczesnych metod postępowania [128, 715] i może być nawet niższa (0,5%) [727]. Roczna częstość występowania SCD lub adekwatnej terapii ICD wynosi około 0,8%, lecz w dużym stopniu zależy od wieku i profilu ryzyka [85, 728–730]. W pacjentów z HCM stwierdzono ryzyko wystąpienia niewydolności serca, AF i udaru mózgu [128, 715]. Większość śmierci związanych z HCM u pacjentów w wieku ≤60 lat występuje nagle, podczas gdy starsi chorzy umierają częściej z powodu udarów mózgu lub niewydolności serca [731]. Nagła śmierć sercowa często jest związana z VA, które mogą być konsekwencją niedokrwienia, zawężenia drogi odpływu lewej komory (LVOT, *left ventricular outflow tract*) lub nadkomorowych zaburzeń rytmu serca. Wysiłek fizyczny również może powodować wystąpienie SCD. Dlatego też nie zaleca się uczestnictwa w sporcie wyczynowym [732]. Niedawno opublikowane dane wskazują jednak, że nawet energiczne ćwiczenia u pacjentów z HCM bez markerów ryzyka mogą nie wiązać się z VA [733, 734].

7.1.3.3.1. Stratyfikacja ryzyka i prewencja pierwotna nagłej śmierci sercowej

W ramach prewencji pierwotnej wyzwaniem stanowi identyfikacja relatywnie niewielkiej grupy pacjentów z najwyższym ryzykiem wystąpienia SCD. Nieutrwalony częstoskurcz komorowy rozpoznaje się na podstawie ciągłego (24/48 godz.) ambulatoryjnego monitorowania EKG u 20%–25% pacjentów [128, 715]. Częstość jego występowania rośnie wraz z wiekiem i koreluje z grubością ścian LV oraz z LGE w CMR [716–721, 735]. Wartość prognostyczna NSVT w kwestii wystąpienia SCD ma bardziej istotne znaczenie u młodych pacjentów (<30. roku życia) [735]. Niejasna pozostaje relacja między czasem trwania, częstością lub częstotliwością rytmu serca w NSVT a rokowaniem w HCM [735].

Udokumentowanie NSVT w trakcie próby wysiłkowej jest bardzo rzadkie, lecz wiązało się z wyższym ryzykiem wystąpienia SCD [732]. Zidentyfikowano dodatkowe czynniki ryzyka i na podstawie siedmiu czynników (wiek, grubość mięśnia LV, wielkość LA, gradient w LVOT, NSVT, niewyjaśnione omdlenie i występowanie SCD w wywiadzie rodzinnym) stworzono kalkulator ryzyka wystąpienia SCD w ciągu 5 lat [85] (HCM Risk-SCD: <https://doc2do.com/hcm/webHCM.html>). Kalkulator ten został poddany zewnętrznej walidacji [85, 728, 729]. Kalkulator

nie jest przeznaczony do stosowania u wyczynowych sportowców lub u osób z chorobami metabolicznymi lub naciekowymi, lub po miektomii lub alkoholowej ablacji przegrody [85].

Należy również wziąć pod uwagę dodatkowe nieuwzględnione w modelu Risk-SCD u pacjentów z pośrednim lub niskim oszacowanym ryzykiem czynniki, obejmujące dysfunkcję skurczową LV, tętniak koniuszka LV, nasilone LGE w CMR i obecność pojedynczej lub wielu mutacji w obrębie genu białek sarkomeru (*ryc. 22*) [716, 717, 722, 736–739]. Zasugerowano, że nasilone LGE w CMR zdefiniowane jako ≥15% masy LV może być dobrym czynnikiem predykcyjnym wystąpienia SCD u osób dorosłych. Ustalenie punktów granicznych do zastosowania w praktyce może jednak być utrudnione, gdyż ocena ilościowa LGE zależy od jakości akwizycji w CMR, rodzaju i ilości zastosowanego kontrastu.

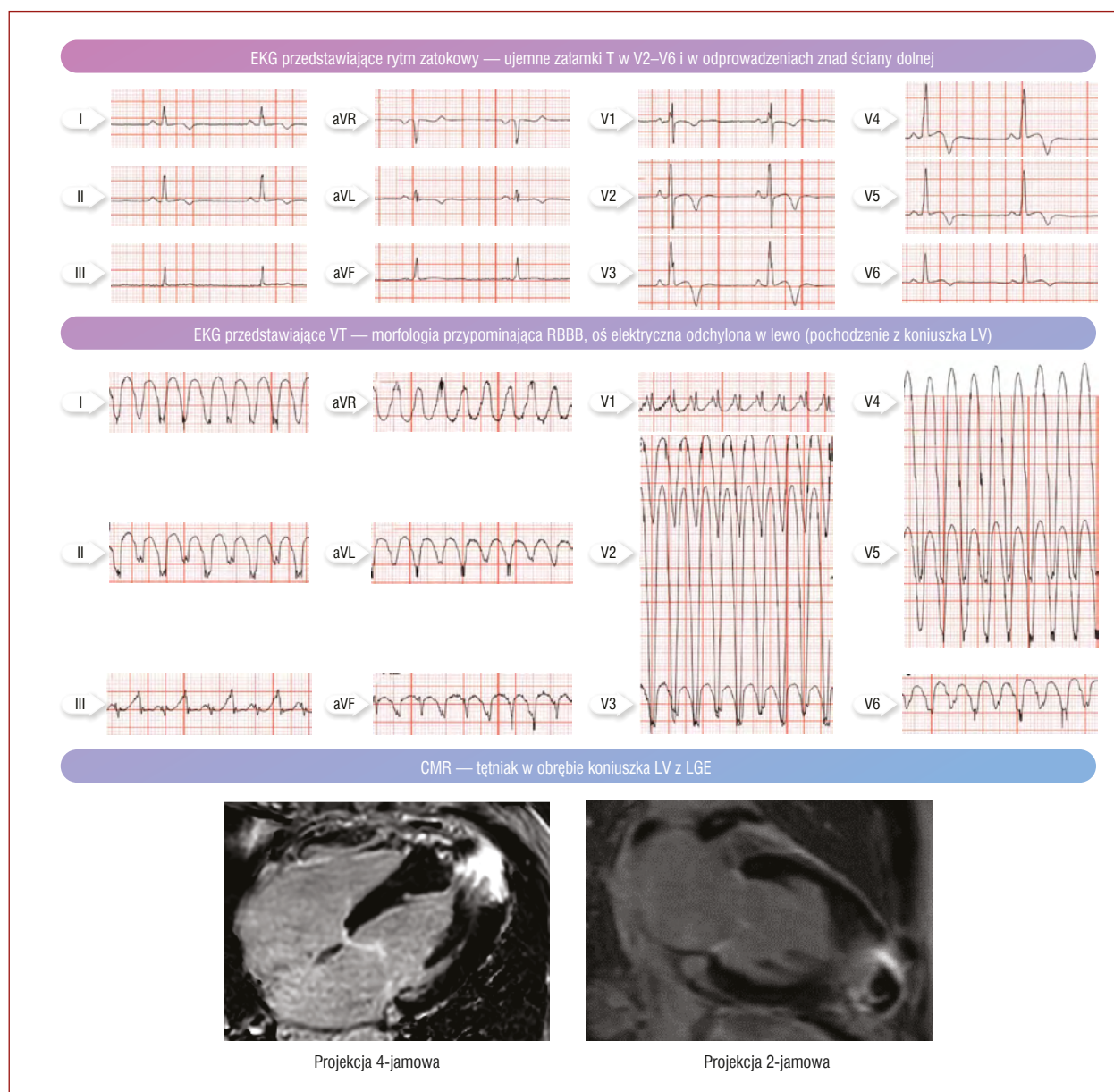
Ponowna, okresowa ocena jest konieczna jako część strategii badań obserwacyjnych. Uważa się, że VA indukowane w PES mają charakter nieswoisty, jednak przedstawiono sprzeczne wyniki badań na ten temat [740, 741].

U dzieci niewiele było dostępnych danych dotyczących prewencji pierwotnej, do czasu niedawno stworzonych modeli i związanych z nimi kalkulatorów ryzyka [83, 84]. Utworzono kalkulator HCM Risk-Kids [84], który poddano zewnętrznej walidacji u dzieci z HCM (1–16 lat). Uwzględnia on niewyjaśnione omdlenie, maksymalną grubość mięśnia LV, duży wymiar lewego przedsionka; niski gradient w LVOT i NSVT (<https://hcmriskkids.org>). W przeciwieństwie do osób dorosłych uwzględnienie wieku i SCD występującego w wywiadzie rodzinnym nie poprawiało skuteczności modelu pediatrycznego. Wykluczono pacjentów z wywiadem VF lub utrwalonego VT, rozpoznanymi wrodzonymi wadami metabolicznymi i HCM wynikającym z objawowych zespołów chorobowych. Wartość predykcyjna LGE u dzieci jest mniej zdefiniowana, chociaż pojawiły się wstępne dane na ten temat [743].

7.1.3.3.2. Leczenie zapobiegające nawrotom komorowych zaburzeń rytmu serca

Pacjenci po CA z powodu VT/VF lub po przebyciu hemodynamicznie źle tolerowanego VT mają wysokie ryzyko wystąpienia zagrażających życiu VA w przyszłości i odnoszą korzyść z terapii przy użyciu ICD [128, 744–746].

Nie ma żadnych RCT w HCM lub badań kohortowych wskazujących na istotne znaczenie farmakoterapii w zapobieganiu SCD [128, 715, 747]. Amiodaron może zmniejszać nasilenie VA, lecz istnieją sprzeczne dane dotyczące stosowania tego leku w ramach zapobiegania SCD [747, 748]. Dizopiramid i beta-adrenolityki są skuteczne w kontroli objawów i u pacjentów ze zwężeniem LVOT, ale nie ma danych wskazujących, że leki te powodują redukcję ryzyka wystąpienia SCD [128, 715]. Podobnie, nie zaleca się miektomii chirurgicznej lub ablacji alkoholowej



Rycina 22. Typowe cechy kardiomiopatii przerostowej związanej z utrwalonym, monomorficznym częstoskurczem komorowym
Skróty: CMR, rezonans magnetyczny serca; EKG, elektrokardiogram; LGE, późne wzmocnienie pokontrastowe z użyciem gadolinu; LV, lewokomorowy; RBBB, blok lewej odnogi pęczka Hisa; VT, częstoskurcz komorowy

w celu redukcji ryzyka wystąpienia SCD u pacjentów ze zwężeniem LVOT [128, 715]. Po implantacji ICD w prewencji pierwotnej lub wtórnej najczęściej udokumentowanym rodzajem VA jest SMVT, a terapia ATP jest skuteczna w 69%–76,5% przypadków [749–751]. Pomimo że brakuje danych dotyczących skuteczności farmakoterapii, należy rozważyć stosowanie AAD (beta-adrenolityki, amiodaron,

sotalol, blokery kanałów sodowych) u pacjentów z HCM z objawowymi VA. Można również rozważyć zastosowanie ablacji cewnikowej u wysoce wyselekcjonowanej grupy pacjentów z HCM i SMVT, u których AAD są nieskuteczne, przeciwwskazane lub nietolerowane, gdyż wyniki po ablacji w tym wskazaniu są gorsze w porównaniu z innymi etiologiami nieniedokrwiennymi [752–754].

Tabela zaleceń 30 — Zalecenia dotyczące stratyfikacji ryzyka, prewencji nagłej śmierci sercowej i leczenia komorowych zaburzeń rytmu serca w kardiomiopatii przerostowej

Zalecenia	Klasa ^a	Poziom ^b
Ocena diagnostyczna i zalecenia ogólne		
U pacjentów z HCM zaleca się wykonanie CMR z LGE w ramach oceny diagnostycznej [716–718]	I	B
U pacjentów z HCM zaleca się poradnictwo i badania genetyczne [721–725]	I	B
U bezobjawowych, dorosłych pacjentów z HCM bez markerów ryzyka, można rozważyć uczestnictwo w wysiłku fizycznym o wysokiej intensywności [733]	IIb	C
Stratyfikacja ryzyka i prewencja pierwotna SCD		
Zaleca się oszacowanie 5-letniego ryzyka wystąpienia SCD w trakcie pierwszej oceny pacjenta i następnie w odstępach 1–3 lat lub w momencie, gdy zmienia się stan kliniczny chorego	I	C
U pacjentów w wieku co najmniej 16 lat z szacowanym ryzykiem SD $\geq 6\%$ ^c , należy rozważyć wszczepienie ICD [85, 728, 729]	IIa	B
U pacjentów z HCM w wieku co najmniej 16 lat i z umiarkowanym 5-letnim ryzykiem SCD ($\geq 4\%$ do $< 6\%$) ^c i z (a) istotnym LGE w CMR (zwykle $\geq 15\%$ masy LV); lub (b) LVEF $< 50\%$; lub (c) z nieprawidłową odpowiedzią tensyjną podczas próby wysiłkowej ^d ; lub (d) z tętniakiem koniuszka LV; lub (e) z obecnością mutacji genów białek sarkomeru, należy rozważyć implantację ICD [716, 717, 722, 736–739]	IIa	B
U dzieci < 16 . roku życia z HCM i szacowanym 5-letnim ryzykiem SCD $\geq 6\%$ (na podstawie skali ryzyka HCM Risk-Kids ^e), należy rozważyć implantację ICD [84, 742]	IIa	B
U pacjentów z HCM w wieku co najmniej 16 lat z szacowanym 5-letnim ryzykiem SCD, wynoszącym od $\geq 4\%$ do $< 6\%$ ^c , można rozważyć implantację ICD [85, 728, 729]	IIb	B
U pacjentów z HCM w wieku co najmniej 16 lat z niskim, szacowanym 5-letnim ryzykiem SCD ($< 4\%$) ^c i z (a) istotnym LGE w CMR (zwykle $\geq 15\%$ masy LV); lub (b) LVEF $< 50\%$; lub (c) z tętniakiem koniuszka LV można rozważyć implantację ICD [716, 717, 722, 736–739]	IIb	B
Prewencja wtórna SCD i leczenie VA		
U pacjentów z HCM z hemodynamicznie źle tolerowanym SMVT lub VF zaleca się implantację ICD [744–746]	I	B
U pacjentów z HCM z hemodynamicznie tolerowanym SMVT należy rozważyć implantację ICD	IIa	C
U pacjentów z HCM i nawracającymi, objawowymi VA lub nawracającymi epizodami terapii ICD należy rozważyć leczenie przy użyciu AAD	IIa	C

U wybranych pacjentów z HCM i nawracającym, objawowym SMVT lub z wyładowaniami ICD z powodu SMVT, u których AAD są nieskuteczne, przeciwwskazane lub źle tolerowane, można rozważyć ablację cewnikową w wyspecjalizowanych ośrodkach [753, 754]	IIb	C
Postępowanie u krewnych pacjentów z HCM		
Zaleca się wykonanie EKG i badania echokardiograficznego u krewnych pierwszego stopnia pacjenta z HCM	I	C

^aKlasa zaleceń; ^bPoziom wiarygodności danych; ^cNa podstawie HCM Risk-SCD: <https://doc2do.com/hcm/webHCM.html>; ^dZdefiniowane jako brak wzrostu skurczowego ciśnienia tętniczego o przynajmniej 20 mm Hg od spoczynku do szczytu wysiłku lub spadek wartości > 20 mm Hg na szczycie wysiłku; ^eNa podstawie kalkulatora ryzyka HCM Kids: <https://hcmriskkids.org>
Skróty: AAD, lek antyarytmiczny; CMR, rezonans magnetyczny serca; EKG, elektrokardiogram; HCM, kardiomiopatia przerostowa; ICD, wszczepialny kardiowerter-defibrylator; LGE, późne wzmocnienie pokontrastowe z użyciem gadolinu; LV, lewa komora; LVEF, frakcja wyrzutowa lewej komory; SCD, nagła śmierć sercowa; SD, nagła śmierć; SMVT, utrwalony, monomorficzny częstoskurcz komorowy; VA, komorowe zaburzenia rytmu serca; VF, migotanie komór; VT, częstoskurcz komorowy

7.1.3.4. Niescalony mięsień lewej komory

Niescalony mięsień lewej komory obejmuje heterogenną grupę chorób. Rozpoznanie stanowi wyzwanie i zaproponowano różne kryteria diagnostyczne. Skuteczność testów genetycznych u probandów jest niska [755].

Fenotyp niescalenia oparty na parametrach obrazowych może również występować w populacji osób zdrowych [756].

Metaanaliza obejmująca 2501 pacjentów z LVNC wykazała podobne ryzyko śmiertelności zarówno z przyczyn sercowo-naczyniowych, jak i u pacjentów z DCM, a nie stwierdzono żadnej zależności dotyczącej rozległości beleczkowania [757]. W innej metaanalizie uwzględniającej dane uzyskane od 574 pacjentów wykrycie ogniskowego włóknienia przy użyciu LGE w CMR u pacjentów z LVNC z zachowaną frakcją wyrzutową wiązało się z występowaniem poważnych zdarzeń sercowych (zatrzymanie krążenia niezakończone śmiercią, terapia ICD, transplantacja serca [HTX, *heart transplantation*/LVAD]) (OR: 6,1; CI: 2,1–17,5; $P < 0,001$) [758]. Połączenie kryteriów stosowanych w CMR z systematycznym typowaniem genetycznym może pozwolić na przełamanie obecnej niejasności dotyczącej stratyfikacji ryzyka [759].

Tabela zaleceń 31 — Zalecenia dotyczące wszczepienia kardiowertera-defibrylatora u pacjentów z niescalonym mięśniem lewej komory

Zalecenia	Klasa ^a	Poziom ^b
U pacjentów z fenotypem kardiomiopatii LVNC opartym na CMR lub badaniu echokardiograficznym należy rozważyć wszczepienie ICD w prewencji pierwotnej SCD w celu postępowania zgodnie z zaleceniami dotyczącymi DCM/HNDCM	IIa	C

^aKlasa zaleceń; ^bPoziom wiarygodności danych
Skróty: CMR, rezonans magnetyczny serca; DCM, kardiomiopatia rozstrzeniowa; HNDCM, kardiomiopatia hipokinetyczna nierozstrzeniowa; ICD, wszczepialny kardiowerter-defibrylator; LVNC, niescalony mięsień lewej komory; SCD, nagła śmierć sercowa

7.1.3.5. Kardiomiopatia restrykcyjna

Fenotyp kardiomiopatii restrykcyjnej (RCM, *restrictive cardiomyopathy*) jest rzadki i może występować jako konsekwencja różnych czynników etiologicznych, obejmujących zaburzenia naciekowe (np. amyloidozę) i spichrzeniowe (np. choroba Andersona-Fabry'ego). Identyfikacja etiologii jest kluczowa w celu prowadzenia terapii. Niewydolność serca jest jednym z głównych objawów w pierwotnej i wtórnej RCM [760].

W chorobie Fabry'ego większość zgłaszanych śmierci z przyczyn sercowo-naczyniowych było sklasyfikowane jako SCD w niedawno opublikowanym przeglądzie systematycznym 13 badań obejmujących 4185 pacjentów [761]. Zidentyfikowano starszy wiek, płeć męską, LVH, LGE i NSVT jako potencjalne czynniki ryzyka związane ze zdarzeniami SCD. Jedynie w 11 badaniach uwzględniających 623 pacjentów podano dane na temat częstości SCD. Retrospektywny, obserwacyjny charakter większości z tych małych, jednośrodkowych badań i niska, bezwzględna liczba śmierci z przyczyn sercowo-naczyniowych (36/623) i SCD (30/623) nie pozwalają aktualnie na sformułowanie zaleceń dotyczących wszczęcia ICD w prewencji pierwotnej [761].

Amyloidoza może być spowodowana przez różne, nieprawidłowo sfałdowane prekursorzy białek, co prowadzi do odkładania się depozytów w tkankach i narządach. Amyloidoza serca wynika głównie z amyloidozy łańcuchów lekkich lub transtyretynowej. Druga z wyżej wymienionych może być podzielona na amyloidozę typu dzikiego, nazywaną również postacią starczą amyloidozy, w której częściej dochodzi do powikłań w postaci zwolnienia przewodzenia AV i przedsionkowych zaburzeń rytmu serca, oraz amyloidozę spowodowaną obecnością mutacji patogenicznych w obrębie genu *TTR*. Manifestacja choroby zależy od rodzaju mutacji. Mimo postępu w leczeniu amyloidozy łańcuchów lekkich wyniki leczenia są złe u pacjentów z objawami zajęcia serca [762]. Do przyczyn śmierci należą postępująca niewydolność serca, dysfunkcja układu autonomicznego i rozkojarzenie elektromechaniczne [762, 763]. Korzyść ze wszczęcia ICD w prewencji pierwotnej jest niepewna. Obecnie należy rozważyć wszczęcie ICD u pacjentów z hemodynamicznie źle tolerowanym VT, po przeprowadzeniu uważnej dyskusji na temat ryzyka wystąpienia zdarzeń konkurujących, obejmujących śmierć nie-arytmiczną oraz śmierć z przyczyn nie-sercowych.

Tabela zaleceń 32 — Zalecenia dotyczące wszczęcia kardiowertera-defibrylatora w amyloidozie serca

Zalecenia	Klasa ^a	Poziom ^b
U pacjentów z amyloidozą łańcuchów lekkich lub transtyretynową serca i hemodynamicznie źle tolerowanym VT należy rozważyć implantację ICD	IIa	C

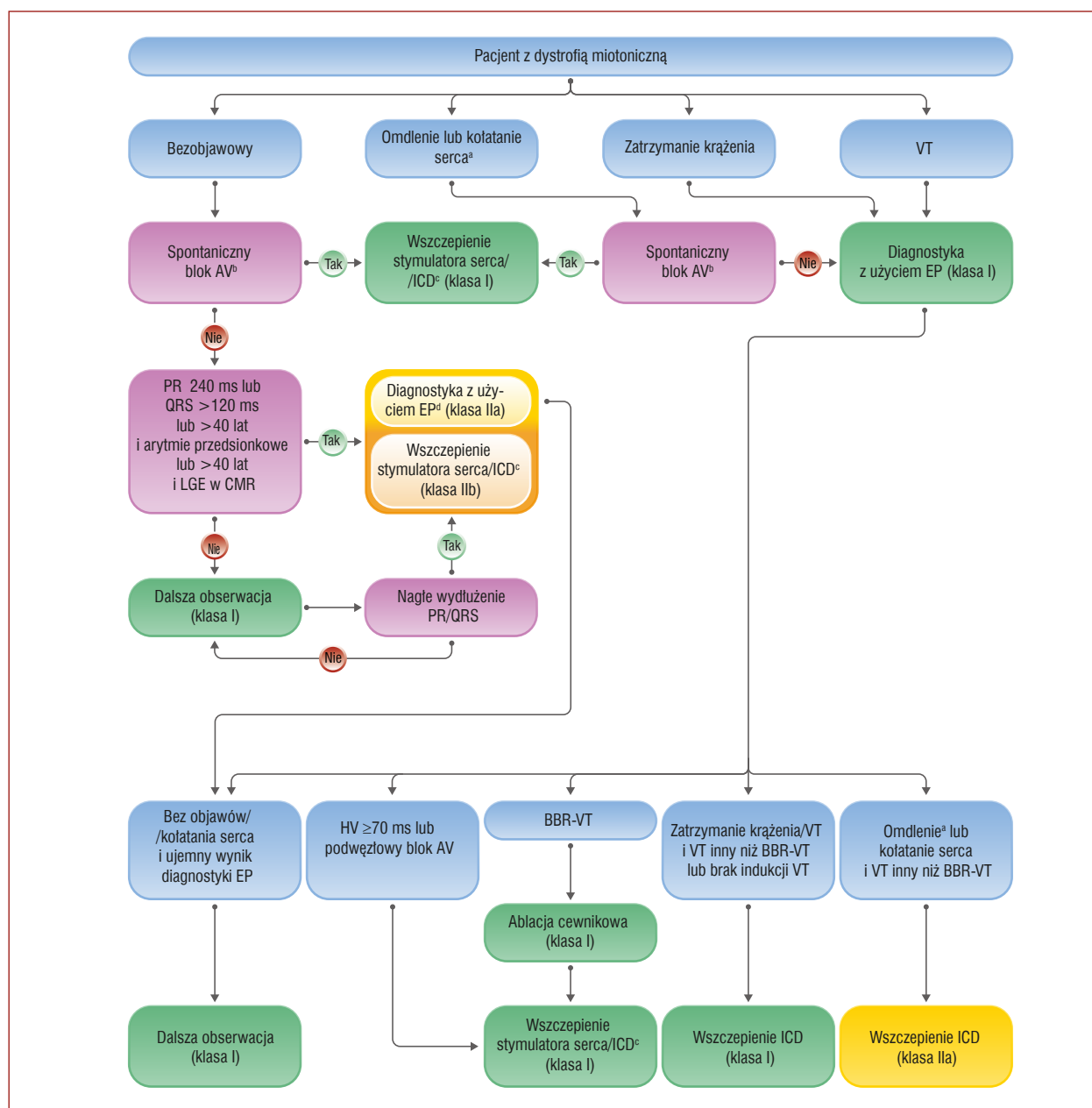
^aKlasa zaleceń; ^bPoziom wiarygodności danych
Skróty: ICD, wszczępalny kardiowerter-defibrylator; VT, częstoskurcz komorowy

7.1.3.6. Choroby nerwowo-mięśniowe

Na **rycinie 23** przedstawiono algorytm stratyfikacji ryzyka, prewencji SCD i leczenia VA w dystrofii miotonicznej.

Zaburzenia rytmu serca są częstą i w wielu przypadkach pierwszą manifestacją chorób nerwowo-mięśniowych [764]. Dystrofia miotoniczna jest najczęstszą dystrofią mięśniową w populacji osób dorosłych (częstość występowania 1:8000). Dystrofia miotoniczna jest konsekwencją ekspansji trójnukleotydowych powtórzeń w końcowym fragmencie genu *DMPK*, co skutkuje zaburzeniami splatania w obrębie *SCN5A* i występowaniem zaburzeń przewodzenia i arytmii. Dystrofia Duchenne'a również ma wysoką częstość występowania (1 na 3500 urodzeń męskich). Z uwagi na to, że większość pacjentów umiera przed osiągnięciem 20. roku życia, choroba ta jest rzadko obserwowana u osób dorosłych. Inne zaburzenia nerwowo-mięśniowe, takie jak dystrofia Beckera (1 na 100 000 urodzeń męskich) i dystrofia twarzowo-łopatkowo-ramienna (1 na 100 000), są rzadsze. Większość z tych chorób wiąże się z występowaniem zaburzeń przewodzenia, niektórych zagrażających życiu i powstających w mechanizmach podlegających specyficznemu leczeniu antyarytmicznemu [17]. Należy rozważyć leczenie antyarytmiczne, gdyż funkcja mięśni i spodziewana długość życia są często zaburzone jedynie w stopniu umiarkowanym [765]. Generalnie zaleca się leczenie pacjentów z chorobami nerwowo-mięśniowymi, którzy przeżyli CA lub mają VA lub dysfunkcję komorową w ten sam sposób, jak pacjentów bez manifestacji pozasercowej. Należy jednak ocenić korzyści związane z implantacją ICD w stosunku do rokowania w niektórych rodzajach dystrofii, takich jak np. dystrofia Duchenne'a.

Objawy mogą być wynikiem bradykardii lub tachyarytmii i uzasadniona jest inwazyjna diagnostyka elektrofizjologiczna, chyba że udokumentowano przyczynę kliniczną, na przykład blok AV [153]. Nagłe wydłużenie odstępu PR i czasu trwania zespołu QRS wiąże się z blokiem AV i SCD w dystrofii miotonicznej, pomimo braku objawów i w takim wypadku należy rozważyć ocenę elektrofizjologiczną [766, 767]. Odstęp HV ≥ 70 ms powinien skłaniać do wszczęcia rozrusznika serca bez względu na objawy. Wyindukowanie BBR-VT u objawowego pacjenta mocno przemawia za występowaniem BBR-VT (rozdz. 42.5 *ESC CardioMed*) [768] jako przyczyną objawów i w takim przypadku zaleca się ablację prawej odnogi pęczka Hisa [153]. Uważa się, że po ablacji odnogi pęczka Hisa ryzyko bloku AV w dalszej obserwacji jest szczególnie wysokie, ze względu na postępującą chorobę układu His-Purkinje i należy u takich pacjentów wszczepić stymulator serca. Wydłużenie odstępu PR i czasu trwania zespołu QRS [13, 16, 80], równoległe występowanie arytmii przedsionkowych [6, 16, 80] oraz LGE w CMR [14, 15, 18] u pacjentów z dystrofią miotoniczną powyżej 40. roku życia wiązały się z występowaniem bloku AV i SCD w dalszej obserwacji. Dlatego też można rozważyć wszczęcie stymulatora serca nawet przy braku objawów. Pomimo że brakuje danych, wszczęcie ICD zamiast stymulatora serca może być preferowane u pacjentów z dystrofią mio-



Rycina 23. Algorytm stratyfikacji ryzyka, prewencji nagłej śmierci sercowej i leczenia komorowych zaburzeń rytmu serca w dystrofii miotonicznej

^aOmdlenie lub kołatanie serca mocno wskazujące na pochodzenie arytmiczne; ^bSpontaniczny blok AV: trzeciego stopnia lub zaawansowany blok AV drugiego stopnia; ^cCzynniki przemawiające za wszczepieniem ICD: wiek [5, 6, 11], zwiększenie liczby powtórzeń CTG [6–9, 13, 16], nagła śmierć (SD) lub SD w wywiadzie rodzinnym [5], zaburzenia przewodzenia w EKG [16], wydłużenie PR [13], blok lewej odnogi pęczka Hisa [5], przedsionkowe zaburzenia rytmu serca [6, 16], nieutralony VT [5], dysfunkcja LV [17], istotne LGE w CMR [14, 15, 18]; ^dDalsze postępowanie zgodnie z wynikiem oceny przy użyciu EP

Skróty: AV, przedsionkowo-komorowy; BBR-VT, nawrotny częstoskurcz komorowy z odnogą pęczka Hisa; CMR, rezonans magnetyczny serca; EP, inwazyjna diagnostyka elektrofizjologiczna; HV, odstęp His–komora; ICD, wszczepialny kardiowerter-defibrylator; LGE, późne wzmocnienie pokontrastowe z użyciem gadolinu; VT, częstoskurcz komorowy

toniczną z dodatkowymi czynnikami ryzyka wystąpienia VA i SCD (ryc. 23). U pacjentów z zespołem Kearnsa-Sayre’a, Emery’ego-Dreifussa lub dystrofią mięśniową kończyno-obręczową z jakimkolwiek blokiem AV można rozważyć wszczepienie stałego stymulatora serca, z uwagi na istotne ryzyko nagłej progresji do bloku całkowitego. U pacjentów z dystrofią mięśniową obręczowo-barkową

typu 1B lub Emery’ego-Dreifussa, którzy mają wskazania do stymulacji serca lub istotne LGE w CMR, należy rozważyć wszczepienie ICD [769].

Wszczepienie ICD zamiast rozrusznika serca można również rozważyć u pacjentów z dystrofią Duchenne’a/Becquera, jeśli występuje istotne LGE w CMR [770, 771]. Należy jednak wziąć pod uwagę ogólne rokowanie w tych cho-

robach. U pacjentów, którzy przeżyli CA z powodu SMVT, zaleca się wszczęcie ICD, jeśli indukowane są VT inne niż BBR-VT (np. VT związane z bliźną) lub jeśli VT nie są indukowane. Pacjenci z dystrofią miotoniczną z omdleniem prawdopodobnie wynikającym z VA, nawet jeśli nie są indukowane, oraz chorzy z kołataniem serca i z indukowanym VT innym niż BBR-VT są uważani za pacjentów z ryzykiem wystąpienia arytmicznego SCD i należy u nich rozważyć wszczęcie ICD.

Ze względu na postępujący charakter zaleca się coroczną ocenę z EKG, nawet w utajonej fazie choroby, gdy pacjenci nie mają objawów, a zapis EKG jest prawidłowy [6, 13]. Z powodu powolnej progresji i z uwagi na to, że istotne zmiany znajdują swoje odzwierciedlenie w powierzchniowym EKG, nie zaleca się wykonywania seryjnych badań elektrofizjologicznych w celu oceny przewodzenia AV i indukcji arytmii u pacjentów bez podejrzenia zaburzeń rytmu serca lub progresji zaburzeń przewodzenia w EKG [767, 772].

Tabela zaleceń 33 — Zalecenia dotyczące stratyfikacji ryzyka, prewencji nagłej śmierci sercowej i leczenia komorowych zaburzeń rytmu serca w chorobach nerwowo-mięśniowych

Zalecenia	Klasa ^a	Poziom ^b
Zalecenia ogólne		
Zaleca się przeprowadzanie corocznej oceny obejmującej przynajmniej 12-odprowadzeniowe EKG u pacjentów z dystrofiami mięśniowymi, nawet w utajonej fazie choroby [6, 13]	I	C
Zaleca się, żeby pacjenci z chorobami nerwowo-mięśniowymi, którzy mają VA lub dysfunkcję komorową, byli leczeni z powodu arytmii w ten sam sposób, jak pacjenci bez chorób nerwowo-mięśniowych [17, 765]	I	C
Stratyfikacja ryzyka, pierwotna i wtórna prewencja SCD		
U pacjentów z dystrofią miotoniczną i kołataniem serca lub omdleniem prawdopodobnie wynikającym z VA lub po przebyciu CA zaleca się wykonanie inwazyjnego badania elektrofizjologicznego [153]	I	C
U pacjentów z dystrofią miotoniczną i SMVT lub po przebyciu CA niespowodowanego przez BBR-VT zaleca się implantację ICD [766]	I	C
U pacjentów z dystrofią miotoniczną i nagłym wydłużeniem odstępu PR lub czasu trwania zespołu QRS należy rozważyć wykonanie badania elektrofizjologicznego [766, 767]	Ila	B

U pacjentów z dystrofią miotoniczną i odstępem PR ≥ 240 ms lub czasem trwania zespołu QRS ≥ 120 ms lub którzy mają więcej niż 40 lat i występują u nich nadkomorowe zaburzenia rytmu serca ^c lub którzy mają więcej niż 40 lat i stwierdza się u nich istotne LGE w CMR ^c ; należy rozważyć wykonanie badania elektrofizjologicznego [5, 14, 16, 766]	Ila	B
U pacjentów z dystrofią miotoniczną bez zaburzeń przewodzenia AV i z omdleniem z dużym prawdopodobieństwem wynikającym z VA należy rozważyć implantację ICD [766]	Ila	C
U pacjentów z dystrofią miotoniczną z kołataniem serca najprawdopodobniej wynikającym z VA i z indukowanym nie-BBR-VT należy rozważyć implantację ICD [766]	Ila	C
U pacjentów z dystrofią mięśniową obręczowo-kończynową typu 1B lub Emery'ego-Dreifussa i wskazaniem do stymulacji serca należy rozważyć implantację ICD [769]	Ila	C
U pacjentów z dystrofią mięśniową Duchenne'a-Beckera i istotnym LGE w CMR można rozważyć implantację ICD [770, 771]	IIb	C
U pacjentów z dystrofią miotoniczną z dodatkowymi czynnikami ryzyka ^d wystąpienia VA i SCD można rozważyć implantację ICD zamiast stymulatora serca	IIb	C
U pacjentów z dystrofią miotoniczną nie zaleca się wykonywania seryjnych badań elektrofizjologicznych z oceną przewodzenia AV i indukcją zaburzeń rytmu serca, jeśli nie podejrzewa się występowania zaburzeń rytmu serca lub nie ma cech progresji zaburzeń przewodzenia w EKG [772]	III	C
Leczenie VA		
U objawowych pacjentów z BBR-VT zaleca się wykonanie ablacji cewnikowej ^e [153, 474, 475, 477]	I	C
U pacjentów z dystrofią miotoniczną poddawanych ablacji z powodu BBR-VT zaleca się wszczęcie stymulatora serca/ICD [153]	I	C

^aKlasa zaleceń; ^bPoziom wiarygodności danych; ^cCzynniki przemawiające za wszczęciem ICD: wiek [5, 6, 11], zwiększenie liczby powtórzeń CTG [6–9, 13, 16], SD lub SD w wywiadzie rodzinnym [5], zaburzenia przewodzenia w EKG [16], wydłużenie PR [13], LBBB [5], przedsionkowe zaburzenia rytmu serca [6, 16], nieutrwalony VT [5], dysfunkcja LV [17], zaburzenia strukturalne w CMR [14, 15, 18]; ^dW innych stanach kardiologicznych (np. po wymianie zastawki aortalnej) z BBR-VT również zaleca się wykonanie ablacji cewnikowej

Skróty: AV, przedsionkowo-komorowy; BBR-VT, nawrotny, pęczkowy częstoskurcz komorowy; CA, zatrzymanie krążenia; CMR, rezonans magnetyczny serca; EKG, elektrokardiogram; ICD, wszczepialny kardiowerter-defibrylator; LBBB, blok lewej odnogi pęczka Hisa; LGE, późne wzmocnienie pokontrastowe z użyciem gadolinu; LV, lewokomorowy; SCD, nagła śmierć sercowa; SD, nagła śmierć; SHD, strukturalna choroba serca; SMVT, utrwalony, monomorficzny częstoskurcz komorowy; VA, komorowe zaburzenia rytmu serca; VT, częstoskurcz komorowy

7.1.4. Choroby zapalne obejmujące miokardium

Stan zapalny w obrębie mięśnia sercowego wiąże się ze zmianą właściwości elektrycznych miokardium i zaburzeniami rytmu serca i jest obserwowany w różnych kardiomiopatiach, takich jak oczywiście zapalenie mięśnia sercowego, lecz również w dziedzicznych kardiomiopatiach lub po MI [773, 774].

Kardiomiopatie zapalne charakteryzują się obecnością stanu zapalnego w obrębie miokardium (m.in. zapalenie mięśnia sercowego) jako pierwotną przyczyną uszkodzenia serca, zaś wtórne stany zapalne serca są spowodowane przez wyjściową patologię w obrębie mięśnia sercowego [775, 776].

Zapalenie mięśnia sercowego, sarkoidoza i choroba Chagasa są jednymi z głównych jednostek w obrębie kardiomiopatii zapalnych.

7.1.4.1. Zapalenie mięśnia sercowego

Postawienie rozpoznania zapalenia mięśnia sercowego może stanowić wyzwanie. Nie ma żadnej patognomonicznej prezentacji klinicznej w tej chorobie [777], z objawami wahającymi się od łagodnie nasilonych do ciężkiej niewydolności serca, całkowitego bloku AV i SCD [778]. Szacuje się, że u młodych ludzi 2%–12% SCD jest związana z zapaleniem mięśnia sercowego [779–781].

Zapalenie mięśnia sercowego rozpoznaje się zarówno na podstawie biopsji przy użyciu ustalonych kryteriów histologicznych, immunologicznych i immunohistochemicznych, jak i przy użyciu łańcuchowej reakcji polimerazy (PCR, *polymerase chain reaction*) w celu wykrycia genomu wirusów [782, 783]. To wskazuje, że biopsja mięśnia sercowego, chociaż nie jest stosowana powszechnie, jest złotym standardem w diagnostyce zapalenia mięśnia sercowego [778, 784]. Obecnie w praktyce rozpoznanie zapalenia mięśnia sercowego opiera się na prezentacji klinicznej, podwyższonym stężeniu troponin, zmianach w EKG, dowodach na dysfunkcję LV, nieobecności istotnej CAD lub wady zastawkowej serca i charakterystycznych zmianach w CMR lub PET-CT.

W przypadku podejrzenia lub potwierdzonego ostrego zapalenia mięśnia sercowego pacjenci ze stanem zagrożenia życia (piorunujące zapalenie mięśnia sercowego, utrwalone VA lub całkowity blok AV) muszą być odsyłani do wyspecjalizowanych ośrodków [785, 786]. Ośrodek taki musi mieć możliwość wykonania cewnikowania serca, biopsji mięśnia sercowego, zastosowania urządzeń do mechanicznego wspomagania krążenia oraz postępowania w złożonych VA.

Utrwalone VA mogą występować w ostrym zapaleniu mięśnia sercowego. W badaniu obejmującym dużą liczbę pacjentów [786] zaobserwowano, że wewnątrzszpitalne VF lub CA wystąpiły w 2,5% przypadków. W innym badaniu dotyczącym ostrego zapalenia mięśnia sercowego u dzieci

[787] utrwalone tachyarytmie występowały u 11,5% pacjentów z VA będącymi przyczyną większości przypadków (79,5%). Tachyarytmie wiązały się z 2,3-krotnym wzrostem ryzyka śmierci [787]. Olbrzymiomórkowe zapalenie mięśnia sercowego, pomimo rzadkiego występowania, wiąże się z wyższym ryzykiem zagrażających życiu VA, które są obserwowane u 14% pacjentów z tym rozpoznaniem w momencie wyjściowej oceny i następnie rozwijają się w oporne na leczenie zaburzenia rytmu serca u więcej niż połowy pacjentów podczas dalszego przebiegu choroby [788, 789].

Postępowanie w ostrym zapaleniu mięśnia sercowego zależy od prezentacji klinicznej, wyniku PCR w kierunku badanych wirusów na podstawie biopsji mięśnia sercowego oraz rozpoznania histologicznego. U pacjentów z podejrzeniem zapalenia mięśnia sercowego, u których występuje łagodna niewydolność serca, zaleca się unikanie wysiłku fizycznego i stosowanie beta-adrenolityków i ACE-I [790]. Pacjenci z VA lub blokiem AV muszą zostać przyjęci do szpitala i należy ich poddać ciągłemu monitoringowi.

Leczenie zaburzeń rytmu serca u pacjentów z zapalnymi chorobami serca nie różni się od ogólnie przyjętych zasad postępowania klinicznego. Objawowe VA mogą wymagać stosowania AAD, takich jak amiodaron i/lub beta-adrenolityki [791–793]. Co ważne, w retrospektywnym badaniu obserwacyjnym wykazano, że pacjenci z utrwalonymi VA podczas ostrej fazy zapalenia mięśnia sercowego (LVEF $53 \pm 10\%$) mieli wyższe ryzyko (45% w ciągu 3 lat) nawrotów VT/VF w trakcie dalszej obserwacji [794].

Zapalenie mięśnia sercowego może ustąpić bez następstw, nawracać lub przejść w proces przewlekły. Dlatego też uważa się, że zapalenie mięśnia sercowego jest prekursorem DCM [795]. Zaobserwowano rozwój DCM u 21% pacjentów z ostrym zapaleniem mięśnia sercowego w ciągu okresu obserwacji wynoszącego średnio 3 lata [796]. Dokładny odsetek przewlekłej DCM wynikającej z progresji ostrego zapalenia mięśnia sercowego pozostaje niezny, lecz w dużym badaniu retrospektywnym zidentyfikowano zapalenie mięśnia sercowego jako przyczynę DCM w nawet 12% przypadków [797]. U pacjentów z SMVT o niejasnej etiologii należy podejrzewać zapalenie mięśnia sercowego, zwłaszcza jeśli CMR wykaże obecność nieprawidłowego włóknienia w obszarze podnasierdziowym i/lub śródściennym w obrębie miokardium. Obecność LGE w CMR również wiąże się z późnym występowaniem VA u pacjentów z potwierdzonym na podstawie biopsji zapaleniem mięśnia sercowego o etiologii wirusowej [798–800].

Postępowanie w przypadku udokumentowanych VA w przewlekłym zapaleniu mięśnia sercowego jest podobne do stosowanego u pacjentów z DCM, obejmując wszczęcie ICD i podawanie AAD. Ablacja cewnikowa może być skuteczna w leczeniu SMVT, którego substrat arytmio-

genny często znajduje się w nasierdziu w obrębie ściany bocznej/podstawy lewej komory [752, 801–803]. W jednej publikacji [802] brak indukowanego VT po wykonaniu ablacji cewnikowej prowadził do zaniechania implantacji ICD u 1/3 pacjentów, z następczym brakiem nawrotów VT w trakcie dalszej obserwacji.

Tabela zaleceń 34 — Zalecenia dotyczące prewencji nagłej śmierci sercowej i leczenia komorowych zaburzeń rytmu serca w zapaleniu mięśnia sercowego

Zalecenia	Klasa ^a	Poziom ^b
Zalecenia ogólne		
W przypadku potwierdzonego lub klinicznie podejrzewanego ostrego zapalenia mięśnia sercowego zaleca się, żeby pacjenci z zagrażającymi życiu VA byli kierowani do wyspecjalizowanych ośrodków [786, 804]	I	C
Prewencja wtórna SCD i leczenie VA		
U pacjentów z hemodynamicznie źle tolerowanym SMVT występującym w przewlekłej fazie zapalenia mięśnia sercowego zaleca się implantację ICD [794, 805]	I	C
U pacjentów z hemodynamicznie źle tolerowanym, utrwalonym VT lub VF w trakcie ostrej fazy zapalenia mięśnia sercowego należy rozważyć implantację ICD przed wypisem ze szpitala [788, 794, 806]	Ila	C
U pacjentów z objawowymi, nieutrwalonymi lub utrwalonymi VA podczas ostrej fazy zapalenia mięśnia sercowego należy rozważyć stosowanie AAD (preferowane amiodaron i beta-adrenolityki)	Ila	C
U pacjentów po przebytych zapaleniu mięśnia sercowego z nawracającym, objawowym VT należy rozważyć leczenie przy użyciu AAD	Ila	C
U pacjentów po przebytych zapaleniu mięśnia sercowego z nawracającym, objawowym SMVT lub wyładowaniami ICD z powodu SMVT, u których AAD są nieskuteczne, źle tolerowane lub pacjent nie wyraża zgody na ich stosowanie, należy rozważyć ablację cewnikową w wyspecjalizowanych ośrodkach [752, 801, 802]	Ila	C
U pacjentów z hemodynamicznie tolerowanym SMVT występującym w fazie przewlekłej zapalenia mięśnia sercowego należy rozważyć implantację ICD	Ila	C

U pacjentów z hemodynamicznie dobrze tolerowanym SMVT występującym w fazie przewlekłej zapalenia mięśnia sercowego, z zachowaną funkcją LV i ograniczoną blizną podlegającą ablacji można rozważyć ablację cewnikową jako alternatywę terapii ICD, po przeprowadzeniu dyskusji z pacjentem i pod warunkiem, że spełnione są ustalone punkty końcowe^c

Ila

C

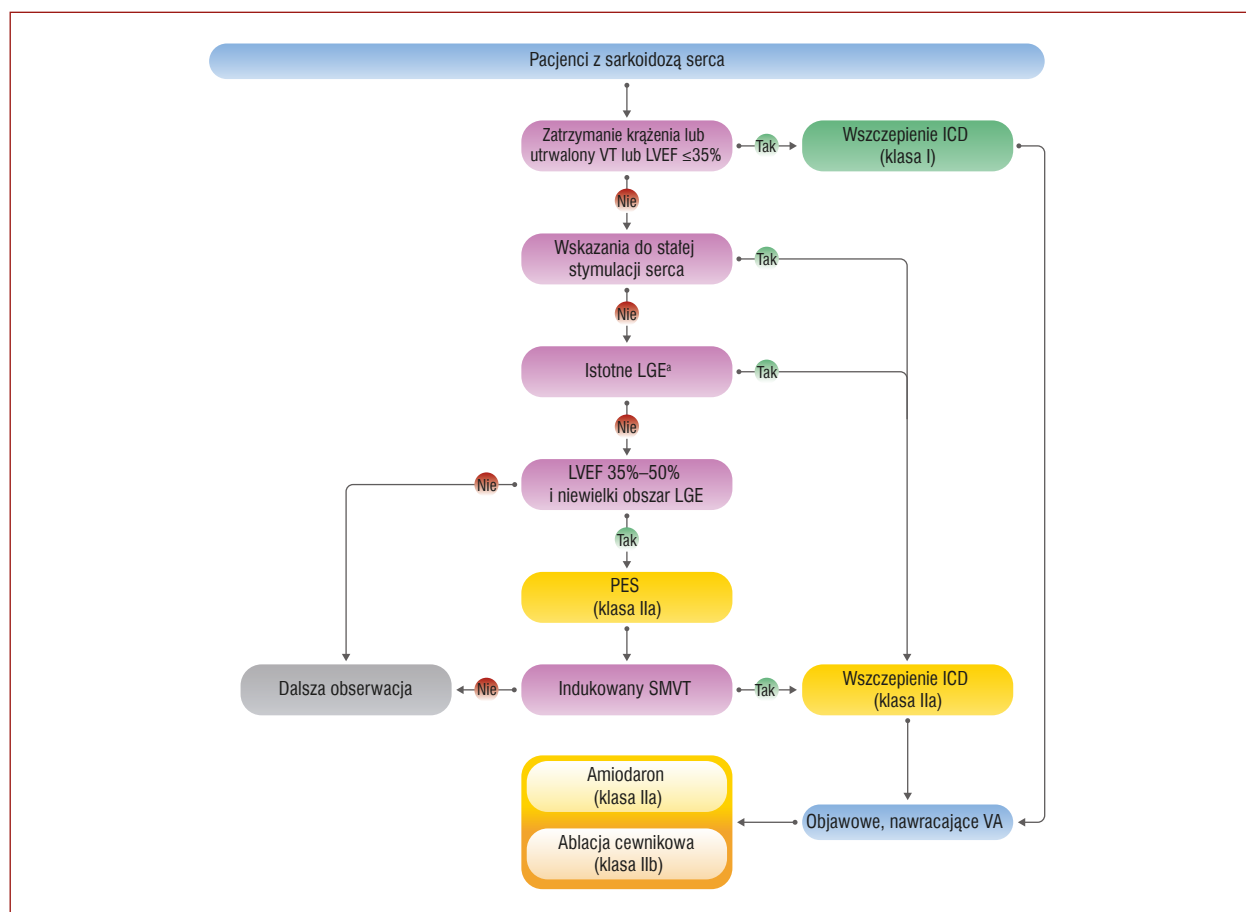
^aKlasa zaleceń; ^bPoziom wiarygodności danych; ^cBrak indukowanego VT i eliminacja elektrogramów odpowiadających zaburzeniom przewodzenia
Skróty: AAD, lek antyarytmiczny; ICD, wszczepialny kardiowerter-defibrylator; LV, lewokomorowy; SCD, nagła śmierć sercowa; SMVT, utrwalony, monomorficzny częstoskurcz komorowy; VA, komorowe zaburzenia rytmu serca; VF, migotanie komór; VT, częstoskurcz komorowy

7.1.4.2. Sarkoidoza serca

Sarkoidoza jest ogólnoustrojową chorobą zapalną o nieznanym pochodzeniu, z predyspozycją genetyczną [807], charakteryzującą się gromadzeniem limfocytów T, monocytów i ziarniaków nieserowaciejących, prowadząc do bliznowacenia tkanek [808]. Pomimo że najczęściej obserwuje się zajęcie płuc, każdy organ może być objęty procesem chorobowym. Szacuje się, że 5% pacjentów z sarkoidozą ma objawy wskazujące na zajęcie serca. Dzięki zastosowaniu zaawansowanych technik obrazowania serca (CMR/PET-CT) coraz częściej rozpoznaje się subkliniczną sarkoidozę serca [808–811].

Rozpoznanie sarkoidozy serca stanowi wyzwanie. Może ona przypominać fenotypowo ARVC w przypadku przeważającego zajęcia RV [810] lub serce jest jedynym zajęтым przez sarkoidozę narządowym (tzw. izolowana sarkoidoza serca) [812]. Mapowanie elektroanatomiczne serca może być przydatne w diagnostyce różnicowej pomiędzy izolowaną sarkoidozą serca a ARVC [813]. Do trzech zwykle obserwowanych objawów sarkoidozy serca należą: dysfunkcja LV, zaburzenia przewodzenia AV i VA. Do rozwoju całkowitego bloku serca dochodzi przede wszystkim podczas ostrej fazy choroby, w przeciwieństwie do utrwalonego VT, który często występuje w zaawansowanym stadium sarkoidozy (ryc. 24) [814].

Poza izolowaną sarkoidozą serca [812] zidentyfikowano trzy niezależne czynniki związane z niekorzystnymi wynikami leczenia i szczególnie z ryzykiem VA: (i) LVEF <35% [812]; (ii) udokumentowanie bloku AV wysokiego stopnia [815, 816] oraz (iii) obecność blizny w obrębie RV lub LV w CMR (ryc. 25) [817–821]. Komorowe zaburzenia rytmu serca i SCD mogą jednak występować u pacjentów z łagodnie obniżoną lub prawidłową LVEF. Badanie



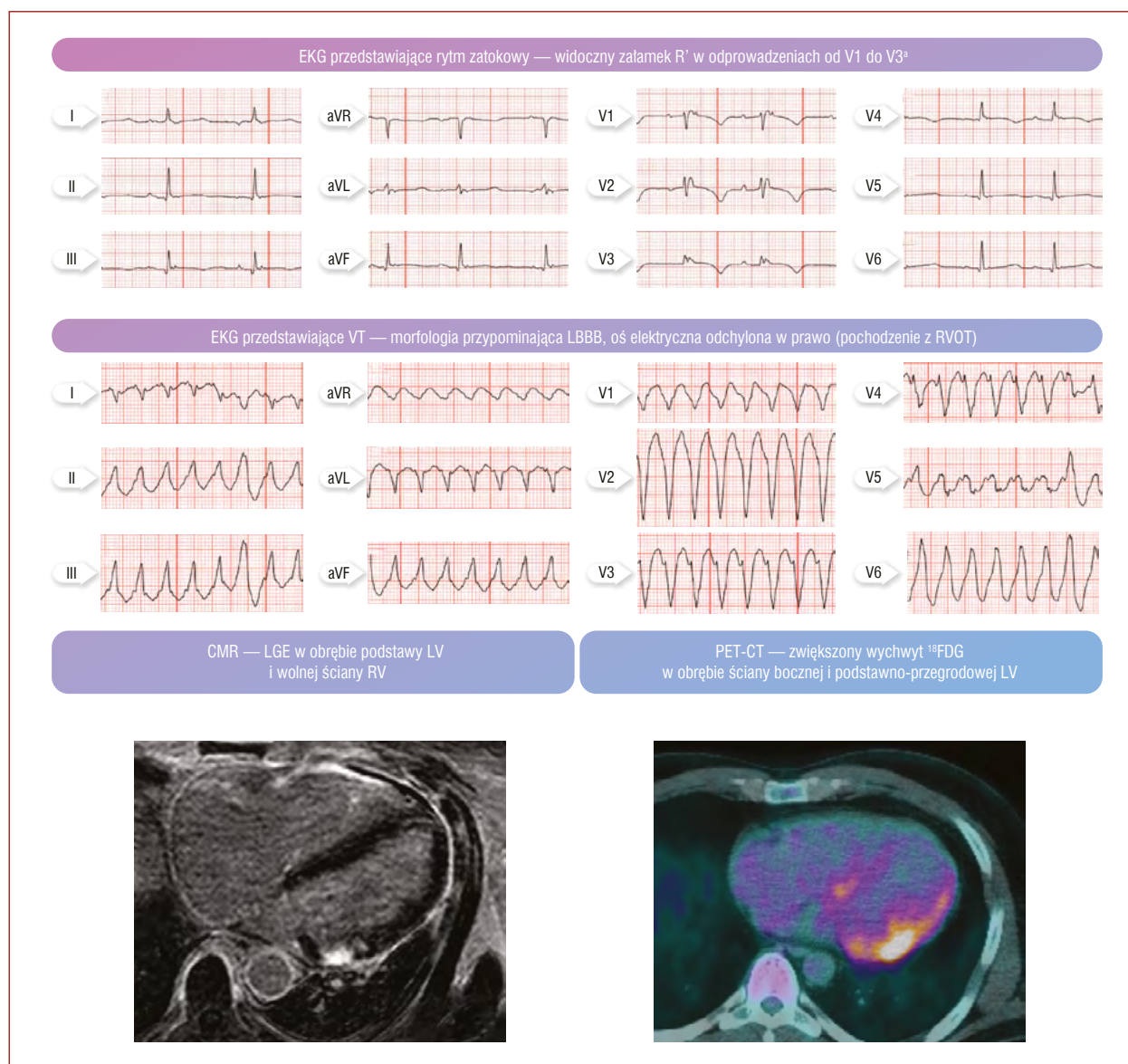
Rycina 24. Algorytm prewencji nagłej śmierci sercowej i leczenia komorowych zaburzeń rytmu serca u pacjentów z sarkoidozą serca

^aLGE obejmujące $\geq 9/22$ segmentów lub $\geq 22\%$ masy LV wiąże się z występowaniem arytmicznych punktów końcowych
Skróty: ICD, wszczepialny kardiowerter-defibrylator; LGE, późne wzmocnienie pokontrastowe z użyciem gadolinu; LVEF, frakcja wyrzutowa lewej komory; PES, programowana stymulacja elektryczna; SMVT, utrwalony, monomorficzny częstoskurcz komorowy; VA, komorowe zaburzenia rytmu serca; VT, częstoskurcz komorowy

PES [822–825], PET-CT [826] i LGE w CMR są przydatne w stratyfikacji ryzyka wystąpienia VA u tych pacjentów [827]. W badaniu obejmującym 120 pacjentów z potwierdzoną w biopsji sarkoidozą pozasercową i zachowaną funkcją skurczową LV/RV, indukowalność VT w PES była niska (6%), lecz wiązała się ze złożonym punktem końcowym obejmującym VA i SCD, który wystąpił u 3 pacjentów — wszystkich z nieprawidłowym wynikiem PET lub CMR ($P = 0,009$) [825]. W kohorcie obejmującej 66 bezobjawowych pacjentów z potwierdzoną w biopsji sarkoidozą pozasercową i nieprawidłowym obrazem w PET-CT lub CMR u 8 chorych (11%) wykazano indukowalne zaburzenia rytmu serca w PES i 6 z 8 pacjentów miało VA lub zmarło w okresie obserwacji, w porównaniu z 1 chorym z 68, u których nie wykazano indukowalnych zaburzeń rytmu serca ($P < 0,0001$). Co ważne, pacjenci z indukowanymi zaburzeniami rytmu serca mieli niższą wartość LVEF w trakcie wykonywania PES, i wartość ta

uległa dalszemu pogorszeniu w okresie 2-letniej obserwacji [823].

Zaobserwowano korzyści z implantacji ICD, zarówno w prewencji pierwotnej i wtórnej [828–832]. Dane uzasadniają stosowanie ICD w ramach prewencji pierwotnej wystąpienia SCD u pacjentów z LVEF $\leq 35\%$ [812, 830]. Ponadto niezależnie od wartości LVEF należy również rozważyć wszczepienie ICD u pacjentów ze wskazaniami do stałej stymulacji serca lub z obecnością istotnej blizny w CMR [833, 834]. Jak wykazano w dwóch niedawno opublikowanych metaanalizach [821, 832], występowanie VA jest częstsze u pacjentów z całkowitym blokiem AV (OR: 2,19; $P < 0,01$), a obecność blizny w CMR wiązała się z wyższym ryzykiem wystąpienia złożonego punktu końcowego obejmującego komorowe zaburzenia rytmu serca i śmiertelność (OR: 10,74; $P < 0,00001$). Nie ma dostępnej powszechnie akceptowanej definicji istotnego LGE. Obecność LGE w $\geq 9/29$ segmentów (17 segmentów



Rycina 25. Typowe cechy sarkoidozy serca związanej z utrzymującym się, monomorficznym częstoskurczem komorowym

*Proszę zauważyć widoczny załamek R' w odprowadzeniach od V1 do V3, cechę często obserwowaną w sarkoidozie serca z zajęciem RV [844]
 Skróty: CMR, rezonans magnetyczny serca; EKG, elektrokardiogram; LBBB, blok lewej odnogi pęczka Hisa; LGE, późne wzmocnienie pokontrastowe z użyciem gadolinu; LV, lewokomorowy; PET-CT, pozytonowa tomografia emisyjna sprzężona z tomografią komputerową; RV, prawa komora; RVOT, droga odpływu prawej komory; VT, częstoskurcz komorowy

LV i 12 segmentów RV) i LGE obejmujące $\geq 22\%$ masy LV wiązały się z występowaniem arytmicznych punktów końcowych [820, 827, 835].

Leczenie glikokortykosteroidami jest podstawą terapii w sarkoidozie serca, lecz wpływ tego leczenia na występowanie VA był oceniany jedynie w badaniach obserwacyjnych [836–838]. W oczywisty sposób, opierając się na patofizjologii choroby, stan zapalny odgrywa rolę w rozwoju blizny w obrębie komory u pacjentów z sarkoidozą serca. Jak dotąd, nie ma jednak dowodów, że VA są bezpośrednio wywołane przez samo aktywne

zapalenie. Substrat arytmii zlokalizowany śródściennie lub epikardialnie (ze skłonnością do zajmowania obszarów okołozastawkowych) pozwala wytłumaczyć większość VT u pacjentów z sarkoidozą serca [839]. Podłoże VT było częściej zlokalizowane w segmentach z cechami pełnościennej blizny w CMR i niższym stopniem stanu zapalnego w badaniu PET [840]. Ablacja cewnikowa może być przydatna w zapobieganiu VT [839, 841, 842], zwłaszcza jeśli terapia AAD jest nieskuteczna, a nawroty VT nadal częste [752, 839], a ablacja wykonywana w aktywnej fazie zapalenia z kontynuacją AAD u wielu chorych [839, 843].

Tabela zaleceń 35 — Zalecenia dotyczące stratyfikacji ryzyka, prewencji nagłej śmierci sercowej i leczenia komorowych zaburzeń rytmu serca w sarkoidozie serca

Zalecenia	Klasa ^a	Poziom ^b
Stratyfikacja ryzyka i prewencja pierwotna SCD		
Zaleca się wszczepienie ICD u pacjentów z sarkoidozą serca, którzy mają LVEF \leq 35% [812, 828–830, 832]	I	B
U pacjentów z sarkoidozą serca, którzy mają wskazanie do stałej stymulacji serca z powodu bloku AV wysokiego stopnia, należy rozważyć wszczepienie ICD, niezależnie od wartości LVEF [816]	Ila	C
U pacjentów z sarkoidozą serca, którzy mają LVEF >35%, lecz występuje u nich istotne LGE w CMR po ustąpieniu ostrej fazy zapalenia, należy rozważyć implantację ICD [817–819, 821, 833, 834]	Ila	B
U pacjentów z sarkoidozą serca, u których wartość LVEF wynosi 35%–50% i występuje u nich niewielki obszar LGE w CMR po ustąpieniu ostrej fazy zapalenia, należy rozważyć wykonanie PES w celu stratyfikacji ryzyka	Ila	C
U pacjentów z sarkoidozą serca, u których wartość LVEF wynosi 35%–50% i występuje indukowany SMVT w trakcie PES, należy rozważyć implantację ICD [823–825]	Ila	C
Prewencja wtórna SCD i leczenie VA		
U pacjentów z sarkoidozą serca, którzy (1) mają udokumentowany epizod utrwalonego VT lub (2) są po przebyciu CA, zaleca się wszczepienie ICD [812, 828–830, 832]	I	B
U pacjentów z sarkoidozą i nawracającymi, objawowymi VA, należy rozważyć zastosowanie AAD	Ila	C
U pacjentów z sarkoidozą serca po wszczepieniu ICD, z nawracającym, objawowym SMVT lub wyładowaniami ICD z powodu SMVT, u których AAD są nieskuteczne, przeciwwskazane lub nietolerowane, można rozważyć wykonanie ablacji cewnikowej w wyspecjalizowanych ośrodkach [839, 841, 842]	Ilb	C

^aKlasa zaleceń; ^bPoziom wiarygodności danych
Skróty: AAD, lek antyarytmiczny; AV, przedsionkowo-komorowy; CA, zatrzymanie krążenia; CMR, rezonans magnetyczny serca; ICD, wszczepialny kardiowerter-defibrylator; LGE, późne wzmocnienie pokontrastowe z użyciem gadolinu; LVEF, frakcja wyrzutowa lewej komory; PES, programowana stymulacja elektryczna; SCD, nagła śmierć sercowa; SMVT, utrwalony, monomorficzny częstoskurcz komorowy; VA, komorowe zaburzenia rytmu serca; VF, migotanie komór; VT, częstoskurcz komorowy

7.1.4.3. Choroba Chagasa

Choroba Chagasa, choroba mięśnia sercowego spowodowana przez pasożyt *Trypanosoma cruzi*, jest najczęstszą przyczyną występowania kardiomiopatii nieniedokrwiennej w Ameryce Łacińskiej. Po okresie inkubacji zdecydowana większość zainfekowanych osób ma niewielkie objawy lub jest bezobjawowa, a bardzo niewielu chorych (<1%) rozwija ostre zapalenie mięśnia sercowego [845]. Ludzie są jednak chorzy przez całe życie i lata do dekad po wystąpieniu początkowego zarażenia, u 20%–30% z nich dochodzi do wystąpienia kardiomiopatii, która może prowadzić do rozwoju niewydolności serca, bloku serca i przedsionkowych i komorowych zaburzeń rytmu serca. Nagła śmierć sercowa, zwłaszcza z powodu VF, jest najczęstszą przyczyną śmierci u pacjentów z kardiomiopatią Chagasa [847, 848]. Skala ryzyka utworzona przez Rassi i wsp. [849] oraz obecność włóknienia w obrębie miokardium potwierdzone w LGE-CMR [850] są przydatne w ocenie ryzyka śmierci u pacjentów z chorobą Chagasa. Kwestia, czy taka stratyfikacja ryzyka może przekładać się na korzyści kliniczne przy leczeniu przy użyciu ICD, wymaga dalszej oceny w badaniach prospektywnych, biorąc pod uwagę wysoką roczną śmiertelność u pacjentów z chorobą Chagasa po wszczepieniu ICD [851].

Pomimo że wszczepienie ICD może wydawać się rozsądne w ramach prewencji wtórnej wystąpienia SCD u pacjentów z kardiomiopatią Chagasa, istnieją kontrowersje [851–856] dotyczące korzyści i ryzyka związanych z implantacją ICD u tych chorych. Co więcej, w metaanalizie uwzględniającej badania obserwacyjne nie wykazano korzyści z implantacji ICD (n = 483) vs. amiodaronu (n = 115) w ramach prewencji wtórnej SCD u pacjentów z chorobą Chagasa, gdyż roczny odsetek śmiertelności był porównywalny w obu grupach (odpowiednio 9,7% i 9,6%) [856]. W innej metaanalizie wykazano roczną częstość występowania nieadekwatnych interwencji wysokoenergetycznych wynoszącą 4,7% oraz wysoki odsetek rocznej śmiertelności wynoszący 9% u 1041 pacjentów z chorobą Chagasa po implantacji ICD [851].

U niektórych pacjentów wykazano skuteczność amiodaronu [857] i ablacji cewnikowej [858–860] w kontroli nawracających VA. Podobnie jak w przypadku różnych postaci zapalenia mięśnia sercowego, w chorobie Chagasa podłoże arytmii często znajduje się w nasierdziu.

Tabela zaleceń 36 — Zalecenia dotyczące leczenia komorowych zaburzeń rytmu serca w chorobie Chagasa

Zalecenia	Klasa ^a	Poziom ^b
U pacjentów z kardiomiopatią w przebiegu choroby Chagasa z objawowymi PVC lub VT, należy rozważyć zastosowanie amiodaronu w celu zmniejszenia nasilenia arytmii [857]	Ila	C
U pacjentów z kardiomiopatią w przebiegu choroby Chagasa i nawracającymi, objawowymi SMVT lub wylądowaniami ICD z powodu SMVT, u których AAD są nieskuteczne, przeciwwskazane lub źle tolerowane, należy rozważyć ablację cewnikową w wyspecjalizowanych ośrodkach [859, 860]	Ila	C
U pacjentów z kardiomiopatią w przebiegu choroby Chagasa i z objawowym VT, u których AAD (amiodaron i beta-adrenolityki) są nieskuteczne lub źle tolerowane, można rozważyć wszczepienie ICD [851, 854–856]	Ilb	C

*Klasa zaleceń; ^bPoziom wiarygodności danych
Skróty: AAD, lek antyarytmiczny; ICD, wszczepialny kardiowerter-defibrylator; PVC, przedwczesne pobudzenia komorowe; SMVT, utrwalony, monomorficzny częstoskurcz komorowy; VT, częstoskurcz komorowy

7.1.5. Wada zastawkowa serca

Wady zastawkowe serca predysponują do wystąpienia SCD zarówno w okresie przedoperacyjnym, jak i po operacji zastawkowej. W starych kohortach obejmujących objawowych, nieoperowanych pacjentów z ciężkim zwężeniem zastawki aortalnej lub ciężką niedomykalnością zastawki mitralnej częstość występowania SCD wynosiła 50%–60%. W badaniach tych nie określono częstości SCD wtórnej do VA [861, 862].

Częstość występowania SCD u pacjentów z protezami zastawkowymi waha się od 15 do 30%, z szacowanym rocznym ryzykiem wynoszącym 0,2%–0,9% [863]. W dużym badaniu, obejmującym 1533 pacjentów, którzy zostali poddani wymianie zastawki aortalnej lub mitralnej, zaobserwowano, że 6% śmierci było spowodowane przez zaburzenia rytmu serca [864]. W niedawno opublikowanym badaniu, obejmującym 3726 pacjentów poddawanych cewnikowej implantacji zastawki aortalnej (TAVI, *transcatheter aortic valve implantation*), wykazano częstość występowania SCD, wynoszącą 5,6% w trakcie 22-miesięcznego okresu obserwacji, co wskazuje na utrzymujące się ryzyko SCD po wymianie zastawki [865].

Na podstawie małych badań obserwacyjnych stwierdzono, że pacjenci z rezydualną dysfunkcją LV po operacji zastawkowej, których poddano implantacji ICD, mieli adekwatne terapie i śmiertelność podobną do pacjentów z kardiomiopatią niedokrwinną lub rozstrzeniową [866–868]. Decyzja o wszczepieniu ICD u tych pacjentów powinna zatem opierać się na zaleceniach dotyczących DCM/HNDCM.

U pacjentów po TAVI, SCD wiąże się z obecnością nowych zaburzeń przewodzenia (LBBB, szerokość zespołu QRS >160 ms) i obniżoną wartością LVEF ≤40% [865]. Nagła śmierć sercowa może u tych pacjentów być konsekwencją zaawansowanego bloku AV, a wskazania do stałej stymulacji powinny być zgodne z Wytycznymi ESC z 2021 roku, dotyczącymi stymulacji serca i terapii resynchronizującej [2]. Znaczenie wszczepienia ICD w prewencji SCD po TAVI jest niejasne. W dwóch niedawno opublikowanych analizach retrospektywnych, obejmujących łącznie 203 pacjentów, u których wartość LVEF utrzymywała się ≤35%, nie wykazano korzystnego wpływu na przeżycie w wyniku implantacji ICD. Wynikało to prawdopodobnie z konkurencyjnego ryzyka śmierci z powodu niewydolności serca i innych chorób współistniejących w tej populacji [869–870].

U pacjentów z SMVT po wymianie zastawki aortalnej wskazane jest wykonanie PES z uwagi na wysokie prawdopodobieństwo BBR-VT jako wyjściowego mechanizmu — arytmii, która jest potencjalnie wyleczalna przy użyciu ablacji cewnikowej [871, 872].

Na podstawie obserwacji SCD występowało rocznie u 0,2%–0,4% pacjentów z MVP [871, 872]. Całkowita liczba pacjentów, którzy zmarli nagle z tym rozpoznaniem, jest najprawdopodobniej niedoszacowana, biorąc pod uwagę, że jest to częsty wariant zastawkowy z szacowaną częstością występowania, wynoszącą 2%–3% w populacji ogólnej [875].

Stosując rygorystyczne kryteria rozpoznania oparte na cechach morfologicznych (tj. zwyrodnieniu śluzakowatym zastawki mitralnej) w badaniu pośmiertnym, w rejestrze regionu Wenecji Euganejskiej we Włoszech powiązano 7% wszystkich przypadków SCD w wieku młodzieńczym z MVP [228]. Niedawno opublikowane badania patologiczne i kliniczne dotyczące ofiar SCD z MVP lub pacjentów z MVP i poważnymi VA dostarczyły informacji na temat potencjalnego podłoża VA [130, 228, 876–880]. W szczególności w badaniach patologicznych i z LGE-CMR uznano znaczenie włóknienia mięśnia sercowego, obejmującego zarówno wolną ścianę LV w obszarze dolnopodstawnym, jak i mięśnie brodawkowate [228]. Proces włóknienia wiąże się z mechanicznym rozciąganiem wtórnym do nadmiernej ruchomości aparatu zastawkowego z powodu rozdzielania (dysjunkcji) zastawki mitralnej i skurczowego „curlingu” ściany tylnej LV [876]. To wskazuje na obiecujące znaczenie CMR w stratyfikacji ryzyka arytmicznego poza tradycyjnymi markerami elektrofizjologicznymi.

Do proponowanych kryteriów dla „arytmicznego zespołu MVP”, które wiążą się ze zwiększonym ryzykiem SCD, należą: młode osoby dorosłe (najczęściej kobiety), wydłużenie odstępu QTc i/lub ujemny załamek T w odprowadzeniach znad ściany dolnej w EKG, rozdzielanie pierścienia mitralnego (dysjunkcja), zajęcie dwóch płatków w badaniu echokardiograficznym, częste PVC lub nieutrwalony PVT w monitorowaniu metodą Holtera i/lub w próbie wysiłkowej [130, 228, 876–880]. Obniżona wartość LVEF i/lub zwłóknienie w obrębie miokardium

w CMR mogą również mieć dodatkowe znaczenie w profilowaniu ryzyka. Dane te pochodzą głównie z małych badań retrospektywnych obejmujących osoby po SCD i z badań pośmiertnych. Dlatego też identyfikacja małych podgrup pacjentów z ryzykiem wystąpienia SCD stanowi wyzwanie [228, 874]. Nie ma obecnie mocnych danych potwierdzających zalecenia na temat stratyfikacji ryzyka wystąpienia SCD u pacjentów z MVP.

Tabela zaleceń 37 — Zalecenia dotyczące prewencji nagłej śmierci sercowej i leczenia komorowych zaburzeń rytmu serca w wadach zastawkowych serca

Zalecenia	Klasa ^a	Poziom ^b
U pacjentów z wadą zastawki aortalnej i SMVT zaleca się wykonanie PES i ewentualnie ablacji cewnikowej w celu identyfikacji i wykonania ablacji w przypadku BBR-VT, zwłaszcza jeśli występuje po interwencji w obrębie zastawki [871, 872, 881]	I	C
U pacjentów z wadą zastawkową i utrzymującą się dysfunkcją LV po korekcie chirurgicznej (jeśli jest to możliwe) zaleca się wszczęcie ICD w prewencji pierwotnej zgodnie z wytycznymi dotyczącymi postępowania w DCM/HNDCM [868]	I	C

^aKlasa zaleceń; ^bPoziom wiarygodności danych
Skróty: BBR-VT, nawrotny, pęczkowy częstoskurcz komorowy; DCM, kardiomiopatia rozstrzeniowa; HNDCM, kardiomiopatia hipokinetyczna nierozstrzeniowa; ICD, wszczepialny kardiowerter-defibrylator; LV, lewokomorowy; PES, programowana stymulacja elektryczna; SMVT, utrwalony, monomorficzny częstoskurcz komorowy

7.1.6. Wada wrodzona serca

Postępy w chirurgicznej naprawie i farmakoterapii pozwoliły na poprawę długoterminowego rokowania u dzieci urodzonych z wrodzoną wadą serca (CHD, *congenital heart disease*). Więcej niż 90% pacjentów przeżywa obecnie do osiągnięcia wieku dorosłego [882] i w konsekwencji częstość występowania CHD u osób dorosłych stale rośnie [883]. Wraz z mniejszą liczbą pacjentów umierających z powodu zdarzeń okołoperacyjnych, SCD stała się główną przyczyną śmierci u osób dorosłych z CHD po operacji naprawczej [884]. Połączenie cięć chirurgicznych, blizny w obrębie miokardium i rezydualne lub nowe zaburzenia anatomiczne tworzą podłoże dla VA (ryc. 26).

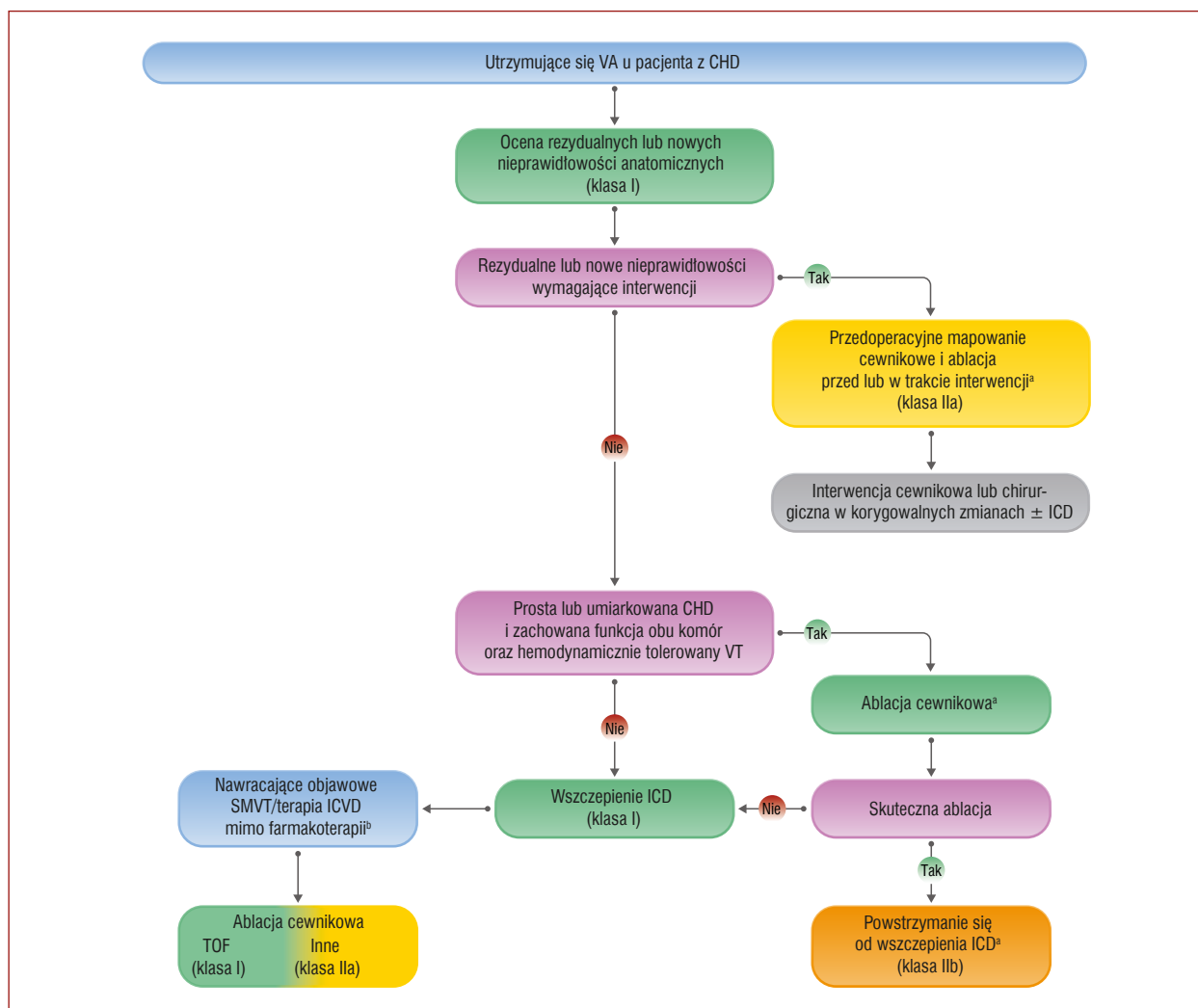
Stratyfikacja ryzyka dla SCD u pacjentów z CHD bez udokumentowanych, utrwalonych VA jest trudna z uwagi na zróżnicowaną populację chorych, brak RCTs i relatywnie nieliczne badania obserwacyjne. U pacjentów z fizjologicznie dwoma komorami serca i systemową LV, standardowe kryterium wartości LVEF $\leq 35\%$ znajduje zastosowanie w wyborze pacjentów do implantacji ICD w ramach prewencji pierwotnej [885, 886]. U pacjentów

z niewyjaśnionym omdleniem, ciężkimi objawami zaburzeń rytmu serca, takimi jak: kołatanie serca lub stan przedomdleniowy i NSVT, należy rozważyć wykonanie PES [887]. U bezobjawowych pacjentów z tetralogią Fallota (TOF, *tetralogy of Fallot*), lecz z innymi wskaźnikami podłoża dla VA, ocena elektrofizjologiczna może poprawiać stratyfikację ryzyka [888]. Era chirurgii i techniki w niej stosowane wpływają na podłoże VA i muszą być wzięte pod uwagę. Przykładowo, wykazano, że zastosowanie operacji naprawczej z użyciem łąty przezpiersieniowej u pacjentów z TOF, wiązało się z niższym ryzykiem wystąpienia VA [889]. Korzyści z terapii ICD w prewencji pierwotnej u pacjentów z pojedynczą lub systemową RV są mniej udokumentowane i wymagają wzięcia pod uwagę czynników specyficznych dla danej choroby i pacjenta [890, 891].

U pacjentów z CHD z utrwalonymi VA lub po CA ważne jest przeprowadzenie pełnej oceny czynników wywołujących, z uwzględnieniem obrazowania serca (zwłaszcza CMR) i oceny hemodynamicznej (ryc. 26) [892]. Jeśli wykryte zostaną istniejące wcześniej lub nowe nieprawidłowości anatomiczne wymagające interwencji, plan leczenia powinien uwzględniać mapowanie przed- lub śródoperacyjne i przecięcie podłoża VT, ponieważ dostępność do niego może ulec pogorszeniu w okresie pooperacyjnym [888, 893, 894]. Ocena przedoperacyjna i interwencja są szczególnie ważne u pacjentów z TOF poddawanych ponownemu chirurgicznemu wszczęciu zastawki tętnicy płucnej. U wybranych pacjentów z CHD (uwzględniając osoby po chirurgicznej korekcie czynnościowej w przełożeniu wielkich pni tętniczych, operacji Fontana i anomalii Ebsteina) należy rozważyć ocenę i leczenie SVT, takich jak: tachykardie przedsionkowe lub AV powstające w mechanizmie pobudzeń nawrotnych (*re-entry*) z szybkim przewodzeniem do komór [890, 895, 896].

W przypadku braku zidentyfikowanych, odwracalnych czynników zaleca się wszczęcie ICD w ramach prewencji wtórnej [349, 350]. Podczas gdy przezżylny system ICD są najczęściej stosowane i ich zaletą jest możliwość użycia stymulacji antytachyarytmicznej i z powodu bradykardii, podskórny ICD mogą stanowić alternatywę u wybranych pacjentów z ograniczonym dostępem naczyniowym do komory lub z połączeniami wewnątrzsercowymi.

U pacjentów z CHD MVT najczęściej powstaje w wyniku tachykardii o mechanizmie *re-entry*, wykorzystującym cieśnie anatomiczne ograniczone przez zastawki, materiał, z którego utworzono łąty, oraz nacięcia chirurgiczne. Wczesne badania na temat mapowania i ablacji, zwłaszcza u pacjentów z TOF, pozwoliły na identyfikację cieśni anatomicznych o stałych lokalizacjach [897, 898]. Opierając się



Rycina 26. Algorytm postępowania w utrwalonych komorowych zaburzeniach rytmu serca u pacjentów z wrodzoną wadą serca

^aDane uzyskane od pacjentów z TOF i pokrewnymi zmianami; ^bW TOF nie jest wymagane niepowodzenie stosowania leków antyarytmicznych
Skróty: CHD, wrodzona wada serca; ICD, wszczepialny kardiowerter-defibrylator; TOF, tetralogia Fallota; VA, komorowe zaburzenia rytmu serca; VT, częstoskurcz komorowy

na tej koncepcji, w trakcie ablacji cewnikowej z użyciem systemu mapowania elektroanatomicznego, omówione cieśni anatomiczne mogą być zrekonstruowane i przecięte w trakcie rytmu zatokowego. Odsetek skutecznych zabiegów wynosi 80% [888–901]. Przyjęcie bloku przewodzenia w obrębie cieśni anatomicznych, jako punktu końcowego procedury, w połączeniu z brakiem indukowalnego VT, powoduje dalszą poprawę wyników ablacji w obserwacji odległej [888, 889]. Stosownie do tego zaleca się ablację cewnikową, zwłaszcza u pacjentów

z TOF i nawracającym SMVT. Zarówno z uwagi na stopień złożoności pacjentów z CHD, jak i podłoża VT, procedury te powinny wykonywać się w ośrodkach specjalizujących się w ablacji cewnikowej u pacjentów z CHD. Ablację cewnikową można rozważyć zamiast wszczepienia ICD u wybranych pacjentów z TOF z SMVT i zachowaną funkcją obu komór, pod warunkiem że można uzyskać łączny proceduralny punkt końcowy, obejmujący brak indukowalnych arytmii oraz blok przewodzenia w obrębie cieśni anatomicznej [888, 899].

Tabela zaleceń 38 — Zalecenia dotyczące stratyfikacji ryzyka i prewencji pierwotnej nagłej śmierci sercowej w wadach wrodzonych serca

Zalecenia	Klasa ^a	Poziom ^b
Stratyfikacja ryzyka i prewencja pierwotna SCD		
Wszyscy pacjenci z CHD		
U osób dorosłych z CHD z zachowaną fizjologicznie funkcją obu komór i z lewą komorą systemową oraz z objawową niewydolnością serca (klasa NYHA II/III) i wartością EF ≤35%, pomimo ≥3 miesięcy OMT, wskazane jest wszczęcie ICD [885, 886]	I	C
U pacjentów z CHD z omdleniem prawdopodobnie arytmicznym i/lub z przynajmniej umiarkowaną dysfunkcją komorową lub indukowalnym SMVT w PES, należy rozważyć wszczęcie ICD [887, 889, 902]	IIa	C
U pacjentów z zaawansowaną dysfunkcją pojedynczej komory lub systemowej RV z dodatkowymi czynnikami ryzyka ^c , można rozważyć wszczęcie ICD [890, 891]	IIb	C
Tetralogia Fallota		
U pacjentów po operacji naprawczej z powodu TOF z objawami arytmii i NSVT, należy rozważyć ocenę elektrofizjologiczną obejmującą PES [889, 903–905]	IIa	C
U pacjentów po zabiegu naprawczym z powodu TOF z objawami zaburzeń rytmu serca i dodatnią PES lub z obecnością innych czynników ryzyka ^d i dodatnią PES należy rozważyć wszczęcie ICD	IIa	C
U pacjentów po zabiegu naprawczym z powodu TOF bez objawów zaburzeń rytmu serca, lecz z łącznym występowaniem innych czynników ryzyka ^d , można rozważyć ocenę elektrofizjologiczną, z uwzględnieniem PES	IIb	C
U pacjentów po korekcji TOF poddawanych chirurgicznej lub przeszskórnej wymianie zastawki pnia płucnego można rozważyć przedoperacyjne, cewnikowe mapowanie i przecięcie cieśni anatomicznych odpowiedzialnych za VT przed lub podczas interwencji [894]	IIb	C

^aKlasa zaleceń; ^bPoziom wiarygodności danych; ^cIstnieje mało danych, a czynniki ryzyka mogą być specyficzne dla danej zmiany, obejmując nieutrwalone VT, klasę NYHA II/III, ciężką niedomykalność zastawki AV i szeroki zespół QRS ≥140 ms (przełożenie wielkich pni tętniczych); ^dInne czynniki ryzyka obejmują umiarkowaną dysfunkcję RV lub LV, nasilone bliznowacenie w obrębie RV w CMR [906, 907]; czas trwania zespołu QRS ≥180 ms [886, 908] i ciężką fragmentację zespołu QRS [909, 910]

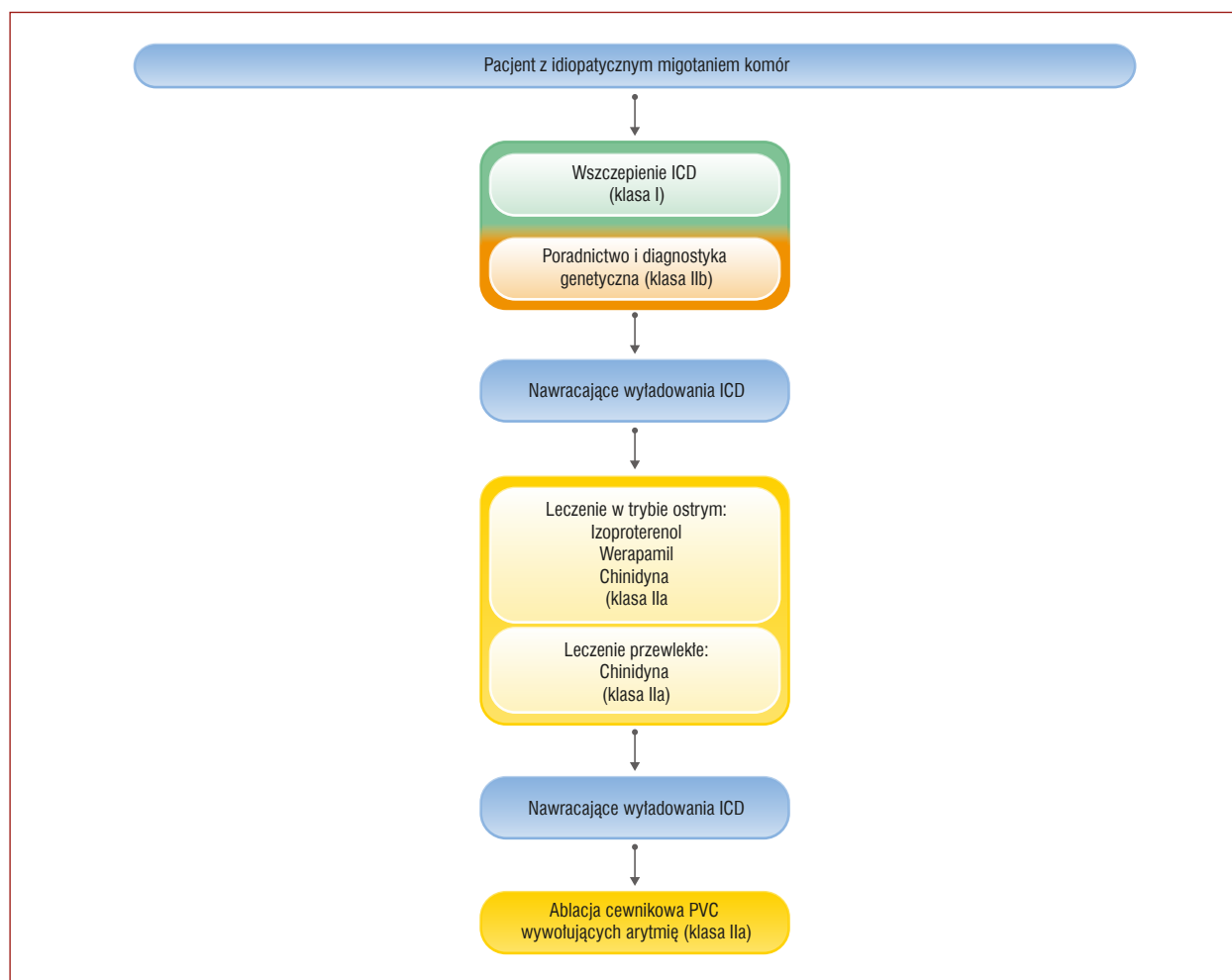
Skróty: AV, przedsionkowo-komorowy; CHD, wrodzona wada serca; CMR, rezonans magnetyczny serca; EF, frakcja wyrzutowa; ICD, wszczepialny kardiowerter-defibrylator; LV, lewa komora; NSVT, nieutrwalony monomorficzny częstoskurcz komorowy; NYHA, Nowojorskie Towarzystwo Kardiologiczne; OMT, optymalna farmakoterapia; PES, programowana stymulacja elektryczna; RV, prawokomorowy; SCD, nagła śmierć sercowa; SMVT, utrwalony, monomorficzny częstoskurcz komorowy; TOF, tetralogia Fallota; VT, częstoskurcz komorowy

Tabela zaleceń 39 — Zalecenia dotyczące prewencji wtórnej nagłej śmierci sercowej i leczenia komorowych zaburzeń rytmu serca w wadach wrodzonych serca

Zalecenia	Klasa ^a	Poziom ^b
Prewencja wtórna SCD i leczenie VA		
Wszyscy pacjenci z CHD		
U pacjentów z CHD z utrwalonymi VAs zaleca się ocenę rezydualnych zmian lub nowych zaburzeń strukturalnych [892, 893]	I	B
U pacjentów z CHD ze źle tolerowanym VT/po CA z powodu VF, wskazane jest wszczęcie ICD po wykluczeniu odwracalnych przyczyn [349, 350]	I	C
U pacjentów z CHD i nawracającym, objawowym SMVT lub wyładowaniami ICD z powodu SMVT, niepoddającymi się farmakoterapii lub przeprogramowaniu ICD, należy rozważyć ablację cewnikową w wyspecjalizowanym ośrodku ^c [899–901]	IIa	C
U wybranych pacjentów z CHD (z uwzględnieniem chirurgicznej korekcji czynnościowej przełożenia wielkich pni tętniczych, operacji Fontana i anomalii Ebsteina) po CA należy rozważyć ocenę i leczenie SVT z szybkim przewodzeniem do komór [890, 895]	IIa	C
Tetralogia Fallota		
U pacjentów po korekcji TOF z SMVT lub nawracającymi, objawowymi, adekwatnymi interwencjami ICD z powodu SMVT zaleca się wykonanie ablacji cewnikowej w wyspecjalizowanym ośrodku [899–901]	I	C
U pacjentów po korekcji TOF z SMVT poddawanych chirurgicznej lub przeszskórnej wymianie zastawki pnia płucnego należy rozważyć przedoperacyjne, cewnikowe mapowanie i ablację cieśni anatomicznych odpowiedzialnych za VT przed lub podczas interwencji [888, 893, 894]	IIa	C
U pacjentów po korekcji TOF z zachowaną funkcją obukomorową i objawowym SMVT można rozważyć ablację cewnikową lub jednoczesną ablację chirurgiczną przeprowadzoną w doświadczonym ośrodku jako alternatywa terapii przy użyciu ICD [899, 901]	IIb	C

^aKlasa zaleceń; ^bPoziom wiarygodności danych; ^cSpecyficzne zalecenia dla TOF (klasa I B)

Skróty: CA, zatrzymanie krążenia; CHD, wrodzona wada serca; ICD, wszczepialny kardiowerter-defibrylator; SCD, nagła śmierć sercowa; SMVT, utrwalony monomorficzny częstoskurcz komorowy; SVT, częstoskurcz nadkomorowy; TOF, tetralogia Fallota; VA, komorowe zaburzenia rytmu serca; VF, migotanie komór; VT, częstoskurcz komorowy



Rycina 27. Algorytm postępowania u pacjentów z idiopatycznym migotaniem komór
Skróty: ICD, wszczepialny kardiowerter-defibrylator; PVC, przedwczesne pobudzenia komorowe

7.2. Pierwotna choroba elektryczna serca

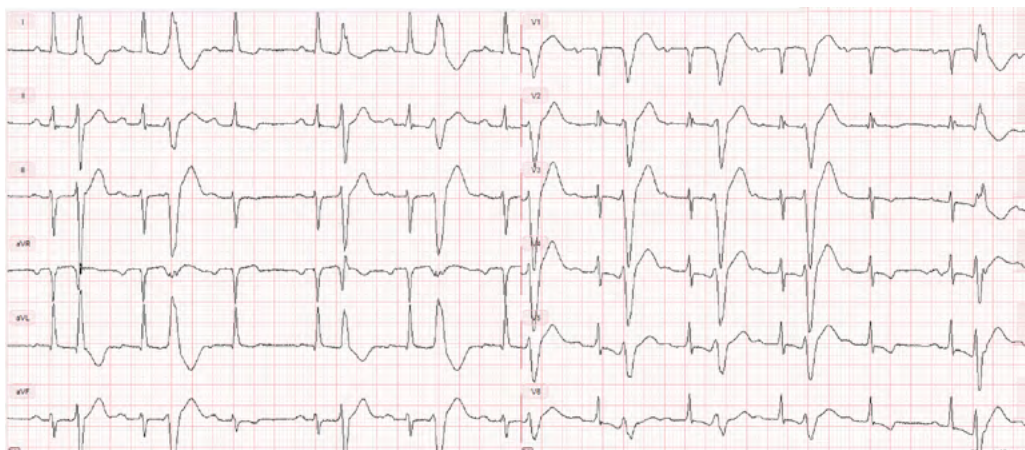
7.2.1. Idiopatyczne migotanie komór

Rozpoznanie idiopatycznego migotania komór (IVF, *idiopathic ventricular fibrillation*) ustala się u osób po SCA, najlepiej z udokumentowanym VF, po wykluczeniu etiologii strukturalnej, metabolicznej, toksykologicznej lub kanałopatii [135, 222, 911–913]. Badania diagnostyczne obejmują analizy biochemiczne krwi, EKG (z uwzględnieniem wysokich odprowadzeń, TK serca/koronarografię, monitorowanie telemetryczne/holterowskie, próba wysiłkowa, badanie echokardiograficzne, test z blokerem kanału sodowego i CMR (patrz rozdz. 5.2.3, scenariusz 3.) [135, 222, 911]. Można rozważyć diagnostykę genetyczną w kierunku obecności genów dla kanałopatii i kardiomiopatii, z odsetkiem dodatnich wyników w kierunku mutacji 3%–17% [249, 914, 915]. Można rozważyć ocenę kliniczną u krewnych pierwszego stopnia, lecz odsetek diagnostycznych rozpoznań jest niski. W szczególności niepewne jest znaczenie wykazanych zmian o charakterze

wczesnej repolaryzacji (ERP) u krewnych bezobjawowych [182, 916].

U pacjentów z IVF wszczepienie ICD powoduje redukcję ryzyka śmierci o etiologii arytmicznej o nawet 68% w porównaniu z amiodaronem [352, 917–921] (ryc. 27). W badaniach obserwacyjnych ze średnim okresem obserwacji wynoszącym 5–6 lat wykazano, że 21%–29,6% pacjentów z IVF doświadczało nawrotów arytmii, co przekładało się na roczny odsetek wyładowań ICD, wynoszący 3,6%–5,7%, podczas gdy 4,5%–17,5% chorych miało nieadekwatne wyładowania ICD [919–921]. Stosowano izoproterenol, werapamil lub chinidynę w ostrym leczeniu nawracających wyładowań ICD lub burzy elektrycznej [912, 913, 918, 922–926]. W kilku małych badaniach stwierdzono, że chinidyna była wysoce skuteczna w zmniejszaniu lub nawet zapobieganiu indukowanym zaburzeniom rytmu podczas programowanej stymulacji serca [923, 924, 926]. Ponadto, w retrospektywnym badaniu obejmującym 46 pacjentów wykazano zmniejszenie częstości wyładowań ICD przy zastosowaniu chinidyny

EKG przedstawiające rytm zatokowy — PVC o krótkim czasie sprzężenia



Zapis z monitorowania telemetrycznego — PVC o krótkim czasie sprzężenia wywołujące VF



Rycina 28. Idiopatyczne migotanie komór wywołane przez przedwczesne pobudzenia komorowe o krótkim czasie sprzężenia
Skróty: EKG, elektrokardiogram; PVC, przedwczesne pobudzenia komorowe; VF, migotanie komór

z 7,5 na pacjenta w okresie 2,9 roku do 0,9 wyładowania na pacjenta w okresie 3,7 roku. Co więcej, zaobserwowano również zmniejszenie liczby epizodów burzy elektrycznej z 36 do 3 po włączeniu chinidyny [922]. Ponadto, wykazano skuteczność ablacji cewnikowej u pacjentów z nawracającymi epizodami VF wywołanymi przez podobne PVC nieodpowiadające na farmakoterapię (ryc. 28) [186, 221,

333, 493, 927–930]. Komorowe zaburzenia rytmu serca najczęściej pochodzą z włókien Purkinjego i mogą być wyeliminowane w trybie ostrym z wysokim odsetkiem skuteczności, wynoszącym 87%–100% [186, 221, 333, 493, 927–930]. Szczegółowe mapowanie elektroanatomiczne może również wykazać obecność zmian strukturalnych (62,5% w jednym badaniu) [248].

Tabela zaleceń 40 — Zalecenia dotyczące postępowania u pacjentów z idiopatycznym migotaniem komór

Zalecenia	Klasa ^a	Poziom ^b
Ocena diagnostyczna		
Zaleca się diagnostykę idiopatycznego VF u pacjenta po SCA, najlepiej z udokumentowanym VF, po wykluczeniu etiologii strukturalnej, metabolicznej lub toksycznej oraz kanałopatii [222, 911]	I	B
Można rozważyć testy kliniczne (wywiad medyczny, EKG, odprowadzenia przedsercowe wysokie, próba wysiłkowa, badanie echokardiograficzne) u krewnych pierwszego stopnia osób z idiopatycznym VF [222, 276, 916]	IIb	B
U pacjentów z idiopatycznym VF można rozważyć diagnostykę genetyczną obejmującą geny związane z kanałopatiami i kardiomiopatiami [249, 278, 914, 915]	IIb	B
Prewencja wtórna SCD i leczenie VA		
Zaleca się wszczepienie ICD w idiopatycznym VF [352, 917–919]	I	B
W idiopatycznym VF należy rozważyć wlew izoproterenolu, werapamil lub chinidynę w leczeniu ostrym burzy elektrycznej lub nawracających wyładowań ICD [912, 913, 918, 922–924, 926]	IIa	C
Należy rozważyć chinidynę w terapii przewlekłej w celu stłumienia burzy elektrycznej lub nawrotów wyładowań ICD w idiopatycznym VF [923, 924]	IIa	B
U pacjentów z idiopatycznym VF z nawracającymi epizodami VF wywołanego przez PVC o podobnej morfologii nieodpowiadające na farmakoterapię należy rozważyć wykonanie ablacji cewnikowej przez doświadczonych elektrofizjologów [927–930]	IIa	C

^aKlasa zaleceń; ^bPoziom wiarygodności danych

Skróty: EKG, elektrokardiogram; ICD, wszczepialny kardiowerter-defibrylator; PVC, przedwczesne pobudzenia komorowe; SCA, nagłe zatrzymanie krążenia; SCD, nagła śmierć sercowa; VA, komorowe zaburzenia rytmu serca; VF, migotanie komór

7.2.2. Zespół długiego QT (z uwzględnieniem nabytego zespołu długiego QT)

Zespół długiego QT charakteryzuje się wydłużeniem odstępu QT i VA, wywołanymi głównie przez aktywację układu współczulnego. Średni wiek pacjentów w momencie diagnostyki wynosił 14 lat. Oszacowano, że roczna częstość występowania SCD u bezobjawowych pacjentów z nieleczonym LQTS wynosiła mniej niż 0,5% [82], podczas gdy wzrastała do około 5% u osób z omdleniem w wywiadzie [931].

Wykazano związek rzadkich wariantów w 17 genach [932] z LQTS. Zakwestionowano jednak związek przyczynowy dla kilku zidentyfikowanych genów [166]. Do genów niepodlegających dyskusji należą te, które powo-

dują wystąpienie LQT1, LQT2 i LQT3: odpowiednio *KCNQ1*, *KCNH2* i *SCN5A* ze specyficznymi dla danego genu czynnikami wywołującymi, takim jak wysiłek fizyczny (LQTS1), stres emocjonalny (LQTS2) i sen (LQTS3). Przesiewowe badania genetyczne pozwalają na identyfikację mutacji w 75% przypadków LQTS, a trzy główne geny odpowiadają za 90% przypadków z dodatnim genotypowaniem [178]. Podtypy LQTS można uporządkować w następujący sposób:

1. LQTS dziedziczne autosomalnie dominująco (częstość występowania 1 na 2500) bez manifestacji pozasercowej;
2. LQTS dziedziczne autosomalnie dominująco z manifestacją pozasercową obejmujące:
 - zespół Andersen-Tawila (LQT7), coraz częściej uważany za odrębną jednostkę chorobową [933, 934],
 - zespół Timothy (LQT8), charakteryzujący się wydłużeniem odstępu QT, syndaktylią, malformacjami sercowymi, zaburzeniami w spektrum autyzmu i dysmorfia [935];
3. LQTS dziedziczne autosomalnie recesywnie (zespół Jervella i Lange-Nielsena), obejmujący ekstremalne wydłużenie odstępu QT połączone z wrodzoną głuchotą [936].

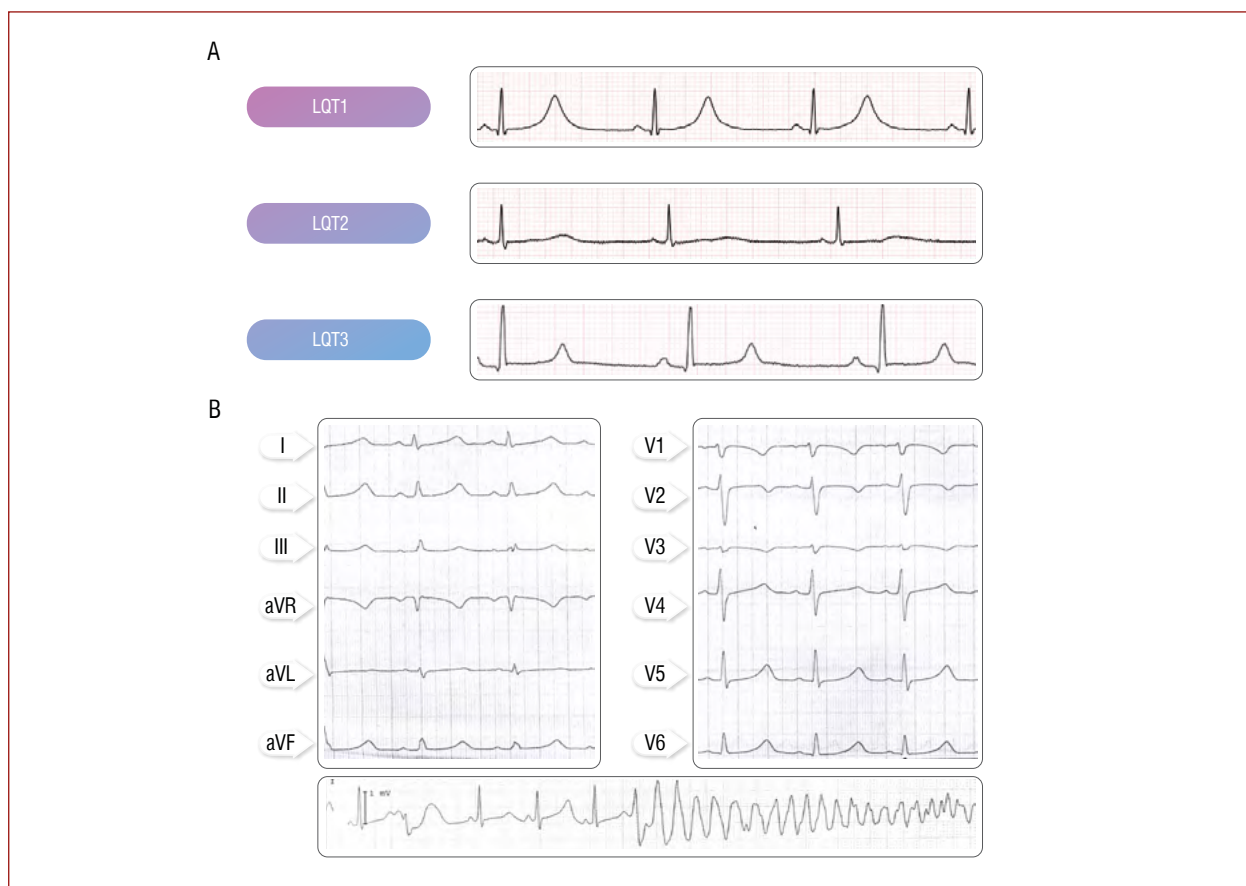
Niniejszy panel ekspertów potwierdził kryteria diagnostyczne zaproponowane w poprzedniej wersji wytycznych: QTc ≥ 480 ms lub >3 punktów w skali ryzyka LQTS [937] (tab. 10) w celu ustalenia rozpoznania klinicznego (ryc. 29 i 30). W przypadku wystąpienia omdlenia arytmicznego lub CA odstępu QT ≥ 460 ms jest wystarczająco

Tabela 10. Zmodyfikowana skala diagnostyczna w zespole długiego QT [243]

Cecha		Punkty	
EKG	QTc	≥ 480 ms	3,5
		$= 460-479$ ms	2
		$= 450-459$ ms (u mężczyzn)	1
		≥ 480 ms w 4. minucie okresu recovery po wykonaniu próby wysiłkowej	1
		<i>Torsade de pointes</i>	2
Wywiad kliniczny	Omdlenie	Przy obciążeniu stresem	2
		Bez obciążenia stresem	1
Wywiad rodzinny	Członek (członkowie) rodziny z rozpoznaniem LQTS	Niewyjaśnione SCD w wieku < 30 lat u krewnego I stopnia	0,5
		Mutacja patogeniczna	3,5
		Diagnostyka genetyczna	3,5

Rozpoznanie LQTS w przypadku >3 punktów

Skróty: EKG, elektrokardiogram; LQTS, zespół długiego QT; SCD, nagła śmierć sercowa



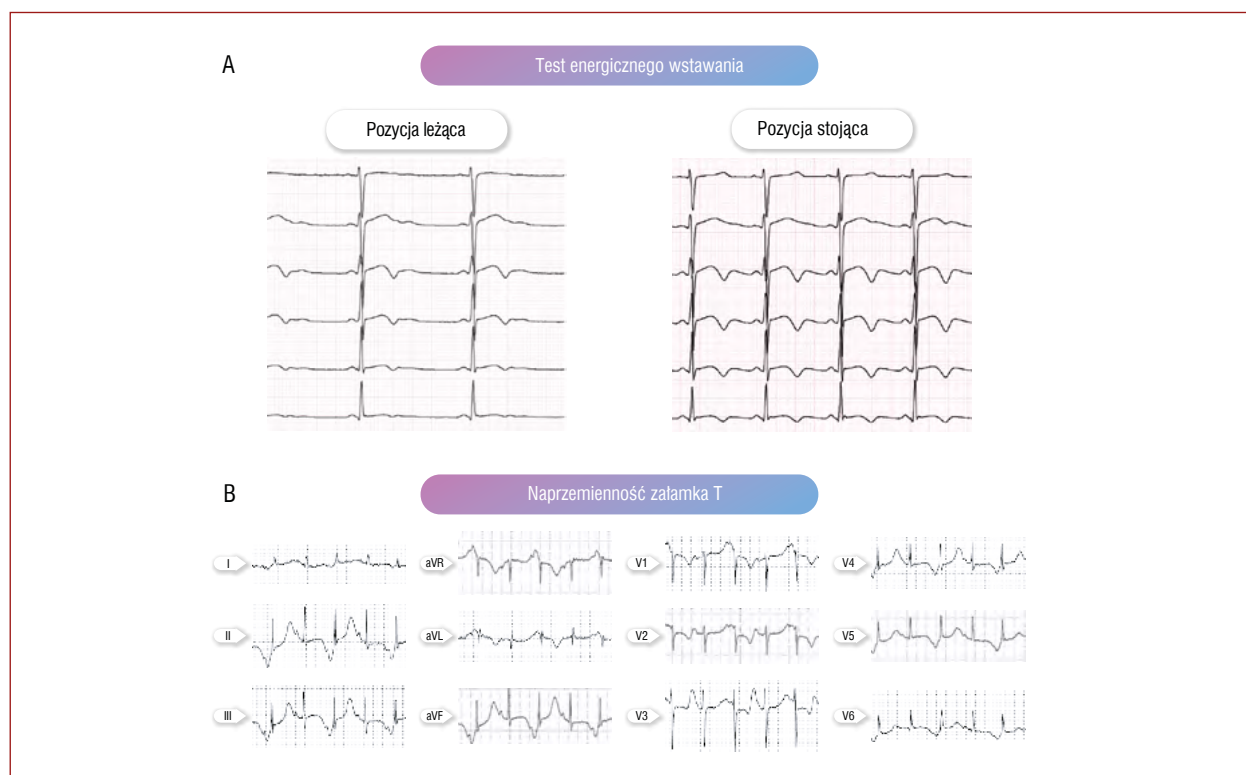
Rycina 29. Elektrokardeogramy przedstawiające zespół długiego QT i wielokształtny częstoskurcz komorowy typu *torsade-de-pointes*. **A.** Charakterystyka zapisu EKG w trzech głównych fenotypach LQTS; **B.** Przykład częstoskurczu komorowego typu *torsade-de-pointes* u mężczyzny z mutacją w obrębie *SCN5A* (c.1238C>A, p.A413E)

jący do rozważenia rozpoznania LQTS. Ustalenie czasu trwania odstępu QT u pacjentów z szerokimi zespołami QRS (np. w przypadku stymulacji komorowej lub zaburzeń przewodzenia śródkomorowego) stanowi wyzwanie dla klinicystów. W tym przypadku zaproponowano wzór, który koryguje QT w zależności od czasu trwania zespołu QRS [938]. W trakcie pomiaru QT szybka zmiana pozycji przez pacjenta z leżącej na stojącą może być przydatna w ustaleniu rozpoznania LQTS [232, 939]. Nie zaleca się rutynowego wykonywania testu z adrenaliną, gdyż jego powtarzalność jest niska [137]. Zaleca się, żeby pacjenci z rozpoznaniem klinicznym LQTS byli poddawani poradnictwu i diagnostyce genetycznej w wyspecjalizowanych ośrodkach w celu otrzymania postępowania specyficznego dla danego genotypu i umożliwienia identyfikacji krewnych w grupie ryzyka. Krewni z dodatnią mutacją, lecz bez wydłużenia odstępu QT, też mają postawione rozpoznanie LQTS, z uwagi na to, że dotyczy ich ryzyko wystąpienia VA, chociaż zdarzają się one rzadziej niż u pacjentów z dodatnim fenotypem [940].

U wszystkich pacjentów z LQTS zaleca się unikanie hipokaliemii, stosowania leków wydłużających odstęp QT i wywołujących czynniki specyficzne dla danego

genotypu [941–943]. Zaleca się stosowanie beta-adrenolityków u wszystkich pacjentów z LQTS. Beta-adrenolityki nieselektywne: nadolol i propranolol wykazują większą skuteczność w zmniejszaniu ryzyka wystąpienia arytmii [940, 944–946]. W celu oszacowania indywidualnego ryzyka należy rozważyć parametry kliniczne, elektrokardiograficzne i genetyczne [82]. Niedawno zintegrowano stratyfikację ryzyka na podstawie czasu trwania odstępu QT i genotypu, tworząc kalkulator LQTS (kalkulator ryzyka 1–2–3) [947].

Przydatność diagnostyki genetycznej można zilustrować potrzebą unikania ryzyka związanego z danym genotypem i stosowaniem meksyletyny jako leczenia specyficznego dla LQT3, co zmniejsza długość odstępu QT oraz liczbę zdarzeń arytmicznych [948]. Należy zauważyć, że różne mutacje w *SCN5A* wykazują różne odpowiedzi na meksyletynę. Przykładowo, wybrane mutacje zidentyfikowane u pacjentów nieodpowiadających na meksyletynę wykazały charakterystyczny profil elektrofizjologiczny w badaniach *in vitro* [949, 950]. Ponadto, w przypadku mutacji, które powodują występowanie nakładających się zespołów, meksyletyna nie powoduje uniesienia odcinka ST, podczas gdy przy zastosowaniu flekainidu



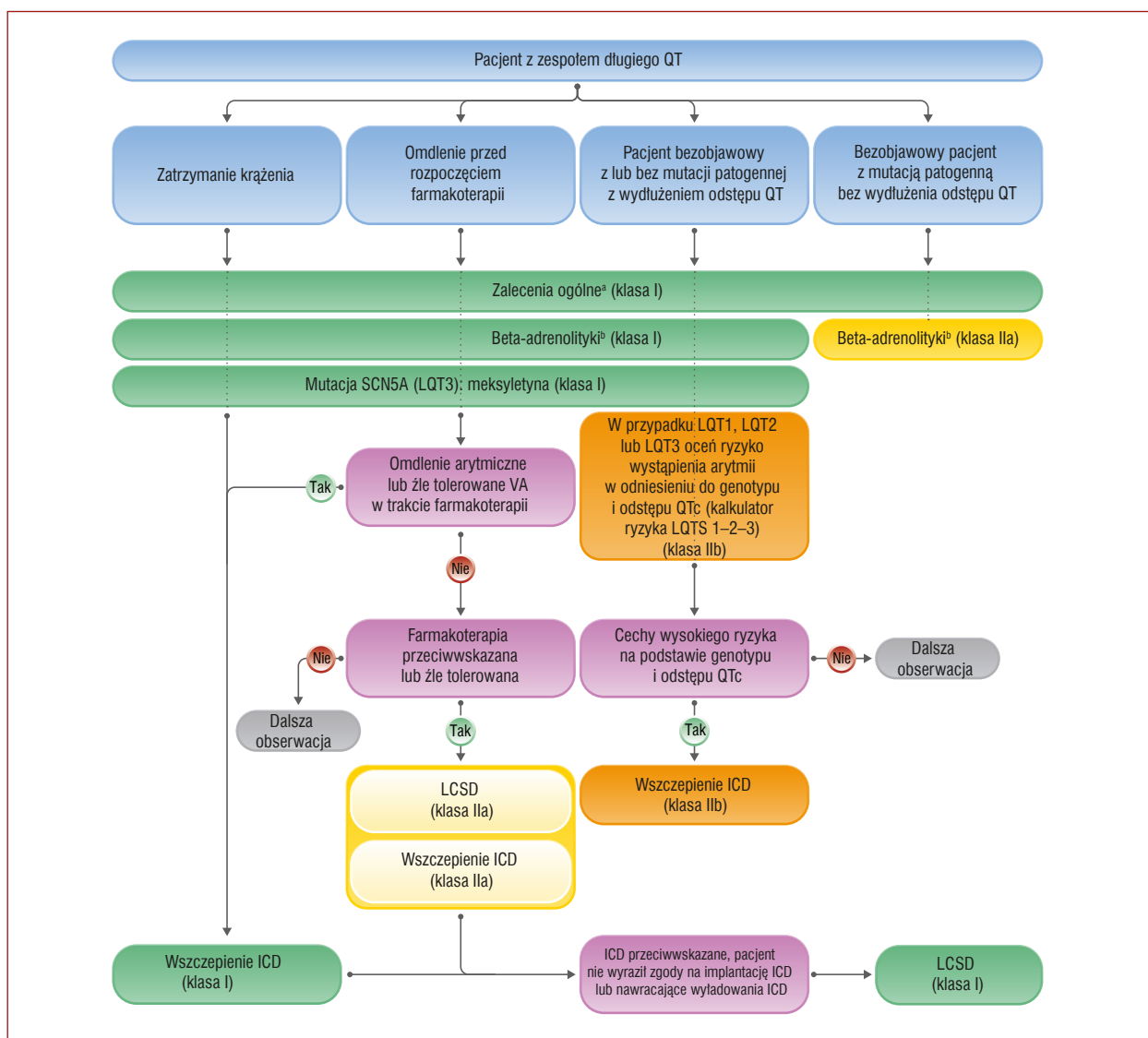
Rycina 30. Zmiany elektrokardiograficzne i naprężenie załamka T w odpowiedzi na energiczne wstawanie u pacjentów z zespołem długiego QT. **A.** Zmiany EKG podczas testu energicznego wstawania u pacjenta płci męskiej z LQTS z mutacją w obrębie *KCNH2* (p.S818L), zwiększona częstotliwość rytmu serca wiąże się z mniejszą adaptacją odstępu QT; **B.** Naprężenie załamka T u pacjenta płci męskiej z mutacją w obrębie *CACNA1C* (p.G406R)

obserwowano takie działania [951]. Biorąc pod uwagę niejasne znaczenie beta-adrenolityków w LQT3, nie ma żadnych wskazań dotyczących kwestii czy meksyletyna może być stosowana pojedynczo czy też w połączeniu z beta-adrenolitykami. Z uwagi na to, że niektóre mutacje mogą nie odpowiadać na meksyletynę, wskazane jest przeprowadzenie doustnego testu w celu weryfikacji czy QTc uległo skróceniu o 40 ms, zanim zaleci się leczenie przewlekłe [948].

Osoby po CA mają wysokie ryzyko nawrotów, nawet w przypadku stosowania beta-adrenolityków (14% w ciągu 5 lat leczenia), co uzasadnia w tej grupie wszczepienie ICD [952]. Co więcej, wszczepienie ICD jest wskazane, gdy u pacjenta wystąpi omdlenie i/lub VA, pomimo optymalnej farmakoterapii. Omdlenia wiążą się bowiem z podwyższonym ryzykiem wystąpienia CA [953, 954]. Kobiety z LQTS, zwłaszcza LQT2, mają podwyższone ryzyko wystąpienia zaburzeń rytmu serca zarówno w trakcie ciąży, jak i w okresie pierwszego roku po porodzie [955]. Nosiciele cichych mutacji mają niskie, ale nie pomijalne ryzyko wystąpienia zdarzeń sercowych i w tej grupie pacjentów należy rozważyć stosowanie beta-adrenolityków [956].

Zaleca się lewostronne, współczulne odnerwienie serca (LCSD, *left cardiac sympathetic denervation*) u objawowych pacjentów, pomimo stosowania beta-adrenolityków, jeśli ICD jest przeciwwskazane lub pacjent nie wyraża zgody na implantację lub u osób po wszczepieniu ICD, którzy mają liczne wyładowania wysokoenergetyczne, pomimo stosowania beta-adrenolityku. Zalecenie to jest poparte dowodami, że LCSD, zwłaszcza jeśli jest wykonywana przy użyciu wideoskopii, jest bezpieczna i skuteczna [957], dobrze tolerowana przez pacjentów [958] i nie ma niekorzystnego wpływu na czynność układu sercowo-naczyniowego [959]. Z uwagi na występowanie powikłań oraz to, że połowa pacjentów doświadcza nawrotu poważnych zdarzeń po zabiegu, LCSD nie stanowi alternatywy ICD u chorych wysokiego ryzyka [960]. U bezobjawowych pacjentów z LQTS zidentyfikowanych na podstawie kalkulatora ryzyka LQTS 1–2–3 jako chorzy wysokiego ryzyka, można rozważyć profilaktyczne wszczepienie ICD w połączeniu z OMT [947]. Programowana stymulacja elektryczna nie jest przydatna w stratyfikacji ryzyka w LQTS [961].

Na rycinie 31 przedstawiono algorytm postępowania u pacjentów z zespołem długiego QT.



Rycina 31. Algorytm postępowania u pacjentów z zespołem długiego QT

^aZalecenia ogólne: unikanie stosowania leków wydłużających QT (<http://www.crediblemeds.org>), skorygowanie zaburzeń elektrolitowych (hipokaliemia, hipomagnezemia i hipokalcemia), unikanie czynników wywołujących zaburzenia rytmu specyficznych dla danego genotypu (intensywne pływanie w LQT1, narażenie na głośne dźwięki w LQT2); ^bPreferowane beta-adrenolityki: nadolol i propranolol
Skróty: ICD, wszczepialny kardiowerter-defibrylator; LCSD, lewostronne, współczulne odnerwienie serca; LQT, długi QT; VA, komorowe zaburzenia rytmu serca

Tabela zaleceń 41 — Zalecenia dotyczące postępowania u pacjentów z zespołem długiego QT

Zalecenia	Klasa ^a	Poziom ^b
Diagnostyka		
Zaleca się rozpoznawanie LQTS albo w przypadku wartości QTc ≥ 480 ms w powtarzanych 12-odprowadzeniowych EKG z obecnością lub bez towarzyszących objawów lub przy uzyskaniu >3 punktów w skali LQTS	I	C
Zaleca się diagnostykę genetyczną i poradnictwo genetyczne u pacjentów z klinicznie rozpoznany LQTS	I	C

Zaleca się rozpoznawanie LQTS przy stwierdzeniu mutacji patogenicznej, bez względu na czas trwania odstępu QT	I	C
Należy rozważyć rozpoznawanie LQTS w przypadku QTc ≥ 460 ms i < 480 ms w powtarzanych EKG u pacjentów z omdleniem arytmicznym przy braku wtórnych przyczyn wydłużenia QT [952, 962, 963]	IIa	C
Nie zaleca się rutynowego stosowania diagnostycznego testu prowokacyjnego z adrenaliną w LQTS [137]	III	C



Zalecenia ogólne w celu zapobiegania SCD		
W LQTS zaleca się następujące postępowanie: • unikanie leków wydłużających odstęp QT [†] • unikanie i korygowanie zaburzeń elektrolitowych • unikanie czynników wywołujących zaburzenia rytmu specyficznych dla danego genotypu [943]	I	C
U pacjentów z LQTS z udokumentowanym wydłużeniem odstępu QT zaleca się stosowanie beta-adrenolityków, optymalnie nieselektywnych (nadolol lub propranolol) w celu redukcji ryzyka zdarzeń arytmicznych [940, 945, 946]	I	B
U pacjentów z LQT3 z wydłużonym odstępem QT zaleca się stosowanie meksyletyny [948]	I	C
Należy rozważyć stosowanie beta-adrenolityków u pacjentów z mutacją patogenną i prawidłowym odstępem QTc [82]	IIa	B
Stratyfikacja ryzyka, zapobieganie SCD i leczenie VA		
Poza stosowaniem beta-adrenolityków zaleca się wszczęcie ICD u pacjentów z LQTS z CA [952, 953, 962, 963]	I	B
Zaleca się wszczęcie ICD u pacjentów z LQTS, którzy mają objawy ^d , pomimo stosowania beta-adrenolityków i terapii odpowiednich dla danego genotypu	I	C
U pacjentów z objawowym ^d LQTS wskazane jest wykonanie LCS ^d , w sytuacji gdy: (a) ICD jest przeciwwskazany lub pacjent nie wyraża zgody na jego implantację; (b) pacjent pomimo przyjmowania beta-adrenolityku i leków odpowiednich dla danego genotypu oraz wszczętego ICD doświadcza licznych wylądowań ICD lub omdleń z powodu VA [541, 957–959]	I	C
U pacjentów z objawowym ^d LQTS należy rozważyć albo wszczęcie ICD, albo wykonanie LCS ^d , jeśli beta-adrenolityki i terapie specyficzne dla danego genotypu są nietolerowane lub przeciwwskazane do stosowania w dawkach terapeutycznych	IIa	C
W LQTS należy rozważyć oszacowanie ryzyka wystąpienia zaburzeń rytmu serca przed rozpoczęciem terapii, opierając się na genotypie i czasie trwania odstępu QTc [940]	IIa	C
U bezobjawowych pacjentów z LQTS z profilem wysokiego ryzyka (na podstawie kalkulatora ryzyka LQTS 1–2–3) można rozważyć dodatkowe wszczęcie ICD poza terapią specyficzną dla danego genotypu (meksyletyna u pacjentów z LQT3) [82, 940, 947, 948]	IIb	B
Nie zaleca się wykonywania badania elektrofizjologicznego u pacjentów z LQTS [961]	III	C

^aKlasa zaleceń; ^bPoziom wiarygodności danych; ^c<http://www.crediblemeds.org>;

^dOmdlenie arytmiczne lub hemodynamicznie źle tolerowany VA

Skróty: CA, zatrzymanie krążenia; EKG, elektrokardiogram; ICD, wszczepialny kardiowerter-defibrylator; LCS^d, lewostronne, współczulne odnerwienie serca; LQTS, zespół długiego QT; SCD, nagła śmierć sercowa; VA, komorowe zaburzenia rytmu serca

7.2.3. Zespół Andersen-Tawila typu 1

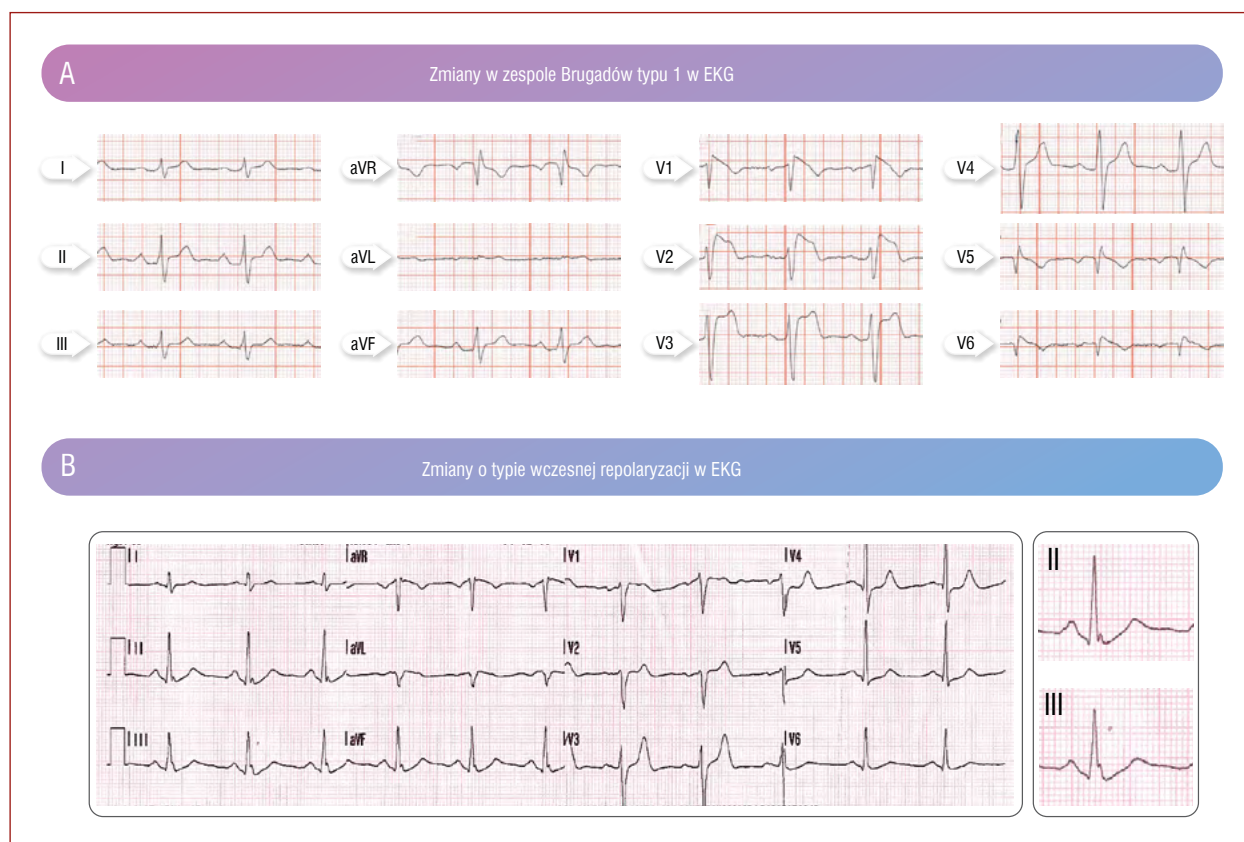
Zespół Andersen-Tawila typu 1, sklasyfikowany również jako LQT7, jest chorobą rzadką (1:1 000 000), charakteryzującą się występowaniem trzech głównych objawów: często występujących VA (np. dwukierunkowych VT), dysmorfii i okresowego porażenia [964–967]. Zmniejszony dokomorkowy prąd prostowniczy (I_{K1}) spowodowany mutacją typu utraty funkcji w obrębie *KCNJ2* [968] powoduje zwiększenie amplitudy fali U, a nie wydłużenie odstępu QT [964, 967–970]. Omdlenie lub udokumentowany VT wiążą się z zagrażającymi życiu VA. W jednym badaniu stwierdzono, że prawdopodobieństwo wystąpienia zagrażających życiu VA w ciągu 5 lat wynosi 7,9% [967]. U pacjentów z utrwalonym hemodynamicznie źle tolerowanym VT lub CA zaleca się wszczęcie ICD [964, 967]. Wydaje się, że flekainid i/lub beta-adrenolityki zmniejszają częstość występowania VA [964, 970, 971], podczas gdy amiodaron może działać proarytmicznie i powinien być stosowany jedynie u pacjentów z wszczepionym ICD [967]. U pacjentów z omdleniem pomimo stosowania farmakoterapii, należy omówić zastosowanie ICD lub ILR [967].

Tabela zaleceń 42 — Zalecenia dotyczące postępowania z zespołem Andersen-Tawila

Zalecenia	Klasa ^a	Poziom ^b
Diagnostyka		
Zaleca się diagnostykę genetyczną u pacjentów z podejrzeniem zespołu Andersen-Tawila [964, 967]	I	C
Należy rozważyć zespół Andersen-Tawila u pacjentów bez SHD, u których występują co najmniej 2 z niżej wymienionych elementów: • wyraźne, zaznaczone fale U z lub bez wydłużenia odstępu QT • dwukierunkowe i/lub polimorficzne PVC/VT • cechy dysmorfii • okresowe porażenie • mutacja utraty funkcji genu <i>KCNJ2</i> [964, 965, 967, 968, 972]	IIa	C
Stratyfikacja ryzyka, zapobieganie SCD i leczenie VA		
U pacjentów z zespołem Andersen-Tawila po przebyciu CA lub źle tolerowanego, utrwalonego VT zaleca się wszczęcie ICD [964, 967]	I	C
U pacjentów z zespołem Andersen-Tawila w terapii VA należy rozważyć stosowanie beta-adrenolityków i/lub flekainidu z lub bez acetazolamidu [964, 970]	IIa	C
U pacjentów z zespołem Andersen-Tawila i niewyjaśnionym omdleniem należy rozważyć ILR	IIa	C
U pacjentów z zespołem Andersen-Tawila z wywiadem niewyjaśnionego omdlenia lub u których występują tolerowane, utrwalone VT, można rozważyć wszczęcie ICD [967]	IIb	C

^aKlasa zaleceń; ^bPoziom wiarygodności danych

Skróty: CA, zatrzymanie krążenia; ICD, wszczepialny kardiowerter-defibrylator; ILR, wszczepialny rejestrator pętlowy; PVC, przedwczesne pobudzenia komorowe; SCD, nagła śmierć sercowa; SHD, strukturalna choroba serca; VA, komorowe zaburzenia rytmu serca; VT, częstoskurcz komorowy



Rycina 32. Typowe zmiany elektrokardiograficzne w **A**) zespole Brugadów typu 1 i w **B**) zespole wczesnej repolaryzacji

7.2.4. Zespół Brugadów

Zmiany w EKG w BrS typu 1 charakteryzują się uniesieniem punktu J o >2 mV z wypukłym (kopulastym) uniesieniem ST i odwróceniem załamka T w co najmniej jednym z odprądzeń przedsercowych V1 lub V2 położonych w drugiej, trzeciej lub czwartej przestrzeni międzyżebrowej (ryc. 32). Zmiany te mogą występować zarówno spontanicznie, jak i być indukowane przez leki blokujące kanały sodowe lub gorączkę [135, 231, 973–978]. Koniecznie należy wykluczyć inne stany, które mogą tłumaczyć wystąpienie zmian charakterystycznych dla typu 1, tak zwanej fenokopii [979].

Zespół Brugadów rozpoznawany jest u pacjentów bez innej choroby serca i ze spontanicznymi zmianami typu 1, bez względu na objawy, z uwagi na jego rzadkość w populacji ogólnej i związek z ryzykiem [231, 979, 980]. Zmiany w EKG typu 1 mogą być również wywołane przez zastosowanie leku blokującego kanały sodowe w ramach diagnostyki u osób z podejrzeniem ukrytego BrS, lecz bez spontanicznych zmian typu 1 w EKG [135, 136, 231, 387, 973, 978, 981–985]. Prowokacja przy użyciu leku lub w wyniku wystąpienia gorączki ma jednak niższą swoistość niż wcześniej sądzono, z wykazaną w jednym badaniu częstością występowania wynoszącą 2%–4% u osób zdrowych i wyższą częstością obserwowaną u pacjentów z nawrotnym, węzłowym częstoskurczem przedsionkowo-komorowym lub dodatkową drogą przewodzenia [977, 978, 986]. Zgodnie z opinią niniejszej grupy ekspertów indukowane

zmiany typu 1 w EKG wymagają wystąpienia innych cech klinicznych, takich jak udokumentowane PVT/VF, omdlenie arytmiczne lub obciążony wywiad rodzinny.

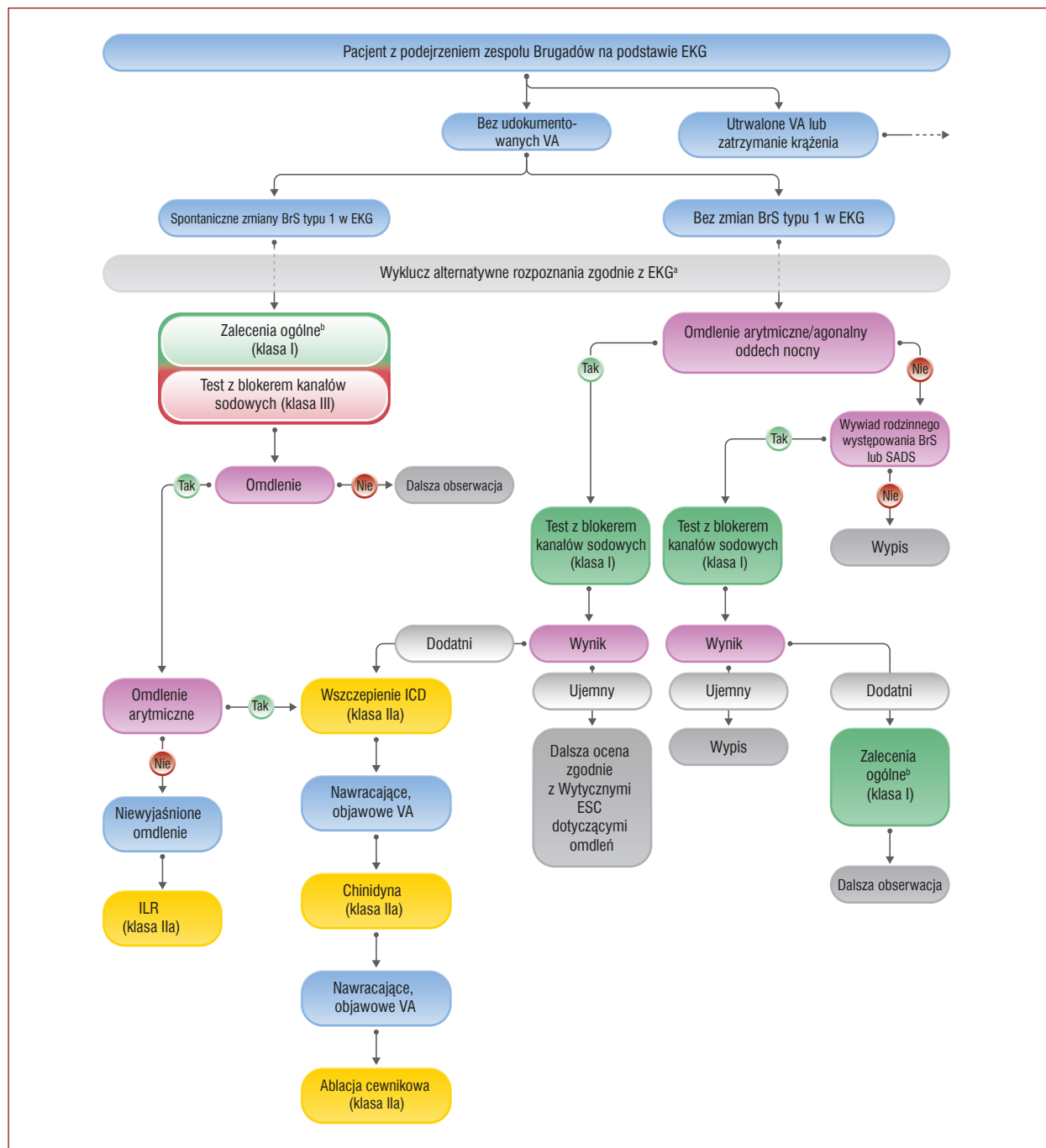
Skuteczność diagnostyki genetycznej u pacjentów z BrS wynosi w przybliżeniu 20%, gdzie gen *SCN5A* jest jedynym genem mającym potwierdzony związek z założeniami testów klinicznych [164, 980]. W rodzinach z mutacją *SCN5A* obserwuje się niezgodność fenotypu i genotypu, co na podstawie badań asocjacyjnych całego genomu, tłumaczy się zmiennymi efektami ciężkości mutacji i wielogenowym wpływem na ryzyko [170, 979, 987]. Aktualne dane również wskazują na potencjalne znaczenie dla prognozowania [988, 989].

Leki psychotropowe, wybrane AAD, leki znieczulające, kokaina, nadmierne spożywanie alkoholu i gorączka stanowią potencjalne czynniki wywołujące nasilenie zmian typu 1 i powodują wystąpienie VF [231, 297]. Ryzyko nawrotu VF u pacjentów po przebytych CA wynosi 48% w ciągu 10 lat. Dlatego też wskazane jest wszczęcie ICD u objawowych pacjentów z BrS, którzy przeżyli CA lub mają udokumentowane wystąpienie spontanicznych, utrwalonych VA (ryc. 33) [980, 990–994]. W przybliżeniu u 1/3 pacjentów z BrS występuje omdlenie [995]. Ryzyko zdarzeń arytmicznych u pacjentów z BrS z niewyjaśnionym omdleniem jest 4 razy wyższe niż ryzyko u chorych bezobjawowych [155, 990–992, 994, 996]. Szczegółowy wywiad z pacjentem, obejmujący brak objawów prodromalnych lub swoistych

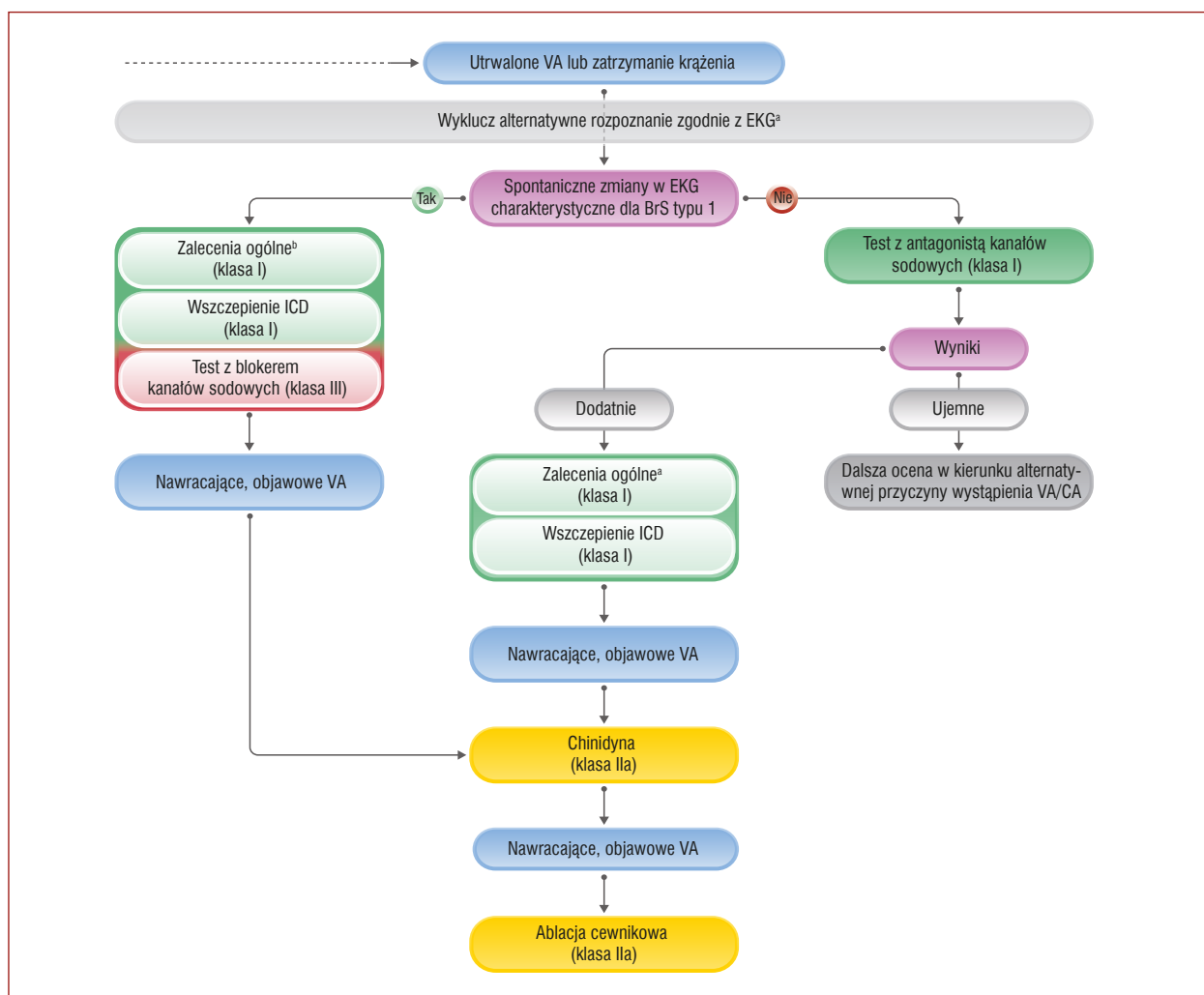
czynników wywołujących, jest kluczowy w odróżnieniu omdlenia arytmicznego od niearytmicznego. Niemniej jednak u nawet 30% pacjentów z BrS trudno jest określić etiologię omdlenia. W małych badaniach wykrycie zaburzeń rytmu przez ILR pozwoliło na zmianę postępowania klinicznego u 20%–36% pacjentów z BrS z niewyjaśnionym omdleniem [997–999].

Bezobjawowi pacjenci stanowią większość nowo rozpoznanych przypadków BrS z częstością występowania zdarzeń arytmicznych wynoszącą 0,5% na rok [1000,

1001]. Stratyfikacja ryzyka w tej grupie pacjentów stanowi wyzwanie. Zarówno spontaniczne występowanie zmian typu 1 w EKG, jak i innych markerów ryzyka w EKG, takich jak zmiany o typie wczesnej repolaryzacji i fragmentacja zespołu QRS, wiążą się z wyższym ryzykiem [980, 992, 1002, 1003]. Niektóre z wyżej wymienionych elementów zostały włączone do kalkulatorów ryzyka, chociaż ich przydatność u pacjentów z pośrednim ryzykiem jest niska [1004, 1005]. Badania elektrofizjologiczne budzą kontrowersje. Wieloośrodkowa analiza zbiorcza wykazała, że wywołanie



Rycina 33. Algorytm postępowania u pacjentów z elektrokardiograficznymi cechami zespołu Brugadów. Część pierwsza



Rycina 33. Algorytm postępowania u pacjentów z elektrokardiograficznymi cechami zespołu Brugadów. Część druga

^aEcho, CMR, CT serca; CAG wskazane zgodnie z prezentacją kliniczną i czynnikami ryzyka u danego pacjenta; ^bZalecenia ogólne: unikanie stosowania leków, które mogą indukować uniesienie odcinka ST w prawostronnych odprowadzeniach przedsercowych (<http://brugadadrugs.org>), unikanie stosowania kokainy i nadmiernego spożycia alkoholu, leczenie gorączki przy użyciu leków przeciwgorączkowych
Skróty: BrS, zespół Brugadów; CA, zatrzymanie krążenia; EKG, elektrokardiogram; ICD, wszczepialny kardiowerter-defibrylator; ILR, wszczepialny rejestrator pętlowy; SADS, zespół nagłej śmierci arytmicznej; VA, komorowe zaburzenia rytmu serca

utrwalonych VA podczas badań elektrofizjologicznych wiązało się z wyższym ryzykiem VA w przyszłości [155]. Jedynie u bezobjawowych pacjentów ze spontanicznymi zmianami charakterystycznymi dla zespołu Brugadów typu 1 wykazanie indukowalnych zaburzeń rytmu wiązało się z potencjalną możliwością podjęcia działań.

Wykazano, że chinidyna lub ablacja cewnikowa są skuteczne w redukcji częstości wyładowań w przypadku nawracających terapii wysokoenergetycznych ICD z powodu VF [922, 1006, 1007]. Wlew dożylny izoproterenolu może pozwolić na opanowanie burzy elektrycznej [1008]. W kilku małych badaniach, chinidyna była skuteczna w redukcji lub nawet zapobieganiu wystąpieniu indukowalnych zaburzeń rytmu serca podczas programowanej stymulacji [922, 1006, 1007]. Zdarzenia niepożądane związane z zastosowaniem chinidyny mogą jednak występować nawet u 37% pacjentów, a sam lek jest niedostępny w wielu krajach. Cilostazol (inhibitor fosfodiesterazy typu

3) może stanowić alternatywę dla chinidyny [1008]. Dane z mapowania elektrofizjologicznego w połączeniu z badaniami histopatologicznymi wskazują, że nieprawidłowe, zwłókniałe podłoże arytmogenne zlokalizowane w epikardialnej części RVOT jest odpowiedzialne za uniesienie odcinka ST w prawostronnych odprowadzeniach przedsercowych i występowanie VF u pacjentów z BrS [1009]. Ablacja tych nieprawidłowych obszarów może znacząco zmniejszyć częstość występowania VF i doprowadzić do normalizacji zapisu EKG u >75% pacjentów [1009–1015]. U chorych z nawracającymi epizodami VF wywoływanych przez PVC o podobnej morfologii nieodpowiadające na farmakoterapię, ablacja cewnikowa może mieć na celu podłoże PVC, które najczęściej pochodzi z RVOT lub włókien Purkiniego [1013]. Dane dotyczące obserwacji długoterminowej po ablacji są ograniczone i brakuje badań oraz dowodów klinicznych dotyczących ablacji u bezobjawowych pacjentów.

Tabela zaleceń 43 — Zalecenia dotyczące postępowania u pacjentów z zespołem Brugadów

Zalecenia	Klasa ^a	Poziom ^b
Diagnostyka		
Zaleca się rozpoznanie BrS u pacjentów bez innej choroby serca i ze spontanicznymi zmianami w EKG typu 1 charakterystycznymi dla BrS [974–976]	I	C
Zaleca się rozpoznanie BrS u pacjentów bez innej choroby serca, którzy przeżyli CA z powodu VF lub PVT i u których występują w EKG zmiany typu 1 charakterystyczne dla BrS indukowane w teście z blokerem kanałów sodowych lub podczas gorączki [135, 136, 975, 981, 982]	I	C
U probandów z BrS zaleca się diagnostykę genetyczną dla genu <i>SCN5A</i> [164, 1016]	I	C
Należy rozważyć rozpoznanie BrS u pacjentów bez innej choroby serca i z indukowanymi zmianami typu 1 w EKG, u których występuje co najmniej jeden z niżej wymienionych: <ul style="list-style-type: none"> • omdlenie arytmiczne lub agonalny oddech nocny • wywiad rodzinny BrS • wywiad rodzinny SD (<45. roku życia) z ujemnym wynikiem badania autopsyjnego i w okolicznościach mogących wskazywać na BrS 	IIa	C
Można rozważyć rozpoznanie BrS u pacjentów bez innej choroby serca, którzy mają indukowane zmiany w EKG typu 1 charakterystyczne dla BrS [136, 973, 975, 978, 984, 985]	IIb	C
Nie zaleca się wykonywania testu prowokacji farmakologicznej z blokerem kanałów sodowych u pacjentów z wywiadem występowania zmian w EKG typu 1 charakterystycznych dla BrS	III	C
Zalecenia ogólne		
U wszystkich pacjentów z BrS zaleca się następujące: <ul style="list-style-type: none"> • unikanie stosowania leków, które mogą wywoływać uniesienie odcinka ST w prawostronnych odprowadzeniach przedsercowych (http://www.brugadadrugs.org); • unikanie stosowania kokainy, kannabinoidów i nadmiernego spożycia alkoholu; • leczenie gorączki przy użyciu leków przeciwgorączkowych 	I	C
Stratyfikacja ryzyka, zapobieganie SCD i leczenia VA		
Zaleca się wszczepienie ICD u pacjentów z BrS, którzy: <ul style="list-style-type: none"> • przeżyli CA i/lub • mają udokumentowane wystąpienie spontanicznego, utrwalonego VT [980, 990–992] 	I	C
U pacjentów ze zmianami w EKG typu 1 charakterystycznymi dla zespołu Brugadów i omdleniem arytmicznym należy rozważyć wszczepienie ICD [990, 992, 996]	IIa	C

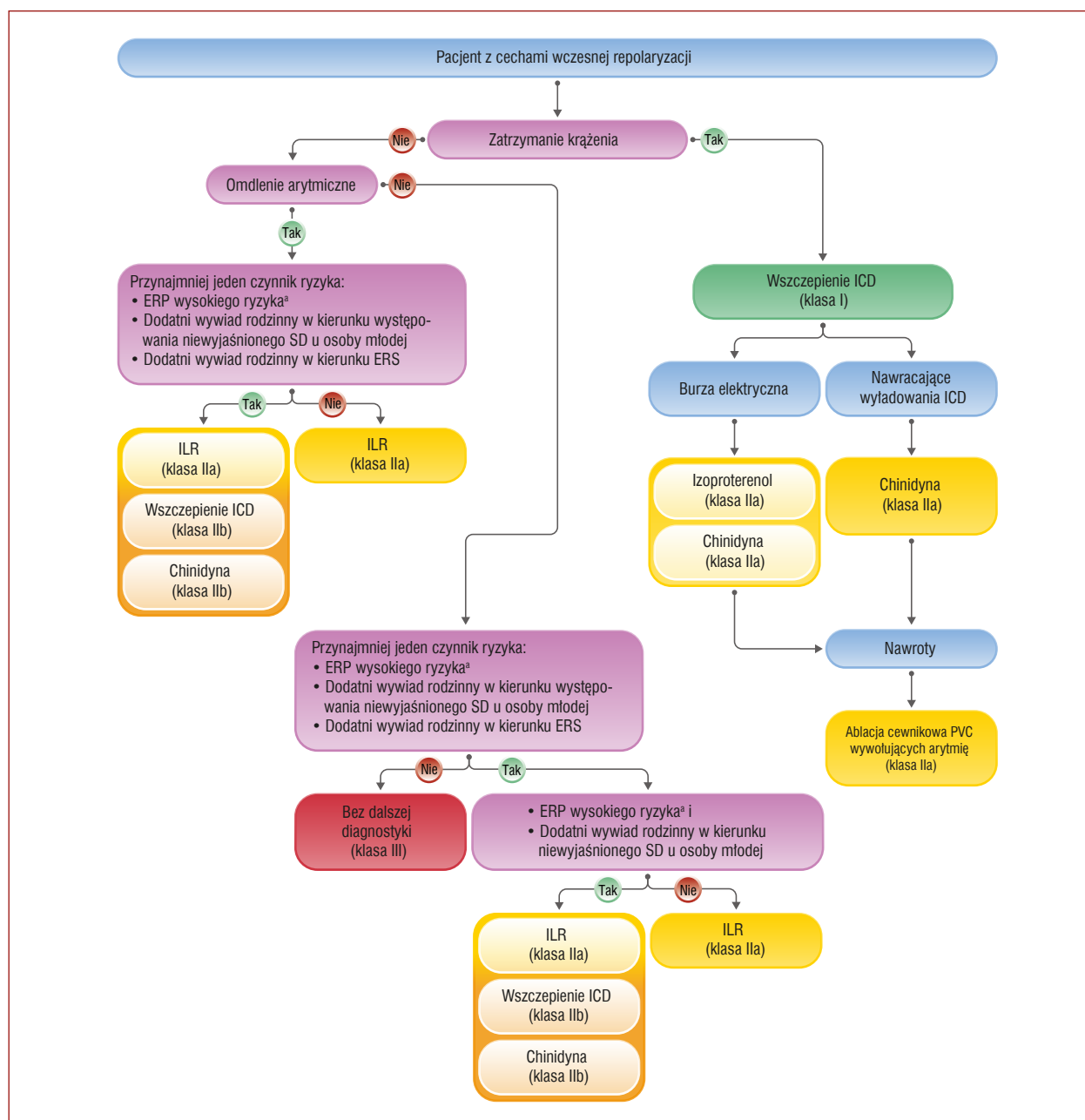
U pacjentów z BrS z niewyjaśnionym omdleniem należy rozważyć wszczepienie rejestratora pętlowego [997, 999]	IIa	C
U pacjentów z BrS, którzy kwalifikują się do wszczepienia ICD, lecz mają przeciwwskazania, nie wyrażają zgody na implantację lub mają nawracające wyładowania ICD, należy rozważyć zastosowanie chinidyny [922, 1006, 1007]	IIa	C
U pacjentów z BrS z burzą elektryczną, należy rozważyć zastosowanie izoproterenolu we wlewie dożylnym [1008]	IIa	C
U pacjentów z BrS z nawrotami adekwatnych wyładowań ICD niepoddającymi się farmakoterapii należy rozważyć ablację cewnikową z powodu PVCs wywołujących incydenty i/lub epikardialnego podłoża w RVOT [1010–1015]	IIa	C
Można rozważyć wykonanie PES u bezobjawowych pacjentów ze spontanicznymi zmianami w EKG typu 1 charakterystycznymi dla BrS [155]	IIb	B
U wybranych, bezobjawowych pacjentów z BrS z indukowanym VF podczas PES przy zastosowaniu do 2 dodatkowych impulsów, można rozważyć wszczepienie ICD [155]	IIb	C
Nie zaleca się wykonywania ablacji cewnikowej u bezobjawowych pacjentów z BrS	III	C

^aKlasa zaleceń; ^bPoziom wiarygodności danych

Skróty: BrS, zespół Brugadów; CA, zatrzymanie krążenia; EKG, elektrokardiogram; ICD, wszczepialny kardiowerter-defibrylator; PES, programowana stymulacja elektryczna; PVC, przedwczesne pobudzenia komorowe; PVT, wielokształtny częstoskurcz komorowy; SCD, nagła śmierć sercowa; SD, nagła śmierć; VA, komorowe zaburzenia rytmu serca; VF, migotanie komór

7.2.5. Zespoły wczesnej repolaryzacji

Zespół wczesnej repolaryzacji (ERS, *early repolarization syndrome*) jest rozpoznawany u pacjenta po przebyciu PVT lub VF, bez jakiegokolwiek choroby serca i ze zmianami charakterystycznymi dla wczesnej repolaryzacji (ERP, *early repolarization pattern*): uniesieniem w punkcie J ≥ 1 mm w ≥ 2 sąsiadujących odprowadzeniach znad ściany dolnej i/lub bocznej (ryc. 32) [135, 231, 1017–1019]. Najczęściej ERP ma charakter łagodny i na podstawie badań częstość ERP wynosi 5,8% u osób dorosłych i jest częściej obserwowany u młodych mężczyzn i sportowców [135, 231, 1017–1021]. Niemniej jednak, ERP jest nadmiernie reprezentowany u krewnych osób, u których wystąpił SADS [282, 1022] i osób po CA [182, 916]. Skuteczność diagnostyczna i przydatność diagnostyki genetycznej są niskie [1023–1025]. Zaproponowano cechy wysokiego ryzyka w EKG w celu zwiększenia prawdopodobieństwa ERS: istotne załamki J ≥ 2 mm, dynamiczne zmiany uniesienia punktu J ($>0,1$ mV) i załamki J związane z poziomym lub opadającym odcinkiem ST (ryc. 34) [231, 1026, 1027]. Zmiany w EKG typowe dla wczesnej repolaryzacji z poziomym odcinkiem ST wiązały się z ryzykiem arytmii u osób w podeszłym wieku i w populacji z IVF [1027]. Niemniej jednak, u osób, które przeżyły ERS, i krewnych osób z SADS, również stwierdzano częściej



Rycina 34. Postępowanie u pacjentów z cechami/zespołem wczesnej repolaryzacji

^aCechy ERP wysokiego ryzyka: załamki J >2 mm, dynamiczne zmiany morfologii ST

Skróty: ERP, cechy wczesnej repolaryzacji; ERS, zespół wczesnej repolaryzacji; ICD, wszczepialny kardiowerter-defibrylator; ILR, wszczepialny rejestrator pętlowy; PVC, przedwczesne pobudzenia komorowe; SD, nagła śmierć

występowanie wstępującego/wznoszącego się odcinka ST w porównaniu z grupą kontrolną [282, 1018]. Co najmniej 40% pacjentów z ERS z VF ma kolejne epizody, a 27% z nich ma wielokrotne epizody arytmiczne [231, 1028, 1029]. Wlew izoproterenolu jest skuteczny w ostrym hamowaniu nawracających wyładowań ICD i burzy elektrycznej [1030–1032]. Leki z grupy AAD, które blokują przemieszczający odkomórkowy prąd potasowy, mogą zapobiegać VF [922, 1030, 1033]. W retrospektywnym badaniu wielośrodkowym wykazano zmniejszenie nawrotów VF po włączeniu chinidyny [1030].

Inhibitory fosfodiesterazy 3, takie jak cilostazol i milrinon, również zmniejszały nawroty VF [1032]. Ablacja wywołujących PVC, zwykle w obrębie włókien Purkiniego ma odsetek skuteczności wynoszący 87%–100% i może być przydatna w zapobieganiu nawrotom u pacjentów z opornym na leczenie VF [1010, 1017]. Szczegółowe mapowanie elektroanatomiczne może wykazać zlokalizowane zmiany strukturalne u 39% pacjentów z ERS [1010]. Ablacja tych obszarów skutecznie hamowała burzę elektryczną i może być opcją terapeutyczną w doświadczonych ośrodkach.

Obecnie nie wiadomo, czy ablacja cewnikowa poprawia wyniki długoterminowe.

Nie ma danych dotyczących stratyfikacji ryzyka u pacjentów z podejrzeniem ERS bez wcześniejszego CA. U osób z ERP i niewyjaśnionym omdleniem niniejszy panel zaleca, by rozważyć dalszą obserwację z użyciem ILR. Z uwagi na to, że rokowanie u osób bezobjawowych z ERP jest dobre, wszczęcie ICD nie jest zwykle wskazane [1034–1036]. Jeśli jednak występuje ERP wysokiego ryzyka i przekonujący wywiad rodzinny występowania niespodziewanego SD w wieku młodzieńczym, wówczas można rozważyć wszczęcie ICD lub zastosowanie chinidyny.

Tabela zaleceń 44 — Zalecenia dotyczące postępowania u pacjentów z cechami/zespołem wczesnej repolaryzacji

Zalecenia	Klasa ^a	Poziom ^b
Diagnostyka		
Zaleca się rozpoznawanie ERP w przypadku wystąpienia uniesienia punktu J o ≥ 1 mm w dwóch sąsiadujących odprowadzeniach znad ściany dolnej i/lub bocznej w EKG [1017, 1018]	I	C
U pacjentów po resuscytacji z powodu niewyjaśnionego VF/PVT, zaleca się rozpoznawanie ERS w przypadku obecności cech ERP [1017, 1018]	I	C
Należy rozważyć rozpoznanie ERS u ofiar SCD z ujemnym wynikiem badania autopsyjnego i przy braku wywiadu medycznego oraz z wykonanym przedśmiertnie EKG, w którym wykazano obecność ERP [1017, 1018]	IIa	C
Należy rozważyć ocenę kliniczną u krewnych pierwszego stopnia pacjentów z ERS w celu poszukiwania cech ERP z dodatkowymi cechami wysokiego ryzyka ^c [1022, 1037]	IIa	B
U pacjentów z ERS można rozważyć diagnostykę genetyczną [1023, 1025]	IIb	C
U bezobjawowych pacjentów z ERP nie zaleca się rutynowej oceny klinicznej [1038, 1039]	III	C
Stratyfikacja ryzyka, zapobieganie SCD i leczenia VA		
Zaleca się wszczęcie ICD u pacjentów z rozpoznaniem ERS, którzy przeżyli epizod CA [1017]	I	B
U pacjentów z ERS z burzą elektryczną należy rozważyć wlew izoproterenolu [1017, 1030–1032]	IIa	B
U pacjentów z ERS z nawrotami VF należy rozważyć zastosowanie chinidyny jako dodatku do terapii ICD [922, 1030–1032]	IIa	B
U osób z ERP i z co najmniej jednym czynnikiem ryzyka ^d lub omdleniem arytmicznym należy rozważyć ILR [1020]	IIa	C
U pacjentów z ERS z nawracającymi epizodami VF wywołwanymi przez PVC o podobnej morfologii, niepoddające się farmakoterapii, należy rozważyć ablację PVC [1010]	IIa	C

U osób z ERP i omdleniem arytmicznym oraz dodatkowymi czynnikami ryzyka ^d , można rozważyć wszczęcie ICD lub chinidynę [1030, 1033]	IIb	C
U bezobjawowych osób, które mają ERP z cechami wysokiego ryzyka ^e w przypadku rodzinnego wywiadu występowania niewyjaśnionej nagłej śmierci u nieletniego pacjenta, można rozważyć wszczęcie ICD lub chinidynę [1030, 1033]	IIb	C
U bezobjawowych pacjentów z izolowaną ERP nie zaleca się wszczęcia ICD [1034, 1035, 1040]	III	C

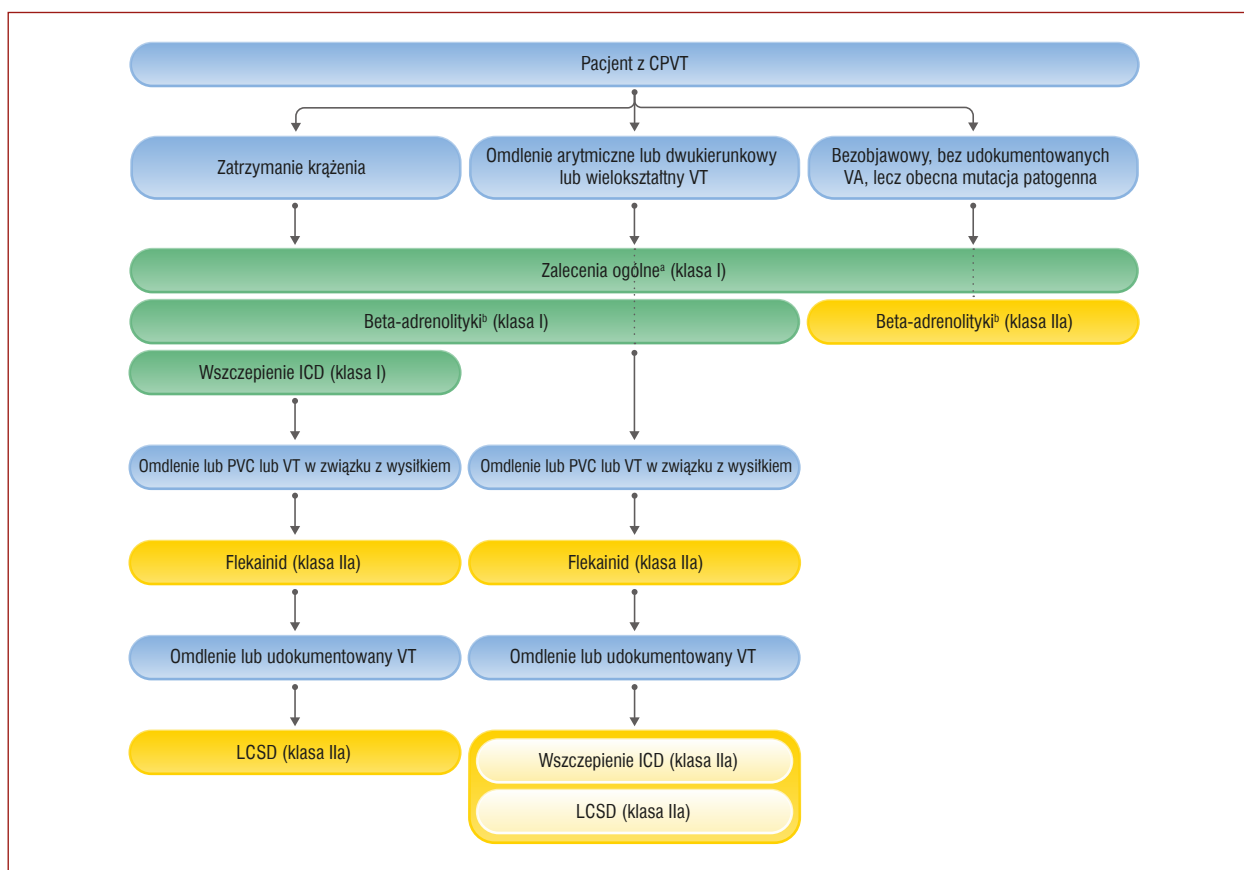
^aKlasa zaleceń; ^bPoziom wiarygodności danych; ^cCechy ERP wysokiego ryzyka: załamki J > 2 mm, dynamiczne zmiany punktu J i morfologii ST [1020, 1041]; ^dERP wysokiego ryzyka: wywiad rodzinny występowania niewyjaśnionego SD < 40 . roku życia, wywiad rodzinny występowania ERS
Skróty: CA, zatrzymanie krążenia; EKG, elektrokardiogram; ERP, cechy wczesnej repolaryzacji; ERS, zespół wczesnej repolaryzacji; ICD, wszczepialny kardiowerter-defibrylator; ILR, wszczepialny rejestrator pętlowy; PVC, przedwczesne pobudzenia komorowe; PVT, wielokształtny częstoskurcz komorowy; SCD, nagła śmierć sercowa; SD, nagła śmierć; VA, komorowe zaburzenia rytmu serca; VF, migotanie komór

7.2.6. Katecholaminergiczny wielokształtny częstoskurcz komorowy

Katecholaminergiczny wielokształtny częstoskurcz komorowy jest zaburzeniem dziedzicznym, charakteryzującym się występowaniem indukowanego przez katecholaminy dwukierunkowego VT i PVT przy braku SHD lub niedokrwienia. Szacunkowa częstość występowania choroby wynosi 1 na 10 000 (ryc. 35) [135].

Istnieją dwie główne postaci genetyczne: dominujące zaburzenie z powodu mutacji w genie kodującym receptor rianodynowy (*RYR2*) i recesywne zaburzenie spowodowane mutacjami w genie kalsekwestryny (*CASQ2*) [135, 178]. U pacjentów z nietypowymi formami katecholaminergicznych VA zidentyfikowano mutacje w genach *TRDN* i *CALM1-3* [1042]. Obecnie niejasna pozostaje kwestia, czy stanowią one odrębne jednostki arytmiczne [1043]. U pacjentów z mutacjami w obrębie *KCNJ2*, powodującymi zespół Andersen-Tawila typu 1, mogą czasami występować dwukierunkowe VT lub PVT, lecz są oni odróżniani przy użyciu innych cech typowych dla tego zespołu [1044].

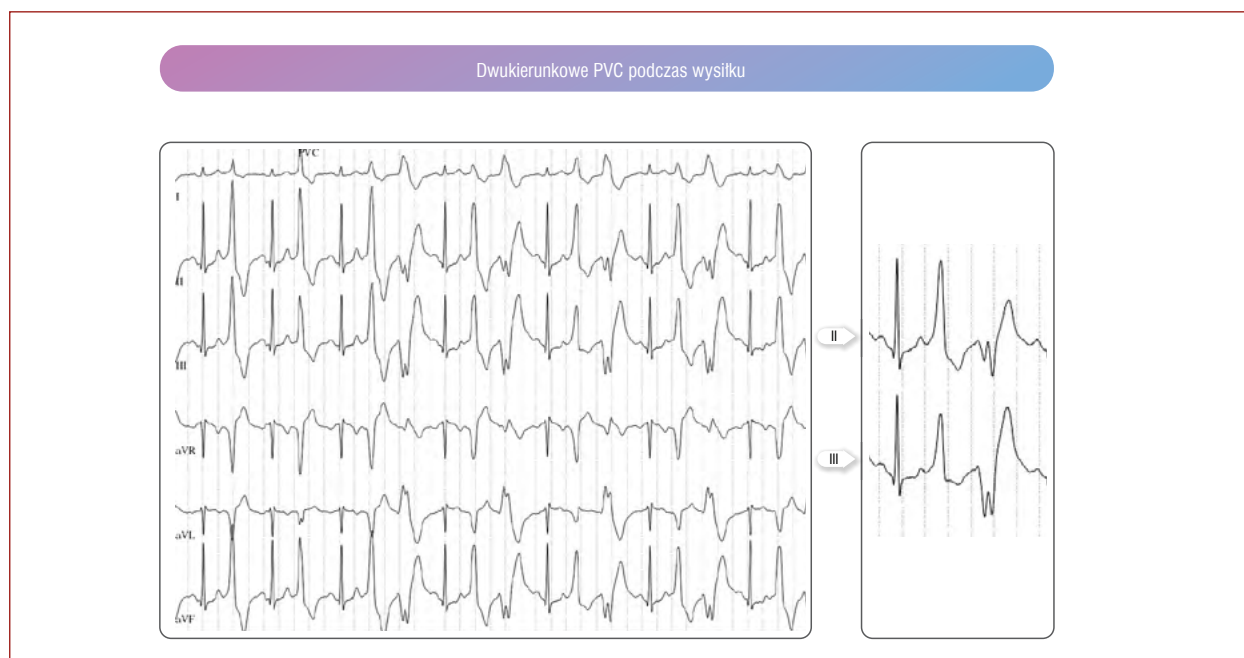
Objawy kliniczne związane z CPVT zwykle występują w pierwszej dekadzie życia i są prowokowane wysiłkiem fizycznym lub stresem emocjonalnym [1045]. Większość pacjentów z CPVT ma prawidłowy obraz w EKG i badaniu echokardiograficznym. Niemniej jednak, u niektórych pacjentów występują łagodne nieprawidłowości w EKG, takie jak: bradykardia zatokowa i wydatne załamki U. Próba wysiłkowa jest najważniejszym badaniem diagnostycznym, ponieważ wywołuje ona charakterystyczny dwukierunkowy VT lub PVT, które pozwalają na ustalenie rozpoznania (ryc. 36) [135]. Rozpoznanie można również postawić po wykryciu obecności mutacji w genach związanych z CPVT. Jeśli nie ma możliwości wykonania próby wysiłkowej, można rozważyć test z adrenaliną lub izoproterenolem [1046].



Rycina 35. Postępowanie u pacjentów z katecholaminergicznym wielokształtnym częstoskurczem komorowym

^aZalecenia ogólne: unikanie sportu wyczynowego, unikanie dużego wysiłku fizycznego, unikanie stresującego środowiska; ^bPreferowane beta-adrenolityki: nadolol, propranolol

Skróty: CPVT, katecholaminergiczny wielokształtny częstoskurcz komorowy; ICD, wszczepialny kardiowerter-defibrylator; LCSD, lewostronne, współczulne odnerwienie serca; PVC, przedwczesne pobudzenia komorowe; VA, komorowe zaburzenia rytmu serca; VT, częstoskurcz komorowy



Rycina 36. Próba wysiłkowa u pacjenta z katecholaminergicznym wielokształtnym częstoskurczem komorowym

Skróty: PVC, przedwczesne pobudzenie komorowe

Rozpoznanie postawione w dzieciństwie, brak leczenia beta-adrenolitykiem i złożone zaburzenia rytmu serca podczas próby wysiłkowej, pomimo przyjmowania maksymalnej dawki beta-adrenolityku, stanowią niezależne czynniki predykcyjne wystąpienia arytmii [1047]. Powstrzymanie się od wysiłku fizycznego i beta-adrenolityki bez wewnętrznej aktywności sympatykomimetycznej są postępowaniem z wyboru u pacjentów z CPVT [135]. Preferuje się stosowanie nieselektywnych beta-adrenolityków, takich jak nadolol i propranolol [1048, 1049]. Niniejszy panel ekspertów potwierdził wskazanie do leczenia członków rodziny z dodatnim wynikiem genetycznym przy użyciu beta-adrenolityku, nawet w przypadku braku udokumentowanych VA indukowanych wysiłkiem fizycznym lub stresem [1047, 1050]. Dane wskazują, że flekainid powoduje istotne zmniejszenie nasilenia VA u pacjentów z CPVT i należy rozważyć jego stosowanie oprócz beta-adrenolityków, jeśli nie uzyska się całkowitej kontroli nad zaburzeniami rytmu serca [1051–1053]. U wybranych pacjentów, którzy nie tolerują beta-adrenolityków, istnieje możliwość stosowania w ramach farmakoterapii jedynie flekainidu [1054].

U osób po CA wskazana jest maksymalna ochrona przy użyciu beta-adrenolityków, flekainidu i ICD. Należy również rozważyć wszczęcie ICD u pacjentów z CPVT z występującymi VA, pomimo terapii przy użyciu beta-adrenolityków i flekainidu [135]. Należy jednak zaprogramować ICD z wydłużonymi opóźnieniami i wysokimi częstotliwościami wywołującymi defibrilację, ponieważ inicjujący dwukierunkowy VT odpowiada na defibrilację mniej skutecznie niż następujące po nim PVT/VF, a bolesne wyładowania mogą wywoływać kolejne i ustawiczne zaburzenia rytmu serca [1055].

Zaproponowano LCSD jako dodatkową formę terapii u pacjentów, u których farmakoterapia jest nieskuteczna lub niemożliwa do zastosowania. Pomimo że LCSD zmniejsza częstość nawrotów poważnych zdarzeń sercowych u wcześniej objawowych pacjentów, 1/3 pacjentów nadal doświadcza nawrotów zaburzeń rytmu serca [1056]. Dlatego też nie uważa się LCSD za metodę zastępczą, lecz uzupełniającą w stosunku do ICD u objawowych pacjentów.

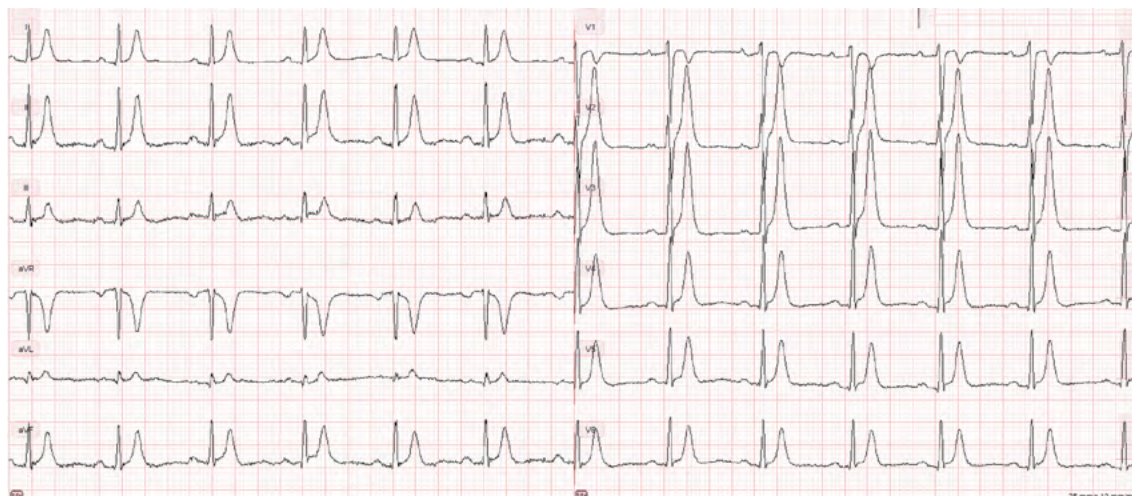
W niedawno opublikowanym przeglądzie systematycznym, obejmującym 53 badania dotyczące pacjentów z CPVT i ICD, wykazano, że u pacjentów leczonych w ramach prewencji wtórnej przy użyciu OMT, LCSD i ograniczenia wysiłku fizycznego można zmniejszyć zastosowanie ICD [1057]. Obserwacja ta była potwierdzona w wielośrodkowym badaniu, w których wykazano, że wszystkie trzy obserwowane SCD wystąpiły u pacjentów z ICD [1058]. Obecnie, opierając się na dostępnych dowodach, wydaje się, że obniżanie roli wszczęcia ICD u pacjentów z CPVT po CA jest przedwczesne [1057].

Tabela zaleceń 45 — Zalecenia dotyczące postępowania u pacjentów z katecholaminergicznym wielokształtnym częstoskurczem komorowym

Zalecenia	Klasa ^a	Poziom ^b
Diagnostyka		
Zaleca się rozpoznanie CPVT, jeśli występuje strukturalnie prawidłowe serce, prawidłowy zapis EKG oraz dwukierunkowy VT lub PVT indukowany wysiłkiem fizycznym lub emocjami	I	C
Zaleca się rozpoznanie CPVT u pacjentów, którzy są nosicielami mutacji w genach powodujących tę chorobę	I	C
U pacjentów z klinicznym podejrzeniem lub rozpoznaniem CPVT wskazane jest przeprowadzenie diagnostyki genetycznej i poradnictwa genetycznego	I	C
Można rozważyć test prowokacyjny z adrenaliną lub izoproterenolem w celu ustalenia rozpoznania CPVT, jeśli niemożliwe jest wykonanie próby wysiłkowej	IIb	C
Zalecenia ogólne		
U wszystkich pacjentów z CPVT zaleca się unikanie uprawiania sportu wyczynowego, nasilonego wysiłku fizycznego i narażenia na stresujące środowisko	I	C
Interwencje terapeutyczne		
U wszystkich pacjentów z klinicznym rozpoznaniem CPVT zaleca się stosowanie beta-adrenolityków, najlepiej nieselektywnych (nadolol lub propranolol) [1045, 1048, 1059]	I	C
U pacjentów z CPVT po CA zaleca się wszczęcie ICD w połączeniu z beta-adrenolitykiem i flekainidem [1045, 1047, 1060]	I	C
U pacjentów z dodatnim testem genetycznym w kierunku CPVT i bez fenotypu, należy rozważyć leczenie przy użyciu beta-adrenolityku [1047, 1050]	IIa	C
U pacjentów z rozpoznaniem CPVT należy rozważyć LCSD, jeśli połączenie beta-adrenolityku i flekainidu w dawkach terapeutycznych jest nieskuteczne, źle tolerowane lub przeciwwskazane [1056]	IIa	C
U pacjentów z CPVT, u których wystąpiło omdlenie arytmiczne i/lub udokumentowany dwukierunkowy VT/PVT, pomimo stosowania beta-adrenolityku w najwyższej tolerowanej dawce i flekainidu, należy rozważyć wszczęcie ICD [1047, 1050]	IIa	C
U pacjentów z CPVT, u których występują nawracające omdlenia, wielokształtny/dwukierunkowy VT lub utrzymujące się, wysiłkowe PVC, pomimo stosowania beta-adrenolityku w najwyższej tolerowanej dawce, należy rozważyć zastosowanie flekainidu [1052, 1053, 1060]	IIa	C
Nie zaleca się PES do stratyfikacji ryzyka wystąpienia SCD	III	C

^aKlasa zaleceń; ^bPoziom wiarygodności danych
 Skróty: CA, zatrzymanie krążenia; CPVT, katecholaminergiczny wielokształtny częstoskurcz komorowy; EKG, elektrokardiogram; ICD, wszczepialny kardiowerter-defibrylator; LCSD, lewostronne wspólne odnerwienie serca; PVT, wielokształtny częstoskurcz komorowy; VT, częstoskurcz komorowy

Zespół krótkiego QT



Rycina 37. Zespół krótkiego QT

7.2.7. Zespół krótkiego QT

Zespół krótkiego QT (SQTs, *short QT syndrome*) jest rzadkim zaburzeniem genetycznym charakteryzującym się występowaniem krótkiego odstępu QT, przedwczesnego AF i VF w kontekście prawidłowej struktury serca [1061]. Wiąże się on z mutacjami typu nabycia funkcji w *KCNH2*, *KCNQ1* i utraty funkcji w *SLC4A* [1062, 1063]. Niniejszy panel ekspertów zaproponował dwa punkty odcięcia wartości QTc w celu rozpoznania: A — QTc ≤ 320 ms lub B — QTc ≤ 360 ms w połączeniu z dodatnim wywiadem rodzinnym w kierunku SQTs, przebiecia CA w przypadku braku choroby serca lub mutacji patogennej [1064–1067] (ryc. 37). Choroba cechuje się wysoką śmiertelnością we wszystkich grupach wiekowych, obejmując też pierwsze miesiące życia [1063, 1068, 1069]. Prawdopodobieństwo wystąpienia pierwszego epizodu CA do 40. roku życia wynosi $>40\%$ [1068]. Podczas gdy ICD znajduje zastosowanie w prewencji wtórnej [1069], prewencja pierwotna jest przedmiotem sporu i opiera się na wcześniej występujących objawach i odstępie QTc [1063, 1068, 1069]. Obecnie dowody naukowe dla AAD najbardziej uzasadniają stosowanie chinidyny, lecz lek ten powinien być monitorowany w kierunku nadmiernego wydłużenia odstępu QT. Można rozważyć izoprenalinę w przypadku wystąpienia burzy elektrycznej [1070, 1071]. Należy unikać leków powodujących skrócenie odstępu QT, na przykład nikorandilu [1072]. U dzieci i bezobjawowych osób młodych z SQTs należy rozważyć wszczepienie rejestratora pętlowego.

Tabela zaleceń 46 — Zalecenia dotyczące postępowania u pacjentów z zespołem krótkiego QT

Zalecenia	Klasa ^a	Poziom ^b
Diagnostyka		
Zaleca się rozpoznawanie SQTs w przypadku stwierdzenia QTc ≤ 360 ms i jednego lub więcej z niżej wymienionych elementów: (a) mutacja patogenna; (b) wywiad rodzinny w kierunku SQTs; (c) przebiecie epizodu VT/VF przy braku choroby serca [1061, 1068]	I	C
U pacjentów z rozpoznaniem SQTs wskazane jest wykonanie diagnostyki genetycznej [1063]	I	C
Należy rozważyć rozpoznanie SQTs w przypadku stwierdzenia QTc ≤ 320 ms [1064–1067, 1073, 1074]	IIa	C
Należy rozważyć rozpoznanie SQTs w przypadku stwierdzenia QTc ≥ 320 ms i ≤ 360 ms oraz wystąpienia omdlenia arytmicznego	IIa	C
Można rozważyć rozpoznanie SQTs w przypadku stwierdzenia QTc ≥ 320 ms i ≤ 360 ms oraz dodatniego wywiadu rodzinnego w kierunku SD < 40 . roku życia	IIb	C
Stratyfikacja ryzyka, prewencja SCD i leczenie VA		
Zaleca się wszczepienie ICD u pacjentów z rozpoznaniem SQTs, którzy: (a) przeżyli CA i/lub (b) mają udokumentowany epizod spontanicznego, utrwalonego VT [1063]	I	C



U młodych pacjentów z SQTS należy rozważyć ILR	IIa	C
U pacjentów z SQTS z omdleniem arytmicznym należy rozważyć implantację ICD	IIa	C
Można rozważyć chinidynę u (a) pacjentów z SQTS, którzy kwalifikują się do wszczepienia ICD, lecz mają przeciwwskazania do implantacji lub nie wyrażają na nią zgody i u (b) bezobjawowych pacjentów z SQTS i rodzinnym występowaniem SCD [1069–1071]	IIb	C
U pacjentów z SQTS z burzą elektryczną można rozważyć izoproterenol [1075]	IIb	C
Nie zaleca się PES w celu stratyfikacji ryzyka SCD u pacjentów z SQTS	III	C

*Klasa zaleceń; ^aPoziom wiarygodności danych
Skróty: CA, zatrzymanie krążenia; ICD, wszczepialny kardiowerter-defibrylator; ILR, wszczepialny rejestrator pętlowy; SCD, nagła śmierć sercowa; SD, nagła śmierć; SQTS, zespół krótkiego QT; VA, komorowe zaburzenia rytmu serca; VF, migotanie komór; VT, częstoskurcz komorowy

8. WYBRANE ASPEKTY W POSZCZEGÓLNYCH POPULACJACH

8.1. Kobiety w ciąży i kardiomiopatia połogowa

Ciąża i okres połogu stanowią istotne ryzyko u kobiet z arytmiczną chorobą serca i zostały opisane w Wytycznych ESC z 2018 roku dotyczących postępowania w chorobach układu sercowo-naczyniowego podczas ciąży [1076–1080]. Nowo powstałe VT może pojawić się w trakcie ciąży, a ryzyko nawrotów VF jest wyższe u pacjentek z wywiadem VT w przeszłości i SHD [1081]. Należy wykluczyć kardiomiopatię połogową (PPCM, *peri-partum cardiomyopathy*) w przypadku wystąpienia VT *de novo* w trakcie ostatnich 6 tygodni ciąży lub we wczesnym okresie połogu [1082]. U nawet 20% pacjentek z PPCM może być obecny wpływ genetyczny (zwłaszcza warianty skracające genu tityny) [1083]. Dalsze badania w przyszłości powinny pomóc w ustaleniu, czy diagnostyka genetyczna odgrywa rolę u pacjentek z PPCM z dodatnim wywiadem rodzinnym.

8.1.1. Kardiowersja elektryczna i terapia przy użyciu wszczepialnego kardiowertera-defibrylatora podczas ciąży

Kardiowersja wydaje się bezpieczna we wszystkich okresach ciąży, a przypadki kliniczne nie wykazały ani pogorszenia przepływu krwi w krążeniu płodu, ani rozpoczęcia przedwczesnego porodu [1084]. Po kardiowersji należy rutynowo kontrolować częstotliwość rytmu serca płodu [1085]. Jeśli wskazane jest wszczepienie ICD, powinno być ono wykonane przez doświadczony zespół z zastosowaniem odpowiedniej ochrony radiacyjnej po 8. tygodniu ciąży [1086]. W celu uniknięcia promieniowania w trakcie wszczepienia ICD może być przydatne zastosowanie echokardiografii oraz systemu mapowania 3D do przeprowadzenia zabiegu [1087, 1088]. U kobiet ciężarnych

z wszczepionym ICD zaleca się rutynową kontrolę ICD przed porodem. U pacjentów z PPCM prognozy decyzyjne dotyczące wczesnego wszczepienia ICD są wyższe niż w innych chorobach, z uwagi na wysoki odsetek spontanicznego powrotu do zdrowia po porodzie [1089]. Zaproponowano zastosowanie WCD jako metody czasowej prewencji SCD w ciągu pierwszych 3–6 miesięcy po rozpoznaniu PPCM z LVEF $\leq 35\%$, w trakcie oczekiwania na powrót do zdrowia [1090, 1091].

8.1.2. Farmakoterapia

Leczenie farmakologiczne zaburzeń rytmu serca i niewydolności serca u kobiet ciężarnych powinno opierać się na zaleceniach dotyczących terapii u osób niebędących w ciąży z unikaniem stosowania leków przeciwwskazanych w ciąży, takich jak inhibitory ACE, antagoniści ARB/ARNI i inhibitory reniny [1080, 1082, 1092, 1093]. Pierwszy trymestr ciąży wiąże się z największym ryzykiem wystąpienia efektów teratogennych. Zaleca się rozpoczęcie farmakoterapii w najpóźniejszym możliwym okresie ciąży i z użyciem najniższej skutecznej dawki. Narażenie na działanie leków w drugim i trzecim trymestrze ciąży może mieć zarówno niekorzystny wpływ na wzrastanie i rozwój płodu, jak i zwiększyć ryzyko efektu proarytmicznego.

Zaleca się sprawdzanie danych dotyczących leków i ich bezpieczeństwa przed włączeniem nowego leku w trakcie ciąży, zgodnie z Wytycznymi ESC dotyczącymi postępowania w chorobach układu sercowo-naczyniowego w ciąży z 2018 roku [1080]. Na podstawie tego można podsumować AAD w następujący sposób:

- **Dobrze tolerowane:** sotalol, werapamil w postaci doustnej.
- **Stosuj jedynie, jeśli potencjalne korzyści przewyższają potencjalne ryzyko:** bisoprolol, karwedilol, digoksyna, diltiazem (możliwe działanie teratogenne), dyzopiramid (skurcze macicy), flekainid, lidokaina, metoprolol, nadolol, propranolol, werapamil w postaci *i.v.*, chinidyna.
- **Niewystarczające dane:** iwabradyna, meksyletyna, propafenon, wernakalant.
- **Przeciwwskazane:** amiodaron, atenolol, dronedaron.

W przypadku LQTS (zwłaszcza LQT2) ryzyko wystąpienia zdarzeń sercowych istotnie wzrasta w okresie połogu (do 1. roku po porodzie) [1094]. Dlatego też, ważne jest kontynuowanie stosowania beta-adrenolityku w okresie ciąży i połogu [955, 1094, 1095]. Zaleca się kontynuowanie terapii beta-adrenolitykiem w przypadku LQTS i CPVT [1096] i należy je rozważyć w ARVC [1097–1099]. Nie stwierdzono żadnego dodatkowego ryzyka u kobiet z BrS w ciąży [1100, 1101] (rozdz. 53.6 *ESC CardioMed*) [1102].

U pacjentek z PPCM wykazano w dwóch badaniach klinicznych obiecujące wyniki związane z zastosowaniem bromokryptyny jako metody leczenia specyficznej dla tej choroby w połączeniu ze standardowym leczeniem niewydolności serca [1103, 1104].

8.1.3. Ablacja cewnikowa

W przypadku zaplanowanej ciąży objawowe tachyarytmie powinny być leczone przy użyciu ablacji cewnikowej przed zajściem w ciążę. Jeśli wskazane jest wykonanie ablacji cewnikowej u kobiety w ciąży, należy unikać procedury w pierwszym trymestrze ciąży oraz preferować zabiegi z wykorzystaniem mapowania elektroanatomicznego [1105, 1106].

Tabela zaleceń 47 — Zalecenia dotyczące prewencji nagłej śmierci sercowej i postępowania u pacjentek w ciąży z komorowymi zaburzeniami rytmu serca

Zalecenia	Klasa ^a	Poziom ^b
Postępowanie w VA w trybie ostrym		
W trakcie ciąży zaleca się wykonanie kardiowersji elektrycznej w przypadku wystąpienia utrwalonego VT [1084]	I	C
W celu uzyskania powrotu rytmu zatokowego w trybie ostrym w przypadku hemodynamicznie tolerowanego SMVT w trakcie ciąży należy rozważyć beta-adrenolityk, sotalol, flekainid, prokainamid lub stymulację komorową typu <i>overdrive</i>	Ila	C
Postępowanie przewlekłe w VA		
Jeśli wskazane jest wszczepienie ICD podczas ciąży, zaleca się implantację urządzenia z zastosowaniem optymalnej ochrony radiacyjnej [1087, 1107]	I	C
U kobiet z LQTS lub CPVT zaleca się kontynuację stosowania beta-adrenolityków w trakcie ciąży i w okresie połogu [955, 1094–1096]	I	C
U kobiet z ARVC należy rozważyć kontynuację stosowania beta-adrenolityków w trakcie ciąży [1097–1099]	Ila	C
Należy rozważyć stosowanie doustne metoprololu, propranololu lub werapamilu w ramach terapii przewlekłej u pacjentek z idiopatycznym, utrwalonym VT w trakcie ciąży	Ila	C
U kobiet z wysoce objawowym, nawracającym SMVT, które jest oporne na leczenie lub występuje nietolerancja AAD, należy rozważyć ablację cewnikową z użyciem systemów mapowania bez fluoroskopii, najlepiej po pierwszym trymestrze ciąży [1105]	Ila	C

^aKlasa zaleceń; ^bPoziom wiarygodności danych
Skróty: AAD, lek antyarytmiczny; ARVC, arytmogenna kardiomiopatia prawokomorowa; CPVT, katecholaminergiczny, wielokształtny częstoskurcz komorowy; ICD, wszczepialny kardiowerter-defibrylator; LQTS, zespół długiego QT; SMVT, utrwalony, monomorficzny częstoskurcz komorowy; VA, komorowe zaburzenia rytmu serca; VT, częstoskurcz komorowy

8.2. Transplantacja serca

Pacjenci umieszczeni na liście oczekujących na HTX są narażeni na ryzyko SCD i mają wysoką częstość występowania VA. Dane z dużych rejestrów wskazują na korzystny wpływ

ICD na przeżycie [1108–1111]. Jedyne badanie randomizowane, obejmujące pacjentów oczekujących na HTX, zostało przedwcześnie zakończone z uwagi na niską liczbę zrekrutowanych chorych [1112]. Nie ma danych oceniających znaczenie WCD u pacjentów oczekujących na HTX. Należy wziąć pod uwagę medianę okresu oczekiwania na liście do HTX wynoszącą 8–16 miesięcy [1108, 1110]. Niniejszy panel ekspertów podziela jednak opinię, że WCD może stanowić alternatywę dla ICD u wybranych pacjentów oczekujących na HTX [371, 1113].

Po przeszczepie serca SCD odpowiada za około 10% śmierci [1114, 1115]. Odrzucanie serca przeszczepionego i waskulopatia graftu wiążą się z występowaniem SCD [1114, 1116, 1117]. Dlatego też wszczepienie ICD może być właściwe w wybranej grupie pacjentów wysokiego ryzyka [1118].

Tabela zaleceń 48 — Zalecenia dotyczące prewencji nagłej śmierci sercowej w okresie przed i po transplantacji serca

Zalecenia	Klasa ^a	Poziom ^b
Okres przed przeszczepieniem serca		
U pacjentów oczekujących na transplantację serca należy rozważyć wszczepienie ICD w ramach prewencji pierwotnej [1108, 1111, 1112]	Ila	C
U pacjentów oczekujących na transplantację serca, można rozważyć zastosowanie WCD [1109, 1113, 1119]	Ilib	C
Okres po przeszczepieniu serca		
U wybranych pacjentów z waskulopatią serca przeszczepionego lub leczonych z powodu odrzutu serca można rozważyć implantację ICD [1114, 1116]	Ilib	C

^aKlasa zaleceń; ^bPoziom wiarygodności danych
Skróty: ICD, wszczepialny kardiowerter-defibrylator; WCD, kamizelka defibrylująca

8.3. Nagła śmierć sercowa u sportowców

Częstość występowania SCD u sportowców rośnie z wiekiem [4, 1120]. U pozornie zdrowych sportowców (>35 lat) szacunkowa częstość występowania SCD waha się od 2 do 6,3 na 100 000 osobolat. U młodych sportowców wyczerpanych (<=35. roku życia) częstość występowania zdarzeń zakończonych śmiercią jest natomiast istotnie niższa i wynosi 0,4–3 na 100 000 osobolat [46, 47, 1120]. Sportowcy płci żeńskiej mają niskie ryzyko wystąpienia SCD, przeciętnie 1 na 14 SCD dotyczy w tej grupie kobiet [1121].

Ocena układu sercowo-naczyniowego przed przystąpieniem do uprawiania sportu umożliwia zidentyfikowanie sportowców z wysokim ryzykiem choroby układu sercowo-naczyniowego przed pojawieniem się objawów [1122–1126]. Protokół oceny powinien być dostosowany do wieku sportowca w celu wzięcia pod uwagę chorób układu sercowo-naczyniowego specyficznych dla danego wieku [1125]. Ocena przed rozpoczęciem uprawiania sportu, obejmująca

mująca wywiad medyczny, badanie fizykalne i EKG wydaje się skuteczna w identyfikacji chorób układu sercowo-naczyniowego u młodych sportowców (≤ 35 . roku życia), dzięki rozpoznaniu odpowiednich objawów (np. omdlenia związanego z wysiłkiem) lub nieprawidłowości w EKG odpowiadających dziedzicznym kardiomiopatiom lub kanałopatiom [1127–1130]. Pomimo że echokardiografia może zwiększać czułość badań przesiewowych w kierunku SHD, nie jest ona możliwa do rutynowego zastosowania w ramach masowych badań przesiewowych. Więcej chorób układu sercowo-naczyniowego jest identyfikowana poprzez seryjne (coroczne) badania u młodych sportowców [1129, 1131]. Dodatkowe testy, takie jak badanie echokardiograficzne, 24-godzinne monitorowanie EKG metodą Holtera, badania obciążeniowe i CMR są wymagane u sportowców, którzy mają nieprawidłowości wykryte w trakcie oceny wstępnej. Sportowcy z rozpoznaną chorobą układu sercowo-naczyniowego są prowadzeni zgodnie z dostępnymi wytycznymi ESC dotyczącymi leczenia danej choroby [4, 1134–1136].

U sportowców w średnim/podeszłym wieku najczęstszą przyczyną SCA jest CAD [1125, 1137]. Zanim rozpocznie się intensywne uprawianie sportu, należy oceniać bezobjawowych sportowców w średnim/podeszłym wieku przy użyciu kalkulatora ryzyka, takiego jak SCORE2 [4, 65].

Zaobserwowano doskonały odsetek przeżycia po CA z korzystnymi wynikami neurologicznymi w ośrodkach sportowych wyposażonych w AED [1137, 1138]. Uzasadnia to wysiłki zmierzające do wdrożenia programów prewencji SCD, z dystrybucją AED w arenach sportowych i szkoleniem trenerów oraz pracowników w zakresie wykonywania CPR i defibrylacji [1139].

Tabela zaleceń 49 — Zalecenia dotyczące stratyfikacji ryzyka i prewencji nagłej śmierci sercowej u sportowców

Zalecenia	Klasa ^a	Poziom ^b
U sportowców z dodatnim wywiadem medycznym, nieprawidłowościami w badaniu fizykalnym lub zmianami w EKG zaleca się dalszą diagnostykę obejmującą badanie echokardiograficzne i/lub CMR w celu potwierdzenia (lub wykluczenia) występowania choroby serca [1123, 1133, 1135]	I	C
U sportowców z rozpoznaniem choroby układu sercowo-naczyniowego związanej z SCD, zaleca się postępowanie zgodne z aktualnymi wytycznymi dotyczącymi zasad kwalifikacji do uprawiania sportu	I	C
Zaleca się, żeby pracownicy obiektów sportowych byli przeszkoleni w zakresie CPR i zastosowania AED [93, 1137]	I	C
U sportowców wyczynowych należy rozważyć ocenę układu sercowo-naczyniowego przed rozpoczęciem rywalizacji sportowej [46, 1122, 1123, 1127]	Ila	C

U młodych (<35. roku życia) sportowców wyczynowych należy rozważyć ocenę układu sercowo-naczyniowego obejmującą wywiad, badanie fizykalne oraz 12-odprowadzeniowe EKG [1123, 1126, 1130, 1140]	Ila	C
U osób w wieku średnim i podeszłym należy rozważyć ocenę ryzyka sercowo-naczyniowego przy użyciu uznanych kalkulatorów, takich jak kalkulator ryzyka SCORE2 przez rozpoczęciem uprawiania intensywnego wysiłku fizycznego [46, 1141, 1142]	Ila	C

^aKlasa zaleceń; ^bPoziom wiarygodności danych
Skróty: AED, automatyczny defibrylator zewnętrzny; CMR, rezonans magnetyczny serca; CPR, resuscytacja krążeniowo-oddechowa; EKG, elektrokardiogram; SCD, nagła śmierć sercowa

8.4. Zespół Wolffa-Parkinsona-White'a

U pacjentów z zespołem Wolffa-Parkinsona-White'a (WPW, *Wolff-Parkinson-White*) najczęstszym rodzajem arytmii jest nawrotny częstoskurcz przedsionkowo-komorowy (AVRT, *AV re-entry tachycardia*; 80%), a następnie AF (20%–30%). Migotanie przedsionków przewodzone drogą dodatkową jest arytmia, która jest najbardziej niebezpieczną manifestacją zespołu WPW. Oszacowano, że ryzyko wystąpienia CA/VF u nieleczonych pacjentów z WPW wynosi 0,9–2,4 na 1000 pacjentolat [1143, 1144]. Postępowanie u pacjentów z WPW przedstawiono niedawno w wytycznych ESC z 2019 roku dotyczących postępowania u pacjentów z SVT [302] i zaktualizowano ze szczególnym uwzględnieniem sportowców w 2020 roku [1145]. U chorych z preekscytacją i objawowym AVRT zaleca się wykonanie ablacji cewnikowej (klasa I). U bezobjawowych pacjentów z preekscytacją, zarówno ocena inwazyjna (klasa Ila), jak i nieinwazyjna (klasa IIb) stanowią opcję w ramach stratyfikacji ryzyka dla SCD. Podczas gdy ablacja cewnikowa jest zalecana w przypadku występowania bezobjawowych dróg dodatkowych z cechami wysokiego ryzyka (klasa I), obserwacja kliniczna (klasa Ila) lub ablacja cewnikowa (klasa IIb) stanowią opcję postępowania opartą na wyborze dobrze poinformowanego pacjenta. Decyzja powinna uwzględniać lokalizację drogi dodatkowej, doświadczenie w zakresie ablacji w ośrodku lokalnym i to, że objawowe zaburzenia rytmu będą się pojawiały w dalszej obserwacji [1146]. W przypadku populacji pediatrycznej SVT z powodu WPW może być zwykle kontrolowany farmakologicznie, a dodatkowe drogi często tracą zdolność przewodzenia w kierunku zstępującym w ciągu pierwszych lat życia [1147]. U dzieci z bezobjawowymi drogami przewodzenia nie zaleca się stratyfikacji ryzyka przed ukończeniem 8. roku życia [1148].

8.5. Prewencja nagłej śmierci sercowej u osób w podeszłym wieku

Wiek jest silnym czynnikiem ryzyka wystąpienia śmierci. W kilku badaniach stwierdzono, że zaawansowany wiek był jednym z czynników związanych ze zmniejszeniem spodziewanych korzyści związanych z leczeniem przy

użyciu ICD. U pacjentów z kardiomiopatią niedokrwienną włączonych do badania MADIT II, ocena ryzyka składająca się z 5 czynników klinicznych obejmujących wiek >70 lat miała wartość predykcyjną w zakresie braku korzyści uzyskanych z ICD w perspektywie długoterminowej [1149]. W niedawno opublikowanej analizie pacjentów z ICD włączonych do czterech badań MADIT, wiek <75 lat był czynnikiem predykcyjnym wystąpienia VT/VF, podczas gdy wiek ≥75 lat był czynnikiem predykcyjnym śmiertelności z przyczyn niearytmicznych [365]. Podobnie, w niedawno opublikowanym badaniu DANISH u pacjentów z niewydolnością serca o etiologii niewieńcowej związek pomiędzy ICD a przeżyciem obniżał się liniowo wraz ze wzrostem wieku, podczas gdy punkt odcięcia ustalony dla wieku ≤70 lat wiązał się z największym przeżyciem [647]. Współczesne dane z badań nierandomizowanych potwierdzają te obserwacje. W prospektywnej kohorcie EU-CERT-ICD u pacjentów z CAD lub kardiomiopatią ze wskazaniem do wszczęcia ICD w ramach prewencji pierwotnej nie zaobserwowano żadnych korzyści z zastosowania ICD u pacjentów w wieku ≥75. roku życia [357]. Zaobserwowano natomiast istotną korzyść w zakresie przeżycia u pacjentów w wieku <75 lat. Dalsze dane retrospektywne są zgodne z tą obserwacją [1150].

Wiek biologiczny może być różny częściowo w wyniku chorób współistniejących. Choroby te istotnie wpływają na przeżycie osób po wszczęciu ICD. Wysoki wskaźnik wielochorobowości wiąże się z mniejszą poprawą przeżycia u pacjentów z wszczętym ICD w ramach prewencji pierwotnej lub wtórnej [1149, 1151]. Dlatego też prosty punkt odcięcia dla wieku nie powinien prowadzić do decyzji o wszczęciu ICD. Decyzja o implantacji ICD powinna opierać się na spersonalizowanej ocenie z uwzględnieniem stanu ogólnego i chorób współistniejących.

Tabela zaleceń 50 — Zalecenia dotyczące wszczęcia kardiowertera-defibrylatora u osób w podeszłym wieku

Zalecenia	Klasa ^a	Poziom ^b
U osób w wieku podeszłym, u których nie przewiduje się korzyści z zastosowania defibrylatora z powodu wieku pacjenta lub chorób towarzyszących, można rozważyć zaniechanie implantacji ICD w ramach prewencji pierwotnej [647, 1150, 1152]	IIb	B

^aKlasa zaleceń; ^bPoziom wiarygodności danych
Skróty: ICD, wszczępalny kardiowerter-defibrylator

9. GŁÓWNE PRZESŁANIA

9.1. Aspekty ogólne

- Zwiększona dostępność publiczna do defibrylatorów i szkolenie społeczne w zakresie wykonywania podstawowych czynności resuscytacyjnych stanowią kluczowe elementy w celu poprawy przeżycia u ofiar pozaszpitalnego zatrzymania krążenia.

- Kalkulatory ryzyka dla SCD i VA wdrożone do praktyki klinicznej muszą spełniać uzgodnione wysokie standardy w zakresie opracowania, zewnętrznej walidacji i raportowania modeli predykcyjnych.
- Pacjenci z kardiomiopatiami o podłożu genetycznym i zespołami arytmicznymi wymagają diagnostyki genetycznej jako postępowania rutynowego w ramach opieki.
- Diagnostyka i poradnictwo genetyczne wymagają dostępu do eksperckiego zespołu wielodyscyplinarnego.
- Systematyczna ocena osób po zatrzymaniu krążenia wymaga multimodalnego podejścia.
- We wszystkich przypadkach nagłej śmierci u osób poniżej 50. roku życia zaleca się wykonanie pełnego badania autopsyjnego. Jego wykonanie należy rozważyć u wszystkich ofiar nagłej śmierci niezależnie od wieku.
- Ocena kliniczna i genetyczna u ofiar SADS i ich krewnych prowadzi do rozpoznania genetycznej choroby serca u znaczącego odsetka członków rodzin.
- Burza elektryczna oporna na farmakoterapię wymaga dostępności do zaawansowanych technik ablacji cewnikowej, mechanicznego wspomaganie krążenia oraz modulacji układu autonomicznego.
- W przypadku rozważania korzyści z leczenia przy użyciu ICD należy wziąć pod uwagę inne czynniki ryzyka wystąpienia śmierci niearytmicznej oraz życzenie pacjenta i jakość życia.

9.2. Choroba strukturalna serca

- Zaleca się ablację cewnikową u pacjentów z CAD z nawracającym, objawowym SMVT, pomimo przewlekłego leczenia przy użyciu amiodaronu.
- Ablacja cewnikowa jest metodą z wyboru w przypadku kardiomiopatii indukowanej przez PVC.
- U pacjentów z HNDCM/DCM wskazania do wszczęcia ICD w ramach prewencji pierwotnej nie powinny ograniczać się do LVEF ≤35%. Ważne jest uwzględnienie dodatkowych czynników ryzyka (np. CMR i genetyka).
- Pacjenci z mutacją w obrębie LMNA wymagają specyficznej stratyfikacji ryzyka wystąpienia SCD.
- Pacjenci z ARVC mają wysoką częstość występowania adekwatnych interwencji ICD, które niekoniecznie mogą być zaklasyfikowane jako ratujące życie.
- Zwalidowany kalkulator ryzyka (HCM Risk-Kids) jest przydatny do oceny ryzyka wystąpienia SCD u pacjentów z HCM w wieku poniżej 16 lat.
- Pacjenci z dystrofią miotoniczną i kołataniem serca, z podejrzeniem arytmii, omdlenia lub po nagłym zatrzymaniu krążenia powinni być poddani ocenie inwazyjnej przy użyciu badania elektrofizjologicznego.
- U pacjentów ze skorygowaną tetralogią Fallota i monomorficznym VT preferowaną metodą leczenia jest ablacja cewnikowa.

9.3. Pierwotna choroba elektryczna serca

- Nadolol lub propranolol są preferowanymi beta-adrenolitykami u pacjentów z LQTS i CPVT.

- U bezobjawowych pacjentów z LQTS może być pomocne oszacowanie ryzyka wystąpienia arytmii (kalkulator ryzyka 1–2–3).
- Zmiany w EKG charakterystyczne dla zespołu Brugada typu 1 występujące po prowokacji w teście z blokerem kanałów sodowych przy braku innych objawów nie upoważniają do rozpoznania BrS.
- Stratyfikacja ryzyka wystąpienia SCD u bezobjawowych pacjentów z BrS ze spontanicznymi zmianami typu 1 w EKG jest kontrowersyjna.
- Nie zaleca się rutynowego wykonywania ablacji cewnikowej u bezobjawowych pacjentów z BrS.
- Rozpoznanie idiopatycznego VF wymaga wykluczenia zaburzeń strukturalnych, kanałopatii lub etiologii metabolicznej.
- Zmiany typowe dla wczesnej repolaryzacji mogą mieć łagodny charakter i są odrębnym rozpoznaniem niż ERS.
- Lewostronne, współczulne odnerwienie serca odgrywa ważną rolę w postępowaniu u pacjentów z CPVT i LQTS.

10. LUKI W DOWODACH NAUKOWYCH

10.1. Aspekty ogólne

- Potrzebne są dokładne testy przesiewowe dla wykrywania chorób serca związanych z występowaniem SCD u bezobjawowych osób w populacji ogólnej.
- W przypadku ujemnego wyniku diagnostyki u pacjentów z SHD nieznanym jest optymalny czas przerwy między powtarzaniem, prognostycznymi testami nieinwazyjnymi i inwazyjnymi.
- Konieczna jest poprawa oceny wariantów genetycznych o niepewnym znaczeniu i wariantów prawdopodobnie patogennych.
- Przydatność kalkulatorów dotyczących ryzyka poligenicznego u pacjentów z ryzykiem wystąpienia SCD wymaga dalszych badań.

10.2. Choroba strukturalna serca — ogólnie

- Nieznane jest bezpieczeństwo i skuteczność S-ICD w perspektywie długoterminowej.
- Nie poddano systematycznej ocenie znaczenia wszczepienia ICD w prewencji pierwotnej u pacjentów z SHD i łagodnie obniżoną lub zachowaną frakcją wyrzutową lewej komory.
- Należy określić optymalne techniki służące do mapowania podłoża VT i ablacji w SHD.
- Znaczenie wszczepienia ICD u pacjentów z krańcową niewydolnością serca ze wsparciem krążenia przy użyciu LVAD obecnej generacji z ciągłym przepływem jest niejasne.

10.3. Idiopatyczne przedwczesne pobudzenia komorowe/częstoskurcz komorowy

- Konieczne jest określenie korzyści wynikających z ablacji cewnikowej lub leków antyarytmicznych u pacjentów z bezobjawowymi, często występującymi PVC i zachowaną funkcją serca.

10.4. Choroba wieńcowa

- Nie wiadomo, którzy pacjenci z przewlekłą CAD i znacznie obniżoną LVEF mają niskie ryzyko wystąpienia SCD.
- Znaczenie LGE-CMR w stratyfikacji ryzyka wystąpienia SCD w przewlekłej CAD jest niejasne.
- Konieczne są RCT w celu określenia znaczenia ICD po skutecznej ablacji VT w przewlekłej CAD z łagodnie obniżoną lub zachowaną LVEF.

10.5. Kardiomiopatie

- Nie wiadomo, czy kardiomiopatia indukowana PVC jest rozpoznaniem samym w sobie, czy konieczne jest wystąpienie predyspozycji.
- Wartość predykcyjna LGE-CMR (np. wzorzec i zakres LGE) w indywidualnej stratyfikacji ryzyka wystąpienia SCD u pacjentów z sarkoidozą serca, HCM i DCM/HNDC jest niejasna.
- Konieczne są badania w celu określenia znaczenia PES u pacjentów z sarkoidozą serca i DCM/HNDCM, którzy mają łagodnie obniżoną lub zachowaną funkcję serca i LGE w CMR.
- Brakuje danych prospektywnych dotyczących związku między intensywnością i czasem trwania wysiłku fizycznego i manifestacją oraz stopniem nasilenia fenotypu u zdrowych nosicieli mutacji dla ARVC.
- Konieczna jest ocena korzystnego znaczenia ICD po skutecznej ablacji u pacjentów z ARVC, którzy mają hemodynamicznie tolerowany VT.
- U pacjentów z kardiomiopatią arytmogenną z zajęciem obu komór i dominującym zajęciem lewej komory wymagane są dane dotyczące wyników klinicznych, czynników predykcyjnych wystąpienia zdarzeń arytmicznych oraz wskazań do leczenia, z uwzględnieniem leczenia przy użyciu ICD.

10.6. Choroba zastawkowa serca

- Brakuje wiedzy na temat identyfikacji pacjentów z MVP z ryzykiem VA i SCD.

10.7. Wada wrodzona serca

- Brakuje wiedzy na temat bezwzględnego ryzyka wystąpienia VA i SCD u pacjentów z CHD poddawanych korekcji przy użyciu współczesnych technik chirurgicznych.

10.8. Pierwotna choroba elektryczna serca

- Konieczne są mocne dowody potwierdzające profilaktyczne stosowanie ICD w połączeniu z farmakoterapią przy użyciu beta-adrenolityków i terapią specyficzną dla danego genotypu u pacjentów z LQTS.
- Potrzeba więcej danych w celu określenia znaczenia LCSD i ICD u pacjentów wysokiego ryzyka z LQTS, którzy nie tolerują farmakoterapii.
- Konieczne są udoskonalone narzędzia diagnostyczne i stratyfikacji ryzyka u bezobjawowych pacjentów z zespołem Brugada i podejrzeniem zespołu wczesnej repolaryzacji.

- Należy w dalszych badaniach ocenić znaczenie mapowania endo-epikardialnego w celu zidentyfikowania zlokalizowanych zaburzeń strukturalnych potencjalnie związanych z IVF i celowanej ablacji cewnikowej.
- Konieczne są dane z obserwacji długoterminowej na temat skuteczności ICD vs. bez ICD u pacjentów z CPVT po SCD.
- Nie do końca wiadomo, dlaczego kobiety w mniejszym stopniu są narażone na SCD związane ze sportem.

10. CO NALEŻY, A CZEGO NIE NALEŻY ROBIĆ — PRZESŁANIA Z WYTYCZNYCH

Zalecenia	Klasa ^a	Poziom ^b
Zalecenia dotyczące publicznej pierwszej pomocy i dostępu do automatycznych defibrylatorów zewnętrznych		
Zaleca się umożliwienie publicznego dostępu do defibrylacji w miejscach, gdzie bardziej prawdopodobne jest wystąpienie zatrzymania krążenia ^c	I	B
W przypadku wystąpienia OHCA zaleca się niezwłoczne rozpoczęcie CPR przez świadków zdarzenia	I	B
Zaleca się promowanie szkoleń w społeczeństwie w zakresie podstawowych technik resuscytacyjnych w celu zwiększenia odsetka CPR wykonywanych przez świadków zdarzenia oraz zastosowania AED	I	B
Zalecenia dotyczące diagnostyki genetycznej		
Zaleca się diagnostykę genetyczną, jeśli choroba o prawdopodobnym podłożu genetycznym i związana z ryzykiem VA i SCD jest rozpoznana u żywej lub zmarłej osoby	I	B
W przypadku zidentyfikowania po raz pierwszy wariantu genu przypuszczalnie będącego przyczyną choroby zaleca się ocenę jego patogeniczności z zastosowaniem międzynarodowo uznanych modeli	I	C
W przypadku identyfikacji wariantu genetycznego klasy IV lub klasy V u osoby żywej lub zmarłej z chorobą wiążącą się z ryzykiem wystąpienia VA i SCD zaleca się diagnostykę genetyczną u krewnych I stopnia i krewnych objawowych oraz obowiązkowych nosicieli	I	C
Zaleca się przeprowadzenie diagnostyki genetycznej i poradnictwa dotyczącego potencjalnych konsekwencji z nią związanych przez wielodyscyplinarny zespół złożony z ekspertów	I	C
Zaleca się, jeśli to możliwe, żeby warianty genetyczne klasy III (warianty o niepewnym znaczeniu) oraz klasy IV były oceniane w celu ich uszeregowania w rodzinach, a dany wariant był okresowo ponownie oceniany	I	C
Nie zaleca się przeprowadzania diagnostyki genetycznej u probandów z niewystarczającymi dowodami wskazującymi na obecność choroby genetycznej	III	C
Zalecenia dotyczące oceny pacjentów z pierwszorazowo udokumentowanymi komorowymi zaburzeniami rytmu		
U pacjentów z nowo udokumentowaną VA (częste PVC, NSVT, SMVT) zaleca się wykonanie wyjściowego 12-odprowadzeniowego EKG, rejestracji VA w 12-odprowadzeniowym EKG, o ile to tylko możliwe, oraz badania echokardiograficznego jako metod diagnostycznych pierwszego wyboru	I	C
Zalecenia dotyczące oceny osób po nagłym zatrzymaniu krążenia		
Zaleca się, żeby wielodyscyplinarny zespół nadzorował badania u osób po SCA bez oczywistej przyczyny pozasercowej	I	B
U pacjentów niestabilnych elektrycznie po SCA z podejrzeniem niedokrwienia mięśnia sercowego wskazane jest wykonanie koronarografii	I	C
U osób po SCA przy pierwszym kontakcie z pacjentem zaleca się pobranie krwi w celu ewentualnego badania toksykologicznego i diagnostyki genetycznej	I	B
U wszystkich osób po SCA zaleca się poszukiwanie zarejestrowanych danych z CIED i z urządzeń monitorujących do noszenia (<i>wearables</i>)	I	B
U osób po SCA zaleca się wykonywanie powtarzanych, 12-odprowadzeniowych EKG podczas stabilnego rytmu (z uwzględnieniem EKG z wysokimi odprowadzeniami przedsercowymi) oraz ciągłe monitorowanie serca	I	B
Zaleca się wykonanie badania echokardiograficznego u wszystkich osób po SCA w celu oceny struktury i funkcji serca	I	C
Zaleca się obrazowanie tętnic wieńcowych i CMR z LGE u wszystkich pacjentów po SCA bez widocznej przyczyny w celu oceny struktury i funkcji serca	I	B
U pacjentów po SCA bez ustalonej przyczyny zaleca się test prowokacyjny z blokerem kanałów sodowych i próbę wysiłkową	I	B
Zalecenia dotyczące oceny ofiar nagłej śmierci		
Ocena niespodziewanej SD, zwłaszcza w przypadku podejrzenia choroby dziedzicznej, powinna być priorytetem dla zdrowia publicznego	I	B
W przypadku SD zaleca się uzyskanie szczegółowych danych dotyczących okoliczności śmierci, objawów występujących przed śmiercią, wywiadu rodzinnego i oceny dokumentacji obejmującej wcześniej rozpoznane schorzenia	I	B

→

Pełne badanie autopsyjne należałoby rekomendować we wszystkich przypadkach nagłej śmierci, ale w przypadku osób poniżej 50. roku życia takie badanie powinno być zawsze wykonane	I	B
W przypadku SCD zaleca się zachowanie próbek odpowiednich do ekstrakcji DNA i skonsultowanie się z patologiem, jeśli podejrzewana jest choroba dziedziczna lub przyczyna śmierci pozostaje niewyjaśniona	I	B
Zaleca się przesiewową ocenę toksykologiczną w przypadku SD z niewyjaśnioną przyczyną śmierci	I	B
W przypadku SCD, w której przyczyna jest znana lub spodziewane jest tło dziedziczne, zaleca się przeprowadzenie diagnostyki genetycznej ukierunkowanej na daną przyczynę	I	B
Po wystąpieniu SADS zaleca się pośmiertną diagnostykę genetyczną ukierunkowaną na pierwotną chorobę elektryczną serca, jeśli ofiara śmierci była młoda (<50. roku życia) i/lub okoliczności zdarzenia i/lub wywiad rodzinny wskazują na pierwotną chorobę elektryczną serca	I	B
W przypadku, gdy na podstawie badania autopsyjnego rozpoznano się dziedziczną chorobę serca, zaleca się przeprowadzenie oceny kardiologicznej u krewnych pierwszego stopnia w specjalistycznej klinice	I	B
W przypadkach SD, gdzie nie wykonano badania autopsyjnego, a istnieje podejrzenie dziedzicznej choroby serca, zaleca się przeprowadzenie oceny kardiologicznej u krewnych pierwszego stopnia w specjalistycznej klinice	I	B
Zalecenia dotyczące oceny członków rodziny ofiar nagłej śmierci arytmicznej		
Po wystąpieniu SADS nie zaleca się pośmiertnej diagnostyki genetycznej z użyciem sekwencjonowania eksonu lub genu bez ustalonej hipotezy	III	B
Zaleca się ocenę rodziny ofiary SADS: <ul style="list-style-type: none"> • krewnych pierwszego stopnia • krewnych, którzy muszą być nosicielami mutacji, opierając się na analizie wywiadu rodzinnego • krewnych z podejrzanymi objawami • jeśli wiek osoby zmarłej jest <50. roku życia lub jeśli istnieją inne dane lub wywiad rodzinny, wskazujący na przyczynę dziedziczną 	I	B
Zaleca się ocenę rodzinną u ofiar SADS w celu objęcia ich diagnostyką genetyczną, jeśli na podstawie pośmiertnych testów genetycznych u ofiar SADS wykryto obecność patogenicznej mutacji	I	B
Zaleca się wyjściową ocenę rodzinną u ofiar SADS uwzględniającą zebranie wywiadu medycznego i badanie fizykalne, standardowe EKG i EKG z wysokimi odprowadzeniami przedsercowymi, badanie echokardiograficzne i próbę wysiłkową	I	B
W rodzinach z wywiadem występowania SADS bez ustalonego rozpoznania po przeprowadzeniu oceny klinicznej zaleca się obserwację dzieci osób zmarłych aż do uzyskania przez nie wieku dorosłego	I	C
W rodzinach, w których wystąpiła SADS i bez ustalonego rozpoznania po przeprowadzeniu oceny klinicznej, nie zaleca się obserwacji u bezobjawowych dorosłych, którzy mogą być odesłani z zaleceniem ponownej oceny, jeśli pojawią się objawy lub jeśli wywiad rodzinny ulegnie zmianie	III	C
Zalecenia dotyczące leczenia odwracalnych przyczyn		
Ileokroć występuje podejrzenie VA indukowanych lekami zaleca się wycofanie wszystkich leków mogących prowokować VA	I	B
U pacjentów z VA zaleca się badanie odwracalnych przyczyn (np. zaburzeń elektrolitowych, niedokrwienia, hipoksemii, gorączki) ^d	I	C
Zalecenia dotyczące leczenia w fazie ostrej utrwalonego częstoskurczu komorowego i burzy elektrycznej		
Zaleca się wykonanie kardiowersji DC jako leczenia pierwszego rzutu u pacjentów z hemodynamicznie źle tolerowanym SMVT	I	B
Zaleca się wykonanie kardiowersji DC jako leczenia pierwszego rzutu u pacjentów z dobrze tolerowanym SMVT, pod warunkiem że ryzyko związane ze znieczuleniem/sedacją jest niskie	I	C
U pacjentów z hemodynamicznie tolerowanym idiopatycznym VT zaleca się leczenie przy użyciu dożylnego beta-adrenolityku (VT z RVOT) lub werapamilu (VT pęczkowy)	I	C
Nie zaleca się stosowania werapamilu dożylnie w przypadku częstoskurczu z szerokimi zespołami QRS o nieznanym mechanizmie	III	B
U pacjentów z burzą elektryczną zaleca się zastosowanie łagodnej do umiarkowanej sedacji w celu złagodzenia stresu psychicznego i zmniejszenia napięcia układu współczulnego	I	C
U pacjentów z SHD i burzą elektryczną zaleca się leczenie antyarytmiczne z zastosowaniem beta-adrenolityków (preferowane nieselektywne) w połączeniu z amiodaronem dożylnie, chyba że istnieją przeciwwskazania	I	B
U pacjentów z TdP zaleca się zastosowanie magnezu dożylnie z suplementacją potasu	I	C
U pacjentów z nabytym zespołem LQT i nawracającym TdP, pomimo skorygowania stanów wywołujących zaburzenia i zastosowania magnezu, należy podać izoproterenol lub wykonać stymulację przezżylną w celu zwiększenia częstotliwości rytmu serca	I	C
U pacjentów z ustawicznym VT lub burzą elektryczną z powodu SMVT, opornych na AAD zaleca się ablację cewnikową	I	B

→

Zalecenia dotyczące terapii lekami stosowanymi w niewydolności serca		
U wszystkich pacjentów z niewydolnością serca z obniżoną EF wskazana jest optymalna farmakoterapia obejmująca ACE-I/ARB/ARNI, MRA, beta-adrenolityki i inhibitory SGLT2	I	A
Zalecenia dotyczące wszczepienia kardiowertera-defibrylatora (aspekty ogólne)		
Zaleca się implantację kardiowertera-defibrylatora jedynie u pacjentów, u których przewidywany okres przeżycia w dobrej jakości wynosi >1 roku	I	C
Nie zaleca się implantacji ICD u pacjentów z ustawnymi VA, dopóki nie uzyska się kontroli nad zaburzeniami rytmu	III	C
Zalecenia dotyczące prewencji wtórnej nagłej śmierci sercowej		
Zaleca się wszczepienie ICD u pacjentów z udokumentowanym VF lub hemodynamicznie źle tolerowanym VT, przy braku odwracalnych przyczyn	I	A
Zalecenia dotyczące rozbudowy kardiowertera-defibrylatora do terapii resynchronizującej		
Jeśli są wskazania do wszczepienia ICD, zaleca się ocenę, czy pacjent odniesie korzyści z zastosowania CRT z funkcją defibrylacji	I	C
Zalecenia dotyczące optymalizacji programowania urządzenia		
Optymalizacja programowania ICD jest wskazana w celu uniknięcia nieadekwatnych i niepotrzebnych terapii i w celu zmniejszenia śmiertelności	I	A
U pacjentów z jedno- lub dwujamowym ICD bez wskazań do stymulacji serca z powodu bradykardii zaleca się minimalizowanie stymulacji komorowej	I	A
Wskazane jest programowanie wydłużonego czasu detekcji (kryteria czasu trwania wynoszące przynajmniej 6–12 s lub 30 interwałów)	I	A
Zaleca się u pacjentów z ICD ustawienie najniższego progu terapii tachykardii przy częstotliwości rytmu ≥ 188 uderzeń na minutę w ramach prewencji pierwotnej	I	A
U pacjentów z SHD zaleca się ustawienie co najmniej jednej terapii ATP we wszystkich strefach tachyarytmii	I	A
Zaleca się ustawianie algorytmów różnicowania pomiędzy SVT vs. VT w przypadku tachykardii z częstotliwością rytmu serca do 230 uderzeń na minutę	I	B
Zaleca się aktywację alarmów o uszkodzeniu elektrod	I	B
Zaleca się zdalne monitorowanie w celu zmniejszenia częstości nieadekwatnych interwencji wysokoenergetycznych	I	B
Zaleca się ustawienie salwy ATP (<i>burst</i>) zamiast terapii antytachyarytmicznej typu ramp jako terapii pierwszego rzutu	I	B
W przypadku S-ICD zaleca się konfigurację dwóch stref detekcji z aktywacją algorytmu dyskryminacyjnego w dolnej strefie warunkowego wyładowania wysokoenergetycznego	I	B
Zalecenia dotyczące leczenia współistniejącego w celu unikania nieadekwatnych interwencji wszczepionego kardiowertera-defibrylatora		
U pacjentów z ICD i nawracającymi SVT skutkującymi nieadekwatnymi terapiami ICD zaleca się ablację cewnikową	I	C
U pacjentów z nieadekwatnymi terapiami ICD związanymi z AF, pomimo optymalizacji programowania ICD, zaleca się farmakoterapię lub ablację cewnikową	I	C
Zalecenia dotyczące postępowania psychospołecznego po implantacji kardiowertera-defibrylatora		
U pacjentów z ICD zaleca się ocenę stanu psychologicznego i prowadzenie terapii zaburzeń lękowych	I	C
Zaleca się komunikację pomiędzy pacjentem a lekarzem/pracownikiem ochrony zdrowia w celu podjęcia tematyki obaw związanych z ICD i omówienia kwestii dotyczących jakości życia przed wszczepieniem ICD i podczas postępu choroby	I	C
Zalecenia dotyczące prewencji powikłań związanych z zastosowaniem wszzczepialnego kardiowertera-defibrylatora		
Z powodu niższego ryzyka wystąpienia powikłań związanych z urządzeniem zaleca się wszczepienie jedno- zamiast dwujamowego ICD w ramach prewencji pierwotnej u pacjentów bez aktualnych lub spodziewanych wskazań do stymulacji przedsionkowej lub sekwencyjnej AV	I	A
Zalecenia dotyczące kwestii związanych z terapią pacjentów z implantowanym kardiowerterem-defibrylatorem będących u kresu życia		
Przed wszczepieniem ICD i w przypadku istotnego pogorszenia stanu zdrowia zaleca się dyskusję z pacjentem i jego rodziną na temat dezaktywacji ICD i wspólne z pacjentem podejmowanie decyzji w tej kwestii	I	C
Zalecenia dotyczące leczenia komorowych zaburzeń rytmu w ostrym zespole wieńcowym i skurczu tętnicy wieńcowej		
U pacjentów z nawracającym PVT/VF podczas STEMI wskazane jest stosowanie beta-adrenolityku dożylnie, chyba że jest on przeciwwskazany	I	B
Nie zaleca się profilaktycznego stosowania AAD (innych niż beta-adrenolityki) w ACS	III	B



Zalecenia dotyczące stratyfikacji ryzyka i leczenia komorowych zaburzeń rytmu serca we wczesnym okresie po zawale serca		
Zaleca się wczesną (przed wypisem ze szpitala) ocenę LVEF u wszystkich pacjentów z ostrym MI	I	B
U pacjentów z LVEF ≤40% przed wypisem ze szpitala zaleca się ponowną ocenę LVEF po 6–12 tygodniach po MI w celu określenia potencjalnej potrzeby implantacji ICD w ramach prewencji pierwotnej	I	C
Zalecenia dotyczące stratyfikacji ryzyka, prewencji nagłej śmierci sercowej i leczenia komorowych zaburzeń rytmu serca w przewlekłej chorobie wieńcowej		
U pacjentów z omdleniem i po przebytych STEMI wskazany jest PES, jeśli po przeprowadzeniu diagnostyki nieinwazyjnej omdlenie jest niewyjaśnione	I	C
U pacjentów z CAD, objawową niewydolnością serca (klasa NYHA II–III) i LVEF ≤35% pomimo ≥3 miesięcy OMT, zaleca się wszczepienie ICD	I	A
Nie zaleca się profilaktycznego leczenia przy użyciu AAD innych niż beta-adrenolityki u pacjentów z CAD	III	A
Zaleca się wszczepienie ICD u pacjentów bez utrzymującego się niedokrwienia z udokumentowanym VF lub hemodynamicznie źle tolerowanym VT występującym później niż 48 godz. po MI	I	A
U pacjentów z CAD i nawracającym, objawowym SMVT lub wylądowaniami wysokoenergetycznymi ICD z powodu SMVT, pomimo przewlekłej terapii amiodaronem, zaleca się ablację cewnikową jako metodę preferowaną w stosunku do eskalacji terapii AAD	I	B
Zalecenia dotyczące prewencji nagłej śmierci sercowej u pacjentów z anomalią tętnic wieńcowych		
Zaleca się obrazowanie obciążeniowe serca podczas wysiłku fizycznego oprócz ergospirometrii u pacjentów z anomalią odejścia tętnic wieńcowych od aorty z przebiegiem międzytętniczym w celu potwierdzenia/wykluczenia niedokrwienia mięśnia sercowego	I	C
Zaleca się obrazowanie obciążeniowe podczas wysiłku fizycznego jako dodatku do ergospirometrii po operacji u pacjentów z anomalią odejścia tętnicy wieńcowej od aorty i z wywiadem CA	I	C
Zaleca się leczenie operacyjne u pacjentów z anomalią odejścia tętnicy wieńcowej od aorty i z wywiadem CA, omdlenia prawdopodobnie wynikającego z VA lub dławicy, po wykluczeniu innych przyczyn dolegliwości	I	C
Zalecenia dotyczące postępowania u pacjentów z idiopatycznymi przedwczesnymi pobudzeniami komorowymi/ /częstoskurczem komorowym		
Wskazana jest regularna ocena funkcji komorowej u pacjentów z nasileniem PVC >10% i prawidłową funkcją komór	I	C
W objawowym, idiopatycznym VT/PVC pochodzącym z RVOT lub z lewych wiązek pęczka Hisa zaleca się wykonanie ablacji cewnikowej jako leczenia pierwszej linii*	I	B
Beta-adrenolityki lub niedihydropirydynowe CCB są wskazane u objawowych pacjentów z idiopatycznym VT/PVC o pochodzeniu innym niż z RVOT lub wiązek pęczka Hisa	I	C
Nie zaleca się ablacji cewnikowej z powodu idiopatycznego VT/PVC u dzieci <5. roku życia lub o masie ciała <10 kg poza sytuacją, gdy farmakoterapia jest nieskuteczna lub kiedy VT jest hemodynamicznie źle tolerowany	III	C
Amiodaron nie jest zalecany jako lek pierwszego rzutu w leczeniu pacjentów z idiopatycznym VT/PVC	III	C
Nie zaleca się stosowania werapamilu u dzieci <1. roku życia z PVC/VT, zwłaszcza jeśli mają one objawy niewydolności serca lub równoległe przyjmują inne AAD	III	C
Zalecenia dotyczące postępowania u pacjentów z kardiomiopatią indukowaną/zaostrażającą się w wyniku przedwczesnych pobudzeń komorowych		
U pacjentów z kardiomiopatią, która prawdopodobnie jest spowodowana przez częste i głównie monomorficzne PVC, zaleca się wykonanie ablacji cewnikowej	I	C
Zalecenia dotyczące stratyfikacji ryzyka, prewencji nagłej śmierci sercowej i leczenia komorowych zaburzeń rytmu serca w kardiomiopatii rozstrzeniowej i kardiomiopatii hipokinetycznej nierozstrzeniowej		
U pacjentów z DCM/HNDCM i zaburzeniami przewodzenia AV w wieku <50 lat lub którzy mają dodatni wywiad rodzinny w kierunku występowania DCM/HNDCM lub SCD u krewnego pierwszego stopnia (w wieku <50 lat) zaleca się diagnostykę genetyczną (obejmującą co najmniej geny <i>LMNA</i> , <i>PLN</i> , <i>RBM20</i> i <i>FLNC</i>)	I	B
Nie zaleca się uczestnictwa w wysiłku fizycznym o wysokiej intensywności, obejmującym sport wyczynowy u osób z DCM/HNDCM i mutacją w obrębie <i>LMNA</i>	III	C
U pacjentów z DCM/HNDCM, którzy przeżyją SCA z powodu VT/VF lub doświadczają hemodynamicznie źle tolerowanego SMVT, zaleca się wszczepienie ICD	I	B
Zaleca się wykonanie EKG i badania echokardiograficznego u krewnego pierwszego stopnia pacjenta z DCM/HNDCM, jeśli:	I	C
<ul style="list-style-type: none"> • proband miał postawione rozpoznanie w wieku <50 lat lub ma cechy kliniczne sugerujące przyczynę dziedziczną lub • stwierdza się rodzinne występowanie DCM/HNDCM lub wystąpiła przedwczesna, niespodziewana SD 		

→

Zalecenia dotyczące diagnostyki, stratyfikacji ryzyka, prewencji nagłej śmierci sercowej i leczenia komorowych zaburzeń rytmu w arytmogenicnej kardiomiopatii prawokomorowej		
Zaleca się wykonanie CMR u pacjentów z podejrzeniem ARVC	I	B
U pacjentów z podejrzeniem lub z ostatecznym rozpoznaniem ARVC zaleca się poradnictwo i testy genetyczne	I	B
Zaleca się unikanie wysiłku fizycznego o dużym nasileniu u pacjentów z ustalonym rozpoznaniem ARVC	I	B
Zaleca się wszczepienie ICD u pacjentów z ARVC i źle tolerowanym hemodynamicznie VT lub VF	I	C
U pacjentów z ARVC i z nieutrwalonymi lub utrwalonymi VA zaleca się stosowanie beta-adrenolityku	I	C
Zaleca się wykonanie EKG i badania echokardiograficznego u krewnych pierwszego stopnia pacjentów z ARVC	I	C
Zalecenia dotyczące stratyfikacji ryzyka, prewencji nagłej śmierci sercowej i leczenia komorowych zaburzeń rytmu serca w kardiomiopatii przerostowej		
U pacjentów z HCM zaleca się wykonanie CMR z LGE w ramach oceny diagnostycznej	I	B
U pacjentów z HCM zaleca się poradnictwo i badania genetyczne	I	B
Zaleca się oszacowanie 5-letniego ryzyka wystąpienia SCD w trakcie pierwszej oceny pacjenta i następnie w odstępach 1–3 lat lub w momencie, gdy zmienia się stan kliniczny chorego	I	C
U pacjentów z HCM z hemodynamicznie źle tolerowanym SMVT lub VF zaleca się implantację ICD	I	B
Zaleca się wykonanie EKG i badania echokardiograficznego u krewnych pierwszego stopnia pacjenta z HCM	I	C
Zalecenia dotyczące stratyfikacji ryzyka, prewencji nagłej śmierci sercowej i leczenia komorowych zaburzeń rytmu serca w chorobach nerwowo-mięśniowych		
Zaleca się przeprowadzanie corocznej oceny obejmującej przynajmniej 12-odprowadzeniowe EKG u pacjentów z dystrofiami mięśniowymi, nawet w utajonej fazie choroby	I	C
Zaleca się, żeby pacjenci z chorobami nerwowo-mięśniowymi, którzy mają VA lub dysfunkcję komorową, byli leczeni z powodu arytmii w ten sam sposób, jak pacjenci bez chorób nerwowo-mięśniowych	I	C
U pacjentów z dystrofią miotoniczną i kołataniem serca lub omdleniem prawdopodobnie wynikającym z VA lub po przebyciu CA zaleca się wykonanie inwazyjnego badania elektrofizjologicznego	I	C
U pacjentów z dystrofią miotoniczną i SMVT lub po przebyciu CA niespowodowanego przez BBR-VT zaleca się implantację ICD	I	C
U pacjentów z dystrofią miotoniczną nie zaleca się wykonywania seryjnych badań elektrofizjologicznych z oceną przewodzenia AV i indukcją zaburzeń rytmu serca, jeśli nie podejrzewa się występowania zaburzeń rytmu serca lub nie ma cech progresji zaburzeń przewodzenia w EKG	III	C
U objawowych pacjentów z BBR-VT zaleca się wykonanie ablacji cewnikowej	I	C
U pacjentów z dystrofią miotoniczną poddawanych ablacji z powodu BBR-VT zaleca się wszczepienie stymulatora serca/ICD	I	C
Zalecenia dotyczące prewencji nagłej śmierci sercowej i leczenia komorowych zaburzeń rytmu serca w zapaleniu mięśnia sercowego		
W przypadku potwierdzonego lub klinicznie podejrzanego ostrego zapalenia mięśnia sercowego zaleca się, żeby pacjenci z zagrażającymi życiu VA byli kierowani do wyspecjalizowanych ośrodków	I	C
U pacjentów z hemodynamicznie źle tolerowanym SMVT, występującym w przewlekłej fazie zapalenia mięśnia sercowego, zaleca się implantację ICD	I	C
Zalecenia dotyczące stratyfikacji ryzyka, prewencji nagłej śmierci sercowej i leczenia komorowych zaburzeń rytmu serca w sarkoidozie serca		
Zaleca się wszczepienie ICD u pacjentów z sarkoidozą serca, którzy mają LVEF \leq 35%	I	B
U pacjentów z sarkoidozą serca, którzy (a) mają udokumentowany epizod utrwalonego VT lub (b) są po przebyciu CA, zaleca się wszczepienie ICD	I	B
Zalecenia dotyczące prewencji nagłej śmierci sercowej i leczenia komorowych zaburzeń rytmu serca w wadach zastawkowych serca		
U pacjentów z wadą zastawki aortalnej i SMVT zaleca się wykonanie PES i ewentualnie ablacji cewnikowej w celu identyfikacji i wykonania ablacji w przypadku BBR-VT, zwłaszcza jeśli występuje po interwencji w obrębie zastawki	I	C
U pacjentów z wadą zastawkową i utrzymującą się dysfunkcją LV po korekcji chirurgicznej (jeśli jest to możliwe) zaleca się wszczepienie ICD w prewencji pierwotnej zgodnie z wytycznymi dotyczącymi postępowania w DCM/HNDCM	I	C
Zalecenia dotyczące prewencji nagłej śmierci sercowej i leczenia komorowych zaburzeń rytmu serca w wadach wrodzonych serca		
U osób dorosłych z CHD z zachowaną fizjologicznie funkcją obu komór i z lewą komorą systemową oraz z objawową niewydolnością serca (klasa NYHA II/III) i wartością EF \leq 35% pomimo \geq 3 miesięcy OMT wskazane jest wszczepienie ICD	I	C
U pacjentów z CHD z utrwalonymi VAs zaleca się ocenę rezidualnych zmian lub nowych zaburzeń strukturalnych.	I	B



U pacjentów z CHD ze źle tolerowanym VT/po CA z powodu VF, wskazane jest wszczęcie ICD po wykluczeniu odwracalnych przyczyn	I	C
U pacjentów po korekcji TOF z SMVT lub nawracającymi, objawowymi, adekwatnymi interwencjami ICD z powodu SMVT, zaleca się wykonanie ablacji cewnikowej w wyspecjalizowanym ośrodku	I	C
Zalecenia dotyczące postępowania u pacjentów z idiopatycznym migotaniem komór		
Zaleca się diagnostykę idiopatycznego VF u pacjenta po SCA, najlepiej z udokumentowanym VF, po wykluczeniu etiologii strukturalnej, metabolicznej lub toksycznej oraz kanałopatii	I	B
Zaleca się wszczęcie ICD w idiopatycznym VF	I	B
Zalecenia dotyczące postępowania u pacjentów z zespołem długiego QT		
Zaleca się rozpoznawanie LQTS albo w przypadku wartości QTc ≥ 480 ms w powtarzanych 12-oprowadzeniowych EKG z obecnością lub bez towarzyszących objawów lub przy uzyskaniu >3 punktów w skali LQTS	I	C
Zaleca się diagnostykę genetyczną i poradnictwo genetyczne u pacjentów z klinicznie rozpoznany LQTS	I	C
Zaleca się rozpoznawanie LQTS przy stwierdzeniu mutacji patogenicznej, bez względu na czas trwania odstępu QT	I	C
Nie zaleca się rutynowego stosowania diagnostycznego testu prowokacyjnego z adrenaliną w LQTS	III	C
W LQTS zaleca się następujące postępowanie:		
<ul style="list-style-type: none"> unikanie leków wydłużających odstęp QT¹ unikanie i korygowanie zaburzeń elektrolitowych unikanie czynników wywołujących zaburzenia rytmu serca specyficznych dla danego genotypu 	I	C
U pacjentów z LQTS z udokumentowanym wydłużeniem odstępu QT zaleca się stosowanie beta-adrenolityków, optymalnie niselektywnych (nadolol lub propranolol) w celu redukcji ryzyka zdarzeń arytmicznych	I	B
U pacjentów z LQTS z wydłużonym odstępem QT zaleca się stosowanie meksyletyny	I	C
Poza stosowaniem beta-adrenolityków zaleca się wszczęcie ICD u pacjentów z LQTS z CA	I	B
Zaleca się wszczęcie ICD u pacjentów z LQTS, którzy mają objawy ⁹ , pomimo stosowania beta-adrenolityków i terapii odpowiednich dla danego genotypu	I	C
U pacjentów z objawowym ⁹ LQTS wskazane jest wykonanie LCSD, w sytuacji gdy: (a) ICD jest przeciwwskazany lub pacjent nie wyraża zgody na jego implantację; (b) pacjent pomimo przyjmowania beta-adrenolityku i leków odpowiednich dla danego genotypu oraz wszczętego ICD doświadcza licznych wyładowań ICD lub omdleń z powodu VA	I	C
Nie zaleca się wykonywania badania elektrofizjologicznego u pacjentów z LQTS	III	C
Zalecenia dotyczące postępowania u pacjentów z zespołem Andersen-Tawila		
Zaleca się diagnostykę genetyczną u pacjentów z podejrzeniem zespołu Andersen-Tawila	I	C
U pacjentów z zespołem Andersen-Tawila po przebyciu CA lub źle tolerowanego, utrwalonego VT zaleca się wszczęcie ICD	I	C
Zalecenia dotyczące postępowania u pacjentów z zespołem Brugadów		
Zaleca się rozpoznanie BrS u pacjentów bez innej choroby serca i ze spontanicznymi zmianami w EKG charakterystycznymi dla BrS typu 1	I	C
Zaleca się rozpoznanie BrS u pacjentów bez innej choroby serca, którzy przeżyli CA z powodu VF lub PVT i u których w EKG występują zmiany charakterystyczne dla BrS typu 1, indukowane w teście z blokerem kanałów sodowych lub podczas gorączki	I	C
U probandów z BrS zaleca się diagnostykę genetyczną dla genu <i>SCN5A</i>	I	C
Nie zaleca się wykonywania testu prowokacji farmakologicznej z blokerem kanałów sodowych u pacjentów z wywiadem występowania zmian typowych dla BrS typu 1 w EKG	III	C
U wszystkich pacjentów z BrS zaleca się następujące:		
<ul style="list-style-type: none"> unikanie stosowania leków, które mogą wywoływać uniesienie odcinka ST w prawostronnych odprowadzeniach przedsercowych (http://www.brugadadrugs.org) unikanie stosowania kokainy, kannabinoidów i nadmiernego spożycia alkoholu leczenie gorączki przy użyciu leków przeciwgorączkowych 	I	C
Zaleca się wszczęcie ICD u pacjentów z BrS, którzy:		
<ul style="list-style-type: none"> są po CA i/lub mają udokumentowane wystąpienie spontanicznego, utrwalonego VT 	I	C
Nie zaleca się wykonywania ablacji cewnikowej u bezobjawowych pacjentów z BrS	III	C
Zalecenia dotyczące postępowania u pacjentów z cechami/zespołem wczesnej repolaryzacji		
Zaleca się rozpoznawanie ERP w przypadku wystąpienia uniesienia punktu J o ≥ 1 mm w dwóch sąsiadujących odprowadzeniach znad ściany dolnej i/lub bocznej w EKG	I	C
U pacjentów po resuscytacji z powodu niewyjaśnionego VF/PVT zaleca się rozpoznawanie ERS w przypadku obecności cech ERP	I	C

→

U bezobjawowych pacjentów z ERP nie zaleca się rutynowej oceny klinicznej	III	C
Zaleca się wszczepienie ICD u pacjentów z rozpoznaniem ERS, którzy przeżyli epizod CA	I	B
U bezobjawowych pacjentów z izolowaną ERP nie zaleca się wszczepienia ICD	III	C
Zalecenia dotyczące postępowania u pacjentów z katecholaminergicznym wielokształtnym częstoskurczem komorowym		
Zaleca się rozpoznanie CPVT, jeśli występuje strukturalnie prawidłowe serce, prawidłowy zapis EKG oraz dwukierunkowy VT lub PVT indukowany wysiłkiem fizycznym lub emocjami	I	C
Zaleca się rozpoznanie CPVT u pacjentów, którzy są nosicielami mutacji w genach powodujących tę chorobę	I	C
U pacjentów z klinicznym podejrzeniem lub rozpoznaniem CPVT wskazane jest przeprowadzenie diagnostyki genetycznej i poradnictwa genetycznego	I	C
U wszystkich pacjentów z CPVT zaleca się unikanie uprawiania sportu wyczynowego, nasilonego wysiłku fizycznego i narażenia na stresujące środowisko	I	C
U wszystkich pacjentów z klinicznym rozpoznaniem CPVT zaleca się stosowanie beta-adrenolityków, najlepiej nieselektywnych (nadolol lub propranolol)	I	C
U pacjentów z CPVT po CA zaleca się wszczepienie ICD w połączeniu z beta-adrenolitykiem i flekainidem	I	C
Nie zaleca się PES do stratyfikacji ryzyka wystąpienia SCD	III	C
Zalecenia dotyczące postępowania u pacjentów z zespołem krótkiego QT		
Zaleca się rozpoznawanie SQTS w przypadku stwierdzenia QTc ≤ 360 ms i jednego lub więcej z niżej wymienionych elementów, takich jak: (a) mutacja patogenna; (b) wywiad rodzinny w kierunku SQTS; (c) przebyte epizody VT/VF przy braku choroby serca	I	C
U pacjentów z rozpoznaniem SQTS wskazane jest wykonanie diagnostyki genetycznej	I	C
Zaleca się wszczepienie ICD u pacjentów z rozpoznaniem SQTS, którzy: (a) przeżyli CA i/lub (b) mają udokumentowany epizod spontanicznego, utrwalonego VT	I	C
Nie zaleca się PES w celu stratyfikacji ryzyka SCD u pacjentów z SQTS	III	C
Zalecenia dotyczące prewencji nagłej śmierci sercowej i postępowania u pacjentek w ciąży z komorowymi zaburzeniami rytmu serca		
W trakcie ciąży zaleca się wykonanie kardiowersji elektrycznej w przypadku wystąpienia utrwalonego VT	I	C
Jeśli wskazane jest wszczepienie ICD podczas ciąży, zaleca się implantację urządzenia z zastosowaniem optymalnej ochrony radiacyjnej	I	C
U kobiet z LQTS lub CPVT zaleca się kontynuację stosowania beta-adrenolityków w trakcie ciąży i w okresie połogu	I	C
Zalecenia dotyczące stratyfikacji ryzyka i prewencji nagłej śmierci sercowej u sportowców		
U sportowców z dodatnim wywiadem medycznym, nieprawidłowościami w badaniu fizykalnym lub zmianami w EKG zaleca się dalszą diagnostykę obejmującą badanie echokardiograficzne i/lub CMR w celu potwierdzenia (lub wykluczenia) choroby serca	I	C
U sportowców z rozpoznaniem choroby układu sercowo-naczyniowego związanej z SCD, zaleca się postępowanie zgodne z aktualnymi wytycznymi dotyczącymi zasad kwalifikacji do uprawiania sportu	I	C
Zaleca się, żeby pracownicy obiektów sportowych byli przeszkoleni w zakresie CPR i zastosowania AED	I	C

*Klasa zaleceń; ¹Poziom wiarygodności danych; ²Galerie handlowe, stadiony, stacje transportu publicznego, kasyna; ³Lista nie jest wyczerpana; ⁴LOE C dla VT/PVC pęczkowego z lewej odnogi; ⁵<http://www.crediblemeds.org>; ⁶Omdlenie arytmiczne lub hemodynamicznie źle tolerowane VA

Skróty: AAD, lek antyarytmiczny; ACE-I, inhibitor konwertazy angiotensyny; AED, automatyczny defibrylator zewnętrzny; ARB, antagonist receptoru angiotensyny; ARNI, antagonist receptoru angiotensyny II i inhibitor neprylizyny; ARVC, arytmogenna kardiomiopatia prawokomorowa; ATP, terapia antytachyarytmiczna; AV, przedsionkowo-komorowy; BBR-VT, nawrotny pęczkowy częstoskurcz komorowy; BrS, zespół Brugadów; CA, zatrzymanie krążenia; CAD, choroba wieńcowa; CCB, antagonist kanałów wapniowych; CHD, wrodzona wada serca; CIED, wszczepialne urządzenie do elektroterapii serca; CMR, rezonans magnetyczny serca; CPR, resuscytacja krążeniowo-oddechowa; CPVT, katecholaminergiczny wielokształtny częstoskurcz komorowy; CRT, terapia resynchronizująca serca; DC, prąd stały; DCM, kardiomiopatia rozstrzeniowa; EKG, elektrokardiogram; EF, frakcja wyrzutowa; ERP, cechy wczesnej repolaryzacji; ERS, zespół wczesnej repolaryzacji; HCM, kardiomiopatia przerostowa; HND, hipokinetyczna kardiomiopatia nierozstrzeniowa; ICD, wszczepialny kardiowerter-defibrylator; ILR, wszczepialny rejestrator pętlowy; LCSD, lewostronne współczulne odnerwienie serca; LGE, późne wzmocnienie pokontrastowe z użyciem gadolinu; LQTS, zespół długiego QT; LV, lewokomorowy; LVEF, frakcja wyrzutowa lewej komory; MRA, antagonist receptoru mineralokortykoidowego; NSVT, nieutrwalony częstoskurcz komorowy; NYHA, Nowojorskie Towarzystwo Kardiologiczne; OHCA, pozaszpitalne zatrzymanie krążenia; OMT, optymalna farmakoterapia; PES, programowana stymulacja elektryczna; PVC, przedwczesne pobudzenia komorowe; PVT, wielokształtny częstoskurcz komorowy; RVOT, droga odpływu prawej komory; SADS, zespół nagłej śmierci sercowej arytmicznej; SCA, nagłe zatrzymanie krążenia; SCD, nagła śmierć sercowa; SGLT2, kotransporter sodowo-glukozowy typu 2; SHD, strukturalna choroba serca; SMVT, utrwalony monomorficzny częstoskurcz komorowy; SQT, zespół krótkiego QT; STEMI, zawał serca z uniesieniem odcinka ST; SVT, częstoskurcz nadkomorowy; VA, komorowe zaburzenia rytmu serca; VF, migotanie komór; VT, częstoskurcz komorowy

12. WSKAŹNIKI JAKOŚCI

Wskaźniki jakości (QI, *quality indicators*) to narzędzia, które mogą być stosowane do oceny jakości opieki, w tym aspektów strukturalnych, samego procesu opieki oraz wyników leczenia [1153]. Wskaźniki te mogą także służyć jako mechanizm poprawy stosowania się do zaleceń ujętych w wytycznych poprzez inicjatywy dążące do poprawy jakości oraz analizę porównawczą świadczeniodawców [1154, 1155]. Znaczenie QI w poprawie opieki i wyników leczenia zyskuje coraz większe uznanie oraz budzi zainteresowanie ze strony autorytetów w kwestii ochrony zdrowia, organizacji zawodowych, płatników oraz społeczeństwa [1153].

Europejskie Towarzystwo Kardiologiczne uznaje konieczność mierzenia i raportowania jakości opieki oraz wyników leczenia chorób układu sercowo-naczyniowego i opracowało metody rozwoju QI w celu oceny opieki i wyników terapii [1153]. Równoległe z przygotowaniem tych Wytycznych zainicjowano proces rozwoju QI dla pacjentów bez lub z ryzykiem wystąpienia VA lub SCD z wykorzystaniem metodologii ESC oraz poprzez współpracę z ekspertami w dziedzinie i Europejską Asocjacją Rytmu Serca. Wskaźniki te wraz z ich specyfikacją i procesem powstawania zostaną opublikowane osobno.

13. SUPLEMENT

Dane uzupełniające są dostępne na stronie internetowej „European Heart Journal”.

14. OŚWIADCZENIE DOTYCZĄCE DOSTĘPNOŚCI DANYCH

Żadne nowe dane nie zostały wygenerowane lub nie były analizowane w celu wsparcia tego badania naukowego.

15. INFORMACJA O AUTORACH

Afilacje autorów/członków Grupy Roboczej: **Marta de Riva**, Cardiology, Leiden University Medical Centre, Leiden, Holandia; **Bo Gregers Winkel**, Cardiology, Rigshospitalet, Kopenhaga, Dania, European Reference Networks for rare, low prevalence and complex diseases of the heart, ERN-GUARD HEART; **Elijah R. Behr**, Cardiovascular Clinical Academic Group, Cardiology Section, St George's, University of London, Londyn, Wielka Brytania, Department of Cardiology, St George's University Hospitals NHS Foundation Trust, Londyn, Wielka Brytania, Cardiology, Mayo Clinic Healthcare Londyn, Wielka Brytania; **Nico A. Blom**, Paediatric Cardiology, Leiden University Medical Centre, Leiden, Holandia, and Paediatric Cardiology, Amsterdam University Medical Center, Amsterdam, Holandia; **Philippe Charron**, APHP, Centre de Référence des Maladies Cardiaques Héritaires ou Rares, Hôpital Pitié-Salpêtrière, Paryż, Francja, UMR_S 1166, and ICAN Institute for Cardiometabolism, and Nutrition, Sorbonne Université, Paryż, Francja, European Reference Networks for rare, low prevalence and complex diseases of the heart, ERN-Guard

HEART, Paryż, Francja; **Domenico Corrado**, Department of Cardiac, Thoracic and Vascular Sciences and Public Health, University of Padova, Padwa, Włochy; **Nikolaos Dagues**, Department of Electrophysiology, Heart Center Leipzig at University of Leipzig, Lipsk, Niemcy; **Christian de Chillou**, Department of Cardiology, CHRU-Nancy, Nancy, Francja, IADI, INSERM U1254, Université de Lorraine, Nancy, Francja; **Lars Eckardt**, Department of Cardiology II — Electrophysiology, University Hospital Münster, Münster, Niemcy; **Tim Friede**, Department of Medical Statistics, University Medical Center Goettingen, Getynga, Niemcy, and Partner Site Goettingen, DZHK (German Center for Cardiovascular Research), Getynga, Niemcy; **Kristina H. Haugaa**, Department of Cardiology, Oslo University Hospital, Rikshospitalet, Oslo, Norwegia, Faculty of Medicine, University of Oslo, Oslo, Norwegia; **Mélèze Hocini**, Cardiology Department, Liryc Institute, Pessac, France, Hopital Cardiologique du Haut Lévêque, Pessac, Francja, Université de Bordeaux, Bordeaux, Francja; **Pier D. Lambiase**, Institute of Cardiovascular Science, University College, Londyn, Wielka Brytania, Barts Heart Centre, St Bartholomews Hospital, Londyn, Wielka Brytania, Heart, Vascular and Thoracic Institute, Cleveland Clinic, Londyn, Wielka Brytania; **Eloi Marijon**, Cardiology Department, European Georges Pompidou Hospital, Paryż, Francja; **Jose L. Merino**, Arrhythmia and Electrophysiology Robotic Unit, La Paz University Hospital, Universidad Autonoma, IdiPaz, Madryt, Hiszpania, Cardiology Department, Hospital Ruber Juan Bravo, Madryt, Hiszpania, Cardiac Electrophysiology, Hospital Viamed Santa Elena, Madryt, Hiszpania; **Petr Peichl**, Cardiology Department, IKEM, Praga, Republika Czeska; **Silvia G. Priori**, Molecular Medicine Department, University of Pavia, Pavia, Włochy, Molecular Cardiology Department, Istituti Clinici Scientifici Maugeri SpA SB, Pavia, Włochy, Molecular Cardiology Department, Centro Nacional de Investigaciones Cardiovasculares Carlos III (CNIC), Madryt, Hiszpania, European Reference Networks for rare, low prevalence and complex diseases of the heart, ERNGUARD HEART; **Tobias Reichlin**, Department of Cardiology, Insel-spital — University Hospital Bern, University of Bern, Bern, Switzerland; **Jeanette Schulz-Menger**, Cardiology, ECRC, Charité—Universitätsmedizin Berlin, corporate member of Freie Universität Berlin and Humboldt-Universität zu Berlin, Berlin, Niemcy, Cardiology, Helios Clinics Berlin-Buch, Berlin, Niemcy, DZHK Partnersite Berlin, Charité, Berlin, Niemcy; **Christian Sticherling**, Department of Cardiology, University Hospital Basel, University of Basel, Bazylea, Szwajcaria; **Stylianos Tzeis**, Cardiology Department, Mitera Hospital, Hygeia Group, Ateny, Grecja; **Axel Verstrael** (Belgia), ESC Patient Forum; **Sophia Antipolis**, Francja; **Maurizio Volterrani**, Department of Cardiology, IRCCS San Raffaele Roma, Rzym, Włochy, Professor of Exercise Science and Medicine, San Raffaele Telematic University of Rome, Rzym, Włochy.

16. DODATEK

Grupa ds. dokumentów naukowych ESC (*ESC Scientific Document Group*) obejmuje recenzentów dokumentu oraz recenzentów z ramienia krajowych towarzystw kardiologicznych

Recenzenci dokumentu: Maja Cikes (Koordynator Recenzji z ramienia CPG; Chormwacja), Paulus Kirchhof (Koordynator Recenzji z ramienia CPG; Niemcy), Magdy Abdelhamid (Egipt), Victor Aboyans (Francja), Elena Arbelo (Hiszpania), Fernando Arribas (Hiszpania), Riccardo Asteggiano (Włochy), Cristina Basso (Włochy), Axel Bauer (Austria), Emanuele Bertaglia (Włochy), Tor Biering-Sørensen (Dania), Carina Blomström-Lundqvist (Szwecja), Michael A. Borger (Niemcy), Jelena Čelutkienė (Litwa), Bernard Cosyns (Belgia), Volkmar Falk (Niemcy), Laurent Fauchier (Francja), Bulent Gorenek (Turcja), Sigrun Halvorsen (Norwegia), Robert Hatala (Słowacja), Hein Heidbuchel (Belgia), Stefan Kaab (Niemcy), Aleksandra Konradi (Federacja Rosyjska), Konstantinos C. Koskinas (Szwajcaria), Dipak Kotecha (Wielka Brytania), Ulf Landmesser (Niemcy), Basil S. Lewis (Izrael), Ales Linhart (Republika Czeska), Maja-Lisa Løchen (Norwegia), Lars H. Lund (Szwecja), Andreas Metzner (Niemcy), Richard Mindham (Wielka Brytania), Jens Cosedis Nielsen (Dania), Tone M. Norekvål (Norwegia), Monica Patten (Niemcy), Eva Prescott (Dania), Amina Rakisheva (Kazachstan), Carol Ann Remme (Holandia), Ivo Roca-Luque (Hiszpania), Andrea Sarkozy (Belgia), Daniel Scherr (Austria), Marta Sitges (Hiszpania), Rhian M. Touyz (Kanada/Wielka Brytania), Nicolas Van Mieghem (Holandia), Vedran Velagic (Chorwacja), Sami Viskin (Izrael) oraz Paul G. A. Volders (Holandia).

Krajowe towarzystwa kardiologiczne należące do ESC, które aktywnie uczestniczyły w procesie recenzowania „Wytycznych ESC 2022 dotyczących postępowania u pacjentów z komorowymi zaburzeniami rytmu serca oraz zapobiegania nagłej śmierciom sercowym”:

Algieria: Algerian Society of Cardiology, Brahim Kichou; **Armenia:** Armenian Cardiologists Association, Mihran Martirosyan; **Austria:** Austrian Society of Cardiology, Daniel Scherr; **Azerbejdżan:** Azerbaijan Society of Cardiology, Farid Aliyev; **Belgia:** Belgian Society of Cardiology, Rik Willems; **Bośnia i Hercegowina:** Association of Cardiologists of Bosnia and Herzegovina, Nabil Naser; **Bułgaria:** Bulgarian Society of Cardiology, Tchavdar Shalганov; **Chorwacja:** Croatian Cardiac Society, Davor Milicic; **Cypr:** Cyprus Society of Cardiology, Theodoros Christophides; **Czarnogóra:** Montenegro Society of Cardiology, Aneta Boskovic; **Dania:** Danish Society of Cardiology, Jim Hansen; **Egipt:** Egyptian Society of Cardiology, Lamyaa Allam; **Estonia:** Estonian Society of Cardiology, Priit Kampus; **Federacja Rosyjska:** Russian Society of Cardiology, Elena Golukhova; **Finlandia:** Finnish Cardiac Society, Juhani Junttila; **Francja:** French Society of Cardiology, Christophe Leclercq; **Grecja:** Hellenic Society of Cardiology, Konstantinos Gatzoulis; **Gruzja:** Georgian Society of Cardiology, Kakhaber Etsadashvili; **Hiszpania:** Spanish Society of Car-

diology, Nicasio Perez Castellano; **Holandia:** Netherlands Society of Cardiology, Alexander H. Maass; **Irlandia:** Irish Cardiac Society, Joseph Galvin, European Reference Networks for rare, low prevalence and complex diseases of the heart, ERN-GUARD HEART; **Islandia:** Icelandic Society of Cardiology, David O. Arnar; **Izrael:** Israel Heart Society, Moti Haim; **Kirgistan:** Kyrgyz Society of Cardiology, Alina Kerimkulova; **Kosowo** (Republika): Kosovo Society of Cardiology, Shpend Elezi; **Liban:** Lebanese Society of Cardiology, Ali Rabah; **Litwa:** Lithuanian Society of Cardiology, Aras Puodziukynas; **Luksemburg:** Luxembourg Society of Cardiology, Carlo Dimmer; **Łotwa:** Latvian Society of Cardiology, Oskars Kalejs; **Macedonia Północna:** North Macedonian Society of Cardiology, Lidija Poposka; **Malta:** Maltese Cardiac Society, Mark Adrian Sammut; **Maroko:** Moroccan Society of Cardiology, Abdelhamid Moustaghfir; **Moldawia** (Republika): Moldavian Society of Cardiology, Lilia David; **Niemcy:** German Cardiac Society, Daniel Steven; **Norwegia:** Norwegian Society of Cardiology, Ole Christian Mjølstad; **Polska:** Polish Cardiac Society, Przemysław Mitkowski; **Portugalia:** Portuguese Society of Cardiology, Leonor Parreira; **Republika Czeska:** Czech Society of Cardiology, Josef Kautzner; **Rumunia:** Romanian Society of Cardiology, Dragos Cozma; **San Marino:** San Marino Society of Cardiology, Roberto Bini; **Serbia:** Cardiology Society of Serbia, Sinisa Stojkovic; **Słowacja:** Slovak Society of Cardiology, Peter Hlivak; **Słowenia:** Slovenian Society of Cardiology, Andrej Pernat; **Syryjska Republika Arabska:** Syrian Cardiovascular Association, Ahmad Rashied Al Saadi; **Szwajcaria:** Swiss Society of Cardiology, Firat Duru; **Szwecja:** Swedish Society of Cardiology, Pyotr G. Platonov; **Tunezja:** Tunisian Society of Cardiology and Cardio-Vascular Surgery, Sana Ouali; **Turcja:** Turkish Society of Cardiology, Sabri Demircan; **Ukraina:** Ukrainian Association of Cardiology, Oleg Sychov; **Węgry:** Hungarian Society of Cardiology, László Gellér; **Włochy:** Italian Federation of Cardiology, Carlo Pappone; oraz **Zjednoczone Królestwo Wielkiej Brytanii i Irlandii Północnej:** British Cardiovascular Society, Alistair Slade.

Komisja Europejskiego Towarzystwa Kardiologicznego ds. Wytycznych dotyczących Praktyki Klinicznej [*ESC Clinical Practice Guidelines (CPG) Committee*]: Colin Baigent (Przewodniczący; Wielka Brytania), Magdy Abdelhamid (Egipt), Victor Aboyans (Francja), Sotiris Antoniou (Wielka Brytania), Elena Arbelo (Hiszpania), Riccardo Asteggiano (Włochy), Andreas Baumbach (Wielka Brytania), Michael A. Borger (Niemcy), Jelena Čelutkienė (Litwa), Maja Cikes (Chorwacja), Jean-Philippe Collet (Francja), Volkmar Falk (Niemcy), Laurent Fauchier (Francja), Chris P. Gale (Wielka Brytania), Sigrun Halvorsen (Norwegia), Bernard Lung (Francja), Tiny Jaarsma (Szwecja), Aleksandra Konradi (Federacja Rosyjska), Konstantinos C. Koskinas (Szwajcaria), Dipak Kotecha (Wielka Brytania), Ulf Landmesser (Niemcy), Basil S. Lewis (Izrael), Ales Linhart (Republika Czeska), Maja-Lisa Løchen (Norwegia), Richard Mindham (Wielka Brytania), Jens Cosedis Nielsen (Dania),

Steffen E. Petersen (Wielka Brytania), Eva Prescott (Dania), Amina Rakisheva (Kazachstan), Marta Sitges (Hiszpania), oraz Rhian M. Touyz (Kanada/Wielka Brytania).

Piśmiennictwo

- Brignole M, Moya A, de La, et al. 2018 ESC Guidelines for the diagnosis and management of syncope. *Eur Heart J*. 2018; 39(21): 1883–1948, doi: [10.1093/eurheartj/ehy037](https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehy037), indexed in Pubmed: 29562304.
- Glikson M, Nielsen JC, Kronborg MB, et al. 2021 ESC Guidelines on cardiac pacing and cardiac resynchronization therapy. *Eur Heart J*. 2021; 42(35): 3427–3520, doi: [10.1093/eurheartj/ehab364](https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehab364), indexed in Pubmed: 34455430.
- Ibanez B, James S, Agewall S, et al. 2017 ESC Guidelines for the management of acute myocardial infarction in patients presenting with ST-segment elevation: the task force for the management of acute myocardial infarction in patients presenting with ST-segment elevation of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J*. 2018; 39(2): 119–177, doi: [10.1093/eurheartj/ehx393](https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehx393), indexed in Pubmed: 28886621.
- Pelliccia A, Sharma S, Gati S, et al. 2020 ESC Guidelines on sports cardiology and exercise in patients with cardiovascular disease. *Eur Heart J*. 2021; 42(1): 17–96, doi: [10.1093/eurheartj/ehaa605](https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehaa605), indexed in Pubmed: 32860412.
- Wahbi K, Babuty D, Probst V, et al. Incidence and predictors of sudden death, major conduction defects and sustained ventricular tachyarrhythmias in 1388 patients with myotonic dystrophy type 1. *Eur Heart J*. 2017; 38(10): 751–758, doi: [10.1093/eurheartj/ehw569](https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehw569), indexed in Pubmed: 27941019.
- Bucci E, Testa M, Licchelli L, et al. A 34-year longitudinal study on long-term cardiac outcomes in DM1 patients with normal ECG at baseline at an Italian clinical centre. *J Neurol*. 2018; 265(4): 885–895, doi: [10.1007/s00415-018-8773-3](https://doi.org/10.1007/s00415-018-8773-3), indexed in Pubmed: 29429070.
- Chong-Nguyen C, Wahbi K, Algalarrondo V, et al. Association between mutation size and cardiac involvement in myotonic dystrophy type 1: an analysis of the DM1-heart registry. *Circ Cardiovasc Genet*. 2017; 10(3): e001526, doi: [10.1161/CIRCGENETICS.116.001526](https://doi.org/10.1161/CIRCGENETICS.116.001526), indexed in Pubmed: 28611030.
- Sabovic M, Medica I, Logar N, et al. Relation of CTG expansion and clinical variables to electrocardiogram conduction abnormalities and sudden death in patients with myotonic dystrophy. *Neuromuscul Disord*. 2003; 13(10): 822–826, doi: [10.1016/s0960-8966\(03\)00138-x](https://doi.org/10.1016/s0960-8966(03)00138-x), indexed in Pubmed: 14678805.
- Clarke NR, Kelion AD, Nixon J, et al. Does cytosine-thymine-guanine (CTG) expansion size predict cardiac events and electrocardiographic progression in myotonic dystrophy? *Heart*. 2001; 86(4): 411–416, doi: [10.1136/heart.86.4.411](https://doi.org/10.1136/heart.86.4.411), indexed in Pubmed: 11559681.
- Melacini P, Villanova C, Menegazzo E, et al. Correlation between cardiac involvement and CTG trinucleotide repeat length in myotonic dystrophy. *J Am Coll Cardiol*. 1995; 25(1): 239–245, doi: [10.1016/0735-1097\(94\)00351-p](https://doi.org/10.1016/0735-1097(94)00351-p), indexed in Pubmed: 7798509.
- Lazarus A, Varin J, Ounnoughene Z, et al. Relationships among electrophysiological findings and clinical status, heart function, and extent of DNA mutation in myotonic dystrophy. *Circulation*. 1999; 99(8): 1041–1046, doi: [10.1161/01.cir.99.8.1041](https://doi.org/10.1161/01.cir.99.8.1041), indexed in Pubmed: 10051298.
- Sansone VA, Brignonzi E, Schoser B, et al. The frequency and severity of cardiac involvement in myotonic dystrophy type 2 (DM2): long-term outcomes. *Int J Cardiol*. 2013; 168(2): 1147–1153, doi: [10.1016/j.ijcard.2012.11.076](https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2012.11.076), indexed in Pubmed: 23266299.
- Breton R, Mathieu J, et al. Usefulness of clinical and electrocardiographic data for predicting adverse cardiac events in patients with myotonic dystrophy. *Can J Cardiol*. 2009; 25(2): e23–e27, doi: [10.1016/s0828-282x\(09\)70479-9](https://doi.org/10.1016/s0828-282x(09)70479-9), indexed in Pubmed: 19214296.
- Hermans MCE, Faber CG, Bekkers SC, et al. Structural and functional cardiac changes in myotonic dystrophy type 1: a cardiovascular magnetic resonance study. *J Cardiovasc Magn Reson*. 2012; 14: 48, doi: [10.1186/1532-429X-14-48](https://doi.org/10.1186/1532-429X-14-48), indexed in Pubmed: 22827830.
- Schmacht L, Traber J, Grieben U, et al. Cardiac involvement in myotonic dystrophy type 2 patients with preserved ejection fraction: detection by cardiovascular magnetic resonance. *Circ Cardiovasc Imaging*. 2016; 9(7): e004615, doi: [10.1161/CIRCIMAGING.115.004615](https://doi.org/10.1161/CIRCIMAGING.115.004615), indexed in Pubmed: 27363857.
- Bhakta D, Groh MR, Shen C, et al. Electrocardiographic abnormalities and sudden death in myotonic dystrophy type 1. *N Engl J Med*. 2008; 358(25): 2688–2697, doi: [10.1056/NEJMoa062800](https://doi.org/10.1056/NEJMoa062800), indexed in Pubmed: 18565861.
- Bhakta D, Groh MR, Shen C, et al. Increased mortality with left ventricular systolic dysfunction and heart failure in adults with myotonic dystrophy type 1. *Am Heart J*. 2010; 160(6): 1137–1141.e1, doi: [10.1016/j.ahj.2010.07.032](https://doi.org/10.1016/j.ahj.2010.07.032), indexed in Pubmed: 21146669.
- Petri H, Ahtarovski KA, Vejstrup N, et al. Myocardial fibrosis in patients with myotonic dystrophy type 1: a cardiovascular magnetic resonance study. *J Cardiovasc Magn Reson*. 2014; 16: 59, doi: [10.1186/s12968-014-0059-z](https://doi.org/10.1186/s12968-014-0059-z), indexed in Pubmed: 25086734.
- Myerburg RJ, Junttila MJ, et al. Sudden cardiac death caused by coronary heart disease. *Circulation*. 2012; 125(8): 1043–1052, doi: [10.1161/CIRCULATIONAHA.111.023846](https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.111.023846), indexed in Pubmed: 22371442.
- Stecker EC, Reinier K, Marijon E, et al. Public health burden of sudden cardiac death in the United States. *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2014; 7(2): 212–217, doi: [10.1161/CIRCEP.113.001034](https://doi.org/10.1161/CIRCEP.113.001034), indexed in Pubmed: 24610738.
- Chen LY, Sotoodehnia N, Bůžková P, et al. Atrial fibrillation and the risk of sudden cardiac death: the atherosclerosis risk in communities study and cardiovascular health study. *JAMA Intern Med*. 2013; 173(1): 29–35, doi: [10.1001/2013.jamainternmed.744](https://doi.org/10.1001/2013.jamainternmed.744), indexed in Pubmed: 23404043.
- Marijon E, Uy-Evanado A, Dumas F, et al. Warning symptoms are associated with survival from sudden cardiac arrest. *Ann Intern Med*. 2016; 164(1): 23–29, doi: [10.7326/M14-2342](https://doi.org/10.7326/M14-2342), indexed in Pubmed: 26720493.
- Glinge C, Jabbari R, Risgaard B, et al. Symptoms before sudden arrhythmic death syndrome: a nationwide study among the young in Denmark. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2015; 26(7): 761–767, doi: [10.1111/jce.12674](https://doi.org/10.1111/jce.12674), indexed in Pubmed: 25807988.
- Ågesen FN, Lynge TH, Blanche P, et al. Temporal trends and sex differences in sudden cardiac death in the Copenhagen City Heart Study. *Heart*. 2021; 107(16): 1303–1309, doi: [10.1136/heartjnl-2020-318881](https://doi.org/10.1136/heartjnl-2020-318881), indexed in Pubmed: 34021040.
- Winkel BG, Holst AG, Theilade J, et al. Nationwide study of sudden cardiac death in persons aged 1–35 years. *Eur Heart J*. 2011; 32(8): 983–990, doi: [10.1093/eurheartj/ehq428](https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehq428), indexed in Pubmed: 21131293.
- Pilmer CM, Kirsh JA, Hildebrandt D, et al. Sudden cardiac death in children and adolescents between 1 and 19 years of age. *Heart Rhythm*. 2014; 11(2): 239–245, doi: [10.1016/j.hrthm.2013.11.006](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2013.11.006), indexed in Pubmed: 24239636.
- Risgaard B, Winkel BG, Jabbari R, et al. Burden of sudden cardiac death in persons aged 1 to 49 years: nationwide study in Denmark. *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2014; 7(2): 205–211, doi: [10.1161/CIRCEP.113.001421](https://doi.org/10.1161/CIRCEP.113.001421), indexed in Pubmed: 24604905.
- Fishman GI, Chugh SS, Dimarco JP, et al. Sudden cardiac death prediction and prevention: report from a National Heart, Lung, and Blood Institute and Heart Rhythm Society Workshop. *Circulation*. 2010; 122(22): 2335–2348, doi: [10.1161/CIRCULATIONAHA.110.976092](https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.110.976092), indexed in Pubmed: 21147730.
- Wong CX, Brown A, Lau DH, et al. Epidemiology of sudden cardiac death: global and regional perspectives. *Heart Lung Circ*. 2019; 28(1): 6–14, doi: [10.1016/j.hlc.2018.08.026](https://doi.org/10.1016/j.hlc.2018.08.026), indexed in Pubmed: 30482683.
- Bougouin W, Lamhaut L, Marijon E, et al. SDEC Co-Investigators. Characteristics and prognosis of sudden cardiac death in Greater Paris: population-based approach from the Paris Sudden Death Expertise Center (Paris-SDEC). *Intensive Care Med*. 2014; 40(6): 846–854, doi: [10.1007/s00134-014-3252-5](https://doi.org/10.1007/s00134-014-3252-5), indexed in Pubmed: 24658912.
- Deo R, Safford MM, Albert CM, et al. Epidemiology and genetics of sudden cardiac death. *Circulation*. 2012; 125(4): 620–637, doi: [10.1161/CIRCULATIONAHA.111.023838](https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.111.023838), indexed in Pubmed: 22294707.
- Gerber Y, Jacobsen SJ, Frye RL, et al. Secular trends in deaths from cardiovascular diseases: a 25-year community study. *Circulation*. 2006; 113(19): 2285–2292, doi: [10.1161/CIRCULATIONAHA.105.590463](https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.105.590463), indexed in Pubmed: 16682616.
- Krahn AD, Connolly SJ, Roberts RS, et al. Diminishing proportional risk of sudden death with advancing age: implications for prevention

- of sudden death. *Am Heart J.* 2004; 147(5): 837–840, doi: 10.1016/j.ahj.2003.12.017, indexed in Pubmed: 15131539.
34. Becker LB, Han BH, Meyer PM, et al. Racial differences in the incidence of cardiac arrest and subsequent survival. The CPR Chicago Project. *N Engl J Med.* 1993; 329(9): 600–606, doi: 10.1056/NEJM199308263290902, indexed in Pubmed: 8341333.
 35. Zhao Di, Post WS, Blasco-Colmenares E, et al. Racial differences in sudden cardiac death. *Circulation.* 2019; 139(14): 1688–1697, doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.118.036553, indexed in Pubmed: 30712378.
 36. Vreede-Swagemakers JJ, Gorgels A, Dubois-Arbouw W, et al. Out-of-hospital cardiac arrest in the 1990s: a population-based study in the Maastricht area on incidence, characteristics and survival. *J Am Coll Cardiol.* 1997; 30(6): 1500–1505, doi: 10.1016/s0735-1097(97)00355-0, indexed in Pubmed: 9362408.
 37. Lynge TH, Risgaard B, Banner J, et al. Nationwide burden of sudden cardiac death: A study of 54,028 deaths in Denmark. *Heart Rhythm.* 2021; 18(10): 1657–1665, doi: 10.1016/j.hrthm.2021.05.005, indexed in Pubmed: 33965606.
 38. Atwood C, Eisenberg MS, Herlitz J, et al. Incidence of EMS-treated out-of-hospital cardiac arrest in Europe. *Resuscitation.* 2005; 67(1): 75–80, doi: 10.1016/j.resuscitation.2005.03.021, indexed in Pubmed: 16199289.
 39. Empana JP, Blom MT, Böttiger BW, et al. Determinants of occurrence and survival after sudden cardiac arrest - a European perspective: The ESCAPE-NET project. *Resuscitation.* 2018; 124: 7–13, doi: 10.1016/j.resuscitation.2017.12.011, indexed in Pubmed: 29246744.
 40. Fox CS, Evans JC, Larson MG, et al. Temporal trends in coronary heart disease mortality and sudden cardiac death from 1950 to 1999: the Framingham Heart Study. *Circulation.* 2004; 110(5): 522–527, doi: 10.1161/01.CIR.0000136993.34344.41, indexed in Pubmed: 15262842.
 41. Niemeijer MN, van den Berg ME, Leening MJG, et al. Declining incidence of sudden cardiac death from 1990–2010 in a general middle-aged and elderly population: The Rotterdam Study. *Heart Rhythm.* 2015; 12(1): 123–129, doi: 10.1016/j.hrthm.2014.09.054, indexed in Pubmed: 25277989.
 42. Lynge TH, Nielsen JL, Blanche P, et al. Decline in incidence of sudden cardiac death in the young: a 10-year nationwide study of 8756 deaths in Denmark. *Europace.* 2019; 21(6): 909–917, doi: 10.1093/eurpace/euz022, indexed in Pubmed: 30809645.
 43. Zheng ZJ, Croft JB, Giles WH, et al. Sudden cardiac death in the United States, 1989 to 1998. *Circulation.* 2001; 104(18): 2158–2163, doi: 10.1161/hc4301.098254, indexed in Pubmed: 11684624.
 44. Dudas K, Lappas G, Stewart S, et al. Trends in out-of-hospital deaths due to coronary heart disease in Sweden (1991 to 2006). *Circulation.* 2011; 123(1): 46–52, doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.110.964999, indexed in Pubmed: 21173352.
 45. Harmon KG, Asif IM, Maleszewski JJ, et al. Incidence, cause, and comparative frequency of sudden cardiac death in national collegiate athletic association athletes: a decade in review. *Circulation.* 2015; 132(1): 10–19, doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.115.015431, indexed in Pubmed: 25977310.
 46. Risgaard B, Winkel BoG, Jabbari R, et al. Sports-related sudden cardiac death in a competitive and a noncompetitive athlete population aged 12 to 49 years: data from an unselected nationwide study in Denmark. *Heart Rhythm.* 2014; 11(10): 1673–1681, doi: 10.1016/j.hrthm.2014.05.026, indexed in Pubmed: 24861446.
 47. Holst AG, Winkel BoG, Theilade J, et al. Incidence and etiology of sports-related sudden cardiac death in Denmark — implications for preparticipation screening. *Heart Rhythm.* 2010; 7(10): 1365–1371, doi: 10.1016/j.hrthm.2010.05.021, indexed in Pubmed: 20580680.
 48. Maron BJ, Doerer JJ, Haas TS, et al. Sudden deaths in young competitive athletes: analysis of 1866 deaths in the United States, 1980–2006. *Circulation.* 2009; 119(8): 1085–1092, doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.108.804617, indexed in Pubmed: 19221222.
 49. Corrado D, Basso C, Thiene G. Sudden cardiac death in athletes: what is the role of screening? *Curr Opin Cardiol.* 2012; 27(1): 41–48, doi: 10.1097/HCO.0b013e32834dc4cb, indexed in Pubmed: 22139701.
 50. Albert CM, Mittleman MA, Chae CU, et al. Triggering of sudden death from cardiac causes by vigorous exertion. *N Engl J Med.* 2000; 343(19): 1355–1361, doi: 10.1056/NEJM200011093431902, indexed in Pubmed: 11070099.
 51. Siscovick DS, Weiss NS, Fletcher RH, et al. The incidence of primary cardiac arrest during vigorous exercise. *N Engl J Med.* 1984; 311(14): 874–877, doi: 10.1056/NEJM198410043111402, indexed in Pubmed: 6472399.
 52. Marijon E, Tafflet M, Celermajer DS, et al. Sports-related sudden death in the general population. *Circulation.* 2011; 124(6): 672–681, doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.110.008979, indexed in Pubmed: 21788587.
 53. Heidbuchel H, Willems R, Jordaens L, et al. Intensive recreational athletes in the prospective multinational ICD Sports Safety Registry: Results from the European cohort. *Eur J Prev Cardiol.* 2019; 26(7): 764–775, doi: 10.1177/2047487319834852, indexed in Pubmed: 30813818.
 54. Marijon E, Bougouin W, Périer MC, et al. Incidence of sports-related sudden death in France by specific sports and sex. *JAMA.* 2013; 310(6): 642–643, doi: 10.1001/jama.2013.8711, indexed in Pubmed: 23942684.
 55. Marijon E, Uy-Evanado A, Reinier K, et al. Sudden cardiac arrest during sports activity in middle age. *Circulation.* 2015; 131(16): 1384–1391, doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.114.011988, indexed in Pubmed: 25847988.
 56. Bagnall RD, Weintraub RG, Ingles J, et al. A prospective study of sudden cardiac death among children and young adults. *N Engl J Med.* 2016; 374(25): 2441–2452, doi: 10.1056/NEJMoa1510687, indexed in Pubmed: 27332903.
 57. Wisten A, Forsberg H, Krantz P, et al. Sudden cardiac death in 15–35-year olds in Sweden during 1992–99. *J Intern Med.* 2002; 252(6): 529–536, doi: 10.1046/j.1365-2796.2002.01038.x, indexed in Pubmed: 12472914.
 58. Chugh SS, Jui J, Gunson K, et al. Current burden of sudden cardiac death: multiple source surveillance versus retrospective death certificate-based review in a large U.S. community. *J Am Coll Cardiol.* 2004; 44(6): 1268–1275, doi: 10.1016/j.jacc.2004.06.029, indexed in Pubmed: 15364331.
 59. Winkel BoG, Risgaard B, Sadjadjeh G, et al. Sudden cardiac death in children (1–18 years): symptoms and causes of death in a nationwide setting. *Eur Heart J.* 2014; 35(13): 868–875, doi: 10.1093/eurheartj/ehs509, indexed in Pubmed: 24344190.
 60. Byrne R, Constant O, Smyth Y, et al. Multiple source surveillance incidence and aetiology of out-of-hospital sudden cardiac death in a rural population in the West of Ireland. *Eur Heart J.* 2008; 29(11): 1418–1423, doi: 10.1093/eurheartj/ehn155, indexed in Pubmed: 18424446.
 61. Eckart RE, Shry EA, Burke AP, et al. Sudden death in young adults: an autopsy-based series of a population undergoing active surveillance. *J Am Coll Cardiol.* 2011; 58(12): 1254–1261, doi: 10.1016/j.jacc.2011.01.049, indexed in Pubmed: 21903060.
 62. Waldmann V, Karam N, Bougouin W, et al. Burden of coronary artery disease as a cause of sudden cardiac arrest in the Young. *J Am Coll Cardiol.* 2019; 73(16): 2118–2120, doi: 10.1016/j.jacc.2019.01.064, indexed in Pubmed: 31023437.
 63. Waldmann V, Karam N, Rischard J, et al. Low rates of immediate coronary angiography among young adults resuscitated from sudden cardiac arrest. *Resuscitation.* 2020; 147: 34–42, doi: 10.1016/j.resuscitation.2019.12.005, indexed in Pubmed: 31857140.
 64. Lloyd-Jones DM, Wilson PWF, Larson MG, et al. Framingham risk score and prediction of lifetime risk for coronary heart disease. *Am J Cardiol.* 2004; 94(1): 20–24, doi: 10.1016/j.amjcard.2004.03.023, indexed in Pubmed: 15219502.
 65. Visseren FLJ, Mach F, Smulders YM, et al. 2021 ESC Guidelines on cardiovascular disease prevention in clinical practice. *Eur Heart J.* 2021; 42(34): 3227–3337, doi: 10.1093/eurheartj/ehab484, indexed in Pubmed: 34458905.
 66. Jouven X, Desnos M, Guerot C, et al. Predicting sudden death in the population: the Paris Prospective Study I. *Circulation.* 1999; 99(15): 1978–1983, doi: 10.1161/01.cir.99.15.1978, indexed in Pubmed: 10209001.
 67. Dekker LRC, Bezzina CR, Henriques JPS, et al. Familial sudden death is an important risk factor for primary ventricular fibrillation: a case-control study in acute myocardial infarction patients. *Circulation.* 2006; 114(11): 1140–1145, doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.105.606145, indexed in Pubmed: 16940195.
 68. Kaikkonen KS, Kortelainen ML, Linna E, et al. Family history and the risk of sudden cardiac death as a manifestation of an acute coronary event. *Circulation.* 2006; 114(14): 1462–1467, doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.106.624593, indexed in Pubmed: 17000909.

69. Jabbari R, Engström T, Glince C, et al. Incidence and risk factors of ventricular fibrillation before primary angioplasty in patients with first ST-elevation myocardial infarction: a nationwide study in Denmark. *J Am Heart Assoc.* 2015; 4(1): e001399, doi: [10.1161/JAHA.114.001399](https://doi.org/10.1161/JAHA.114.001399), indexed in Pubmed: 25559012.
70. Friedlander Y, Siscovick DS, Weinmann S, et al. Family history as a risk factor for primary cardiac arrest. *Circulation.* 1998; 97(2): 155–160, doi: [10.1161/01.cir.97.2.155](https://doi.org/10.1161/01.cir.97.2.155), indexed in Pubmed: 9445167.
71. Deo R, Norby FL, Katz R, et al. Development and validation of a sudden cardiac death prediction model for the general population. *Circulation.* 2016; 134(11): 806–816, doi: [10.1161/CIRCULATIONAHA.116.023042](https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.116.023042), indexed in Pubmed: 27542394.
72. Aro AL, Reinier K, Rusinaru C, et al. Electrical risk score beyond the left ventricular ejection fraction: prediction of sudden cardiac death in the Oregon Sudden Unexpected Death Study and the Atherosclerosis Risk in Communities Study. *Eur Heart J.* 2017; 38(40): 3017–3025, doi: [10.1093/eurheartj/ehx331](https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehx331), indexed in Pubmed: 28662567.
73. Waks JW, Sitlani CM, Soliman EZ, et al. Global electric heterogeneity risk score for prediction of sudden cardiac death in the general population: the Atherosclerosis Risk in Communities (ARIC) and Cardiovascular Health (CHS) studies. *Circulation.* 2016; 133(23): 2222–2234, doi: [10.1161/CIRCULATIONAHA.116.021306](https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.116.021306), indexed in Pubmed: 27081116.
74. Yoshinaga M, Ushinohama H, Sato S, et al. Electrocardiographic screening of 1-month-old infants for identifying prolonged QT intervals. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2013; 6(5): 932–938, doi: [10.1161/CIRCEP.113.000619](https://doi.org/10.1161/CIRCEP.113.000619), indexed in Pubmed: 24036083.
75. Yoshinaga M, Kucho Yu, Sarantuya J, et al. Genetic characteristics of children and adolescents with long-QT syndrome diagnosed by school-based electrocardiographic screening programs. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2014; 7(1): 107–112, doi: [10.1161/CIRCEP.113.000426](https://doi.org/10.1161/CIRCEP.113.000426), indexed in Pubmed: 24363352.
76. Jørgensen T, Jacobsen RK, Toft U, et al. Effect of screening and lifestyle counselling on incidence of ischaemic heart disease in general population: Inter99 randomised trial. *BMJ.* 2014; 348: g3617, doi: [10.1136/bmj.g3617](https://doi.org/10.1136/bmj.g3617), indexed in Pubmed: 24912589.
77. Boas R, Sappeler N, von Stülpnagel L, et al. Periodic repolarization dynamics identifies ICD responders in nonischemic cardiomyopathy: a DANISH substudy. *Circulation.* 2022; 145(10): 754–764, doi: [10.1161/CIRCULATIONAHA.121.056464](https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.121.056464), indexed in Pubmed: 34889650.
78. Spirito P, Bellone P, Harris KM, et al. Magnitude of left ventricular hypertrophy and risk of sudden death in hypertrophic cardiomyopathy. *N Engl J Med.* 2000; 342(24): 1778–1785, doi: [10.1056/NEJM200006153422403](https://doi.org/10.1056/NEJM200006153422403), indexed in Pubmed: 10853000.
79. Barshesht A, Goldenberg I, O-Uchi J, et al. Mutations in cytoplasmic loops of the KCNQ1 channel and the risk of life-threatening events: implications for mutation-specific response to β -blocker therapy in type 1 long-QT syndrome. *Circulation.* 2012; 125(16): 1988–1996, doi: [10.1161/CIRCULATIONAHA.111.048041](https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.111.048041), indexed in Pubmed: 22456477.
80. Wahbi K, Yaou RB, Gandjbakhch E, et al. Development and validation of a new risk prediction score for life-threatening ventricular tachyarrhythmias in laminopathies. *Circulation.* 2019; 140(4): 293–302, doi: [10.1161/circulationaha.118.039410](https://doi.org/10.1161/circulationaha.118.039410), indexed in Pubmed: 31155932.
81. Cadrin-Tourigny J, Bosman L, Nozza A, et al. A new prediction model for ventricular arrhythmias in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Eur Heart J.* 2019; 40(23): 1850–1858, doi: [10.1093/eurheartj/ehz103](https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehz103), indexed in Pubmed: 30915475.
82. Priori SG, Schwartz PJ, Napolitano C, et al. Risk stratification in the long-QT syndrome. *N Engl J Med.* 2003; 348(19): 1866–1874, doi: [10.1056/NEJMoa022147](https://doi.org/10.1056/NEJMoa022147), indexed in Pubmed: 12736279.
83. Miron A, Lafreniere-Roula M, Steve Fan CP, et al. A validated model for sudden cardiac death risk prediction in pediatric hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation.* 2020; 142(3): 217–229, doi: [10.1161/CIRCULATIONAHA.120.047235](https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.120.047235), indexed in Pubmed: 32418493.
84. Norrish G, Ding T, Field E, et al. Development of a novel risk prediction model for sudden cardiac death in childhood hypertrophic cardiomyopathy (HCM risk-kids). *JAMA Cardiol.* 2019; 4(9): 918–927, doi: [10.1001/jamacardio.2019.2861](https://doi.org/10.1001/jamacardio.2019.2861), indexed in Pubmed: 31411652.
85. O'Mahony C, Jichi F, Pavlou M, et al. A novel clinical risk prediction model for sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy (HCM risk-SCD). *Eur Heart J.* 2014; 35(30): 2010–2020, doi: [10.1093/eurheartj/eh439](https://doi.org/10.1093/eurheartj/eh439), indexed in Pubmed: 24126876.
86. Steyerberg EW, Vergouwe Y. Towards better clinical prediction models: seven steps for development and an ABCD for validation. *Eur Heart J.* 2014; 35(29): 1925–1931, doi: [10.1093/eurheartj/ehu207](https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehu207), indexed in Pubmed: 24898551.
87. Collins G, Reitsma J, Altman D, et al. Transparent reporting of a multivariable prediction model for individual prognosis or diagnosis (TRIPOD): the TRIPOD statement. *Circulation.* 2015; 131(2): 211–219, doi: [10.1161/circulationaha.114.014508](https://doi.org/10.1161/circulationaha.114.014508), indexed in Pubmed: 25561516.
88. Alba AC, Agoritsas T, Walsh M, et al. Discrimination and calibration of clinical prediction models: users' guides to the medical literature. *JAMA.* 2017; 318(14): 1377–1384, doi: [10.1001/jama.2017.12126](https://doi.org/10.1001/jama.2017.12126), indexed in Pubmed: 29049590.
89. Yan S, Gan Y, Jiang N, et al. The global survival rate among adult out-of-hospital cardiac arrest patients who received cardiopulmonary resuscitation: a systematic review and meta-analysis. *Crit Care.* 2020; 24(1): 61, doi: [10.1186/s13054-020-2773-2](https://doi.org/10.1186/s13054-020-2773-2), indexed in Pubmed: 32087741.
90. Hallstrom AP, Ornato JP, Weisfeldt M, et al. Public-access defibrillation and survival after out-of-hospital cardiac arrest. *N Engl J Med.* 2004; 351(7): 637–646, doi: [10.1056/NEJMoa040566](https://doi.org/10.1056/NEJMoa040566), indexed in Pubmed: 15306665.
91. Nakashima T, Noguchi T, Tahara Y, et al. Public-access defibrillation and neurological outcomes in patients with out-of-hospital cardiac arrest in Japan: a population-based cohort study. *Lancet.* 2019; 394(10216): 2255–2262, doi: [10.1016/S0140-6736\(19\)32488-2](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(19)32488-2), indexed in Pubmed: 31862250.
92. Pollack RA, Brown SP, Rea T, et al. Impact of bystander automated external defibrillator use on survival and functional outcomes in shockable observed public cardiac arrests. *Circulation.* 2018; 137(20): 2104–2113, doi: [10.1161/CIRCULATIONAHA.117.030700](https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.117.030700), indexed in Pubmed: 29483086.
93. Kragholm K, Wissenberg M, Mortensen R, et al. Bystander efforts and 1-year outcomes in out-of-hospital cardiac arrest. *N Engl J Med.* 2017; 376(18): 1737–1747, doi: [10.1056/nejmoa1601891](https://doi.org/10.1056/nejmoa1601891), indexed in Pubmed: 28467879.
94. Kitamura T, Kiyohara K, Sakai T, et al. Public-access defibrillation and out-of-hospital cardiac arrest in Japan. *N Engl J Med.* 2016; 375(17): 1649–1659, doi: [10.1056/nejmsa1600011](https://doi.org/10.1056/nejmsa1600011), indexed in Pubmed: 27783922.
95. Hasselqvist-Ax I, Riva G, Herlitz J, et al. Early cardiopulmonary resuscitation in out-of-hospital cardiac arrest. *N Engl J Med.* 2015; 372(24): 2307–2315, doi: [10.1056/NEJMoa1405796](https://doi.org/10.1056/NEJMoa1405796), indexed in Pubmed: 26061835.
96. Marijon E, Bougouin W, Celermajer DS, et al. Major regional disparities in outcomes after sudden cardiac arrest during sports. *Eur Heart J.* 2013; 34(47): 3632–3640, doi: [10.1093/eurheartj/ehz282](https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehz282), indexed in Pubmed: 23918760.
97. Karam N, Narayanan K, Bougouin W, et al. Major regional differences in Automated External Defibrillator placement and Basic Life Support training in France: Further needs for coordinated implementation. *Resuscitation.* 2017; 118: 49–54, doi: [10.1016/j.resuscitation.2017.07.002](https://doi.org/10.1016/j.resuscitation.2017.07.002), indexed in Pubmed: 28689047.
98. Mpotos N, De Wever B, Cleymans N, et al. Repetitive sessions of formative self-testing to refresh CPR skills: a randomised non-inferiority trial. *Resuscitation.* 2014; 85(9): 1282–1286, doi: [10.1016/j.resuscitation.2014.06.011](https://doi.org/10.1016/j.resuscitation.2014.06.011), indexed in Pubmed: 24983199.
99. Gundry JW, Comess KA, DeRook FA, et al. Comparison of naive sixth-grade children with trained professionals in the use of an automated external defibrillator. *Circulation.* 1999; 100(16): 1703–1707, doi: [10.1161/01.cir.100.16.1703](https://doi.org/10.1161/01.cir.100.16.1703), indexed in Pubmed: 10525489.
100. Blewer AL, Putt ME, Becker LB, et al. Video-Only cardiopulmonary resuscitation education for high-risk families before hospital discharge: a multicenter pragmatic trial. *Circ Cardiovasc Qual Outcomes.* 2016; 9(6): 740–748, doi: [10.1161/CIRCOUTCOMES.116.002493](https://doi.org/10.1161/CIRCOUTCOMES.116.002493), indexed in Pubmed: 27703033.
101. Ringh M, Rosenqvist M, Hollenberg J, et al. Mobile-phone dispatch of laypersons for CPR in out-of-hospital cardiac arrest. *N Engl J Med.* 2015; 372(24): 2316–2325, doi: [10.1056/NEJMoa1406038](https://doi.org/10.1056/NEJMoa1406038), indexed in Pubmed: 26061836.
102. Stroop R, Kerner T, Strickmann B, et al. Mobile phone-based alerting of CPR-trained volunteers simultaneously with the ambulance can reduce

- the resuscitation-free interval and improve outcome after out-of-hospital cardiac arrest: A German, population-based cohort study. *Resuscitation*. 2020; 147: 57–64, doi: [10.1016/j.resuscitation.2019.12.012](https://doi.org/10.1016/j.resuscitation.2019.12.012), indexed in Pubmed: 31887366.
103. Lee SY, Shin SDO, Lee YuJ, et al. Text message alert system and resuscitation outcomes after out-of-hospital cardiac arrest: A before-and-after population-based study. *Resuscitation*. 2019; 138: 198–207, doi: [10.1016/j.resuscitation.2019.01.045](https://doi.org/10.1016/j.resuscitation.2019.01.045), indexed in Pubmed: 30902689.
 104. Fordyce CB, Hansen CM, Kragholm K, et al. Association of public health initiatives with outcomes for out-of-hospital cardiac arrest at home and in public locations. *JAMA Cardiol*. 2017; 2(11): 1226–1235, doi: [10.1001/jamacardio.2017.3471](https://doi.org/10.1001/jamacardio.2017.3471), indexed in Pubmed: 28979980.
 105. Andelius L, Malta Hansen C, Lippert FK, et al. Smartphone activation of citizen responders to facilitate defibrillation in out-of-hospital cardiac arrest. *J Am Coll Cardiol*. 2020; 76(1): 43–53, doi: [10.1016/j.jacc.2020.04.073](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2020.04.073), indexed in Pubmed: 32616162.
 106. Ranthe MF, Winkel BoG, Andersen EW, et al. Risk of cardiovascular disease in family members of young sudden cardiac death victims. *Eur Heart J*. 2013; 34(7): 503–511, doi: [10.1093/eurheartj/ehs350](https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehs350), indexed in Pubmed: 23150455.
 107. Patton KK, Sotoodehnia N, DeFilippi C, et al. N-terminal pro-B-type natriuretic peptide is associated with sudden cardiac death risk: the Cardiovascular Health Study. *Heart Rhythm*. 2011; 8(2): 228–233, doi: [10.1016/j.hrthm.2010.10.038](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2010.10.038), indexed in Pubmed: 21044699.
 108. Everett BM, Moorthy MV, Tikkanen JT, et al. Markers of myocardial stress, myocardial injury, and subclinical inflammation and the risk of sudden death. *Circulation*. 2020; 142(12): 1148–1158, doi: [10.1161/CIRCULATIONAHA.120.046947](https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.120.046947), indexed in Pubmed: 32700639.
 109. Berger R, Huelsman M, Strecker K, et al. B-type natriuretic peptide predicts sudden death in patients with chronic heart failure. *Circulation*. 2002; 105(20): 2392–2397, doi: [10.1161/01.cir.0000016642.15031.34](https://doi.org/10.1161/01.cir.0000016642.15031.34), indexed in Pubmed: 12021226.
 110. Scott PA, Barry J, Roberts PR, et al. Brain natriuretic peptide for the prediction of sudden cardiac death and ventricular arrhythmias: a meta-analysis. *Eur J Heart Fail*. 2009; 11(10): 958–966, doi: [10.1093/eurjhf/hfp123](https://doi.org/10.1093/eurjhf/hfp123), indexed in Pubmed: 19789399.
 111. Ahmad T, Fiuzat M, Neely B, et al. Biomarkers of myocardial stress and fibrosis as predictors of mode of death in patients with chronic heart failure. *JACC Heart Fail*. 2014; 2(3): 260–268, doi: [10.1016/j.jchf.2013.12.004](https://doi.org/10.1016/j.jchf.2013.12.004), indexed in Pubmed: 24952693.
 112. Goldberger JJ, Cain ME, Hohnloser SH, et al. American Heart Association/American College of Cardiology Foundation/Heart Rhythm Society scientific statement on noninvasive risk stratification techniques for identifying patients at risk for sudden cardiac death. *Circulation*. 2008; 118(14): 1497–1518, doi: [10.1161/circulationaha.107.189375](https://doi.org/10.1161/circulationaha.107.189375), indexed in Pubmed: 18833586.
 113. Varma N, Cygankiewicz I, Turakhia MP, et al. 2021 ISHNE/HRS/EHRA/APHR expert collaborative statement on mHealth in Arrhythmia Management: digital medical tools for heart rhythm professionals: from the International Society for Holter and Noninvasive Electrocardiology/Heart Rhythm Society/European Heart Rhythm Association/Asia-Pacific Heart Rhythm Society. *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2021; 14(2): e009204, doi: [10.1161/CIRCEP.120.009204](https://doi.org/10.1161/CIRCEP.120.009204), indexed in Pubmed: 33573393.
 114. Solbiati M, Casazza G, Dipaola F, et al. The diagnostic yield of implantable loop recorders in unexplained syncope: A systematic review and meta-analysis. *Int J Cardiol*. 2017; 231: 170–176, doi: [10.1016/j.ijcard.2016.12.128](https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2016.12.128), indexed in Pubmed: 28052814.
 115. Gatzoulis KA, Arsenos P, Trachanas K, et al. Signal-averaged electrocardiography: past, present, and future. *J Arrhythm*. 2018; 34(3): 222–229, doi: [10.1002/joa3.12062](https://doi.org/10.1002/joa3.12062), indexed in Pubmed: 29951136.
 116. Marcus FI, McKenna WJ, Sherrill D, et al. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: proposed modification of the task force criteria. *Eur Heart J*. 2010; 31(7): 806–814, doi: [10.1093/eurheartj/ehq025](https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehq025), indexed in Pubmed: 20172912.
 117. Giudicessi JR, Ackerman MJ. Exercise testing oversights underlie missed and delayed diagnosis of catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia in young sudden cardiac arrest survivors. *Heart Rhythm*. 2019; 16(8): 1232–1239, doi: [10.1016/j.hrthm.2019.02.012](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2019.02.012), indexed in Pubmed: 30763784.
 118. Roston TM, Kallas D, Davies B, et al. Burst exercise testing can unmask arrhythmias in patients with incompletely penetrant catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *JACC Clin Electrophysiol*. 2021; 7(4): 437–441, doi: [10.1016/j.jacep.2021.02.013](https://doi.org/10.1016/j.jacep.2021.02.013), indexed in Pubmed: 33888264.
 119. Sy RW, van der Werf C, Chattha IS, et al. Derivation and validation of a simple exercise-based algorithm for prediction of genetic testing in relatives of LQTS probands. *Circulation*. 2011; 124(20): 2187–2194, doi: [10.1161/CIRCULATIONAHA.111.028258](https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.111.028258), indexed in Pubmed: 22042885.
 120. Binder T. Transthoracic echocardiography and the standard examination of specific cardiac structures. *ESC CardioMed*. 2018: 425–431, doi: [10.1093/med/9780198784906.003.0085](https://doi.org/10.1093/med/9780198784906.003.0085).
 121. Haugaa KH, Basso C, Badano LP, et al. Comprehensive multi-modality imaging approach in arrhythmogenic cardiomyopathy — an expert consensus document of the European Association of Cardiovascular Imaging. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging*. 2017; 18(3): 237–253, doi: [10.1093/ehjci/jew229](https://doi.org/10.1093/ehjci/jew229), indexed in Pubmed: 28069601.
 122. Haugaa KH, Grenne BL, Eek CH, et al. Strain echocardiography improves risk prediction of ventricular arrhythmias after myocardial infarction. *JACC Cardiovasc Imaging*. 2013; 6(8): 841–850, doi: [10.1016/j.jcmg.2013.03.005](https://doi.org/10.1016/j.jcmg.2013.03.005), indexed in Pubmed: 23850251.
 123. Haugaa KH, Hasselberg NE, Edvardsen T. Mechanical dispersion by strain echocardiography: a predictor of ventricular arrhythmias in subjects with lamin A/C mutations. *JACC Cardiovasc Imaging*. 2015; 8(1): 104–106, doi: [10.1016/j.jcmg.2014.04.029](https://doi.org/10.1016/j.jcmg.2014.04.029), indexed in Pubmed: 25457755.
 124. Ersbøll M, Valeur N, Andersen MJ, et al. Early echocardiographic deformation analysis for the prediction of sudden cardiac death and life-threatening arrhythmias after myocardial infarction. *JACC Cardiovasc Imaging*. 2013; 6(8): 851–860, doi: [10.1016/j.jcmg.2013.05.009](https://doi.org/10.1016/j.jcmg.2013.05.009), indexed in Pubmed: 23850252.
 125. Biering-Sørensen T, Knappe D, Pouleur AC, et al. Regional longitudinal deformation improves prediction of ventricular tachyarrhythmias in patients with heart failure with reduced ejection fraction: a MADIT-CRT substudy (multicenter automatic defibrillator implantation trial-cardiac resynchronization therapy). *Circ Cardiovasc Imaging*. 2017; 10(1): e005096, doi: [10.1161/CIRCIMAGING.116.005096](https://doi.org/10.1161/CIRCIMAGING.116.005096), indexed in Pubmed: 28003221.
 126. Garg R, Friedrich MG. *Cardiomyopathies*. ESC CardioMed. 3rd ed. Oxford University Press 2022: 510–515.
 127. Borgquist R, Haugaa KH, Gilljam T, et al. The diagnostic performance of imaging methods in ARVC using the 2010 task force criteria. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging*. 2014; 15(11): 1219–1225, doi: [10.1093/ehjci/jeu109](https://doi.org/10.1093/ehjci/jeu109), indexed in Pubmed: 24939949.
 128. Elliott PM, Anastakis A, Borger MA, et al. 2014 ESC Guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: the Task Force for the Diagnosis and Management of Hypertrophic Cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J*. 2014; 35(39): 2733–2779, doi: [10.1093/eurheartj/ehu284](https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehu284), indexed in Pubmed: 25173338.
 129. Di Marco A, Anguera I, Schmitt M, et al. Late gadolinium enhancement and the risk for ventricular arrhythmias or sudden death in dilated cardiomyopathy: systematic review and meta-analysis. *JACC Heart Fail*. 2017; 5(1): 28–38, doi: [10.1016/j.jchf.2016.09.017](https://doi.org/10.1016/j.jchf.2016.09.017), indexed in Pubmed: 28017348.
 130. Dejgaard LA, Skjølsvik ET, Lie ØH, et al. The mitral annulus disjunction arrhythmic syndrome. *J Am Coll Cardiol*. 2018; 72(14): 1600–1609, doi: [10.1016/j.jacc.2018.07.070](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2018.07.070), indexed in Pubmed: 30261961.
 131. Basso C, Iliceto S, Thiene G, et al. Mitral valve prolapse, ventricular arrhythmias, and sudden death. *Circulation*. 2019; 140(11): 952–964, doi: [10.1161/CIRCULATIONAHA.118.034075](https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.118.034075), indexed in Pubmed: 31498700.
 132. Achenbach S. *Technology of cardiac computed tomography*. ESC CardioMed. 3rd ed. Oxford University Press 2022: 537–541.
 133. Meijboom WB, van Mieghem CAG, Mollet NR, et al. 64-slice computed tomography coronary angiography in patients with high, intermediate, or low pretest probability of significant coronary artery disease. *J Am Coll Cardiol*. 2007; 50(15): 1469–1475, doi: [10.1016/j.jacc.2007.07.007](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2007.07.007), indexed in Pubmed: 17919567.

134. Mark DB, Federspiel JJ, Cowper PA, et al. Outcomes of anatomical versus functional testing for coronary artery disease. *N Engl J Med*. 2015; 372(14): 1291–1300, doi: [10.1056/NEJMoa1415516](https://doi.org/10.1056/NEJMoa1415516), indexed in Pubmed: 25773919.
135. Priori SG, Wilde AA, Horie M, et al. Executive summary: HRS/EHRA/APHRS expert consensus statement on the diagnosis and management of patients with inherited primary arrhythmia syndromes. *Europace*. 2013; 15(10): 1389–1406, doi: [10.1093/europace/eut272](https://doi.org/10.1093/europace/eut272), indexed in Pubmed: 23994779.
136. Govindan M, Batchvarov VN, Raju H, et al. Utility of high and standard right precordial leads during ajmaline testing for the diagnosis of Brugada syndrome. *Heart*. 2010; 96(23): 1904–1908, doi: [10.1136/hrt.2010.201244](https://doi.org/10.1136/hrt.2010.201244), indexed in Pubmed: 20962343.
137. Churet M, Luttoo K, Hocini M, et al. Diagnostic reproducibility of epinephrine drug challenge interpretation in suspected long QT syndrome. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2019; 30(6): 896–901, doi: [10.1111/jce.13926](https://doi.org/10.1111/jce.13926), indexed in Pubmed: 30907461.
138. Rolf S, Bruns HJ, Wichter T, et al. The ajmaline challenge in Brugada syndrome: diagnostic impact, safety, and recommended protocol. *Eur Heart J*. 2003; 24(12): 1104–1112, doi: [10.1016/s0195-668x\(03\)00195-7](https://doi.org/10.1016/s0195-668x(03)00195-7), indexed in Pubmed: 12804924.
139. Tadros R, Nannenber EA, Lieve KV, et al. Yield and pitfalls of ajmaline testing in the Evaluation of unexplained cardiac arrest and sudden unexplained death: single-center experience with 482 families. *JACC Clin Electrophysiol*. 2017; 3(12): 1400–1408, doi: [10.1016/j.jacep.2017.04.005](https://doi.org/10.1016/j.jacep.2017.04.005), indexed in Pubmed: 29759671.
140. Meregalli PG, Ruijter JM, Hofman N, et al. Diagnostic value of flecainide testing in unmasking SCN5A-related Brugada syndrome. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2006; 17(8): 857–864, doi: [10.1111/j.1540-8167.2006.00531.x](https://doi.org/10.1111/j.1540-8167.2006.00531.x), indexed in Pubmed: 16764707.
141. Krahn AD, Healey JS, Chauhan VS, et al. Epinephrine infusion in the evaluation of unexplained cardiac arrest and familial sudden death: from the cardiac arrest survivors with preserved ejection fraction registry. *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2012; 5(5): 933–940, doi: [10.1161/CIRCEP.112.973230](https://doi.org/10.1161/CIRCEP.112.973230), indexed in Pubmed: 22944906.
142. Sueda S, Kohno H, Ochi T, et al. Overview of the acetylcholine spasm provocation test. *Clin Cardiol*. 2015; 38(7): 430–438, doi: [10.1002/clc.22403](https://doi.org/10.1002/clc.22403), indexed in Pubmed: 26175183.
143. Takagi Y, Yasuda S, Takahashi J, et al. Clinical implications of provocation tests for coronary artery spasm: safety, arrhythmic complications, and prognostic impact: multicentre registry study of the Japanese Coronary Spasm Association. *Eur Heart J*. 2013; 34(4): 258–267, doi: [10.1093/eurheartj/ehs199](https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehs199), indexed in Pubmed: 22782943.
144. Garratt CJ, Antoniou A, Griffith MJ, et al. Use of intravenous adenosine in sinus rhythm as a diagnostic test for latent preexcitation. *Am J Cardiol*. 1990; 65(13): 868–873, doi: [10.1016/0002-9149\(90\)91428-9](https://doi.org/10.1016/0002-9149(90)91428-9), indexed in Pubmed: 2321537.
145. Bourke JP, Richards DA, Ross DL, et al. Routine programmed electrical stimulation in survivors of acute myocardial infarction for prediction of spontaneous ventricular tachyarrhythmias during follow-up: results, optimal stimulation protocol and cost-effective screening. *J Am Coll Cardiol*. 1991; 18(3): 780–788, doi: [10.1016/0735-1097\(91\)90802-g](https://doi.org/10.1016/0735-1097(91)90802-g), indexed in Pubmed: 1907984.
146. Gatzoulis KA, Tsiachris D, Arsenos P, et al. Prognostic value of programmed ventricular stimulation for sudden death in selected high risk patients with structural heart disease and preserved systolic function. *Int J Cardiol*. 2014; 176(3): 1449–1451, doi: [10.1016/j.ijcard.2014.08.068](https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2014.08.068), indexed in Pubmed: 25150471.
147. Gatzoulis KA, Vouliotis AI, Tsiachris D, et al. Primary prevention of sudden cardiac death in a nonischemic dilated cardiomyopathy population: reappraisal of the role of programmed ventricular stimulation. *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2013; 6(3): 504–512, doi: [10.1161/CIRCEP.113.000216](https://doi.org/10.1161/CIRCEP.113.000216), indexed in Pubmed: 23588627.
148. Brilakis ES, Shen WK, Hammill SC, et al. Role of programmed ventricular stimulation and implantable cardioverter defibrillators in patients with idiopathic dilated cardiomyopathy and syncope. *Pacing Clin Electrophysiol*. 2001; 24(11): 1623–1630, doi: [10.1046/j.1460-9592.2001.01623.x](https://doi.org/10.1046/j.1460-9592.2001.01623.x), indexed in Pubmed: 11816631.
149. Brembilla-Perrot B, Suty-Selton C, Beurrier D, et al. Differences in mechanisms and outcomes of syncope in patients with coronary disease or idiopathic left ventricular dysfunction as assessed by electrophysiological testing. *J Am Coll Cardiol*. 2004; 44(3): 594–601, doi: [10.1016/j.jacc.2004.03.075](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2004.03.075), indexed in Pubmed: 15358027.
150. Schmitt C, Barthel P, Ndrepepa G, et al. Value of programmed ventricular stimulation for prophylactic internal cardioverter-defibrillator implantation in postinfarction patients preselected by noninvasive risk stratifiers. *J Am Coll Cardiol*. 2001; 37(7): 1901–1907, doi: [10.1016/s0735-1097\(01\)01246-3](https://doi.org/10.1016/s0735-1097(01)01246-3), indexed in Pubmed: 11401129.
151. Tsimos KP, Korantzopoulos P, Arsenos P, et al. Arrhythmic risk stratification in post-myocardial infarction patients with preserved ejection fraction: the PRESERVE EF study. *Eur Heart J*. 2019; 40(35): 2940–2949, doi: [10.1093/eurheartj/ehz260](https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehz260), indexed in Pubmed: 31049557.
152. Denis A, Sacher F, Derval N, et al. Diagnostic value of isoproterenol testing in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2014; 7(4): 590–597, doi: [10.1161/CIRCEP.113.001224](https://doi.org/10.1161/CIRCEP.113.001224), indexed in Pubmed: 24970294.
153. Merino JL, Carmona JR, Fernández-Lozano I, et al. Mechanisms of sustained ventricular tachycardia in myotonic dystrophy: implications for catheter ablation. *Circulation*. 1998; 98(6): 541–546, doi: [10.1161/01.cir.98.6.541](https://doi.org/10.1161/01.cir.98.6.541), indexed in Pubmed: 9714111.
154. Pezawas T, Stix G, Kastner J. Unexplained syncope in patients with structural heart disease and no documented ventricular arrhythmias: value of electrophysiologically guided implantable cardioverter defibrillator therapy. *Europace*. 2003; 5(3): 305–312, doi: [10.1016/s1099-5129\(03\)00044-8](https://doi.org/10.1016/s1099-5129(03)00044-8), indexed in Pubmed: 12842649.
155. Sroubek J, Probst V, Mazzanti A, et al. Programmed ventricular stimulation for risk stratification in the Brugada syndrome: a pooled analysis. *Circulation*. 2016; 133(7): 622–630, doi: [10.1161/CIRCULATIONAHA.115.017885](https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.115.017885), indexed in Pubmed: 26797467.
156. Nayyar S, Downar E, Bhaskaran AP, et al. Signature signal strategy: Electrogram-based ventricular tachycardia mapping. *Heart Rhythm*. 2020; 17(11): 2000–2009, doi: [10.1016/j.hrthm.2020.06.022](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2020.06.022), indexed in Pubmed: 32590152.
157. Lazarus A, Varin J, Babuty D, et al. Long-term follow-up of arrhythmias in patients with myotonic dystrophy treated by pacing: a multicenter diagnostic pacemaker study. *J Am Coll Cardiol*. 2002; 40(9): 1645–1652, doi: [10.1016/s0735-1097\(02\)02339-2](https://doi.org/10.1016/s0735-1097(02)02339-2), indexed in Pubmed: 12427418.
158. Tandri H, Asimaki A, Abraham T, et al. Prolonged RV endocardial activation duration: A novel marker of arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. *Heart Rhythm*. 2009; 6(6): 769–775, doi: [10.1016/j.hrthm.2009.02.031](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2009.02.031), indexed in Pubmed: 19419906.
159. Gomes J, Finlay M, Ahmed AK, et al. Electrophysiological abnormalities precede overt structural changes in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy due to mutations in desmoplakin — A combined murine and human study. *Eur Heart J*. 2012; 33(15): 1942–1953, doi: [10.1093/eurheartj/ehr472](https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehr472), indexed in Pubmed: 22240500.
160. Orini M, Graham AJ, Srinivasan NT, et al. Evaluation of the reentry vulnerability index to predict ventricular tachycardia circuits using high-density contact mapping. *Heart Rhythm*. 2020; 17(4): 576–583, doi: [10.1016/j.hrthm.2019.11.013](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2019.11.013), indexed in Pubmed: 31751771.
161. Jackson N, Gizurarson S, Viswanathan K, et al. Decrement evoked potential mapping: basis of a mechanistic strategy for ventricular tachycardia ablation. *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2015; 8(6): 1433–1442, doi: [10.1161/CIRCEP.115.003083](https://doi.org/10.1161/CIRCEP.115.003083), indexed in Pubmed: 26480929.
162. Avella A, d'Amati G, Pappalardo A, et al. Diagnostic value of endomyocardial biopsy guided by electroanatomic voltage mapping in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2008; 19(11): 1127–1134, doi: [10.1111/j.1540-8167.2008.01228.x](https://doi.org/10.1111/j.1540-8167.2008.01228.x), indexed in Pubmed: 18554207.
163. Wilde AAM, Behr ER. Genetic testing for inherited cardiac disease. *Nat Rev Cardiol*. 2013; 10(10): 571–583, doi: [10.1038/nrcardio.2013.108](https://doi.org/10.1038/nrcardio.2013.108), indexed in Pubmed: 23900354.
164. Hosseini SM, Kim R, Udupa S, et al. National Institutes of Health Clinical Genome Resource Consortium. Reappraisal of reported genes for sudden arrhythmic death: evidence-based evaluation of gene validity for Brugada syndrome. *Circulation*. 2018; 138(12): 1195–1205, doi: [10.1161/CIRCULATIONAHA.118.035070](https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.118.035070), indexed in Pubmed: 29959160.
165. Ingles J, Goldstein J, Thaxton C, et al. Evaluating the clinical validity of hypertrophic cardiomyopathy genes. *Circ Genom Precis Med*.

- 2019; 12(2): e002460, doi: [10.1161/CIRCGEN.119.002460](https://doi.org/10.1161/CIRCGEN.119.002460), indexed in Pubmed: [30681346](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30681346/).
166. Adler A, Novelli V, Amin AS, et al. An international, multicentered, evidence-based reappraisal of genes reported to cause congenital long QT syndrome. *Circulation*. 2020; 141(6): 418–428, doi: [10.1161/CIRCULATIONAHA.119.043132](https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.119.043132), indexed in Pubmed: [31983240](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31983240/).
 167. Risgaard B, Jabbari R, Refsgaard L, et al. High prevalence of genetic variants previously associated with Brugada syndrome in new exome data. *Clin Genet*. 2013; 84(5): 489–495, doi: [10.1111/cg.12126](https://doi.org/10.1111/cg.12126), indexed in Pubmed: [23414114](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23414114/).
 168. James CA, Jongbloed JDH, Hershberger RE, et al. International evidence based reappraisal of genes associated with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy using the clinical genome resource framework. *Circ Genom Precis Med*. 2021; 14(3): e003273, doi: [10.1161/circgen.120.003273](https://doi.org/10.1161/circgen.120.003273), indexed in Pubmed: [33831308](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33831308/).
 169. Lahrouchi N, Tadros R, Crotti L, et al. Transethnic genome-wide association study provides insights in the genetic architecture and heritability of long QT syndrome. *Circulation*. 2020; 142(4): 324–338, doi: [10.1161/circulationaha.120.045956](https://doi.org/10.1161/circulationaha.120.045956).
 170. Wijeyeratne YD, Tanck MW, Mizusawa Y, et al. Mutation type and a genetic risk score associate variably with Brugada syndrome phenotype in families. *Circ Genom Precis Med*. 2020; 13(6): e002911, doi: [10.1161/CIRCGEN.120.002911](https://doi.org/10.1161/CIRCGEN.120.002911), indexed in Pubmed: [33164571](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33164571/).
 171. Harper AR, Goel A, Grace C, et al. Common genetic variants and modifiable risk factors underpin hypertrophic cardiomyopathy susceptibility and expressivity. *Nat Genet*. 2021; 53(2): 135–142, doi: [10.1038/s41588-020-00764-0](https://doi.org/10.1038/s41588-020-00764-0), indexed in Pubmed: [33495597](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33495597/).
 172. Tadros R, Francis C, Xu X, et al. Shared genetic pathways contribute to risk of hypertrophic and dilated cardiomyopathies with opposite directions of effect. *Nat Genet*. 2021; 53(2): 128–134, doi: [10.1038/s41588-020-00762-2](https://doi.org/10.1038/s41588-020-00762-2), indexed in Pubmed: [33495596](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33495596/).
 173. Tadros R, Tan HL, El Mathari S, et al. Predicting cardiac electrical response to sodium-channel blockade and Brugada syndrome using polygenic risk scores. *Eur Heart J*. 2019; 40(37): 3097–3107, doi: [10.1093/eurheartj/ehz435](https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehz435), indexed in Pubmed: [31504448](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31504448/).
 174. Ware JS, Roberts AM, Cook SA. Next generation sequencing for clinical diagnostics and personalised medicine: implications for the next generation cardiologist. *Heart*. 2012; 98(4): 276–281, doi: [10.1136/heartjnl-2011-300742](https://doi.org/10.1136/heartjnl-2011-300742), indexed in Pubmed: [22128206](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22128206/).
 175. Ashar FN, Mitchell RN, Albert CM, et al. A comprehensive evaluation of the genetic architecture of sudden cardiac arrest. *Eur Heart J*. 2018; 39(44): 3961–3969, doi: [10.1093/eurheartj/ehy474](https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehy474), indexed in Pubmed: [30169657](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30169657/).
 176. Richards S, Aziz N, Bale S, et al. Standards and guidelines for the interpretation of sequence variants: a joint consensus recommendation of the American College of Medical Genetics and Genomics and the Association for Molecular Pathology. *Genet Med*. 2015; 17(5): 405–424, doi: [10.1038/gim.2015.30](https://doi.org/10.1038/gim.2015.30), indexed in Pubmed: [25741868](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25741868/).
 177. Ingles J, Lind JM, Phongsavan P, et al. Psychosocial impact of specialized cardiac genetic clinics for hypertrophic cardiomyopathy. *Genet Med*. 2008; 10(2): 117–120, doi: [10.1097/GIM.0b013e3181612cc7](https://doi.org/10.1097/GIM.0b013e3181612cc7), indexed in Pubmed: [18281919](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/18281919/).
 178. Ackerman MJ, Priori SG, Willems S, et al. HRS/EHRA expert consensus statement on the state of genetic testing for the channelopathies and cardiomyopathies: this document was developed as a partnership between the Heart Rhythm Society (HRS) and the European Heart Rhythm Association (EHRA). *Europace*. 2011; 13(8): 1077–1109, doi: [10.1093/eurpace/eur245](https://doi.org/10.1093/eurpace/eur245), indexed in Pubmed: [21810866](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21810866/).
 179. Conte G, Wilde A, Behr ER, et al. Importance of dedicated units for the management of patients with inherited arrhythmia syndromes. *Circ Genom Precis Med*. 2021; 14(2): e003313, doi: [10.1161/CIRCGEN.120.003313](https://doi.org/10.1161/CIRCGEN.120.003313), indexed in Pubmed: [33797288](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33797288/).
 180. Minier M, Probst V, Berthome P, et al. Age at diagnosis of Brugada syndrome: Influence on clinical characteristics and risk of arrhythmia. *Heart Rhythm*. 2020; 17(5): 743–749, doi: [10.1016/j.hrthm.2019.11.027](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2019.11.027).
 181. Wong LCH, Roses-Noguer F, Till JA, et al. Cardiac evaluation of pediatric relatives in sudden arrhythmic death syndrome: a 2-center experience. *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2014; 7(5): 800–806, doi: [10.1161/CIRCEP.114.001818](https://doi.org/10.1161/CIRCEP.114.001818), indexed in Pubmed: [25194972](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25194972/).
 182. Mellor GJ, Blom LJ, Groeneveld SA, et al. Familial evaluation in idiopathic ventricular fibrillation: diagnostic yield and significance of j wave syndromes. *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2021; 14(3): e009089, doi: [10.1161/CIRCEP.120.009089](https://doi.org/10.1161/CIRCEP.120.009089), indexed in Pubmed: [33550818](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33550818/).
 183. Lahrouchi N, Raju H, Lodder EM, et al. Utility of post-mortem genetic testing in cases of sudden arrhythmic death syndrome. *J Am Coll Cardiol*. 2017; 69(17): 2134–2145, doi: [10.1016/j.jacc.2017.02.046](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2017.02.046), indexed in Pubmed: [28449774](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28449774/).
 184. Faber TS, Grading R, Treusch S, et al. Incidence of ventricular tachyarrhythmias during permanent pacemaker therapy in low-risk patients results from the German multicentre EVENTS study. *Eur Heart J*. 2007; 28(18): 2238–2242, doi: [10.1093/eurheartj/ehm242](https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehm242), indexed in Pubmed: [17636308](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17636308/).
 185. Middlekauff HR, Stevenson WG, Stevenson LW, et al. Syncope in advanced heart failure: high risk of sudden death regardless of origin of syncope. *J Am Coll Cardiol*. 1993; 21(1): 110–116, doi: [10.1016/0735-1097\(93\)90724-f](https://doi.org/10.1016/0735-1097(93)90724-f), indexed in Pubmed: [8417050](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/8417050/).
 186. Noda T, Shimizu W, Taguchi A, et al. Malignant entity of idiopathic ventricular fibrillation and polymorphic ventricular tachycardia initiated by premature extrasystoles originating from the right ventricular outflow tract. *J Am Coll Cardiol*. 2005; 46(7): 1288–1294, doi: [10.1016/j.jacc.2005.05.077](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2005.05.077), indexed in Pubmed: [16198845](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/16198845/).
 187. Belhassen B, Viskin S. Idiopathic ventricular tachycardia and fibrillation. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 1993; 4(3): 356–368, doi: [10.1111/j.1540-8167.1993.tb01236.x](https://doi.org/10.1111/j.1540-8167.1993.tb01236.x), indexed in Pubmed: [8269305](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/8269305/).
 188. Zareba W, Platonov P. ECG patterns related to arrhythmias and sudden death: channelopathies, early repolarization, and pre-excitation. *ESC CardioMed*. 3rd ed. Oxford University Press 2022: 382–389.
 189. Voigt JU. Left ventricular function, heart failure, and resynchronization therapy. *ESC CardioMed*. 3rd ed. Oxford University Press 2022: 450–454.
 190. Edvardsen T. Cardiomyopathies, myocarditis, and the transplanted heart. *ESC CardioMed*. 3rd ed. Oxford University Press 2022: 456–460.
 191. Cygankiewicz I. Ambulatory ECG monitoring. *ESC CardioMed*. 3rd ed. Oxford University Press 2022: 393–400.
 192. Gray B, Kirby A, Kabunga P, et al. Twelve-lead ambulatory electrocardiographic monitoring in Brugada syndrome: Potential diagnostic and prognostic implications. *Heart Rhythm*. 2017; 14(6): 866–874, doi: [10.1016/j.hrthm.2017.02.026](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2017.02.026), indexed in Pubmed: [28528724](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28528724/).
 193. Karogiannis N, Senior R. Stress echocardiography. *ESC CardioMed*. 3rd ed. Oxford University Press 2022: 431–434.
 194. Nucifora G, Muser D, Masci PG, et al. Prevalence and prognostic value of concealed structural abnormalities in patients with apparently idiopathic ventricular arrhythmias of left versus right ventricular origin: a magnetic resonance imaging study. *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2014; 7(3): 456–462, doi: [10.1161/CIRCEP.113.001172](https://doi.org/10.1161/CIRCEP.113.001172), indexed in Pubmed: [24771543](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24771543/).
 195. Muser D, Nucifora G, Muser D, et al. Prognostic value of nonischemic ringlike left ventricular scar in patients with apparently idiopathic nonsustained ventricular arrhythmias. *Circulation*. 2021; 143(14): 1359–1373, doi: [10.1161/CIRCULATIONAHA.120.047640](https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.120.047640), indexed in Pubmed: [33401956](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33401956/).
 196. Josephson ME, Callans DJ. Using the twelve-lead electrocardiogram to localize the site of origin of ventricular tachycardia. *Heart Rhythm*. 2005; 2(4): 443–446, doi: [10.1016/j.hrthm.2004.12.014](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2004.12.014), indexed in Pubmed: [15851350](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/15851350/).
 197. Corrado D, Basso C, Leoni L, et al. Three-dimensional electroanatomic voltage mapping increases accuracy of diagnosing arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia. *Circulation*. 2005; 111(23): 3042–3050, doi: [10.1161/CIRCULATIONAHA.104.486977](https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.104.486977), indexed in Pubmed: [15939822](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/15939822/).
 198. Casella M, Dello Russo A, Bergonti M, et al. Diagnostic yield of electroanatomic voltage mapping in guiding endomyocardial biopsies. *Circulation*. 2020; 142(13): 1249–1260, doi: [10.1161/CIRCULATIONAHA.120.046900](https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.120.046900), indexed in Pubmed: [32791857](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32791857/).
 199. Haanschoten DM, Adiyaman A, t Hart NA, et al. Value of 3D mapping-guided endomyocardial biopsy in cardiac sarcoidosis: Case series and narrative review on the value of electro-anatomic mapping-guided endomyocardial biopsies. *Eur J Clin Invest*. 2021; 51(4): e13497, doi: [10.1111/eci.13497](https://doi.org/10.1111/eci.13497), indexed in Pubmed: [33482016](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33482016/).

200. Tung R, Bauer B, Schelbert H, et al. Incidence of abnormal positron emission tomography in patients with unexplained cardiomyopathy and ventricular arrhythmias: The potential role of occult inflammation in arrhythmogenesis. *Heart Rhythm*. 2015; 12(12): 2488–2498, doi: [10.1016/j.hrthm.2015.08.014](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2015.08.014), indexed in Pubmed: 26272522.
201. Palmisano A, Vignale D, Peretto G, et al. Hybrid FDG-PET/MR or FDG-PET/CT to detect disease activity in patients with persisting arrhythmias after myocarditis. *JACC Cardiovasc Imaging*. 2021; 14(1): 288–292, doi: [10.1016/j.jcmg.2020.03.009](https://doi.org/10.1016/j.jcmg.2020.03.009), indexed in Pubmed: 32305473.
202. Venlet J, Piers SRD, Jongbloed JDH, et al. Isolated subepicardial right ventricular outflow tract scar in athletes with ventricular tachycardia. *J Am Coll Cardiol*. 2017; 69(5): 497–507, doi: [10.1016/j.jacc.2016.11.041](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2016.11.041), indexed in Pubmed: 28153106.
203. Geri G, Dumas F, Bougouin W, et al. Immediate percutaneous coronary intervention is associated with improved short- and long-term survival after out-of-hospital cardiac arrest. *Circ Cardiovasc Interv*. 2015; 8(10): e002303, doi: [10.1161/CIRCINTERVENTIONS.114.002303](https://doi.org/10.1161/CIRCINTERVENTIONS.114.002303), indexed in Pubmed: 26453685.
204. Vyas A, Chan PS, Cram P, et al. Early coronary angiography and survival after out-of-hospital cardiac arrest. *Circ Cardiovasc Interv*. 2015; 8(10): e002321, doi: [10.1161/CIRCINTERVENTIONS.114.002321](https://doi.org/10.1161/CIRCINTERVENTIONS.114.002321), indexed in Pubmed: 26453686.
205. Kalarus Z, Svendsen J, Capodanno D, et al. Cardiac arrhythmias in the emergency settings of acute coronary syndrome and revascularization: an European Heart Rhythm Association (EHRA) consensus document, endorsed by the European Association of Percutaneous Cardiovascular Interventions (EAPCI), and European Acute Cardiovascular Care Association (ACCA). *Europace*. 2019; 21(10): 1603–1604, doi: [10.1093/europace/euz163](https://doi.org/10.1093/europace/euz163), indexed in Pubmed: 31353412.
206. Noc M, Fajadet J, Lassen JF, et al. Invasive coronary treatment strategies for out-of-hospital cardiac arrest: a consensus statement from the European association for percutaneous cardiovascular interventions (EAPCI)/stent for life (SFL) groups. *EuroIntervention*. 2014; 10(1): 31–37, doi: [10.4244/EIJV10I1A7](https://doi.org/10.4244/EIJV10I1A7), indexed in Pubmed: 24832635.
207. Verma BR, Sharma V, Shekhar S, et al. Coronary angiography in patients with out-of-hospital cardiac arrest without ST-segment elevation: a systematic review and meta-analysis. *JACC Cardiovasc Interv*. 2020; 13(19): 2193–2205, doi: [10.1016/j.jcin.2020.07.018](https://doi.org/10.1016/j.jcin.2020.07.018), indexed in Pubmed: 33032706.
208. Barbarawi M, Zayed Y, Khairi B, et al. Optimal timing of coronary intervention in patients resuscitated from cardiac arrest without ST-segment elevation myocardial infarction (NSTEMI): A systematic review and meta-analysis. *Resuscitation*. 2019; 144: 137–144, doi: [10.1016/j.resuscitation.2019.06.279](https://doi.org/10.1016/j.resuscitation.2019.06.279), indexed in Pubmed: 31580909.
209. Yang MC, Meng-Jun Wu, Xiao-Yan Xu, et al. Coronary angiography or not after cardiac arrest without ST segment elevation: A systematic review and meta-analysis. *Medicine (Baltimore)*. 2020; 99(41): e22197, doi: [10.1097/MD.00000000000022197](https://doi.org/10.1097/MD.00000000000022197), indexed in Pubmed: 33031262.
210. Khan MS, Shah SM, Mubashir A, et al. Early coronary angiography in patients resuscitated from out of hospital cardiac arrest without ST-segment elevation: A systematic review and meta-analysis. *Resuscitation*. 2017; 121: 127–134, doi: [10.1016/j.resuscitation.2017.10.019](https://doi.org/10.1016/j.resuscitation.2017.10.019), indexed in Pubmed: 29079508.
211. Welsford M, Bossard M, Shortt C, et al. Does early coronary angiography improve survival after out-of-hospital cardiac arrest? A systematic review with meta-analysis. *Can J Cardiol*. 2018; 34(2): 180–194, doi: [10.1016/j.cjca.2017.09.012](https://doi.org/10.1016/j.cjca.2017.09.012), indexed in Pubmed: 29275998.
212. Chelly J, Mongardon N, Dumas F, et al. Benefit of an early and systematic imaging procedure after cardiac arrest: insights from the PROCAT (Parisian Region Out of Hospital Cardiac Arrest) registry. *Resuscitation*. 2012; 83(12): 1444–1450, doi: [10.1016/j.resuscitation.2012.08.321](https://doi.org/10.1016/j.resuscitation.2012.08.321), indexed in Pubmed: 22922264.
213. Stiles MK, Wilde AAM, Abrams DJ, et al. 2020 APHRS/HRS expert consensus statement on the investigation of decedents with sudden unexplained death and patients with sudden cardiac arrest, and of their families. *Heart Rhythm*. 2021; 18(1): e1–e50, doi: [10.1016/j.hrthm.2020.10.010](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2020.10.010), indexed in Pubmed: 33091602.
214. Tseng ZH, Olgin JE, Vittinghoff E, et al. Prospective countywide surveillance and autopsy characterization of sudden cardiac death: POST SCD study. *Circulation*. 2018; 137(25): 2689–2700, doi: [10.1161/CIRCULATIONAHA.117.033427](https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.117.033427), indexed in Pubmed: 29915095.
215. Fellmann F, van El CG, Charron P, et al. European recommendations integrating genetic testing into multidisciplinary management of sudden cardiac death. *Eur J Hum Genet*. 2019; 27(12): 1763–1773, doi: [10.1038/s41431-019-0445-y](https://doi.org/10.1038/s41431-019-0445-y), indexed in Pubmed: 31235869.
216. Yamamoto T, Takayama M, Sato N, et al. Inappropriate analyses of automated external defibrillators used during in-hospital ventricular fibrillation. *Circ J*. 2008; 72(4): 679–681, doi: [10.1253/circj.72.679](https://doi.org/10.1253/circj.72.679), indexed in Pubmed: 18362445.
217. Sweeney MO, Ruetz LL, Belk P, et al. Bradycardia pacing-induced short-long-short sequences at the onset of ventricular tachyarrhythmias: a possible mechanism of proarrhythmia? *J Am Coll Cardiol*. 2007; 50(7): 614–622, doi: [10.1016/j.jacc.2007.02.077](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2007.02.077), indexed in Pubmed: 17692746.
218. Tseng ZH, Hayward RM, Clark NM, et al. Sudden death in patients with cardiac implantable electronic devices. *JAMA Intern Med*. 2015; 175(8): 1342–1350, doi: [10.1001/jamainternmed.2015.2641](https://doi.org/10.1001/jamainternmed.2015.2641), indexed in Pubmed: 26098676.
219. Lacour P, Buschmann C, Storm C, et al. Cardiac implantable electronic device interrogation at forensic autopsy: an underestimated resource? *Circulation*. 2018; 137(25): 2730–2740, doi: [10.1161/CIRCULATIONAHA.117.032367](https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.117.032367), indexed in Pubmed: 29915100.
220. Curcio A, Mazzanti A, Bloise R, et al. Clinical presentation and outcome of brugada syndrome diagnosed with the new 2013 criteria. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2016; 27(8): 937–943, doi: [10.1111/jce.12997](https://doi.org/10.1111/jce.12997), indexed in Pubmed: 27098113.
221. Haïssaguerre M, Shah DC, Jaïs P, et al. Role of Purkinje conducting system in triggering of idiopathic ventricular fibrillation. *Lancet*. 2002; 359(9307): 677–678, doi: [10.1016/S0140-6736\(02\)07807-8](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(02)07807-8), indexed in Pubmed: 11879868.
222. Krahn AD, Healey JS, Simpson CS, et al. Systematic assessment of patients with unexplained cardiac arrest: Cardiac Arrest Survivors With Preserved Ejection Fraction Registry (CASPER). *Circulation*. 2009; 120(4): 278–285, doi: [10.1161/CIRCULATIONAHA.109.853143](https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.109.853143), indexed in Pubmed: 19597050.
223. van der Werf C, Hofman N, Tan HL, et al. Diagnostic yield in sudden unexplained death and aborted cardiac arrest in the young: the experience of a tertiary referral center in The Netherlands. *Heart Rhythm*. 2010; 7(10): 1383–1389, doi: [10.1016/j.hrthm.2010.05.036](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2010.05.036), indexed in Pubmed: 20646679.
224. Eckart RE, Scoville SL, Campbell CL, et al. Sudden death in young adults: a 25-year review of autopsies in military recruits. *Ann Intern Med*. 2004; 141(11): 829–834, doi: [10.7326/0003-4819-141-11-200412070-00005](https://doi.org/10.7326/0003-4819-141-11-200412070-00005), indexed in Pubmed: 15583223.
225. Kunadian V, Chieffo A, Camici PG, et al. An EAPCI expert consensus document on ischaemia with non-obstructive coronary arteries in collaboration with European Society of Cardiology Working Group on Coronary Pathophysiology & Microcirculation Endorsed by Coronary Vasomotor Disorders International Study Group. *Eur Heart J*. 2020; 41(37): 3504–3520, doi: [10.1093/eurheartj/ehaa503](https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehaa503), indexed in Pubmed: 32626906.
226. Rodrigues P, Joshi A, Williams H, et al. Diagnosis and prognosis in sudden cardiac arrest survivors without coronary artery disease: utility of a clinical approach using cardiac magnetic resonance imaging. *Circ Cardiovasc Imaging*. 2017; 10(12): e006709, doi: [10.1161/CIRCIMAGING.117.006709](https://doi.org/10.1161/CIRCIMAGING.117.006709), indexed in Pubmed: 29237609.
227. White JA, Fine NM, Gula L, et al. Utility of cardiovascular magnetic resonance in identifying substrate for malignant ventricular arrhythmias. *Circ Cardiovasc Imaging*. 2012; 5(1): 12–20, doi: [10.1161/CIRCIMAGING.111.966085](https://doi.org/10.1161/CIRCIMAGING.111.966085), indexed in Pubmed: 22038987.
228. Basso C, Perazzolo Marra M, Rizzo S, et al. Arrhythmic mitral valve prolapse and sudden cardiac death. *Circulation*. 2015; 132(7): 556–566, doi: [10.1161/CIRCULATIONAHA.115.016291](https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.115.016291), indexed in Pubmed: 26160859.
229. Obeyesekere MN, Klein GJ, Modi S, et al. How to perform and interpret provocative testing for the diagnosis of Brugada syndrome, long-QT syndrome, and catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2011; 4(6): 958–964, doi: [10.1161/CIRCEP.111.965947](https://doi.org/10.1161/CIRCEP.111.965947), indexed in Pubmed: 22203660.

230. Cheung CC, Mellor G, Deyell MW, et al. Comparison of ajmaline and procainamide provocation tests in the diagnosis of Brugada syndrome. *JACC Clin Electrophysiol.* 2019; 5(4): 504–512, doi: [10.1016/j.jacep.2019.01.026](https://doi.org/10.1016/j.jacep.2019.01.026), indexed in Pubmed: 31000106.
231. Antzelevitch C, Yan G-X, Ackerman MJ, et al. J-Wave syndromes expert consensus conference report: emerging concepts and gaps in knowledge. *Europace.* 2017; 19(4): 665–694, doi: [10.1093/europace/euw235](https://doi.org/10.1093/europace/euw235), indexed in Pubmed: 28431071.
232. Adler A, van der Werf C, Postema PG, et al. The phenomenon of „QT stunning”: the abnormal QT prolongation provoked by standing persists even as the heart rate returns to normal in patients with long QT syndrome. *Heart Rhythm.* 2012; 9(6): 901–908, doi: [10.1016/j.hrthm.2012.01.026](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2012.01.026), indexed in Pubmed: 22300664.
233. Dionne A, Fournier A, Dahdah N, et al. Dynamic QT interval changes from supine to standing in healthy children. *Can J Cardiol.* 2018; 34(1): 66–72, doi: [10.1016/j.cjca.2017.10.016](https://doi.org/10.1016/j.cjca.2017.10.016), indexed in Pubmed: 29275885.
234. Foo FS, Stiles MK, Heaven D. Unmasking latent preexcitation of a right-sided accessory pathway with intravenous adenosine after unexplained sudden cardiac arrest. *J Arrhythm.* 2020; 36(5): 939–941, doi: [10.1002/joa3.12408](https://doi.org/10.1002/joa3.12408), indexed in Pubmed: 33024474.
235. Marjamaa A, Hiippala A, Arrhenius B, et al. Intravenous epinephrine infusion test in diagnosis of catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2012; 23(2): 194–199, doi: [10.1111/j.1540-8167.2011.02188.x](https://doi.org/10.1111/j.1540-8167.2011.02188.x), indexed in Pubmed: 21954897.
236. Ackerman MJ, Khositseth A, Tester DJ, et al. Epinephrine-Induced QT interval prolongation: a gene-specific paradoxical response in congenital long QT syndrome. *Mayo Clin Proc.* 2002; 77(5): 413–421, doi: [10.1016/s0025-6196\(11\)62209-x](https://doi.org/10.1016/s0025-6196(11)62209-x), indexed in Pubmed: 12004990.
237. Shimizu W, Noda T, Takaki H, et al. Diagnostic value of epinephrine test for genotyping LQT1, LQT2, and LQT3 forms of congenital long QT syndrome. *Heart Rhythm.* 2004; 1(3): 276–283, doi: [10.1016/j.hrthm.2004.04.021](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2004.04.021), indexed in Pubmed: 15851169.
238. Magnano AR, Talathoti N, Hallur R, et al. Sympathomimetic infusion and cardiac repolarization: the normative effects of epinephrine and isoproterenol in healthy subjects. *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2006; 17(9): 983–989, doi: [10.1111/j.1540-8167.2006.00555.x](https://doi.org/10.1111/j.1540-8167.2006.00555.x), indexed in Pubmed: 16879629.
239. Vyas H, Hejlik J, Ackerman MJ. Epinephrine QT stress testing in the evaluation of congenital long-QT syndrome: diagnostic accuracy of the paradoxical QT response. *Circulation.* 2006; 113(11): 1385–1392, doi: [10.1161/CIRCULATIONAHA.105.600445](https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.105.600445), indexed in Pubmed: 16534005.
240. Waldmann V, Bougouin W, Karam N, et al. Coronary vasospasm-related sudden cardiac arrest in the community. *J Am Coll Cardiol.* 2018; 72(7): 814–815, doi: [10.1016/j.jacc.2018.05.051](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2018.05.051), indexed in Pubmed: 30092958.
241. Etienne P, Huchet F, Gaborit N, et al. Mental stress test: a rapid, simple, and efficient test to unmask long QT syndrome. *Europace.* 2018; 20(12): 2014–2020, doi: [10.1093/europace/euy078](https://doi.org/10.1093/europace/euy078), indexed in Pubmed: 29688407.
242. Kop WJ, Krantz DS, Nearing BD, et al. Effects of acute mental stress and exercise on T-wave alternans in patients with implantable cardioverter defibrillators and controls. *Circulation.* 2004; 109(15): 1864–1869, doi: [10.1161/01.CIR.0000124726.72615.60](https://doi.org/10.1161/01.CIR.0000124726.72615.60), indexed in Pubmed: 15037524.
243. Schwartz PJ, Crotti L. QTc behavior during exercise and genetic testing for the long-QT syndrome. *Circulation.* 2011; 124(20): 2181–2184, doi: [10.1161/CIRCULATIONAHA.111.062182](https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.111.062182), indexed in Pubmed: 22083145.
244. Wang YS, Scheinman MM, Chien WW, et al. Patients with supraventricular tachycardia presenting with aborted sudden death: incidence, mechanism and long-term follow-up. *J Am Coll Cardiol.* 1991; 18(7): 1711–1719, doi: [10.1016/0735-1097\(91\)90508-7](https://doi.org/10.1016/0735-1097(91)90508-7), indexed in Pubmed: 1960318.
245. Roberts JD, Gollob MH, Young C, et al. Bundle branch re-entrant ventricular tachycardia: novel genetic mechanisms in a life-threatening arrhythmia. *JACC Clin Electrophysiol.* 2017; 3(3): 276–288, doi: [10.1016/j.jacep.2016.09.019](https://doi.org/10.1016/j.jacep.2016.09.019), indexed in Pubmed: 29759522.
246. Santangeli P, Hamilton-Craig C, Dello Russo A, et al. Imaging of scar in patients with ventricular arrhythmias of right ventricular origin: cardiac magnetic resonance versus electroanatomic mapping. *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2011; 22(12): 1359–1366, doi: [10.1111/j.1540-8167.2011.02127.x](https://doi.org/10.1111/j.1540-8167.2011.02127.x), indexed in Pubmed: 21736658.
247. Haïssaguerre M, Duchateau J, Dubois R, et al. Idiopathic ventricular fibrillation: role of purkinje system and microstructural myocardial abnormalities. *JACC Clin Electrophysiol.* 2020; 6(6): 591–608, doi: [10.1016/j.jacep.2020.03.010](https://doi.org/10.1016/j.jacep.2020.03.010), indexed in Pubmed: 32553208.
248. Haïssaguerre M, Hocini M, Cheniti G, et al. Localized structural alterations underlying a subset of unexplained sudden cardiac death. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2018; 11(7): e006120, doi: [10.1161/CIRCEP.117.006120](https://doi.org/10.1161/CIRCEP.117.006120), indexed in Pubmed: 30002064.
249. Mellor G, Laksman ZWM, Tadros R, et al. Genetic testing in the evaluation of unexplained cardiac arrest: from the CASPER (Cardiac Arrest Survivors with Preserved Ejection Fraction Registry). *Circ Cardiovasc Genet.* 2017; 10(3): e001686, doi: [10.1161/CIRCGENETICS.116.001686](https://doi.org/10.1161/CIRCGENETICS.116.001686), indexed in Pubmed: 28600387.
250. Burns C, Bagnall RD, Lam L, et al. Multiple gene variants in hypertrophic cardiomyopathy in the era of next-generation sequencing. *Circ Cardiovasc Genet.* 2017; 10(4): e001666, doi: [10.1161/CIRCGENETICS.116.001666](https://doi.org/10.1161/CIRCGENETICS.116.001666), indexed in Pubmed: 28790153.
251. Karam N, Jabre P, Narayanan K, et al. Psychological support and medical screening of first-degree relatives of sudden cardiac arrest victims. *JACC Clin Electrophysiol.* 2020; 6(5): 586–587, doi: [10.1016/j.jacep.2020.02.002](https://doi.org/10.1016/j.jacep.2020.02.002), indexed in Pubmed: 32439046.
252. Behr E, Wood DA, Wright M, et al. Cardiological assessment of first-degree relatives in sudden arrhythmic death syndrome. *Lancet.* 2003; 362(9394): 1457–1459, doi: [10.1016/s0140-6736\(03\)14692-2](https://doi.org/10.1016/s0140-6736(03)14692-2), indexed in Pubmed: 14602442.
253. Tan HL, Hofman N, van La, et al. Sudden unexplained death: heritability and diagnostic yield of cardiological and genetic examination in surviving relatives. *Circulation.* 2005; 112(2): 207–213, doi: [10.1161/CIRCULATIONAHA.104.522581](https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.104.522581), indexed in Pubmed: 15998675.
254. Spoomans EM, Lemkes JS, Janssens GN, et al. Coronary angiography after cardiac arrest without ST-segment elevation. *N Engl J Med.* 2019; 380(15): 1397–1407, doi: [10.1056/NEJMoa1816897](https://doi.org/10.1056/NEJMoa1816897), indexed in Pubmed: 30883057.
255. Kern KB, Radsel P, Jentzer JC, et al. Randomized pilot clinical trial of early coronary angiography versus no early coronary angiography after cardiac arrest without ST-segment elevation: the PEARL study. *Circulation.* 2020; 142(21): 2002–2012, doi: [10.1161/CIRCULATIONAHA.120.049569](https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.120.049569), indexed in Pubmed: 32985249.
256. Desch S, Freund A, Akin I, et al. Angiography after out-of-hospital cardiac arrest without ST-segment elevation. *N Engl J Med.* 2021; 385(27): 2544–2553, doi: [10.1056/nejmoa2101909](https://doi.org/10.1056/nejmoa2101909), indexed in Pubmed: 34459570.
257. Arnaout M, Mongardon N, Deye N, et al. Out-of-hospital cardiac arrest from brain cause: epidemiology, clinical features, and outcome in a multicenter cohort*. *Crit Care Med.* 2015; 43(2): 453–460, doi: [10.1097/CCM.0000000000000722](https://doi.org/10.1097/CCM.0000000000000722), indexed in Pubmed: 25599468.
258. Horner JM, Horner MM, Ackerman MJ. The diagnostic utility of recovery phase QTc during treadmill exercise stress testing in the evaluation of long QT syndrome. *Heart Rhythm.* 2011; 8(11): 1698–1704, doi: [10.1016/j.hrthm.2011.05.018](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2011.05.018), indexed in Pubmed: 21699858.
259. Perrin MJ, Angaran P, Laksman Z, et al. Exercise testing in asymptomatic gene carriers exposes a latent electrical substrate of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol.* 2013; 62(19): 1772–1779, doi: [10.1016/j.jacc.2013.04.084](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2013.04.084), indexed in Pubmed: 12004990.
260. Waldmann V, Bougouin W, Karam N, et al. Characteristics and clinical assessment of unexplained sudden cardiac arrest in the real-world setting: focus on idiopathic ventricular fibrillation. *Eur Heart J.* 2018; 39(21): 1981–1987, doi: [10.1093/eurheartj/ehy098](https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehy098), indexed in Pubmed: 29566157.
261. Nakao K, Ohgushi M, Yoshimura M, et al. Hyperventilation as a specific test for diagnosis of coronary artery spasm. *Am J Cardiol.* 1997; 80(5): 545–549, doi: [10.1016/s0002-9149\(97\)00419-0](https://doi.org/10.1016/s0002-9149(97)00419-0), indexed in Pubmed: 9294979.
262. Behr ER, Casey A, Sheppard M, et al. Sudden arrhythmic death syndrome: a national survey of sudden unexplained cardiac death. *Heart.* 2007; 93(5): 601–605, doi: [10.1136/hrt.2006.099598](https://doi.org/10.1136/hrt.2006.099598), indexed in Pubmed: 17237131.

263. Basso C, Aguilera B, Banner J, et al. Guidelines for autopsy investigation of sudden cardiac death: 2017 update from the Association for European Cardiovascular Pathology. *Virchows Arch.* 2017; 471(6): 691–705, doi: [10.1007/s00428-017-2221-0](https://doi.org/10.1007/s00428-017-2221-0), indexed in Pubmed: 28889247.
264. de Noronha SV, Behr ER, Papadakis M, et al. The importance of specialist cardiac histopathological examination in the investigation of young sudden cardiac deaths. *Europace.* 2014; 16(6): 899–907, doi: [10.1093/europace/eut329](https://doi.org/10.1093/europace/eut329), indexed in Pubmed: 24148315.
265. Gulino SP, Burns K, Gunther WM, et al. Improving forensic pathologic investigation of sudden death in the young: tools, guidance, and methods of cardiovascular dissection from the sudden death in the young case registry. *Acad Forensic Pathol.* 2018; 8(2): 347–391, doi: [10.1177/1925362118782077](https://doi.org/10.1177/1925362118782077), indexed in Pubmed: 31240048.
266. Kjerrumgaard A, Jacobsen EM, Hansen BL, et al. Diagnostic yield in victims of sudden cardiac death and their relatives. *Europace.* 2020; 22(6): 964–971, doi: [10.1093/europace/ea0056](https://doi.org/10.1093/europace/ea0056), indexed in Pubmed: 32307520.
267. Bjune T, Risgaard B, Kruckow L, et al. Post-mortem toxicology in young sudden cardiac death victims: a nationwide cohort study. *Europace.* 2018; 20(4): 614–621, doi: [10.1093/europace/euw435](https://doi.org/10.1093/europace/euw435), indexed in Pubmed: 28339816.
268. Allan KS, Morrison LJ, Pinter A, et al. „Presumed cardiac” arrest in children and young adults: A misnomer? *Resuscitation.* 2017; 117: 73–79, doi: [10.1016/j.resuscitation.2017.06.003](https://doi.org/10.1016/j.resuscitation.2017.06.003), indexed in Pubmed: 28602695.
269. Lahrouchi N, Raju H, Lodder EM, et al. The yield of postmortem genetic testing in sudden death cases with structural findings at autopsy. *Eur J Hum Genet.* 2020; 28(1): 17–22, doi: [10.1038/s41431-019-0500-8](https://doi.org/10.1038/s41431-019-0500-8), indexed in Pubmed: 31534214.
270. Tester DJ, Medeiros-Domingo A, Will ML, et al. Cardiac channel molecular autopsy: insights from 173 consecutive cases of autopsy-negative sudden unexplained death referred for postmortem genetic testing. *Mayo Clin Proc.* 2012; 87(6): 524–539, doi: [10.1016/j.mayocp.2012.02.017](https://doi.org/10.1016/j.mayocp.2012.02.017), indexed in Pubmed: 22677073.
271. Papadakis M, Raju H, Behr ER, et al. Sudden cardiac death with autopsy findings of uncertain significance: potential for erroneous interpretation. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2013; 6(3): 588–596, doi: [10.1161/CIRCEP.113.000111](https://doi.org/10.1161/CIRCEP.113.000111), indexed in Pubmed: 23671135.
272. Jacobsen EM, Hansen BL, Kjerrumgaard A, et al. Diagnostic yield and long-term outcome of nonischemic sudden cardiac arrest survivors and their relatives: Results from a tertiary referral center. *Heart Rhythm.* 2020; 17(10): 1679–1686, doi: [10.1016/j.hrthm.2020.06.030](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2020.06.030), indexed in Pubmed: 32615163.
273. Kjerrumgaard A, Jacobsen EM, Hansen BL, et al. Diagnostic findings and follow-up outcomes in relatives to young non-autopsied sudden death victims. *Int J Cardiol.* 2020; 318: 61–66, doi: [10.1016/j.ijcard.2020.06.012](https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2020.06.012), indexed in Pubmed: 32569702.
274. Shanks GW, Tester DJ, Ackerman JP, et al. Importance of variant interpretation in whole-exome molecular autopsy: population-based case series. *Circulation.* 2018; 137(25): 2705–2715, doi: [10.1161/CIRCULATIONAHA.117.031053](https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.117.031053), indexed in Pubmed: 29915097.
275. Narula N, Tester DJ, Paulmichl A, et al. Post-mortem Whole exome sequencing with gene-specific analysis for autopsy-negative sudden unexplained death in the young: a case series. *Pediatr Cardiol.* 2015; 36(4): 768–778, doi: [10.1007/s00246-014-1082-4](https://doi.org/10.1007/s00246-014-1082-4), indexed in Pubmed: 25500949.
276. Miles CJ, Behr ER. The role of genetic testing in unexplained sudden death. *Transl Res.* 2016; 168: 59–73, doi: [10.1016/j.trsl.2015.06.007](https://doi.org/10.1016/j.trsl.2015.06.007), indexed in Pubmed: 26143861.
277. Behr ER, Dalageorgou C, Christiansen M, et al. Sudden arrhythmic death syndrome: familial evaluation identifies inheritable heart disease in the majority of families. *Eur Heart J.* 2008; 29(13): 1670–1680, doi: [10.1093/eurheartj/ehn219](https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehn219), indexed in Pubmed: 18508782.
278. Kumar S, Peters S, Thompson T, et al. Familial cardiological and targeted genetic evaluation: low yield in sudden unexplained death and high yield in unexplained cardiac arrest syndromes. *Heart Rhythm.* 2013; 10(11): 1653–1660, doi: [10.1016/j.hrthm.2013.08.022](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2013.08.022), indexed in Pubmed: 23973953.
279. McGorrian C, Constant O, Harper N, et al. Family-based cardiac screening in relatives of victims of sudden arrhythmic death syndrome. *Europace.* 2013; 15(7): 1050–1058, doi: [10.1093/europace/eus408](https://doi.org/10.1093/europace/eus408), indexed in Pubmed: 23382499.
280. Mellor G, Raju H, de Noronha SV, et al. Clinical characteristics and circumstances of death in the sudden arrhythmic death syndrome. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2014; 7(6): 1078–1083, doi: [10.1161/CIRCEP.114.001854](https://doi.org/10.1161/CIRCEP.114.001854), indexed in Pubmed: 25262685.
281. Papadakis M, Papatheodorou E, Mellor G, et al. The diagnostic yield of Brugada syndrome after sudden death with normal autopsy. *J Am Coll Cardiol.* 2018; 71(11): 1204–1214, doi: [10.1016/j.jacc.2018.01.031](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2018.01.031), indexed in Pubmed: 29544603.
282. Mellor G, Nelson CP, Robb C, et al. The prevalence and significance of the early repolarization pattern in sudden arrhythmic death syndrome families. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2016; 9(6): e003960, doi: [10.1161/CIRCEP.116.003960](https://doi.org/10.1161/CIRCEP.116.003960), indexed in Pubmed: 27255966.
283. Nunn LM, Lopes LR, Syrris P, et al. Diagnostic yield of molecular autopsy in patients with sudden arrhythmic death syndrome using targeted exome sequencing. *Europace.* 2016; 18(6): 888–896, doi: [10.1093/europace/euv285](https://doi.org/10.1093/europace/euv285), indexed in Pubmed: 26498160.
284. van der Werf C, Stiekema L, Tan HL, et al. Low rate of cardiac events in first-degree relatives of diagnosis-negative young sudden unexplained death syndrome victims during follow-up. *Heart Rhythm.* 2014; 11(10): 1728–1732, doi: [10.1016/j.hrthm.2014.05.028](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2014.05.028), indexed in Pubmed: 24882506.
285. Madhavan M, Friedman PA, Lennon RJ, et al. Implantable cardioverter-defibrillator therapy in patients with ventricular fibrillation out of hospital cardiac arrest secondary to acute coronary syndrome. *J Am Heart Assoc.* 2015; 4(2): e001255, doi: [10.1161/JAHA.114.001255](https://doi.org/10.1161/JAHA.114.001255), indexed in Pubmed: 25713292.
286. Wyse DG, Friedman PL, Brodsky MA, et al. AVID Investigators. Life-threatening ventricular arrhythmias due to transient or correctable causes: high risk for death in follow-up. *J Am Coll Cardiol.* 2001; 38(6): 1718–1724, doi: [10.1016/s0735-1097\(01\)01597-2](https://doi.org/10.1016/s0735-1097(01)01597-2), indexed in Pubmed: 11704386.
287. Goyal A, Spertus JA, Gosch K, et al. Serum potassium levels and mortality in acute myocardial infarction. *JAMA.* 2012; 307(2): 157–164, doi: [10.1001/jama.2011.1967](https://doi.org/10.1001/jama.2011.1967), indexed in Pubmed: 22235086.
288. Hoppe LK, Muhlack DC, Koenig W, et al. Association of abnormal serum potassium levels with arrhythmias and cardiovascular mortality: a systematic review and meta-analysis of observational studies. *Cardiovasc Drugs Ther.* 2018; 32(2): 197–212, doi: [10.1007/s10557-018-6783-0](https://doi.org/10.1007/s10557-018-6783-0), indexed in Pubmed: 29679302.
289. Ravn Jacobsen M, Jabbari R, Glinge C, et al. Potassium disturbances and risk of ventricular fibrillation among patients with ST-segment-elevation myocardial infarction. *J Am Heart Assoc.* 2020; 9(4): e014160, doi: [10.1161/JAHA.119.014160](https://doi.org/10.1161/JAHA.119.014160), indexed in Pubmed: 32067598.
290. Ahmed W, Flynn M, Alpert M. Cardiovascular complications of weight reduction diets. *Am J Med Sci.* 2001; 321(4): 280–284, doi: [10.1097/00000441-200104000-00007](https://doi.org/10.1097/00000441-200104000-00007), indexed in Pubmed: 11307868.
291. Stephenson V. In pharmacy nursing — a dynamic new field. *Nurs RSA.* 1988; 3(11-12): 51–53, indexed in Pubmed: 3216892.
292. Dumas F, Cariou A, Manzo-Silberman S, et al. Immediate percutaneous coronary intervention is associated with better survival after out-of-hospital cardiac arrest: insights from the PROCAT (Parisian Region Out of hospital Cardiac Arrest) registry. *Circ Cardiovasc Interv.* 2010; 3(3): 200–207, doi: [10.1161/CIRCINTERVENTIONS.109.913665](https://doi.org/10.1161/CIRCINTERVENTIONS.109.913665), indexed in Pubmed: 20484098.
293. Gibbs C, Thalamus J, Heldal K, et al. Predictors of mortality in high-risk patients with QT prolongation in a community hospital. *EP Europace.* 2017; 20(F11): f99–f107, doi: [10.1093/europace/eux286](https://doi.org/10.1093/europace/eux286).
294. Simpson TF, Salazar JW, Vittinghoff E, et al. Association of QT-prolonging medications with risk of autopsy-defined causes of sudden death. *JAMA Intern Med.* 2020; 180(5): 698–706, doi: [10.1001/jamainternmed.2020.0148](https://doi.org/10.1001/jamainternmed.2020.0148), indexed in Pubmed: 32119028.
295. Tzivoni D, Banai S, Schuger C, et al. Treatment of torsade de pointes with magnesium sulfate. *Circulation.* 1988; 77(2): 392–397, doi: [10.1161/01.cir.77.2.392](https://doi.org/10.1161/01.cir.77.2.392), indexed in Pubmed: 3338130.
296. Ladejebi A, Pasupula DK, Adhikari S, et al. Implantable defibrillator therapy in cardiac arrest survivors with a reversible cause. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2018; 11(3): e005940, doi: [10.1161/CIRCEP.117.005940](https://doi.org/10.1161/CIRCEP.117.005940), indexed in Pubmed: 29545361.

297. Postema PG, Wolpert C, Amin AS, et al. Drugs and Brugada syndrome patients: review of the literature, recommendations, and an up-to-date website (www.brugadadrugs.org). *Heart Rhythm*. 2009; 6(9): 1335–1341, doi: [10.1016/j.hrthm.2009.07.002](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2009.07.002), indexed in Pubmed: 19716089.
298. Schupp T, Behnes M, Zworowsky Mv, et al. Hypokalemia but not hyperkalemia is associated with recurrences of ventricular tachyarrhythmias in ICD recipients. *Clin Lab*. 2020; 66(3), doi: [10.7754/Clin.Lab.2019.190645](https://doi.org/10.7754/Clin.Lab.2019.190645), indexed in Pubmed: 32162892.
299. Gupta A, Pasupula DK, Bhonsale A, et al. Implantable cardioverter-defibrillator therapy in device recipients who survived a cardiac arrest associated with a reversible cause. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2018; 29(10): 1413–1417, doi: [10.1111/jce.13696](https://doi.org/10.1111/jce.13696), indexed in Pubmed: 30015993.
300. Marill KA, Wolfram S, Desouza IS, et al. Adenosine for wide-complex tachycardia: efficacy and safety. *Crit Care Med*. 2009; 37(9): 2512–2518, doi: [10.1097/CCM.0b013e3181a93661](https://doi.org/10.1097/CCM.0b013e3181a93661), indexed in Pubmed: 19623049.
301. Lerman BB, Belardinelli L, West GA, et al. Adenosine-sensitive ventricular tachycardia: evidence suggesting cyclic AMP-mediated triggered activity. *Circulation*. 1986; 74(2): 270–280, doi: [10.1161/01.cir.74.2.270](https://doi.org/10.1161/01.cir.74.2.270), indexed in Pubmed: 3015453.
302. Brugada J, Katrakis DG, Arbelo E, et al. 2019 ESC Guidelines for the management of patients with supraventricular tachycardia. The Task Force for the management of patients with supraventricular tachycardia of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J*. 2020; 41(5): 655–720, doi: [10.1093/eurheartj/ehz467](https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehz467), indexed in Pubmed: 31504425.
303. Ortiz M, Martin A, Arribas F, et al. Randomized comparison of intravenous procainamide vs. intravenous amiodarone for the acute treatment of tolerated wide QRS tachycardia: the PROCAMIO study. *Eur Heart J*. 2017; 38(17): 1329–1335, doi: [10.1093/eurheartj/ehw230](https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehw230), indexed in Pubmed: 27354046.
304. Gill JS, Mehta D, Ward DE, et al. Efficacy of flecainide, sotalol, and verapamil in the treatment of right ventricular tachycardia in patients without overt cardiac abnormality. *Br Heart J*. 1992; 68(4): 392–397, doi: [10.1136/hrt.68.10.392](https://doi.org/10.1136/hrt.68.10.392), indexed in Pubmed: 1449923.
305. Manz M, Mletzko R, Jung W, et al. Electrophysiological and haemodynamic effects of lidocaine and ajmaline in the management of sustained ventricular tachycardia. *Eur Heart J*. 1992; 13(8): 1123–1128, doi: [10.1093/oxfordjournals.eurheartj.a060324](https://doi.org/10.1093/oxfordjournals.eurheartj.a060324), indexed in Pubmed: 1505562.
306. Buxton AE, Marchlinski FE, Doherty JU, et al. Repetitive, monomorphic ventricular tachycardia: clinical and electrophysiologic characteristics in patients with and patients without organic heart disease. *Am J Cardiol*. 1984; 54(8): 997–1002, doi: [10.1016/s0002-9149\(84\)80133-2](https://doi.org/10.1016/s0002-9149(84)80133-2), indexed in Pubmed: 6496364.
307. Griffith MJ, Garratt CJ, Rowland E, et al. Effects of intravenous adenosine on verapamil-sensitive “idiopathic” ventricular tachycardia. *Am J Cardiol*. 1994; 73(11): 759–764, doi: [10.1016/0002-9149\(94\)90877-x](https://doi.org/10.1016/0002-9149(94)90877-x), indexed in Pubmed: 8160612.
308. Buxton AE, Marchlinski FE, Doherty JU, et al. Hazards of intravenous verapamil for sustained ventricular tachycardia. *Am J Cardiol*. 1987; 59(12): 1107–1110, doi: [10.1016/0002-9149\(87\)90857-5](https://doi.org/10.1016/0002-9149(87)90857-5), indexed in Pubmed: 3578051.
309. Rankin AC, Rae AP, Cobbe SM. Misuse of intravenous verapamil in patients with ventricular tachycardia. *Lancet*. 1987; 2(8557): 472–474, doi: [10.1016/s0140-6736\(87\)91790-9](https://doi.org/10.1016/s0140-6736(87)91790-9), indexed in Pubmed: 2887775.
310. Pedersen CT, Kay GN, Kalman J, et al. EHRA/HRS/APHRS expert consensus on ventricular arrhythmias. *Europace*. 2014; 16(9): 1257–1283, doi: [10.1093/europace/euu194](https://doi.org/10.1093/europace/euu194), indexed in Pubmed: 25172618.
311. Cronin EM, Bogun FM, Maury P, et al. 2019 HRS/EHRA/APHRS/LAHS expert consensus statement on catheter ablation of ventricular arrhythmias. *Europace*. 2019; 21(8): 1143–1144, doi: [10.1093/europace/euz132](https://doi.org/10.1093/europace/euz132), indexed in Pubmed: 31075787.
312. Kowligi GN, Cha YM. Management of ventricular electrical storm: a contemporary appraisal. *Europace*. 2020; 22(12): 1768–1780, doi: [10.1093/europace/euaa232](https://doi.org/10.1093/europace/euaa232), indexed in Pubmed: 32984880.
313. Guerra F, Shkoko M, Scappini L, et al. Role of electrical storm as a mortality and morbidity risk factor and its clinical predictors: a meta-analysis. *Europace*. 2014; 16(3): 347–353, doi: [10.1093/europace/eut304](https://doi.org/10.1093/europace/eut304), indexed in Pubmed: 24096960.
314. Noda T, Kurita T, Nitta T, et al. Significant impact of electrical storm on mortality in patients with structural heart disease and an implantable cardiac defibrillator. *Int J Cardiol*. 2018; 255: 85–91, doi: [10.1016/j.ijcard.2017.11.077](https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2017.11.077), indexed in Pubmed: 29425569.
315. Soar J, Maconochie I, Wyckoff MH, et al. International consensus on cardiopulmonary resuscitation and emergency cardiovascular care science with treatment recommendations: summary from the basic life support; advanced life support; pediatric life support; neonatal life support; education, implementation, and teams; and first aid task forces. *Circulation*. 2019; 140(24): e826–e880, doi: [10.1161/CIR.0000000000000734](https://doi.org/10.1161/CIR.0000000000000734), indexed in Pubmed: 31722543.
316. Eifling M, Razavi M, Massumi A. The evaluation and management of electrical storm. *Tex Heart Inst J*. 2011; 38(2): 111–121, indexed in Pubmed: 21494516.
317. Chatzidou S, Kontogiannis C, Tsilimigras DI, et al. Propranolol versus metoprolol for treatment of electrical storm in patients with implantable cardioverter-defibrillator. *J Am Coll Cardiol*. 2018; 71(17): 1897–1906, doi: [10.1016/j.jacc.2018.02.056](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2018.02.056), indexed in Pubmed: 29699616.
318. Connolly SJ, Dorian P, Roberts RS, et al. Comparison of beta-blockers, amiodarone plus beta-blockers, or sotalol for prevention of shocks from implantable cardioverter defibrillators: the OPTIC Study: a randomized trial. *JAMA*. 2006; 295(2): 165–171, doi: [10.1001/jama.295.2.165](https://doi.org/10.1001/jama.295.2.165), indexed in Pubmed: 16403928.
319. Shiga T, Ikeda T, Shimizu W, et al. Efficacy and safety of landiolol in patients with ventricular tachyarrhythmias with or without renal impairment: subanalysis of the J-land II study. *Circ Rep*. 2020; 2(8): 440–445, doi: [10.1253/circrep.cr-20-0017](https://doi.org/10.1253/circrep.cr-20-0017), indexed in Pubmed: 33693266.
320. Kanamori K, Aoyagi T, Mikamo T, et al. Successful treatment of refractory electrical storm with landiolol after more than 100 electrical defibrillations. *Int Heart J*. 2015; 56(5): 555–557, doi: [10.1536/ihj.15-102](https://doi.org/10.1536/ihj.15-102), indexed in Pubmed: 26346519.
321. Gorgels AP, van den Dool A, Hofs A, et al. Comparison of procainamide and lidocaine in terminating sustained monomorphic ventricular tachycardia. *Am J Cardiol*. 1996; 78(1): 43–46, doi: [10.1016/s0002-9149\(96\)00224-x](https://doi.org/10.1016/s0002-9149(96)00224-x), indexed in Pubmed: 8712116.
322. Martí-Carvajal AJ, Simancas-Racines D, Anand V. Prophylactic lidocaine for myocardial infarction. *Cochrane Database Syst Rev*. 2015; 2015(8): CD008553, doi: [10.1002/14651858.cd008553](https://doi.org/10.1002/14651858.cd008553), indexed in Pubmed: 26295202.
323. Viskin S, Chorin E, Viskin D, et al. Quinidine-responsive polymorphic ventricular tachycardia in patients with coronary heart disease. *Circulation*. 2019; 139(20): 2304–2314, doi: [10.1161/CIRCULATIONAHA.118.038036](https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.118.038036), indexed in Pubmed: 30696267.
324. Viskin S, Hochstadt A, Chorin E, et al. Quinidine-responsive out-of-hospital polymorphic ventricular tachycardia in patients with coronary heart disease. *Europace*. 2020; 22(2): 265–273, doi: [10.1093/europace/euz290](https://doi.org/10.1093/europace/euz290), indexed in Pubmed: 31713589.
325. Martins RP, Urien JM, Barbarot N, et al. Effectiveness of deep sedation for patients with intractable electrical storm refractory to antiarrhythmic drugs. *Circulation*. 2020; 142(16): 1599–1601, doi: [10.1161/CIRCULATIONAHA.120.047468](https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.120.047468), indexed in Pubmed: 33074763.
326. Fudim M, Boortz-Marx R, Ganesh A, et al. Stellate ganglion blockade for the treatment of refractory ventricular arrhythmias: A systematic review and meta-analysis. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2017; 28(12): 1460–1467, doi: [10.1111/jce.13324](https://doi.org/10.1111/jce.13324), indexed in Pubmed: 28833780.
327. Do DH, Bradfield J, Ajjola OA, et al. Thoracic epidural anesthesia can be effective for the short-term management of ventricular tachycardia storm. *J Am Heart Assoc*. 2017; 6(11): e007080, doi: [10.1161/JAHA.117.007080](https://doi.org/10.1161/JAHA.117.007080), indexed in Pubmed: 29079570.
328. Vaseghi M, Barwad P, Malavassi Corrales FJ, et al. Cardiac sympathetic denervation for refractory ventricular arrhythmias. *J Am Coll Cardiol*. 2017; 69(25): 3070–3080, doi: [10.1016/j.jacc.2017.04.035](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2017.04.035), indexed in Pubmed: 28641796.
329. Gatzoulis KA, Andrikopoulos GK, Apostolopoulos T, et al. Electrical storm is an independent predictor of adverse long-term outcome in the era of implantable defibrillator therapy. *Europace*. 2005; 7(2): 184–192, doi: [10.1016/j.eupc.2005.01.003](https://doi.org/10.1016/j.eupc.2005.01.003), indexed in Pubmed: 15763536.
330. Carbucicchio C, Santamaria M, Trevisi N, et al. Catheter ablation for the treatment of electrical storm in patients with implantable cardioverter-defibrillators: short- and long-term outcomes in a prospective single-center study. *Circulation*. 2008; 117(4): 462–469, doi: [10.1161/CIRCULATIONAHA.106.686534](https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.106.686534), indexed in Pubmed: 18172038.

331. Vergara P, Tung R, Vaseghi M, et al. Successful ventricular tachycardia ablation in patients with electrical storm reduces recurrences and improves survival. *Heart Rhythm*. 2018; 15(1): 48–55, doi: [10.1016/j.hrthm.2017.08.022](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2017.08.022), indexed in Pubmed: 28843418.
332. Komatsu Y, Hocini M, Nogami A, et al. Catheter ablation of refractory ventricular fibrillation storm after myocardial infarction. *Circulation*. 2019; 139(20): 2315–2325, doi: [10.1161/CIRCULATIONAHA.118.037997](https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.118.037997), indexed in Pubmed: 30929474.
333. Knecht S, Sacher F, Wright M, et al. Long-term follow-up of idiopathic ventricular fibrillation ablation: a multicenter study. *J Am Coll Cardiol*. 2009; 54(6): 522–528, doi: [10.1016/j.jacc.2009.03.065](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2009.03.065), indexed in Pubmed: 19643313.
334. Peichl P, Cihák R, Kozeluhová M, et al. Catheter ablation of arrhythmic storm triggered by monomorphic ectopic beats in patients with coronary artery disease. *J Interv Card Electrophysiol*. 2010; 27(1): 51–59, doi: [10.1007/s10840-009-9443-2](https://doi.org/10.1007/s10840-009-9443-2), indexed in Pubmed: 19937101.
335. Le Pennec-Prigent S, Flecher E, Auffret V, et al. Effectiveness of extracorporeal life support for patients with cardiogenic shock due to intractable arrhythmic storm. *Crit Care Med*. 2017; 45(3): e281–e289, doi: [10.1097/CCM.0000000000002089](https://doi.org/10.1097/CCM.0000000000002089), indexed in Pubmed: 27755013.
336. Mariani S, Napp LC, Lo Coco V, et al. Mechanical circulatory support for life-threatening arrhythmia: A systematic review. *Int J Cardiol*. 2020; 308: 42–49, doi: [10.1016/j.ijcard.2020.03.045](https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2020.03.045), indexed in Pubmed: 32229050.
337. Muser D, Liang JJ, Castro SA, et al. Outcomes with prophylactic use of percutaneous left ventricular assist devices in high-risk patients undergoing catheter ablation of scar-related ventricular tachycardia: A propensity-score matched analysis. *Heart Rhythm*. 2018; 15(10): 1500–1506, doi: [10.1016/j.hrthm.2018.04.028](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2018.04.028), indexed in Pubmed: 29753944.
338. Mathuria N, Wu G, Rojas-Delgado F, et al. Outcomes of pre-emptive and rescue use of percutaneous left ventricular assist device in patients with structural heart disease undergoing catheter ablation of ventricular tachycardia. *J Interv Card Electrophysiol*. 2017; 48(1): 27–34, doi: [10.1007/s10840-016-0168-8](https://doi.org/10.1007/s10840-016-0168-8), indexed in Pubmed: 27497847.
339. Patel K, Spertus J, Khariton Y, et al. Association between prompt defibrillation and epinephrine treatment with long-term survival after in-hospital cardiac arrest. *Circulation*. 2018; 137(19): 2041–2051, doi: [10.1161/circulationaha.117.030488](https://doi.org/10.1161/circulationaha.117.030488).
340. Vaseghi M, Gima J, Kanaan C, et al. Cardiac sympathetic denervation in patients with refractory ventricular arrhythmias or electrical storm: intermediate and long-term follow-up. *Heart Rhythm*. 2014; 11(3): 360–366, doi: [10.1016/j.hrthm.2013.11.028](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2013.11.028), indexed in Pubmed: 24291775.
341. Ponikowski P, Voors AA, Anker SD, et al. 2016 ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure: The Task Force for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure of the European Society of Cardiology (ESC) developed with the special contribution of the Heart Failure Association (HFA) of the ESC. *Eur Heart J*. 2016; 37(27): 2129–2200, doi: [10.1093/eurheartj/ehw128](https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehw128), indexed in Pubmed: 27206819.
342. McDonagh TA, Metra M, Adamo M, et al. 2021 ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure. *Eur Heart J*. 2021; 42(36): 3599–3726, doi: [10.1093/eurheartj/ehab368](https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehab368), indexed in Pubmed: 34447992.
343. AlJaroudi WA, Refaat MM, Habib RH, et al. Effect of angiotensin-converting enzyme inhibitors and receptor blockers on appropriate implantable cardiac defibrillator shock in patients with severe systolic heart failure (from the GRADE Multicenter Study). *Am J Cardiol*. 2015; 115(7): 924–931, doi: [10.1016/j.amjcard.2015.01.020](https://doi.org/10.1016/j.amjcard.2015.01.020), indexed in Pubmed: 25682436.
344. Pitt B, Remme W, Zannad F, et al. Eplerenone, a selective aldosterone blocker, in patients with left ventricular dysfunction after myocardial infarction. *N Engl J Med*. 2003; 348(14): 1309–1321, doi: [10.1056/NEJMoa030207](https://doi.org/10.1056/NEJMoa030207), indexed in Pubmed: 12668699.
345. McMurray JJV, Packer M, Desai AS, et al. Angiotensin-neprilysin inhibition versus enalapril in heart failure. *N Engl J Med*. 2014; 371(11): 993–1004, doi: [10.1056/NEJMoa1409077](https://doi.org/10.1056/NEJMoa1409077), indexed in Pubmed: 25176015.
346. Anker SD, Butler J, Packer M, et al. Cardiovascular and renal outcomes with empagliflozin in heart failure. *N Engl J Med*. 2020; 383(15): 1413–1424, doi: [10.1056/NEJMoa2022190](https://doi.org/10.1056/NEJMoa2022190), indexed in Pubmed: 32865377.
347. Desai AS, McMurray JJV, Packer M, et al. Effect of the angiotensin-receptor-neprilysin inhibitor LCZ696 compared with enalapril on mode of death in heart failure patients. *Eur Heart J*. 2015; 36(30): 1990–1997, doi: [10.1093/eurheartj/ehv186](https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehv186), indexed in Pubmed: 26022006.
348. Hindricks G, Potpara T, Dagres N, et al. ESC Guidelines for the diagnosis and management of atrial fibrillation developed in collaboration with the European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS): The task force for the diagnosis and management of atrial fibrillation of the European Society of Cardiology (ESC) Developed with the special contribution of the European Heart Rhythm Association (EHRA) of the ESC. *Eur Heart J*. 2021; 42(5): 373–498, doi: [10.1093/eurheartj/ehaa612](https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehaa612), indexed in Pubmed: 32860505.
349. Connolly SJ, Gent M, Roberts RS, et al. Canadian implantable defibrillator study (CIDS): a randomized trial of the implantable cardioverter defibrillator against amiodarone. *Circulation*. 2000; 101(11): 1297–1302, doi: [10.1161/01.cir.101.11.1297](https://doi.org/10.1161/01.cir.101.11.1297), indexed in Pubmed: 10725290.
350. Antiarrhythmics versus Implantable Defibrillators (AVID) Investigators. A comparison of antiarrhythmic-drug therapy with implantable defibrillators in patients resuscitated from near-fatal ventricular arrhythmias. *N Engl J Med*. 1997; 337(22): 1576–1583, doi: [10.1056/NEJM199711273372202](https://doi.org/10.1056/NEJM199711273372202), indexed in Pubmed: 9411221.
351. Kuck KH, Cappato R, Siebels J, et al. Randomized comparison of antiarrhythmic drug therapy with implantable defibrillators in patients resuscitated from cardiac arrest: the Cardiac Arrest Study Hamburg (CASH). *Circulation*. 2000; 102(7): 748–754, doi: [10.1161/01.cir.102.7.748](https://doi.org/10.1161/01.cir.102.7.748), indexed in Pubmed: 10942742.
352. Connolly SJ, Hallstrom AP, Cappato R, et al. Meta-analysis of the implantable cardioverter defibrillator secondary prevention trials. AVID, CASH and CIDS studies. Antiarrhythmics vs Implantable Defibrillator study. Cardiac Arrest Study Hamburg. Canadian Implantable Defibrillator Study. *Eur Heart J*. 2000; 21(24): 2071–2078, doi: [10.1053/euhj.2000.2476](https://doi.org/10.1053/euhj.2000.2476), indexed in Pubmed: 11102258.
353. Moss AJ, Hall WJ, Cannom DS, et al. Improved survival with an implanted defibrillator in patients with coronary disease at high risk for ventricular arrhythmia. Multicenter Automatic Defibrillator Implantation Trial Investigators. *N Engl J Med*. 1996; 335(26): 1933–1940, doi: [10.1056/NEJM199612263352601](https://doi.org/10.1056/NEJM199612263352601), indexed in Pubmed: 8960472.
354. Moss AJ, Zareba W, Hall WJ, et al. Prophylactic implantation of a defibrillator in patients with myocardial infarction and reduced ejection fraction. *N Engl J Med*. 2002; 346(12): 877–883, doi: [10.1056/NEJMoa013474](https://doi.org/10.1056/NEJMoa013474), indexed in Pubmed: 11907286.
355. Buxton AE, Lee KL, Fisher JD, et al. randomized study of the prevention of sudden death in patients with coronary artery disease. Multicenter Unsustained Tachycardia Trial Investigators. *N Engl J Med*. 1999; 341(25): 1882–1890, doi: [10.1056/NEJM199912163412503](https://doi.org/10.1056/NEJM199912163412503), indexed in Pubmed: 10601507.
356. Bardy GH, Lee KL, Mark DB, et al. Amiodarone or an implantable cardioverter-defibrillator for congestive heart failure. *N Engl J Med*. 2005; 352(3): 225–237, doi: [10.1056/NEJMoa043399](https://doi.org/10.1056/NEJMoa043399), indexed in Pubmed: 15659722.
357. Zabel M, Willems R, Lubinski A, et al. Clinical effectiveness of primary prevention implantable cardioverter-defibrillators: results of the EU-CERT-ICD controlled multicentre cohort study. *Eur Heart J*. 2020; 41(36): 3437–3447, doi: [10.1093/eurheartj/ehaa226](https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehaa226), indexed in Pubmed: 32372094.
358. Schrage B, Uijl A, Benson L, et al. Association between use of primary-prevention implantable cardioverter-defibrillators and mortality in patients with heart failure: a prospective propensity score-matched analysis from the Swedish Heart Failure Registry. *Circulation*. 2019; 140(19): 1530–1539, doi: [10.1161/CIRCULATIONAHA.119.043012](https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.119.043012), indexed in Pubmed: 31476893.
359. Køber L, Thune JJ, Nielsen JC, et al. Defibrillator implantation in patients with nonischemic systolic heart failure. *N Engl J Med*. 2016; 375(13): 1221–1230, doi: [10.1056/NEJMoa1608029](https://doi.org/10.1056/NEJMoa1608029), indexed in Pubmed: 27571011.
360. Jukema JW, Timal RJ, Rotmans JJ, et al. ICD2 Trial Investigators. Prophylactic use of implantable cardioverter-defibrillators in the prevention of sudden cardiac death in dialysis patients. *Circulation*. 2019; 139(23): 2628–2638, doi: [10.1161/CIRCULATIONAHA.119.039818](https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.119.039818), indexed in Pubmed: 30882234.
361. Sticherling C, Arendacka B, Svendsen JH, et al. Sex differences in outcomes of primary prevention implantable cardioverter-defibrillator

- therapy: combined registry data from eleven European countries. *Europace*. 2018; 20(6): 963–970, doi: [10.1093/europace/eux176](https://doi.org/10.1093/europace/eux176), indexed in Pubmed: [29016784](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29016784/).
362. Junttila MJ, Pelli A, Kenttä T, et al. Appropriate shocks and mortality in patients with versus without diabetes with prophylactic implantable cardioverter defibrillators. *Diabetes Care*. 2019; 43(1): 196–200, doi: [10.2337/dc19-1014](https://doi.org/10.2337/dc19-1014).
 363. Koller MT, Schaer B, Wolbers M, et al. Death without prior appropriate implantable cardioverter-defibrillator therapy: a competing risk study. *Circulation*. 2008; 117(15): 1918–1926, doi: [10.1161/CIRCULATIONAHA.107.742155](https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.107.742155), indexed in Pubmed: [18391108](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/18391108/).
 364. Cleland JGF, Halliday BP, Prasad SK. Selecting patients with non-ischemic dilated cardiomyopathy for ICDs: myocardial function, fibrosis, and what's attached? *J Am Coll Cardiol*. 2017; 70(10): 1228–1231, doi: [10.1016/j.jacc.2017.07.748](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2017.07.748), indexed in Pubmed: [28859785](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28859785/).
 365. Younis A, Goldberger JJ, Kutiyafa V, et al. Predicted benefit of an implantable cardioverter-defibrillator: the MADIT-ICD benefit score. *Eur Heart J*. 2021; 42(17): 1676–1684, doi: [10.1093/eurheartj/ehaa1057](https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehaa1057), indexed in Pubmed: [33417692](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33417692/).
 366. Knops RE, Olde Nordkamp LRA, Delnoy PPHM, et al. Subcutaneous or transvenous defibrillator therapy. *N Engl J Med*. 2020; 383(6): 526–536, doi: [10.1056/nejmoa1915932](https://doi.org/10.1056/nejmoa1915932), indexed in Pubmed: [32757521](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32757521/).
 367. Cleland JGF, Daubert JC, Erdmann E, et al. The effect of cardiac resynchronization on morbidity and mortality in heart failure. *N Engl J Med*. 2005; 352(15): 1539–1549, doi: [10.1056/NEJMoa050496](https://doi.org/10.1056/NEJMoa050496), indexed in Pubmed: [15753115](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/15753115/).
 368. Bristow MR, Saxon LA, Boehmer J, et al. Cardiac-resynchronization therapy with or without an implantable defibrillator in advanced chronic heart failure. *N Engl J Med*. 2004; 350(21): 2140–2150, doi: [10.1056/nejmoa032423](https://doi.org/10.1056/nejmoa032423), indexed in Pubmed: [15152059](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/15152059/).
 369. Goldenberg I, Hall WJ, Beck CA, et al. Cardiac-resynchronization therapy for the prevention of heart-failure events. *N Engl J Med*. 2009; 361(14): 1329–1338, doi: [10.1056/NEJMoa0906431](https://doi.org/10.1056/NEJMoa0906431), indexed in Pubmed: [19723701](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19723701/).
 370. Masri A, Altibi AM, Erqou S, et al. Wearable cardioverter-defibrillator therapy for the prevention of sudden cardiac death: a systematic review and meta-analysis. *JACC Clin Electrophysiol*. 2019; 5(2): 152–161, doi: [10.1016/j.jacep.2018.11.011](https://doi.org/10.1016/j.jacep.2018.11.011), indexed in Pubmed: [30784684](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30784684/).
 371. Garcia R, Combes N, Defaye P, et al. Wearable cardioverter-defibrillator in patients with a transient risk of sudden cardiac death: the WEARIT-France cohort study. *Europace*. 2021; 23(1): 73–81, doi: [10.1093/europace/eaab268](https://doi.org/10.1093/europace/eaab268), indexed in Pubmed: [33257972](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33257972/).
 372. Olgin JE, Pletcher MJ, Vittinghoff E, et al. Wearable cardioverter-defibrillator after myocardial infarction. *N Engl J Med*. 2018; 379(13): 1205–1215, doi: [10.1056/NEJMoa1800781](https://doi.org/10.1056/NEJMoa1800781), indexed in Pubmed: [30280654](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30280654/).
 373. Scott PA, Silberbauer J, McDonagh TA, et al. Impact of prolonged implantable cardioverter-defibrillator arrhythmia detection times on outcomes: a meta-analysis. *Heart Rhythm*. 2014; 11(5): 828–835, doi: [10.1016/j.hrthm.2014.02.009](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2014.02.009), indexed in Pubmed: [24530622](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24530622/).
 374. Tan VH, Wilton SB, Kuriachan V, et al. Impact of programming strategies aimed at reducing nonessential implantable cardioverter defibrillator therapies on mortality: a systematic review and meta-analysis. *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2014; 7(1): 164–170, doi: [10.1161/CIRCEP.113.001217](https://doi.org/10.1161/CIRCEP.113.001217), indexed in Pubmed: [24446023](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24446023/).
 375. Saeed M, Hanna I, Robotis D, et al. Programming implantable cardioverter-defibrillators in patients with primary prevention indication to prolong time to first shock: results from the PROVIDE study. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2014; 25(1): 52–59, doi: [10.1111/jce.12273](https://doi.org/10.1111/jce.12273), indexed in Pubmed: [24112717](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24112717/).
 376. Wilkoff BL, Fauchier L, Stiles MK, et al. 2015 HRS/EHRA/APHS/SOLAECE expert consensus statement on optimal implantable cardioverter-defibrillator programming and testing. *Europace*. 2016; 18(2): 159–183, doi: [10.1093/europace/euv411](https://doi.org/10.1093/europace/euv411), indexed in Pubmed: [26585598](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26585598/).
 377. Stiles MK, Fauchier L, Morillo CA, et al. 2019 HRS/EHRA/APHS/LAHS focused update to 2015 expert consensus statement on optimal implantable cardioverter-defibrillator programming and testing. *Europace*. 2019; 21(9): 1442–1443, doi: [10.1093/europace/euz065](https://doi.org/10.1093/europace/euz065), indexed in Pubmed: [31090914](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31090914/).
 378. Barsheshet A, Moss AJ, McNitt S, et al. Long-term implications of cumulative right ventricular pacing among patients with an implantable cardioverter-defibrillator. *Heart Rhythm*. 2011; 8(2): 212–218, doi: [10.1016/j.hrthm.2010.10.035](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2010.10.035), indexed in Pubmed: [21044897](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21044897/).
 379. Wilkoff BL, Kudenchuk PJ, Buxton AE, et al. Dual-chamber pacing or ventricular backup pacing in patients with an implantable defibrillator: the Dual Chamber and VVI Implantable Defibrillator (DAVID) Trial. *JAMA*. 2002; 288(24): 3115–3123, doi: [10.1001/jama.288.24.3115](https://doi.org/10.1001/jama.288.24.3115), indexed in Pubmed: [12495391](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/12495391/).
 380. Olshansky B, Day JD, Moore S, et al. Is dual-chamber programming inferior to single-chamber programming in an implantable cardioverter-defibrillator? Results of the INTRINSIC RV (Inhibition of Unnecessary RV Pacing With AVSH in ICDs) study. *Circulation*. 2007; 115(1): 9–16, doi: [10.1161/CIRCULATIONAHA.106.629428](https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.106.629428), indexed in Pubmed: [17179021](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17179021/).
 381. Hindricks G, Kühl M, Dagres N. The implantable cardioverter defibrillator, conclusions on sudden cardiac death, and future perspective. *ESC CardioMed*. 3rd ed. Oxford University Press 2022: 2370–2376.
 382. Gasparini M, Proclemer A, Klersy C, et al. Effect of long-detection interval vs standard-detection interval for implantable cardioverter-defibrillators on antitachycardia pacing and shock delivery: the ADVANCE III randomized clinical trial. *JAMA*. 2013; 309(18): 1903–1911, doi: [10.1001/jama.2013.4598](https://doi.org/10.1001/jama.2013.4598), indexed in Pubmed: [23652522](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23652522/).
 383. Moss AJ, Schuger C, Beck CA, et al. Reduction in inappropriate therapy and mortality through ICD programming. *N Engl J Med*. 2012; 367(24): 2275–2283, doi: [10.1056/NEJMoa1211107](https://doi.org/10.1056/NEJMoa1211107), indexed in Pubmed: [23131066](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23131066/).
 384. Wilkoff BL, Ousdigian KT, Sterns LD, et al. A comparison of empiric to physician-tailored programming of implantable cardioverter-defibrillators: results from the prospective randomized multicenter EMPIRIC trial. *J Am Coll Cardiol*. 2006; 48(2): 330–339, doi: [10.1016/j.jacc.2006.03.037](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2006.03.037), indexed in Pubmed: [16843184](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/16843184/).
 385. Wilkoff BL, Williamson BD, Stern RS, et al. Strategic programming of detection and therapy parameters in implantable cardioverter-defibrillators reduces shocks in primary prevention patients: results from the PREPARE (Primary Prevention Parameters Evaluation) study. *J Am Coll Cardiol*. 2008; 52(7): 541–550, doi: [10.1016/j.jacc.2008.05.011](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2008.05.011), indexed in Pubmed: [18687248](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/18687248/).
 386. Gilliam FR, Hayes DL, Boehmer JP, et al. Real world evaluation of dual-zone ICD and CRT-D programming compared to single-zone programming: the ALTITUDE REDUCES study. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2011; 22(9): 1023–1029, doi: [10.1111/j.1540-8167.2011.02086.x](https://doi.org/10.1111/j.1540-8167.2011.02086.x), indexed in Pubmed: [21627705](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21627705/).
 387. Hernandez-Ojeda J, Arbelo E, Borrás R, et al. Patients with Brugada syndrome and implanted cardioverter-defibrillators: long-term follow-up. *J Am Coll Cardiol*. 2017; 70(16): 1991–2002, doi: [10.1016/j.jacc.2017.08.029](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2017.08.029), indexed in Pubmed: [29025556](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29025556/).
 388. Gold MR, Weiss R, Theuns DA, et al. Use of a discrimination algorithm to reduce inappropriate shocks with a subcutaneous implantable cardioverter-defibrillator. *Heart Rhythm*. 2014; 11(8): 1352–1358, doi: [10.1016/j.hrthm.2014.04.012](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2014.04.012), indexed in Pubmed: [24732366](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24732366/).
 389. Mesquita J, Cavaco D, Ferreira A, et al. Effectiveness of subcutaneous implantable cardioverter-defibrillators and determinants of inappropriate shock delivery. *Int J Cardiol*. 2017; 232: 176–180, doi: [10.1016/j.ijcard.2017.01.034](https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2017.01.034), indexed in Pubmed: [28082086](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28082086/).
 390. Gold MR, Lambiase PD, El-Chami MF, et al. Primary results from the understanding outcomes with the S-ICD in primary prevention patients with low ejection fraction (UNTOUCHED) trial. *Circulation*. 2021; 143(1): 7–17, doi: [10.1161/CIRCULATIONAHA.120.048728](https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.120.048728), indexed in Pubmed: [33073614](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33073614/).
 391. Wathen MS, DeGroot PJ, Sweeney MO, et al. Prospective randomized multicenter trial of empirical antitachycardia pacing versus shocks for spontaneous rapid ventricular tachycardia in patients with implantable cardioverter-defibrillators: Pacing Fast Ventricular Tachycardia Reduces Shock Therapies (PainFREE Rx II) trial results. *Circulation*. 2004; 110(17): 2591–2596, doi: [10.1161/01.CIR.0000145610.64014.E4](https://doi.org/10.1161/01.CIR.0000145610.64014.E4), indexed in Pubmed: [15492306](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/15492306/).
 392. Gulizia MM, Piraino L, Scherillo M, et al. A randomized study to compare ramp versus burst antitachycardia pacing therapies to treat fast ventricular tachyarrhythmias in patients with implantable cardioverter defibrillators: the PITAGORA ICD trial. *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2009; 2(2): 146–153, doi: [10.1161/CIRCEP.108.804211](https://doi.org/10.1161/CIRCEP.108.804211), indexed in Pubmed: [19808459](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19808459/).

393. Saxon LA, Hayes DL, Gilliam FR, et al. Long-term outcome after ICD and CRT implantation and influence of remote device follow-up: the ALTITUDE survival study. *Circulation*. 2010; 122(23): 2359–2367, doi: [10.1161/CIRCULATIONAHA.110.960633](https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.110.960633), indexed in Pubmed: 21098452.
394. Varma N, Piccini JP, Snell J, et al. The relationship between level of adherence to automatic wireless remote monitoring and survival in pacemaker and defibrillator patients. *J Am Coll Cardiol*. 2015; 65(24): 2601–2610, doi: [10.1016/j.jacc.2015.04.033](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2015.04.033), indexed in Pubmed: 25983008.
395. Guédon-Moreau L, Kouakam C, Klug D, et al. Decreased delivery of inappropriate shocks achieved by remote monitoring of ICD: a substudy of the ECOST trial. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2014; 25(7): 763–770, doi: [10.1111/jce.12405](https://doi.org/10.1111/jce.12405), indexed in Pubmed: 24602062.
396. Varma N, Michalski J, Epstein AE, et al. Automatic remote monitoring of implantable cardioverter-defibrillator lead and generator performance: the Lumos-T Safely RedUceS RouTine Office Device Follow-Up (TRUST) trial. *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2010; 3(5): 428–436, doi: [10.1161/CIRCEP.110.951962](https://doi.org/10.1161/CIRCEP.110.951962), indexed in Pubmed: 20716717.
397. Ploux S, Swerdlow CD, Strik M, et al. Towards eradication of inappropriate therapies for ICD lead failure by combining comprehensive remote monitoring and lead noise alerts. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2018; 29(8): 1125–1134, doi: [10.1111/jce.13653](https://doi.org/10.1111/jce.13653), indexed in Pubmed: 29858871.
398. Ellenbogen KA, Gunderson BD, Stromberg KD, et al. Performance of Lead Integrity Alert to assist in the clinical diagnosis of implantable cardioverter defibrillator lead failures: analysis of different implantable cardioverter defibrillator leads. *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2013; 6(6): 1169–1177, doi: [10.1161/CIRCEP.113.000744](https://doi.org/10.1161/CIRCEP.113.000744), indexed in Pubmed: 24099976.
399. Swerdlow CD, Gunderson BD, Ousdigian KT, et al. Downloadable software algorithm reduces inappropriate shocks caused by implantable cardioverter-defibrillator lead fractures: a prospective study. *Circulation*. 2010; 122(15): 1449–1455, doi: [10.1161/CIRCULATIONAHA.110.962407](https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.110.962407), indexed in Pubmed: 20876433.
400. Ruwald MH, Abu-Zeitone A, Jons C, et al. Impact of carvedilol and metoprolol on inappropriate implantable cardioverter-defibrillator therapy: the MADIT-CRT trial (Multicenter Automatic Defibrillator Implantation With Cardiac Resynchronization Therapy). *J Am Coll Cardiol*. 2013; 62(15): 1343–1350, doi: [10.1016/j.jacc.2013.03.087](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2013.03.087), indexed in Pubmed: 23770172.
401. Miyazaki S, Taniguchi H, Kusa S, et al. Catheter ablation of atrial tachyarrhythmias causing inappropriate implantable cardioverter-defibrillator shocks. *Europace*. 2015; 17(2): 289–294, doi: [10.1093/europace/euu185](https://doi.org/10.1093/europace/euu185), indexed in Pubmed: 25061229.
402. Mainigi SK, Almuti K, Figueredo VM, et al. Usefulness of radiofrequency ablation of supraventricular tachycardia to decrease inappropriate shocks from implantable cardioverter-defibrillators. *Am J Cardiol*. 2012; 109(2): 231–237, doi: [10.1016/j.amjcard.2011.08.035](https://doi.org/10.1016/j.amjcard.2011.08.035), indexed in Pubmed: 22000775.
403. Kosiuk J, Nedijs S, Darma A, et al. Impact of single atrial fibrillation catheter ablation on implantable cardioverter defibrillator therapies in patients with ischaemic and non-ischaemic cardiomyopathies. *Europace*. 2014; 16(9): 1322–1326, doi: [10.1093/europace/euu018](https://doi.org/10.1093/europace/euu018), indexed in Pubmed: 24532559.
404. Kirchhof P, Camm A, Goette A, et al. Early rhythm-control therapy in patients with atrial fibrillation. *N Engl J Med*. 2020; 383(14): 1305–1316, doi: [10.1056/nejmoa2019422](https://doi.org/10.1056/nejmoa2019422), indexed in Pubmed: 32865375.
405. Gasparini M, Kloppe A, Lunati M, et al. Atrioventricular junction ablation in patients with atrial fibrillation treated with cardiac resynchronization therapy: positive impact on ventricular arrhythmias, implantable cardioverter-defibrillator therapies and hospitalizations. *Eur J Heart Fail*. 2018; 20(10): 1472–1481, doi: [10.1002/ehf.1117](https://doi.org/10.1002/ehf.1117), indexed in Pubmed: 29251799.
406. Gasparini M, Galimberti P. Rate control: ablation and device therapy (ablate and pace). *ESC CardioMed*. 3rd ed. Oxford University Press 2022: 2159–2162.
407. Kitamura T, Fukamizu S, Kawamura I, et al. Long-term efficacy of catheter ablation for paroxysmal atrial fibrillation in patients with Brugada syndrome and an implantable cardioverter-defibrillator to prevent inappropriate shock therapy. *Heart Rhythm*. 2016; 13(7): 1455–1459, doi: [10.1016/j.hrthm.2016.03.006](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2016.03.006), indexed in Pubmed: 26961302.
408. Magyar-Russell G, Thombs B, Cai J, et al. The prevalence of anxiety and depression in adults with implantable cardioverter defibrillators: A systematic review. *J Psychosom Res*. 2011; 71(4): 223–231, doi: [10.1016/j.jpsychores.2011.02.014](https://doi.org/10.1016/j.jpsychores.2011.02.014), indexed in Pubmed: 21911099.
409. Tzeis S, Kolb C, Baumert J, et al. Effect of depression on mortality in implantable cardioverter defibrillator recipients — findings from the prospective LICAD study. *Pacing Clin Electrophysiol*. 2011; 34(8): 991–997, doi: [10.1111/j.1540-8159.2011.03081.x](https://doi.org/10.1111/j.1540-8159.2011.03081.x), indexed in Pubmed: 21438895.
410. Andersen CM, Theuns DA, Johansen JB, et al. Anxiety, depression, ventricular arrhythmias and mortality in patients with an implantable cardioverter defibrillator: 7 years' follow-up of the MIDAS cohort. *Gen Hosp Psychiatry*. 2020; 66: 154–160, doi: [10.1016/j.genhosppsych.2020.07.008](https://doi.org/10.1016/j.genhosppsych.2020.07.008), indexed in Pubmed: 32866884.
411. Berg SK, Thygesen LC, Svendsen JH, et al. Anxiety predicts mortality in ICD patients: results from the cross-sectional national CopenHeartICD survey with register follow-up. *Pacing Clin Electrophysiol*. 2014; 37(12): 1641–1650, doi: [10.1111/pace.12490](https://doi.org/10.1111/pace.12490), indexed in Pubmed: 25196176.
412. Thylén I, Moser DK, Strömberg A, et al. Concerns about implantable cardioverter-defibrillator shocks mediate the relationship between actual shocks and psychological distress. *Europace*. 2016; 18(6): 828–835, doi: [10.1093/europace/euv220](https://doi.org/10.1093/europace/euv220), indexed in Pubmed: 26324839.
413. Pedersen SS, van Domburg RT, Theuns DA, et al. Concerns about the implantable cardioverter defibrillator: a determinant of anxiety and depressive symptoms independent of experienced shocks. *Am Heart J*. 2005; 149(4): 664–669, doi: [10.1016/j.ahj.2004.06.031](https://doi.org/10.1016/j.ahj.2004.06.031), indexed in Pubmed: 15990750.
414. Frizelle DJ, Lewin B, Kaye G, et al. Development of a measure of the concerns held by people with implanted cardioverter defibrillators: the ICDC. *Br J Health Psychol*. 2006; 11(Pt 2): 293–301, doi: [10.1348/135910705X52264](https://doi.org/10.1348/135910705X52264), indexed in Pubmed: 16643700.
415. Zigmond AS, Snaith RP. The hospital anxiety and depression scale. *Acta Psychiatr Scand*. 1983; 67(6): 361–370, doi: [10.1111/j.1600-0447.1983.tb09716.x](https://doi.org/10.1111/j.1600-0447.1983.tb09716.x), indexed in Pubmed: 6880820.
416. Frydensberg VS, Johansen JB, Möller S, et al. Anxiety and depression symptoms in Danish patients with an implantable cardioverter-defibrillator: prevalence and association with indication and sex up to 2 years of follow-up (data from the national DEFIB-WOMEN study). *Europace*. 2020; 22(12): 1830–1840, doi: [10.1093/europace/eaal176](https://doi.org/10.1093/europace/eaal176), indexed in Pubmed: 33106878.
417. Hoogwegt MT, Kupper N, Theuns DA, et al. Undertreatment of anxiety and depression in patients with an implantable cardioverter-defibrillator: impact on health status. *Health Psychol*. 2012; 31(6): 745–753, doi: [10.1037/a0028018](https://doi.org/10.1037/a0028018), indexed in Pubmed: 22545981.
418. Lane DA, Aguinaga L, Blomström-Lundqvist C, et al. Cardiac tachyarrhythmias and patient values and preferences for their management: the European Heart Rhythm Association (EHRA) consensus document endorsed by the Heart Rhythm Society (HRS), Asia Pacific Heart Rhythm Society (APHRS), and Sociedad Latinoamericana de Estimulación Cardíaca y Electrofisiología (SOLEACE). *Europace*. 2015; 17(12): 1747–1769, doi: [10.1093/europace/euv233](https://doi.org/10.1093/europace/euv233).
419. Dunbar SB, Dougherty CM, Sears SF, et al. Educational and psychological interventions to improve outcomes for recipients of implantable cardioverter defibrillators and their families: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation*. 2012; 126(17): 2146–2172, doi: [10.1161/CIR.0b013e31825d59fd](https://doi.org/10.1161/CIR.0b013e31825d59fd), indexed in Pubmed: 23008437.
420. Sears SF, Sowell LD, Kuhl EA, et al. The ICD shock and stress management program: a randomized trial of psychosocial treatment to optimize quality of life in ICD patients. *Pacing Clin Electrophysiol*. 2007; 30(7): 858–864, doi: [10.1111/j.1540-8159.2007.00773.x](https://doi.org/10.1111/j.1540-8159.2007.00773.x), indexed in Pubmed: 17584267.
421. Berg SK, Rasmussen TB, Herning M, et al. Cognitive behavioural therapy significantly reduces anxiety in patients with implanted cardioverter defibrillator compared with usual care: Findings from the Screen-ICD randomised controlled trial. *Eur J Prev Cardiol*. 2020; 27(3): 258–268, doi: [10.1177/2047487319874147](https://doi.org/10.1177/2047487319874147), indexed in Pubmed: 31575299.
422. Schulz SM, Ritter O, Zniva R, et al. Efficacy of a web-based intervention for improving psychosocial well-being in patients with implantable cardioverter-defibrillators: the randomized controlled ICD-FORUM trial. *Eur Heart J*. 2020; 41(11): 1203–1211, doi: [10.1093/eurheartj/ehz134](https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehz134), indexed in Pubmed: 30957867.

423. van den Broek KC, Tekle FB, Habibović M, et al. Emotional distress, positive affect, and mortality in patients with an implantable cardioverter defibrillator. *Int J Cardiol.* 2013; 165(2): 327–332, doi: [10.1016/j.ijcard.2011.08.071](https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2011.08.071), indexed in Pubmed: 21963213.
424. Hauptman PJ, Chibnall JT, Guild C, et al. Patient perceptions, physician communication, and the implantable cardioverter-defibrillator. *JAMA Intern Med.* 2013; 173(7): 571–577, doi: [10.1001/jamainternmed.2013.3171](https://doi.org/10.1001/jamainternmed.2013.3171), indexed in Pubmed: 23420455.
425. Cikes M, Jakus N, Claggett B, et al. PCHF-VAD registry. Cardiac implantable electronic devices with a defibrillator component and all-cause mortality in left ventricular assist device carriers: results from the PCHF-VAD registry. *Eur J Heart Fail.* 2019; 21(9): 1129–1141, doi: [10.1002/ehf.1568](https://doi.org/10.1002/ehf.1568), indexed in Pubmed: 31410955.
426. Galand V, Flécher E, Auffret V, et al. ASSIST-ICD Investigators. Predictors and clinical impact of late ventricular arrhythmias in patients with continuous-flow left ventricular assist devices. *JACC Clin Electrophysiol.* 2018; 4(9): 1166–1175, doi: [10.1016/j.jacep.2018.05.006](https://doi.org/10.1016/j.jacep.2018.05.006), indexed in Pubmed: 30236390.
427. Nakahara S, Chien C, Gelow J, et al. Ventricular arrhythmias after left ventricular assist device. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2013; 6(3): 648–654, doi: [10.1161/CIRCEP.113.000113](https://doi.org/10.1161/CIRCEP.113.000113), indexed in Pubmed: 23778248.
428. Clerkin KJ, Topkara VK, Demmer RT, et al. Implantable cardioverter-defibrillators in Patients with a continuous-flow left ventricular assist device: an analysis of the INTERMACS registry. *JACC Heart Fail.* 2017; 5(12): 916–926, doi: [10.1016/j.jchf.2017.08.014](https://doi.org/10.1016/j.jchf.2017.08.014), indexed in Pubmed: 29191299.
429. Oz MC, Rose EA, Slater J, et al. Malignant ventricular arrhythmias are well tolerated in patients receiving long-term left ventricular assist devices. *J Am Coll Cardiol.* 1994; 24(7): 1688–1691, doi: [10.1016/0735-1097\(94\)90175-9](https://doi.org/10.1016/0735-1097(94)90175-9), indexed in Pubmed: 7963116.
430. Potapov EV, Antonides C, Crespo-Leiro MG, et al. 2019 EACTS Expert Consensus on long-term mechanical circulatory support. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2019; 56(2): 230–270, doi: [10.1093/ejcts/ezz098](https://doi.org/10.1093/ejcts/ezz098), indexed in Pubmed: 31100109.
431. Makki N, Mesubi O, Steyers C, et al. Meta-analysis of the relation of ventricular arrhythmias to all-cause mortality after implantation of a left ventricular assist device. *Am J Cardiol.* 2015; 116(9): 1385–1390, doi: [10.1016/j.amjcard.2015.07.065](https://doi.org/10.1016/j.amjcard.2015.07.065), indexed in Pubmed: 26361826.
432. Yoruk A, Sherazi S, Massey HT, et al. Predictors and clinical relevance of ventricular tachyarrhythmias in ambulatory patients with a continuous flow left ventricular assist device. *Heart Rhythm.* 2016; 13(5): 1052–1056, doi: [10.1016/j.hrthm.2016.01.033](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2016.01.033), indexed in Pubmed: 26829113.
433. Bedi M, Kormos R, Winowich S, et al. Ventricular arrhythmias during left ventricular assist device support. *Am J Cardiol.* 2007; 99(8): 1151–1153, doi: [10.1016/j.amjcard.2006.11.051](https://doi.org/10.1016/j.amjcard.2006.11.051), indexed in Pubmed: 17437746.
434. Brenyo A, Rao M, Koneru S, et al. Risk of mortality for ventricular arrhythmia in ambulatory LVAD patients. *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2012; 23(5): 515–520, doi: [10.1111/j.1540-8167.2011.02223.x](https://doi.org/10.1111/j.1540-8167.2011.02223.x), indexed in Pubmed: 22081967.
435. Vakil K, Kazmirczak F, Sathnur N, et al. Implantable cardioverter-defibrillator use in patients with left ventricular assist devices: a systematic review and meta-analysis. *JACC Heart Fail.* 2016; 4(10): 772–779, doi: [10.1016/j.jchf.2016.05.003](https://doi.org/10.1016/j.jchf.2016.05.003), indexed in Pubmed: 27395347.
436. Refaat MM, Tanaka T, Kormos RL, et al. Survival benefit of implantable cardioverter-defibrillators in left ventricular assist device-supported heart failure patients. *J Card Fail.* 2012; 18(2): 140–145, doi: [10.1016/j.cardfail.2011.10.020](https://doi.org/10.1016/j.cardfail.2011.10.020), indexed in Pubmed: 22300782.
437. Cantillon DJ, Tarakji KG, Kumbhani DJ, et al. Improved survival among ventricular assist device recipients with a concomitant implantable cardioverter-defibrillator. *Heart Rhythm.* 2010; 7(4): 466–471, doi: [10.1016/j.hrthm.2009.12.022](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2009.12.022), indexed in Pubmed: 20178869.
438. Joyce E, Starling RC. HFrEF other treatment: ventricular assist devices. *ESC CardioMed.* 3rd ed. Oxford University Press, 2022 : 1884–1889.
439. Younes A, Al-Kindi SG, Alajawi W, et al. Presence of implantable cardioverter-defibrillators and wait-list mortality of patients supported with left ventricular assist devices as bridge to heart transplantation. *Int J Cardiol.* 2017; 231: 211–215, doi: [10.1016/j.ijcard.2016.12.148](https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2016.12.148), indexed in Pubmed: 28043679.
440. Agrawal S, Garg L, Nanda S, et al. The role of implantable cardioverter-defibrillators in patients with continuous flow left ventricular assist devices – a meta-analysis. *Int J Cardiol.* 2016; 222: 379–384, doi: [10.1016/j.ijcard.2016.07.257](https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2016.07.257), indexed in Pubmed: 27505320.
441. Blomström-Lundqvist C, Traykov V, Erba PA, et al. European Heart Rhythm Association (EHRA) International consensus document on how to prevent, diagnose, and treat cardiac implantable electronic device infections-endorsed by the Heart Rhythm Society (HRS), the Asia Pacific Heart Rhythm Society (APHRS), the Latin American Heart Rhythm Society (LAHRS), International Society for Cardiovascular Infectious Diseases (ISCVID) and the European Society of Clinical Microbiology and Infectious Diseases (ESCMID) in collaboration with the European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS). *Europace.* 2020; 22(4): 515–549, doi: [10.1093/europace/euz246](https://doi.org/10.1093/europace/euz246), indexed in Pubmed: 31702000.
442. Burri H, Starck C, Auricchio A, et al. EHRA expert consensus statement and practical guide on optimal implantation technique for conventional pacemakers and implantable cardioverter-defibrillators: endorsed by the Heart Rhythm Society (HRS), the Asia Pacific Heart Rhythm Society (APHRS), and the Latin American Heart Rhythm Society (LAHRS). *Europace.* 2021; 23(7): 983–1008, doi: [10.1093/europace/eaab367](https://doi.org/10.1093/europace/eaab367), indexed in Pubmed: 33878762.
443. Tarakji KG, Mittal S, Kennergren C, et al. WRAP-IT Investigators. Antibacterial envelope to prevent cardiac implantable device infection. *N Engl J Med.* 2019; 380(20): 1895–1905, doi: [10.1056/NEJMoa1901111](https://doi.org/10.1056/NEJMoa1901111), indexed in Pubmed: 30883056.
444. Atti V, Turagam MK, Garg J, et al. Subclavian and axillary vein access versus cephalic vein cutdown for cardiac implantable electronic device implantation: a meta-analysis. *JACC Clin Electrophysiol.* 2020; 6(6): 661–671, doi: [10.1016/j.jacep.2020.01.006](https://doi.org/10.1016/j.jacep.2020.01.006), indexed in Pubmed: 32553216.
445. Benz AP, Vamos M, Erath JW, et al. Cephalic vs. subclavian lead implantation in cardiac implantable electronic devices: a systematic review and meta-analysis. *Europace.* 2019; 21(1): 121–129, doi: [10.1093/europace/euy165](https://doi.org/10.1093/europace/euy165), indexed in Pubmed: 30020452.
446. Chan NY, Kwong NP, Cheong AP. Venous access and long-term pacemaker lead failure: comparing contrast-guided axillary vein puncture with subclavian puncture and cephalic cutdown. *Europace.* 2017; 19(7): 1193–1197, doi: [10.1093/europace/euw147](https://doi.org/10.1093/europace/euw147), indexed in Pubmed: 27733455.
447. Defaye P, Boveda S, Klug D, et al. DAI-PP Investigators. Dual- vs. single-chamber defibrillators for primary prevention of sudden cardiac death: long-term follow-up of the Défibrillateur Automatique Implantable-Prévention Primaire registry. *Europace.* 2017; 19(9): 1478–1484, doi: [10.1093/europace/euw230](https://doi.org/10.1093/europace/euw230), indexed in Pubmed: 28340096.
448. Dewland TA, Pellegrini CN, Wang Y, et al. Dual-chamber implantable cardioverter-defibrillator selection is associated with increased complication rates and mortality among patients enrolled in the NCDR implantable cardioverter-defibrillator registry. *J Am Coll Cardiol.* 2011; 58(10): 1007–1013, doi: [10.1016/j.jacc.2011.04.039](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2011.04.039), indexed in Pubmed: 21867834.
449. Friedman PA, Bradley D, Koestler C, et al. A prospective randomized trial of single- or dual-chamber implantable cardioverter-defibrillators to minimize inappropriate shock risk in primary sudden cardiac death prevention. *Europace.* 2014; 16(10): 1460–1468, doi: [10.1093/europace/euu022](https://doi.org/10.1093/europace/euu022), indexed in Pubmed: 24928948.
450. Chen BW, Liu Q, Wang Xu, et al. Are dual-chamber implantable cardioverter-defibrillators really better than single-chamber ones? A systematic review and meta-analysis. *J Interv Card Electrophysiol.* 2014; 39(3): 273–280, doi: [10.1007/s10840-014-9873-3](https://doi.org/10.1007/s10840-014-9873-3), indexed in Pubmed: 24532113.
451. Epstein LM, Love CJ, Wilkoff BL, et al. Superior vena cava defibrillator coils make transvenous lead extraction more challenging and riskier. *J Am Coll Cardiol.* 2013; 61(9): 987–989, doi: [10.1016/j.jacc.2012.12.014](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2012.12.014), indexed in Pubmed: 23449433.
452. Larsen JM, Hjortshøj SP, Nielsen JC, et al. Single-coil and dual-coil defibrillator leads and association with clinical outcomes in a complete Danish nationwide ICD cohort. *Heart Rhythm.* 2016; 13(3): 706–712, doi: [10.1016/j.hrthm.2015.11.034](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2015.11.034), indexed in Pubmed: 26593333.
453. Kumar KR, Mandleywala SN, Madias C, et al. Single coil implantable cardioverter defibrillator leads in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Am J Cardiol.* 2020; 125(12): 1896–1900, doi: [10.1016/j.amjcard.2020.03.011](https://doi.org/10.1016/j.amjcard.2020.03.011), indexed in Pubmed: 32305220.

454. Friedman PA, Rasmussen MJ, Grice S, et al. Defibrillation thresholds are increased by right-sided implantation of totally transvenous implantable cardioverter defibrillators. *Pacing Clin Electrophysiol.* 1999; 22(8): 1186–1192, doi: [10.1111/j.1540-8159.1999.tb00599.x](https://doi.org/10.1111/j.1540-8159.1999.tb00599.x), indexed in Pubmed: 10461295.
455. Stoevelaar R, Brinkman-Stoppelenburg A, Bhagwandien RE, et al. The incidence and impact of implantable cardioverter defibrillator shocks in the last phase of life: an integrated review. *Eur J Cardiovasc Nurs.* 2018; 17(6): 477–485, doi: [10.1177/1474515118777421](https://doi.org/10.1177/1474515118777421), indexed in Pubmed: 29772911.
456. Kapa S, Mueller PS, Hayes DL, et al. Perspectives on withdrawing pacemaker and implantable cardioverter-defibrillator therapies at end of life: results of a survey of medical and legal professionals and patients. *Mayo Clin Proc.* 2010; 85(11): 981–990, doi: [10.4065/mcp.2010.0431](https://doi.org/10.4065/mcp.2010.0431), indexed in Pubmed: 20843982.
457. Padeletti L, Armar DO, Boncinelli L, et al. EHRA Expert Consensus Statement on the management of cardiovascular implantable electronic devices in patients nearing end of life or requesting withdrawal of therapy. *Europace.* 2010; 12(10): 1480–1489, doi: [10.1093/europace/euq275](https://doi.org/10.1093/europace/euq275), indexed in Pubmed: 20675674.
458. Stoevelaar R, Brinkman-Stoppelenburg A, van Driel AG, et al. Trends in time in the management of the implantable cardioverter defibrillator in the last phase of life: a retrospective study of medical records. *Eur J Cardiovasc Nurs.* 2019; 18(6): 449–457, doi: [10.1177/1474515119844660](https://doi.org/10.1177/1474515119844660), indexed in Pubmed: 30995145.
459. Kirkpatrick JN, Gottlieb M, Sehgal P, et al. Deactivation of implantable cardioverter defibrillators in terminal illness and end of life care. *Am J Cardiol.* 2012; 109(1): 91–94, doi: [10.1016/j.amjcard.2011.08.011](https://doi.org/10.1016/j.amjcard.2011.08.011), indexed in Pubmed: 21943937.
460. Stevenson WG, Khan H, Sager P, et al. Identification of reentry circuit sites during catheter mapping and radiofrequency ablation of ventricular tachycardia late after myocardial infarction. *Circulation.* 1993; 88(4 Pt 1): 1647–1670, doi: [10.1161/01.cir.88.4.1647](https://doi.org/10.1161/01.cir.88.4.1647), indexed in Pubmed: 8403311.
461. de Bakker JM, van Capelle FJ, Janse MJ, et al. Slow conduction in the infarcted human heart. 'Zigzag' course of activation. *Circulation.* 1993; 88(3): 915–926, doi: [10.1161/01.cir.88.3.915](https://doi.org/10.1161/01.cir.88.3.915), indexed in Pubmed: 8353918.
462. de Chillou C, Lacroix D, Klug D, et al. Isthmus characteristics of reentrant ventricular tachycardia after myocardial infarction. *Circulation.* 2002; 105(6): 726–731, doi: [10.1161/hc0602.103675](https://doi.org/10.1161/hc0602.103675), indexed in Pubmed: 11839629.
463. Hsia HH, Callans DJ, Marchlinski FE. Characterization of endocardial electrophysiological substrate in patients with nonischemic cardiomyopathy and monomorphic ventricular tachycardia. *Circulation.* 2003; 108(6): 704–710, doi: [10.1161/01.CIR.0000083725.72693.EA](https://doi.org/10.1161/01.CIR.0000083725.72693.EA), indexed in Pubmed: 12885746.
464. Soejima K, Stevenson WG, Sapp JL, et al. Endocardial and epicardial radiofrequency ablation of ventricular tachycardia associated with dilated cardiomyopathy: the importance of low-voltage scars. *J Am Coll Cardiol.* 2004; 43(10): 1834–1842, doi: [10.1016/j.jacc.2004.01.029](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2004.01.029), indexed in Pubmed: 15145109.
465. Miljoen H, State S, de Chillou C, et al. Electroanatomic mapping characteristics of ventricular tachycardia in patients with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia. *Europace.* 2005; 7(6): 516–524, doi: [10.1016/j.eupc.2005.07.004](https://doi.org/10.1016/j.eupc.2005.07.004), indexed in Pubmed: 16216751.
466. Priori SG, Blomström-Lundqvist C, Mazzanti A, et al. 2015 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death: The Task Force for the Management of Patients with Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death of the European Society of Cardiology (ESC). Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC). *Eur Heart J.* 2015; 36(41): 2793–2867, doi: [10.1093/eurheartj/ehv316](https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehv316), indexed in Pubmed: 26320108.
467. Al-Khatib SM, Stevenson WG, Ackerman MJ, et al. 2017 AHA/ACC/HRS Guideline for management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death: executive summary: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines and the Heart Rhythm Society. *J Am Coll Cardiol.* 2018; 72(14): 1677–1749, doi: [10.1016/j.jacc.2017.10.053](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2017.10.053), indexed in Pubmed: 29097294.
468. Towbin JA, McKenna WJ, Abrams DJ, et al. HRS expert consensus statement on evaluation, risk stratification, and management of arrhythmogenic cardiomyopathy: executive summary. *Heart Rhythm.* 2019; 16(11): e373–e407, doi: [10.1016/j.hrthm.2019.09.019](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2019.09.019), indexed in Pubmed: 31676023.
469. Moss AJ, Greenberg H, Case RB, et al. Long-term clinical course of patients after termination of ventricular tachyarrhythmia by an implanted defibrillator. *Circulation.* 2004; 110(25): 3760–3765, doi: [10.1161/01.CIR.0000150390.04704.B7](https://doi.org/10.1161/01.CIR.0000150390.04704.B7), indexed in Pubmed: 15583079.
470. Poole JE, Johnson GW, Hellkamp AS, et al. Prognostic importance of defibrillator shocks in patients with heart failure. *N Engl J Med.* 2008; 359(10): 1009–1017, doi: [10.1056/NEJMoa071098](https://doi.org/10.1056/NEJMoa071098), indexed in Pubmed: 18768944.
471. Sapp JL, Wells GA, Parkash R, et al. Ventricular tachycardia ablation versus escalation of antiarrhythmic drugs. *N Engl J Med.* 2016; 375(2): 111–121, doi: [10.1056/NEJMoa1513614](https://doi.org/10.1056/NEJMoa1513614), indexed in Pubmed: 27149033.
472. Piccini JP, Berger JS, O'Connor CM. Amiodarone for the prevention of sudden cardiac death: a meta-analysis of randomized controlled trials. *Eur Heart J.* 2009; 30(10): 1245–1253, doi: [10.1093/eurheartj/ehp100](https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehp100), indexed in Pubmed: 19336434.
473. Palaniswamy C, Kolte D, Harikrishnan P, et al. Catheter ablation of post-infarction ventricular tachycardia: ten-year trends in utilization, in-hospital complications, and in-hospital mortality in the United States. *Heart Rhythm.* 2014; 11(11): 2056–2063, doi: [10.1016/j.hrthm.2014.07.012](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2014.07.012), indexed in Pubmed: 25016150.
474. Caceres J, Jazayeri M, McKinnie J, et al. Sustained bundle branch reentry as a mechanism of clinical tachycardia. *Circulation.* 1989; 79(2): 256–270, doi: [10.1161/01.cir.79.2.256](https://doi.org/10.1161/01.cir.79.2.256), indexed in Pubmed: 2914345.
475. Blanck Z, Dhala A, Deshpande S, et al. Bundle branch reentrant ventricular tachycardia. *J Cardiovasc Electrophysiol.* 1993; 4(3): 253–262, doi: [10.1111/j.1540-8167.1993.tb01228.x](https://doi.org/10.1111/j.1540-8167.1993.tb01228.x), indexed in Pubmed: 8269297.
476. Chen H, Shi L, Yang B, et al. Electrophysiological characteristics of bundle branch reentry ventricular tachycardia in patients without structural heart disease. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2018; 11(7): e006049, doi: [10.1161/CIRCEP.117.006049](https://doi.org/10.1161/CIRCEP.117.006049), indexed in Pubmed: 29986947.
477. Pathak RK, Fahed J, Santangeli P, et al. Long-term outcome of catheter ablation for treatment of bundle branch re-entrant tachycardia. *JACC Clin Electrophysiol.* 2018; 4(3): 331–338, doi: [10.1016/j.jacep.2017.11.021](https://doi.org/10.1016/j.jacep.2017.11.021), indexed in Pubmed: 30089558.
478. Stevenson WG, Wilber DJ, Natale A, et al. Irrigated radiofrequency catheter ablation guided by electroanatomic mapping for recurrent ventricular tachycardia after myocardial infarction: the multicenter thermocool ventricular tachycardia ablation trial. *Circulation.* 2008; 118(25): 2773–2782, doi: [10.1161/CIRCULATIONAHA.108.788604](https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.108.788604), indexed in Pubmed: 19064682.
479. Della Bella P, Baratto F, Tsiachris D, et al. Management of ventricular tachycardia in the setting of a dedicated unit for the treatment of complex ventricular arrhythmias: long-term outcome after ablation. *Circulation.* 2013; 127(13): 1359–1368, doi: [10.1161/CIRCULATIONAHA.112.000872](https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.112.000872), indexed in Pubmed: 23439513.
480. Maury P, Baratto F, Zeppenfeld K, et al. Radio-frequency ablation as primary management of well-tolerated sustained monomorphic ventricular tachycardia in patients with structural heart disease and left ventricular ejection fraction over 30%. *Eur Heart J.* 2014; 35(22): 1479–1485, doi: [10.1093/eurheartj/ehu040](https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehu040), indexed in Pubmed: 24536081.
481. Tung R, Vaseghi M, Frankel D, et al. Freedom from recurrent ventricular tachycardia after catheter ablation is associated with improved survival in patients with structural heart disease: an International VT Ablation Center Collaborative Group study. *Heart Rhythm.* 2015; 12(9): 1997–2007, doi: [10.1016/j.hrthm.2015.05.036](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2015.05.036).
482. Santangeli P, Tung R, Xue Y, et al. Long-term outcome with catheter ablation of ventricular tachycardia in patients with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2015; 8(6): 1413–1421, doi: [10.1161/CIRCEP.115.003562](https://doi.org/10.1161/CIRCEP.115.003562), indexed in Pubmed: 26546346.
483. Marchlinski FE, Haffajee CI, Beshai JF, et al. Long-term success of irrigated radiofrequency catheter ablation of sustained ventricular tachycardia: post-approval THERMOCOOL VT trial. *J Am Coll Cardiol.* 2016; 67(6): 674–683, doi: [10.1016/j.jacc.2015.11.041](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2015.11.041), indexed in Pubmed: 26868693.

484. Reddy VY, Reynolds MR, Neuzil P, et al. Prophylactic catheter ablation for the prevention of defibrillator therapy. *N Engl J Med.* 2007; 357(26): 2657–2665, doi: [10.1056/NEJMoa065457](https://doi.org/10.1056/NEJMoa065457), indexed in Pubmed: 18160685.
485. Kuck KH, Schaumann A, Eckardt L, et al. Catheter ablation of stable ventricular tachycardia before defibrillator implantation in patients with coronary heart disease (VTACH): a multicentre randomised controlled trial. *Lancet.* 2010; 375(9708): 31–40, doi: [10.1016/s0140-6736\(09\)61755-4](https://doi.org/10.1016/s0140-6736(09)61755-4), indexed in Pubmed: 20109864.
486. Anter E, Kleber A, Rottmann M, et al. Infarct-related ventricular tachycardia. *JACC: Clinical Electrophysiology.* 2018; 4(8): 1033–1048, doi: [10.1016/j.jacep.2018.04.007](https://doi.org/10.1016/j.jacep.2018.04.007).
487. Marchlinski FE, Callans DJ, Gottlieb CD, et al. Linear ablation lesions for control of unmappable ventricular tachycardia in patients with ischemic and nonischemic cardiomyopathy. *Circulation.* 2000; 101(11): 1288–1296, doi: [10.1161/01.cir.101.11.1288](https://doi.org/10.1161/01.cir.101.11.1288), indexed in Pubmed: 10725289.
488. de Chillou C, Groben L, Magnin-Poull I, et al. Localizing the critical isthmus of postinfarct ventricular tachycardia: the value of pace-mapping during sinus rhythm. *Heart Rhythm.* 2014; 11(2): 175–181, doi: [10.1016/j.hrthm.2013.10.042](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2013.10.042), indexed in Pubmed: 24513915.
489. Jaïs P, Maury P, Khairy P, et al. Elimination of local abnormal ventricular activities. *Circulation.* 2012; 125(18): 2184–2196, doi: [10.1161/circulationaha.111.043216](https://doi.org/10.1161/circulationaha.111.043216).
490. Berrueto A, Fernández-Armenta J. Lines, circles, channels, and clouds: looking for the best design for substrate-guided ablation of ventricular tachycardia. *Europace.* 2014; 16(7): 943–945, doi: [10.1093/europace/euu030](https://doi.org/10.1093/europace/euu030), indexed in Pubmed: 24966008.
491. Di Biase L, Burkhardt JD, Lakkireddy D, et al. Ablation of stable VTs versus substrate ablation in ischemic cardiomyopathy: the VISTA randomized multicenter trial. *J Am Coll Cardiol.* 2015; 66(25): 2872–2882, doi: [10.1016/j.jacc.2015.10.026](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2015.10.026), indexed in Pubmed: 26718674.
492. Berrueto A, Fernández-Armenta J, Andreu D, et al. Scar dechanneling: new method for scar-related left ventricular tachycardia substrate ablation. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2015; 8(2): 326–336, doi: [10.1161/CIRCEP.114.002386](https://doi.org/10.1161/CIRCEP.114.002386), indexed in Pubmed: 25583983.
493. Haïssaguerre M, Shoda M, Jaïs P, et al. Mapping and ablation of idiopathic ventricular fibrillation. *Circulation.* 2002; 106(8): 962–967, doi: [10.1161/01.cir.0000027564.55739.b1](https://doi.org/10.1161/01.cir.0000027564.55739.b1).
494. Shirai Y, Liang JJ, Santangeli P, et al. Comparison of the ventricular tachycardia circuit between patients with ischemic and nonischemic cardiomyopathies: detailed characterization by entrainment. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2019; 12(7): e007249, doi: [10.1161/CIRCEP.119.007249](https://doi.org/10.1161/CIRCEP.119.007249), indexed in Pubmed: 31296041.
495. Bhaskaran A, Tung R, Stevenson WG, et al. Catheter ablation of VT in non-ischaemic cardiomyopathies: endocardial, epicardial and intramural approaches. *Heart Lung Circ.* 2019; 28(1): 84–101, doi: [10.1016/j.hlc.2018.10.007](https://doi.org/10.1016/j.hlc.2018.10.007), indexed in Pubmed: 30385114.
496. Tung R, Raiman M, Liao H, et al. Simultaneous endocardial and epicardial delineation of 3D reentrant ventricular tachycardia. *J Am Coll Cardiol.* 2020; 75(8): 884–897, doi: [10.1016/j.jacc.2019.12.044](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2019.12.044), indexed in Pubmed: 32130924.
497. Dinov B, Fiedler L, Schönbauer R, et al. Outcomes in catheter ablation of ventricular tachycardia in dilated nonischemic cardiomyopathy compared with ischemic cardiomyopathy: results from the Prospective Heart Centre of Leipzig VT (HELP-VT) Study. *Circulation.* 2014; 129(7): 728–736, doi: [10.1161/CIRCULATIONAHA.113.003063](https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.113.003063), indexed in Pubmed: 24211823.
498. Proietti R, Essebag V, Beardsall J, et al. Substrate-guided ablation of haemodynamically tolerated and intolerated ventricular tachycardia in patients with structural heart disease: effect of cardiomyopathy type and acute success on long-term outcome. *Europace.* 2015; 17(3): 461–467, doi: [10.1093/europace/euu326](https://doi.org/10.1093/europace/euu326), indexed in Pubmed: 25488957.
499. Ebert M, Richter S, Dinov B, et al. Evaluation and management of ventricular tachycardia in patients with dilated cardiomyopathy. *Heart Rhythm.* 2019; 16(4): 624–631, doi: [10.1016/j.hrthm.2018.10.028](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2018.10.028), indexed in Pubmed: 30935495.
500. Proietti R, Lichelli L, Lellouche N, et al. The challenge of optimising ablation lesions in catheter ablation of ventricular tachycardia. *J Arrhythm.* 2021; 37(1): 140–147, doi: [10.1002/joa3.12489](https://doi.org/10.1002/joa3.12489), indexed in Pubmed: 33664896.
501. Tokuda M, Sobieszczyk P, Eisenhauer AC, et al. Transcoronary ethanol ablation for recurrent ventricular tachycardia after failed catheter ablation: an update. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2011; 4(6): 889–896, doi: [10.1161/CIRCEP.111.966283](https://doi.org/10.1161/CIRCEP.111.966283), indexed in Pubmed: 21984361.
502. Kreidieh B, Rodríguez-Mañero M, Schurmann P, et al. Retrograde coronary venous ethanol infusion for ablation of refractory ventricular tachycardia. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2016; 9(7): e004352, doi: [10.1161/CIRCEP.116.004352](https://doi.org/10.1161/CIRCEP.116.004352), indexed in Pubmed: 27406606.
503. Nguyen DT, Tzou WS, Sandhu A, et al. Prospective multicenter experience with cooled radiofrequency ablation using high impedance irrigant to target deep myocardial substrate refractory to standard ablation. *JACC Clin Electrophysiol.* 2018; 4(9): 1176–1185, doi: [10.1016/j.jacep.2018.06.021](https://doi.org/10.1016/j.jacep.2018.06.021), indexed in Pubmed: 30236391.
504. Stevenson WG, Tedrow UB, Reddy V, et al. Infusion needle radiofrequency ablation for treatment of refractory ventricular arrhythmias. *J Am Coll Cardiol.* 2019; 73(12): 1413–1425, doi: [10.1016/j.jacc.2018.12.070](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2018.12.070), indexed in Pubmed: 30922472.
505. Igarashi M, Nogami A, Fukamizu S, et al. Acute and long-term results of bipolar radiofrequency catheter ablation of refractory ventricular arrhythmias of deep intramural origin. *Heart Rhythm.* 2020; 17(9): 1500–1507, doi: [10.1016/j.hrthm.2020.04.028](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2020.04.028), indexed in Pubmed: 32353585.
506. Della Bella P, Peretto G, Paglino G, et al. Bipolar radiofrequency ablation for ventricular tachycardias originating from the interventricular septum: Safety and efficacy in a pilot cohort study. *Heart Rhythm.* 2020; 17(12): 2111–2118, doi: [10.1016/j.hrthm.2020.06.025](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2020.06.025), indexed in Pubmed: 32599177.
507. Cuculich PS, Schill MR, Kashani R, et al. Noninvasive cardiac radiation for ablation of ventricular tachycardia. *N Engl J Med.* 2017; 377(24): 2325–2336, doi: [10.1056/NEJMoa1613773](https://doi.org/10.1056/NEJMoa1613773), indexed in Pubmed: 29236642.
508. Robinson CG, Samson PP, Moore KMS, et al. Phase I/II trial of electrophysiology-guided noninvasive cardiac radioablation for ventricular tachycardia. *Circulation.* 2019; 139(3): 313–321, doi: [10.1161/circulationaha.118.038261](https://doi.org/10.1161/circulationaha.118.038261).
509. Anter E, Hutchinson MD, Deo R, et al. Surgical ablation of refractory ventricular tachycardia in patients with nonischemic cardiomyopathy. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2011; 4(4): 494–500, doi: [10.1161/CIRCEP.111.962555](https://doi.org/10.1161/CIRCEP.111.962555), indexed in Pubmed: 21673018.
510. Fernández-Armenta J, Berrueto A, Andreu D, et al. Three-dimensional architecture of scar and conducting channels based on high resolution ce-CMR: insights for ventricular tachycardia ablation. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2013; 6(3): 528–537, doi: [10.1161/CIRCEP.113.000264](https://doi.org/10.1161/CIRCEP.113.000264), indexed in Pubmed: 23685537.
511. Mahida S, Sacher F, Dubois R, et al. Cardiac imaging in patients with ventricular tachycardia. *Circulation.* 2017; 136(25): 2491–2507, doi: [10.1161/circulationaha.117.029349](https://doi.org/10.1161/circulationaha.117.029349), indexed in Pubmed: 29255125.
512. Andreu D, Penela D, Acosta J, et al. Cardiac magnetic resonance-aided scar dechanneling: Influence on acute and long-term outcomes. *Heart Rhythm.* 2017; 14(8): 1121–1128, doi: [10.1016/j.hrthm.2017.05.018](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2017.05.018), indexed in Pubmed: 28760258.
513. Kuo L, Liang JJ, Nazarian S, et al. Multimodality imaging to guide ventricular tachycardia ablation in patients with non-ischaemic cardiomyopathy. *Arrhythm Electrophysiol Rev.* 2020; 8(4): 255–264, doi: [10.15420/aer.2019.37.3](https://doi.org/10.15420/aer.2019.37.3), indexed in Pubmed: 32685156.
514. Roca-Luque I, Van Breukelen A, Alarcon F, et al. Ventricular scar channel entrances identified by new wideband cardiac magnetic resonance sequence to guide ventricular tachycardia ablation in patients with cardiac defibrillators. *Europace.* 2020; 22(4): 598–606, doi: [10.1093/europace/euaa021](https://doi.org/10.1093/europace/euaa021), indexed in Pubmed: 32101605.
515. Betensky BP, Marchlinski FE. Outcomes of catheter ablation of ventricular tachycardia in the setting of structural heart disease. *Curr Cardiol Rep.* 2016; 18(7): 68, doi: [10.1007/s11886-016-0742-9](https://doi.org/10.1007/s11886-016-0742-9), indexed in Pubmed: 27234813.
516. Dukkupati SR, Koruth JS, Choudry S, et al. Catheter ablation of ventricular tachycardia in structural heart disease. *J Am Coll Cardiol.* 2017; 70(23): 2924–2941, doi: [10.1016/j.jacc.2017.10.030](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2017.10.030), indexed in Pubmed: 29216988.
517. Zeppenfeld K. Ventricular tachycardia ablation in nonischemic cardiomyopathy. *JACC Clin Electrophysiol.* 2018; 4(9): 1123–1140, doi: [10.1016/j.jacep.2018.06.014](https://doi.org/10.1016/j.jacep.2018.06.014), indexed in Pubmed: 30236385.

518. Guandalini GS, Liang JJ, Marchlinski FE. Ventricular tachycardia ablation. *JACC Clin Electrophysiol.* 2019; 5(12): 1363–1383, doi: [10.1016/j.jacep.2019.09.015](https://doi.org/10.1016/j.jacep.2019.09.015), indexed in Pubmed: 31857035.
519. Peichl P, Wichterle D, Pavlu L, et al. Complications of catheter ablation of ventricular tachycardia: a single-center experience. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2014; 7(4): 684–690, doi: [10.1161/CIRCEP.114.001530](https://doi.org/10.1161/CIRCEP.114.001530), indexed in Pubmed: 24958396.
520. Katz DF, Turakhia MP, Sauer WH, et al. Safety of ventricular tachycardia ablation in clinical practice: findings from 9699 hospital discharge records. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2015; 8(2): 362–370, doi: [10.1161/CIRCEP.114.002336](https://doi.org/10.1161/CIRCEP.114.002336), indexed in Pubmed: 25688143.
521. Cheung JW, Yeol I, Ip JE, et al. Outcomes, costs, and 30-day readmissions after catheter ablation of myocardial infarct-associated ventricular tachycardia in the real world: nationwide readmissions database 2010 to 2015. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2018; 11(11): e006754, doi: [10.1161/CIRCEP.118.006754](https://doi.org/10.1161/CIRCEP.118.006754), indexed in Pubmed: 30376735.
522. Hendriks AA, Akka F, Dabiri Abkenari L, et al. Safety and clinical outcome of catheter ablation of ventricular arrhythmias using contact force sensing: consecutive case series. *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2015; 26(11): 1224–1229, doi: [10.1111/jce.12762](https://doi.org/10.1111/jce.12762), indexed in Pubmed: 26200478.
523. Nogami A. Purkinje-related arrhythmias part I: monomorphic ventricular tachycardias. *Pacing Clin Electrophysiol.* 2011; 34(5): 624–650, doi: [10.1111/j.1540-8159.2011.03044.x](https://doi.org/10.1111/j.1540-8159.2011.03044.x), indexed in Pubmed: 21410719.
524. Lerman BB. Mechanism, diagnosis, and treatment of outflow tract tachycardia. *Nat Rev Cardiol.* 2015; 12(10): 597–608, doi: [10.1038/nrcardio.2015.121](https://doi.org/10.1038/nrcardio.2015.121), indexed in Pubmed: 26283265.
525. Kobayashi Y. Idiopathic ventricular premature contraction and ventricular tachycardia: distribution of the origin, diagnostic algorithm, and catheter ablation. *J Nippon Med Sch.* 2018; 85(2): 87–94, doi: [10.1272/jnms.2018_85-14](https://doi.org/10.1272/jnms.2018_85-14), indexed in Pubmed: 29731502.
526. Tada H, Ito S, Naito S, et al. Idiopathic ventricular arrhythmia arising from the mitral annulus: a distinct subgroup of idiopathic ventricular arrhythmias. *J Am Coll Cardiol.* 2005; 45(6): 877–886, doi: [10.1016/j.jacc.2004.12.025](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2004.12.025), indexed in Pubmed: 15766824.
527. Wasmer K, Köbe J, Decherer DG, et al. Ventricular arrhythmias from the mitral annulus: patient characteristics, electrophysiological findings, ablation, and prognosis. *Heart Rhythm.* 2013; 10(6): 783–788, doi: [10.1016/j.hrthm.2013.02.007](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2013.02.007), indexed in Pubmed: 23416375.
528. Tada H, Tadokoro K, Ito S, et al. Idiopathic ventricular arrhythmias originating from the tricuspid annulus: Prevalence, electrocardiographic characteristics, and results of radiofrequency catheter ablation. *Heart Rhythm.* 2007; 4(1): 7–16, doi: [10.1016/j.hrthm.2006.09.025](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2006.09.025), indexed in Pubmed: 17198982.
529. Yamada T, Doppalapudi H, McElderry HT, et al. Electrocardiographic and electrophysiological characteristics in idiopathic ventricular arrhythmias originating from the papillary muscles in the left ventricle: relevance for catheter ablation. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2010; 3(4): 324–331, doi: [10.1161/CIRCEP.109.922310](https://doi.org/10.1161/CIRCEP.109.922310), indexed in Pubmed: 20558848.
530. Macias C, Nakamura K, Tung R, et al. Importance of delayed enhanced cardiac MRI in idiopathic RVOT-VT: differentiating mimics including early stage ARVC and cardiac sarcoidosis. *J Atr Fibrillation.* 2014; 7(4): 1097, doi: [10.4022/jafb.1097](https://doi.org/10.4022/jafb.1097), indexed in Pubmed: 27957128.
531. Heeger CH, Hayashi K, Kuck KH, et al. Catheter ablation of idiopathic ventricular arrhythmias arising from the cardiac outflow tracts — recent insights and techniques for the successful treatment of common and challenging cases. *Circ J.* 2016; 80(5): 1073–1086, doi: [10.1253/circj.CJ-16-0293](https://doi.org/10.1253/circj.CJ-16-0293), indexed in Pubmed: 27074752.
532. Pathak RK, Ariyaratna N, Garcia FC, et al. Catheter ablation of idiopathic ventricular arrhythmias. *Heart Lung Circ.* 2019; 28(1): 102–109, doi: [10.1016/j.hlc.2018.10.012](https://doi.org/10.1016/j.hlc.2018.10.012), indexed in Pubmed: 30554597.
533. Yamada T, McElderry H, Doppalapudi H, et al. Idiopathic ventricular arrhythmias originating from the aortic root prevalence, electrocardiographic and electrophysiologic characteristics, and results of radiofrequency catheter ablation. *J Am Coll Cardiol.* 2008; 52(2): 139–147, doi: [10.1016/j.jacc.2008.03.040](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2008.03.040), indexed in Pubmed: 18598894.
534. Van Herendael H, Garcia F, Lin D, et al. Idiopathic right ventricular arrhythmias not arising from the outflow tract: prevalence, electrocardiographic characteristics, and outcome of catheter ablation. *Heart Rhythm.* 2011; 8(4): 511–518, doi: [10.1016/j.hrthm.2010.11.044](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2010.11.044), indexed in Pubmed: 21129502.
535. Latchamsetty R, Yokokawa M, Morady F, et al. Multicenter outcomes for catheter ablation of idiopathic premature ventricular complexes. *JACC Clin Electrophysiol.* 2015; 1(3): 116–123, doi: [10.1016/j.jacep.2015.04.005](https://doi.org/10.1016/j.jacep.2015.04.005), indexed in Pubmed: 29759353.
536. Liu Y, Fang Z, Yang B, et al. Catheter ablation of fascicular ventricular tachycardia: long-term clinical outcomes and mechanisms of recurrence. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2015; 8(6): 1443–1451, doi: [10.1161/circep.115.003080](https://doi.org/10.1161/circep.115.003080), indexed in Pubmed: 26386017.
537. Hayashi T, Liang JJ, Shirai Y, et al. Trends in successful ablation sites and outcomes of ablation for idiopathic outflow tract ventricular arrhythmias. *JACC Clin Electrophysiol.* 2020; 6(2): 221–230, doi: [10.1016/j.jacep.2019.10.004](https://doi.org/10.1016/j.jacep.2019.10.004), indexed in Pubmed: 32081227.
538. Farré J, Wellens HJ, Philippe Coumel: a founding father of modern arrhythmology. *Europace.* 2004; 6(5): 464–465, doi: [10.1016/j.eupc.2004.06.001](https://doi.org/10.1016/j.eupc.2004.06.001), indexed in Pubmed: 15384205.
539. Neira V, Enriquez A, Simpson C, et al. Update on long QT syndrome. *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2019; 30(12): 3068–3078, doi: [10.1111/jce.14227](https://doi.org/10.1111/jce.14227), indexed in Pubmed: 31596038.
540. Winbo A, Paterson DJ. The brain-heart connection in sympathetically triggered inherited arrhythmia syndromes. *Heart Lung Circ.* 2020; 29(4): 529–537, doi: [10.1016/j.hlc.2019.11.002](https://doi.org/10.1016/j.hlc.2019.11.002), indexed in Pubmed: 31959550.
541. Schwartz PJ, Priori SG, Cerrone M, et al. Left cardiac sympathetic denervation in the management of high-risk patients affected by the long-QT syndrome. *Circulation.* 2004; 109(15): 1826–1833, doi: [10.1161/01.CIR.0000125523.14403.1E](https://doi.org/10.1161/01.CIR.0000125523.14403.1E), indexed in Pubmed: 15051644.
542. Surman TL, Stuklis RG, Chan JC. Thoracoscopic sympathectomy for long QT syndrome. Literature review and case study. *Heart Lung Circ.* 2019; 28(3): 486–494, doi: [10.1016/j.hlc.2018.02.005](https://doi.org/10.1016/j.hlc.2018.02.005), indexed in Pubmed: 29525134.
543. Orvin K, Eisen A, Goldenberg I, et al. Outcome of contemporary acute coronary syndrome complicated by ventricular tachyarrhythmias. *Europace.* 2016; 18(2): 219–226, doi: [10.1093/europace/euv027](https://doi.org/10.1093/europace/euv027), indexed in Pubmed: 25840284.
544. Demirel F, Rasoul S, Elvan A, et al. Impact of out-of-hospital cardiac arrest due to ventricular fibrillation in patients with ST-elevation myocardial infarction admitted for primary percutaneous coronary intervention: Impact of ventricular fibrillation in STEMI patients. *Eur Heart J Acute Cardiovasc Care.* 2015; 4(1): 16–23, doi: [10.1177/2048872614547448](https://doi.org/10.1177/2048872614547448), indexed in Pubmed: 25114328.
545. Mehta RH, Starr AZ, Lopes RD, et al. Incidence of and outcomes associated with ventricular tachycardia or fibrillation in patients undergoing primary percutaneous coronary intervention. *JAMA.* 2009; 301(17): 1779–1789, doi: [10.1001/jama.2009.600](https://doi.org/10.1001/jama.2009.600), indexed in Pubmed: 1947195.
546. Demidova MM, Carlson J, Erlinge D, et al. Predictors of ventricular fibrillation at reperfusion in patients with acute ST-elevation myocardial infarction treated by primary percutaneous coronary intervention. *Am J Cardiol.* 2015; 115(4): 417–422, doi: [10.1016/j.amjcard.2014.11.025](https://doi.org/10.1016/j.amjcard.2014.11.025), indexed in Pubmed: 25549882.
547. Cheng YJ, Li ZY, Yao FJ, et al. Early repolarization is associated with a significantly increased risk of ventricular arrhythmias and sudden cardiac death in patients with structural heart diseases. *Heart Rhythm.* 2017; 14(8): 1157–1164, doi: [10.1016/j.hrthm.2017.04.022](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2017.04.022), indexed in Pubmed: 28416467.
548. Dumas F, Bougouin W, Geri G, et al. Emergency percutaneous coronary intervention in post-cardiac arrest patients without ST-segment elevation pattern: insights from the PROCAT II registry. *JACC Cardiovasc Interv.* 2016; 9(10): 1011–1018, doi: [10.1016/j.jcin.2016.02.001](https://doi.org/10.1016/j.jcin.2016.02.001), indexed in Pubmed: 27131438.
549. Chatterjee S, Chaudhuri D, Vedanthan R, et al. Early intravenous beta-blockers in patients with acute coronary syndrome — a meta-analysis of randomized trials. *Int J Cardiol.* 2013; 168(2): 915–921, doi: [10.1016/j.ijcard.2012.10.050](https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2012.10.050), indexed in Pubmed: 23168009.
550. Roolink V, Ibáñez B, Ottervanger J, et al. Early intravenous beta-blockers in patients with ST-segment elevation myocardial infarction before primary percutaneous coronary intervention. *J Am Coll Cardiol.* 2016; 67(23): 2705–2715, doi: [10.1016/j.jacc.2016.03.522](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2016.03.522), indexed in Pubmed: 27050189.
551. Piccini JP, Hranitzky PM, Kilaru R, et al. Relation of mortality to failure to prescribe beta blockers acutely in patients with sustained ventricular tachycardia and ventricular fibrillation following acute myocardial

- infarction (from the VALsartan In Acute myocardial infarction trial [VALIANT] Registry). *Am J Cardiol.* 2008; 102(11): 1427–1432, doi: [10.1016/j.amjcard.2008.07.033](https://doi.org/10.1016/j.amjcard.2008.07.033), indexed in Pubmed: 19026290.
552. Nademanee K, Taylor R, Bailey WE, et al. Treating electrical storm : sympathetic blockade versus advanced cardiac life support-guided therapy. *Circulation.* 2000; 102(7): 742–747, doi: [10.1161/01.cir.102.7.742](https://doi.org/10.1161/01.cir.102.7.742), indexed in Pubmed: 10942741.
 553. Bundgaard JS, Jacobsen PK, Grand J, et al. Deep sedation as temporary bridge to definitive treatment of ventricular arrhythmia storm. *Eur Heart J Acute Cardiovasc Care.* 2020; 9(6): 657–664, doi: [10.1177/2048872620903453](https://doi.org/10.1177/2048872620903453), indexed in Pubmed: 32193944.
 554. Piccini JP, Schulte PJ, Pieper KS, et al. Antiarrhythmic drug therapy for sustained ventricular arrhythmias complicating acute myocardial infarction. *Crit Care Med.* 2011; 39(1): 78–83, doi: [10.1097/CCM.0b013e-3181fd6ad7](https://doi.org/10.1097/CCM.0b013e-3181fd6ad7), indexed in Pubmed: 20959785.
 555. Dorian P, Cass D, Schwartz B, et al. Amiodarone as compared with lidocaine for shock-resistant ventricular fibrillation. *N Engl J Med.* 2002; 346(12): 884–890, doi: [10.1056/NEJMoa013029](https://doi.org/10.1056/NEJMoa013029), indexed in Pubmed: 11907287.
 556. Echt DS, Liebson PR, Mitchell LB, et al. Mortality and morbidity in patients receiving encainide, flecainide, or placebo. The Cardiac Arrhythmia Suppression Trial. *N Engl J Med.* 1991; 324(12): 781–788, doi: [10.1056/NEJM199103213241201](https://doi.org/10.1056/NEJM199103213241201), indexed in Pubmed: 1900101.
 557. Baudry G, Sonnevile R, Waintraub X, et al. Extracorporeal membrane oxygenation to support life-threatening drug-refractory electrical storm. *Crit Care Med.* 2020; 48(10): e856–e863, doi: [10.1097/CCM.0000000000004490](https://doi.org/10.1097/CCM.0000000000004490), indexed in Pubmed: 32796185.
 558. Demidova MM, Smith JG, Höijer CJ, et al. Prognostic impact of early ventricular fibrillation in patients with ST-elevation myocardial infarction treated with primary PCI. *Eur Heart J Acute Cardiovasc Care.* 2012; 1(4): 302–311, doi: [10.1177/2048872612463553](https://doi.org/10.1177/2048872612463553), indexed in Pubmed: 24062921.
 559. Podolecki T, Lenarczyk R, Kowalczyk J, et al. Prognostic significance of complex ventricular arrhythmias complicating ST-segment elevation myocardial infarction. *Am J Cardiol.* 2018; 121(7): 805–809, doi: [10.1016/j.amjcard.2017.12.036](https://doi.org/10.1016/j.amjcard.2017.12.036), indexed in Pubmed: 29452692.
 560. Bougouin W, Marijon E, Puymirat E, et al. Incidence of sudden cardiac death after ventricular fibrillation complicating acute myocardial infarction: a 5-year cause-of-death analysis of the FAST-MI 2005 registry. *Eur Heart J.* 2014; 35(2): 116–122, doi: [10.1093/eurheartj/eh453](https://doi.org/10.1093/eurheartj/eh453), indexed in Pubmed: 24258072.
 561. Liang JJ, Hodge DO, Mehta RA, et al. Outcomes in patients with sustained ventricular tachyarrhythmias occurring within 48 h of acute myocardial infarction: when is ICD appropriate? *Europace.* 2014; 16(12): 1759–1766, doi: [10.1093/europace/euu138](https://doi.org/10.1093/europace/euu138), indexed in Pubmed: 25100756.
 562. Ahn JM, Lee KiH, Yoo SY, et al. Prognosis of variant angina manifesting as aborted sudden cardiac death. *J Am Coll Cardiol.* 2016; 68(2): 137–145, doi: [10.1016/j.jacc.2016.04.050](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2016.04.050), indexed in Pubmed: 27386766.
 563. Sueda S, Kohno H. Optimal medications and appropriate implantable cardioverter-defibrillator shocks in aborted sudden cardiac death due to coronary spasm. *Intern Med.* 2018; 57(10): 1361–1369, doi: [10.2169/INTERNALMEDICINE.8796-17](https://doi.org/10.2169/INTERNALMEDICINE.8796-17), indexed in Pubmed: 29321418.
 564. Rodríguez-Mañero M, Oloriz T, le Polain de Waroux JB, et al. Long-term prognosis of patients with life-threatening ventricular arrhythmias induced by coronary artery spasm. *Europace.* 2018; 20(5): 851–858, doi: [10.1093/europace/eux052](https://doi.org/10.1093/europace/eux052), indexed in Pubmed: 28387796.
 565. Pouleur AC, Barkoudah E, Uno H, et al. Sudden death in patients with myocardial infarction and left ventricular dysfunction, heart failure, or both. *N Engl J Med.* 2005; 352(25): 2581–2588, doi: [10.1056/NEJMoa043938](https://doi.org/10.1056/NEJMoa043938), indexed in Pubmed: 15972864.
 566. Busk M, Maeng M, Kristensen SD, et al. Timing, causes, and predictors of death after three years' follow-up in the Danish Multicenter Randomized Study of Fibrinolysis versus Primary Angioplasty in Acute Myocardial Infarction (DANAMI-2) trial. *Am J Cardiol.* 2009; 104(2): 210–215, doi: [10.1016/j.amjcard.2009.03.014](https://doi.org/10.1016/j.amjcard.2009.03.014), indexed in Pubmed: 19576349.
 567. St John Sutton M, Pfeiffer MA, Plappert T, et al. Quantitative two-dimensional echocardiographic measurements are major predictors of adverse cardiovascular events after acute myocardial infarction. The protective effects of captopril. *Circulation.* 1994; 89(1): 68–75, doi: [10.1161/01.cir.89.1.68](https://doi.org/10.1161/01.cir.89.1.68), indexed in Pubmed: 8281697.
 568. Søholm H, Lønborg J, Andersen MJ, et al. Repeated echocardiography after first ever ST-segment elevation myocardial infarction treated with primary percutaneous coronary intervention—is it necessary? *Eur Heart J Acute Cardiovasc Care.* 2015; 4(6): 528–536, doi: [10.1177/2048872614556000](https://doi.org/10.1177/2048872614556000), indexed in Pubmed: 25318482.
 569. Steinbeck G, Andresen D, Seidl K, et al. Defibrillator implantation early after myocardial infarction. *N Engl J Med.* 2009; 361(15): 1427–1436, doi: [10.1056/NEJMoa0901889](https://doi.org/10.1056/NEJMoa0901889), indexed in Pubmed: 19812399.
 570. Hohnloser SH, Kuck KH, Dorian P, et al. Prophylactic use of an implantable cardioverter-defibrillator after acute myocardial infarction. *N Engl J Med.* 2004; 351(24): 2481–2488, doi: [10.1056/NEJMoa041489](https://doi.org/10.1056/NEJMoa041489), indexed in Pubmed: 15590950.
 571. Exner DV, Kavanagh KM, Sławnych MP, et al. Noninvasive risk assessment early after a myocardial infarction the REFINe study. *J Am Coll Cardiol.* 2007; 50(24): 2275–2284, doi: [10.1016/j.jacc.2007.08.042](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2007.08.042), indexed in Pubmed: 18068035.
 572. Zaman S, Narayan A, Thiagalingam A, et al. Long-term arrhythmia-free survival in patients with severe left ventricular dysfunction and no inducible ventricular tachycardia after myocardial infarction. *Circulation.* 2014; 129(8): 848–854, doi: [10.1161/CIRCULATIONAHA.113.005146](https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.113.005146), indexed in Pubmed: 24381209.
 573. Daubert MA, White JA, Al-Khalidi HR, et al. Cardiac remodeling after large ST-elevation myocardial infarction in the current therapeutic era. *Am Heart J.* 2020; 223: 87–97, doi: [10.1016/j.ahj.2020.02.017](https://doi.org/10.1016/j.ahj.2020.02.017), indexed in Pubmed: 32203684.
 574. Chew DS, Heikki H, Schmidt G, et al. Change in left ventricular ejection fraction following first myocardial infarction and outcome. *JACC Clin Electrophysiol.* 2018; 4(5): 672–682, doi: [10.1016/j.jacep.2017.12.015](https://doi.org/10.1016/j.jacep.2017.12.015), indexed in Pubmed: 29798797.
 575. Bänsch D, Oyang F, Antz M, et al. Successful catheter ablation of electrical storm after myocardial infarction. *Circulation.* 2003; 108(24): 3011–3016, doi: [10.1161/01.cir.0000103701.30662.5c](https://doi.org/10.1161/01.cir.0000103701.30662.5c).
 576. Altmann DR, Mutschelknauss M, Ehl N, et al. Prevalence of severely impaired left ventricular ejection fraction after reperfused ST-elevation myocardial infarction. *Swiss Med Wkly.* 2013; 143: w13869, doi: [10.4414/smww.2013.13869](https://doi.org/10.4414/smww.2013.13869), indexed in Pubmed: 24018973.
 577. Shen L, Jhund PS, McMurray JJV, et al. Declining risk of sudden death in heart failure. *N Engl J Med.* 2017; 377(1): 41–51, doi: [10.1056/NEJMoa1609758](https://doi.org/10.1056/NEJMoa1609758), indexed in Pubmed: 28679089.
 578. Cairns J, Connolly S, Roberts R, et al. Randomised trial of outcome after myocardial infarction in patients with frequent or repetitive ventricular premature depolarisations: CAMIAT. *Lancet.* 1997; 349(9053): 675–682, doi: [10.1016/s0140-6736\(96\)08171-8](https://doi.org/10.1016/s0140-6736(96)08171-8), indexed in Pubmed: 9078198.
 579. Julian DG, Camm AJ, Frangin G, et al. Randomised trial of effect of amiodarone on mortality in patients with left-ventricular dysfunction after recent myocardial infarction: EMIAT. *European Myocardial Infarct Amiodarone Trial Investigators. Lancet.* 1997; 349(9053): 667–674, doi: [10.1016/s0140-6736\(96\)09145-3](https://doi.org/10.1016/s0140-6736(96)09145-3), indexed in Pubmed: 9078197.
 580. Clemens M, Peichl P, Wichterle D, et al. Catheter ablation of ventricular tachycardia as the first-line therapy in patients with coronary artery disease and preserved left ventricular systolic function: long-term results. *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2015; 26(10): 1105–1110, doi: [10.1111/jce.12751](https://doi.org/10.1111/jce.12751), indexed in Pubmed: 26179108.
 581. Pacifico A, Hohnloser SH, Williams JH, et al. Prevention of implantable-defibrillator shocks by treatment with sotalol. D, L-Sotalol Implantable Cardioverter-Defibrillator Study Group. *N Engl J Med.* 1999; 340(24): 1855–1862, doi: [10.1056/NEJM199906173402402](https://doi.org/10.1056/NEJM199906173402402), indexed in Pubmed: 10369848.
 582. Willems S, Tilz RR, Steven D, et al. Preventive or deferred ablation of ventricular tachycardia in patients with ischemic cardiomyopathy and implantable defibrillator (BERLIN VT): a multicenter randomized trial. *Circulation.* 2020; 141(13): 1057–1067, doi: [10.1161/CIRCULATION-AHA.119.043400](https://doi.org/10.1161/CIRCULATION-AHA.119.043400), indexed in Pubmed: 32000514.
 583. Kuck KH, Tilz RR, Deneke T, et al. SMS Investigators. Impact of substrate modification by catheter ablation on implantable cardioverter-defibrillator interventions in patients with unstable ventricular arrhythmias and coronary artery disease: results from the multicenter randomized controlled SMS (substrate modification study). *Circ Arrhythm Elec*

- trophysiol. 2017; 10(3), doi: [10.1161/CIRCEP.116.004422](https://doi.org/10.1161/CIRCEP.116.004422), indexed in Pubmed: [28292751](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28292751/).
584. Olshansky B, Hahn EA, Hartz VL, et al. Clinical significance of syncope in the electrophysiologic study versus electrocardiographic monitoring (ESVEM) trial. The ESVEM Investigators. *Am Heart J*. 1999; 137(5): 878–886, doi: [10.1016/s0002-8703\(99\)70412-6](https://doi.org/10.1016/s0002-8703(99)70412-6), indexed in Pubmed: [10220637](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/10220637/).
 585. Molossi S, Agrawal H, Mery CM, et al. Outcomes in anomalous aortic origin of a coronary artery following a prospective standardized approach. *Circ Cardiovasc Interv*. 2020; 13(2): e008445, doi: [10.1161/CIRCINTERVENTIONS.119.008445](https://doi.org/10.1161/CIRCINTERVENTIONS.119.008445), indexed in Pubmed: [32069111](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32069111/).
 586. Krasuski RA, Magyar D, Hart S, et al. Long-term outcome and impact of surgery on adults with coronary arteries originating from the opposite coronary cusp. *Circulation*. 2011; 123(2): 154–162, doi: [10.1161/CIRCULATIONAHA.109.921106](https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.109.921106), indexed in Pubmed: [21200009](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21200009/).
 587. Jegatheeswaran A, Devlin PJ, McCrindle BW, et al. Features associated with myocardial ischemia in anomalous aortic origin of a coronary artery: A Congenital Heart Surgeons' Society study. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2019; 158(3): 822–834.e3, doi: [10.1016/j.jtcvs.2019.02.122](https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2019.02.122), indexed in Pubmed: [31233551](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31233551/).
 588. Jegatheeswaran A, Devlin PJ, Williams WG, et al. Outcomes after anomalous aortic origin of a coronary artery repair: A Congenital Heart Surgeons' Society Study. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2020; 160(3): 757–771.e5, doi: [10.1016/j.jtcvs.2020.01.114](https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2020.01.114), indexed in Pubmed: [32800265](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32800265/).
 589. Hoffmayer KS, Bhawe PD, Marcus GM, et al. An electrocardiographic scoring system for distinguishing right ventricular outflow tract arrhythmias in patients with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy from idiopathic ventricular tachycardia. *Heart Rhythm*. 2013; 10(4): 477–482, doi: [10.1016/j.hrthm.2012.12.009](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2012.12.009), indexed in Pubmed: [23246596](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23246596/).
 590. Yokokawa M, Siontis KC, Kim HM, et al. Value of cardiac magnetic resonance imaging and programmed ventricular stimulation in patients with frequent premature ventricular complexes undergoing radiofrequency ablation. *Heart Rhythm*. 2017; 14(11): 1695–1701, doi: [10.1016/j.hrthm.2017.06.040](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2017.06.040), indexed in Pubmed: [28688990](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28688990/).
 591. Muser D, Santangeli P, Castro S, et al. Risk stratification of patients with apparently idiopathic premature ventricular contractions. *JACC: Clinical Electrophysiology*. 2020; 6(6): 722–735, doi: [10.1016/j.jacep.2019.10.015](https://doi.org/10.1016/j.jacep.2019.10.015).
 592. Kjekshus J, Bathen J, Orning OM, et al. A double-blind, crossover comparison of flecainide acetate and disopyramide phosphate in the treatment of ventricular premature complexes. *Am J Cardiol*. 1984; 53(5): 72B–78B, doi: [10.1016/0002-9149\(84\)90506-x](https://doi.org/10.1016/0002-9149(84)90506-x), indexed in Pubmed: [6421140](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/6421140/).
 593. Hamon D, Swid MA, Rajendran PS, et al. Premature ventricular contraction diurnal profiles predict distinct clinical characteristics and beta-blocker responses. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2019; 30(6): 836–843, doi: [10.1111/jce.13944](https://doi.org/10.1111/jce.13944), indexed in Pubmed: [30964570](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30964570/).
 594. Primeau R, Agha A, Giorgi C, et al. Long term efficacy and toxicity of amiodarone in the treatment of refractory cardiac arrhythmias. *Can J Cardiol*. 1989; 5(2): 98–104, indexed in Pubmed: [2706579](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/2706579/).
 595. Ling Z, Liu Z, Su Li, et al. Radiofrequency ablation versus antiarrhythmic medication for treatment of ventricular premature beats from the right ventricular outflow tract: prospective randomized study. *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2014; 7(2): 237–243, doi: [10.1161/CIRCEP.113.000805](https://doi.org/10.1161/CIRCEP.113.000805), indexed in Pubmed: [24523413](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24523413/).
 596. Baksieniė D, Sileikiene R, Sileikis V, et al. Idiopathic ventricular tachycardia in children: curative therapy with radiofrequency ablation. *Medicina (Kaunas)*. 2007; 43(10): 803–807, indexed in Pubmed: [17998798](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17998798/).
 597. Blaufox AD, Felix GL, Saul JP, et al. Radiofrequency catheter ablation in infants. *Circulation*. 2001; 104(23): 2803–2808, doi: [10.1161/hc4801.100028](https://doi.org/10.1161/hc4801.100028), indexed in Pubmed: [11733398](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/11733398/).
 598. Lapage MJ, Bradley DJ, Dick M. Verapamil in infants: an exaggerated fear? *Pediatr Cardiol*. 2013; 34(7): 1532–1534, doi: [10.1007/s00246-013-0739-8](https://doi.org/10.1007/s00246-013-0739-8), indexed in Pubmed: [23800976](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23800976/).
 599. Lee AKY, Andrade J, Hawkins NM, et al. Outcomes of untreated frequent premature ventricular complexes with normal left ventricular function. *Heart*. 2019; 105(18): 1408–1413, doi: [10.1136/heartjnl-2019-314922](https://doi.org/10.1136/heartjnl-2019-314922), indexed in Pubmed: [31142596](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31142596/).
 600. Baman TS, Lange DC, Ilg KJ, et al. Relationship between burden of premature ventricular complexes and left ventricular function. *Heart Rhythm*. 2010; 7(7): 865–869, doi: [10.1016/j.hrthm.2010.03.036](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2010.03.036), indexed in Pubmed: [20348027](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/20348027/).
 601. van Huls van Taxis CFB, Piers SRD, de Riva Silva M, et al. Fatigue as presenting symptom and a high burden of premature ventricular contractions are independently associated with increased ventricular wall stress in patients with normal left ventricular function. *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2015; 8(6): 1452–1459, doi: [10.1161/CIRCEP.115.003091](https://doi.org/10.1161/CIRCEP.115.003091), indexed in Pubmed: [26386019](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26386019/).
 602. Sharma N, Cortez D, Imundo J. High burden of premature ventricular contractions in structurally normal hearts: To worry or not in pediatric patients? *Ann Noninvasive Electrocardiol*. 2019; 24(6): e12663, doi: [10.1111/anec.12663](https://doi.org/10.1111/anec.12663), indexed in Pubmed: [31199031](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31199031/).
 603. Niwano S, Wakisaka Y, Niwano H, et al. Prognostic significance of frequent premature ventricular contractions originating from the ventricular outflow tract in patients with normal left ventricular function. *Heart*. 2009; 95(15): 1230–1237, doi: [10.1136/hrt.2008.159558](https://doi.org/10.1136/hrt.2008.159558), indexed in Pubmed: [19429571](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19429571/).
 604. Krittayaphong R, Sriratanasathavorn C, Dumavibhat C, et al. Electrocardiographic predictors of long-term outcomes after radiofrequency ablation in patients with right-ventricular outflow tract tachycardia. *Europace*. 2006; 8(8): 601–606, doi: [10.1093/europace/eul067](https://doi.org/10.1093/europace/eul067), indexed in Pubmed: [16772366](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/16772366/).
 605. Komatsu Y, Nogami A, Kurosaki K, et al. Fascicular ventricular tachycardia originating from papillary muscles: Purkinje network involvement in the reentrant circuit. *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2017; 10(3): e004549, doi: [10.1161/CIRCEP.116.004549](https://doi.org/10.1161/CIRCEP.116.004549), indexed in Pubmed: [28292752](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28292752/).
 606. Kirk CR, Gibbs JL, Thomas R, et al. Cardiovascular collapse after verapamil in supraventricular tachycardia. *Arch Dis Child*. 1987; 62(12): 1265–1266, doi: [10.1136/adc.62.12.1265](https://doi.org/10.1136/adc.62.12.1265), indexed in Pubmed: [3435161](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/3435161/).
 607. Duffee DF, Shen WK, Smith HC. Suppression of frequent premature ventricular contractions and improvement of left ventricular function in patients with presumed idiopathic dilated cardiomyopathy. *Mayo Clin Proc*. 1998; 73(5): 430–433, doi: [10.1016/S0025-6196\(11\)63724-5](https://doi.org/10.1016/S0025-6196(11)63724-5), indexed in Pubmed: [9581582](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/9581582/).
 608. Chugh SS, Shen WK, Luria DM, et al. First evidence of premature ventricular complex-induced cardiomyopathy: a potentially reversible cause of heart failure. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2000; 11(3): 328–329, doi: [10.1111/j.1540-8167.2000.tb01802.x](https://doi.org/10.1111/j.1540-8167.2000.tb01802.x), indexed in Pubmed: [10749356](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/10749356/).
 609. Penela D, Van Huls Van Taxis C, Aguinaga L, et al. Neurohormonal, structural, and functional recovery pattern after premature ventricular complex ablation is independent of structural heart disease status in patients with depressed left ventricular ejection fraction: a prospective multicenter study. *J Am Coll Cardiol*. 2013; 62(13): 1195–1202, doi: [10.1016/j.jacc.2013.06.012](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2013.06.012), indexed in Pubmed: [23850913](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23850913/).
 610. Penela D, Acosta J, Aguinaga L, et al. Ablation of frequent PVC in patients meeting criteria for primary prevention ICD implant: Safety of withholding the implant. *Heart Rhythm*. 2015; 12(12): 2434–2442, doi: [10.1016/j.hrthm.2015.09.011](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2015.09.011), indexed in Pubmed: [26385530](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26385530/).
 611. Voskoboinik A, Hadjis A, Alhede C, et al. Predictors of adverse outcome in patients with frequent premature ventricular complexes: The ABC-VT risk score. *Heart Rhythm*. 2020; 17(7): 1066–1074, doi: [10.1016/j.hrthm.2020.02.020](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2020.02.020), indexed in Pubmed: [32109563](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32109563/).
 612. Lee A, Denman R, Haqqani HM. Ventricular ectopy in the context of left ventricular systolic dysfunction: risk factors and outcomes following catheter ablation. *Heart Lung Circ*. 2019; 28(3): 379–388, doi: [10.1016/j.hlc.2018.01.012](https://doi.org/10.1016/j.hlc.2018.01.012), indexed in Pubmed: [29482954](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29482954/).
 613. Sadron Blaye-Felice M, Hamon D, Sacher F, et al. Premature ventricular contraction-induced cardiomyopathy: related clinical and electrophysiologic parameters. *Heart Rhythm*. 2016; 13(1): 103–110, doi: [10.1016/j.hrthm.2015.08.025](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2015.08.025), indexed in Pubmed: [26296327](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26296327/).
 614. Penela D, Fernández-Armenta J, Aguinaga L, et al. Clinical recognition of pure premature ventricular complex-induced cardiomyopathy at presentation. *Heart Rhythm*. 2017; 14(12): 1864–1870, doi: [10.1016/j.hrthm.2017.07.025](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2017.07.025), indexed in Pubmed: [28756100](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28756100/).
 615. Aquaro GD, Pingitore A, Strata E, et al. Cardiac magnetic resonance predicts outcome in patients with premature ventricular complexes of left bundle branch block morphology. *J Am Coll Cardiol*. 2010; 56(15): 1235–1243, doi: [10.1016/j.jacc.2010.03.087](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2010.03.087), indexed in Pubmed: [20883930](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/20883930/).

616. Oebel S, Dinov B, Arya A, et al. ECG morphology of premature ventricular contractions predicts the presence of myocardial fibrotic substrate on cardiac magnetic resonance imaging in patients undergoing ablation. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2017; 28(11): 1316–1323, doi: [10.1111/jce.13309](https://doi.org/10.1111/jce.13309), indexed in Pubmed: [28791747](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28791747/).
617. Mountantonakis SE, Frankel DS, Gerstenfeld EP, et al. Reversal of outflow tract ventricular premature depolarization-induced cardiomyopathy with ablation: effect of residual arrhythmia burden and preexisting cardiomyopathy on outcome. *Heart Rhythm*. 2011; 8(10): 1608–1614, doi: [10.1016/j.hrthm.2011.04.026](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2011.04.026), indexed in Pubmed: [21699837](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21699837/).
618. Zang M, Zhang T, Mao J, et al. Beneficial effects of catheter ablation of frequent premature ventricular complexes on left ventricular function. *Heart*. 2014; 100(10): 787–793, doi: [10.1136/heartjnl-2013-305175](https://doi.org/10.1136/heartjnl-2013-305175), indexed in Pubmed: [24670420](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24670420/).
619. Wijnmaalen AP, Delgado V, Schalij MJ, et al. Beneficial effects of catheter ablation on left ventricular and right ventricular function in patients with frequent premature ventricular contractions and preserved ejection fraction. *Heart*. 2010; 96(16): 1275–1280, doi: [10.1136/hrt.2009.188722](https://doi.org/10.1136/hrt.2009.188722), indexed in Pubmed: [20659945](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/20659945/).
620. Bogun F, Crawford T, Reich S, et al. Radiofrequency ablation of frequent, idiopathic premature ventricular complexes: comparison with a control group without intervention. *Heart Rhythm*. 2007; 4(7): 863–867, doi: [10.1016/j.hrthm.2007.03.003](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2007.03.003), indexed in Pubmed: [17599667](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17599667/).
621. Sarrazin JF, Labounty T, Kuhne M, et al. Impact of radiofrequency ablation of frequent post-infarction premature ventricular complexes on left ventricular ejection fraction. *Heart Rhythm*. 2009; 6(11): 1543–1549, doi: [10.1016/j.hrthm.2009.08.004](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2009.08.004), indexed in Pubmed: [19879531](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19879531/).
622. El Kadri M, Yokokawa M, Labounty T, et al. Effect of ablation of frequent premature ventricular complexes on left ventricular function in patients with nonischemic cardiomyopathy. *Heart Rhythm*. 2015; 12(4): 706–713, doi: [10.1016/j.hrthm.2014.12.017](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2014.12.017), indexed in Pubmed: [25527251](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25527251/).
623. Lakkireddy D, Di Biase L, Ryschon K, et al. Radiofrequency ablation of premature ventricular ectopy improves the efficacy of cardiac resynchronization therapy in nonresponders. *J Am Coll Cardiol*. 2012; 60(16): 1531–1539, doi: [10.1016/j.jacc.2012.06.035](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2012.06.035), indexed in Pubmed: [22999718](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22999718/).
624. Singh SN, Fletcher RD, Fisher SG, et al. Amiodarone in patients with congestive heart failure and asymptomatic ventricular arrhythmia. *N Engl J Med*. 1995; 333(2): 77–82, doi: [10.1056/nejm199507133330201](https://doi.org/10.1056/nejm199507133330201), indexed in Pubmed: [7539890](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/7539890/).
625. Zhong L, Lee YH, Huang XM, et al. Relative efficacy of catheter ablation vs antiarrhythmic drugs in treating premature ventricular contractions: a single-center retrospective study. *Heart Rhythm*. 2014; 11(2): 187–193, doi: [10.1016/j.hrthm.2013.10.033](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2013.10.033), indexed in Pubmed: [24157533](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24157533/).
626. Hyman MC, Mustin D, Supple G, et al. Class IC antiarrhythmic drugs for suspected premature ventricular contraction-induced cardiomyopathy. *Heart Rhythm*. 2018; 15(2): 159–163, doi: [10.1016/j.hrthm.2017.12.018](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2017.12.018), indexed in Pubmed: [29405947](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29405947/).
627. Laurent G, Saal S, Amarouch MY, et al. Multifocal ectopic Purkinje-related premature contractions: a new SCN5A-related cardiac channelopathy. *J Am Coll Cardiol*. 2012; 60(2): 144–156, doi: [10.1016/j.jacc.2012.02.052](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2012.02.052), indexed in Pubmed: [22766342](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22766342/).
628. Calloe K, Broendberg AK, Christensen AH, et al. Multifocal atrial and ventricular premature contractions with an increased risk of dilated cardiomyopathy caused by a Na1.5 gain-of-function mutation (G213D). *Int J Cardiol*. 2018; 257: 160–167, doi: [10.1016/j.ijcard.2017.11.095](https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2017.11.095), indexed in Pubmed: [29506689](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29506689/).
629. Mann SA, Castro ML, Ohanian M, et al. R222Q SCN5A mutation is associated with reversible ventricular ectopy and dilated cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*. 2012; 60(16): 1566–1573, doi: [10.1016/j.jacc.2012.05.050](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2012.05.050), indexed in Pubmed: [22999724](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22999724/).
630. Beckermann TM, McLeod K, Murday V, et al. Novel SCN5A mutation in amiodarone-responsive multifocal ventricular ectopy-associated cardiomyopathy. *Heart Rhythm*. 2014; 11(8): 1446–1453, doi: [10.1016/j.hrthm.2014.04.042](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2014.04.042).
631. Doisne N, Waldmann V, Redheuil A, et al. A novel gain-of-function mutation in SCN5A responsible for multifocal ectopic Purkinje-related premature contractions. *Hum Mutat*. 2020; 41(4): 850–859, doi: [10.1002/humu.23981](https://doi.org/10.1002/humu.23981), indexed in Pubmed: [31930659](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31930659/).
632. Elliott P, Andersson B, Arbustini E, et al. Classification of the cardiomyopathies: a position statement from the European Society Of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases. *Eur Heart J*. 2008; 29(2): 270–276, doi: [10.1093/eurheartj/ehm342](https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehm342), indexed in Pubmed: [17916581](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17916581/).
633. Codd MB, Sugrue DD, Gersh BJ, et al. Epidemiology of idiopathic dilated and hypertrophic cardiomyopathy. A population-based study in Olmsted County, Minnesota, 1975–1984. *Circulation*. 1989; 80(3): 564–572, doi: [10.1161/01.cir.80.3.564](https://doi.org/10.1161/01.cir.80.3.564), indexed in Pubmed: [2766509](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/2766509/).
634. Weintraub RG, Semsarian C, Macdonald P. Dilated cardiomyopathy. *Lancet*. 2017; 390(10092): 400–414, doi: [10.1016/s0140-6736\(16\)31713-5](https://doi.org/10.1016/s0140-6736(16)31713-5), indexed in Pubmed: [28190577](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28190577/).
635. Beggs SAS, Jhund PS, Jackson CE, et al. Non-ischaemic cardiomyopathy, sudden death and implantable defibrillators: a review and meta-analysis. *Heart*. 2018; 104(2): 144–150, doi: [10.1136/heartjnl-2016-310850](https://doi.org/10.1136/heartjnl-2016-310850), indexed in Pubmed: [28986406](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28986406/).
636. Towbin JA, Lowe AM, Colan SD, et al. Incidence, causes, and outcomes of dilated cardiomyopathy in children. *JAMA*. 2006; 296(15): 1867–1876, doi: [10.1001/jama.296.15.1867](https://doi.org/10.1001/jama.296.15.1867), indexed in Pubmed: [17047217](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17047217/).
637. Pahl E, Sleeper LA, Canter CE, et al. Incidence of and risk factors for sudden cardiac death in children with dilated cardiomyopathy: a report from the Pediatric Cardiomyopathy Registry. *J Am Coll Cardiol*. 2012; 59(6): 607–615, doi: [10.1016/j.jacc.2011.10.878](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2011.10.878), indexed in Pubmed: [22300696](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22300696/).
638. Bharucha T, Lee KJ, Daubeney PEF, et al. Sudden death in childhood cardiomyopathy: results from a long-term national population-based study. *J Am Coll Cardiol*. 2015; 65(21): 2302–2310, doi: [10.1016/j.jacc.2015.03.552](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2015.03.552), indexed in Pubmed: [26022819](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26022819/).
639. Pinto YM, Elliott PM, Arbustini E, et al. Proposal for a revised definition of dilated cardiomyopathy, hypokinetic non-dilated cardiomyopathy, and its implications for clinical practice: a position statement of the ESC working group on myocardial and pericardial diseases. *Eur Heart J*. 2016; 37(23): 1850–1858, doi: [10.1093/eurheartj/ehv727](https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehv727), indexed in Pubmed: [26792875](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26792875/).
640. Asselbergs FW, Sammani A, Elliott P, et al. Differences between familial and sporadic dilated cardiomyopathy: ESC EORP Cardiomyopathy & Myocarditis registry. *ESC Heart Fail*. 2021; 8(1): 95–105, doi: [10.1002/ehf2.13100](https://doi.org/10.1002/ehf2.13100), indexed in Pubmed: [33179448](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33179448/).
641. Ader F, De Groote P, Réant P, et al. FLNC pathogenic variants in patients with cardiomyopathies: Prevalence and genotype-phenotype correlations. *Clin Genet*. 2019; 96(4): 317–329, doi: [10.1111/cge.13594](https://doi.org/10.1111/cge.13594), indexed in Pubmed: [31245841](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31245841/).
642. Kayvanpour E, Sedaghat-Hamedani F, Amr A, et al. Genotype-phenotype associations in dilated cardiomyopathy: meta-analysis on more than 8000 individuals. *Clin Res Cardiol*. 2017; 106(2): 127–139, doi: [10.1007/s00392-016-1033-6](https://doi.org/10.1007/s00392-016-1033-6), indexed in Pubmed: [27576561](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27576561/).
643. Ortiz-Genga MF, Cuenca S, Dal Ferro M, et al. Truncating FLNC mutations are associated with high-risk dilated and arrhythmogenic cardiomyopathies. *J Am Coll Cardiol*. 2016; 68(22): 2440–2451, doi: [10.1016/j.jacc.2016.09.927](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2016.09.927), indexed in Pubmed: [27908349](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27908349/).
644. van den Hoogenhof MMG, Beqqali A, Amin AS, et al. RBM20 mutations induce an arrhythmogenic dilated cardiomyopathy related to disturbed calcium handling. *Circulation*. 2018; 138(13): 1330–1342, doi: [10.1161/CIRCULATIONAHA.117.031947](https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.117.031947), indexed in Pubmed: [29650543](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29650543/).
645. Gigli M, Merlo M, Graw S, et al. Genetic risk of arrhythmic phenotypes in patients with dilated cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*. 2019; 74(11): 1480–1490, doi: [10.1016/j.jacc.2019.06.072](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2019.06.072), indexed in Pubmed: [31514951](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31514951/).
646. Heliö T, Elliott P, Koskenvuo JW, et al. ESC EORP cardiomyopathy registry: real-life practice of genetic counselling and testing in adult cardiomyopathy patients. *ESC Heart Fail*. 2020; 7(5): 3013–3021, doi: [10.1002/ehf2.12925](https://doi.org/10.1002/ehf2.12925), indexed in Pubmed: [32767651](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32767651/).
647. Butt JH, Yafasova A, Elming MB, et al. Age and outcomes of primary prevention implantable cardioverter-defibrillators in patients with nonischemic systolic heart failure. *Circulation*. 2017; 136(19): 1772–1780, doi: [10.1161/CIRCULATIONAHA.117.028829](https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.117.028829), indexed in Pubmed: [28877914](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28877914/).
648. Kristensen SL, Levy WC, Shadman R, et al. Risk models for prediction of implantable cardioverter-defibrillator benefit: insights from

- the DANISH trial. *JACC Heart Fail.* 2019; 7(8): 717–724, doi: [10.1016/j.jchf.2019.03.019](https://doi.org/10.1016/j.jchf.2019.03.019), indexed in Pubmed: 31302052.
649. Wolff G, Lin Y, Karathanos A, et al. Implantable cardioverter/defibrillators for primary prevention in dilated cardiomyopathy post-DANISH: an updated meta-analysis and systematic review of randomized controlled trials. *Clin Res Cardiol.* 2017; 106(7): 501–513, doi: [10.1007/s00392-017-1079-0](https://doi.org/10.1007/s00392-017-1079-0), indexed in Pubmed: 28213711.
650. Kadish A, Dyer A, Daubert JP, et al. Prophylactic defibrillator implantation in patients with nonischemic dilated cardiomyopathy. *N Engl J Med.* 2004; 350(21): 2151–2158, doi: [10.1056/NEJMoa033088](https://doi.org/10.1056/NEJMoa033088), indexed in Pubmed: 15152060.
651. Klem I, Klein M, Khan M, et al. Relationship of LVEF and myocardial scar to long-term mortality risk and mode of death in patients with nonischemic cardiomyopathy. *Circulation.* 2021; 143(14): 1343–1358, doi: [10.1161/CIRCULATIONAHA.120.048477](https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.120.048477), indexed in Pubmed: 33478245.
652. van Rijnsing IAW, Arbustini E, Elliott PM, et al. Risk factors for malignant ventricular arrhythmias in lamin a/c mutation carriers a European cohort study. *J Am Coll Cardiol.* 2012; 59(5): 493–500, doi: [10.1016/j.jacc.2011.08.078](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2011.08.078), indexed in Pubmed: 22281253.
653. Thuillot M, Maupain C, Gandjbakhch E, et al. External validation of risk factors for malignant ventricular arrhythmias in lamin A/C mutation carriers. *Eur J Heart Fail.* 2019; 21(2): 253–254, doi: [10.1002/ehfj.1384](https://doi.org/10.1002/ehfj.1384), indexed in Pubmed: 30623531.
654. Pasotti M, Klersy C, Pilotto A, et al. Long-term outcome and risk stratification in dilated cardiomyopathies. *J Am Coll Cardiol.* 2008; 52(15): 1250–1260, doi: [10.1016/j.jacc.2008.06.044](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2008.06.044), indexed in Pubmed: 18926329.
655. Skjølsvik ET, Hasselberg NE, Dejgaard LA, et al. Exercise is associated with impaired left ventricular systolic function in patients with lamin A/C genotype. *J Am Heart Assoc.* 2020; 9(2): e012937, doi: [10.1161/JAHA.119.012937](https://doi.org/10.1161/JAHA.119.012937), indexed in Pubmed: 31957533.
656. Verstraelen TE, van Lint FHM, Bosman LP, et al. Prediction of ventricular arrhythmia in phospholamban p.Arg14del mutation carriers-reaching the frontiers of individual risk prediction. *Eur Heart J.* 2021; 42(29): 2842–2850, doi: [10.1093/eurheartj/ehab294](https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehab294), indexed in Pubmed: 34113975.
657. Knight BP, Goyal R, Pelosi F, et al. Outcome of patients with nonischemic dilated cardiomyopathy and unexplained syncope treated with an implantable defibrillator. *J Am Coll Cardiol.* 1999; 33(7): 1964–1970, doi: [10.1016/s0735-1097\(99\)00148-5](https://doi.org/10.1016/s0735-1097(99)00148-5), indexed in Pubmed: 10362200.
658. Desai AS, Fang JC, Maisel WH, et al. Implantable defibrillators for the prevention of mortality in patients with nonischemic cardiomyopathy: a meta-analysis of randomized controlled trials. *JAMA.* 2004; 292(23): 2874–2879, doi: [10.1001/jama.292.23.2874](https://doi.org/10.1001/jama.292.23.2874), indexed in Pubmed: 15598919.
659. Merlo M, Gentile P, Artico J, et al. Arrhythmic risk stratification in patients with dilated cardiomyopathy and intermediate left ventricular dysfunction. *J Cardiovasc Med (Hagerstown).* 2019; 20(5): 343–350, doi: [10.2459/JCM.0000000000000792](https://doi.org/10.2459/JCM.0000000000000792), indexed in Pubmed: 30921270.
660. Zecchin M, Di Lenarda A, Gregori D, et al. Are nonsustained ventricular tachycardias predictive of major arrhythmias in patients with dilated cardiomyopathy on optimal medical treatment? *Pacing Clin Electrophysiol.* 2008; 31(3): 290–299, doi: [10.1111/j.1540-8159.2008.00988.x](https://doi.org/10.1111/j.1540-8159.2008.00988.x), indexed in Pubmed: 18307623.
661. Link MS, Costeas XF, Griffith JL, et al. High incidence of appropriate implantable cardioverter-defibrillator therapy in patients with syncope of unknown etiology and inducible ventricular arrhythmias. *J Am Coll Cardiol.* 1997; 29(2): 370–375, doi: [10.1016/s0735-1097\(96\)00477-9](https://doi.org/10.1016/s0735-1097(96)00477-9), indexed in Pubmed: 9014991.
662. Di Marco A, Brown PF, Bradley J, et al. Improved risk stratification for ventricular arrhythmias and sudden death in patients with nonischemic dilated cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol.* 2021; 77(23): 2890–2905, doi: [10.1016/j.jacc.2021.04.030](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2021.04.030), indexed in Pubmed: 34112317.
663. Kumar S, Romero J, Mehta NK, et al. Long-term outcomes after catheter ablation of ventricular tachycardia in patients with and without structural heart disease. *Heart Rhythm.* 2016; 13(10): 1957–1963, doi: [10.1016/j.hrthm.2016.07.001](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2016.07.001), indexed in Pubmed: 27392945.
664. Muser D, Santangeli P, Castro SA, et al. Long-term outcome after catheter ablation of ventricular tachycardia in patients with nonischemic dilated cardiomyopathy. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2016; 9(10): e004328, doi: [10.1161/CIRCEP.116.004328](https://doi.org/10.1161/CIRCEP.116.004328), indexed in Pubmed: 27733494.
665. Kumar S, Androulakis AFA, Sellal JM, et al. Multicenter experience with catheter ablation for ventricular tachycardia in lamin A/C cardiomyopathy. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2016; 9(8): e004357, doi: [10.1161/CIRCEP.116.004357](https://doi.org/10.1161/CIRCEP.116.004357), indexed in Pubmed: 27506821.
666. Oloriz T, Silberbauer J, Maccabelli G, et al. Catheter ablation of ventricular arrhythmia in nonischemic cardiomyopathy: anteroseptal versus inferolateral scar sub-types. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2014; 7(3): 414–423, doi: [10.1161/CIRCEP.114.001568](https://doi.org/10.1161/CIRCEP.114.001568), indexed in Pubmed: 24785410.
667. Francone M. Role of cardiac magnetic resonance in the evaluation of dilated cardiomyopathy: diagnostic contribution and prognostic significance. *ISRN Radiol.* 2014; 2014: 365404, doi: [10.1155/2014/365404](https://doi.org/10.1155/2014/365404), indexed in Pubmed: 24967294.
668. Goldberger JJ, Subačius H, Patel T, et al. Sudden cardiac death risk stratification in patients with nonischemic dilated cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol.* 2014; 63(18): 1879–1889, doi: [10.1016/j.jacc.2013.12.021](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2013.12.021), indexed in Pubmed: 24445228.
669. Ebert M, Wijnmaalen AP, de Riva M, et al. Prevalence and prognostic impact of pathogenic variants in patients with dilated cardiomyopathy referred for ventricular tachycardia ablation. *JACC Clin Electrophysiol.* 2020; 6(9): 1103–1114, doi: [10.1016/j.jacep.2020.04.025](https://doi.org/10.1016/j.jacep.2020.04.025), indexed in Pubmed: 32972544.
670. Corrado D, Link MS, Calkins H. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *N Engl J Med.* 2017; 376(15): 1489–1490, doi: [10.1056/nejmc1701400](https://doi.org/10.1056/nejmc1701400), indexed in Pubmed: 28402769.
671. Quarta G, Muir A, Pantazis A, et al. Familial evaluation in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: impact of genetics and revised task force criteria. *Circulation.* 2011; 123(23): 2701–2709, doi: [10.1161/CIRCULATIONAHA.110.976936](https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.110.976936), indexed in Pubmed: 21606390.
672. Bhonsale A, Groeneweg JA, James CA, et al. Impact of genotype on clinical course in arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy-associated mutation carriers. *Eur Heart J.* 2015; 36(14): 847–855, doi: [10.1093/eurheartj/ehu509](https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehu509), indexed in Pubmed: 25616645.
673. Rigato I, Bauce B, Rampazzo A, et al. Compound and digenic heterozygosity predicts lifetime arrhythmic outcome and sudden cardiac death in desmosomal gene-related arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Circ Cardiovasc Genet.* 2013; 6(6): 533–542, doi: [10.1161/CIRCGENETICS.113.000288](https://doi.org/10.1161/CIRCGENETICS.113.000288), indexed in Pubmed: 24070718.
674. te Riele AS, James CA, Groeneweg JA, et al. Approach to family screening in arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. *Eur Heart J.* 2015; 37(9): 755–763, doi: [10.1093/eurheartj/ehv387](https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehv387), indexed in Pubmed: 26314686.
675. Chivulescu M, Lie ØH, Popescu BA, et al. High penetrance and similar disease progression in probands and in family members with arrhythmogenic cardiomyopathy. *Eur Heart J.* 2020; 41(14): 1401–1410, doi: [10.1093/eurheartj/ehz570](https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehz570), indexed in Pubmed: 31504415.
676. Rastegar N, Te Riele AS, James CA, et al. Fibrofatty changes: incidence at cardiac MR imaging in patients with arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. *Radiology.* 2016; 280(2): 405–412, doi: [10.1148/radiol.2016150988](https://doi.org/10.1148/radiol.2016150988), indexed in Pubmed: 26967143.
677. Aquaro GD, Barison A, Todiere G, et al. Usefulness of combined functional assessment by cardiac magnetic resonance and tissue characterization versus task force criteria for diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Am J Cardiol.* 2016; 118(11): 1730–1736, doi: [10.1016/j.amjcard.2016.08.056](https://doi.org/10.1016/j.amjcard.2016.08.056), indexed in Pubmed: 27825581.
678. te Riele ASJM, Bhonsale A, James CA, et al. Incremental value of cardiac magnetic resonance imaging in arrhythmic risk stratification of arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy-associated desmosomal mutation carriers. *J Am Coll Cardiol.* 2013; 62(19): 1761–1769, doi: [10.1016/j.jacc.2012.11.087](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2012.11.087), indexed in Pubmed: 23810894.
679. Corrado D, van Tintelen PJ, McKenna WJ, et al. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: evaluation of the current diagnostic criteria and differential diagnosis. *Eur Heart J.* 2020; 41(14): 1414–1429, doi: [10.1093/eurheartj/ehz669](https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehz669), indexed in Pubmed: 31637441.
680. Sen-Chowdhry S, Syrris P, Ward D, et al. Clinical and genetic characterization of families with arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy provides novel insights into patterns of disease expression. *Circulation.* 2007; 115(13): 1710–1720, doi: [10.1161/CIRCULATIONAHA.106.660241](https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.106.660241), indexed in Pubmed: 17372169.

681. Cipriani A, Bauce B, De Lazzari M, et al. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: characterization of left ventricular phenotype and differential diagnosis with dilated cardiomyopathy. *J Am Heart Assoc.* 2020; 9(5): e014628, doi: 10.1161/JAHA.119.014628, indexed in Pubmed: 32114891.
682. Corrado D, Perazzolo Marra M, Zorzi A, et al. Diagnosis of arrhythmogenic cardiomyopathy: the Padua criteria. *Int J Cardiol.* 2020; 319(1): 106–114, doi: 10.1016/j.ijcard.2020.06.005, indexed in Pubmed: 32561223.
683. Saberniak J, Hasselberg NE, Borgquist R, et al. Vigorous physical activity impairs myocardial function in patients with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy and in mutation positive family members. *Eur J Heart Fail.* 2014; 16(12): 1337–1344, doi: 10.1002/ehf.181, indexed in Pubmed: 25319773.
684. Lie ØH, Dejgaard LA, Saberniak J, et al. Harmful effects of exercise intensity and exercise duration in patients with arrhythmogenic cardiomyopathy. *JACC Clin Electrophysiol.* 2018; 4(6): 744–753, doi: 10.1016/j.jacep.2018.01.010, indexed in Pubmed: 29929667.
685. James CA, Bhonsale A, Tichnell C, et al. Exercise increases age-related penetrance and arrhythmic risk in arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy-associated desmosomal mutation carriers. *J Am Coll Cardiol.* 2013; 62(14): 1290–1297, doi: 10.1016/j.jacc.2013.06.033, indexed in Pubmed: 23871885.
686. Ruwald AC, Marcus F, Estes NA, et al. Association of competitive and recreational sport participation with cardiac events in patients with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: results from the North American multidisciplinary study of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Eur Heart J.* 2015; 36(27): 1735–1743, doi: 10.1093/eurheartj/ehv110, indexed in Pubmed: 25896080.
687. Sawant AC, Te Riele AS, Tichnell C, et al. Safety of American Heart Association-recommended minimum exercise for desmosomal mutation carriers. *Heart Rhythm.* 2016; 13(1): 199–207, doi: 10.1016/j.hrthm.2015.08.035, indexed in Pubmed: 26321091.
688. Thiene G, Nava A, Corrado D, et al. Right ventricular cardiomyopathy and sudden death in young people. *N Engl J Med.* 1988; 318(3): 129–133, doi: 10.1056/NEJM198801213180301, indexed in Pubmed: 3336399.
689. Finocchiaro G, Papadakis M, Robertus JL, et al. Etiology of sudden death in sports: insights from a United Kingdom regional registry. *J Am Coll Cardiol.* 2016; 67(18): 2108–2115, doi: 10.1016/j.jacc.2016.02.062, indexed in Pubmed: 27151341.
690. Marcus GM, Glidden DV, Polonsky B, et al. Efficacy of antiarrhythmic drugs in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol.* 2009; 54(7): 609–615, doi: 10.1016/j.jacc.2009.04.052.
691. Hulot JS, Jouven X, Empana JP, et al. Natural history and risk stratification of arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. *Circulation.* 2004; 110(14): 1879–1884, doi: 10.1161/01.CIR.0000143375.93288.82, indexed in Pubmed: 15451782.
692. Wang W, Cadrin-Tourigny J, Bhonsale A, et al. Arrhythmic outcome of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy patients without implantable defibrillators. *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2018; 29(10): 1396–1402, doi: 10.1111/jce.13668, indexed in Pubmed: 29894017.
693. Pinamonti B, Dragos AM, Pyxaras SA, et al. Prognostic predictors in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: results from a 10-year registry. *Eur Heart J.* 2011; 32(9): 1105–1113, doi: 10.1093/eurheartj/ehr040, indexed in Pubmed: 21362707.
694. Brun F, Groeneweg JA, Gear K, et al. Risk stratification in arrhythmic right ventricular cardiomyopathy without implantable cardioverter-defibrillators. *JACC Clin Electrophysiol.* 2016; 2(5): 558–564, doi: 10.1016/j.jacep.2016.03.015, indexed in Pubmed: 27790640.
695. Bhonsale A, James CA, Tichnell C, et al. Incidence and predictors of implantable cardioverter-defibrillator therapy in patients with arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy undergoing implantable cardioverter-defibrillator implantation for primary prevention. *J Am Coll Cardiol.* 2011; 58(14): 1485–1496, doi: 10.1016/j.jacc.2011.06.043, indexed in Pubmed: 21939834.
696. Corrado D, Calkins H, Link MS, et al. Prophylactic implantable defibrillator in patients with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia and no prior ventricular fibrillation or sustained ventricular tachycardia. *Circulation.* 2010; 122(12): 1144–1152, doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.109.913871, indexed in Pubmed: 20823389.
697. Platonov PG, Haugaa KH, Bundgaard H, et al. Primary prevention of sudden cardiac death with implantable cardioverter-defibrillator therapy in patients with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Am J Cardiol.* 2019; 123(7): 1156–1162, doi: 10.1016/j.amjcard.2018.12.049, indexed in Pubmed: 30678832.
698. Link MS, Laidlaw D, Polonsky B, et al. Ventricular arrhythmias in the North American multidisciplinary study of ARVC: predictors, characteristics, and treatment. *J Am Coll Cardiol.* 2014; 64(2): 119–125, doi: 10.1016/j.jacc.2014.04.035, indexed in Pubmed: 25011714.
699. Schinkel AFL. Implantable cardioverter defibrillators in arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy: patient outcomes, incidence of appropriate and inappropriate interventions, and complications. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2013; 6(3): 562–568, doi: 10.1161/CIRCEP.113.000392, indexed in Pubmed: 23673907.
700. Corrado D, Leoni L, Link MS, et al. Implantable cardioverter-defibrillator therapy for prevention of sudden death in patients with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia. *Circulation.* 2003; 108(25): 3084–3091, doi: 10.1161/01.CIR.0000103130.33451.D2, indexed in Pubmed: 14638546.
701. Mazzanti A, Ng K, Faragli A, et al. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: clinical course and predictors of arrhythmic risk. *J Am Coll Cardiol.* 2016; 68(23): 2540–2550, doi: 10.1016/j.jacc.2016.09.951, indexed in Pubmed: 27931611.
702. Cadrin-Tourigny J, Bosman LP, Wang W, et al. Sudden cardiac death prediction in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: a multinational collaboration. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2021; 14(1): e008509, doi: 10.1161/CIRCEP.120.008509, indexed in Pubmed: 33296238.
703. Bosman LP, Sammani A, James CA, et al. Predicting arrhythmic risk in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: A systematic review and meta-analysis. *Heart Rhythm.* 2018; 15(7): 1097–1107, doi: 10.1016/j.hrthm.2018.01.031, indexed in Pubmed: 29408436.
704. Saguner AM, Vecchiati A, Baldinger SH, et al. Different prognostic value of functional right ventricular parameters in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia. *Circ Cardiovasc Imaging.* 2014; 7(2): 230–239, doi: 10.1161/CIRCIMAGING.113.000210, indexed in Pubmed: 24515411.
705. Saguner AM, Medeiros-Domingo A, Schwyzer MA, et al. Usefulness of inducible ventricular tachycardia to predict long-term adverse outcomes in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Am J Cardiol.* 2013; 111(2): 250–257, doi: 10.1016/j.amjcard.2012.09.025, indexed in Pubmed: 23103200.
706. Orgeron GM, Te Riele A, Tichnell C, et al. Performance of the 2015 international task force consensus statement risk stratification algorithm for implantable cardioverter-defibrillator placement in arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2018; 11(2): e005593, doi: 10.1161/CIRCEP.117.005593, indexed in Pubmed: 29453325.
707. Orgeron GM, James CA, Te Riele A, et al. Implantable cardioverter-defibrillator therapy in arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy: predictors of appropriate therapy, outcomes, and complications. *J Am Heart Assoc.* 2017; 6(6): e006242, doi: 10.1161/JAHA.117.006242, indexed in Pubmed: 28588093.
708. Wichter T, Borggrefe M, Haverkamp W, et al. Efficacy of antiarrhythmic drugs in patients with arrhythmogenic right ventricular disease. Results in patients with inducible and noninducible ventricular tachycardia. *Circulation.* 1992; 86(1): 29–37, doi: 10.1161/01.cir.86.1.29, indexed in Pubmed: 1617780.
709. Mahida S, Venlet J, Saguner AM, et al. Ablation compared with drug therapy for recurrent ventricular tachycardia in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: Results from a multicenter study. *Heart Rhythm.* 2019; 16(4): 536–543, doi: 10.1016/j.hrthm.2018.10.016, indexed in Pubmed: 30366162.
710. Ermakov S, Gerstenfeld EP, Svetlichnaya Y, et al. Use of flecainide in combination antiarrhythmic therapy in patients with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Heart Rhythm.* 2017; 14(4): 564–569, doi: 10.1016/j.hrthm.2016.12.010, indexed in Pubmed: 27939893.
711. Canpolat U, Kabakçı G, Aytemir K, et al. Fragmented QRS complex predicts the arrhythmic events in patients with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia. *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2013; 24(11): 1260–1266, doi: 10.1111/jce.12202, indexed in Pubmed: 23845044.

712. Martin A, Crawford J, Skinner J, et al. High arrhythmic burden but low mortality during long-term follow-up in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Heart, Lung and Circulation*. 2016; 25(3): 275–281, doi: [10.1016/j.hlc.2015.08.019](https://doi.org/10.1016/j.hlc.2015.08.019).
713. Santangeli P, Dello Russo A, Pieroni M, et al. Fragmented and delayed electrograms within fibrofatty scar predict arrhythmic events in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: results from a prospective risk stratification study. *Heart Rhythm*. 2012; 9(8): 1200–1206, doi: [10.1016/j.hrthm.2012.03.057](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2012.03.057), indexed in Pubmed: 22465294.
714. Berruezo A, Fernández-Armenta J, Mont L, et al. Combined endocardial and epicardial catheter ablation in arrhythmogenic right ventricular dysplasia incorporating scar dechanneling technique. *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2012; 5(1): 111–121, doi: [10.1161/CIRCEP.110.960740](https://doi.org/10.1161/CIRCEP.110.960740), indexed in Pubmed: 22205683.
715. Ommen SR, Mital S, Burke MA, et al. 2020 AHA/ACC guideline for the diagnosis and treatment of patients with hypertrophic cardiomyopathy: executive summary: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint Committee on Clinical Practice Guidelines. *Circulation*. 2020; 142(25): e533–e557, doi: [10.1161/CIR.0000000000000938](https://doi.org/10.1161/CIR.0000000000000938), indexed in Pubmed: 33215938.
716. Chan RH, Maron BJ, Olivetto I, et al. Prognostic value of quantitative contrast-enhanced cardiovascular magnetic resonance for the evaluation of sudden death risk in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation*. 2014; 130(6): 484–495, doi: [10.1161/CIRCULATIONAHA.113.007094](https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.113.007094), indexed in Pubmed: 25092278.
717. He D, Ye M, Zhang L, et al. Prognostic significance of late gadolinium enhancement on cardiac magnetic resonance in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Heart Lung*. 2018; 47(2): 122–126, doi: [10.1016/j.hrtlng.2017.10.008](https://doi.org/10.1016/j.hrtlng.2017.10.008), indexed in Pubmed: 29174363.
718. Weissler-Snir A, Dorian P, Rakowski H, et al. Primary prevention implantable cardioverter-defibrillators in hypertrophic cardiomyopathy—Are there predictors of appropriate therapy? *Heart Rhythm*. 2021; 18(1): 63–70, doi: [10.1016/j.hrthm.2020.08.009](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2020.08.009), indexed in Pubmed: 32800967.
719. Khanna S, Wen I, Bhat A, et al. The role of multi-modality imaging in the diagnosis of cardiac amyloidosis: a focused update. *Front Cardiovasc Med*. 2020; 7: 590557, doi: [10.3389/fcvm.2020.590557](https://doi.org/10.3389/fcvm.2020.590557), indexed in Pubmed: 33195479.
720. Pradella S, Grazzini G, De Amicis C, et al. Cardiac magnetic resonance in hypertrophic and dilated cardiomyopathies. *Radiol Med*. 2020; 125(11): 1056–1071, doi: [10.1007/s11547-020-01276-x](https://doi.org/10.1007/s11547-020-01276-x), indexed in Pubmed: 32946001.
721. Rosmini S, Biagini E, O'Mahony C, et al. Relationship between aetiology and left ventricular systolic dysfunction in hypertrophic cardiomyopathy. *Heart*. 2017; 103(4): 300–306, doi: [10.1136/heartjnl-2016-310138](https://doi.org/10.1136/heartjnl-2016-310138), indexed in Pubmed: 27798053.
722. Ho CY, Day SM, Ashley EA, et al. Genotype and lifetime burden of disease in hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation*. 2018; 138(14): 1387–1398, doi: [10.1161/circulationaha.117.033200](https://doi.org/10.1161/circulationaha.117.033200).
723. Kim HY, Park JE, Lee SC, et al. Genotype-related clinical characteristics and myocardial fibrosis and their association with prognosis in hypertrophic cardiomyopathy. *J Clin Med*. 2020; 9(6): 1671, doi: [10.3390/jcm9061671](https://doi.org/10.3390/jcm9061671), indexed in Pubmed: 32492895.
724. Maron BJ, Maron MS, Semsarian C, et al. Double or compound sarcomere mutations in hypertrophic cardiomyopathy: a potential link to sudden death in the absence of conventional risk factors. *Heart Rhythm*. 2012; 9(1): 57–63, doi: [10.1016/j.hrthm.2011.08.009](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2011.08.009), indexed in Pubmed: 21839045.
725. Wang J, Wang Y, Zou Y, et al. Malignant effects of multiple rare variants in sarcomere genes on the prognosis of patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Eur J Heart Fail*. 2014; 16(9): 950–957, doi: [10.1002/ehf.144](https://doi.org/10.1002/ehf.144), indexed in Pubmed: 25132132.
726. Semsarian C, Ingles J, Maron MS, et al. New perspectives on the prevalence of hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*. 2015; 65(12): 1249–1254, doi: [10.1016/j.jacc.2015.01.019](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2015.01.019), indexed in Pubmed: 25814232.
727. Maron BJ, Rowin EJ, Casey SA, et al. Hypertrophic cardiomyopathy in adulthood associated with low cardiovascular mortality with contemporary management strategies. *J Am Coll Cardiol*. 2015; 65(18): 1915–1928, doi: [10.1016/j.jacc.2015.02.061](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2015.02.061), indexed in Pubmed: 25953744.
728. O'Mahony C, Jichi F, Ommen SR, et al. International external validation study of the 2014 European Society of Cardiology guidelines on sudden cardiac death prevention in hypertrophic cardiomyopathy (EVIDENCE-HCM). *Circulation*. 2018; 137(10): 1015–1023, doi: [10.1161/CIRCULATIONAHA.117.030437](https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.117.030437), indexed in Pubmed: 29191938.
729. Vriesendorp PA, Schinkel AFL, Liebrechts M, et al. Validation of the 2014 European Society of Cardiology guidelines risk prediction model for the primary prevention of sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy. *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2015; 8(4): 829–835, doi: [10.1161/CIRCEP.114.002553](https://doi.org/10.1161/CIRCEP.114.002553), indexed in Pubmed: 25922410.
730. Lorenzini M, Anastasiou Z, O'Mahony C, et al. Mortality among referral patients with hypertrophic cardiomyopathy vs the general European population. *JAMA Cardiol*. 2020; 5(1): 73–80, doi: [10.1001/jamacardio.2019.4534](https://doi.org/10.1001/jamacardio.2019.4534), indexed in Pubmed: 31774458.
731. Maron BJ, Rowin EJ, Casey SA, et al. Risk stratification and outcome of patients with hypertrophic cardiomyopathy >=60 years of age. *Circulation*. 2013; 127(5): 585–593, doi: [10.1161/CIRCULATIONAHA.112.136085](https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.112.136085), indexed in Pubmed: 23275385.
732. Gimeno JR, Tomé-Esteban M, Lofiego C, et al. Exercise-induced ventricular arrhythmias and risk of sudden cardiac death in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Eur Heart J*. 2009; 30(21): 2599–2605, doi: [10.1093/eurheartj/ehp327](https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehp327), indexed in Pubmed: 19689975.
733. Pelliccia A, Lemme E, Maestrini V, et al. Does sport participation worsen the clinical course of hypertrophic cardiomyopathy? Clinical outcome of hypertrophic cardiomyopathy in athletes. *Circulation*. 2018; 137(5): 531–533, doi: [10.1161/CIRCULATIONAHA.117.031725](https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.117.031725), indexed in Pubmed: 29378761.
734. DeJgaard LA, Haland TF, Lie OH, et al. Vigorous exercise in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Int J Cardiol*. 2018; 250: 157–163, doi: [10.1016/j.ijcard.2017.07.015](https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2017.07.015), indexed in Pubmed: 29169752.
735. Monserrat L, Elliott P, Gimeno J, et al. Non-sustained ventricular tachycardia in hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*. 2003; 42(5): 873–879, doi: [10.1016/s0735-1097\(03\)00827-1](https://doi.org/10.1016/s0735-1097(03)00827-1), indexed in Pubmed: 12957435.
736. Rowin EJ, Maron BJ, Carrick RT, et al. Outcomes in patients with hypertrophic cardiomyopathy and left ventricular systolic dysfunction. *J Am Coll Cardiol*. 2020; 75(24): 3033–3043, doi: [10.1016/j.jacc.2020.04.045](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2020.04.045), indexed in Pubmed: 32553256.
737. Rowin EJ, Maron BJ, Haas TS, et al. Hypertrophic cardiomyopathy with left ventricular apical aneurysm: implications for risk stratification and management. *J Am Coll Cardiol*. 2017; 69(7): 761–773, doi: [10.1016/j.jacc.2016.11.063](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2016.11.063), indexed in Pubmed: 28209216.
738. Sadoul N, Prasad K, Elliott PM, et al. Prospective prognostic assessment of blood pressure response during exercise in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation*. 1997; 96(9): 2987–2991, doi: [10.1161/01.cir.96.9.2987](https://doi.org/10.1161/01.cir.96.9.2987), indexed in Pubmed: 9386166.
739. Elliott PM, Poloniecki J, Dickie S, et al. Sudden death in hypertrophic cardiomyopathy: identification of high risk patients. *J Am Coll Cardiol*. 2000; 36(7): 2212–2218, doi: [10.1016/s0735-1097\(00\)01003-2](https://doi.org/10.1016/s0735-1097(00)01003-2), indexed in Pubmed: 11127463.
740. Behr ER, Elliott P, McKenna WJ. Role of invasive EP testing in the evaluation and management of hypertrophic cardiomyopathy. *Cardiac Electrophysiol Rev*. 2002; 6(4): 482–486, doi: [10.1023/a:1021161114347](https://doi.org/10.1023/a:1021161114347), indexed in Pubmed: 12438832.
741. Gatzoulis KA, Georgopoulos S, Antoniou CK, et al. Programmed ventricular stimulation predicts arrhythmic events and survival in hypertrophic cardiomyopathy. *Int J Cardiol*. 2018; 254: 175–181, doi: [10.1016/j.ijcard.2017.10.033](https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2017.10.033), indexed in Pubmed: 29407088.
742. Norrish G, Qu C, Field E, et al. External validation of the HCM Risk-Kids model for predicting sudden cardiac death in childhood hypertrophic cardiomyopathy. *Eur J Prev Cardiol*. 2022; 29(4): 678–686, doi: [10.1093/eurjpc/zwab181](https://doi.org/10.1093/eurjpc/zwab181), indexed in Pubmed: 34718528.
743. Petryka-Mazurkiewicz J, Ziolkowska L, Kowalczyk-Domagala M, et al. LGE for risk stratification in primary prevention in children with HCM. *JACC Cardiovasc Imaging*. 2020; 13(12): 2684–2686, doi: [10.1016/j.jcmg.2020.06.009](https://doi.org/10.1016/j.jcmg.2020.06.009), indexed in Pubmed: 32739367.
744. Elliott PM, Sharma S, Varnava A, et al. Survival after cardiac arrest or sustained ventricular tachycardia in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*. 1999; 33(6): 1596–1601, doi: [10.1016/s0735-1097\(99\)00056-x](https://doi.org/10.1016/s0735-1097(99)00056-x), indexed in Pubmed: 10334430.

745. Cecchi F, Maron BJ, Epstein SE. Long-term outcome of patients with hypertrophic cardiomyopathy successfully resuscitated after cardiac arrest. *J Am Coll Cardiol.* 1989; 13(6): 1283–1288, doi: [10.1016/0735-1097\(89\)90302-1](https://doi.org/10.1016/0735-1097(89)90302-1), indexed in Pubmed: 2703610.
746. Maron BJ, Spirito P, Shen WK, et al. Implantable cardioverter-defibrillators and prevention of sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy. *JAMA.* 2007; 298(4): 405–412, doi: [10.1001/jama.298.4.405](https://doi.org/10.1001/jama.298.4.405), indexed in Pubmed: 17652294.
747. Melacini P, Maron BJ, Bobbo F, et al. Evidence that pharmacological strategies lack efficacy for the prevention of sudden death in hypertrophic cardiomyopathy. *Heart.* 2007; 93(6): 708–710, doi: [10.1136/hrt.2006.099416](https://doi.org/10.1136/hrt.2006.099416), indexed in Pubmed: 17502652.
748. McKenna WJ, Oakley CM, Krikler DM, et al. Improved survival with amiodarone in patients with hypertrophic cardiomyopathy and ventricular tachycardia. *Br Heart J.* 1985; 53(4): 412–416, doi: [10.1136/hrt.53.4.412](https://doi.org/10.1136/hrt.53.4.412), indexed in Pubmed: 4039188.
749. Link MS, Bockstall K, Weinstock J, et al. Ventricular tachyarrhythmias in patients with hypertrophic cardiomyopathy and defibrillators: triggers, treatment, and implications. *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2017; 28(5): 531–537, doi: [10.1111/jce.13194](https://doi.org/10.1111/jce.13194), indexed in Pubmed: 28240435.
750. Dallaglio PD, di Marco A, Moreno Weidmann Z, et al. Antitachycardia pacing for shock prevention in patients with hypertrophic cardiomyopathy and ventricular tachycardia. *Heart Rhythm.* 2020; 17(7): 1084–1091, doi: [10.1016/j.hrthm.2020.02.024](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2020.02.024), indexed in Pubmed: 32113896.
751. Adduci C, Semprini L, Palano F, et al. Safety and efficacy of anti-tachycardia pacing in patients with hypertrophic cardiomyopathy implanted with an ICD. *Pacing Clin Electrophysiol.* 2019; 42(6): 610–616, doi: [10.1111/pace.13665](https://doi.org/10.1111/pace.13665), indexed in Pubmed: 30903669.
752. Vaseghi M, Hu TY, Tung R, et al. Outcomes of catheter ablation of ventricular tachycardia based on etiology in nonischemic heart disease: an international ventricular tachycardia ablation center collaborative study. *JACC Clin Electrophysiol.* 2018; 4(9): 1141–1150, doi: [10.1016/j.jacep.2018.05.007](https://doi.org/10.1016/j.jacep.2018.05.007), indexed in Pubmed: 30236386.
753. Igarashi M, Nogami A, Kurosaki K, et al. Radiofrequency catheter ablation of ventricular tachycardia in patients with hypertrophic cardiomyopathy and apical aneurysm. *JACC Clin Electrophysiol.* 2018; 4(3): 339–350, doi: [10.1016/j.jacep.2017.12.020](https://doi.org/10.1016/j.jacep.2017.12.020), indexed in Pubmed: 30089559.
754. Dukkipati SR, d'Avila A, Soejima K, et al. Long-term outcomes of combined epicardial and endocardial ablation of monomorphic ventricular tachycardia related to hypertrophic cardiomyopathy. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2011; 4(2): 185–194, doi: [10.1161/CIRCEP.110.957290](https://doi.org/10.1161/CIRCEP.110.957290), indexed in Pubmed: 21270104.
755. Ross SB, Singer ES, Driscoll E, et al. Genetic architecture of left ventricular noncompaction in adults. *Hum Genome Var.* 2020; 7: 33, doi: [10.1038/s41439-020-00120-y](https://doi.org/10.1038/s41439-020-00120-y), indexed in Pubmed: 33082984.
756. Weir-McCall JR, Yeap PM, Papagiorgopulo C, et al. Left ventricular noncompaction: anatomical phenotype or distinct cardiomyopathy? *J Am Coll Cardiol.* 2016; 68(20): 2157–2165, doi: [10.1016/j.jacc.2016.08.054](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2016.08.054), indexed in Pubmed: 27855805.
757. Aung N, Doimo S, Ricci F, et al. Prognostic significance of left ventricular noncompaction: systematic review and meta-analysis of observational studies. *Circ Cardiovasc Imaging.* 2020; 13(1): e009712, doi: [10.1161/CIRCIMAGING.119.009712](https://doi.org/10.1161/CIRCIMAGING.119.009712), indexed in Pubmed: 31959004.
758. Grigoratos C, Barison A, Ivanov A, et al. Meta-analysis of the prognostic role of late gadolinium enhancement and global systolic impairment in left ventricular noncompaction. *JACC Cardiovasc Imaging.* 2019; 12(11 Pt 1): 2141–2151, doi: [10.1016/j.jcmg.2018.12.029](https://doi.org/10.1016/j.jcmg.2018.12.029), indexed in Pubmed: 30878415.
759. Richard P, Ader F, Roux M, et al. Targeted panel sequencing in adult patients with left ventricular non-compaction reveals a large gen-etic heterogeneity. *Clin Genet.* 2019; 95(3): 356–367, doi: [10.1111/cge.13484](https://doi.org/10.1111/cge.13484), indexed in Pubmed: 30471092.
760. Seferović PM, Polovina M, Bauersachs J, et al. Heart failure in cardiomyopathies: a position paper from the Heart Failure Association of the European Society of Cardiology. *Eur J Heart Fail.* 2019; 21(5): 553–576, doi: [10.1002/ehfj.1461](https://doi.org/10.1002/ehfj.1461), indexed in Pubmed: 30989768.
761. Baig S, Edward N, Kotecha D, et al. Ventricular arrhythmia and sudden cardiac death in Fabry disease: a systematic review of risk factors in clinical practice. *EP Europace.* 2017; 20(F12): f153–f161, doi: [10.1093/europace/eux261](https://doi.org/10.1093/europace/eux261), indexed in Pubmed: 29045633.
762. Sperry BW, Ikram A, Hachamovitch R, et al. Efficacy of chemotherapy for light-chain amyloidosis in patients presenting with symptomatic heart failure. *J Am Coll Cardiol.* 2016; 67(25): 2941–2948, doi: [10.1016/j.jacc.2016.03.593](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2016.03.593), indexed in Pubmed: 27339491.
763. Kristen AV, Dengler TJ, Hegenbart U, et al. Prophylactic implantation of cardioverter-defibrillator in patients with severe cardiac amyloidosis and high risk for sudden cardiac death. *Heart Rhythm.* 2008; 5(2): 235–240, doi: [10.1016/j.hrthm.2007.10.016](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2007.10.016), indexed in Pubmed: 18242546.
764. Merino JL, Peinado R. Arrhythmias associated with neuromuscular disorders. *Card Electrophysiol Rev.* 2002; 6(1-2): 132–135, doi: [10.1023/a:1017968028925](https://doi.org/10.1023/a:1017968028925), indexed in Pubmed: 11984034.
765. Punnoose AR, Kaltman JR, Pastor W, et al. Cardiac disease burden and risk of mortality in hospitalized muscular dystrophy patients. *Pediatr Cardiol.* 2016; 37(7): 1290–1296, doi: [10.1007/s00246-016-1432-5](https://doi.org/10.1007/s00246-016-1432-5), indexed in Pubmed: 27314489.
766. Wahbi K, Meune C, Porcher R, et al. Electrophysiological study with prophylactic pacing and survival in adults with myotonic dystrophy and conduction system disease. *JAMA.* 2012; 307(12): 1292–1301, doi: [10.1001/jama.2012.346](https://doi.org/10.1001/jama.2012.346), indexed in Pubmed: 22453570.
767. Lallemand B, Clementy N, Bernard-Brunet A, et al. The evolution of infra-hissian conduction time in myotonic dystrophy patients: clinical implications. *Heart.* 2012; 98(4): 291–296, doi: [10.1136/heartjnl-2011-300143](https://doi.org/10.1136/heartjnl-2011-300143), indexed in Pubmed: 22038543.
768. Nogami A. Bundle branch reentry tachycardia. In: *ESC CardioMed*. 3rd ed. Oxford University Press 2022: 2270–2275.
769. Sanna T, Dello Russo A, Toniolo D, et al. Cardiac features of Emery-Dreifuss muscular dystrophy caused by lamin A/C gene mutations. *Eur Heart J.* 2003; 24(24): 2227–2236, doi: [10.1016/j.ehj.2003.09.020](https://doi.org/10.1016/j.ehj.2003.09.020), indexed in Pubmed: 14659775.
770. Menon SC, Etheridge SP, Liesemer KN, et al. Predictive value of myocardial delayed enhancement in Duchenne muscular dystrophy. *Pediatr Cardiol.* 2014; 35(7): 1279–1285, doi: [10.1007/s00246-014-0929-z](https://doi.org/10.1007/s00246-014-0929-z), indexed in Pubmed: 24830760.
771. Florian A, Ludwig A, Engelen M, et al. Left ventricular systolic function and the pattern of late-gadolinium-enhancement independently and additively predict adverse cardiac events in muscular dystrophy patients. *J Cardiovasc Magn Reson.* 2014; 16: 81, doi: [10.1186/s12968-014-0081-1](https://doi.org/10.1186/s12968-014-0081-1), indexed in Pubmed: 25315351.
772. Prystowsky EN, Pritchett EL, Roses AD, et al. The natural history of conduction system disease in myotonic muscular dystrophy as determined by serial electrophysiologic studies. *Circulation.* 1979; 60(6): 1360–1364, doi: [10.1161/01.cir.60.6.1360](https://doi.org/10.1161/01.cir.60.6.1360), indexed in Pubmed: 498462.
773. Trachtenberg BH, Hare JM. Inflammatory cardiomyopathic syndromes. *Circ Res.* 2017; 121(7): 803–818, doi: [10.1161/CIRCRESA-HA.117.310221](https://doi.org/10.1161/CIRCRESA-HA.117.310221), indexed in Pubmed: 28912184.
774. Hulsmans M, Clauss S, Xiao L, et al. Macrophages facilitate electrical conduction in the heart. *Cell.* 2017; 169(3): 510–522.e20, doi: [10.1016/j.cell.2017.03.050](https://doi.org/10.1016/j.cell.2017.03.050), indexed in Pubmed: 28431249.
775. Youker KA, Assad-Kottner C, Cordero-Reyes AM, et al. High proportion of patients with end-stage heart failure regardless of aetiology demonstrates anti-cardiac antibody deposition in failing myocardium: humoral activation, a potential contributor of disease progression. *Eur Heart J.* 2014; 35(16): 1061–1068, doi: [10.1093/eurheartj/ehs06](https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehs06), indexed in Pubmed: 24375073.
776. Adamo L, Rocha-Resende C, Prabhu SD, et al. Reappraising the role of inflammation in heart failure. *Nat Rev Cardiol.* 2020; 17(5): 269–285, doi: [10.1038/s41569-019-0315-x](https://doi.org/10.1038/s41569-019-0315-x), indexed in Pubmed: 31969688.
777. Sagar S, Liu P, Cooper L. Myocarditis. *Lancet.* 2012; 379(9817): 738–747, doi: [10.1016/S0140-6736\(11\)60648-x](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(11)60648-x), indexed in Pubmed: 22185868.
778. Ammirati E, Cipriani M, Moro C, et al. Clinical presentation and outcome in a contemporary cohort of patients with acute myocarditis: multicenter Lombardy registry. *Circulation.* 2018; 138(11): 1088–1099, doi: [10.1161/CIRCULATIONAHA.118.035319](https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.118.035319), indexed in Pubmed: 29764898.
779. Fabre A, Sheppard MN. Sudden adult death syndrome and other non-ischaemic causes of sudden cardiac death. *Heart.* 2006; 92(3): 316–320, doi: [10.1136/hrt.2004.045518](https://doi.org/10.1136/hrt.2004.045518), indexed in Pubmed: 15923280.

780. Lyngé TH, Nielsen TS, Gregers Winkel Bo, et al. Sudden cardiac death caused by myocarditis in persons aged 1-49 years: a nationwide study of 14 294 deaths in Denmark. *Forensic Sci Res.* 2019; 4(3): 247-256, doi: [10.1080/20961790.2019.1595352](https://doi.org/10.1080/20961790.2019.1595352), indexed in Pubmed: 31489390.
781. Maron BJ, Udelson JE, Bonow RO, et al. Eligibility and disqualification recommendations for competitive athletes with cardiovascular abnormalities: task force 3: hypertrophic cardiomyopathy, arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy and other cardiomyopathies, and myocarditis: a scientific statement from the American Heart Association and American College of Cardiology. *J Am Coll Cardiol.* 2015; 66(21): 2362-2371, doi: [10.1016/j.jacc.2015.09.035](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2015.09.035), indexed in Pubmed: 26542657.
782. Kindermann I, Barth C, Mahfoud F, et al. Update on myocarditis. *J Am Coll Cardiol.* 2012; 59(9): 779-792, doi: [10.1016/j.jacc.2011.09.074](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2011.09.074), indexed in Pubmed: 22361396.
783. Caforio ALP, Pankuweit S, Arbustini E, et al. Current state of knowledge on aetiology, diagnosis, management, and therapy of myocarditis: a position statement of the European Society of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases. *Eur Heart J.* 2013; 34(33): 2636-2648a, doi: [10.1093/eurheartj/ehs210](https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehs210), indexed in Pubmed: 23824828.
784. Singh V, Mendirichaga R, Savani GT, et al. Comparison of utilization trends, indications, and complications of endomyocardial biopsy in native versus donor hearts (from the nationwide inpatient sample 2002 to 2014). *Am J Cardiol.* 2018; 121(3): 356-363, doi: [10.1016/j.amjcard.2017.10.021](https://doi.org/10.1016/j.amjcard.2017.10.021), indexed in Pubmed: 29197471.
785. Aoyama N, Izumi T, Hiramoto K, et al. National survey of fulminant myocarditis in Japan: therapeutic guidelines and long-term prognosis of using percutaneous cardiopulmonary support for fulminant myocarditis (special report from a scientific committee). *Circ J.* 2002; 66(2): 133-144, doi: [10.1253/circj.66.133](https://doi.org/10.1253/circj.66.133), indexed in Pubmed: 11999637.
786. Shah Z, Mohammed M, Vuddanda V, et al. National trends, gender, management, and outcomes of patients hospitalized for myocarditis. *Am J Cardiol.* 2019; 124(1): 131-136, doi: [10.1016/j.amjcard.2019.03.036](https://doi.org/10.1016/j.amjcard.2019.03.036), indexed in Pubmed: 31060730.
787. Anderson BR, Silver ES, Richmond ME, et al. Usefulness of arrhythmias as predictors of death and resource utilization in children with myocarditis. *Am J Cardiol.* 2014; 114(9): 1400-1405, doi: [10.1016/j.amjcard.2014.07.074](https://doi.org/10.1016/j.amjcard.2014.07.074), indexed in Pubmed: 25200339.
788. Kandolin R, Lehtonen J, Salmenkivi K, et al. Diagnosis, treatment, and outcome of giant-cell myocarditis in the era of combined immunosuppression. *Circ Heart Fail.* 2013; 6(1): 15-22, doi: [10.1161/CIRCHEARTFAILURE.112.969261](https://doi.org/10.1161/CIRCHEARTFAILURE.112.969261), indexed in Pubmed: 23149495.
789. Cooper LT, Berry GJ, Shabetai R. Idiopathic giant-cell myocarditis-natural history and treatment. Multicenter Giant Cell Myocarditis Study Group Investigators. *N Engl J Med.* 1997; 336(26): 1860-1866, doi: [10.1056/NEJM199706263362603](https://doi.org/10.1056/NEJM199706263362603), indexed in Pubmed: 9197214.
790. McMurray JJV, Adamopoulos S, Anker SD, et al. ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure 2012: The Task Force for the Diagnosis and Treatment of Acute and Chronic Heart Failure 2012 of the European Society of Cardiology. Developed in collaboration with the Heart Failure Association (HFA) of the ESC. *Eur Heart J.* 2012; 33(14): 1787-1847, doi: [10.1093/eurheartj/ehs104](https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehs104), indexed in Pubmed: 22611136.
791. Blauwet LA, Cooper LT. Myocarditis. *Prog Cardiovasc Dis.* 2010; 52(4): 274-288, doi: [10.1016/j.pcad.2009.11.006](https://doi.org/10.1016/j.pcad.2009.11.006), indexed in Pubmed: 20109598.
792. JCS Joint Working Group. Guidelines for diagnosis and treatment of myocarditis (JCS 2009): digest version. *Circ J.* 2011; 75(3): 734-743, doi: [10.1253/circj.cj-88-0008](https://doi.org/10.1253/circj.cj-88-0008), indexed in Pubmed: 21304213.
793. Ali-Ahmed F, Dalgaard F, Al-Khatib SM. Sudden cardiac death in patients with myocarditis: Evaluation, risk stratification, and management. *Am Heart J.* 2020; 220: 29-40, doi: [10.1016/j.ahj.2019.08.007](https://doi.org/10.1016/j.ahj.2019.08.007), indexed in Pubmed: 31765933.
794. Rosier L, Zouaghi A, Barré V, et al. High risk of sustained ventricular arrhythmia recurrence after acute myocarditis. *J Clin Med.* 2020; 9(3): 848, doi: [10.3390/jcm9030848](https://doi.org/10.3390/jcm9030848), indexed in Pubmed: 32244983.
795. Maron BJ, Towbin JA, Thiene G, et al. Contemporary definitions and classification of the cardiomyopathies: an American Heart Association Scientific Statement from the Council on Clinical Cardiology, Heart Failure and Transplantation Committee; Quality of Care and Outcomes Research and Functional Genomics and Translational Biology Interdisciplinary Working Groups; and Council on Epidemiology and Prevention. *Circulation.* 2006; 113(14): 1807-1816, doi: [10.1161/CIRCULATIONAHA.106.174287](https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.106.174287), indexed in Pubmed: 16567565.
796. D'Ambrosio A, Patti G, Manzoli A, et al. The fate of acute myocarditis between spontaneous improvement and evolution to dilated cardiomyopathy: a review. *Heart.* 2001; 85(5): 499-504, doi: [10.1136/heart.85.5.499](https://doi.org/10.1136/heart.85.5.499), indexed in Pubmed: 11302994.
797. Kasper EK, Agema WRP, Hutchins GM, et al. The causes of dilated cardiomyopathy: A clinicopathologic review of 673 consecutive patients. *J Am Coll Cardiol.* 1994; 23(3): 586-590, doi: [10.1016/0735-1097\(94\)90740-4](https://doi.org/10.1016/0735-1097(94)90740-4), indexed in Pubmed: 8113538.
798. Grün S, Schumm J, Greulich S, et al. Long-term follow-up of biopsy-proven viral myocarditis: predictors of mortality and incomplete recovery. *J Am Coll Cardiol.* 2012; 59(18): 1604-1615, doi: [10.1016/j.jacc.2012.01.007](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2012.01.007), indexed in Pubmed: 22365425.
799. Bennett MK, Gilotra NA, Harrington C, et al. Evaluation of the role of endomyocardial biopsy in 851 patients with unexplained heart failure from 2000-2009. *Circ Heart Fail.* 2013; 6(4): 676-684, doi: [10.1161/CIRCHEARTFAILURE.112.000087](https://doi.org/10.1161/CIRCHEARTFAILURE.112.000087), indexed in Pubmed: 23733916.
800. Schumm J, Greulich S, Wagner A, et al. Cardiovascular magnetic resonance risk stratification in patients with clinically suspected myocarditis. *J Cardiovasc Magn Reson.* 2014; 16: 14, doi: [10.1186/1532-429X-16-14](https://doi.org/10.1186/1532-429X-16-14), indexed in Pubmed: 24461053.
801. Dello Russo A, Casella M, Pieroni M, et al. Drug-refractory ventricular tachycardias after myocarditis: endocardial and epicardial radiofrequency catheter ablation. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2012; 5(3): 492-498, doi: [10.1161/CIRCEP.111.965012](https://doi.org/10.1161/CIRCEP.111.965012), indexed in Pubmed: 22294614.
802. Maccabelli G, Tsiachris D, Silberbauer J, et al. Imaging and epicardial substrate ablation of ventricular tachycardia in patients late after myocarditis. *Europace.* 2014; 16(9): 1363-1372, doi: [10.1093/europace/euu017](https://doi.org/10.1093/europace/euu017), indexed in Pubmed: 24558183.
803. Berte B, Sacher F, Cochet H, et al. Postmyocarditis ventricular tachycardia in patients with epicardial-only scar: a specific entity requiring a specific approach. *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2015; 26(1): 42-50, doi: [10.1111/jce.12555](https://doi.org/10.1111/jce.12555), indexed in Pubmed: 25257774.
804. Maleszewski JJ, Orellana VM, Hodge DO, et al. Long-term risk of recurrence, morbidity and mortality in giant cell myocarditis. *Am J Cardiol.* 2015; 115(12): 1733-1738, doi: [10.1016/j.amjcard.2015.03.023](https://doi.org/10.1016/j.amjcard.2015.03.023), indexed in Pubmed: 25882774.
805. El-Assaad I, Al-Kindi SG, Oliveira GH, et al. Implantable cardioverter-defibrillator and wait-list outcomes in pediatric patients awaiting heart transplantation. *Heart Rhythm.* 2015; 12(12): 2443-2448, doi: [10.1016/j.hrthm.2015.07.036](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2015.07.036), indexed in Pubmed: 26247317.
806. Ekström K, Lehtonen J, Kandolin R, et al. Long-term outcome and its predictors in giant cell myocarditis. *Eur J Heart Fail.* 2016; 18(12): 1452-1458, doi: [10.1002/ejhf.606](https://doi.org/10.1002/ejhf.606), indexed in Pubmed: 27407025.
807. Rybicki BA, Iannuzzi MC, Frederick MM, et al. Familial aggregation of sarcoidosis. A case-control etiologic study of sarcoidosis (ACCESS). *Am J Respir Crit Care Med.* 2001; 164(11): 2085-2091, doi: [10.1164/ajrccm.164.11.2106001](https://doi.org/10.1164/ajrccm.164.11.2106001), indexed in Pubmed: 11739139.
808. Muchtar E, Blauwet LA, Gertz MA. Restrictive cardiomyopathy: genetics, pathogenesis, clinical manifestations, diagnosis, and therapy. *Circ Res.* 2017; 121(7): 819-837, doi: [10.1161/CIRCRESAHA.117.310982](https://doi.org/10.1161/CIRCRESAHA.117.310982), indexed in Pubmed: 28912185.
809. Birnie DH, Sauer WH, Bogun F, et al. HRS expert consensus statement on the diagnosis and management of arrhythmias associated with cardiac sarcoidosis. *Heart Rhythm.* 2014; 11(7): 1305-1323, doi: [10.1016/j.hrthm.2014.03.043](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2014.03.043), indexed in Pubmed: 24819193.
810. Birnie DH, Kandolin R, Nery PB, et al. Cardiac manifestations of sarcoidosis: diagnosis and management. *Eur Heart J.* 2017; 38(35): 2663-2670, doi: [10.1093/eurheartj/ehw328](https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehw328), indexed in Pubmed: 27469375.
811. Trivieri MG, Spagnolo P, Birnie D, et al. Challenges in cardiac and pulmonary sarcoidosis: JACC state-of-the-art review. *J Am Coll Cardiol.* 2020; 76(16): 1878-1901, doi: [10.1016/j.jacc.2020.08.042](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2020.08.042), indexed in Pubmed: 33059834.
812. Kandolin R, Lehtonen J, Airaksinen J, et al. Cardiac sarcoidosis: epidemiology, characteristics, and outcome over 25 years in a nationwide study. *Circulation.* 2015; 131(7): 624-632, doi: [10.1161/CIRCULATIONAHA.114.011522](https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.114.011522), indexed in Pubmed: 25527698.

813. Hoogendoorn JC, Sramko M, Venlet J, et al. Electroanatomical voltage mapping to distinguish right-sided cardiac sarcoidosis from arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *JACC Clin Electrophysiol.* 2020; 6(6): 696–707, doi: 10.1016/j.jacep.2020.02.008, indexed in Pubmed: 32553221.
814. Banba K, Kusano KF, Nakamura K, et al. Relationship between arrhythmogenesis and disease activity in cardiac sarcoidosis. *Heart Rhythm.* 2007; 4(10): 1292–1299, doi: 10.1016/j.hrthm.2007.06.006, indexed in Pubmed: 17905334.
815. Takaya Y, Kusano KF, Nakamura K, et al. Outcomes in patients with high-degree atrioventricular block as the initial manifestation of cardiac sarcoidosis. *Am J Cardiol.* 2015; 115(4): 505–509, doi: 10.1016/j.amjcard.2014.11.028, indexed in Pubmed: 25529542.
816. Nordenswan HK, Lehtonen J, Ekström K, et al. Outcome of cardiac sarcoidosis presenting with high-grade atrioventricular block. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2018; 11(8): e006145, doi: 10.1161/CIRCEP.117.006145, indexed in Pubmed: 30354309.
817. Greulich S, Deluigi CC, Gloekler S, et al. CMR imaging predicts death and other adverse events in suspected cardiac sarcoidosis. *JACC Cardiovasc Imaging.* 2013; 6(4): 501–511, doi: 10.1016/j.jcmg.2012.10.021, indexed in Pubmed: 23498675.
818. Nadel J, Lancefield T, Voskoboink A, et al. Late gadolinium enhancement identified with cardiac magnetic resonance imaging in sarcoidosis patients is associated with long-term ventricular arrhythmia and sudden cardiac death. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging.* 2015; 16(6): 634–641, doi: 10.1093/ehjci/jeu294, indexed in Pubmed: 25617029.
819. Murtagh G, Laffin LJ, Beshai JF, et al. Prognosis of myocardial damage in sarcoidosis patients with preserved left ventricular ejection fraction: risk stratification using cardiovascular magnetic resonance. *Circ Cardiovasc Imaging.* 2016; 9(1): e003738, doi: 10.1161/CIRCIMAGING.115.003738, indexed in Pubmed: 26763280.
820. Ekström K, Lehtonen J, Hänninen H, et al. Magnetic resonance imaging as a predictor of survival free of life-threatening arrhythmias and transplantation in cardiac sarcoidosis. *J Am Heart Assoc.* 2016; 5(5), doi: 10.1161/JAHA.115.003040, indexed in Pubmed: 27139734.
821. Coleman GC, Shaw PW, Balfour PC, et al. Prognostic value of myocardial scarring on CMR in patients with cardiac sarcoidosis. *JACC Cardiovasc Imaging.* 2017; 10(4): 411–420, doi: 10.1016/j.jcmg.2016.05.009, indexed in Pubmed: 27450877.
822. Aizer A, Stern EH, Gomes JA, et al. Usefulness of programmed ventricular stimulation in predicting future arrhythmic events in patients with cardiac sarcoidosis. *Am J Cardiol.* 2005; 96(2): 276–282, doi: 10.1016/j.amjcard.2005.03.059, indexed in Pubmed: 16018857.
823. Mehta D, Mori N, Goldberg SH, et al. Primary prevention of sudden cardiac death in silent cardiac sarcoidosis: role of programmed ventricular stimulation. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2011; 4(1): 43–48, doi: 10.1161/CIRCEP.110.958322, indexed in Pubmed: 21193539.
824. Okada DR, Smith J, Derakhshan A, et al. Electrophysiology study for risk stratification in patients with cardiac sarcoidosis and abnormal cardiac imaging. *Int J Cardiol Heart Vasc.* 2019; 23: 100342, doi: 10.1016/j.ijcha.2019.03.002, indexed in Pubmed: 31321283.
825. Zipse MM, Tzou WS, Schuller JL, et al. Electrophysiologic testing for diagnostic evaluation and risk stratification in patients with suspected cardiac sarcoidosis with preserved left and right ventricular systolic function. *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2019; 30(10): 1939–1948, doi: 10.1111/jce.14058, indexed in Pubmed: 31257683.
826. Blankstein R, Osborne M, Naya M, et al. Cardiac positron emission tomography enhances prognostic assessments of patients with suspected cardiac sarcoidosis. *J Am Coll Cardiol.* 2014; 63(4): 329–336, doi: 10.1016/j.jacc.2013.09.022, indexed in Pubmed: 24140661.
827. Crawford T, Mueller G, Sarsam S, et al. Magnetic resonance imaging for identifying patients with cardiac sarcoidosis and preserved or mildly reduced left ventricular function at risk of ventricular arrhythmias. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2014; 7(6): 1109–1115, doi: 10.1161/CIRCEP.113.000156, indexed in Pubmed: 25266311.
828. Schuller JL, Zipse M, Crawford T, et al. Implantable cardioverter defibrillator therapy in patients with cardiac sarcoidosis. *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2012; 23(9): 925–929, doi: 10.1111/j.1540-8167.2012.02350.x, indexed in Pubmed: 22812589.
829. Betensky BP, Tschabrunn CM, Zado ES, et al. Long-term follow-up of patients with cardiac sarcoidosis and implantable cardioverter-defibrillators. *Heart Rhythm.* 2012; 9(6): 884–891, doi: 10.1016/j.hrthm.2012.02.010, indexed in Pubmed: 22338670.
830. Kron J, Sauer W, Schuller J, et al. Efficacy and safety of implantable cardiac defibrillators for treatment of ventricular arrhythmias in patients with cardiac sarcoidosis. *Europace.* 2013; 15(3): 347–354, doi: 10.1093/europace/eus316, indexed in Pubmed: 23002195.
831. Mohsen A, Jimenez A, Hood RE, et al. Cardiac sarcoidosis: electrophysiological outcomes on long-term follow-up and the role of the implantable cardioverter-defibrillator. *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2014; 25(2): 171–176, doi: 10.1111/jce.12302, indexed in Pubmed: 24433308.
832. Azoulay LD, Waintraub X, Haroche J, et al. Factors associated with implantable cardioverter defibrillators appropriate therapy in cardiac sarcoidosis: a meta-analysis. *Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis.* 2020; 37(1): 17–23, doi: 10.36141/svdl.v37i1.8271, indexed in Pubmed: 33093765.
833. Smedema JP, van Geuns RJ, Ector J, et al. Right ventricular involvement and the extent of left ventricular enhancement with magnetic resonance predict adverse outcome in pulmonary sarcoidosis. *ESC Heart Fail.* 2018; 5(1): 157–171, doi: 10.1002/ehf2.12201, indexed in Pubmed: 28967698.
834. Velangi PS, Chen KHA, Kazmirczak F, et al. Right ventricular abnormalities on cardiovascular magnetic resonance imaging in patients with sarcoidosis. *JACC Cardiovasc Imaging.* 2020; 13(6): 1395–1405, doi: 10.1016/j.jcmg.2019.12.011, indexed in Pubmed: 31954639.
835. Ise T, Hasegawa T, Morita Y, et al. Extensive late gadolinium enhancement on cardiovascular magnetic resonance predicts adverse outcomes and lack of improvement in LV function after steroid therapy in cardiac sarcoidosis. *Heart.* 2014; 100(15): 1165–1172, doi: 10.1136/heartjnl-2013-305187, indexed in Pubmed: 24829369.
836. Yodogawa K, Seino Y, Ohara T, et al. Effect of corticosteroid therapy on ventricular arrhythmias in patients with cardiac sarcoidosis. *Ann Noninvasive Electrocardiol.* 2011; 16(2): 140–147, doi: 10.1111/j.1542-474X.2011.00418.x, indexed in Pubmed: 21496164.
837. Naruse Y, Sekiguchi Y, Nogami A, et al. Systematic treatment approach to ventricular tachycardia in cardiac sarcoidosis. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2014; 7(3): 407–413, doi: 10.1161/CIRCEP.113.000734, indexed in Pubmed: 24837644.
838. Segawa M, Fukuda K, Nakano M, et al. Time course and factors correlating with ventricular tachyarrhythmias after introduction of steroid therapy in cardiac sarcoidosis. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2016; 9(6): e003353, doi: 10.1161/CIRCEP.115.003353, indexed in Pubmed: 27301264.
839. Kumar S, Barbhaiya C, Nagashima K, et al. Ventricular tachycardia in cardiac sarcoidosis: characterization of ventricular substrate and outcomes of catheter ablation. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2015; 8(1): 87–93, doi: 10.1161/CIRCEP.114.002145, indexed in Pubmed: 25527825.
840. Muser D, Santangeli P, Liang J, et al. Characterization of the electroanatomic substrate in cardiac sarcoidosis. *JACC: Clinical Electrophysiology.* 2018; 4(3): 291–303, doi: 10.1016/j.jacep.2017.09.175.
841. Jelic D, Joel B, Good E, et al. Role of radiofrequency catheter ablation of ventricular tachycardia in cardiac sarcoidosis: report from a multicenter registry. *Heart Rhythm.* 2009; 6(2): 189–195, doi: 10.1016/j.hrthm.2008.10.039, indexed in Pubmed: 19187909.
842. Papageorgiou N, Providência R, Bronis K, et al. Catheter ablation for ventricular tachycardia in patients with cardiac sarcoidosis: a systematic review. *Europace.* 2018; 20(4): 682–691, doi: 10.1093/europace/eux077, indexed in Pubmed: 28444174.
843. Siontis KC, Santangeli P, Muser D, et al. Outcomes associated with catheter ablation of ventricular tachycardia in patients with cardiac sarcoidosis. *JAMA Cardiol.* 2022; 7(2): 175–183, doi: 10.1001/jamacardio.2021.4738, indexed in Pubmed: 34787643.
844. Hoogendoorn JC, Venlet J, Out YNJ, et al. The precordial R' wave: A novel discriminator between cardiac sarcoidosis and arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy in patients presenting with ventricular tachycardia. *Heart Rhythm.* 2021; 18(9): 1539–1547, doi: 10.1016/j.hrthm.2021.04.032, indexed in Pubmed: 33957319.
845. Bern C. Chagas' disease. *N Engl J Med.* 2015; 373(5): 456–466, doi: 10.1056/nejmra1410150, indexed in Pubmed: 26222561.

846. Bocchi EA, Bestetti RB, Scanavacca MI, et al. Chronic Chagas heart disease management: from etiology to cardiomyopathy treatment. *J Am Coll Cardiol.* 2017; 70(12): 1510–1524, doi: 10.1016/j.jacc.2017.08.004, indexed in Pubmed: 28911515.
847. Nunes MCP, Dones W, Morillo CA, et al. Chagas disease. *J Am Coll Cardiol.* 2013; 62(9): 767–776, doi: 10.1016/j.jacc.2013.05.046, indexed in Pubmed: 23770163.
848. Nunes MC, Beaton A, Acquatella H, et al. Chagas cardiomyopathy: an update of current clinical knowledge and management: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation.* 2018; 138(12): e169–e209, doi: 10.1161/CIR.0000000000000599, indexed in Pubmed: 30354432.
849. Rassi A, Rassi A, Little WC, et al. Development and validation of a risk score for predicting death in Chagas' heart disease. *N Engl J Med.* 2006; 355(8): 799–808, doi: 10.1056/NEJMoa053241, indexed in Pubmed: 16928995.
850. Senra T, Ianni BM, Costa ACP, et al. Long-Term prognostic value of myocardial fibrosis in patients with Chagas cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol.* 2018; 72(21): 2577–2587, doi: 10.1016/j.jacc.2018.08.2195, indexed in Pubmed: 30466515.
851. Rassi FM, Minohara L, Rassi A, et al. Systematic review and meta-analysis of clinical outcome after implantable cardioverter-defibrillator therapy in patients with Chagas heart disease. *JACC Clin Electrophysiol.* 2019; 5(10): 1213–1223, doi: 10.1016/j.jacep.2019.07.003, indexed in Pubmed: 31648747.
852. Cardinalli-Neto A, Bestetti RB, Cordeiro JA, et al. Predictors of all-cause mortality for patients with chronic Chagas' heart disease receiving implantable cardioverter defibrillator therapy. *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2007; 18(12): 1236–1240, doi: 10.1111/j.1540-8167.2007.00954.x, indexed in Pubmed: 17900257.
853. Muratore CA, Batista Sa LA, Chiale PA, et al. Implantable cardioverter defibrillators and Chagas' disease: results of the ICD Registry Latin America. *Europace.* 2009; 11(2): 164–168, doi: 10.1093/europace/eun325, indexed in Pubmed: 19056745.
854. Martinelli M, de Siqueira SF, Sternick EB, et al. Long-term follow-up of implantable cardioverter-defibrillator for secondary prevention in Chagas' heart disease. *Am J Cardiol.* 2012; 110(7): 1040–1045, doi: 10.1016/j.amjcard.2012.05.040, indexed in Pubmed: 22727179.
855. Gali WL, Sarabanda AV, Baggio JM, et al. Implantable cardioverter-defibrillators for treatment of sustained ventricular arrhythmias in patients with Chagas' heart disease: comparison with a control group treated with amiodarone alone. *Europace.* 2014; 16(5): 674–680, doi: 10.1093/europace/eut422, indexed in Pubmed: 24481778.
856. Carmo AAL, de Sousa MR, Agudelo JF, et al. Implantable cardioverter-defibrillator in Chagas heart disease: A systematic review and meta-analysis of observational studies. *Int J Cardiol.* 2018; 267: 88–93, doi: 10.1016/j.ijcard.2018.05.091, indexed in Pubmed: 29871807.
857. Stein C, Migliavaca CB, Colpani V, et al. Amiodarone for arrhythmia in patients with Chagas disease: A systematic review and individual patient data meta-analysis. *PLoS Negl Trop Dis.* 2018; 12(8): e0006742, doi: 10.1371/journal.pntd.0006742, indexed in Pubmed: 30125291.
858. Sosa E, Scanavacca M, D'Avila A, et al. Endocardial and epicardial ablation guided by nonsurgical transthoracic epicardial mapping to treat recurrent ventricular tachycardia. *J Cardiovasc Electrophysiol.* 1998; 9(3): 229–239, doi: 10.1111/j.1540-8167.1998.tb00907.x, indexed in Pubmed: 9580377.
859. Soto-Becerra R, Bazan V, Bautista W, et al. Ventricular tachycardia in the setting of chagasic cardiomyopathy: use of voltage mapping to characterize endoepicardial nonischemic scar distribution. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2017; 10(11): e004950, doi: 10.1161/CIRCEP.116.004950, indexed in Pubmed: 29133379.
860. Pisani CF, Romero J, Lara S, et al. Efficacy and safety of combined endocardial/epicardial catheter ablation for ventricular tachycardia in Chagas disease: A randomized controlled study. *Heart Rhythm.* 2020; 17(9): 1510–1518, doi: 10.1016/j.hrthm.2020.02.009, indexed in Pubmed: 32087356.
861. Chizner MA, Pearle DL, deLeon AC. The natural history of aortic stenosis in adults. *Am Heart J.* 1980; 99(4): 419–424, doi: 10.1016/0002-8703(80)90375-0, indexed in Pubmed: 7189084.
862. Delahaye JP, Gare JP, Viguier E, et al. Natural history of severe mitral regurgitation. *Eur Heart J.* 1991; 12(Suppl B): 5–9, doi: 10.1093/eurheartj/12.suppl_b_5, indexed in Pubmed: 1936025.
863. Groves P. Valve disease: Surgery of valve disease: late results and late complications. *Heart.* 2001; 86(6): 715–721, doi: 10.1136/heart.86.6.715, indexed in Pubmed: 11711480.
864. Blackstone EH, Kirklin JW. Death and other time-related events after valve replacement. *Circulation.* 1985; 72(4): 753–767, doi: 10.1161/01.cir.72.4.753, indexed in Pubmed: 4028376.
865. Urena M, Webb JG, Eltchaninoff H, et al. Late cardiac death in patients undergoing transcatheter aortic valve replacement: incidence and predictors of advanced heart failure and sudden cardiac death. *J Am Coll Cardiol.* 2015; 65(5): 437–448, doi: 10.1016/j.jacc.2014.11.027, indexed in Pubmed: 25660921.
866. Yang F, Shah B, Iwai S, et al. ICD implantation and arrhythmia-free survival in patients with depressed LV function following surgery for valvular heart disease. *Pacing Clin Electrophysiol.* 2008; 31(11): 1419–1424, doi: 10.1111/j.1540-8159.2008.01205.x, indexed in Pubmed: 18950299.
867. Valles AG, Khawaja FJ, Gersh BJ, et al. Implantable cardioverter defibrillators in patients with valvular cardiomyopathy. *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2012; 23(12): 1326–1332, doi: 10.1111/j.1540-8167.2012.02394.x, indexed in Pubmed: 23130974.
868. Rodríguez-Mañero M, Barrio-López MT, Assi EA, et al. Primary prevention of sudden death in patients with valvular cardiomyopathy. *Rev Esp Cardiol (Engl Ed).* 2016; 69(3): 272–278, doi: 10.1016/j.rec.2015.05.016, indexed in Pubmed: 26481284.
869. Fischer-Rasokat U, Renker M, Liebetrau C, et al. Long-term survival in patients with or without implantable cardioverter defibrillator after transcatheter aortic valve implantation. *J Clin Med.* 2021; 10(13): 2929, doi: 10.3390/jcm10132929, indexed in Pubmed: 34208816.
870. Nies RJ, Frerker C, Adam M, et al. Is there a benefit of ICD treatment in patients with persistent severely reduced systolic left ventricular function after TAVI? *Clin Res Cardiol.* 2022; 111(5): 492–501, doi: 10.1007/s00392-021-01826-x, indexed in Pubmed: 33758967.
871. Eckart RE, Hruczkowski TW, Tedrow UB, et al. Sustained ventricular tachycardia associated with corrective valve surgery. *Circulation.* 2007; 116(18): 2005–2011, doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.107.703157, indexed in Pubmed: 17923574.
872. Liang JJ, Castro SA, Muser D, et al. Electrophysiologic substrate, safety, procedural approaches, and outcomes of Catheter ablation for ventricular tachycardia in patients after aortic valve replacement. *JACC Clin Electrophysiol.* 2019; 5(1): 28–38, doi: 10.1016/j.jacep.2018.08.008, indexed in Pubmed: 30678784.
873. Dellington FN, Vasani RS. Epidemiology and pathophysiology of mitral valve prolapse: new insights into disease progression, genetics, and molecular basis. *Circulation.* 2014; 129(21): 2158–2170, doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.113.006702, indexed in Pubmed: 24867995.
874. Nalliah CJ, Mahajan R, Elliott AD, et al. Mitral valve prolapse and sudden cardiac death: a systematic review and meta-analysis. *Heart.* 2019; 105(2): 144–151, doi: 10.1136/heartjnl-2017-312932, indexed in Pubmed: 30242141.
875. Nishimura RA, McGoon MD, Shub C, et al. Echocardiographically documented mitral-valve prolapse. Long-term follow-up of 237 patients. *N Engl J Med.* 1985; 313(21): 1305–1309, doi: 10.1056/NEJM198511213132101, indexed in Pubmed: 4058522.
876. Perazzolo Marra M, Basso C, De Lazzari M, et al. Morphofunctional abnormalities of mitral annulus and arrhythmic mitral valve prolapse. *Circ Cardiovasc Imaging.* 2016; 9(8): e005030, doi: 10.1161/CIRCIMAGING.116.005030, indexed in Pubmed: 27516479.
877. Sriram CS, Syed FF, Ferguson ME, et al. Malignant bileaflet mitral valve prolapse syndrome in patients with otherwise idiopathic out-of-hospital cardiac arrest. *J Am Coll Cardiol.* 2013; 62(3): 222–230, doi: 10.1016/j.jacc.2013.02.060, indexed in Pubmed: 23563135.
878. Kitkungvan D, Nabi F, Kim RJ, et al. Myocardial fibrosis in patients with primary mitral regurgitation with and without prolapse. *J Am Coll Cardiol.* 2018; 72(8): 823–834, doi: 10.1016/j.jacc.2018.06.048, indexed in Pubmed: 30115220.
879. Nordhues BD, Siontis KC, Scott CG, et al. Bileaflet mitral valve prolapse and risk of ventricular dysrhythmias and death. *J Cardiovasc*

- Electrophysiol. 2016; 27(4): 463–468, doi: [10.1111/jce.12914](https://doi.org/10.1111/jce.12914), indexed in Pubmed: [26749260](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26749260/).
880. Essayagh B, Sabbag A, Antoine C, et al. Presentation and outcome of arrhythmic mitral valve prolapse. *J Am Coll Cardiol*. 2020; 76(6): 637–649, doi: [10.1016/j.jacc.2020.06.029](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2020.06.029), indexed in Pubmed: [32762897](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32762897/).
881. Narasimhan C, Jazayeri MR, Sra J, et al. Ventricular tachycardia in valvular heart disease: facilitation of sustained bundle-branch reentry by valve surgery. *Circulation*. 1997; 96(12): 4307–4313, doi: [10.1161/01.cir.96.12.4307](https://doi.org/10.1161/01.cir.96.12.4307), indexed in Pubmed: [9416897](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/9416897/).
882. Moons P, Bovijn L, Budts W, et al. Temporal trends in survival to adulthood among patients born with congenital heart disease from 1970 to 1992 in Belgium. *Circulation*. 2010; 122(22): 2264–2272, doi: [10.1161/CIRCULATIONAHA.110.946343](https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.110.946343), indexed in Pubmed: [21098444](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21098444/).
883. Marelli AJ, Ionescu-Ittu R, Mackie AS, et al. Lifetime prevalence of congenital heart disease in the general population from 2000 to 2010. *Circulation*. 2014; 130(9): 749–756, doi: [10.1161/CIRCULATIONAHA.113.008396](https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.113.008396), indexed in Pubmed: [24944314](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24944314/).
884. Koyak Z, Harris L, de Groot JR, et al. Sudden cardiac death in adult congenital heart disease. *Circulation*. 2012; 126(16): 1944–1954, doi: [10.1161/CIRCULATIONAHA.112.104786](https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.112.104786), indexed in Pubmed: [22991410](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22991410/).
885. Gallego P, Gonzales AE, Sanchez-Recalde A, et al. Incidence and predictors of sudden cardiac arrest in adults with congenital heart defects repaired before adult life. *Am J Cardiol*. 2012; 110(1): 109–117, doi: [10.1016/j.amjcard.2012.02.057](https://doi.org/10.1016/j.amjcard.2012.02.057), indexed in Pubmed: [22464215](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22464215/).
886. Ghai A, Silversides C, Harris L, et al. Left ventricular dysfunction is a risk factor for sudden cardiac death in adults late after repair of tetralogy of fallot. *J Am Coll Cardiol*. 2002; 40(9): 1675–1680, doi: [10.1016/s0735-1097\(02\)02344-6](https://doi.org/10.1016/s0735-1097(02)02344-6), indexed in Pubmed: [12427422](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/12427422/).
887. Khairy P, Landzberg MJ, Gatzoulis MA, et al. Value of programmed ventricular stimulation after tetralogy of fallot repair: a multicenter study. *Circulation*. 2004; 109(16): 1994–2000, doi: [10.1161/01.CIR.0000126495.11040.BD](https://doi.org/10.1161/01.CIR.0000126495.11040.BD), indexed in Pubmed: [15051640](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/15051640/).
888. Kapel GFL, Sacher F, Dekkers OM, et al. Arrhythmogenic anatomical isthmuses identified by electroanatomical mapping are the substrate for ventricular tachycardia in repaired tetralogy of Fallot. *Eur Heart J*. 2017; 38(4): 268–276, doi: [10.1093/eurheartj/ehw202](https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehw202), indexed in Pubmed: [28182233](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28182233/).
889. Atallah J, Gonzalez Corcia MC, Walsh EP, et al. Ventricular arrhythmia and life-threatening events in patients with repaired tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol*. 2020; 132: 126–132, doi: [10.1016/j.amjcard.2020.07.012](https://doi.org/10.1016/j.amjcard.2020.07.012), indexed in Pubmed: [32778337](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32778337/).
890. Kammeraad JAE, van Deurzen CHM, Sreeram N, et al. Predictors of sudden cardiac death after Mustard or Senning repair for transposition of the great arteries. *J Am Coll Cardiol*. 2004; 44(5): 1095–1102, doi: [10.1016/j.jacc.2004.05.073](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2004.05.073), indexed in Pubmed: [15337224](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/15337224/).
891. Schwerzmann M, Salehian O, Harris L, et al. Ventricular arrhythmias and sudden death in adults after a Mustard operation for transposition of the great arteries. *Eur Heart J*. 2009; 30(15): 1873–1879, doi: [10.1093/eurheartj/ehp179](https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehp179), indexed in Pubmed: [19465439](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19465439/).
892. Miyazaki A, Sakaguchi H, Ohuchi H, et al. Efficacy of hemodynamic-based management of tachyarrhythmia after repair of tetralogy of Fallot. *Circ J*. 2012; 76(12): 2855–2862, doi: [10.1253/circj.cj-12-0208](https://doi.org/10.1253/circj.cj-12-0208), indexed in Pubmed: [22893279](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22893279/).
893. Harrison DA, Siu SC, Hussain F, et al. Sustained ventricular tachycardia in adult patients late after repair of tetralogy of Fallot. *J Am Coll Cardiol*. 1997; 30(5): 1368–1373, doi: [10.1016/s0735-1097\(97\)00316-1](https://doi.org/10.1016/s0735-1097(97)00316-1), indexed in Pubmed: [9350941](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/9350941/).
894. Sabate Rotes A, Connolly HM, Warnes CA, et al. Ventricular arrhythmia risk stratification in patients with tetralogy of Fallot at the time of pulmonary valve replacement. *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2015; 8(1): 110–116, doi: [10.1161/CIRCEP.114.001975](https://doi.org/10.1161/CIRCEP.114.001975), indexed in Pubmed: [25416756](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25416756/).
895. Khairy P, Harris L, Landzberg MJ, et al. Sudden death and defibrillators in transposition of the great arteries with intra-atrial baffles: a multicenter study. *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2008; 1(4): 250–257, doi: [10.1161/CIRCEP.108.776120](https://doi.org/10.1161/CIRCEP.108.776120), indexed in Pubmed: [19808416](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19808416/).
896. Roca-Luque I, Rivas Gándara N, Dos Subirá L, et al. Intra-atrial re-entrant tachycardia in patients with congenital heart disease: factors associated with disease severity. *Europace*. 2018; 20(8): 1343–1351, doi: [10.1093/eurpace/eux180](https://doi.org/10.1093/eurpace/eux180), indexed in Pubmed: [29016882](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29016882/).
897. Zeppenfeld K, Schalij MJ, Bartelings MM, et al. Catheter ablation of ventricular tachycardia after repair of congenital heart disease: electroanatomic identification of the critical right ventricular isthmus. *Circulation*. 2007; 116(20): 2241–2252, doi: [10.1161/CIRCULATIONAHA.107.723551](https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.107.723551), indexed in Pubmed: [17967973](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17967973/).
898. Kriebel T, Saul JP, Schneider H, et al. Noncontact mapping and radiofrequency catheter ablation of fast and hemodynamically unstable ventricular tachycardia after surgical repair of tetralogy of Fallot. *J Am Coll Cardiol*. 2007; 50(22): 2162–2168, doi: [10.1016/j.jacc.2007.07.074](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2007.07.074), indexed in Pubmed: [18036455](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/18036455/).
899. van Zyl M, Kapa S, Padmanabhan D, et al. Mechanism and outcomes of catheter ablation for ventricular tachycardia in adults with repaired congenital heart disease. *Heart Rhythm*. 2016; 13(7): 1449–1454, doi: [10.1016/j.hrthm.2016.03.002](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2016.03.002), indexed in Pubmed: [26961296](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26961296/).
900. Laredo M, Frank R, Waintraub X, et al. Ten-year outcomes of monomorphic ventricular tachycardia catheter ablation in repaired tetralogy of Fallot. *Arch Cardiovasc Dis*. 2017; 110(5): 292–302, doi: [10.1016/j.acvd.2017.01.009](https://doi.org/10.1016/j.acvd.2017.01.009), indexed in Pubmed: [28347634](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28347634/).
901. Kapel GFL, Reichlin T, Wijnmaalen AP, et al. Re-entry using anatomically determined isthmuses: a curable ventricular tachycardia in repaired congenital heart disease. *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2015; 8(1): 102–109, doi: [10.1161/CIRCEP.114.001929](https://doi.org/10.1161/CIRCEP.114.001929), indexed in Pubmed: [25422392](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25422392/).
902. Bokma JP, de Wilde KC, Vliegen HW, et al. Value of cardiovascular magnetic resonance imaging in noninvasive risk stratification in tetralogy of fallot. *JAMA Cardiol*. 2017; 2(6): 678–683, doi: [10.1001/jamacardio.2016.5818](https://doi.org/10.1001/jamacardio.2016.5818), indexed in Pubmed: [28241248](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28241248/).
903. Koyak Z, de Groot JR, Bouma BJ, et al. Symptomatic but not asymptomatic non-sustained ventricular tachycardia is associated with appropriate implantable cardioverter therapy in tetralogy of Fallot. *Int J Cardiol*. 2013; 167(4): 1532–1535, doi: [10.1016/j.ijcard.2012.04.103](https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2012.04.103), indexed in Pubmed: [22608897](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22608897/).
904. Khairy P, Harris L, Landzberg MJ, et al. Implantable cardioverter-defibrillators in tetralogy of Fallot. *Circulation*. 2008; 117(3): 363–370, doi: [10.1161/CIRCULATIONAHA.107.726372](https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.107.726372), indexed in Pubmed: [18172030](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/18172030/).
905. Koyak Z, de Groot JR, Van Gelder IC, et al. Implantable cardioverter defibrillator therapy in adults with congenital heart disease: who is at risk of shocks? *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2012; 5(1): 101–110, doi: [10.1161/CIRCEP.111.966754](https://doi.org/10.1161/CIRCEP.111.966754), indexed in Pubmed: [22095638](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22095638/).
906. Cochet H, Iriart X, Allain-Nicolai A, et al. Focal scar and diffuse myocardial fibrosis are independent imaging markers in repaired tetralogy of Fallot. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging*. 2019; 20(9): 990–1003, doi: [10.1093/ehjci/jez068](https://doi.org/10.1093/ehjci/jez068), indexed in Pubmed: [30993335](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30993335/).
907. Babu-Narayan SV, Kilner PJ, Li W, et al. Ventricular fibrosis suggested by cardiovascular magnetic resonance in adults with repaired tetralogy of fallot and its relationship to adverse markers of clinical outcome. *Circulation*. 2006; 113(3): 405–413, doi: [10.1161/CIRCULATIONAHA.105.548727](https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.105.548727), indexed in Pubmed: [16432072](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/16432072/).
908. Gatzoulis MA, Balaji S, Webber SA, et al. Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicentre study. *Lancet*. 2000; 356(9234): 975–981, doi: [10.1016/S0140-6736\(00\)02714-8](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(00)02714-8), indexed in Pubmed: [11041398](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/11041398/).
909. Bokma JP, Winter MM, Vehmeijer JT, et al. QRS fragmentation is superior to QRS duration in predicting mortality in adults with tetralogy of Fallot. *Heart*. 2017; 103(9): 666–671, doi: [10.1136/heartjnl-2016-310068](https://doi.org/10.1136/heartjnl-2016-310068), indexed in Pubmed: [27803032](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27803032/).
910. Egbe A, Kothapalli S, Borlaug B, et al. Mechanism and risk factors for death in adults with tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol*. 2019; 124(5): 803–807, doi: [10.1016/j.amjcard.2019.05.048](https://doi.org/10.1016/j.amjcard.2019.05.048), indexed in Pubmed: [31272701](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31272701/).
911. Survivors of out-of-hospital cardiac arrest with apparently normal heart. Need for definition and standardized clinical evaluation. Consensus statement of the joint steering committees of the unexplained cardiac arrest registry of Europe and of the idiopathic ventricular fibrillation registry of the United States. *Circulation*. 1997; 95(1): 265–272, doi: [10.1161/01.cir.95.1.265](https://doi.org/10.1161/01.cir.95.1.265), indexed in Pubmed: [8994445](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/8994445/).
912. Leenhardt A, Glaser E, Burguera M, et al. Short-coupled variant of torsade de pointes. A new electrocardiographic entity in the spectrum of idiopathic ventricular tachyarrhythmias. *Circulation*. 1994; 89(1): 206–215, doi: [10.1161/01.cir.89.1.206](https://doi.org/10.1161/01.cir.89.1.206), indexed in Pubmed: [8281648](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/8281648/).

913. Eisenberg SJ, Scheinman MM, Duller NK, et al. Sudden cardiac death and polymorphous ventricular tachycardia in patients with normal QT intervals and normal systolic cardiac function. *Am J Cardiol.* 1995; 75(10): 687–692, doi: 10.1016/s0002-9149(99)80654-7.
914. Asatryan B, Schaller A, Seiler J, et al. Usefulness of genetic testing in sudden cardiac arrest survivors with or without previous clinical evidence of heart disease. *Am J Cardiol.* 2019; 123(12): 2031–2038, doi: 10.1016/j.amjcard.2019.02.061, indexed in Pubmed: 30975432.
915. Visser M, Dooijes D, van der Smagt JJ, et al. Next-generation sequencing of a large gene panel in patients initially diagnosed with idiopathic ventricular fibrillation. *Heart Rhythm.* 2017; 14(7): 1035–1040, doi: 10.1016/j.hrthm.2017.01.010, indexed in Pubmed: 28087426.
916. Honarbakhsh S, Srinivasan N, Kirkby C, et al. Medium-term outcomes of idiopathic ventricular fibrillation survivors and family screening: a multicentre experience. *Europace.* 2017; 19(11): 1874–1880, doi: 10.1093/europace/euw251, indexed in Pubmed: 27738067.
917. Meissner MD, Lehmann MH, Steinman RT, et al. Ventricular fibrillation in patients without significant structural heart disease: A multicenter experience with implantable cardioverter-defibrillator therapy. *J Am Coll Cardiol.* 1993; 21(6): 1406–1412, doi: 10.1016/0735-1097(93)90317-t.
918. Conte G, Caputo ML, Regoli F, et al. True idiopathic ventricular fibrillation in out-of-hospital cardiac arrest survivors in the Swiss Canton Ticino: prevalence, clinical features, and long-term follow-up. *Europace.* 2017; 19(2): 259–266, doi: 10.1093/europace/euv447, indexed in Pubmed: 28175278.
919. Stampe NK, Jespersen CB, Glinge C, et al. Clinical characteristics and risk factors of arrhythmia during follow-up of patients with idiopathic ventricular fibrillation. *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2020; 31(10): 2677–2686, doi: 10.1111/jce.14696, indexed in Pubmed: 33462911.
920. Conte G, Belhassen B, Lambiase P, et al. Out-of-hospital cardiac arrest due to idiopathic ventricular fibrillation in patients with normal electrocardiograms: results from a multicentre long-term registry. *Europace.* 2019; 21(11): 1670–1677, doi: 10.1093/europace/euz221, indexed in Pubmed: 31504477.
921. Blom LJ, Visser M, Christiaans I, et al. Incidence and predictors of implantable cardioverter-defibrillator therapy and its complications in idiopathic ventricular fibrillation patients. *Europace.* 2019; 21(10): 1519–1526, doi: 10.1093/europace/euz151, indexed in Pubmed: 31114860.
922. Malhi N, Cheung CC, Deif B, et al. Challenge and impact of quinidine access in sudden death syndromes: a national experience. *JACC Clin Electrophysiol.* 2019; 5(3): 376–382, doi: 10.1016/j.jacep.2018.10.007, indexed in Pubmed: 30898241.
923. Belhassen B, Glick A, Viskin S. Excellent long-term reproducibility of the electrophysiologic efficacy of quinidine in patients with idiopathic ventricular fibrillation and Brugada syndrome. *Pacing Clin Electrophysiol.* 2009; 32(3): 294–301, doi: 10.1111/j.1540-8159.2008.02235.x, indexed in Pubmed: 19272057.
924. Belhassen B, Shapira I, Shoshani D, et al. Idiopathic ventricular fibrillation: inducibility and beneficial effects of class I antiarrhythmic agents. *Circulation.* 1987; 75(4): 809–816, doi: 10.1161/01.cir.75.4.809, indexed in Pubmed: 3829343.
925. Viskin S, Belhassen B. Idiopathic ventricular fibrillation. *Am Heart J.* 1990; 120(3): 661–671, doi: 10.1016/0002-8703(90)90025-s, indexed in Pubmed: 2202193.
926. Königstein M, Rosso R, Topaz G, et al. Effects of electrophysiologic-guided therapy with Class IA antiarrhythmic drugs on the long-term outcome of patients with idiopathic ventricular fibrillation with or without the Brugada syndrome. *J Cardiovasc Electrophysiol.* 1999; 10(10): 1301–1312, doi: 10.1111/j.1540-8167.1999.tb00183.x, indexed in Pubmed: 10515552.
927. Sadek MM, Benhayon D, Sureddi R, et al. Idiopathic ventricular arrhythmias originating from the moderator band: Electrocardiographic characteristics and treatment by catheter ablation. *Heart Rhythm.* 2015; 12(1): 67–75, doi: 10.1016/j.hrthm.2014.08.029, indexed in Pubmed: 25240695.
928. Van Herendaal H, Zado ES, Haqqani H, et al. Catheter ablation of ventricular fibrillation: importance of left ventricular outflow tract and papillary muscle triggers. *Heart Rhythm.* 2014; 11(4): 566–573, doi: 10.1016/j.hrthm.2013.12.030, indexed in Pubmed: 24398086.
929. Santoro F, Di Biase L, Hranitzky P, et al. Ventricular fibrillation triggered by PVCs from papillary muscles: clinical features and ablation. *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2014; 25(11): 1158–1164, doi: 10.1111/jce.12478, indexed in Pubmed: 24946987.
930. Nakamura T, Schaeffer B, Tanigawa S, et al. Catheter ablation of polymorphic ventricular tachycardia/fibrillation in patients with and without structural heart disease. *Heart Rhythm.* 2019; 16(7): 1021–1027, doi: 10.1016/j.hrthm.2019.01.032, indexed in Pubmed: 30710740.
931. Moss AJ, Schwartz PJ, Crampton RS, et al. The long QT syndrome. Prospective longitudinal study of 328 families. *Circulation.* 1991; 84(3): 1136–1144, doi: 10.1161/01.cir.84.3.1136, indexed in Pubmed: 1884444.
932. Schwartz PJ, Ackerman MJ, Antzelevitch C, et al. Inherited cardiac arrhythmias. *Nat Rev Dis Primers.* 2020; 6(1): 58, doi: 10.1038/s41572-020-0188-7, indexed in Pubmed: 32678103.
933. Andersen ED, Krasilnikoff PA, Overvad H. Intermittent muscular weakness, extrasystoles, and multiple developmental anomalies. A new syndrome? *Acta Paediatr Scand.* 1971; 60(5): 559–564, doi: 10.1111/j.1651-2227.1971.tb06990.x, indexed in Pubmed: 4106724.
934. Tawil R, Ptacek LJ, Pavlakis SG, et al. Andersen's syndrome: potassium-sensitive periodic paralysis, ventricular ectopy, and dysmorphic features. *Ann Neurol.* 1994; 35(3): 326–330, doi: 10.1002/ana.410350313, indexed in Pubmed: 8080508.
935. Splawski I, Timothy KW, Decher N, et al. Severe arrhythmia disorder caused by cardiac L-type calcium channel mutations. *Proc Natl Acad Sci U S A.* 2005; 102(23): 8089–8096; discussion 8086–8088, doi: 10.1073/pnas.0502506102, indexed in Pubmed: 15863612.
936. Jervell A, Lange-Nielsen F. Congenital deaf-mutism, functional heart disease with prolongation of the Q-T interval, and sudden death. *Am Heart J.* 1957; 54(1): 59–68, doi: 10.1016/0002-8703(57)90079-0, indexed in Pubmed: 13435203.
937. Schwartz PJ, Moss AJ, Vincent GM, et al. Diagnostic criteria for the long QT syndrome. An update. *Circulation.* 1993; 88(2): 782–784, doi: 10.1161/01.cir.88.2.782, indexed in Pubmed: 8339437.
938. Rautaharju PM, Zhang ZM, Prineas R, et al. Assessment of prolonged QT and JT intervals in ventricular conduction defects. *Am J Cardiol.* 2004; 93(8): 1017–1021, doi: 10.1016/j.amjcard.2003.12.055, indexed in Pubmed: 15081446.
939. Viskin S, Postema PG, Bhuiyan ZA, et al. The response of the QT interval to the brief tachycardia provoked by standing: a bedside test for diagnosing long QT syndrome. *J Am Coll Cardiol.* 2010; 55(18): 1955–1961, doi: 10.1016/j.jacc.2009.12.015, indexed in Pubmed: 20116193.
940. Mazzanti A, Maragna R, Vacanti G, et al. Interplay between genetic substrate, QTc duration, and arrhythmia risk in patients with long QT syndrome. *J Am Coll Cardiol.* 2018; 71(15): 1663–1671, doi: 10.1016/j.jacc.2018.01.078, indexed in Pubmed: 29650123.
941. Behr ER, Roden D. Drug-induced arrhythmia: pharmacogenomic prescribing? *Eur Heart J.* 2013; 34(2): 89–95, doi: 10.1093/eurheartj/ehs351, indexed in Pubmed: 23091201.
942. Weeke PE, Kellemann JS, Jespersen CB, et al. Long-term proarrhythmic pharmacotherapy among patients with congenital long QT syndrome and risk of arrhythmia and mortality. *Eur Heart J.* 2019; 40(37): 3110–3117, doi: 10.1093/eurheartj/ehz228, indexed in Pubmed: 31079148.
943. Schwartz PJ, Priori SG, Spazzolini C, et al. Genotype-phenotype correlation in the long-QT syndrome: gene-specific triggers for life-threatening arrhythmias. *Circulation.* 2001; 103(1): 89–95, doi: 10.1161/01.cir.103.1.89, indexed in Pubmed: 11136691.
944. Chockalingam P, Crotti L, Girardengo G, et al. Not all beta-blockers are equal in the management of long QT syndrome types 1 and 2: higher recurrence of events under metoprolol. *J Am Coll Cardiol.* 2012; 60(20): 2092–2099, doi: 10.1016/j.jacc.2012.07.046, indexed in Pubmed: 23083782.
945. Ahn J, Kim HJ, Choi JI, et al. Effectiveness of beta-blockers depending on the genotype of congenital long-QT syndrome: A meta-analysis. *PLoS One.* 2017; 12(10): e0185680, doi: 10.1371/journal.pone.0185680, indexed in Pubmed: 29059199.
946. Priori SG, Napolitano C, Schwartz PJ, et al. Association of long QT syndrome loci and cardiac events among patients treated with beta-blockers. *JAMA.* 2004; 292(11): 1341–1344, doi: 10.1001/jama.292.11.1341, indexed in Pubmed: 15367556.

947. Mazzanti A, Trancuccio A, Kukavica D, et al. Independent validation and clinical implications of the risk prediction model for long QT syndrome (1-2-3-LQTS-Risk): comment. *Europace*. 2021; 24(4): 697–698, doi: [10.1093/europace/euac012](https://doi.org/10.1093/europace/euac012), indexed in Pubmed: 35303093.
948. Mazzanti A, Maragna R, Faragli A, et al. Gene-Specific therapy with mexiletine reduces arrhythmic events in patients with long QT syndrome type 3. *J Am Coll Cardiol*. 2016; 67(9): 1053–1058, doi: [10.1016/j.jacc.2015.12.033](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2015.12.033), indexed in Pubmed: 26940925.
949. Ruan Y, Liu N, Bloise R, et al. Gating properties of SCN5A mutations and the response to mexiletine in long-QT syndrome type 3 patients. *Circulation*. 2007; 116(10): 1137–1144, doi: [10.1161/CIRCULATIONAHA.107.707877](https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.107.707877), indexed in Pubmed: 17698727.
950. Zhu W, Mazzanti A, Voelker TL, et al. Predicting patient response to the antiarrhythmic mexiletine based on genetic variation. *Circ Res*. 2019; 124(4): 539–552, doi: [10.1161/CIRCRESAHA.118.314050](https://doi.org/10.1161/CIRCRESAHA.118.314050), indexed in Pubmed: 30566038.
951. Priori SG, Napolitano C, Schwartz PJ, et al. The elusive link between LQT3 and Brugada syndrome: the role of flecainide challenge. *Circulation*. 2000; 102(9): 945–947, doi: [10.1161/01.cir.102.9.945](https://doi.org/10.1161/01.cir.102.9.945), indexed in Pubmed: 10961955.
952. Moss AJ, Zareba W, Hall WJ, et al. Effectiveness and limitations of beta-blocker therapy in congenital long-QT syndrome. *Circulation*. 2000; 101(6): 616–623, doi: [10.1161/01.cir.101.6.616](https://doi.org/10.1161/01.cir.101.6.616), indexed in Pubmed: 10673253.
953. Jons C, Moss AJ, Goldenberg I, et al. Risk of fatal arrhythmic events in long QT syndrome patients after syncope. *J Am Coll Cardiol*. 2010; 55(8): 783–788, doi: [10.1016/j.jacc.2009.11.042](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2009.11.042), indexed in Pubmed: 20170817.
954. Liu JF, Jons C, Moss AJ, et al. Risk factors for recurrent syncope and subsequent fatal or near-fatal events in children and adolescents with long QT syndrome. *J Am Coll Cardiol*. 2011; 57(8): 941–950, doi: [10.1016/j.jacc.2010.10.025](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2010.10.025), indexed in Pubmed: 21329841.
955. Seth R, Moss AJ, McNitt S, et al. Long QT syndrome and pregnancy. *J Am Coll Cardiol*. 2007; 49(10): 1092–1098, doi: [10.1016/j.jacc.2006.09.054](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2006.09.054), indexed in Pubmed: 17349890.
956. Goldenberg I, Horr S, Moss A, et al. Risk for life-threatening cardiac events in patients with genotype-confirmed long-QT syndrome and normal-range corrected QT intervals. *J Am Coll Cardiol*. 2011; 57(1): 51–59, doi: [10.1016/j.jacc.2010.07.038](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2010.07.038), indexed in Pubmed: 21185501.
957. Jang SY, Cho Y, Kim NK, et al. Video-assisted thoracoscopic left cardiac sympathetic denervation in patients with hereditary ventricular arrhythmias. *Pacing Clin Electrophysiol*. 2017; 40(3): 232–241, doi: [10.1111/pace.13008](https://doi.org/10.1111/pace.13008), indexed in Pubmed: 28012188.
958. Waddell-Smith KE, Ertresvaag KN, Li J, et al. Physical and psychological consequences of left cardiac sympathetic denervation in long-QT syndrome and catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2015; 8(5): 1151–1158, doi: [10.1161/CIRCEP.115.003159](https://doi.org/10.1161/CIRCEP.115.003159), indexed in Pubmed: 26224781.
959. Anderson HN, Bos JM, Rohatgi RK, et al. The effect of left cardiac sympathetic denervation on exercise in patients with long QT syndrome. *JACC Clin Electrophysiol*. 2019; 5(9): 1084–1090, doi: [10.1016/j.jacep.2019.06.008](https://doi.org/10.1016/j.jacep.2019.06.008), indexed in Pubmed: 31537339.
960. Bos JM, Bos KM, Johnson JN, et al. Left cardiac sympathetic denervation in long QT syndrome: analysis of therapeutic nonresponders. *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2013; 6(4): 705–711, doi: [10.1161/CIRCEP.113.000102](https://doi.org/10.1161/CIRCEP.113.000102), indexed in Pubmed: 23728945.
961. Bhandari AK, Shapiro WA, Morady F, et al. Electrophysiologic testing in patients with the long QT syndrome. *Circulation*. 1985; 71(1): 63–71, doi: [10.1161/01.cir.71.1.63](https://doi.org/10.1161/01.cir.71.1.63), indexed in Pubmed: 2856866.
962. Zareba W, Moss AJ, Daubert JP, et al. Implantable cardioverter defibrillator in high-risk long QT syndrome patients. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2003; 14(4): 337–341, doi: [10.1046/j.1540-8167.2003.02545.x](https://doi.org/10.1046/j.1540-8167.2003.02545.x), indexed in Pubmed: 12741701.
963. Schwartz PJ, Spazzolini C, Priori SG, et al. Who are the long-QT syndrome patients who receive an implantable cardioverter-defibrillator and what happens to them?: data from the European Long-QT Syndrome Implantable Cardioverter-Defibrillator (LQTS ICD) Registry. *Circulation*. 2010; 122(13): 1272–1282, doi: [10.1161/CIRCULATIONAHA.110.950147](https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.110.950147), indexed in Pubmed: 20837891.
964. Delannoy E, Sacher F, Maury P, et al. Cardiac characteristics and long-term outcome in Andersen-Tawil syndrome patients related to KCNJ2 mutation. *Europace*. 2013; 15(12): 1805–1811, doi: [10.1093/europace/eut160](https://doi.org/10.1093/europace/eut160), indexed in Pubmed: 23867365.
965. Inoue YY, Aiba T, Kawata H, et al. Different responses to exercise between Andersen-Tawil syndrome and catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *Europace*. 2018; 20(10): 1675–1682, doi: [10.1093/europace/eux351](https://doi.org/10.1093/europace/eux351), indexed in Pubmed: 29309601.
966. Krych M, Biernacka EK, Ponińska J, et al. Andersen-Tawil syndrome: Clinical presentation and predictors of symptomatic arrhythmias — possible role of polymorphisms K897T in KCNH2 and H558R in SCN5A gene. *J Cardiol*. 2017; 70(5): 504–510, doi: [10.1016/j.jcc.2017.01.009](https://doi.org/10.1016/j.jcc.2017.01.009), indexed in Pubmed: 28336205.
967. Mazzanti A, Guz D, Trancuccio A, et al. Natural history and risk stratification in Andersen-Tawil syndrome type 1. *J Am Coll Cardiol*. 2020; 75(15): 1772–1784, doi: [10.1016/j.jacc.2020.02.033](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2020.02.033), indexed in Pubmed: 32299589.
968. Zhang Li, Benson DW, Tristani-Firouzi M, et al. Electrocardiographic features in Andersen-Tawil syndrome patients with KCNJ2 mutations: characteristic T-U-wave patterns predict the KCNJ2 genotype. *Circulation*. 2005; 111(21): 2720–2726, doi: [10.1161/CIRCULATIONAHA.104.472498](https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.104.472498), indexed in Pubmed: 15911703.
969. Horigome H, Ishikawa Y, Kokubun N, et al. Multivariate analysis of TU wave complex on electrocardiogram in Andersen-Tawil syndrome with KCNJ2 mutations. *Ann Noninvasive Electrocardiol*. 2020; 25(3): e12721, doi: [10.1111/anec.12721](https://doi.org/10.1111/anec.12721), indexed in Pubmed: 31724784.
970. Miyamoto K, Aiba T, Kimura H, et al. Efficacy and safety of flecainide for ventricular arrhythmias in patients with Andersen-Tawil syndrome with KCNJ2 mutations. *Heart Rhythm*. 2015; 12(3): 596–603, doi: [10.1016/j.hrthm.2014.12.009](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2014.12.009), indexed in Pubmed: 25496985.
971. Radwański PB, Greer-Short A, Poelzing S. Inhibition of Na⁺ channels ameliorates arrhythmias in a drug-induced model of Andersen-Tawil syndrome. *Heart Rhythm*. 2013; 10(2): 255–263, doi: [10.1016/j.hrthm.2012.10.005](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2012.10.005), indexed in Pubmed: 23041575.
972. Tristani-Firouzi M, Jensen JL, Donaldson MR, et al. Functional and clinical characterization of KCNJ2 mutations associated with LQT7 (Andersen syndrome). *J Clin Invest*. 2002; 110(3): 381–388, doi: [10.1172/JCI15183](https://doi.org/10.1172/JCI15183), indexed in Pubmed: 12163457.
973. Antzelevitch C, Brugada P, Borggrefe M, et al. Brugada syndrome: report of the second consensus conference: endorsed by the Heart Rhythm Society and the European Heart Rhythm Association. *Circulation*. 2005; 111(5): 659–670, doi: [10.1161/01.CIR.0000152479.54298.51](https://doi.org/10.1161/01.CIR.0000152479.54298.51), indexed in Pubmed: 15655131.
974. Savastano S, Rordorf R, Vicentini A, et al. A comprehensive electrocardiographic, molecular, and echocardiographic study of Brugada syndrome: validation of the 2013 diagnostic criteria. *Heart Rhythm*. 2014; 11(7): 1176–1183, doi: [10.1016/j.hrthm.2014.04.010](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2014.04.010), indexed in Pubmed: 24721456.
975. Richter S, Sarkozy A, Paparella G, et al. Number of electrocardiogram leads displaying the diagnostic coved-type pattern in Brugada syndrome: a diagnostic consensus criterion to be revised. *Eur Heart J*. 2010; 31(11): 1357–1364, doi: [10.1093/eurheartj/ehq049](https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehq049), indexed in Pubmed: 20233789.
976. Veltmann C, Papavassiliu T, Konrad T, et al. Insights into the location of type I ECG in patients with Brugada syndrome: correlation of ECG and cardiovascular magnetic resonance imaging. *Heart Rhythm*. 2012; 9(3): 414–421, doi: [10.1016/j.hrthm.2011.10.032](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2011.10.032), indexed in Pubmed: 22119454.
977. Adler A, Rosso R, Chorin E, et al. Risk stratification in Brugada syndrome: Clinical characteristics, electrocardiographic parameters, and auxiliary testing. *Heart Rhythm*. 2016; 13(1): 299–310, doi: [10.1016/j.hrthm.2015.08.038](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2015.08.038), indexed in Pubmed: 26341603.
978. Hasdemir C, Payzin S, Kocabas U, et al. High prevalence of concealed Brugada syndrome in patients with atrioventricular nodal reentrant tachycardia. *Heart Rhythm*. 2015; 12(7): 1584–1594, doi: [10.1016/j.hrthm.2015.03.015](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2015.03.015), indexed in Pubmed: 25998140.
979. Behr ER, Ben-Haim Y, Ackerman MJ, et al. Brugada syndrome and reduced right ventricular outflow tract conduction reserve: a final common pathway? *Eur Heart J*. 2021; 42(11): 1073–1081, doi: [10.1093/eurheartj/ehaa1051](https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehaa1051), indexed in Pubmed: 33421051.
980. Probst V, Veltmann C, Eckardt L, et al. Long-term prognosis of patients diagnosed with Brugada syndrome: Results from the FINGER Brugada

- syndrome registry. *Circulation*. 2010; 121(5): 635–643, doi: [10.1161/CIRCULATIONAHA.109.887026](https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.109.887026), indexed in Pubmed: 20100972.
981. Amin AS, Meregalli PG, Bardai A, et al. Fever increases the risk for cardiac arrest in the Brugada syndrome. *Ann Intern Med*. 2008; 149(3): 216–218, doi: [10.7326/0003-4819-149-3-200808050-00020](https://doi.org/10.7326/0003-4819-149-3-200808050-00020), indexed in Pubmed: 18678856.
982. Adler A, Topaz G, Heller K, et al. Fever-induced Brugada pattern: how common is it and what does it mean? *Heart Rhythm*. 2013; 10(9): 1375–1382, doi: [10.1016/j.hrthm.2013.07.030](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2013.07.030), indexed in Pubmed: 23872691.
983. Priori SG, Napolitano C, Gasparini M, et al. Natural history of Brugada syndrome: insights for risk stratification and management. *Circulation*. 2002; 105(11): 1342–1347, doi: [10.1161/hc1102.105288](https://doi.org/10.1161/hc1102.105288), indexed in Pubmed: 11901046.
984. Rizzo A, Borio G, Sieira J, et al. Ajmaline testing and the Brugada syndrome. *Am J Cardiol*. 2020; 135: 91–98, doi: [10.1016/j.amjcard.2020.08.024](https://doi.org/10.1016/j.amjcard.2020.08.024), indexed in Pubmed: 32861732.
985. Poli S, Toniolo M, Maiani M, et al. Management of untreatable ventricular arrhythmias during pharmacologic challenges with sodium channel blockers for suspected Brugada syndrome. *Europace*. 2018; 20(2): 234–242, doi: [10.1093/europace/eux092](https://doi.org/10.1093/europace/eux092), indexed in Pubmed: 28521022.
986. Hasdemir C, Juang JJM, Kose S, et al. Coexistence of atrioventricular accessory pathways and drug-induced type 1 Brugada pattern. *Pacing Clin Electrophysiol*. 2018; 41(9): 1078–1092, doi: [10.1111/pace.13414](https://doi.org/10.1111/pace.13414), indexed in Pubmed: 29953624.
987. Probst V, Wilde AAM, Barc J, et al. SCN5A mutations and the role of genetic background in the pathophysiology of Brugada syndrome. *Circ Cardiovasc Genet*. 2009; 2(6): 552–557, doi: [10.1161/CIRCGENETICS.109.853374](https://doi.org/10.1161/CIRCGENETICS.109.853374), indexed in Pubmed: 20031634.
988. Meregalli PG, Tan HL, Probst V, et al. Type of SCN5A mutation determines clinical severity and degree of conduction slowing in loss-of-function sodium channelopathies. *Heart Rhythm*. 2009; 6(3): 341–348, doi: [10.1016/j.hrthm.2008.11.009](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2008.11.009), indexed in Pubmed: 19251209.
989. Ishikawa T, Kimoto H, Mishima H, et al. Functionally validated SCN5A variants allow interpretation of pathogenicity and prediction of lethal events in Brugada syndrome. *Eur Heart J*. 2021; 42(29): 2854–2863, doi: [10.1093/eurheartj/ehab254](https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehab254), indexed in Pubmed: 34219138.
990. Gehi AK, Duong TD, Metz LD, et al. Risk stratification of individuals with the Brugada electrocardiogram: a meta-analysis. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2006; 17(6): 577–583, doi: [10.1111/j.1540-8167.2006.00455.x](https://doi.org/10.1111/j.1540-8167.2006.00455.x), indexed in Pubmed: 16836701.
991. McNamara DA, Goldberger J, Berendsen M, et al. Implantable defibrillators versus medical therapy for cardiac channelopathies. *Cochrane Database Syst Rev*. 2015; 2015(10): CD011168, doi: [10.1002/14651858.cd011168.pub2](https://doi.org/10.1002/14651858.cd011168.pub2), indexed in Pubmed: 26445202.
992. Priori SG, Gasparini M, Napolitano C, et al. Risk stratification in Brugada syndrome: results of the PRELUDE (PRogrammed ELEctrical stimulation preDICTive value) registry. *J Am Coll Cardiol*. 2012; 59(1): 37–45, doi: [10.1016/j.jacc.2011.08.064](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2011.08.064), indexed in Pubmed: 22192666.
993. Dereci A, Yap SC, Schinkel AFL. Meta-analysis of clinical outcome after implantable cardioverter-defibrillator implantation in patients with Brugada syndrome. *JACC Clin Electrophysiol*. 2019; 5(2): 141–148, doi: [10.1016/j.jacep.2018.09.005](https://doi.org/10.1016/j.jacep.2018.09.005), indexed in Pubmed: 30784682.
994. Conte G, Sieira J, Ciconte G, et al. Implantable cardioverter-defibrillator therapy in Brugada syndrome: a 20-year single-center experience. *J Am Coll Cardiol*. 2015; 65(9): 879–888, doi: [10.1016/j.jacc.2014.12.031](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2014.12.031), indexed in Pubmed: 25744005.
995. Mascia G, Della Bona R, Ameri P, et al. Brugada syndrome and syncope: A systematic review. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2020; 31(12): 3334–3338, doi: [10.1111/jce.14787](https://doi.org/10.1111/jce.14787), indexed in Pubmed: 33090608.
996. Subramanian M, Prabhu MA, Hari Krishnan MS, et al. The utility of exercise testing in risk stratification of asymptomatic patients with type 1 Brugada pattern. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2017; 28(6): 677–683, doi: [10.1111/jce.13205](https://doi.org/10.1111/jce.13205), indexed in Pubmed: 28316113.
997. Kubala M, Aissou L, Traulle S, et al. Use of implantable loop recorders in patients with Brugada syndrome and suspected risk of ventricular arrhythmia. *Europace*. 2011; 14(6): 898–902, doi: [10.1093/europace/eur319](https://doi.org/10.1093/europace/eur319).
998. Sakhi R, Assaf A, Theuns DA, et al. Outcome of insertable cardiac monitors in symptomatic patients with Brugada syndrome at low risk of sudden cardiac death. *Cardiology*. 2020; 145(7): 413–420, doi: [10.1159/000507075](https://doi.org/10.1159/000507075), indexed in Pubmed: 32320984.
999. Scrocco C, Ben-Haim Y, Devine B, et al. Role of subcutaneous implantable loop recorder for the diagnosis of arrhythmias in Brugada syndrome: A United Kingdom single-center experience. *Heart Rhythm*. 2022; 19(1): 70–78, doi: [10.1016/j.hrthm.2021.08.034](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2021.08.034), indexed in Pubmed: 34487893.
1000. Sieira J, Brugada P. Brugada syndrome: defining the risk in asymptomatic patients. *Arrhythm Electrophysiol Rev*. 2016; 5(3): 164–169, doi: [10.15420/aer.2016.22.3](https://doi.org/10.15420/aer.2016.22.3), indexed in Pubmed: 28116080.
1001. Nishizaki M, Sakurada H, Yamawake N, et al. Low risk for arrhythmic events in asymptomatic patients with drug-induced type 1 ECG. Do patients with drug-induced Brugada type ECG have poor prognosis? (Con). *Circ J*. 2010; 74(11): 2464–2473, doi: [10.1253/circj.cj-10-0878](https://doi.org/10.1253/circj.cj-10-0878), indexed in Pubmed: 20962431.
1002. Conte G, de Asmundis C, Sieira J, et al. Prevalence and clinical impact of early repolarization pattern and QRS-fragmentation in high-risk patients with Brugada syndrome. *Circ J*. 2016; 80(10): 2109–2116, doi: [10.1253/circj.CJ-16-0370](https://doi.org/10.1253/circj.CJ-16-0370), indexed in Pubmed: 27558008.
1003. Kataoka N, Mizumaki K, Nakatani Y, et al. Paced QRS fragmentation is associated with spontaneous ventricular fibrillation in patients with Brugada syndrome. *Heart Rhythm*. 2016; 13(7): 1497–1503, doi: [10.1016/j.hrthm.2016.03.050](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2016.03.050), indexed in Pubmed: 27018377.
1004. Probst V, Goronflot T, Anys S, et al. Robustness and relevance of predictive score in sudden cardiac death for patients with Brugada syndrome. *Eur Heart J*. 2021; 42(17): 1687–1695, doi: [10.1093/eurheartj/ehaa763](https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehaa763), indexed in Pubmed: 33289793.
1005. Honarbakhsh S, Providencia R, Garcia-Hernandez J, et al. A primary prevention clinical risk score model for patients with Brugada syndrome (BRUGADA-RISK). *JACC Clin Electrophysiol*. 2021; 7(2): 210–222, doi: [10.1016/j.jacep.2020.08.032](https://doi.org/10.1016/j.jacep.2020.08.032), indexed in Pubmed: 33602402.
1006. Andorin A, Gourraud JB, Mansourati J, et al. The QUIDAM study: Hydroquinidine therapy for the management of Brugada syndrome patients at high arrhythmic risk. *Heart Rhythm*. 2017; 14(8): 1147–1154, doi: [10.1016/j.hrthm.2017.04.019](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2017.04.019), indexed in Pubmed: 28411139.
1007. Belhassen B, Rahkovich M, Michowitz Y, et al. Management of Brugada syndrome: thirty-three-year experience using electrophysiologically guided therapy with class 1A antiarrhythmic drugs. *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2015; 8(6): 1393–1402, doi: [10.1161/CIRCEP.115.003109](https://doi.org/10.1161/CIRCEP.115.003109), indexed in Pubmed: 26354972.
1008. Ohgo T, Okamura H, Noda T, et al. Acute and chronic management in patients with Brugada syndrome associated with electrical storm of ventricular fibrillation. *Heart Rhythm*. 2007; 4(6): 695–700, doi: [10.1016/j.hrthm.2007.02.014](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2007.02.014), indexed in Pubmed: 17556186.
1009. Nademanee K, Raju H, de Noronha SV, et al. Fibrosis, connexin-43, and conduction abnormalities in the Brugada syndrome. *J Am Coll Cardiol*. 2015; 66(18): 1976–1986, doi: [10.1016/j.jacc.2015.08.862](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2015.08.862), indexed in Pubmed: 26516000.
1010. Nademanee K, Haissaguerre M, Hocini M, et al. Mapping and ablation of ventricular fibrillation associated with early repolarization syndrome. *Circulation*. 2019; 140(18): 1477–1490, doi: [10.1161/CIRCULATIONAHA.118.039022](https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.118.039022), indexed in Pubmed: 31542949.
1011. Nademanee K, Veerakul G, Chandanamatta P, et al. Prevention of ventricular fibrillation episodes in Brugada syndrome by catheter ablation over the anterior right ventricular outflow tract epicardium. *Circulation*. 2011; 123(12): 1270–1279, doi: [10.1161/CIRCULATIONAHA.110.972612](https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.110.972612), indexed in Pubmed: 21403098.
1012. Zhang P, Tung R, Zhang Z, et al. Characterization of the epicardial substrate for catheter ablation of Brugada syndrome. *Heart Rhythm*. 2016; 13(11): 2151–2158, doi: [10.1016/j.hrthm.2016.07.025](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2016.07.025), indexed in Pubmed: 27453126.
1013. Haissaguerre M, Extramiana F, Hocini M, et al. Mapping and ablation of ventricular fibrillation associated with long-QT and Brugada syndromes. *Circulation*. 2003; 108(8): 925–928, doi: [10.1161/01.CIR.0000088781.99943.95](https://doi.org/10.1161/01.CIR.0000088781.99943.95), indexed in Pubmed: 12925452.
1014. Brugada J, Pappone C, Berrueto A, et al. Brugada syndrome phenotype elimination by epicardial substrate ablation. *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2015; 8(6): 1373–1381, doi: [10.1161/CIRCEP.115.003220](https://doi.org/10.1161/CIRCEP.115.003220), indexed in Pubmed: 26291334.
1015. Pappone C, Brugada J, Vicedomini G, et al. Electrical substrate elimination in 135 consecutive patients with Brugada syndrome. *Circ Arrhythm*

- Electrophysiol. 2017; 10(5): e005053, doi: [10.1161/CIRCEP.117.005053](https://doi.org/10.1161/CIRCEP.117.005053), indexed in Pubmed: 28500178.
1016. Yamagata K, Horie M, Aiba T, et al. Genotype-Phenotype correlation of SCN5A mutation for the clinical and electrocardiographic characteristics of probands with Brugada syndrome. *Circulation*. 2017; 135(23): 2255–2270, doi: [10.1161/circulationaha.117.027983](https://doi.org/10.1161/circulationaha.117.027983).
1017. Haïssaguerre M, Derval N, Sacher F, et al. Sudden cardiac arrest associated with early repolarization. *N Engl J Med*. 2008; 358(19): 2016–2023, doi: [10.1056/NEJMoa071968](https://doi.org/10.1056/NEJMoa071968), indexed in Pubmed: 18463377.
1018. Rosso R, Kogan E, Belhassen B, et al. J-point elevation in survivors of primary ventricular fibrillation and matched control subjects: incidence and clinical significance. *J Am Coll Cardiol*. 2008; 52(15): 1231–1238, doi: [10.1016/j.jacc.2008.07.010](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2008.07.010), indexed in Pubmed: 18926326.
1019. Macfarlane PW, Antzelevitch C, Haïssaguerre M, et al. The early repolarization pattern: a consensus paper. *J Am Coll Cardiol*. 2015; 66(4): 470–477, doi: [10.1016/j.jacc.2015.05.033](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2015.05.033), indexed in Pubmed: 26205599.
1020. Tikkanen JT, Anttonen O, Junttila MJ, et al. Long-term outcome associated with early repolarization on electrocardiography. *N Engl J Med*. 2009; 361(26): 2529–2537, doi: [10.1056/NEJMoa0907589](https://doi.org/10.1056/NEJMoa0907589), indexed in Pubmed: 19917913.
1021. Sinner MF, Reinhard W, Müller M, et al. Association of early repolarization pattern on ECG with risk of cardiac and all-cause mortality: a population-based prospective cohort study (MONICA/KORA). *PLoS Med*. 2010; 7(7): e1000314, doi: [10.1371/journal.pmed.1000314](https://doi.org/10.1371/journal.pmed.1000314), indexed in Pubmed: 20668657.
1022. Nunn LM, Bhar-Amato J, Lowe MD, et al. Prevalence of J-point elevation in sudden arrhythmic death syndrome families. *J Am Coll Cardiol*. 2011; 58(3): 286–290, doi: [10.1016/j.jacc.2011.03.028](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2011.03.028), indexed in Pubmed: 21737021.
1023. Watanabe H, Nogami A, Ohkubo K, et al. Electrocardiographic characteristics and SCN5A mutations in idiopathic ventricular fibrillation associated with early repolarization. *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2011; 4(6): 874–881, doi: [10.1161/CIRCEP.111.963983](https://doi.org/10.1161/CIRCEP.111.963983), indexed in Pubmed: 22028457.
1024. Chauveau S, Janin A, Till M, et al. Early repolarization syndrome caused by de novo duplication of KCND3 detected by next-generation sequencing. *Heart Rhythm Case Rep*. 2017; 3(12): 574–578, doi: [10.1016/j.hrcr.2017.08.003](https://doi.org/10.1016/j.hrcr.2017.08.003), indexed in Pubmed: 29296579.
1025. Takayama K, Ohno S, Ding WG, et al. A de novo gain-of-function KCND3 mutation in early repolarization syndrome. *Heart Rhythm*. 2019; 16(11): 1698–1706, doi: [10.1016/j.hrthm.2019.05.033](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2019.05.033), indexed in Pubmed: 31173922.
1026. Rosso R, Glikson E, Belhassen B, et al. Distinguishing „benign” from „malignant early repolarization”: the value of the ST-segment morphology. *Heart Rhythm*. 2012; 9(2): 225–229, doi: [10.1016/j.hrthm.2011.09.012](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2011.09.012), indexed in Pubmed: 21914497.
1027. Tikkanen JT, Junttila MJ, Anttonen O, et al. Early repolarization: electrocardiographic phenotypes associated with favorable long-term outcome. *Circulation*. 2011; 123(23): 2666–2673, doi: [10.1161/CIRCULATIONAHA.110.014068](https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.110.014068), indexed in Pubmed: 21632493.
1028. Nademanee K, Veerakul G, Mower M, et al. Defibrillator Versus beta-Blockers for Unexplained Death in Thailand (DEBUT): a randomized clinical trial. *Circulation*. 2003; 107(17): 2221–2226, doi: [10.1161/01.CIR.0000066319.56234.C8](https://doi.org/10.1161/01.CIR.0000066319.56234.C8), indexed in Pubmed: 12695290.
1029. Brugada J, Brugada R, Brugada P. Pharmacological and device approach to therapy of inherited cardiac diseases associated with cardiac arrhythmias and sudden death. *J Electrocardiol*. 2000; 33(Suppl): 41–47, doi: [10.1054/jelc.2000.20322](https://doi.org/10.1054/jelc.2000.20322), indexed in Pubmed: 11265735.
1030. Haïssaguerre M, Sacher F, Nogami A, et al. Characteristics of recurrent ventricular fibrillation associated with inferolateral early repolarization role of drug therapy. *J Am Coll Cardiol*. 2009; 53(7): 612–619, doi: [10.1016/j.jacc.2008.10.044](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2008.10.044), indexed in Pubmed: 19215837.
1031. Aizawa Y, Chinushi M, Hasegawa K, et al. Electrical storm in idiopathic ventricular fibrillation is associated with early repolarization. *J Am Coll Cardiol*. 2013; 62(11): 1015–1019, doi: [10.1016/j.jacc.2013.05.030](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2013.05.030), indexed in Pubmed: 23747791.
1032. Patocskaï B, Barajas-Martinez H, Hu D, et al. Cellular and ionic mechanisms underlying the effects of cilostazol, milrinone, and isoproterenol to suppress arrhythmogenesis in an experimental model of early repolarization syndrome. *Heart Rhythm*. 2016; 13(6): 1326–1334, doi: [10.1016/j.hrthm.2016.01.024](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2016.01.024), indexed in Pubmed: 26820510.
1033. Nam GB, Kim YH, Antzelevitch C. Augmentation of J waves and electrical storms in patients with early repolarization. *N Engl J Med*. 2008; 358(19): 2078–2079, doi: [10.1056/NEJMc0708182](https://doi.org/10.1056/NEJMc0708182), indexed in Pubmed: 18463391.
1034. Rodríguez-Capitán J, Fernández-Meseguer A, García-Pinilla J, et al. Frequency of different electrocardiographic abnormalities in a large cohort of Spanish workers. *Europace*. 2017; 19(11): 1855–1863, doi: [10.1093/europace/euw283](https://doi.org/10.1093/europace/euw283), indexed in Pubmed: 28339570.
1035. Sun GZ, Ye N, Chen YT, et al. Early repolarization pattern in the general population: Prevalence and associated factors. *Int J Cardiol*. 2017; 230: 614–618, doi: [10.1016/j.ijcard.2016.12.045](https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2016.12.045), indexed in Pubmed: 28041716.
1036. Wu SH, Lin XX, Cheng YJ, et al. Early repolarization pattern and risk for arrhythmia death: a meta-analysis. *J Am Coll Cardiol*. 2013; 61(6): 645–650, doi: [10.1016/j.jacc.2012.11.023](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2012.11.023), indexed in Pubmed: 23290543.
1037. Malhi N, So PP, Cheung CC, et al. Early repolarization pattern inheritance in the cardiac arrest survivors with preserved ejection fraction registry (CASPER). *JACC Clin Electrophysiol*. 2018; 4(11): 1473–1479, doi: [10.1016/j.jacep.2018.07.001](https://doi.org/10.1016/j.jacep.2018.07.001), indexed in Pubmed: 30466855.
1038. Sinner MF, Porthan K, Noseworthy PA, et al. A meta-analysis of genome-wide association studies of the electrocardiographic early repolarization pattern. *Heart Rhythm*. 2012; 9(10): 1627–1634, doi: [10.1016/j.hrthm.2012.06.008](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2012.06.008), indexed in Pubmed: 22683750.
1039. Adhikarla C, Boga M, Wood AD, et al. Natural history of the electrocardiographic pattern of early repolarization in ambulatory patients. *Am J Cardiol*. 2011; 108(12): 1831–1835, doi: [10.1016/j.amjcard.2011.07.055](https://doi.org/10.1016/j.amjcard.2011.07.055), indexed in Pubmed: 21907947.
1040. Mahida S, Derval N, Sacher F, et al. Role of electrophysiological studies in predicting risk of ventricular arrhythmia in early repolarization syndrome. *J Am Coll Cardiol*. 2015; 65(2): 151–159, doi: [10.1016/j.jacc.2014.10.043](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2014.10.043), indexed in Pubmed: 25593056.
1041. Aizawa Y, Sato A, Watanabe H, et al. Dynamicity of the J-wave in idiopathic ventricular fibrillation with a special reference to pause-dependent augmentation of the J-wave. *J Am Coll Cardiol*. 2012; 59(22): 1948–1953, doi: [10.1016/j.jacc.2012.02.028](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2012.02.028), indexed in Pubmed: 22624834.
1042. Priori SG, Mazzanti A, Santiago DJ, et al. Precision medicine in catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia: JACC focus seminar 5/5. *J Am Coll Cardiol*. 2021; 77(20): 2592–2612, doi: [10.1016/j.jacc.2020.12.073](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2020.12.073), indexed in Pubmed: 34016269.
1043. Bezzina CR, Lahrouchi N, Priori SG. Genetics of sudden cardiac death. *Circ Res*. 2015; 116(12): 1919–1936, doi: [10.1161/CIRCRESAHA.116.304030](https://doi.org/10.1161/CIRCRESAHA.116.304030), indexed in Pubmed: 26044248.
1044. Kimura H, Zhou J, Kawamura M, et al. Phenotype variability in patients carrying KCNJ2 mutations. *Circ Cardiovasc Genet*. 2012; 5(3): 344–353, doi: [10.1161/CIRCGENETICS.111.962316](https://doi.org/10.1161/CIRCGENETICS.111.962316), indexed in Pubmed: 22589293.
1045. Priori SG, Napolitano C, Memmi M, et al. Clinical and molecular characterization of patients with catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *Circulation*. 2002; 106(1): 69–74, doi: [10.1161/01.cir.0000020013.73106.d8](https://doi.org/10.1161/01.cir.0000020013.73106.d8), indexed in Pubmed: 12093772.
1046. Krahn AD, Gollub M, Yee R, et al. Diagnosis of unexplained cardiac arrest: role of adrenaline and procainamide infusion. *Circulation*. 2005; 112(15): 2228–2234, doi: [10.1161/CIRCULATIONAHA.105.552166](https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.105.552166), indexed in Pubmed: 16203906.
1047. Hayashi M, Denjoy I, Extramiana F, et al. Incidence and risk factors of arrhythmic events in catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *Circulation*. 2009; 119(18): 2426–2434, doi: [10.1161/CIRCULATIONAHA.108.829267](https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.108.829267), indexed in Pubmed: 19398665.
1048. Leren IS, Saberniak J, Majid E, et al. Nadolol decreases the incidence and severity of ventricular arrhythmias during exercise stress testing compared with β 1-selective β -blockers in patients with catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *Heart Rhythm*. 2016; 13(2): 433–440, doi: [10.1016/j.hrthm.2015.09.029](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2015.09.029), indexed in Pubmed: 26432584.
1049. Peltenburg PJ, Kallas D, Bos JM, et al. An international multicenter cohort study on β -blockers for the treatment of symptomatic children with catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *Circulation*. 2022; 145(5): 333–344, doi: [10.1161/CIRCULATIONAHA.121.056018](https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.121.056018), indexed in Pubmed: 34874747.
1050. van der Werf C, Nederend I, Hofman N, et al. Familial evaluation in catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia: disease penetrance and expression in cardiac ryanodine receptor mutation-car-

- rying relatives. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2012; 5(4): 748–756, doi: [10.1161/CIRCEP.112.970517](https://doi.org/10.1161/CIRCEP.112.970517), indexed in Pubmed: 22787013.
1051. Watanabe H, Chopra N, Laver D, et al. Flecainide prevents catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia in mice and humans. *Nat Med.* 2009; 15(4): 380–383, doi: [10.1038/nm.1942](https://doi.org/10.1038/nm.1942), indexed in Pubmed: 19330009.
1052. Wang G, Zhao Na, Zhong S, et al. Safety and efficacy of flecainide for patients with catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia: A systematic review and meta-analysis. *Medicine (Baltimore).* 2019; 98(34): e16961, doi: [10.1097/MD.00000000000016961](https://doi.org/10.1097/MD.00000000000016961), indexed in Pubmed: 31441899.
1053. van der Werf C, Kannankeril PJ, Sacher F, et al. Flecainide therapy reduces exercise-induced ventricular arrhythmias in patients with catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *J Am Coll Cardiol.* 2011; 57(22): 2244–2254, doi: [10.1016/j.jacc.2011.01.026](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2011.01.026), indexed in Pubmed: 21616285.
1054. Padfield GJ, AlAhmari L, Lieve KVV, et al. Flecainide monotherapy is an option for selected patients with catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia intolerant of β -blockade. *Heart Rhythm.* 2016; 13(2): 609–613, doi: [10.1016/j.hrthm.2015.09.027](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2015.09.027), indexed in Pubmed: 26416620.
1055. Roses-Noguer F, Jarman JWE, Clague JR, et al. Outcomes of defibrillator therapy in catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *Heart Rhythm.* 2014; 11(1): 58–66, doi: [10.1016/j.hrthm.2013.10.027](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2013.10.027), indexed in Pubmed: 24120999.
1056. De Ferrari GM, Dusi V, Spazzolini C, et al. Clinical management of catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia: the role of left cardiac sympathetic denervation. *Circulation.* 2015; 131(25): 2185–2193, doi: [10.1161/CIRCULATIONAHA.115.015731](https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.115.015731), indexed in Pubmed: 26019152.
1057. Roston TM, Jones K, Hawkins NM, et al. Implantable cardioverter-defibrillator use in catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia: A systematic review. *Heart Rhythm.* 2018; 15(12): 1791–1799, doi: [10.1016/j.hrthm.2018.06.046](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2018.06.046), indexed in Pubmed: 30063211.
1058. van der Werf C, Lieve KV, Bos JM, et al. Implantable cardioverter-defibrillators in previously undiagnosed patients with catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia resuscitated from sudden cardiac arrest. *Eur Heart J.* 2019; 40(35): 2953–2961, doi: [10.1093/eurheartj/ehz309](https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehz309), indexed in Pubmed: 31145795.
1059. Leenhardt A, Lucet V, Denjoy I, et al. Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia in children. A 7-year follow-up of 21 patients. *Circulation.* 1995; 91(5): 1512–1519, doi: [10.1161/01.cir.91.5.1512](https://doi.org/10.1161/01.cir.91.5.1512), indexed in Pubmed: 7867192.
1060. Kannankeril PJ, Moore JP, Cerrone M, et al. Efficacy of flecainide in the treatment of catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia: a randomized clinical trial. *JAMA Cardiol.* 2017; 2(7): 759–766, doi: [10.1001/jamacardio.2017.1320](https://doi.org/10.1001/jamacardio.2017.1320), indexed in Pubmed: 28492868.
1061. Gollob MH, Redpath CJ, Roberts JD. The short QT syndrome: proposed diagnostic criteria. *J Am Coll Cardiol.* 2011; 57(7): 802–812, doi: [10.1016/j.jacc.2010.09.048](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2010.09.048), indexed in Pubmed: 21310316.
1062. Thorsen K, Dam VS, Kjaer-Sorensen K, et al. Loss-of-activity-mutation in the cardiac chloride-bicarbonate exchanger AE3 causes short QT syndrome. *Nat Commun.* 2017; 8(1): 1696, doi: [10.1038/s41467-017-01630-0](https://doi.org/10.1038/s41467-017-01630-0), indexed in Pubmed: 29167417.
1063. Mazzanti A, Kanthan A, Monteforte N, et al. Novel insight into the natural history of short QT syndrome. *J Am Coll Cardiol.* 2014; 63(13): 1300–1308, doi: [10.1016/j.jacc.2013.09.078](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2013.09.078), indexed in Pubmed: 24291113.
1064. Dhutia H, Malhotra A, Parpia S, et al. The prevalence and significance of a short QT interval in 18,825 low-risk individuals including athletes. *Br J Sports Med.* 2016; 50(2): 124–129, doi: [10.1136/bjsports-2015-094827](https://doi.org/10.1136/bjsports-2015-094827), indexed in Pubmed: 26400956.
1065. Gallagher MM, Magliano G, Yap YG, et al. Distribution and prognostic significance of QT intervals in the lowest half centile in 12,012 apparently healthy persons. *Am J Cardiol.* 2006; 98(7): 933–935, doi: [10.1016/j.amjcard.2006.04.035](https://doi.org/10.1016/j.amjcard.2006.04.035), indexed in Pubmed: 16996877.
1066. Anttonen O, Junttila MJ, Rissanen H, et al. Prevalence and prognostic significance of short QT interval in a middle-aged Finnish population. *Circulation.* 2007; 116(7): 714–720, doi: [10.1161/CIRCULATIONAHA.106.676551](https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.106.676551), indexed in Pubmed: 17679619.
1067. Kobza R, Roos M, Niggli B, et al. Prevalence of long and short QT in a young population of 41,767 predominantly male Swiss conscripts. *Heart Rhythm.* 2009; 6(5): 652–657, doi: [10.1016/j.hrthm.2009.01.009](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2009.01.009), indexed in Pubmed: 19303371.
1068. Giustetto C, Schimpf R, Mazzanti A, et al. Long-term follow-up of patients with short QT syndrome. *J Am Coll Cardiol.* 2011; 58(6): 587–595, doi: [10.1016/j.jacc.2011.03.038](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2011.03.038), indexed in Pubmed: 21798421.
1069. Raschwitz LS, El-Batrawy I, Schlenrich K, et al. Long-term follow-up of patients with short QT syndrome: clinical profile and outcome. *J Am Heart Assoc.* 2018; 7(23): e010073, doi: [10.1161/JAHA.118.010073](https://doi.org/10.1161/JAHA.118.010073), indexed in Pubmed: 30571592.
1070. Mazzanti A, Maragna R, Vacanti G, et al. Hydroquinidine prevents life-threatening arrhythmic events in patients with short QT syndrome. *J Am Coll Cardiol.* 2017; 70(24): 3010–3015, doi: [10.1016/j.jacc.2017.10.025](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2017.10.025), indexed in Pubmed: 29241489.
1071. El-Batrawy I, Besler J, Li X, et al. Impact of antiarrhythmic drugs on the outcome of short QT syndrome. *Front Pharmacol.* 2019; 10: 771, doi: [10.3389/fphar.2019.00771](https://doi.org/10.3389/fphar.2019.00771), indexed in Pubmed: 31427960.
1072. Malik M. Drug-Induced QT/QTc interval shortening: lessons from drug-induced qt/qtC prolongation. *Drug Saf.* 2016; 39(7): 647–659, doi: [10.1007/s40264-016-0411-3](https://doi.org/10.1007/s40264-016-0411-3), indexed in Pubmed: 26968542.
1073. Giustetto C, Scrocco C, Schimpf R, et al. Usefulness of exercise test in the diagnosis of short QT syndrome. *Europace.* 2015; 17(4): 628–634, doi: [10.1093/europace/euu351](https://doi.org/10.1093/europace/euu351), indexed in Pubmed: 25833882.
1074. Mason JW, Ramseth DJ, Chanter DO, et al. Electrocardiographic reference ranges derived from 79,743 ambulatory subjects. *J Electrocardiol.* 2007; 40(3): 228–234, doi: [10.1016/j.jelectrocard.2006.09.003](https://doi.org/10.1016/j.jelectrocard.2006.09.003), indexed in Pubmed: 17276451.
1075. Bun SS, Msury P, Giustetto C, et al. Electrical storm in short-QT syndrome successfully treated with isoproterenol. *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2012; 23(9): 1028–1030, doi: [10.1111/j.1540-8167.2012.02295.x](https://doi.org/10.1111/j.1540-8167.2012.02295.x), indexed in Pubmed: 22493951.
1076. Siu SC, Sermer M, Colman JM, et al. Prospective multicenter study of pregnancy outcomes in women with heart disease. *Circulation.* 2001; 104(5): 515–521, doi: [10.1161/hc3001.093437](https://doi.org/10.1161/hc3001.093437), indexed in Pubmed: 11479246.
1077. Drenthen W, Pieper PG, Roos-Hesselink JW, et al. Outcome of pregnancy in women with congenital heart disease: a literature review. *J Am Coll Cardiol.* 2007; 49(24): 2303–2311, doi: [10.1016/j.jacc.2007.03.027](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2007.03.027), indexed in Pubmed: 17572244.
1078. Roos-Hesselink JW, Ruys TPE, Stein JI, et al. Outcome of pregnancy in patients with structural or ischaemic heart disease: results of a registry of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J.* 2013; 34(9): 657–665, doi: [10.1093/eurheartj/ehs270](https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehs270), indexed in Pubmed: 22968232.
1079. Linde C, Bongiorni MG, Birgersdotter-Green U, et al. Sex differences in cardiac arrhythmia: a consensus document of the European Heart Rhythm Association, endorsed by the Heart Rhythm Society and Asia Pacific Heart Rhythm Society. *Europace.* 2018; 20(10): 1565–1565a, doi: [10.1093/europace/euy067](https://doi.org/10.1093/europace/euy067), indexed in Pubmed: 29961863.
1080. Regitz-Zagrosek V, Roos-Hesselink JW, Bauersachs J, et al. 2018 ESC Guidelines for the management of cardiovascular diseases during pregnancy. *Eur Heart J.* 2018; 39: 3165–3241, doi: [10.1093/eurheartj/ehy340](https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehy340), indexed in Pubmed: 30165544.
1081. Silversides CK, Harris L, Haberker K, et al. Recurrence rates of arrhythmias during pregnancy in women with previous tachyarrhythmia and impact on fetal and neonatal outcomes. *Am J Cardiol.* 2006; 97(8): 1206–1212, doi: [10.1016/j.amjcard.2005.11.041](https://doi.org/10.1016/j.amjcard.2005.11.041), indexed in Pubmed: 16616027.
1082. Sliwa K, Mebazaa A, Hilfiker-Kleiner D, et al. Clinical characteristics of patients from the worldwide registry on peripartum cardiomyopathy (PPCM). *Eur J Heart Failure.* 2017; 19(9): 1131–1141, doi: [10.1002/ehfj.780](https://doi.org/10.1002/ehfj.780), indexed in Pubmed: 28271625.
1083. Ware JS, Li J, Mazaika E, et al. Shared genetic predisposition in peripartum and dilated cardiomyopathies. *N Engl J Med.* 2016; 374(3): 233–241, doi: [10.1056/NEJMoa1505517](https://doi.org/10.1056/NEJMoa1505517), indexed in Pubmed: 26735901.
1084. Wang YC, Chen CH, Su HY, et al. The impact of maternal cardioversion on fetal haemodynamics. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol.* 2006; 126(2): 268–269, doi: [10.1016/j.ejogrb.2005.11.021](https://doi.org/10.1016/j.ejogrb.2005.11.021), indexed in Pubmed: 16377063.

1085. Barnes EJ, Eben F, Patterson D. Direct current cardioversion during pregnancy should be performed with facilities available for fetal monitoring and emergency caesarean section. *BJOG*. 2002; 109(12): 1406–1407, doi: [10.1046/j.1471-0528.2002.02113.x](https://doi.org/10.1046/j.1471-0528.2002.02113.x), indexed in Pubmed: 12504980.
1086. Miyoshi T, Kamiya CA, Katsuragi S, et al. Safety and efficacy of implantable cardioverter-defibrillator during pregnancy and after delivery. *Circ J*. 2013; 77(5): 1166–1170, doi: [10.1253/circj.cj-12-1275](https://doi.org/10.1253/circj.cj-12-1275), indexed in Pubmed: 23291990.
1087. Abello M, Peinado R, Merino JL, et al. Cardioverter defibrillator implantation in a pregnant woman guided with transesophageal echocardiography. *Pacing Clin Electrophysiol*. 2003; 26(9): 1913–1914, doi: [10.1046/j.1460-9592.2003.00293.x](https://doi.org/10.1046/j.1460-9592.2003.00293.x), indexed in Pubmed: 12930513.
1088. Hartz J, Clark BC, Ito S, et al. Transvenous nonfluoroscopic pacemaker implantation during pregnancy guided by 3-dimensional electro-anatomic mapping. *HeartRhythm Case Rep*. 2017; 3(10): 490–492, doi: [10.1016/j.hrcr.2017.07.020](https://doi.org/10.1016/j.hrcr.2017.07.020), indexed in Pubmed: 29062705.
1089. Bauersachs J, König T, van der Meer P, et al. Pathophysiology, diagnosis and management of peripartum cardiomyopathy: a position statement from the Heart Failure Association of the European Society of Cardiology Study Group on peripartum cardiomyopathy. *Eur J Heart Fail*. 2019; 21(7): 827–843, doi: [10.1002/ehfj.1493](https://doi.org/10.1002/ehfj.1493), indexed in Pubmed: 31243866.
1090. Duncker D, König T, Hohmann S, et al. Avoiding untimely implantable cardioverter/defibrillator implantation by intensified heart failure therapy optimization supported by the wearable cardioverter/defibrillator-the PROLONG study. *J Am Heart Assoc*. 2017; 6(1): e004512, doi: [10.1161/JAHA.116.004512](https://doi.org/10.1161/JAHA.116.004512), indexed in Pubmed: 28096098.
1091. Duncker D, Westenfeld R, Konrad T, et al. Risk for life-threatening arrhythmia in newly diagnosed peripartum cardiomyopathy with low ejection fraction: a German multi-centre analysis. *Clin Res Cardiol*. 2017; 106(8): 582–589, doi: [10.1007/s00392-017-1090-5](https://doi.org/10.1007/s00392-017-1090-5), indexed in Pubmed: 28275862.
1092. Jeejeebhoy FM, Zelop CM, Lipman S, et al. Cardiac arrest in pregnancy: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation*. 2015; 132(18): 1747–1773, doi: [10.1161/CIR.0000000000000300](https://doi.org/10.1161/CIR.0000000000000300), indexed in Pubmed: 26443610.
1093. Regitz-Zagrosek V, Blomstrom Lundqvist C, Borghi C, et al. ESC Guidelines on the management of cardiovascular diseases during pregnancy: the Task Force on the Management of Cardiovascular Diseases during Pregnancy of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J*. 2011; 32(24): 3147–3197, doi: [10.1093/eurheartj/ehr218](https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehr218), indexed in Pubmed: 21873418.
1094. Rashba EJ, Zareba W, Moss AJ, et al. Influence of pregnancy on the risk for cardiac events in patients with hereditary long QT syndrome. *LQTS Investigators*. *Circulation*. 1998; 97(5): 451–456, doi: [10.1161/01.cir.97.5.451](https://doi.org/10.1161/01.cir.97.5.451), indexed in Pubmed: 9490239.
1095. Ishibashi K, Aiba T, Kamiya C, et al. Arrhythmia risk and β -blocker therapy in pregnant women with long QT syndrome. *Heart*. 2017; 103(17): 1374–1379, doi: [10.1136/heartjnl-2016-310617](https://doi.org/10.1136/heartjnl-2016-310617), indexed in Pubmed: 28292826.
1096. Cheung CC, Lieve KV, Roston TM, et al. Pregnancy in catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *JACC Clin Electrophysiol*. 2019; 5(3): 387–394, doi: [10.1016/j.jacep.2018.10.019](https://doi.org/10.1016/j.jacep.2018.10.019), indexed in Pubmed: 30898243.
1097. Wu L, Liang E, Fan S, et al. Effect of pregnancy in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Am J Cardiol*. 2020; 125(4): 613–617, doi: [10.1016/j.amjcard.2019.11.008](https://doi.org/10.1016/j.amjcard.2019.11.008), indexed in Pubmed: 31836129.
1098. Baucé B, Daliento L, Frigo G, et al. Pregnancy in women with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol*. 2006; 127(2): 186–189, doi: [10.1016/j.ejogrb.2005.10.011](https://doi.org/10.1016/j.ejogrb.2005.10.011), indexed in Pubmed: 16337730.
1099. Gandjbakhch E, Varlet E, Duthoit G, et al. Pregnancy and newborn outcomes in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia. *Int J Cardiol*. 2018; 258: 172–178, doi: [10.1016/j.ijcard.2017.11.067](https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2017.11.067), indexed in Pubmed: 29544927.
1100. Rodríguez-Mañero M, Casado-Arroyo R, Sarkozy A, et al. The clinical significance of pregnancy in Brugada syndrome. *Rev Esp Cardiol (Engl Ed)*. 2014; 67(3): 176–180, doi: [10.1016/j.rec.2013.06.023](https://doi.org/10.1016/j.rec.2013.06.023), indexed in Pubmed: 24774391.
1101. Benito B, Berrueto A. Brugada syndrome and pregnancy: delving into the role of sex hormones in ion channelopathies. *Rev Esp Cardiol (Engl Ed)*. 2014; 67(3): 165–167, doi: [10.1016/j.rec.2013.09.021](https://doi.org/10.1016/j.rec.2013.09.021), indexed in Pubmed: 24774388.
1102. Ostrowska B, Kommata B, Malmberg H, Lundqvist CB. Arrhythmias in pregnancy. In: *ESC CardioMed*. 3rd ed. Oxford University Press 2022: 2868–2870.
1103. Sliwa K, Blauwet L, Tibazarwa K, et al. Evaluation of bromocriptine in the treatment of acute severe peripartum cardiomyopathy: a proof-of-concept pilot study. *Circulation*. 2010; 121(13): 1465–1473, doi: [10.1161/CIRCULATIONAHA.109.901496](https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.109.901496), indexed in Pubmed: 20308616.
1104. Hilfiker-Kleiner D, Haghikia A, Berliner D, et al. Bromocriptine for the treatment of peripartum cardiomyopathy: a multicentre randomized study. *Eur Heart J*. 2017; 38(35): 2671–2679, doi: [10.1093/eurheartj/ehx355](https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehx355), indexed in Pubmed: 28934837.
1105. Driver K, Chisholm CA, Darby AE, et al. Catheter ablation of arrhythmia during pregnancy. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2015; 26(6): 698–702, doi: [10.1111/jce.12675](https://doi.org/10.1111/jce.12675), indexed in Pubmed: 25828853.
1106. Wang Z, Chen YW, Jiang YH, et al. Electrophysiological characteristics and therapeutic efficacy of radiofrequency ablation of focal atrial tachycardia originating from the right atrial appendage during pregnancy [article in Chinese]. *Zhonghua Xin Xue Guan Bing Za Zhi*. 2020; 48(10): 859–865, doi: [10.3760/cma.j.cn112148-20191104-00683](https://doi.org/10.3760/cma.j.cn112148-20191104-00683), indexed in Pubmed: 33076624.
1107. Tuzcu V, Kilinc OU. Implantable cardioverter defibrillator implantation without using fluoroscopy in a pregnant patient. *Pacing Clin Electrophysiol*. 2012; 35(9): e265–e266, doi: [10.1111/j.1540-8159.2011.03221.x](https://doi.org/10.1111/j.1540-8159.2011.03221.x), indexed in Pubmed: 21955026.
1108. Fröhlich GM, Holzmeister J, Hübler M, et al. Prophylactic implantable cardioverter defibrillator treatment in patients with end-stage heart failure awaiting heart transplantation. *Heart*. 2013; 99(16): 1158–1165, doi: [10.1136/heartjnl-2013-304185](https://doi.org/10.1136/heartjnl-2013-304185), indexed in Pubmed: 23813845.
1109. Sandner SE, Wieselthaler G, Zuckermann A, et al. Survival benefit of the implantable cardioverter-defibrillator in patients on the waiting list for cardiac transplantation. *Circulation*. 2001; 104(12 Suppl 1): I171–I176, doi: [10.1161/hc3771.094916](https://doi.org/10.1161/hc3771.094916), indexed in Pubmed: 11568051.
1110. Algallarrondo V, Perault R, Bories MC, et al. Prophylactic implantable cardioverter defibrillators for primary prevention: From implantation to heart transplantation. *Arch Cardiovasc Dis*. 2018; 111(12): 758–765, doi: [10.1016/j.acvd.2018.05.004](https://doi.org/10.1016/j.acvd.2018.05.004), indexed in Pubmed: 30078651.
1111. Cantero-Pérez EM, Sobrino-Márquez JM, Grande-Trillo A, et al. Implantable cardioverter defibrillator for primary prevention in patients with severe ventricular dysfunction awaiting heart transplantation. *Transplant Proc*. 2013; 45(10): 3659–3661, doi: [10.1016/j.transproceed.2013.10.017](https://doi.org/10.1016/j.transproceed.2013.10.017), indexed in Pubmed: 24314988.
1112. Pezawas T, Grimm M, Ristl R, et al. Primary preventive cardioverter-defibrillator implantation (Pro-ICD) in patients awaiting heart transplantation. A prospective, randomized, controlled 12-year follow-up study. *Transpl Int*. 2015; 28(1): 34–41, doi: [10.1111/tri.12436](https://doi.org/10.1111/tri.12436), indexed in Pubmed: 25176271.
1113. Kao AC, Krause SW, Handa R, et al. Wearable defibrillator use in heart failure (WIF): results of a prospective registry. *BMC Cardiovasc Disord*. 2012; 12: 123, doi: [10.1186/1471-2261-12-123](https://doi.org/10.1186/1471-2261-12-123), indexed in Pubmed: 23234574.
1114. Alba AC, Foroutan F, Ng Fat Hing NK, et al. Incidence and predictors of sudden cardiac death after heart transplantation: A systematic review and meta-analysis. *Clin Transplant*. 2018; 32(3): e13206, doi: [10.1111/ctr.13206](https://doi.org/10.1111/ctr.13206), indexed in Pubmed: 29349819.
1115. Vakil K, Taimeh Z, Sharma A, et al. Incidence, predictors, and temporal trends of sudden cardiac death after heart transplantation. *Heart Rhythm*. 2014; 11(10): 1684–1690, doi: [10.1016/j.hrthm.2014.07.016](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2014.07.016), indexed in Pubmed: 25048441.
1116. Alba AC, Fan CPS, Manlhiot C, et al. The evolving risk of sudden cardiac death after heart transplant. An analysis of the ISHLT Thoracic Transplant Registry. *Clin Transplant*. 2019; 33(3): e13490, doi: [10.1111/ctr.13490](https://doi.org/10.1111/ctr.13490), indexed in Pubmed: 30697805.
1117. Eskander MA, Adler E, Hoffmayer KS. Arrhythmias and sudden cardiac death in post-cardiac transplant patients. *Curr Opin Cardiol*. 2020; 35(3): 308–311, doi: [10.1097/HCO.0000000000000731](https://doi.org/10.1097/HCO.0000000000000731), indexed in Pubmed: 32109927.
1118. Tsai VW, Cooper J, Garan H, et al. The efficacy of implantable cardioverter-defibrillators in heart transplant recipients: results from a multicenter

- registry. *Circ Heart Fail.* 2009; 2(3): 197–201, doi: [10.1161/CIRCHEARTFAILURE.108.814525](https://doi.org/10.1161/CIRCHEARTFAILURE.108.814525), indexed in Pubmed: 19808340.
1119. Klein HU, Meltendorf U, Reek S, et al. Bridging a temporary high risk of sudden arrhythmic death. Experience with the wearable cardioverter defibrillator (WCD). *Pacing Clin Electrophysiol.* 2010; 33(3): 353–367, doi: [10.1111/j.1540-8159.2009.02590.x](https://doi.org/10.1111/j.1540-8159.2009.02590.x), indexed in Pubmed: 19889186.
1120. Corrado D, Zorzi A. Sudden death in athletes. *Int J Cardiol.* 2017; 237: 67–70, doi: [10.1016/j.ijcard.2017.03.034](https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2017.03.034), indexed in Pubmed: 28318658.
1121. Rajan D, Garcia R, Svane J, et al. Risk of sports-related sudden cardiac death in women. *Eur Heart J.* 2022; 43(12): 1198–1206, doi: [10.1093/eurheartj/ehab833](https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehab833), indexed in Pubmed: 34894223.
1122. Corrado D, Basso C, Schiavon M, et al. Screening for hypertrophic cardiomyopathy in young athletes. *N Engl J Med.* 1998; 339(6): 364–369, doi: [10.1056/NEJM199808063390602](https://doi.org/10.1056/NEJM199808063390602), indexed in Pubmed: 9691102.
1123. Malhotra A, Dhutia H, Finocchiaro G, et al. Outcomes of cardiac screening in adolescent soccer players. *N Engl J Med.* 2018; 379(6): 524–534, doi: [10.1056/NEJMoa1714719](https://doi.org/10.1056/NEJMoa1714719), indexed in Pubmed: 30089062.
1124. Corrado D, Pelliccia A, Bjørnstad H, et al. Cardiovascular pre-participation screening of young competitive athletes for prevention of sudden death: proposal for a common European protocol. *Eur Heart J.* 2005; 26(5): 516–524, doi: [10.1093/eurheartj/ehi108](https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehi108), indexed in Pubmed: 15689345.
1125. Corrado D, Schmier C, Basso C, et al. Risk of sports: do we need a pre-participation screening for competitive and leisure athletes? *Eur Heart J.* 2011; 32(8): 934–944, doi: [10.1093/eurheartj/ehq482](https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehq482), indexed in Pubmed: 21278396.
1126. Baggish AL, Hutter AM, Wang F, et al. Cardiovascular screening in college athletes with and without electrocardiography: A cross-sectional study. *Ann Intern Med.* 2010; 152(5): 269–275, doi: [10.7326/0003-4819-152-5-201003020-00004](https://doi.org/10.7326/0003-4819-152-5-201003020-00004), indexed in Pubmed: 20194232.
1127. Corrado D, Basso C, Pavei A, et al. Trends in sudden cardiovascular death in young competitive athletes after implementation of a pre-participation screening program. *JAMA.* 2006; 296(13): 1593–1601, doi: [10.1001/jama.296.13.1593](https://doi.org/10.1001/jama.296.13.1593), indexed in Pubmed: 17018804.
1128. Sharma S, Estes NA, Vetter VL, et al. Clinical decisions. Cardiac screening before participation in sports. *N Engl J Med.* 2013; 369(21): 2049–2053, doi: [10.1056/NEJMcld1311642](https://doi.org/10.1056/NEJMcld1311642), indexed in Pubmed: 24251362.
1129. Sarto P, Zorzi A, Merlo L, et al. Serial versus single cardiovascular screening of adolescent athletes. *Circulation.* 2021; 143(17): 1729–1731, doi: [10.1161/CIRCULATIONAHA.120.053168](https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.120.053168), indexed in Pubmed: 33900830.
1130. Steinvil A, Chundadze T, Zeltser D, et al. Mandatory electrocardiographic screening of athletes to reduce their risk for sudden death proven fact or wishful thinking? *J Am Coll Cardiol.* 2011; 57(11): 1291–1296, doi: [10.1016/j.jacc.2010.10.037](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2010.10.037), indexed in Pubmed: 21392644.
1131. Corrado D, Pelliccia A, Heidbuchel H, et al. Recommendations for interpretation of 12-lead electrocardiogram in the athlete. *Eur Heart J.* 2010; 31(2): 243–259, doi: [10.1093/eurheartj/ehp473](https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehp473), indexed in Pubmed: 19933514.
1132. Sharma S, Drezner JA, Baggish A, et al. International recommendations for electrocardiographic interpretation in athletes. *Eur Heart J.* 2018; 39: 1466–1480.
1133. Crescenzi C, Zorzi A, Vessella T, et al. Predictors of left ventricular scar using cardiac magnetic resonance in athletes with apparently idiopathic ventricular arrhythmias. *J Am Heart Assoc.* 2021; 10(1): e018206, doi: [10.1161/JAHA.120.018206](https://doi.org/10.1161/JAHA.120.018206), indexed in Pubmed: 33381977.
1134. Piepoli MF, Hoes AW, Agewall S, et al. 2016 European Guidelines on cardiovascular disease prevention in clinical practice: The Sixth Joint Task Force of the European Society of Cardiology and Other Societies on Cardiovascular Disease Prevention in Clinical Practice (constituted by representatives of 10 societies and by invited experts) developed with the special contribution of the European Association for Cardiovascular Prevention & Rehabilitation (EACPR). *Eur Heart J.* 2016; 37(29): 2315–2381, doi: [10.1093/eurheartj/ehw106](https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehw106), indexed in Pubmed: 27222591.
1135. Rizzo M, Spataro A, Cecchetelli C, et al. Structural cardiac disease diagnosed by echocardiography in asymptomatic young male soccer players: implications for pre-participation screening. *Br J Sports Med.* 2012; 46(5): 371–373, doi: [10.1136/bjism.2011.085696](https://doi.org/10.1136/bjism.2011.085696), indexed in Pubmed: 21791458.
1136. Heidbuchel H, Arbelo E, D'Ascenzi F, et al. Recommendations for participation in leisure-time physical activity and competitive sports of patients with arrhythmias and potentially arrhythmogenic conditions. Part 2: ventricular arrhythmias, channelopathies, and implantable defibrillators. *Europace.* 2021; 23(1): 147–148, doi: [10.1093/eurpace/euua106](https://doi.org/10.1093/eurpace/euua106), indexed in Pubmed: 32596731.
1137. Drezner JA, Peterson DF, Siebert DM, et al. Survival after exercise-related sudden cardiac arrest in young athletes: can we do better? *Sports Health.* 2019; 11(1): 91–98, doi: [10.1177/1941738118799084](https://doi.org/10.1177/1941738118799084), indexed in Pubmed: 30204540.
1138. Drezner JA, Rogers KJ, Horneff JG. Automated external defibrillator use at NCAA Division II and III universities. *Br J Sports Med.* 2011; 45(15): 1174–1178, doi: [10.1136/bjism.2009.070052](https://doi.org/10.1136/bjism.2009.070052), indexed in Pubmed: 21081638.
1139. Borjesson M, Serratos L, Carre F, et al. Consensus document regarding cardiovascular safety at sports arenas: position stand from the European Association of Cardiovascular Prevention and Rehabilitation (EACPR), section of Sports Cardiology. *Eur Heart J.* 2011; 32(17): 2119–2124, doi: [10.1093/eurheartj/ehr178](https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehr178), indexed in Pubmed: 21672932.
1140. Drezner JA, Owens DS, Prutkin JM, et al. Electrocardiographic screening in national collegiate athletic association athletes. *Am J Cardiol.* 2016; 118(5): 754–759, doi: [10.1016/j.amjcard.2016.06.004](https://doi.org/10.1016/j.amjcard.2016.06.004), indexed in Pubmed: 27496294.
1141. Erbel R, Möhlenkamp S, Moebus S, et al. Coronary risk stratification, discrimination, and reclassification improvement based on quantification of subclinical coronary atherosclerosis: the Heinz Nixdorf Recall study. *J Am Coll Cardiol.* 2010; 56(17): 1397–1406, doi: [10.1016/j.jacc.2010.06.030](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2010.06.030), indexed in Pubmed: 20946997.
1142. Yeboah J, McClelland RL, Polonsky TS, et al. Comparison of novel risk markers for improvement in cardiovascular risk assessment in intermediate-risk individuals. *JAMA.* 2012; 308(8): 788–795, doi: [10.1001/jama.2012.9624](https://doi.org/10.1001/jama.2012.9624), indexed in Pubmed: 22910756.
1143. Pappone C, Vicedomini G, Manguso F, et al. Wolff-Parkinson-White syndrome in the era of catheter ablation: insights from a registry study of 2169 patients. *Circulation.* 2014; 130(10): 811–819, doi: [10.1161/CIRCULATIONAHA.114.011154](https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.114.011154), indexed in Pubmed: 25052405.
1144. Obeyesekere MN, Leong-Sit P, Massel D, et al. Risk of arrhythmia and sudden death in patients with asymptomatic preexcitation: a meta-analysis. *Circulation.* 2012; 125(19): 2308–2315, doi: [10.1161/CIRCULATIONAHA.111.055350](https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.111.055350), indexed in Pubmed: 22532593.
1145. Heidbuchel H, Adami PE, Antz M, et al. Recommendations for participation in leisure-time physical activity and competitive sports in patients with arrhythmias and potentially arrhythmogenic conditions: part 1: supraventricular arrhythmias. A position statement of the Section of Sports Cardiology and Exercise from the European Association of Preventive Cardiology (EAPC) and the European Heart Rhythm Association (EHRA), both associations of the European Society of Cardiology. *Eur J Prev Cardiol.* 2020; 28: 1539–1551, doi: [10.1177/2047487320925635](https://doi.org/10.1177/2047487320925635), indexed in Pubmed: 32597206.
1146. Pappone C, Santinelli V, Manguso F, et al. A randomized study of prophylactic catheter ablation in asymptomatic patients with the Wolff-Parkinson-White syndrome. *N Engl J Med.* 2003; 349(19): 1803–1811, doi: [10.1056/NEJMoa035345](https://doi.org/10.1056/NEJMoa035345), indexed in Pubmed: 14602878.
1147. Perry JC, Garson A. Supraventricular tachycardia due to Wolff-Parkinson-White syndrome in children: early disappearance and late recurrence. *J Am Coll Cardiol.* 1990; 16(5): 1215–1220, doi: [10.1016/0735-1097\(90\)90555-4](https://doi.org/10.1016/0735-1097(90)90555-4), indexed in Pubmed: 2229769.
1148. Cohen MI, Triedman JK, Cannon BC, et al. PACES/HRS expert consensus statement on the management of the asymptomatic young patient with a Wolff-Parkinson-White (WPW, ventricular preexcitation) electrocardiographic pattern: developed in partnership between the Pediatric and Congenital Electrophysiology Society (PACES) and the Heart Rhythm Society (HRS). Endorsed by the governing bodies of PACES, HRS, the American College of Cardiology Foundation (ACCF), the American Heart Association (AHA), the American Academy of Pediatrics (AAP), and the Canadian Heart Rhythm Society (CHRS). *Heart Rhythm.* 2012; 9(6): 1006–1024, doi: [10.1016/j.hrthm.2012.03.050](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2012.03.050), indexed in Pubmed: 22579340.
1149. Barsheshet A, Moss AJ, Huang DT, et al. Applicability of a risk score for prediction of the long-term (8-year) benefit of the implantable

- cardioverter-defibrillator. *J Am Coll Cardiol.* 2012; 59(23): 2075–2079, doi: [10.1016/j.jacc.2012.02.036](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2012.02.036), indexed in Pubmed: 22651863.
1150. Expósito V, Rodríguez-Mañero M, González-Enríquez S, et al. Primary prevention implantable cardioverter-defibrillator and cardiac resynchronization therapy-defibrillator in elderly patients: results of a Spanish multicentre study. *Europace.* 2016; 18(8): 1203–1210, doi: [10.1093/europace/euv337](https://doi.org/10.1093/europace/euv337), indexed in Pubmed: 26566939.
1151. Alhakak A, Østergaard L, Butt JH, et al. Cause-specific death and risk factors of 1-year mortality after implantable cardioverter-defibrillator implantation: a nationwide study. *Eur Heart J Qual Care Clin Outcomes.* 2022; 8(1): 39–49, doi: [10.1093/ehjqcco/qcaa074](https://doi.org/10.1093/ehjqcco/qcaa074), indexed in Pubmed: 32956442.
1152. Poupin P, Bouleti C, Degand B, et al. Prognostic value of Charlson Comorbidity Index in the elderly with a cardioverter defibrillator implantation. *Int J Cardiol.* 2020; 314: 64–69, doi: [10.1016/j.ijcard.2020.03.060](https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2020.03.060), indexed in Pubmed: 32291172.
1153. Aktaa S, Batra G, Wallentin L, et al. European Society of Cardiology methodology for the development of quality indicators for the quantification of cardiovascular care and outcomes. *Eur Heart J Qual Care Clin Outcomes.* 2022; 8(1): 4–13, doi: [10.1093/ehjqcco/qcaa069](https://doi.org/10.1093/ehjqcco/qcaa069), indexed in Pubmed: 32845314.
1154. Minchin M, Roland M, Richardson J, et al. Quality of care in the United Kingdom after removal of financial incentives. *N Engl J Med.* 2018; 379(10): 948–957, doi: [10.1056/NEJMsa1801495](https://doi.org/10.1056/NEJMsa1801495), indexed in Pubmed: 30184445.
1155. Song Z, Ji Y, Safran DG, et al. Health care spending, utilization, and quality 8 years into global payment. *N Engl J Med.* 2019; 381(3): 252–263, doi: [10.1056/NEJMsa1813621](https://doi.org/10.1056/NEJMsa1813621), indexed in Pubmed: 31314969.