

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

Suplement

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. Hauga (Norwegia), Mélèze 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 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 GA 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.

*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

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

**Obaj koordynatorzy mieli równorzędny wkład w powstanie dokumentu.

Afliacje autorów/Członków Grupy Roboczej przedstawiono w Informacji o Autorach w pełnym tekście wytycznych.

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 jest upoważniony 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: lek. Zofia Lasocka

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. Epidemiologia nagłej śmierci sercowej, świadomość społeczna i stratyfikacja ryzyka	8	3.2.2.5. Powikłania związane z zastosowaniem kardiologicznych urządzeń wszczepialnych	59
1.1. Świadomość i interwencje: publiczne podstawowe zabiegi resuscytacyjne oraz dostęp do automatycznych defibrylatorów zewnętrznych	8	3.2.2.6. Kwestie związane z terapią pacjentów będących u kresu życia	61
2. Ocena i leczenie pacjenta. Aspekty ogólne	12	4. Ocena diagnostyczna, postępowanie i stratyfikacja ryzyka w odniesieniu do prezentacji klinicznej i rozpoznanej (prawdopodobnej) choroby	62
2.1. Diagnostyka genetyczna	12	4.1. Określone strukturalne choroby serca	62
2.2. Ocena diagnostyczna u pacjenta konsultowanego pierwszorazowo z powodu komorowych zaburzeń rytmu serca i bez rozpoznanej choroby serca	14	4.1.1. Choroba wieńcowa	62
2.2.1. Scenariusz 1: Przypadkowo stwierdzony nieutralizujący częstoskurcz komorowy	14	4.1.1.1. Ostre zespoły wieńcowe i skurcz tętnicy wieńcowej	62
2.2.2. Scenariusz 2: Pierwszorazowo stwierdzony utrwalony monomorficzny częstoskurcz komorowy	15	4.1.1.2. Wczesna faza po zawale mięśnia sercowego	65
2.2.3. Scenariusz 3: Pacjent po nagłym zatrzymaniu krążenia	17	4.1.1.3. Przewlekła choroba wieńcowa	67
2.2.4. Scenariusz 4: Ofiara nagłej śmierci	26	4.1.1.4. Anomalie dotyczące tętnic wieńcowych	73
2.2.5. Scenariusz 5: Członkowie rodziny ofiar zespołu nagłej śmierci arytmicznej	31	4.1.2. Idiopatyczne przedwczesne pobudzenia komorowe/częstoskurcz komorowy i kardiomiopatia indukowana przedwczesnymi pobudzeniami komorowymi	75
3. Metody leczenia komorowych zaburzeń rytmu serca. Aspekty ogólne	33	4.1.2.1. Idiopatyczne przedwczesne pobudzenia komorowe/ /częstoskurcz komorowy	75
3.1. Leczenie w fazie ostrej	33	4.1.2.2. Kardiomiopatia indukowana/zastrzająca się w wyniku przedwczesnych pobudzeń komorowych	80
3.1.1. Leczenie odwracalnych przyczyn	33	4.1.3. Kardiomiopatie inne niż niedokrwienne	85
3.1.2. Postępowanie doraźne w utrwalonym monomorficznym częstoskurczu komorowym	36	4.1.3.1. Kardiomiopatia rozstrzeniowa i nierozstrzeniowa kardiomiopatia hipokinetyczna	85
3.2. Postępowanie długoterminowe	43	4.1.3.2. Arytmogenna kardiomiopatia prawokomorowa	94
3.2.1. Leczenie przy użyciu kardiologicznych urządzeń wszczepialnych	43	4.1.3.3. Kardiomiopatia przerostowa	105
3.2.1.1. Wszczepialny kardiowerter-defibrylator	43	4.1.3.4. Choroby nerwowo-mięśniowe	116
3.2.1.2. Dodanie terapii resynchronizującej	45	4.1.4. Choroby zapalne serca	122
3.2.1.3. Kamizelka defibrylująca	46	4.1.4.1. Zapalenie mięśnia sercowego	122
3.2.2. Aspekty szczególne związane z zastosowaniem terapii przy użyciu wszczepialnego urządzenia kardiologicznego	47	4.1.5. Wada zastawkowa serca	137
3.2.2.1. Optymalizacja programowania urządzenia	47	4.1.6. Wada wrodzona serca	139
3.2.2.2. Leczenie towarzyszące w celu unikania nieadekwatnych interwencji wszczepionego kardiowertera-defibrylatora	54	4.2. Pierwotna choroba elektryczna serca	148
3.2.2.3. Wpływ psychospołeczny związany z terapią przy użyciu wszczepialnego kardiowertera-defibrylatora	56	4.2.1. Idiopatyczne migotanie komór	148
3.2.2.4. Pacjenci z urządzeniami do mechanicznego wspomagania lewej komory	58	4.2.2. Zespół długiego QT (z uwzględnieniem nabytego zespołu długiego QT)	153
		4.2.3. Zespół Andersen-Tawila typu 1	160
		4.2.4. Zespół fali J	162
		4.2.4.1. Zespół Brugadów	162
		4.2.4.2. Zespół wczesnej repolaryzacji	170
		4.2.5. Katecholaminergiczny wielokształtny częstoskurcz komorowy	174
		4.2.6. Zespół krótkiego QT	178

5. Wybrane aspekty w poszczególnych populacjach	181
5.1. Kobiety w ciąży i kardiomiopatia połogowa	181
5.2. Transplantacja serca	184
5.3. Nagła śmierć sercowa u sportowców	188
5.4. Prewencja nagłej śmierci sercowej u osób w podeszłym wieku	192
6. Piśmiennictwo	194

TABELE DOWODÓW

Tabela dowodów 1 do tabeli zaleceń dotyczących publicznych podstawowych zabiegów resuscytacyjnych i dostępu do automatycznych defibrylatorów zewnętrznych	8
Tabela dowodów 2 do tabeli zaleceń dotyczących diagnostyki genetycznej	12
Tabela dowodów 3 do tabeli zaleceń dotyczących oceny pacjentów z pierwszorazowo udokumentowanymi komorowymi zaburzeniami rytmu serca	14
Tabela dowodów 4 do tabeli zaleceń dotyczących oceny pacjentów z pierwszym epizodem utrwalonego, monomorficznego częstoskurczu komorowego	15
Tabela dowodów 5 do tabeli zaleceń dotyczących oceny osób po nagłym zatrzymaniu krążenia	17
Tabela dowodów 6 do tabeli zaleceń dotyczących oceny ofiar nagłej śmierci	26
Tabela dowodów 7 do tabeli zaleceń dotyczących oceny członków rodziny ofiar zespołu nagłej śmierci arytmicznej	31
Tabela dowodów 8 do tabeli zaleceń dotyczących leczenia odwracalnych przyczyn	33
Tabela dowodów 9 do tabeli zaleceń dotyczących leczenia w fazie ostrej utrwalonego częstoskurczu komorowego i burzy elektrycznej	36
Tabela dowodów 10 do tabeli zaleceń dotyczących prewencji wtórnej nagłej śmierci sercowej	43
Tabela dowodów 11 do tabeli zaleceń dotyczących podskórnych kardiowerterów-defibrylatorów	44
Tabela dowodów 12 do tabeli zaleceń dotyczących dodania kardiowertera-defibrylatora do terapii resynchronizującej	45
Tabela dowodów 13 do tabeli zaleceń dotyczących kamizelki defibrylującej	46
Tabela dowodów 14 do tabeli zaleceń dotyczących optymalizacji programowania urządzenia	47
Tabela dowodów 15 do tabeli zaleceń dotyczących leczenia współistniejącego w celu unikania nieadekwatnych interwencji wszczepionego kardiowertera-defibrylatora	54
Tabela dowodów 16 do tabeli zaleceń dotyczących postępowania psychospołecznego po implantacji kardiowertera-defibrylatora	56
Tabela dowodów 17 do tabeli zaleceń dotyczących wszczepienia kardiowertera-defibrylatora u pacjentów z urządzeniem do mechanicznego wspomagania lewej komory	58

Tabela dowodów 18 do tabeli zaleceń dotyczących prewencji powikłań związanych z zastosowaniem wszczepialnego kardiowertera-defibrylatora	59
Tabela dowodów 19 do tabeli zaleceń dotyczących kwestii związanych z terapią pacjentów z implantowanym kardiowerterem-defibrylatorem będących u kresu życia	61
Tabela dowodów 20 do tabeli zaleceń dotyczących leczenia komorowych zaburzeń rytmu serca w ostrym zespole wieńcowym związanych ze skurczem tętnicy wieńcowej	62
Tabela dowodów 21 do tabeli zaleceń dotyczących stratyfikacji ryzyka i leczenia komorowych zaburzeń rytmu serca we wczesnym okresie po zawale serca	65
Tabela dowodów 22 do tabeli zaleceń dotyczących stratyfikacji ryzyka, prewencji nagłej śmierci sercowej i leczenia komorowych zaburzeń rytmu serca w przewlekłej chorobie wieńcowej	67
Tabela dowodów 23 do tabeli zaleceń dotyczących prewencji nagłej śmierci sercowej u pacjentów z anomalią w obrębie tętnic wieńcowych	73
Tabela dowodów 24 do tabeli zaleceń dotyczących postępowania u pacjentów z idiopatycznymi przedwczesnymi pobudzeniami komorowymi/częstoskurczem komorowym	75
Tabela dowodów 25 do tabeli zaleceń dotyczących postępowania u pacjentów z kardiomiopatią indukowaną/zaostrażającą się w wyniku przedwczesnych pobudzeń komorowych	80
Tabela dowodów 26 do tabeli zaleceń dotyczących stratyfikacji ryzyka, prewencji nagłej śmierci sercowej i leczenia komorowych zaburzeń rytmu serca w kardiomiopatii rozstrzeniowej i nierozstrzeniowej kardiomiopatii hipokinetycznej	85
Tabela dowodów 27 do tabeli zaleceń dotyczących diagnostyki, stratyfikacji ryzyka, prewencji nagłej śmierci sercowej i leczenia komorowych zaburzeń rytmu serca w arytmogenicznej kardiomiopatii prawokomorowej	94
Tabela dowodów 28 do tabeli zaleceń dotyczących stratyfikacji ryzyka, prewencji nagłej śmierci sercowej i leczenia komorowych zaburzeń rytmu serca w kardiomiopatii przerostowej	105
Tabela dowodów 29 do tabeli zaleceń dotyczących stratyfikacji ryzyka, prewencji nagłej śmierci sercowej i leczenia komorowych zaburzeń rytmu serca w chorobach nerwowo-mięśniowych	116
Tabela dowodów 30 do tabeli zaleceń dotyczących prewencji nagłej śmierci sercowej i leczenia komorowych zaburzeń rytmu serca w zapaleniu mięśnia sercowego, w sarkoidozie serca i w chorobie Chagasa	122
Tabela dowodów 31 do tabeli zaleceń dotyczących prewencji nagłej śmierci sercowej i leczenia komorowych zaburzeń rytmu serca w wadach zastawkowych serca	137

Tabela dowodów 32 do tabeli zaleceń dotyczących stratyfikacji ryzyka i prewencji pierwotnej nagłej śmierci sercowej w wadach wrodzonych serca oraz prewencji wtórnej nagłej śmierci sercowej i leczenia komorowych zaburzeń rytmu serca w wadach wrodzonych serca	139
Tabela dowodów 33 do tabeli zaleceń dotyczących postępowania u pacjentów z idiopatycznym migotaniem komór	148
Tabela dowodów 34 do tabeli zaleceń dotyczących postępowania u pacjentów z zespołem długiego QT	153
Tabela dowodów 35 do tabeli zaleceń dotyczących postępowania u pacjentów z zespołem Andersen-Tawila	160
Tabela dowodów 36 do tabeli zaleceń dotyczących postępowania u pacjentów z zespołem Brugadów	162
Tabela dowodów 37 do tabeli zaleceń dotyczących postępowania u pacjentów z cechami/zespołem wczesnej repolaryzacji	170
Tabela dowodów 38 do tabeli zaleceń dotyczących postępowania u pacjentów z katecholaminergicznym wielokształtnym częstoskurczem komorowym	174
Tabela dowodów 39 do tabeli zaleceń dotyczących postępowania u pacjentów z zespołem krótkiego QT	178
Tabela dowodów 40 do tabeli zaleceń dotyczących prewencji nagłej śmierci sercowej i postępowania u pacjentek w ciąży z komorowymi zaburzeniami rytmu serca	181
Tabela dowodów 41 do tabeli zaleceń dotyczących prewencji nagłej śmierci sercowej w okresie przed i po transplantacji serca	184
Tabela dowodów 42 do tabeli zaleceń dotyczących stratyfikacji ryzyka i prewencji nagłej śmierci sercowej u sportowców	188
Tabela dowodów 43 do tabeli zaleceń dotyczących wszczepiania kardiowertera-defibrylatora u osób w podeszłym wieku	192

SKRÓTY I AKRONIMY

ACE	(<i>angiotensin converting enzyme</i>), enzym konwertujący angiotensynę	AV	(<i>atrioventricular</i>), przedsionkowo-komorowy
ACLS	(<i>advanced cardiovascular life support</i>), zaawansowane czynności resuscytacyjne	AVNRT	(<i>AV nodal reentry tachycardia</i>), częstoskurcz nawrotny przedsionkowo-komorowy
AED	(<i>automated external defibrillator</i>), automatyczny defibrylator zewnętrzny	BBR-VT	(<i>bundle branch re-entrant ventricular tachycardia</i>), częstoskurcz komorowy nawrotny z odnóg pęczka Hisa
AF	(<i>atrial fibrillation</i>), migotanie przedsionków	BLS	(<i>basic life support</i>), podstawowe zabiegi resuscytacyjne
AI	(<i>anatomical isthmus</i>), cieśń anatomiczna	b.p.m.	(<i>beats per minute</i>), uderzenia na minutę
AP	(<i>action potential</i>), potencjał czynnościowy	BS	(<i>Brugada syndrome</i>), zespół Brugadów
ARVC	(<i>arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy</i>), arytmogenna kardiomiopatia prawokomorowa	CA	(<i>cardiac arrest</i>), zatrzymanie krążenia
ASD	(<i>atrial septal defect</i>), ubytek przegrody międzyprzedsionkowej	CABG	(<i>coronary artery bypass grafting</i>), pomostowanie aortalno-wieńcowe
ATP	(<i>antitachycardia pacing</i>), stymulacja antytachyarytmiczna	CAD	(<i>coronary artery disease</i>), choroba wieńcowa
		CAV	(<i>cardiac allograft vasculopathy</i>), waskulopatia serca przeszczepionego
		CCI	(<i>Charlson Comorbidity Index</i>), wskaźnik współchorobowości Charlson
		CI	(<i>confidence interval</i>), przedział ufności
		CIED	(<i>cardiovascular implantable electronic device</i>), wszczepialne urządzenie do elektroterapii serca
		CMR	(<i>cardiovascular magnetic resonance</i>), rezonans magnetyczny serca
		CP	(<i>cardiopulmonary</i>), krążeniowo-oddechowy
		CPR	(<i>cardiopulmonary resuscitation</i>), resuscytacja krążeniowo-oddechowa
		CPVT	(<i>catecholaminergic polymorphic ventricular-tachycardia</i>), katecholaminergiczny wielokształtny częstoskurcz komorowy
		CRT	(<i>cardiac resynchronization therapy</i>), terapia resynchronizująca serca
		CRT-D	(<i>cardiac resynchronization therapy defibrillator</i>), terapia resynchronizująca serca z funkcją defibrylacji
		CT/CTA	(<i>computed tomography/computed tomography angiography</i>), tomografia/angiotomografia komputerowa
		CTG	(<i>cardiotocography</i>), kardiokardiografia
		DCM	(<i>dilated cardiomyopathy</i>), kardiomiopatia rozstrzeniowa
		DNA	(<i>deoxyribonucleic acid</i>), kwas deoksyrybonukleinowy
		EAM	(<i>electroanatomic mapping</i>), mapowanie elektroanatomiczne
		ECMO	(<i>extra corporal membran oxygenation</i>), pozaustrojowa oksygenacja membranowa
		EF	(<i>ejection fraction</i>), frakcja wyrzutowa
		EGM	(<i>intracardiac electrograms</i>), elektrogramy wewnętrzsercowe
		EKG	elektrokardiogram

EP	(<i>electrophysiological</i>), elektrofizjologiczny	NA	(<i>not applicable</i>), nie dotyczy
EPS	(<i>electrophysiological study</i>), badanie elektrofizjologiczne	NICM	(<i>non-ischemic cardiomyopathy</i>), kardiomiopatia o etiologii innej niż niedokrwienność
ER	(<i>early repolarization</i>), wczesna repolaryzacja	NSVT	(<i>non-sustained ventricular tachycardia</i>), nieutrwalony częstoskurcz komorowy
ERP	(<i>early repolarization pattern</i>), zmiany o typie wczesnej repolaryzacji	NT-proBNP	(<i>N-terminal pro-B-type natriuretic peptide</i>), N-końcowy fragment propeptydu natriuretycznego typu B
ERS	(<i>early repolarization syndrome</i>), zespół wczesnej repolaryzacji	NYHA	(<i>New York Heart Association</i>), Nowojorskie Towarzystwo Kardiologiczne
ETT	(<i>exercise test on the treadmill</i>), test wysiłkowy na bieżni	OHCA	(<i>out-of-hospital cardiac arrest</i>), pozaszpitalne zatrzymanie krążenia
FRS	(<i>Framingham risk score</i>), skala ryzyka Framingham	OR	(<i>odds ratio</i>), iloraz szans
HCM	(<i>hypertrophic cardiomyopathy</i>), kardiomiopatia przerostowa	PCI	(<i>percutaneous coronary intervention</i>), przezskórna interwencja wieńcowa
HNDCM	(<i>hypokinetic non-dilated cardiomyopathy</i>), hipokinetyczna kardiomiopatia nierozstrzeniowa	PE	(<i>pericardial effusion</i>), wysięk osierdziowy
HR	(<i>hazard ratio</i>), iloraz ryzyka	PES	(<i>programmed electrical stimulation</i>), programowana stymulacja elektryczna
HV	(<i>his-to-ventricle interval</i>), odstęp pęczek Hisa-komorowa	PET	(<i>positron emission tomography</i>), pozytonowa tomografia emisyjna
IAS	(<i>inherited arrhythmia syndrome</i>), wrodzone zespoły arytmiczne	PLN	(<i>phospholamban</i>), fosfolamban
ICD	(<i>implantable cardioverter-defibrillator</i>), wszczepialny kardiowerter-defibrylator	PVC	(<i>premature ventricular complex</i>), przedwczesne pobudzenie komorowe
ICS	(<i>intercostal space</i>), przestrzeń międzyżebrowa	PVS	(<i>programmed ventricular stimulation</i>), programowana stymulacja komorowa
ILR	(<i>implantable loop recorder</i>), wszczepialny rejestrator pętlowy	RBBB	(<i>right bundle branch block</i>), blok prawej odnogi pęczka Hisa
IRR	(<i>incident rate ratio</i>), współczynnik ryzyka zdarzeń	RCT	(<i>randomized clinical trial</i>), badanie kliniczne z randomizacją i grupą kontrolną
IQR	(<i>interquartile rate</i>), zakres międzykwartyłowy	RFCA	(<i>radiofrequency catheter ablation</i>), ablacja prądem o częstotliwości radiowej
IVF	(<i>idiopathic ventricular fibrillation</i>), idiopatyczne migotanie komór	RR	(<i>relative risk</i>), ryzyko względne
LAE	(<i>life threatening arrhythmic events</i>), zagrażające życiu zdarzenia arytmiczne	RR	(<i>risk reduction</i>), redukcja ryzyka
LBBB	(<i>left bundle branch block</i>), blok lewej odnogi pęczki Hisa	RV	(<i>right ventricle</i>), prawa komora
LCSD	(<i>left cardiac sympathetic denervation</i>), lewostronne współczulne odnerwienie serca	RVOT	(<i>right ventricular outflow tract</i>), droga odpływu prawej komory
LGE	(<i>late gadolinium contrast enhanced</i>), późne wzmocnienie kontrastowe z zastosowaniem gadolinu	SADS	(<i>sudden arrhythmic death syndrome</i>), zespół nagłej śmierci arytmicznej
LQTS	(<i>long QT syndrome</i>), zespół długiego QT	SCA	(<i>sudden cardiac arrest</i>), nagłe zatrzymanie krążenia
LV	(<i>left ventricle</i>), lewa komora	SCD	(<i>sudden cardiac death</i>), nagła śmierć sercowa
LVEF	(<i>left ventricular ejection fraction</i>), frakcja wyrzutowa lewej komory	SC-PVC	(<i>short-coupled premature ventricular complex</i>), przedwczesne pobudzenie komorowe o krótkim czasie sprzężenia
LVSD	(<i>left ventricular systolic dysfunction</i>), dysfunkcja skurczowa lewej komory	SD	(<i>sudden death</i>), nagła śmierć
MAE	(<i>major adverse event</i>), poważne zdarzenie niepożądane	SHD	(<i>structural heart disease</i>), strukturalna choroba serca
MI	(<i>myocardial infarction</i>), zawał serca	S-ICD	(<i>subcutaneous implantable cardioverter-defibrillator</i>), podskórny kardiowerter-defibrylator

SMVT	(<i>sustained monomorphic ventricular tachycardia</i>), utrwalony monomorficzny częstoskurcz komorowy	VF	(<i>ventricular fibrillation</i>), migotanie komór
SQTS	(<i>short QT syndrome</i>), zespół krótkiego QT	VPB	(<i>ventricular premature beats</i>), przedwczesne uderzenie komorowe
STEMI	(<i>ST-segment elevation myocardial infarction</i>), zawał serca z uniesieniem odcinka ST	VT	(<i>ventricular tachycardia</i>), częstoskurcz komorowy
SUD	(<i>sudden unexplained death</i>), nagła niewyjaśniona śmierć	WCD	(<i>wearable cardioverter-defibrillator</i>), kamizelka defibrylująca
SUDY	(<i>sudden unexpected death in the young</i>), nagła niespodziewana śmierć w młodym wieku	WES	(<i>whole-exome sequencing</i>), sekwencjonowanie całego eksomu
SVT	(<i>supraventricular tachycardia</i>), częstoskurcz nadkomorowy	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	
TMT	(<i>treadmill exercise test</i>), test wysiłkowy na bieżni		
TOF	(<i>tetralogy of Fallot</i>), tetralogia Fallota		
VA	(<i>ventricular arrhythmia</i>), komorowe zaburzenia rytmu serca		

1. EPIDEMIOLOGIA NAGŁEJ ŚMIERCI SERCOWEJ, ŚWIADOMOŚĆ SPOŁĘCZNA I STRATYFIKACJA RYZYKA

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

Tabela dowodów 1 do tabeli zaleceń dotyczących publicznych podstawowych zabiegów resuscytacyjnych i dostępu do automatycznych defibrylatorów zewnętrznych

Numer publikacji referencyjnej	Publikacja referencyjna, PMID i rok publikacji	Cel badania Rodzaj badania Liczba pacjentów Okres rekrutacji Punkty końcowe badania	Kryteria włączenia (pacjentów) Kryteria wyłączenia	Główne wyniki	Dodatkowe obserwacje	Wnioski i ograniczenia
90	Hallstrom A. i wsp. [1] <i>Public-access defibrillation and survival after out-of-hospital cardiac arrest</i> PMID: 15306665 Rok publikacji: 2004	Cel badania Wskaźnik przeżycia po OHCA jest niski. Nie ma dowodów, że prowadzenie defibrylacji przy użyciu AED przez przeszkolone osoby niemedyczne przyczynia się do wzrostu tego wskaźnika Rodzaj badania Prospektywne, populacyjne Liczba pacjentów >19 000 Okres rekrutacji 2000–2003 Punkty końcowe badania Przeżycie do czasu wypisu ze szpitala	Kryteria włączenia Jednostki społeczne z pulą potencjalnych wolontariuszy oraz możliwością dostarczenia AED w ciągu 3 minut do osoby z zatrzymaniem krążenia Kryteria wyłączenia Istniejące udogodnienia w formie obecnego na miejscu personelu reagującego w sytuacjach zagrożenia życia Udogodnienia w formie istniejących już programów AED	Wyniki Wskaźnik przeżycia do czasu wypisu był istotnie wyższy u pacjentów w grupie CPR-plus-AED niż w grupie wyłącznie z CPR (23.4% vs. 14.0%; $P = 0.03$; RR 2.0; 95% CI, 1.07–3.77)	Dodatkowe obserwacje Status czynnościowy podczas wypisu nie różnił się pomiędzy obydwoma grupami	Wnioski Wzbogacenie dobrej prowadzonej resuscytacji przez osoby niemedyczne o AED z odpowiednim przeszkoleniem może zwiększać przeżywalność ofiar OHCA w miejscach publicznych
91	Nakashima T. i wsp. [2] <i>Public-access defibrillation and neurological outcomes in patients with out-of-hospital cardiac arrest in Japan: a population-based cohort study</i> PMID: 31862250 Rok publikacji: 2019	Cel badania Ocena, czy ogólna dostępność defibrylacji wpływa na wyniki neurologiczne pacjentów po OHCA, u których nie nastąpił samodzielnny powrót krążenia przed przybyciem służb ratunkowych Rodzaj badania Retrospektywna analiza badania kohortowego Liczba pacjentów 28 019 Okres rekrutacji 2005–2015 Punkt końcowy badania Korzystne wyniki neurologiczne u pacjentów 30 dni po OHCA	Kryteria włączenia Pacjenci z OHCA pochodzenia sercowego z rytmem defibrylacyjnym, reanimowani przez świadków zdarzenia, przyjęci do szpitala z zachowanymi funkcjami życiowymi	Wyniki Istotnie wyższy odsetek pacjentów z korzystnym efektem neurologicznym zaobserwowano w grupie poddanej defibrylacji w warunkach publicznych niż w grupie bez interwencji elektrycznej (44.0 vs. 31.8%; $P < 0.001$; skorygowany OR 1.31; 95% CI, 1.13–1.52; $P < 0.0001$)	Dodatkowe obserwacje Istotnie wyższy odsetek przeżycia 30 dni po OHCA u pacjentów poddanych defibrylacji w miejscu publicznym niż w grupie bez interwencji elektrycznej (44.0 vs. 31.8%; $P < 0.001$; skorygowany OR 1.31; 95% CI, 1.13–1.52; $P < 0.0001$)	Wnioski Istotnie wyższy odsetek pacjentów 30 dni po OHCA osiągnęło korzystny efekt neurologiczny, jeśli zostali poddani defibrylacji w miejscu publicznym przed przybyciem służb ratunkowych, w porównaniu z tymi, u których interwencji elektrycznej nie przeprowadzono
92	Pollack R. i wsp. [3] <i>Impact of bystander automated external defibrillator use on survival and functional outcomes in shockable observed public cardiac arrests</i> PMID: 29483086 Rok publikacji: 2018	Cel badania Ocena wpływu defibrylacji z zastosowaniem AED przez świadków zdarzenia na przeżycie oraz wyniki czynnościowe ofiar OHCA z rytmem defibrylacyjnym Rodzaj badania Rejestr: prospektywny Liczba pacjentów 4115 Okres rekrutacji 2011–2015 Punkty końcowe badania Dobry lub dość dobry (korzystny) status czynnościowy przy wypisie. Przeżycie do wypisu ze szpitala	Kryteria włączenia Wszyscy dorosli pacjenci po nieurazowym OHCA z rytmem defibrylacyjnym, u których defibrylację prowadzili świadkowie zdarzenia lub wyszkolone służby ratunkowe Kryteria wyłączenia Pacjenci, u których CPR nie podejmowano. Zatrzymanie krążenia wystąpiło w obecności wyspecjalizowanych służb ratunkowych	Wyniki Podjęcie defibrylacji przez świadków zdarzenia wiązało się z istotnie wyższym odsetkiem przeżycia pacjentów do czasu wypisu ze szpitala (66.5% vs. 43.0%) oraz z korzystniejszym stanem czynnościowym przy wypisie (57.1% vs. 32.7%) w porównaniu z pacjentami poddanymi defibrylacji dopiero przez służby ratunkowe	Dodatkowe obserwacje Iloraz szans dla przeżycia do wypisu ze szpitala po defibrylacji, przeprowadzonej przez świadka zdarzenia wyniósł 2.62 (95% CI, 2.07–3.31), z kolei dla wypisu w korzystnym stanie czynnościowym 2.73 (95% CI, 2.17–3.44) (95% CI, 2.17–3.44)	Wnioski Zastosowanie AED w rytmach defibrylacyjnych u ofiar OHCA przez świadków zdarzenia, przed przybyciem służb ratunkowych, wiązało się z lepszą przeżywalnością i korzystniejszym statusem czynnościowym pacjentów

94	Kitamura T. i wsp. [4] <i>Public-access defibrillation and out-of-hospital cardiac arrest in Japan</i> PMID: 27783922 Rok publikacji: 2016	Cel badania Ocena, czy ogólnokrajowe rozpowszechnienie defibrylatorów w miejscach publicznych przyczynia się do wzrostu wskaźnika przeżycia w dobrym stanie neurologicznym po zatrzymaniu krążenia w mechanizmie VF	Kryteria włączenia Pacjenci po sercowo-pochodnym zatrzymaniu krążenia w mechanizmie VF w miejscu publicznym	Wyniki Wskaźnik miesięcznego przeżycia w korzystnym stanie neurologicznym był istotnie wyższy u osób poddanych defibrylacji w miejscu publicznym niż w grupie bez wcześniejszej interwencji elektrycznej (38,5% vs. 18,2%; skorygowany OR 2,03; 95% CI, 1,87–2,20)	Dodatkowe obserwacje Odstępek pacjentów z VF poddanych defibrylacji z wykorzystaniem AED przez świadków zdarzenia istotnie wzrósł w czasie trwania badania (1,1% w 2005 do 16,5% w 2013; $P < 0,001$)	Wnioski Zwiększone wykorzystanie ogólnodostępnych defibrylatorów przez świadków zdarzenia wiąże się z wyższym odsetkiem przeżycia pacjentów w dobrym stanie neurologicznym po poddaniu ich zatrzymaniu krążenia w mechanizmie VF
95	Hasselqvist-A.I. i wsp. [5] <i>Early cardiopulmonary resuscitation in out-of-hospital cardiac arrest</i> PMID: 26061835 Rok publikacji: 2015	Cel badania Ocena, czy czynności reanimacyjne podjęte przed przybyciem służb ratunkowych, wiąże się ze wzrostem wskaźnika 30-dniowego przeżycia u pacjentów po upadku w przebiegu OHCA	Kryteria włączenia Pacjenci po OHCA w towarzystwie świadków, z dostępnymi informacjami dotyczącymi rozpoczęcia reanimacji oraz przeżycia	Wyniki Wskaźnik 30-dniowego przeżycia wyniósł 10,5% u pacjentów, u których podjęto CPR przed przybyciem służb ratunkowych, w porównaniu z 4% u tych, u których tych czynności nie podjęto ($P < 0,001$) CPR prowadzone przed przybyciem służb ratunkowych wiąże się ze wzrostem wskaźnika 30-dniowego przeżycia (OR 2,15; 95% CI, 1,88–2,45)	Dodatkowe obserwacje Wykazano istotną zależność pomiędzy czasem od upadku do rozpoczęcia reanimacji a wskaźnikiem 30-dniowego przeżycia pacjentów po OHCA, w porównaniu z tymi, u których CPR nie prowadzono przed dotarciem zespołu ratownictwa medycznego	Wnioski Podjęcie czynności reanimacyjnych przed przybyciem służb ratunkowych wiąże się z ponad 2-krotnie wyższym wskaźnikiem 30-dniowego przeżycia pacjentów po OHCA, w porównaniu z tymi, u których CPR nie prowadzono przed dotarciem zespołu ratownictwa medycznego
96	Kragholm K. i wsp. [6] <i>Bystander efforts and 1-year outcomes in out-of-hospital cardiac arrest</i> PMID: 28467879 Rok publikacji: 2017	Cel badania Ocena rocznego ryzyka uszkodzenia mózgu w przebiegu niedotlenienia, przyjęcia do domu opieki oraz śmierci z dowolnej przyczyny u pacjentów z przeżyciem 30-dniowym po OHCA, zależnie od podjęcia CPR oraz przeprowadzenia defibrylacji przez świadków zdarzenia	Kryteria włączenia Dorośli z przeżyciem 30-dniowym po OHCA Kryteria wyłączenia Pacjenci w domach opieki Uszkodzenie mózgu w przebiegu niedotlenienia przed OHCA	Wyniki Podjęcie czynności reanimacyjnych przez świadków zdarzenia wiązało się z istotnie niższym ryzykiem uszkodzenia mózgu oraz przyjęcia do domu opieki (HR 0,62; 95% CI, 0,47–0,82), a także niższym ryzykiem śmierci z dowolnej przyczyny (HR 0,70; 95% CI, 0,50–0,99) oraz niższym ryzykiem wystąpienia złożonego punktu końcowego, obejmującego uszkodzenie mózgu, przyjęcie do domu opieki, lub śmierć (HR 0,67; 95% CI, 0,53–0,84), w porównaniu z sytuacją, gdy pozaszpitalnego CPR nie podejmowano	Dodatkowe obserwacje W czasie trwania badania, obserwowano istotny wzrost liczby podejmowanych przez świadków zdarzenia reanimacji oraz defibrylacji u pacjentów z przeżyciem 30-dniowym, podczas gdy roczne ryzyko uszkodzenia mózgu w przebiegu niedotlenienia lub przyjęcia do domu opieki, a także ryzyko śmierci z dowolnej przyczyny istotnie zmalało	Wnioski Roczne ryzyko uszkodzenia mózgu w przebiegu niedotlenienia lub przyjęcia do domu opieki oraz roczne ryzyko śmierci z dowolnej przyczyny było istotnie niższe u ofiar OHCA, u których świadkowie zdarzenia przystąpili do CPR lub defibrylacji, w porównaniu z tymi pacjentami, u których czynności tych nie prowadzono

104	<p>Fordyce C. i wsp. [7] <i>Association of public health initiatives with outcomes for out-of-hospital cardiac arrest at home and in public locations</i> PMID: 28979980 Rok publikacji: 2017</p>	<p>Cel badania Ocena współczesnych trendów dotyczących podejmowania CPR i defibrylacji przez świadków zdarzenia po OHCA w warunkach domowych vs. w miejscach publicznych oraz ich wpływ na przeżycie i wyniki neurologiczne</p> <p>Rodzaj badania Badanie obserwacyjne</p> <p>Liczba pacjentów 8269</p> <p>Okres rejestracji 2010–2014</p> <p>Punkty końcowe badania Powiązanie podejmowanych czynności reanimacyjnych z przeżyciem oraz wynikami neurologicznymi</p>	<p>Kryteria włączenia Pacjenci po OHCA</p> <p>Kryteria wyłączenia Przypadki zatrzymania krążenia pod nadzorem wyspecjalizowanych służb ratunkowych Przypadki niereanimacyjne</p>	<p>Wyniki Porównując prowadzenie czynności reanimacyjnych wyjściowo w miejscu publicznym, pacjenci po zatrzymaniu krążenia w warunkach domowych mieli istotnie większą szansę przeżycia do wypisu ze szpitala, jeśli CRP oraz defibrylacja zostały podjęte przez świadków zdarzenia (OR 1,55; 95% CI, 1,01–2,38)</p>	<p>Dodatkowe obserwacje Pacjenci z zatrzymaniem krążenia w miejscu publicznym mieli większą szansę przeżycia, jeśli CPR oraz defibrylacja zostały podjęte przez świadków zdarzenia (OR 4,33; 95% CI, 2,11–8,87)</p>	<p>Wnioski Reanimacja i defibrylacja prowadzone przez świadków zdarzenia zarówno w warunkach domowych, jak i w miejscach publicznych wiązały się z większym przeżyciem</p>
97	<p>Karam N. i wsp. [8] <i>Major regional differences in automated external defibrillator placement and basic life support training in France: further needs for coordinated implementation</i> PMID: 28689047 Rok publikacji: 2017</p>	<p>Cel badania Ocena regionalnych różnic w istotności oraz sposobach wdrażania programu PAD</p> <p>Rodzaj badania Badanie obserwacyjne</p> <p>Liczba pacjentów Programy PAD w 51 francuskich departamentach (29,3 mln mieszkańców)</p> <p>Okres rekrutacji 2005–2010</p> <p>Punkty końcowe badania Wdrażanie programu PAD oraz jego wpływ na przeżywalność</p>	<p>Kryteria włączenia 51 francuskich departamentów</p> <p>Kryteria wyłączenia NA</p>	<p>Wyniki Zaobserwowano istotne regionalne różnice w rozkładzie w populacji AED od 5 do 3399 na 100 000 mieszkańców na 1000 km² oraz w liczebności mieszkańców znających BLS od 6955 do 36 636 na 100 000 mieszkańców</p>	<p>Dodatkowe obserwacje Jedynie wskaźnik znajomości BLS w populacji niezależnie wpływał na przeżywalność (OR 1,64; 95% CI, 1,17–2,31; P = 0,0045)</p>	<p>Wnioski Edukacja populacji w zakresie BLS dostarcza wymiernych korzyści, niezależnie od rozmieszczenia AED</p>
101	<p>Ringh M. i wsp. [9] <i>Mobile-phone dispatch of laypersons for CPR in out-of-hospital cardiac arrest</i> PMID: 26061836 Rok publikacji: 2015</p>	<p>Cel badania Ocena, czy wykorzystanie systemu alarmowego na urządzeniu mobilnym celem rozdysponowania niemedycznych ochotników, wyszkolonych w prowadzeniu CPR, do pacjentów z podejrzeniem OHCA, zwiększy odsetek reanimacji prowadzonych przez osoby niemedyczne</p> <p>Rodzaj badania RCT</p> <p>Liczba pacjentów 667</p> <p>Okres rekrutacji 2012–2013</p> <p>Punkty końcowe badania Częstość resuscytacji zaimitowanych przez osoby niemedyczne przed przybyciem służb ratunkowych</p>	<p>Kryteria włączenia Podejrzanie OHCA</p> <p>Kryteria wyłączenia Podejrzanie OHCA u pacjenta <8. r.ż. Niebezpieczne środowisko, OHCA spowodowane utonięciem, urazem, zatruciem lub samobójstwem</p>	<p>Wyniki Wskaźnik CPR prowadzonych przez świadków zdarzenia wyniósł 62% u pacjentów z grupy badanej (różnica bezwzględna pomiędzy grupą badaną a kontrolną, 14 punktów procentowych; 95% CI, 6–21; P <0,001)</p>	<p>Dodatkowe obserwacje System alarmowy na urządzeniu mobilnym wykorzystywany do rozdysponowania niemedycznych ochotników, wyspecjalizowanych w prowadzeniu CPR, wiązał się z wyższym wskaźnikiem podejmowanych CPR u osób z OHCA</p>	<p>Wnioski System alarmowy na urządzeniu mobilnym wykorzystywany do rozdysponowania niemedycznych ochotników, wyspecjalizowanych w prowadzeniu CPR, wiązał się z wyższym wskaźnikiem podejmowanych CPR u osób z OHCA</p>

102	<p>Stroop R. i wsp. [11] <i>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</i> PMID: 31887366 Rok publikacji: 2020</p>	<p>Cel badania Sprawdzenie hipotezy, czy jednoczesowe informowanie przy użyciu systemu alarmowego na urządzeniu mobilnym osób przeszkolonych w CPR („ratowników na telefon”) oraz wyspecjalizowanych służb ratunkowych pozwoli uzyskać lepsze wyniki wśród ofiar OHCA niż informowanie wyłącznie ratunkowych służb medycznych</p> <p>Rodzaj badania Badanie kohortowe</p> <p>Liczba pacjentów 730</p> <p>Okres rekrutacji 2013–2017</p> <p>Punkty końcowe badania Wskaźnik wypisów ze szpitala. Czas reakcji na wezwanie. Wskaźnik ROSC</p> <p>Wskaźnik przyjęć do szpitala, wskaźnik wypisów w dobrym stanie neurologicznym</p>	<p>Kryteria włączenia Wszystkie przypadki OHCA, w których do CPR przystąpili świadkowie zdarzenia, nie w ramach systemu powiadomienia ratunkowego</p> <p>Kryteria wyłączenia NA</p>	<p>Wyniki Przystąpienie do CPR przez przeszkolonych ohotników poinformowanych przez system alarmowy na urządzeniu mobilnym wiązało się z częstszym powrotem spontanicznego krążenia u pacjentów po OHCA, w porównaniu z reanimacją podjętą dopiero przez służby ratunkowe ($P = 0,056$). Wskaźnik wypisów ze szpitala był istotnie wyższy wśród „ratowników na telefon” (18%) niż medycznych służb ratunkowych (7%) ($P = 0,049$). Dobre wyniki neurologiczne zaobserwowano u 11% pacjentów reanimowanych przez wyszkolonych ohotników oraz u 4% pacjentów, u których CPR rozpoczęły służby ratunkowe ($P = 0,165$)</p>	<p>Dodatkowe obserwacje Zaobserwowano istotną różnicę w czasie reakcji na wezwanie pomiędzy przeszkolonymi ohotnikami (4 min) a służbami ratunkowymi (7 min) ($P < 0,001$)</p>	<p>Wnioski Jednoczesowe informowanie przeszkolonych w CPR ohotników oraz wyspecjalizowanych służb ratunkowych może skrócić zarówno czas reakcji na wezwania, jak i czas od zatrzymania krążenia do podjęcia CPR oraz poprawić wskaźnik wypisów ze szpitala w dobrym stanie neurologicznym u pacjentów po OHCA</p>
103	<p>Lee S i wsp. [11] <i>Text message alert system and resuscitation outcomes after out-of-hospital cardiac arrest: a before-and-after population-based study</i> PMID: 30902689 Rok publikacji: 2019</p>	<p>Cel badania Ocena zależności pomiędzy systemem powiadomienia ratunkowego, również w formie wiadomości tekstowych, a podejmowaniem reanimacji przez świadków zdarzenia oraz wynikami pacjentów po OHCA</p> <p>Rodzaj badania Nierandomizowane badanie interwencyjne</p> <p>Liczba pacjentów 3194</p> <p>Okres rekrutacji 2013–2017</p> <p>Punkty końcowe badania CPR prowadzone przez świadków zdarzenia, przyjęcie do wypisu oraz wypis ze szpitala w dobrym stanie neurologicznym</p>	<p>Kryteria włączenia Pacjenci po OHCA, o etiologii przypuszczalnie sercowo-pochodnej, >18. r.ż., którzy uzyskali pomoc od >1 ratownika</p> <p>Kryteria wyłączenia Przypadki, gdy reanimacji nie podjęto w obecności medycznych służb ratunkowych</p> <p>Przypadki, w których OHCA wystąpiło w domu opieki lub w podmiocie leczniczym</p>	<p>Wyniki Odsetek reanimacji prowadzonych przez świadków zdarzenia wzrósł w czasie trwania badania (z 54,9% do 59,8%) ($P < 0,01$). Odsetek przyjęcia do wypisu ze szpitala u pacjentów po OHCA wzrósł z 9,0% do 12,7% oraz odsetek wypisów w dobrym stanie neurologicznym po OHCA wzrósł z 4,5% do 8,3% (wszystkie $P < 0,01$)</p>	<p>Dodatkowe obserwacje Skorygowane ilorazy szans (95% CI) dla CPR prowadzonego przez świadków zdarzenia, przyjęcia do wypisu oraz wypisu w dobrym stanie neurologicznym wyniosły odpowiednio 1,25 (1,08–1,44), 1,84 (1,29–2,63) oraz 2,31 (1,44–3,70)</p>	<p>Wnioski Wdrożenie sieci powiadomienia ratunkowego, również w formie wiadomości tekstowych, celem ostrzeżenia wyszkolonych w prowadzeniu CPR ohotników, wiązało się z większym odsetkiem reanimacji podejmowanych przez świadków zdarzenia oraz lepszymi wynikami u pacjentów z OHCA, w porównaniu z okresem przed wprowadzeniem takiego systemu</p>

Skróty: AED, automatyczny defibrylator zewnętrzny; AOR, skorygowany iloraz szans; BLS, podstawowe zabiegi resuscytacyjne; RKO, resuscytacja krążeniowo-oddychowa; HR, iloraz ryzyka; NA, nie dotyczy; OHCA, pozaszpitalne zatrzymanie krążenia; OR, iloraz szans; PAD, ogólnie dostępny defibrylator; RCT, badanie kliniczne z randomizacją; ROSC, powrót spontanicznego krążenia; RR, ryzyko względne; VF, migotanie komór

2. OCENA I LECZENIE PACJENTA. ASPEKTY OGÓLNE

2.1. Diagnostyka genetyczna

Tabela dowodów 2 do tabeli zaleceń dotyczących diagnostyki genetycznej

Numer publikacji referencyjnej	Publikacja referencyjna, PMID i rok publikacji	Cel badania Rodzaj badania Liczba pacjentów Okres rekrutacji Punkty końcowe badania	Kryteria włączenia (pacjentów) Kryteria wyłączenia	Główne wyniki	Dodatkowe obserwacje	Wnioski i ograniczenia
59	Bagnall R.D. i wsp. [12] <i>A prospective study of sudden cardiac death among children and young adults</i> PMID: 27332903 Rok publikacji: 2016	Cel badania Ustalenie etiologii SCD w Australii i Nowej Zelandii w latach 2010–2012 Punkty końcowe Kliniczne/genetyczne ustalenie rozpoznania u probanda oraz u członków rodziny Rodzaj badania Prospektywne badanie populacyjne Liczba pacjentów 490 Okres rekrutacji 2010–2012 Punkty końcowe badania Wykrycie istotnych klinicznie mutacji genetycznych	Kryteria włączenia Wszystkie przypadki SCD w przedziale wiekowym 1–35 Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Częstość występowania SCD w skali roku w Australii i Nowej Zelandii wyniosła 1,3 przypadki na 100 000 osób (95% CI, 1,2–1,4). Najczęstsze określone przyczyny SCD dominowały przypadki stanowią choreba wieńcowa (CAD; 24% przypadków) oraz dziedziczne kardiomiopatie SCD o niewyjaśnionej etiologii; statystycznie (16% przypadków). Przypadki nagłych śmierci sercowych bez jednoznacznej przyczyny etiologii; statystycznie (40% przypadków) dominowały we wszystkich grupach wiekowych, z wyjątkiem osób związanych z płcią żeńską oraz występowała istotną klinicznie mutację genetyczną zidentyfikowano w 31 ze 113 przypadków (27%) niem SCD w nocy osób z niewyjaśnionym SCD, u których przeprowadzono diagnostykę genetyczną	Dodatkowe obserwacje Dodatkowe obserwacje wacje	Wnioski Brakuje dowodów, by uwzględnić wszystkie przypadki. Do badania nie włączano przypadków zatrzymania krążenia po skutecznej reanimacji
186	Lahrouchi N. i wsp. [13] <i>Utility of post-mortem genetic testing in cases of sudden arrhythmic death syndrome</i> PMID: 28449774 Rok publikacji: 2017	Cel badania Ocena użyteczności pośmiertnej diagnostyki genetycznej u pacjentów z SADS Rodzaj badania Retrospektywne, wielośrodkowe badanie kliniczno-kontrolne Liczba pacjentów 302 przypadki SCD (270 badanych vs. 508 kontrolnych pochodzenia europejskiego) Punkty końcowe badania Rozpoznanie genetyczne i kliniczne u zmarłego i rodziny	Kryteria włączenia Przypadki SCD z dostępnym materiałem DNA oraz negatywnym badaniem sercowym, a także możliwym przebadaniem członków rodziny. Kryteria wyłączenia SHD lub niespecyficzne patologiczne zmiany wykryte podczas sekcji zwłok	Wyniki Śmierć podczas wysiłku (10%) lub podczas ekstremalnych emocji (1,5%) Dodatni wywiad rodzinny w 7,1% przypadków. U 18% dodatni wywiad w kierunku nadmier rzadkich wariantów obserwowano tylko w genie RYR2 Przeprowadzono sekwencjonowanie nowej generacji, wykorzystując panel 77 genów warunkujących pierwotne zaburzenia rytmu oraz kardiomiopatie Kryteria ACMG wykorzystano do ustalenia wariantu Całociowo zidentyfikowano patogene warianty lych rodzinach zwięk- w 40/302 przypadki (13%); 19 patogennych i 15 prawdopodobnie patogennych wariantów w RYR2, KCNH2, KCNQ1, SCN5A; 1 wariant patogenny w PLN, prawdopodobnie patogenny w TTN (2), PKP2 (1), MYH7 (1)	Dodatkowe obserwacje wacje	Wnioski Wyniki analizy molekularnej genów warunkujących zaburzenia rytmu i kardiomiopatie, wykorzystującej kryteria ACMG do ustalenia wariantu, wskazują na niewielką, ale rzeczywistą korzyść w SADS Konkretne nazwanie wariantów ma kluczowe znaczenie W badaniu wykazano zwiększoną użyteczność równoczesnej oceny klinicznej i genetycznej Ograniczenia 88% dziedzictwa europejskiego; ograniczona ocena członków rodziny; stroniczość skie- rowań

182	<p>Conte G. i wsp. [14] <i>Importance of dedicated units for the management of patients with inherited arrhythmia syndromes</i> PMID: 33797288 Rok publikacji: 2021</p>	<p>Cel badania Ocena zależności pomiędzy obecnością jednostek wyspecjalizowanych w leczeniu IAS, zagręszczeniem ośrodków a prowadzeniem pacjentów z IAS</p> <p>Rodzaj badania Ankietowe</p> <p>Liczba ośrodków 44</p>	<p>Kryteria włączenia Ośrodki sieci badawczej EHRA i członkowie ECGen</p> <p>Wykluczenie NA</p>	<p>Wyniki 27 (61%) ośrodków miało specjalny oddział do prowadzenia pacjentów z IAS, podczas gdy w pozostałych 17 (39%) ośrodkach jednostek takich nie wydzielono. Z 27 ośrodków ze specjalnymi oddziałami, 10 (37%) prowadziło > 100 pacjentów w ciągu ostatnich 12 mies., podczas gdy wszystkie ośrodki bez wydzielonych oddziałów przyjęły mniejszy odsetek pacjentów z IAS.</p> <p>Ponadto w ośrodkach bez specjalnych oddziałów częściej przyjmowano mniejszy odsetek pacjentów (<20 pacjentów/rok), zarówno dorosłych (47% vs. 7%, $P < 0.01$), jak i pediatrycznych (87% vs. 41%, $P = 0.03$). Nie odnotowano istotnych różnic między ośrodkami w zastosowaniu nowoczesnych metod farmakologicznych w diagnostyce pacjentów z IAS. Jednak ośrodki bez specjalnych oddziałów przeprowadzały istotnie mniej testów genetycznych dla różnych wariantów IAS, w tym tych, których zdiagnozowanie wpłynęłoby na decyzje terapeutyczne. Szczególnie badania genetyczne w kierunku LQTS przeprowadzono w 92% ośrodków z oddziałami wydzielonymi dla pacjentów z IAS i w 59% ośrodków bez takich oddziałów ($P = 0.01$). W ośrodkach ze specjalnymi oddziałami częściej przeprowadzono badania elektrofizjologiczne z programowaną stymulacją komorową celem stryfikacji ryzyka (71% vs. 41%) oraz ablację substratu arytmii (82% vs. 53%) u pacjentów z zespołem Brugadów</p>	<p>Wnioski Podsumowując, w ośrodkach wyspecjalizowanych w leczeniu IAS częściej łączy się opiekę specjalistyczną nad pacjentami dorosłymi i pediatrycznymi, diagnostykę genetyczną oraz specjalistyczne zabiegi diagnostyczno-terapeutyczne niż ośrodki z mniejszym odsetkiem pacjentów z IAS.</p> <p>Niemniej w badaniu tym nie oceniano przewagi prowadzonych terapii/uzyskiwanych wyników jednostek wyspecjalizowanych w leczeniu IAS</p>
-----	--	---	---	---	--

Skróty: ACMG, Amerykańskie Kolegium Genetyki Medycznej; Genomiki; CAD, choroba niedokrwienna serca; DNA, kwas deoksyrybonukleinowy; EHRA, Europejskie Stowarzyszenie Zaburzeń Rytmu Serca; IAS, wrodzone zespoły arytmiczne; LQTS, zespół wydłużonego QT; NA, nie dotyczy; SADS, zespół nagłej śmierci arytmicznej; SCD, nagła śmierć sercowa; SHD, strukturalna choroba serca

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

2.2.1. Scenariusz 1: Przypadkowo stwierdzony nieutrwalony częstoskurcz komorowy

Tabela dowodów 3 do tabeli zaleceń dotyczących oceny pacjentów z pierwoszorazowo udokumentowanymi komorowymi zaburzeniami rytmu serca

Numer publikacji referencyjnej	Publikacja referencyjna, PMID i rok publikacji	Cel badania Rodzaj badania Liczba pacjentów Okres rekrutacji Punkty końcowe badania	Kryteria włączenia (pacjentów) Kryteria wyłączenia	Główne wyniki	Dodatkowe obserwacje	Wnioski i ograniczenia
197	Nucifora G. i wsp. [15] <i>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</i> PMID: 24771543 Rok publikacji: 2014	Cel badania Ocena wartości prognostycznej badania LGE-CMR u pacjentów z VA pochodzącym z LV Rodzaj badania Retrospektywne badanie obserwacyjne Liczba pacjentów 46 osób w grupie badanej i 74 osoby w grupie kontrolnej Okres rekrutacji Nieustalony Punkty końcowe badania Złożony punkt końcowy: SCD, VF, SMVT wymagające kardiowersji lub adekwatnej interwencji ICD	Kryteria włączenia Pacjenci z monomorficznym VA pochodzącym z LV z prawidłowym zapisem EKG, obrazem echokardiograficznym oraz niezdiagnozowaną lub inwazyjną diagnostyką choroby niedokrwiennej, u których przeprowadzono badanie LGE-CMR Kryteria wyłączenia NA	Wyniki 46 kolejnych pacjentów (65% mężczyzn, 44 ± 15 lat) włączono do badania 74 kolejnych pacjentów (60% mężczyzn, 40 ± 17 lat) z najpewniej idiopatycznym VA pochodzącym z RV wydzielono jako grupę kontrolną W badaniu CMR wykazano uszkodzenie strukturalne mięśnia sercowego (nacieki tłuszczowe i/lub LGE) u 19 (41%) pacjentów z VA pochodzenia LV vs. 4 (5%) pacjentów z VA pochodzenia RV ($P < 0,001$) Mediana czasu obserwacji wyniosła 14 (IQR 7–37) mies. Złożony punkt końcowy zaobserwowano u 9 pacjentów, wszystkich z VA pochodzącym z LV Dodatkimi wywiadami rodzinnymi w kierunku SCD/kardiomiopatii (HR 6,3), SMVT (HR 19,8) oraz LGE/nacieki tłuszczowe w CMR (HR 41,6) pozytywnie korelowały z wystąpieniem punktu końcowego	Dodatkowe obserwacje Obecność uszkodzeń strukturalnych mięśnia sercowego pozytywnie korelowała z wystąpieniem złożonych VA	Wnioski Uszkodzenie strukturalne mięśnia sercowego (głównie w formie LGE) wykryto u 41% pacjentów z LV VA najpewniej idiopatycznych Obecność uszkodzeń strukturalnych mięśnia sercowego pozytywnie korelowała z wystąpieniem złożonych VA
198	Muser D. i wsp. [16] <i>Prognostic value of nonischemic ring-like left ventricular scar in patients with apparently idiopathic nonsustained ventricular arrhythmias</i> PMID: 33401956 Rok publikacji: 2021	Cel badania Ocena istotności prognostycznej określonego fenotypu w badaniu CMR z LV — LGE (<i>ring-like pattern</i>) u pacjentów z VA Rodzaj badania Retrospektywne, wielośrodkowe badanie obserwacyjne Liczba pacjentów 686 Okres rekrutacji 2002–2018 Punkty końcowe badania Złożony punkt końcowy: śmierć z jakiegokolwiek przyczyn, zatrzymanie krążenia (VF/niestabilny VT) ze skuteczną resuscytacją, adekwatne wyładowania ICD	Kryteria włączenia Pacjenci z najpewniej idiopatycznym nieutrwalonym VA, biorąc pod uwagę zapis EKG, obraz echokardiograficzny oraz nieinwazyjną lub inwazyjną diagnostykę niedokrwienia, u których przeprowadzono badanie LGE-CMR Kryteria wyłączenia Pacjenci z nieprawidłowościami w zapisie EKG, obrazie echokardiograficznym lub zdiagnozowaną chorobą niedokrwinną	Wyniki U 28 (4%) pacjentów (grupa A) wykryto obszar martwicy typu <i>ring-like</i> (określany jako podnasierdżowe/środmiejsiowe LGE mięśnia lewej komory, obejmujące co najmniej 3 sąsiadujące segmenty w tej samej projekcji w osi krótkiej), u 78 (11%, grupa B) nie wykryto badanego fenotypu, a u 580 (85%, grupa C) nie wykazano LGE Po upływie mediana 61 mies. (34–84), złożony punkt końcowy wystąpił u 14 (50%) pacjentów w grupie A vs. 15 (19%) w grupie B i 2 (0,3%) w grupie C ($P < 0,01$) W trakcie wielowymiarowej analizy wykazano, że obecność LGE typu <i>ring-like</i> niezależnie koreluje ze zwiększonym ryzykiem osiągnięcia złożonego punktu końcowego (HR 68,98 [95% CI, 14,67–324,39]; $P < 0,01$)	Dodatkowe obserwacje Pacjenci w grupie A byli młodszy (średni wiek 40 vs. 52 vs. 45 lat; $P < 0,01$), częściej płci męskiej (96% vs. 82% vs. 55%; $P < 0,01$), z częstszym dodatnim wywiadem rodzinnym w kierunku SCD/kardiomiopatii (39% vs. 14% vs. 6%; $P < 0,01$) Wszyscy pacjenci w grupie A mieli VA o morfologii RB88 vs. 69% w grupie B i 21% w grupie C ($P < 0,01$) Wieloośnikowe VA wykryto u 46% pacjentów w grupie A, 26% w grupie B i 4% w grupie C ($P < 0,01$)	Wnioski U pacjentów z najpewniej idiopatycznym nieutrwalonym VA widoczna w CMR blizna LV typu <i>ring-like</i> o etiologii innej niż niedokrwiennea predysponuje do rozwoju złożonych zaburzeń rytmu

Skróty: CMR, rezonans magnetyczny serca; EKG, elektrokardiogram; HR, iloraz ryzyka; ICD, wszczepialny kardiowerter defibrylator; LGE, późne wzmocnienie kontrastowe z zastosowaniem gadolinu; LV, lewa komora; NA, nie dotyczy; RB88, blok prawej odnogi pęczka Hisa; RV, prawa komora; SCD, nagła śmierć sercowa; SMVT, utrwalony monomorficzny częstoskurcz komorowy; VA, komorowe zaburzenia rytmu serca; VF, migotanie komór; VT, częstoskurcz komórowy

2.2.2. Scenariusz 2: Pierwszorazowo stwierdzony utrwalony monomorficzny częstoskurcz komorowy

Tabela dowodów 4 do tabeli zaleceń dotyczących oceny pacjentów z pierwszym epizodem utrwalonego, monomorficznego częstoskurczu komorowego

Numer publikacji referencyjnej	Publikacja referencyjna, PMID i rok publikacji	Cel badania Rodzaj badania Liczba pacjentów Okres rekrutacji Punkty końcowe badania	Kryteria włączenia (pacjentów) Kryteria wyłączenia	Główne wyniki	Dodatkowe obserwacje	Wnioski i ograniczenia
200	Corrado D. i wsp. [17] <i>Three-dimensional electroanatomic mapping increases accuracy of diagnosing arrhythmic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia</i> PMID: 15939822 Rok publikacji: 2005	Cel badania Ocena, czy zastosowanie mapowania elektroanatomicznego RV zwiększa skuteczność rozpoznawania ARVC u pacjentów spełniających nieinwazyjne kryteria diagnostyczne Grupy Roboczej	Kryteria włączenia Kolejni pacjenci z ARVC spełniający nieinwazyjne kryteria diagnostyczne Grupy Roboczej Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Do badania włączono 31 pacjentów (22 mężczyzn, 31 ± 7 lat). U 20 mapowanie elektroanatomiczne RV wykazało ≥1 obszar z bipolarnym napięciem <0.5 mV odczynony przez obszar >1,5 mV z frakcjonowanymi/opóźnionymi elektrogramami. Obszary niskonapięciowe korespondowały z zaburzeniami kurczliwości RV w badaniu echokardiograficznym/angiograficznym oraz z utratą miocytów i naciekami tkanki włóknisto-tłuszczowej w biopsji endomiokardialnej oraz z rodzinnym występowaniem ARVC u 11 pacjentów z obszarami niskonapięciowymi u 11 pacjentów z obszarami niskonapięciowymi w wystąpiły nietolerowane hemodynamicznie VA lub omdlenia o niewyjaśnionej etiologii vs. u tylko 1 pacjenta bez obszarów niskonapięciowych na mapie elektroanatomicznej RV (P = 0,02)	Dodatkowe obserwacje Współczynnik zgodności mapowania elektroanatomicznego oraz CMR wyniósł 68%, k = 0,26 U 16 pacjentów bez LGE w CMR oraz z dodatnim wynikiem biopsji endomiokardialnej wykryto nieprawidłowości podczas mapowania elektroanatomicznego 3 pacjentów miało powikłania miejsca dostępu naczyniowego, 1 pacjent miał wysięk osierdziowy, a u 1 pacjenta doszło do uszkodzenia zastawki trój- i LV u 13 (8%). Potwierdzono wstępne rozpoznanie kliniczne u 72 (60%) pacjentów, inną diagnozę postawiono u 48 (40%) W przypadku uwidocznienia tych samych obszarów uszkodzenia mięśnia sercowego zarówno w CMR, jak i podczas mapowania elektroanatomicznego skuteczność diagnostyczna biopsji wynosiła 89%.	Wnioski Obszary niskonapięciowe z frakcjonowanymi/opóźnionymi elektrogramami wykryto u ponad połowy pacjentów spełniających nieinwazyjne kryteria diagnostyczne ARVC. U pacjentów z nieprawidłowym mapowaniem RV części występowania zagrażające życiu VA. Obszary niskonapięciowe korelowały z utratą miocytów oraz rozwojem tkanki włóknisto-mięśniowej w biopsji endomiokardialnej
201	Casella M. i wsp. [18] <i>Diagnostic yield of electroanatomic voltage mapping in guiding endomyocardial biopsies</i> PMID: 32791857 Rok publikacji: 2020	Cel badania Ocena użyteczności, bezpieczeństwa oraz wartości diagnostycznej biopsji endomiokardialnej pod kontrolą mapowania elektroanatomicznego	Kryteria włączenia Kolejni pacjenci, u których wykonywano biopsję endomiokardialną pod kontrolą mapowania w jednej placówce Kryteria wyłączenia Pacjenci poddawani biopsji endomiokardialnej po przeszczepieniu serca lub celem oceny guzów serca	Wyniki 162 pacjentów (73% mężczyzn, 41 ± 15 lat) włączono do badania U większości przebieg kliniczny wskazywał na ARVC (n = 67) lub zapalenie mięśnia sercowego (n = 49) Badanie CMR wykonano u 143/162 pacjentów i wykazano LGE u 70% Mapowanie elektroanatomiczne RV i LV wykonano odpowiednio u 123 (77%) i 59 (37%) pacjentów Obszary niskonapięciowe (bipolarne i/lub unipolarne) wykryto u 61% Biopsję endomiokardialną RV wykonano u 116 (72%) pacjentów, LV u 31 (19%), a zarówno RV, jak i LV u 13 (8%). Potwierdzono wstępne rozpoznanie kliniczne u 72 (60%) pacjentów, inną diagnozę postawiono u 48 (40%) W przypadku uwidocznienia tych samych obszarów uszkodzenia mięśnia sercowego zarówno w CMR, jak i podczas mapowania elektroanatomicznego skuteczność diagnostyczna biopsji wynosiła 89%.	Dodatkowe obserwacje Współczynnik zgodności mapowania elektroanatomicznego oraz CMR wyniósł 68%, k = 0,26 U 16 pacjentów bez LGE w CMR oraz z dodatnim wynikiem biopsji endomiokardialnej wykryto nieprawidłowości podczas mapowania elektroanatomicznego 3 pacjentów miało powikłania miejsca dostępu naczyniowego, 1 pacjent miał wysięk osierdziowy, a u 1 pacjenta doszło do uszkodzenia zastawki trój- i LV u 13 (8%). Potwierdzono wstępne rozpoznanie kliniczne u 72 (60%) pacjentów, inną diagnozę postawiono u 48 (40%) W przypadku uwidocznienia tych samych obszarów uszkodzenia mięśnia sercowego zarówno w CMR, jak i podczas mapowania elektroanatomicznego skuteczność diagnostyczna biopsji wynosiła 89%.	Wnioski Zarówno mapowanie elektroanatomiczne, jak i CMR wykazują podobną skuteczność detekcji ognisk uszkodzenia mięśnia sercowego. Kompilacja obydwu tych metod diagnostycznych celem ulepszania biopsji endomiokardialnej zwiększyła pozytywną wartość predykcyjną biopsji do 89%.

202	<p>Haaschoten D.M. i wsp. [19] <i>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</i> PMID: 33482016 Rok publikacji: 2021</p>	<p>Cel badania Przedstawienie doświadczenia naszego ośrodka w wykonywaniu biopsji endomiokardialnych pod kontrolą EAM oraz omówienie dostępnych danych literaturowych</p> <p>Rodzaj badania Seria przypadków, artykuł przeglądowy</p>	<p>Kryteria włączenia 5 pacjentów (w wieku 49.4 ± 11.4 roku z podejrzeniem sarkoidozy serca</p> <p>Kryteria wyłączenia Kolejni pacjenci poddawani mapowaniu oraz abacji z powodu RV VT związanych z obecnością blizny</p> <p>Kryteria wyłączenia RV może umożliwić różnicowanie remodelingu indukowanego wysiłkiem, z ARVC oraz z kardiomiopatią zapalną</p> <p>Rodzaj badania Retrospektywne, jednoosrodkowe badanie obserwacyjne</p> <p>Liczba pacjentów 57</p> <p>Okres rekrutacji 2010–2019</p> <p>Punkty końcowe badania NA</p>	<p>Wnioski Unipolarnie mapowanie napięciowe wydaje się mieć przewagę w diagnostyce objętych stanem zapalnym tkanek, co powinno zostać poddane dalszej ocenie u pacjentów z sarkoidozą serca, po biopsji endomiokardialnej pod kontrolą EAM</p>
205	<p>Venlet J. i wsp. [20] <i>Isolated subepicardial right ventricular outflow tract scar in athletes with ventricular tachycardia</i> PMID: 28153106 Rok publikacji: 2017</p>	<p>Cel badania Ocena, czy rodzaj blizny stanowiącej podłoże SMVT wykrytej podczas mapowania elektroanatomicznego RV może umożliwić różnicowanie remodelingu indukowanego wysiłkiem, z ARVC oraz z kardiomiopatią zapalną</p> <p>Rodzaj badania Retrospektywne, jednoosrodkowe badanie obserwacyjne</p> <p>Liczba pacjentów 57</p> <p>Okres rekrutacji 2010–2019</p> <p>Punkty końcowe badania NA</p>	<p>Kryteria włączenia 57 pacjentów (83% mężczyzn, 48 ± 16 lat) włączono do badania. Zidentyfikowano 2 rodzaje blizn: (1) blizny obejmujące podzastawkowy obszar RV u 46 pacjentów (grupa A) oraz (2) blizny ograniczone do podnasierdziejowej przedniej części RVOT u 11 (grupa B)</p> <p>Kryteria wyłączenia Pewne rozpoznanie ARVC lub kardiomiopatii pozapalnej ustalono u 40 (87%) pacjentów z grupy A i u żadnego pacjenta z grupy B</p> <p>Kryteria wyłączenia Wszyscy pacjenci z grupy B mieli dodatni wywiad w kierunku intensywnego wysiłku wytrzymałościowego (średnio 15 godz./tydz. przez medianę równą 13 lat)</p> <p>Kryteria wyłączenia Po upływie mediany obserwacji równej 27 mies. (QR 6–62) u 50% pacjentów z grupy A odnotowano nawrót VT, a żadnego nie odnotowano u pacjentów z grupy B</p>	<p>Wnioski To badanie potwierdza istotę kliniczną arytmogennego remodelingu mięśnia sercowego indukowanego wysiłkiem, możliwego do odróżnienia od ARVC i kardiomiopatii pozapalnej na podstawie rodzaju blizny</p>
	<p>Wnioski Biopsja endomiokardialna pod kontrolą EAM. Biopci (2–9) pobrano zarówno z mięśnia LV, jak i z RV pod kontrolą EAM oraz z obszarów z nieprawidłowymi elektrogramami</p> <p>Wnioski Sarkoidozę serca rozpoznano na podstawie biopsji endomiokardialnej u 2/5 pacjentów. Złaminiaka wykryto u 1 pacjenta w dolnej części przegrody LV z prawidłowym napięciem bipolarnym i nieprawidłowym napięciem unipolarnym. U wszystkich pacjentów z opóźnionym wzmocnieniem w CMR wykazano włóknienie w pobranym biopsjacie</p> <p>Wnioski U 1 pacjenta z podejrzeniem izolowanej sarkoidozy serca badanie histopatologiczne nie wystarczyło do ustalenia rozpoznania, podczas gdy unipolarna mapa potencjałowa wykazała obecność nieprawidłowych obszarów oraz potencjałów rozkurczowych. W analizie dostępnych danych literaturowych wykazano 7 dostępnych prac (18 pacjentów) opisujących zastosowanie biopsji endomiokardialnej pod kontrolą EAM u pacjentów z sarkoidozą serca, u których w 100% przeprowadzono biopsję RV</p>	<p>Wnioski To badanie potwierdza istotę kliniczną arytmogennego remodelingu mięśnia sercowego indukowanego wysiłkiem, możliwego do odróżnienia od ARVC i kardiomiopatii pozapalnej na podstawie rodzaju blizny</p>	<p>Wnioski To badanie potwierdza istotę kliniczną arytmogennego remodelingu mięśnia sercowego indukowanego wysiłkiem, możliwego do odróżnienia od ARVC i kardiomiopatii pozapalnej na podstawie rodzaju blizny</p>	<p>Wnioski To badanie potwierdza istotę kliniczną arytmogennego remodelingu mięśnia sercowego indukowanego wysiłkiem, możliwego do odróżnienia od ARVC i kardiomiopatii pozapalnej na podstawie rodzaju blizny</p>

Skróty: ARVC, arytmogenna kardiomiopatia prawokomorowa; CAD, choroba wieńcowa; CMR, rezonans magnetyczny serca; EAM, mapowanie elektroanatomiczne; LGE, późne wzmocnienie kontrastowe z zastosowaniem gadolinu; LV, lewa komora; NA, nie dotyczy; RV, prawa komora; RVOT, droga odpływu prawej komory; SMVT, utrwalony monomorficzny częstoskurcz komorowy; VA, komorowe zaburzenia rytmu serca; VT, częstoskurcz komorowy

2.2.3. Scenariusz 3: Pacjent po nagłym zatrzymaniu krążenia

Tabela dowodów 5 do tabeli zaleceń dotyczących oceny osób po nagłym zatrzymaniu krążenia

Numer publikacji referencyjnej	Publikacja referencyjna, PMID i rok publikacji	Cel badania Rodzaj badania Liczba pacjentów Okres rekrutacji Punkty końcowe badania	Kryteria włączenia (pacjentów) Kryteria wyłączenia	Główne wyniki	Dodatkowe obserwacje	Wnioski i ograniczenia
65	Waldmann V. i wsp. [21] <i>Burden of coronary artery disease as a cause of sudden cardiac arrest in the young</i> PMID: 31023437 Rok publikacji: 2019	Cel badania Ocena etiologii SCD u pacjentów <40. r.ż. Rodzaj badania Prospektywne badanie populacyjne Liczba pacjentów 353 Okres rekrutacji 2011–2016 Punkty końcowe badania Przyczyny SCD zostały ogólnie określone. Za istotną CAD uznano zwiększenie >50% w >1 tętnicy wieńcowej	Kryteria włączenia Każdy przypadek pozaszpitalnego SCA u osób >18. r.ż. Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Wśród młodych pacjentów z SCA u 146 (41,4%) nie udało się ustalić ostatecznej etiologii w związku z przedwczesną śmiercią i/lub negatywnymi/niekompletnymi wstępnymi badaniami. Przyczynę sercową zidentyfikowano u 142 (40,2%) pacjentów, przy czym dominowała choroba wieńcowa wykryta u 58 (40,8%) badanych. W grupie wiekowej 30–40 lat CAD stanowiła 53,7% SCA pochodzenia sercowego	Wnioski Choroba wieńcowa (CAD) stanowi główną przyczynę SCA u młodych dorosłych oraz odpowiada za >50% SCA pochodzenia sercowego w grupie wiekowej 30–40 lat. Większa świadomość i diagnostyka choroby wieńcowej celem terminowości potencjalnych interwencji oraz większy nacisk na profilaktykę sercowo-naczyniową w grupie ludzi młodych są pilnie potrzebne	
120	Giudicessi J. R. i wsp. [22] <i>Exercise testing oversights underlie missed and delayed diagnosis of catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia in young sudden cardiac arrest survivors</i> PMID: 30763784 Rok publikacji: 2019	Cel badania Ocena liczby pominiętych lub późno wykrytych CPVT u młodych pacjentów po SCA w związku z niewykonyaniem testu obciążeniowego Rodzaj badania Badania obserwacyjne Liczba pacjentów 101 Okres rekrutacji NA Punkty końcowe badania NA	Kryteria włączenia Osoby, które przeszły SCA (<35 lat w momencie SCA), bez innych chorób strukturalnych serca, zostały włączone do badania celem identyfikacji tych, u których pominięto rozpoznanie CPVT w związku z przegapieniem dowodów lub niewykonyaniem testu wysiłkowego lub prowokacji farmakologicznej po SCA Kryteria wyłączenia Pacjenci, którzy (1) przeszli zatrzymanie krążenia o etiologii pozasercowej, (2) mieli ≥35 lat w momencie SCA i/lub (3) mieli przed lub po SCA zdiagnozowaną złożoną wrodzoną wadę serca, CAD, podejrzenie zapalenia mięśnia sercowego, NICM, lub wadę zastawkową	Wyniki Spośród 101 młodych osób po SCA u 41 (41%) SCA wystąpiło podczas wysiłku/emocji. W trakcie wstępnej diagnostyki spośród 15 osób po SCA ujawniono przypuszczalną przyczynę w 20 z 41 przypadków SCA związanych z wysiłkiem/emocjami (49%; CPVT ostatecznie zdiagnozowano CPVT, 1/3 w 8) oraz w 30 z 60 przypadków SCA niezależnego od wysiłku/emocji (50%; CPVT w 2) (p = 1). Tylko w 14 z 21 niewyjaśnionych przypadków SCA związanych z wysiłkiem/emocjami (67%) wykonano test wysiłkowy/prowokację farmakologiczną w związku z brakiem przed udziałem w badaniu. Wtórna analiza tych przypadków wykazała obecność CPVT u 3 z 14 (21%) osób. Spośród 7 pozostałych niewyjaśnionych przypadków EAA-SCA, błędna interpretacja farmakologicznej, 2 (29%) pacjentów przeszło swój pierwszy test obciążeniowy w naszym ośrodku, co umożliwiło rozpoznanie u nich CPVT	Dodatkowe obserwacje wagę Test wysiłkowy/prowokacja farmakologiczna powinny stanowić standard diagnostyczny u młodych pacjentów po SCA, szczególnie jeśli do SCA doszło w czasie wysiłku lub stresu emocjonalnego	

180	Ingles J. i wsp. [23] <i>Psychosocial impact of specialized cardiac genetic clinics for hypertrophic cardiomyopathy</i> PMID: 18281919 Rok publikacji: 2008	Ocena czynników psychosocjalnych związanych z uczestnictwem do specjalistycznych poradni genetycznych oraz określenie zależności tych wizyt z rozwojem łuku i depresji w populacji badanej Rodzaj badania Obserwacyjne, w formie kwestionariuszy Liczba pacjentów 109 Okres rekrutacji 2003–2006 Punkty końcowe badania Ocena satysfakcji pacjentów	Kryteria włączenia Ankiety wysłano do 184 osób uczęszczających do Poradni HCM szpitala Royal Prince Alfred Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Wypełnione ankiety zwróciło 109 uczestników (wskaźnik odpowiedzi wyniósł 59,2%), z czego 76,9% miało zdiagnozowaną HCM, podczas gdy 23,1% było w grupie ryzyka (krewni osób z HCM) i podlegało badaniom przesiewowym. Ogólnie poziom satysfakcji pacjentów wahał się od wysokiego do bardzo wysokiego, chociaż tylko 24% pacjentów z HCM wykazało dobrą adaptację do HCM i 10% miało niski poziom łuku związanego z chorobą	Dodatkowe obserwacje W grupie osób z rozpoznaną chorobą analiza regresji logistycznej dla wieku, płci i poziomu edukacji ujawniła, że nie odwieżdżają. Zintegrowanie podjęcie, w tym poradnictwo genetyczne, ma istotne znaczenie w prowadzeniu pacjentów z HCM	Wnioski Pacjenci z HCM, którzy uczęszczają do specjalistycznych poradni genetycznych, są lepiej przystosowani i mają mniejszy poziom łuku niż ci, którzy takich miejsc nie odwiedzają. Zintegrowane podjęcie, w tym poradnictwo genetyczne, ma istotne znaczenie w prowadzeniu pacjentów z HCM
215	Chelly J. i wsp. [24] <i>Benefit of an early and systematic imaging procedure after cardiac arrest: insights from the PROCAT (Parisian Region Out of Hospital Cardiac Arrest) registry</i> PMID: 22922264 Rok publikacji: 2012	Ocena możliwości zastosowania protokołu diagnostycznego do wczesnego ustalania etiologii OHCA oraz wpływu takiej strategii na przeżywalność w oddziale intensywnej terapii Rodzaj badania Retrospektywne badanie diagnostyczne Liczba pacjentów 896 Okres rejestracji 2000–2010 Punkty końcowe badania Odszetek rozpoznania etiologicznych	Kryteria włączenia Wszyscy pacjenci z OHCA, bez jednoznacznej przyczyny pozasercowej, u których przeprowadzono wczesną diagnostykę (koronarografię i/lub CT mózgu i klatki piersiowej) w ciągu 24 godz. po resuscytacji. Badania te mogły być wykonywane oddzielnie lub symultanicznie, według planu działania Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Spośród 1274 pacjentów przyjętych po OHCA w 10-letnim okresie rekrutacji strategię obrazowania zastosowano u 896 pacjentów. Pacjenci, którzy skorzystali z koronarografii i/lub CT, trafili do oddziału intensywnej terapii po medianie 180 (130–220) min od reanimacji. Wykonano 745 koronarografii, z czego w 452 (61%) opisano przynajmniej 1 istotne zżewienie naczyń wieńcowych odpowiedzialne za OHCA. Badanie CT przeprowadzono u 355 pacjentów, w tym u 72 (20%) pacjentów umożliwiło ustalenie rozpoznania, głównie udaru mózgu (n = 38) oraz zatorowości płucnej (n = 19). Ogólnie rzecz ujmując, wczesna strategia diagnostyczna zadecydowała o rozpoznaniu w 524 (59%) przypadkach	Dodatkowe obserwacje Przeżywalność w oddziale intensywnej terapii była istotnie wyższa u pacjentów z rozpoznaniem ustalonym podczas koronarografii w porównaniu z CT (43% vs. 10%; $P < 0,001$)	Wnioski Zastosowanie protokołu wczesnej diagnostyki w postaci natychmiastowej koronarografii i/lub CT dostarczyło informacji o etiologii OHCA w 2/3 przypadków. Wyniki tej dużej bazy danych wskazują na to, że koronarografia ma lepszą wartość diagnostyczną niż CT głowy i/lub klatki piersiowej

217	<p>Tseng Z.H. i wsp. [25] <i>Prospective communitywide surveillance and autopsy characterization of sudden cardiac death: POST SCD study</i> PMID: 29915095 Rok publikacji: 2018</p>	<p>Cel badania Ocena częstości występowania oraz bezpieczeństwa przyczyn wszystkich przypadków SCD w hrabstwie San Francisco</p> <p>Rodzaj badania Retrospektywne + prospektywne</p> <p>Liczba pacjentów 20 440</p> <p>Okres rekrutacji 2011–2014</p> <p>Punkty końcowe badania Odszetek śmiertelności w przebiegu nagłego lub nieoczekiwanego zatrzymania krążenia</p>	<p>Kryteria włączenia Nagła śmierć sercowa (SCD) spełniająca kryteria WHO-OHCA lub nie</p> <p>Kryteria wyłączenia Inna ewidentna przyczyna pozasercowa</p>	<p>Wyniki Przeanalizowano wszystkie 20 440 śmiertelności; 12 671 było niewyjaśnionych i zgłoszonych do lekarza sądowego. Z tych zidentyfikowano 912 śmiertelności w przebiegu OHCA; 541 (59%) spełniało kryteria WHO SCD (średnio 62,8 roku, 69% mężczyzn) i 525 (97%) wykonano sekcję zwłok. 89 dodatkowych SCD zdefiniowanych przez WHO wystąpiło w ciągu 3 tyg. intensywnej opieki medycznej z kartą śmiertelności wypisaną przez lekarza prowadzącego, niekwalifikujących się do sekcji, ale włączonych do rejestru SCD, spełniających kryteria WHO hrabstwa, z zaobserwowaną śmiertelnością 29,6/100 000 osób rocznie, najwyższą u przedstawicieli rasy negroidalnej ($P < 0,0001$)</p>	<p>Dodatkowe obserwacje Spośród 525 SCD zdefiniowanych przez WHO 301 (57%) nie miało dodatkowego wywiadu w kierunku chorób serca. Główne przyczyny śmiertelności stanowiły choroba wieńcowa (32%), przedawkowanie leków (13,5%), kardiomiopatia (10%), przerost mięśnia sercowego (8%) oraz zaburzenia neurologiczne (5,5%). Nagłe śmiertelności stanowiły 55,8% (293/525) wszystkich przypadków, z czego 65% (78/120) nastąpiło w obecności świadków i 53% (215/405) bez świadków zdarzenia ($P = 0,024$); w 286 z 293 (98%) przypadków wystąpiła strukturalna choroba serca</p>	<p>Wnioski 40% śmiertelności w przebiegu CA nie było ani nagłych, ani nieoczekiwanych, a prawie połowa domniemanych SCD nie miała podłoża arytmicznego. Odkrycia te mają wpływ na skuteczność definiowania SCD według WHO lub prowadzenie rejestrów świadczonych medycznych w badaniach klinicznych i kohortowych</p>
-----	---	---	--	--	--	---

220	Sweeney M. O. i wsp. [26] <i>Bradycardia pacin-g-induced short-long-short sequen-ventricular tachyarhythmi- a possible mechanism of proarrhythmia?</i> PMID: 17692746 Rok publikacji: 2007	Cel badania Ocena zależności pomiędzy normalnym ukła-dem stymulacji a indukcją sekwencji VT/VF Rodzaj badania Subanaliza RCT Liczba pacjentów 1055 Okres rekrutacji 2001–2002 Punkty końcowe badania NA	Kryteria włączenia Pacjenci z >1 spontanicznym epizodem arytmii komorowej, spełniającym progę detekcji VT/VF z odpowiadającym elektrogramem oraz wystar-czającą liczbą pobudeń (ogólnie >5) z długością cyklu nieprzekraczającą liczby interwałów spełnia-jących kryteria detekcji przed początkiem VT/VF Kryteria wyłączenia Elektrogramy w pamięci urządzenia ujawniły epi-zody VT z długością cyklu poniżej liczby interwałów spełniających kryteria detekcji (tj. poniżej punktu odcięcia wykrywalności), niewystarczającą liczbą pobudeń przed rozpoczęciem cyklu o długości nieprzekraczającej liczby interwałów spełniających kryteria detekcji lub moment terapii (wskazującej na trwający epizod)	Kryteria włączenia Wszystkie przypadki SCD zgodne z definicją Kryteria wyłączenia Inna wyraźna przyczyna pozaserowa	Wyniki Sekwencje inicjujące 1356 epizodów VT/VF w badaniu PainFree Rx II (n = 634) i badaniu EnFrust (n = 421) zestawiono z zapisa-nymi elektrogramami i zależnie od trybu stymulacji (DDD/R, VVIR) i sterowana stymulacja komorowa (MVP). Zależności pomiędzy stymulacją a indukcją VT/VF sklasyfikowano jako: niezależnie od stymulacji, zależnie od stymulacji, dozwolone przez stymulację i ułatwienie przez stymulację. Niezależnie od stymu-lacji (brak stymulacji, brak S-L-S) oraz zależnie od stymu-lacji (stymulacja komorowa bez S-L-S) sekwencje odpowiadały odpowiednio za 44,0% i 29,8% wszystkich epizodów VT/VF. Epizody stymulacji dozwolonej (sekwencje S-L-S bez stymu-lacji komorowej) odpowiadały za 6,4% (DDD/R), 20,0% (MVP) i 25,6% (VVIR) z 1356 epizodów VT/VF. Początek ułatwienia przez stymulację (sekwencje S-L-S aktywnie wspomagane po pauzie) odpowiadał za 8,2% (MVP), 9,4% (VVIR) i 14,8% (DDD/R) z 1356 epizodów VT/VF. Zdarzenia VT/VF indukowa-ne sekwencją S-L-S wspomaganą stymulacją wystąpiły u 2,6% (MVP), 3,3% (VVIR), i 5,2% (DDD/R) pacjentów oraz stanowiły jedną inicjującą sekwencję w około 1% przypadków. Długo-ści pauz w trakcie S-L-S różniły się zależnie od trybu stymu-lacji (DDD/R 793 ± 172 ms vs. MVP 865 ± 278 ms vs. VVIR 1180 ± 414 ms; P = 0,002). Większość epizodów stanowiły monomorficzne VT	Dodatkowe obser-wacje Długość pauz w trak-cie S-L-S wspomaga-nego stymulacji róż-niła się zależnie od trybu stymulacji (DD-bradycardia, co może sta-nowić ważny mechanizm proarytmiczny	Wnioski U niektórych pacjentów z ICD epizody VT/VF mogą zostać wyindukowane przez sekwencje S-L-S wspomaga-ne stymulacją indukowaną bradycardią, co może sta-nowić ważny mechanizm proarytmiczny
221	Tseng Z. H. i wsp. [27] <i>Sudden death in pa-tients with cardiac implantable elec-tronic devices</i> PMID: 26098676 Rok publikacji: 2015	Cel badania Ustalenie przyczyn śmierci u osób z CIED Rodzaj badania Prospektywne badanie autopsyjne Liczba pacjentów 517 Okres rekrutacji 2011–2013 Punkty końcowe badania Ustalenie przyczyn śmierci u osób z CIED, łącz-na częstość śmierci i SCD oraz odsetek śmierci wynikających z problemów z ICD	Kryteria włączenia Wszystkie przypadki SCD zgodne z definicją Kryteria wyłączenia Inna wyraźna przyczyna pozaserowa	Wyniki 22 z 517 SD (4,3%) miało CIED, a sekcja zwłok ujawniła po-zaszerową przyczynę śmierci w 6 przypadkach. 6 z 14 SD związanych z rozrusznikiem oraz 7 z 8 SD związanych z ICD skończyły się w okresie zmarto z powodu VT lub VF. Problemy z urządzeniem wykryto w połowie przypadków (4 rozruszniki i 7 ICD), w tym 3 awarie sprzętu przyczyniające się bezpośrednio do śmierci (jedna to (łącznie wskaza-nie) szybkie wyczerpanie baterii z nagłym spadkiem mocy wyjścio-wej stymulacji, a druga to przerwanie ciągłości elektrody). 5 ICD z VF z niedoczulnością, 1 ICD z pominiętym VT w związku z takim zaprogramowaniem, 1 niewłaściwy dobór urządzenia oraz pacjent zależny od stymulacji z zapaleniem płuc i podję-aniem uszkodzenia elektrody	Dodatkowe obser-wacje Systematyczny przegląd i sekcje zwłok osób po SD w jednym mieście dostar-czyły obaw związanych z działaniem CIED, na któ-re wcześniej nie zwracano uwagi. Obecny schemat kontroli urządzeń może nie wykrywać wszystkich awarii. Przytoczone metody mogą się w sposób obiektywny przyczynić do wzrostu wie-dzy na temat przyczyn SD u osób z CIED oraz poprawić dotychczasową kontrolę po-tencjalnych uszkodzeń CIED	Wnioski Systematyczny przegląd i sekcje zwłok osób po SD w jednym mieście dostar-czyły obaw związanych z działaniem CIED, na któ-re wcześniej nie zwracano uwagi. Obecny schemat kontroli urządzeń może nie wykrywać wszystkich awarii. Przytoczone metody mogą się w sposób obiektywny przyczynić do wzrostu wie-dzy na temat przyczyn SD u osób z CIED oraz poprawić dotychczasową kontrolę po-tencjalnych uszkodzeń CIED	
223	Curcio A. i wsp. [28] <i>Clinical presenta-tion and outcome of Brugada syndro-me diagnosed with the new 2013 cri-teria</i> PMID: 27098113 Rok publikacji: 2016	Cel badania Ocena zastosowania wysokiego ustawienia ICS w diagnostyce zespołu Brugadów oraz profi-lu klinicznego pacjentów zdiagnozowanych tylko dzięki umieszczeniu odprowadzeń EKG w wyższych ICS Rodzaj badania Retrospektywne badanie obserwacyjne Liczba pacjentów 300 Okres rekrutacji 2014 Punkty końcowe badania NA	Kryteria włączenia Osoby bez istotnego uniesienia odcinka ST w kon-wencjonalnych odprowadzeniach VI–V3, zarówno w spoczynku, jak i po prowokacji farmakologicznej Kryteria wyłączenia NA	Wyniki U 64 osób (21,3%, średni wiek pod koniec okresu obserwacji 42 ± 11 lat) z zespołem Brugadów wykazano konieczność wyboru wysokiego ICS do ustalenia rozpoznania. Diagnozę postawiono na podstawie spoczynkowego EKG u 4 osób podczas gdy u pozostałych 60 po testie z antagonistą kanału sodowego. Trzy osoby (4,7%) z nieprawidłowym, spoczynko-wym EKG doświadczyły zdarzeń sercowych z rocznym wskaź-nikiem zdarzeń (0,11%), podobnie do typu zespołu Brugadów niskiego ryzyka rozpoznanego na podstawie standardowego ustawienia odprowadzeń	Dodatkowe obser-wacje Wykorzystanie no-wych kryteriów dla gnostycznych dla zespołu Brugadów doprowadziło do wynoszącego 20% wzrostu rozpozna-wania choroby. Ryzy-ko arytmii jest niskie, można wykryć tylko przy wysokim ICS	Wnioski Wartość prognostyczna zapisu EKG potwierdzono w grupie badanej	

225	<p>Cel badania Ocena, w jakim stopniu systematyczne badania kliniczne, takie jak prowokacja farmakologiczna i zaawansowane obrazowanie, przyczyniają się do ustalenia etiologii niewyjaśnionego zatrzymania krążenia</p> <p>Rodzaj badania Prospektywne badanie obserwacyjne</p> <p>Liczba pacjentów 63</p> <p>Okres rekrutacji 2004–2008</p> <p>Punkty końcowe badania Odsutek pacjentów z pierwotnie niewyjaśnionym CA, u których poznano etiologię po wykonaniu badań dodatkowych, takich jak prowokacja farmakologiczna czy zaawansowane techniki obrazowe</p> <p>Rodriguez P. i wsp. [30] <i>Diagnosis and prognosis in sudden cardiac arrest survivors without coronary artery disease: utility of a clinical approach using cardiac magnetic resonance imaging</i> PMID: 29237609 Rok publikacji: 2017</p>	<p>Kryteria włączenia Pacjenci po niewyjaśnionym zatrzymaniu krążenia, bez ewidentnej choroby serca (prawidłowa funkcja serca w badaniu echokardiograficznym, bez cech CAD, prawidłowe EKG)</p> <p>Kryteria wyłączenia NA</p> <p>Kryteria włączenia Wszyscy kolejni pacjenci z groźnymi, niezakończonymi śmiercią arytmiami w wywiadzie, bez CAD, przyjęci do naszych ośrodków celem poszerzenia diagnostyki. Po koronarografii i echokardiografii, u wszystkich pacjentów wykonano CMR oraz, jeśli było to wskazane, badanie elektrofizjologiczne</p> <p>Kryteria wyłączenia NA</p> <p>Cel badania Ocena diagnostyki i postępowania z pacjentami po SCA w przebiegu skurczu tętnicy wieńcowej w codziennej praktyce</p> <p>Rodzaj badania Prospektywne badanie populacyjne</p> <p>Liczba pacjentów 1557</p> <p>Okres rekrutacji 2011–2016</p> <p>Punkty końcowe badania NA</p> <p>Waldmann V. i wsp. [31] <i>Coronary vasospasm-related sudden cardiac arrest in the community</i> PMID: 30092958 Rok publikacji: 2018</p>	<p>Wyniki 63 pacjentów z 9 ośrodków włączono do badania (wiek 43,0 ± 13,4 roku, 29 kobiet). Diagnostę postawiono u 35 pacjentów (56%): LQTS u 8, CPVT u 8, ARVC u 6, wczesna repolaryzacja u 5, skurcz tętnicy wieńcowej u 4, zespół Brugadów u 3 i zapalenie mięśnia sercowego u 1</p> <p>Celowana diagnostyka genetyczna umożliwiła wykrycie dodatknej mutacji u 9 (47%) z 19 pacjentów</p> <p>Badania skimmingowe 64 członków rodzin tych pacjentów umożliwiło rozpoznanie choroby u 15, u których włączono leczenie (24%)</p> <p>Uznano, że pozostali 28 pacjentów (44%) ma IVF</p> <p>Wnioski Systematyczne badania kliniczne, takie jak prowokacja farmakologiczna i zaawansowane obrazowanie, umożliwiają identyfikację etiologii niewyjaśnionego zatrzymania krążenia u >50% pacjentów</p> <p>Dodatkowe obserwacje Podejście to umożliwiło ukierunkowaną terapię u pacjentów do diagnostyki genetycznej wrodzonych zespołów arytmicznych, co dalej skutkuje skutecznym badaniem przesiewowym wśród członków rodziny</p> <p>Wnioski Badanie CMR przyczyniło się do ustalenia etiologii SCA u niemal połowy pacjentów, u których wykluczono CAD. Jeden na trzech badanych doświadczył istotnych niepożądanych zdarzeń sercowych; ryzyko podwajało się u osób z potwierdzonym w CMR rozpoznaniem oraz z wartościami niektórych parametrów w CMR — LGE, LVEF, a zwłaszcza frakcji wyrzutowej RV — wpływającej na rokowanie</p> <p>Dodatkowe obserwacje Skurcz naczyń wieńcowych jako przyczyna SCA jest niediagnostyzowany w populacji ogólnej, a terapia ICD rzadko wykorzystywana</p> <p>Wnioski Spółród 1557 pacjentów z określoną przyczyną sercową 31 przebyło SCA w przebiegu skurczu tętnicy wieńcowej, co stanowiło 2,0% wszystkich przyczyn sercowych. Diagnostę skurczu tętnicy wieńcowej postawiono na podstawie typowego samoistnego obkurczenia naczyń podczas koronarografii w 16 (51,6%) przypadkach, po próbie prowokacyjnej z ergonową w 12 (38,7%) oraz na podstawie uniesień ST w EKG z towarzyszącym bólem w klatce piersiowej przy prawidłowym wyniku angiografii w 3 (9,7%) przypadkach</p>
229	<p>Cel badania Rola CMR w diagnostyce etiologii SCA oraz w ocenie rokowania u osób po SCA</p> <p>Rodzaj badania Retrospektywne badanie obserwacyjne</p> <p>Liczba pacjentów 164</p> <p>Okres rekrutacji 2008–2014</p> <p>Punkty końcowe badania Istotne niepożądane zdarzenia sercowe, obejmujące znaczące niezakończone śmiercią VA lub śmierć, stanowiący pierwszorzędowy punkt końcowy badania</p> <p>Rodriguez P. i wsp. [30] <i>Diagnosis and prognosis in sudden cardiac arrest survivors without coronary artery disease: utility of a clinical approach using cardiac magnetic resonance imaging</i> PMID: 29237609 Rok publikacji: 2017</p>	<p>Kryteria włączenia Wszyscy kolejni pacjenci z groźnymi, niezakończonymi śmiercią arytmiami w wywiadzie, bez CAD, przyjęci do naszych ośrodków celem poszerzenia diagnostyki. Po koronarografii i echokardiografii, u wszystkich pacjentów wykonano CMR oraz, jeśli było to wskazane, badanie elektrofizjologiczne</p> <p>Kryteria wyłączenia NA</p> <p>Cel badania Ocena diagnostyki i postępowania z pacjentami po SCA w przebiegu skurczu tętnicy wieńcowej w codziennej praktyce</p> <p>Rodzaj badania Prospektywne badanie populacyjne</p> <p>Liczba pacjentów 1557</p> <p>Okres rekrutacji 2011–2016</p> <p>Punkty końcowe badania NA</p> <p>Waldmann V. i wsp. [31] <i>Coronary vasospasm-related sudden cardiac arrest in the community</i> PMID: 30092958 Rok publikacji: 2018</p>	<p>Wnioski Badanie CMR przyczyniło się do ustalenia etiologii SCA u niemal połowy pacjentów, u których wykluczono CAD. Jeden na trzech badanych doświadczył istotnych niepożądanych zdarzeń sercowych; ryzyko podwajało się u osób z potwierdzonym w CMR rozpoznaniem oraz z wartościami niektórych parametrów w CMR — LGE, LVEF, a zwłaszcza frakcji wyrzutowej RV — wpływającej na rokowanie</p> <p>Dodatkowe obserwacje Skurcz naczyń wieńcowych jako przyczyna SCA jest niediagnostyzowany w populacji ogólnej, a terapia ICD rzadko wykorzystywana</p> <p>Wnioski Spółród 1557 pacjentów z określoną przyczyną sercową 31 przebyło SCA w przebiegu skurczu tętnicy wieńcowej, co stanowiło 2,0% wszystkich przyczyn sercowych. Diagnostę skurczu tętnicy wieńcowej postawiono na podstawie typowego samoistnego obkurczenia naczyń podczas koronarografii w 16 (51,6%) przypadkach, po próbie prowokacyjnej z ergonową w 12 (38,7%) oraz na podstawie uniesień ST w EKG z towarzyszącym bólem w klatce piersiowej przy prawidłowym wyniku angiografii w 3 (9,7%) przypadkach</p>
243	<p>Cel badania Ocena diagnostyki i postępowania z pacjentami po SCA w przebiegu skurczu tętnicy wieńcowej w codziennej praktyce</p> <p>Rodzaj badania Prospektywne badanie populacyjne</p> <p>Liczba pacjentów 1557</p> <p>Okres rekrutacji 2011–2016</p> <p>Punkty końcowe badania NA</p> <p>Waldmann V. i wsp. [31] <i>Coronary vasospasm-related sudden cardiac arrest in the community</i> PMID: 30092958 Rok publikacji: 2018</p>	<p>Kryteria włączenia Wszyscy kolejni pacjenci z groźnymi, niezakończonymi śmiercią arytmiami w wywiadzie, bez CAD, przyjęci do naszych ośrodków celem poszerzenia diagnostyki. Po koronarografii i echokardiografii, u wszystkich pacjentów wykonano CMR oraz, jeśli było to wskazane, badanie elektrofizjologiczne</p> <p>Kryteria wyłączenia NA</p> <p>Cel badania Ocena diagnostyki i postępowania z pacjentami po SCA w przebiegu skurczu tętnicy wieńcowej w codziennej praktyce</p> <p>Rodzaj badania Prospektywne badanie populacyjne</p> <p>Liczba pacjentów 1557</p> <p>Okres rekrutacji 2011–2016</p> <p>Punkty końcowe badania NA</p> <p>Waldmann V. i wsp. [31] <i>Coronary vasospasm-related sudden cardiac arrest in the community</i> PMID: 30092958 Rok publikacji: 2018</p>	<p>Wnioski Badanie CMR przyczyniło się do ustalenia etiologii SCA u niemal połowy pacjentów, u których wykluczono CAD. Jeden na trzech badanych doświadczył istotnych niepożądanych zdarzeń sercowych; ryzyko podwajało się u osób z potwierdzonym w CMR rozpoznaniem oraz z wartościami niektórych parametrów w CMR — LGE, LVEF, a zwłaszcza frakcji wyrzutowej RV — wpływającej na rokowanie</p> <p>Dodatkowe obserwacje Skurcz naczyń wieńcowych jako przyczyna SCA jest niediagnostyzowany w populacji ogólnej, a terapia ICD rzadko wykorzystywana</p> <p>Wnioski Spółród 1557 pacjentów z określoną przyczyną sercową 31 przebyło SCA w przebiegu skurczu tętnicy wieńcowej, co stanowiło 2,0% wszystkich przyczyn sercowych. Diagnostę skurczu tętnicy wieńcowej postawiono na podstawie typowego samoistnego obkurczenia naczyń podczas koronarografii w 16 (51,6%) przypadkach, po próbie prowokacyjnej z ergonową w 12 (38,7%) oraz na podstawie uniesień ST w EKG z towarzyszącym bólem w klatce piersiowej przy prawidłowym wyniku angiografii w 3 (9,7%) przypadkach</p>

254	Karam N, i wsp. [32] <i>Psychological support and medical screening of first-degree relatives of sudden cardiac arrest victims</i> PMID: 32439046 Rok publikacji: 2020	Cel badania Ocena, w jakim stopniu wsparcie psychologiczne i dalsze badania przesiewowe są stosowane u krewnych I stopnia ofiar SCD związanego z wysiłkiem fizycznym (zmarłych lub ocalałych)	Kryteria włączenia Krewni I stopnia ofiar SCD związanego z wysiłkiem fizycznym (zmarłych lub ocalałych) Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Ogółem 30 (12,0%) rodzin otrzymało wsparcie psychologiczne. 149 (59,4%) rodzin miało świadomość potrzeby badania przesiewowego medycznego, które przeprowadzono w 72 (28,7%) przypadkach. Rodziny same zgłosiły się na badania przesiewowe po wyszukaniu w Internecie informacji na temat możliwych obciążeń genetycznych w 51 przypadkach (70,8%), po sugestii ratowników lub lekarza ze szpitala w 10 przypadkach (13,9%) oraz stosując się do zaleceń lekarza rodzinnego w 11 przypadkach (15,2%)	Wnioski To badanie populacyjne pokazuje, że istnieje duża społeczna potrzeba wsparcia psychologicznego i badania przesiewowego medycznego wśród rodzin ofiar SCD, która jest w niedostatecznym stopniu pokrywana. Wspólny wysiłek jest potrzebny, by zwiększać świadomość lekarzy prowadzących oraz zespołów klinicznych w tym stosunkowo zaniedbanym temacie
256	Tan H.L. i wsp. [33] <i>Sudden unexplained death: heritability and diagnostic yield of cardiovascular genetic examination in surviving relatives</i> PMID: 15998675 Rok publikacji: 2005	Cel badania Ocena skuteczności prowadzonej diagnostyki kardiologicznej i genetycznej żyjących krewnych ofiar SCD	Kryteria włączenia Kolejne rodziny z ≥ 1 ofiarą SCD ≤ 40 lat Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Autorzy zidentyfikowali choroby genetyczne jako prawdopodobne przyczyny śmierci w 17 z 43 rodzin (40%), 12 rodzin miało pierwotne zaburzenia arytmiczne: CPVT (5 rodzin), LQTS (4 rodziny), zespół Brugadów (2 rodziny) i zespół długiego QT/Brugadów (1 rodzina). Ponadto wykryliśmy ARVC (3 rodziny), HCM (1 rodzina) i rodzinną hipercholesterolemię (1 rodzina). Molekularna diagnostyka genetyczna potwierdziła rozpoznanie w 10 rodzinach. Rozpoznanie choroby było bardziej prawdopodobne, gdy przebadano więcej krewnych oraz w rodzinach z > 2 ofiarami SCD w wieku ≤ 40 lat	Dodatkowe obserwacje Rozpoznanie choroby było bardziej prawdopodobne, gdy przebadano więcej krewnych oraz w rodzinach z > 2 ofiarami SCD w wieku ≤ 40 lat. Proste działania (badanie wielu krewnych) i rutynowe badania (EKG spoczynkowe/wysiłkowe) stanowią doskonałą strategię diagnostyczną. Badania te umożliwiły wykrycie 151 nosicieli niebezpiecznych genów (8,9 na rodzinę), przed rozwojem objawów choroby
		Punkty końcowe badania Częstość wsparcia psychologicznego i badania przesiewowego medycznego wśród rodzin ofiar SCD związanego z wysiłkiem fizycznym			
		Rodzaj badania Retrospektywne badanie obserwacyjne			
		Liczba pacjentów 251			
		Okres rekrutacji 2012–2015			
		Punkty końcowe badania Częstość wsparcia psychologicznego i badania przesiewowego medycznego wśród rodzin ofiar SCD związanego z wysiłkiem fizycznym			
		Cel badania Ocena skuteczności prowadzonej diagnostyki kardiologicznej i genetycznej żyjących krewnych ofiar SCD			
		Rodzaj badania Prospektywne badanie obserwacyjne			
		Liczba pacjentów 43 rodziny			
		Okres rekrutacji 1996–2003			
		Punkty końcowe badania Wszyscy przebadani krewni mieli wykonane spoczynkowe/wysiłkowe EKG i badanie echokardiograficzne techniką dopplerowską. Molekularną diagnostykę genetyczną przeprowadzono celem potwierdzenia diagnozy			

257	<p>Lemkes J.S. i wsp. [34] <i>Coronary angiography after cardiac arrest without ST-segment elevation</i> PMID: 30883057 Rok publikacji: 2019</p>	<p>Cel badania Ocena korzyści wykonania natychmiastowej koronarografii oraz PCI w leczeniu pacjentów fibrylacyjnych, nieprzytomni po zatrzymaniu spontanicznego</p> <p>Kryteria włączenia Pacjenci z cechami STEMI w EKG w oddziale ratunkowym, we wstrząsie, z pewną niewierchową</p> <p>Kryteria wyłączenia Pacjenci z objawami STEMI w EKG w oddziale ratunkowym, w których zatrzymanie krążenia, byli wykluczani z udziału w badaniu</p> <p>Liczba pacjentów 552</p> <p>Okres rekrutacji 2015–2018</p> <p>Punkty końcowe badania Pierwszorządowym punktem końcowym było przeżycie 90-dniowe</p> <p>Drugorzędowe punkty końcowe obejmowały przeżycie 90-dniowe w dobrym stanie neurologicznym lub z łagodną/umiarkowaną niepełnosprawnością, uszkodzenie mięśnia sercowego, czas terapii katecholaminami, uwolnienie markerów rozwoju wstrząsu, nawrót VT, czas trwania wentylacji mechanicznej, istotne krwawienia, wystąpienie ostrego uszkodzenia nerek, konieczność leczenia nerkozastępczego, czas osiągnięcia hipotermii terapeutycznej oraz stan neurologiczny przy wypisie z oddziału intensywnej terapii</p>	<p>Wyniki Wskaźnik przeżycia po 90 dniach wyniósł 176 na 273 pacjentów (64,5%) w grupie poddanej natychmiastowej koronarografii oraz 178 na 265 pacjentów (67,2%) w grupie z opóźnioną strategią inwazyjną (OR 0,89; 95% CI, 0,62–1,27; $P = 0,51$). Średni czas osiągnięcia hipotermii terapeutycznej wyniósł 5,4 godz. w grupie natychmiastowej koronarografii oraz 4,7 godz. w grupie odroczonej koronarografii (stosunek średnich geometrycznych 1,19; 95% CI, 1,04–1,36). Analizując pozostałe drugorzędowe punkty końcowe, nie znaleziono istotnych różnic między grupami</p>	<p>Wnioski Wśród pacjentów skutecznie zresuscytowanych po OHCA, bez cech STEMI, natychmiastowa strategia inwazyjna nie miała przewagi nad odroczonej koronarografii, w odniesieniu do całkowitego przeżycia 90-dniowego oraz rocznego</p>
258	<p>Kern K.B. i wsp. [35] <i>Randomized pilot clinical trial of early coronary angiography after cardiac arrest without ST-segment elevation: the PEARL study</i> PMID: 32985249 Rok publikacji: 2020</p>	<p>Cel badania Ocena skuteczności i bezpieczeństwa wczesnej koronarografii oraz ustalenie częstości ostrej okluzji naczyń wieńcowych u zresuscytowanych pacjentów z OHCA, bez uniesienia odcinka ST</p> <p>Rodzaj badania Wieloośrodkowe RCT</p> <p>Liczba pacjentów 99</p> <p>Okres rekrutacji 2016–2018</p> <p>Punkty końcowe badania Pierwszorządowy punkt końcowy obejmował parametry skuteczności i bezpieczeństwa, w tym przeżycie do wypisu, korzystny stan neurologiczny przy wypisie (Cerebral Performance Category ≤ 2), LVEF > 50% oraz wskaźnik dobrej regionalnej kurczliwości lewej komory > 16 w ciągu 24 godz. od przyjęcia</p>	<p>Wyniki Badanie zakończono przedwcześnie w związku z rekrutacją docelowej liczby pacjentów. W sumie włączono 99 pacjentów w latach 2015–2018, w tym 75 z początkowym rytmem defibrylacyjnym. 49 pacjentów przydzielono losowo do grupy wczesnej strategii inwazyjnej. Pierwszorządowy punkt końcowy obejmujący skuteczność i bezpieczeństwo nie różnił się pomiędzy grupami (55,1% vs. 46,0%; $P = 0,64$). Wczesna koronarografia nie wiązała się z istotnym wzrostem przeżywalności (55,1% vs. 48,0%; $P = 0,55$ lub niepożądanym zdarzeniem (26,5% vs. 26,0%; $P = 1,00$))</p>	<p>Dodatkowe obserwacje Wczesna koronarografia przyczyniła się do ujawnienia niedawnej inwazyjnej u zresuscytowanych pacjentów po zatrzymaniu krążenia bez wcześnie wykrycie istotnie zwiększonej tętnicy wieńcowej w naczyniu odpowiedzialnym za SCA</p>

259	Desch S. i wsp. [36] <i>Angiography after Out-of-hospital cardiac arrest without ST-segment elevation</i> PMID: 34459570 Rok publikacji: 2021	Cel badania Korzyści z wczesnej koronarografii oraz rewalidacji z zresuscytowanych pacjentów, bez uniesienia odcinka ST w EKG, są niejasne	Kryteria włączenia Pozaszpitalne zatrzymanie krążenia (OHCA) bez STEMI Kryteria wyłączenia NA	Wyniki W ciągu 30 dni, zmarło 143 z 265 pacjentów (54,0%) poddanych natychmiastowej angiografii oraz 122 z 265 pacjentów (46,0%) z odroczonej procedurą (HR 1,28; 95% CI, 1,00–1,63; P = 0,06). Złożony punkt końcowy obejmujący śmierć lub ciężki deficyt neurologiczny obserwowano częściej w grupie z wczesną koronarografią (u 164 z 255 pacjentów [64,3%]) niż w grupie z opóźnionym zabiegiem (u 138 z 248 pacjentów [55,6%]), RR 1,16 (95% CI, 1,00–1,34). Szczytowe wartości uwalnianych troponin, częstość umiarkowanych/ciężkich krwawień, udar mózgu i terapia nerkozastępcza były podobne w obydwu grupach badanych	Wnioski Wiśród pacjentów zresuscytowanych z OHCA, bez uniesienia odcinka ST, wczesna strategia inwazyjna nie przyniosła większych korzyści niż odroczone lub selektywna strategia w odniesieniu do 30-dniowego ryzyka śmierci z jakiegokolwiek przyczyn
260	Arnaout M. i wsp. [37] <i>Out-of-hospital cardiac arrest from brain cause: epidemiology, clinical features, and outcome in a multicenter cohort</i> PMID: 25599468 Rok publikacji: 2015	Cel badania Ocena obrazu klinicznego oraz rokowania u ofiar OHCA, a także identyfikacja czynników mogących sugerować etiologię mózgowo-naczyniową	Kryteria włączenia Pacjenci, u których krwotok podopajęczynówkowy, krwotok śródczaszkowy, udar niedokrwenny, krwiak pod-/nadtworówkowy lub zakrzepowe zapalenie żył śródczaszkowych uznano za przyczynę OHCA Kryteria wyłączenia Przyuczyny urazowe lub infekcyjne zostały wykluczone	Wyniki Spośród 3710 pacjentów przyjętych z powodu OHCA 86 zostało włączonych do badania (głównie krwotok podopajęczynówkowy, n = 73). Objawy prodromalne były głównie neurologiczne, przy czym błędnie imitowały pochodzenie z OHCA o etiologii innej niż neurologiczna sercowe u 6 pacjentów. W EKG uwidoczono nieprawidłowości u 64% pacjentów, z których u 23% imitowały etiologię niedokrwinną (uniesienie odcinka ST lub LBBB). Wskaźnik śmiertelności wyniósł 100%, przy czym śmierć mózgową stanowiącą główną przyczynę	Wnioski Pozaszpitalne zatrzymanie krążenia (OHCA) o etiologii mózgowo-naczyniowej może naśladować etiologię sercową, jednak kilka klinicznych elementów może pomóc zidentyfikować przyczynę neurologiczną
261	Horner J.M. i wsp. [38] <i>The diagnostic utility of recovery phase QTc during treadmill exercise stress testing in the evaluation of long QT syndrome</i> PMID: 21699858 Rok publikacji: 2011	Cel badania Ocena istotności diagnostycznej wartości QTc na szczycie wysiłku oraz w fazie odpoczynku podczas testu wysiłkowego na bieżni w LQTS	Kryteria włączenia 243 pacjentów, w tym 82 z LQT1, 55 z LQT2, 18 z LQT3 oraz 88 pacjentów z ujemnym genotypowaniem uznanych za zdrowych Kryteria wyłączenia NA	Wyniki W porównaniu z pacjentami bez mutacji średni QTc był większy na wszystkich ocenianych etapach u pacjentów z LQT1 i LQT3 oraz na wszystkich etapach u pacjentów z LQT2, z wyjątkiem na szczycie wysiłku oraz w 1. min odpoczynku (P < 0,01). Albo bezwzględna wartość QTc > 460 ms w fazie odpoczynku, albo paradoksalne wydłużenie QTc, określone jako QTc od różnicy QTc pacjentów z jawnym lub ukrytym LQT1 od innych grup (P < 0,0001)	Wnioski Testy wysiłkowe na bieżni mogą zdemaskować pacjentów z ukrytym LQTS, zwłaszcza LQT1, z dobrą dokładnością
		Rodzaj badania Retrospektywne przegląd baz danych 3 regionalnych, referencyjnych ośrodków intensywnej terapii dla OHCA		Dodatkowe obserwacje W porównaniu z grupą pacjentów z OHCA o etiologii innej niż neurologiczna sercowe u 6 pacjentów, u których u 23% imitowały etiologię niedokrwinną (uniesienie odcinka ST lub LBBB). Wskaźnik śmiertelności wyniósł 100%, przy czym śmierć mózgową stanowiącą główną przyczynę	Dodatkowe obserwacje W porównaniu z grupą pacjentów z OHCA o etiologii innej niż neurologiczna sercowe u 6 pacjentów, u których u 23% imitowały etiologię niedokrwinną (uniesienie odcinka ST lub LBBB). Wskaźnik śmiertelności wyniósł 100%, przy czym śmierć mózgową stanowiącą główną przyczynę
		Liczba pacjentów 86		Wnioski Testy wysiłkowe na bieżni mogą zdemaskować pacjentów z ukrytym LQTS, zwłaszcza LQT1, z dobrą dokładnością	Dodatkowe obserwacje W porównaniu z grupą pacjentów z OHCA o etiologii innej niż neurologiczna sercowe u 6 pacjentów, u których u 23% imitowały etiologię niedokrwinną (uniesienie odcinka ST lub LBBB). Wskaźnik śmiertelności wyniósł 100%, przy czym śmierć mózgową stanowiącą główną przyczynę
		Okres rekrutacji 1999–2012		Wnioski Testy wysiłkowe na bieżni mogą zdemaskować pacjentów z ukrytym LQTS, zwłaszcza LQT1, z dobrą dokładnością	Dodatkowe obserwacje W porównaniu z grupą pacjentów z OHCA o etiologii innej niż neurologiczna sercowe u 6 pacjentów, u których u 23% imitowały etiologię niedokrwinną (uniesienie odcinka ST lub LBBB). Wskaźnik śmiertelności wyniósł 100%, przy czym śmierć mózgową stanowiącą główną przyczynę
		Punkty końcowe badania NA		Wnioski Testy wysiłkowe na bieżni mogą zdemaskować pacjentów z ukrytym LQTS, zwłaszcza LQT1, z dobrą dokładnością	Dodatkowe obserwacje W porównaniu z grupą pacjentów z OHCA o etiologii innej niż neurologiczna sercowe u 6 pacjentów, u których u 23% imitowały etiologię niedokrwinną (uniesienie odcinka ST lub LBBB). Wskaźnik śmiertelności wyniósł 100%, przy czym śmierć mózgową stanowiącą główną przyczynę

262	<p>Cel badania Perrin M.J. i wsp. [39] <i>Exercise testing in asymptomatic young carriers exposes a latent electrical substrate of arrhythmic right ventricular cardiomyopathy</i> PMID: 23810883 Rok publikacji 2013</p> <p>Kryteria włączenia 30 bezobjawowych nosicieli genu ARVC (grupa badawcza) oraz 30 zdrowych ochotników (grupa kontrolna). 25 pacjentów z ARVC z wywiadem utrwalonego VA lub po zatrzymaniu krążenia</p> <p>Kryteria wyłączenia NA</p> <p>Wyniki Zaburzenia depolaryzacji obserwowane podczas ETT występowały częściej u bezobjawowych nosicieli genu w porównaniu z zdrowymi osobnikami: fale epsilon pojawiły się u 4 z 28 (14%) w porównaniu z 0 z 30 (0%) ($P = 0,048$), PVC u 17 z 30 (57%) w porównaniu z 3 z 30 (10%) ($P = 0,0003$) oraz nowy czas aktywacji końcowej zespołu QRS >55 ms u 7 z 22 (32%) w porównaniu z 2 z 29 (7%) ($P = 0,03$). Przedwczesne pobudzenia komorowe (PVC) z osią górną pojawiły się tylko u nosicieli genu</p> <p>Dodatkowe obserwacje W drugiej fazie badania dużą częstotliwość tych zmian obserwowano u pacjentów z ARVC z wywiadem VA. badanie ETT może być przydatne przy podejmowaniu decyzji dotyczących leczenia, formowaniu zaleceń dalszej aktywności fizycznej oraz nadawania priorytetu regularnej kontroli bezobjawowym nosicielom genu ARVC</p> <p>Wnioski Testy wysiłkowe ujawniają ukryte substraty arytmii u bezobjawowych nosicieli genu ARVC, co podziela pacjentów z ARVC z wywiadem VA. badanie ETT może być przydatne przy podejmowaniu decyzji dotyczących leczenia, formowaniu zaleceń dalszej aktywności fizycznej oraz nadawania priorytetu regularnej kontroli bezobjawowym nosicielom genu ARVC</p>	<p>Cel badania Waldmann V. i wsp. [40] <i>Characteristics and clinical assessment of unexplained sudden cardiac arrest in the real-world setting: focus on idiopathic ventricular fibrillation</i> PMID: 29566157 Rok publikacji: 2018</p> <p>Kryteria włączenia Przeżycie do wypisu</p> <p>Kryteria wyłączenia NA</p> <p>Wyniki 88 przypadków (12,3%) pozostało niewyjaśnionych po wykonaniu EKG, echokardiografii oraz koronarografii. badanie CMR umożliwiło ustalenie rozpoznania w 25 (3,5%) przypadkach, inne badania pozwoliły postawić 14 (2,4%) dodatkowych diagnoz, a u 49 (6,8%) pacjentów stwierdzono IVF ($48,7 \pm 15$ lat, 69,4% mężczyzn). Wśród tych z IVF tylko 8 (16,3%) pacjentów skorzystało z kompleksowego opracowania przypadku (w tym prowokacji farmakologicznych). Miłosi pacjenci (OR 6,00; 95% CI, 1,80–22,26) oraz ci przyjęci do ośrodków uniwersyteckich (OR 3,60; 95% CI, 1,12–12,45) zostali dokładniej przebadani. Diagnostyka genetyczna oraz badania przesiewowe wśród członków rodziny zastosowano tylko w odpowiednio 9 (18,4%) i 12 (24,5%) przypadkach</p> <p>Wnioski Kompletna diagnostyka jest prowadzona u bardzo niewielkiej liczbie niewyjaśnionych przypadków SCA. Znormalizowane, usystematyzowane podejście do pacjentów powinno być wdrożone, by nie pominać specyficznych terapii oraz strategii prewencyjnych (włączając członków rodziny)</p>	<p>Cel badania Nakao K. i wsp. [41] <i>Hyperventilation as a specific test for diagnosis of coronary artery spasm</i> PMID: 9294979 Rok publikacji: 1997</p> <p>Kryteria włączenia 206 pacjentów, u których skurcz tętnicy wieńcowej udokumentowano w angiografii (grupa ze skurczem), i 183 pacjentów bez dławicy w spoczynku, u których podaż acetylocholin nie wywołała skurczu (grupa bez skurczu)</p> <p>Kryteria wyłączenia CIED, choroba wieńcowa; CA, przedział ułności; CIED, wszczepialne urządzenie do elektroterapii serca; CMR, rezonans magnetyczny serca; CPVT, katecholaminergiczny polimorficzny częstoskurcz komorowy; CT, tomografia komputerowa; DCM, kardiomiopatia rozstrzeniowa; EAA, związane z wysiłkiem/emocjami; EKG, elektrokardiogram; ETT, próba wysiłkowa na bieżni; HCM, kardiomiopatia przerostowa; ICD, wszczepialny kardiowerter-defibrylator; ICS, przeszerzeń międzyżebrowa; IVF, idiopatyczne migotanie komór; LBBB, blok lewej odnogi pęczka Hisa; LGE, późne wzmocnienie kontrastowe z zastosowaniem gadolinu; LQTS, zespół długiego QT; LV, lewa komora; LVEF, frakcja wyrzutowa lewej komory; MI, zawał serca; MWP, wypadanie płatk zastawki mitralnej; NA, nie dotyczy; NICM, kardiomiopatia o etiologii innej niż niedokrwienna; OHCA, pozaszpitalne zatrzymanie krążenia; OR, iloraz szans; PCI, przeszczepienie naczyń wieńcowych; PVC, przedwczesne pobudzenie komorowe; RV, prawa komora; SCA, nagłe zatrzymanie krążenia; SCD, nagła śmierć; STEMI, zawał serca z uniesieniem odcinka ST; SUD, nagła niewyjaśniona śmierć; VA, komorowe zaburzenia rytmu serca; VF, migotanie komór; VT, częstoskurcz komorowy; WHO, Światowa Organizacja Zdrowia</p> <p>Wnioski Uzyskane wyniki sugerują, że hiperventylacja stanowi wysocze swoiste narzędzie w diagnostyce skurczu tętnicy wieńcowej oraz że pacjentów z pozytywnym wynikiem testu hiperventylacji mają większe prawdopodobieństwo rozwoju groźnych arytmii w trakcie skurczu wielu naczyń</p>
-----	---	--	--

226	<p>van der Werf C. i wsp. [44] <i>Diagnostic yield in sudden unexplained death and aborted cardiac arrest in the young: the experience of a tertiary referral center in the Netherlands</i> PMID: 20646679 Rok publikacji: 2010</p>	<p>Cel badania Ocena skuteczności diagnostycznej u krewnych ofiar SUD oraz u osób, które przeżyły SCA</p> <p>Rodzaj badania Retrospektywne, jednośrodkowa seria przypadków</p> <p>Liczba pacjentów 140 rodzin i 69 osób, które przeżyły SCA</p> <p>Okres rekrutacji 1996–2009</p> <p>Punkty końcowe badania Diagnoza kliniczna i genetyczna wrodzonych chorób serca</p>	<p>Kryteria włączenia (1) Wszystkie rodziny, które zgłosiły się na badania do ośrodka kardiologicznego w związku z ≥ 1 stopniem pokrewieństwa z ofiarą SUD w wieku 1–50 lat oraz (2) wszystkie osoby, które przeżyły SCA, w wieku 1–50 lat</p> <p>Kryteria wyłączenia NA</p>	<p>Wyniki Pewne lub prawdopodobne rozpoznanie ustalono u 47 (33%) ze 140 krewnych ofiar SUD, w tym 45 (96%) przypadków wrodzonych wad serca. Najczęstsze rozpoznanie stanowił LQTS (19%). U 42 (61%) z 69 ofiar SCA przyczyna zdarzenia była określona (wrodzona w 31 przypadkach [74%]). W grupie tej dominowała HCM (17%)</p>	<p>Wnioski Skuteczność współczesnej diagnostyki u krewnych młodych ofiar SUD wynosi 33%, a u młodych ofiar SCA jest niemal 2-krotnie wyższa. W obydwu grupach główną przyczynę stanowią wrodzone wady serca</p> <p>Ograniczenia Retrospektywne i jednośrodkowe badanie; nie wszystkie przypadki zostały poddane sekcji zwłok</p>
267	<p>de Rononha S.V. i wsp. [45] <i>The importance of specialist cardiac histopathological examination in the investigation of young sudden cardiac deaths</i> PMID: 24148315 Rok publikacji: 2014</p>	<p>Cel badania Wykazanie poprawy jakości diagnostycznej oferowanej przez specjalistyczne oddziały z możliwością oceny patologii serca powołane do badania SCD w przyspieszonym trybie na podstawie serc przysyłanych przez patologów w przypadkach SCD</p> <p>Rodzaj badania Prospektywne badanie obserwacyjne</p> <p>Liczba pacjentów 720</p> <p>Okres rekrutacji 2007–2009</p>	<p>Kryteria włączenia Przypadki SCD zgłoszone przez korenerów oraz patologów w latach 2007–2009</p> <p>Kryteria wyłączenia NA</p>	<p>Wyniki Większość przypadków SCD stanowili mężczyźni (66%), w średnim wieku wynoszącym 32 lata. Większość (57%) śmierci nastąpiła w domu. Główne diagnozy to morfologicznie zdrowe serce (n = 321; 45%), kardiomiopatia (n = 207; 29%) i patologia naczyń wieńcowych (n = 71; 10%). W 158 z 200 przypadków badanie serca wykonał również zgłaszający przypadek patolog, z rozbieżnością w postawionych diagnozach w 41% przypadków (k = 0,48)</p>	<p>Wnioski Ekspert w dziedzinie patologii serca z większą trafnością pośmiertnych diagnoz u młodych ofiar SCD. Jest to ważny, ponieważ większość przypadków mogą stanowić dziedziczne choroby serca i badanie autopsyjne wpływa na dalsze postępowanie u członków rodziny pod kątem ryzyka SD</p>
269	<p>Hansen B.L. i wsp. [46] <i>Diagnostic yield in victims of sudden cardiac death and their relatives</i> PMID: 32307520 Rok publikacji: 2020</p>	<p>Cel Ocena skuteczności diagnostycznej dziedzicznych chorób serca w kolejno kierowanych rodzinach z wywiadem SCD</p> <p>Rodzaj badania Retrospektywne, jednośrodkowe</p> <p>Liczba pacjentów 304 rodziny/695 krewnych</p> <p>Okres rekrutacji 2005–2018</p>	<p>Kryteria włączenia Rodziny z wywiadem SCD kierowane do ośrodków III stopnia referencyjności w związku z podejrzeniem dziedzicznej choroby serca</p> <p>Kryteria wyłączenia NA</p>	<p>Wyniki U probandów średni wiek w chwili śmierci wyniósł 39 lat (75% mężczyzn) oraz u krewnych średni wiek w momencie badania przesiewowego wyniósł 35 lat (47% mężczyzn). Rozpoznanie u probandów ustalono po badaniu autopsyjnym (n = 89), na podstawie diagnostyki genetycznej (n = 7) lub analizując wyniki przedśmiertne (n = 21). W pozostałych 187 rodzinach z ograniczonym/brakiem rozpoznania u probanda badania przesiewowe u krewnych umożliwiły postawienie diagnozy w 26 przypadkach. Sumarycznie dziedziczne choroby serca rozpoznano w 143 z 304 rodzin (47%). Wśród krewnych zdiagnozowano 73 (11%). Najczęściej rozpoznane stanowiła ARVC (n = 16). Podczas obserwacji (średnio 5,5 roku) stwierdzono niski odsetek powaznych incydentów sercowych (brak SCD)</p>	<p>Wnioski Zdiagnozowano 47% rodzin z wywiadem SCD. 11% krewnych poddanych badaniom przesiewowym otrzymało konkretną diagnozę i propozycję leczenia zgodnie z wytycznymi. Wśród krewnych ofiar SCD zaobserwowano niski odsetek powaznych incydentów sercowo-naczyniowych</p>

270	Bjune T. i wsp. [47] <i>Post-mortem toxicology in young sudden cardiac death victims: a nationwide cohort study</i> PMID: 28339816 Rok publikacji: 2018	Cel badania Szczegółowa ocena wyników toksykologicznych wszystkich młodych ofiar SCD w całej Danii Rodzaj badania Retrospektywne Liczba pacjentów 620 przypadków SCD z medycznie uzasadnioną sekcją, z czego 477 z profilem toksykologicznym Okres zapisów 2000–2009	Kryteria włączenia Zgony u osób w wieku 1–49 lat w 10-letnim okresie rekrutacji. Akty zgonu i raporty z sekcji zwłok zostały pozyskane i przeczytane celem identyfikacji przypadków SD oraz ustalenia przyczyny śmierci Kryteria wyłączenia Zgony z powodu przedawkowania wykluczone	Wyniki Zidentyfikowano 620 przypadków SCD z medycznie uzasadnioną sekcją, z których 77% (n = 477) podano pośmiertnej analizie toksykologicznej, a 57% (n = 270) miało pozytywny profil toksykologiczny. Nagła śmierć sercowa (SCD) z dodatnim testem toksykologicznym wiązała się z wyższym odsetkiem SADS w porównaniu z SCD z ujemną toksykologią (56% vs. 42%; P < 0,01). Łącznie wykryto 752 środki, a polipragmazja (definiowana jako obecność > 1 preparatu) występowała u 61% (n = 164) wszystkich substancji razem wziętych	Dodatkowe obserwacje Leki psychotropowe stanowiły najczęstsze znalezisko (62%; n = 467) i w 82% dodatkowo posmiertne badania toksykologiczne. Ofiary SCD z dodatnią toksykologią miały wyższy wskaźnik SADS, sugerując istotną proarytmiczną rolę badanych substancji w grupie badanej	Wnioski Ponad połowa wszystkich przebadanych toksykologicznie ofiar SCD miała dodatnie posmiertne badania toksykologiczne. Ofiary SCD z dodatnią toksykologią miały wyższy wskaźnik SADS, sugerując istotną proarytmiczną rolę badanych substancji w grupie badanej
271	Allan K.S. i wsp. [48] <i>'Presumed cardiac' arrest in children and young adults: a misnomer?</i> PMID: 28602695 Rok publikacji: 2017	Cel badania Wykorzystanie nowej metodologii do oceny częstości występowania i konkretnych przyczyn OHCA u ludzi młodych z miasta Rodzaj badania Retrospektywne Liczba pacjentów 1993 pacjentów z OHCA Okres zapisów 2009–2012	Kryteria włączenia Wszystcy pacjenci z OHCA w dużej aglomeracji miejskiej w latach 2009–2012, w wieku 2–45 lat, leczeni lub nieleczeni, którzy zmarli lub przeżyli i u których nie określono „oczywistej przyczyny” Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Tylko 29,9% (595/1993) przypadków miało potwierdzoną przyczynę sercową; pozostałe wynikały z innych przyczyn (etiologia pozaserowa); potwierdzone przedawkowanie leku (n = 624), uraz (n = 108), choroba nowotworowa (n = 69), kompleksowa opieka przewlekła (n = 65) oraz pozaserowy stan ostrej choroby naczyniowej, infekcyjne i metaboliczne — głównie naczyniowe, infekcyjne i metaboliczne (n = 376). Roczny wskaźnik częstości OHCA „bez oczywistej przyczyny” wyniósł 12,97/100 000 pacjentów-let (95% CI, 12,40; 13,50), w porównaniu z 3,87/100 000 pacjentów-let (95% CI, 3,56; 4,18) dla potwierdzonych OHCA o etiologii sercowej. Wśród potwierdzonych sercowych przyczyn dominowały choroba wieńcowa i SHD	Wnioski U młodych dorosłych z OHCA potwierdzone przyczyny sercowe odpowiadały za mniejszą część przypadków i różniły się przebiegiem od tych z potwierdzoną przyczyną pozaserową. Ustanowienie jednoznacznej strategii postępowania, wykorzystując liczne dostępne dane, ułatwi bardziej wiarygodną ocenę przyczyn OHCA	
272	Lahrouchi N. i wsp. [49] <i>The yield of postmortem genetic testing in sudden death cases with structural findings at autopsy</i> PMID: 31534214 Rok publikacji: 2020	Cel badania Porównanie skuteczności diagnostycznej posmiertnych badań genetycznych w (1) przypadkach ze strukturalnymi znaleziskami o niepewnym znaczeniu podczas sekcji zwłok z (2) przypadkami, w których sekcja wskazuje na kardiomiopatie Rodzaj badania Wieloośrodkowe, retrospektywne badanie, grupa kontrolna z 1 ośrodka Liczba pacjentów 57 przypadków SCD ze strukturalnymi anomaliami podczas badania autopsyjnego serca Okres rekrutacji 1995–2015	Kryteria włączenia 57 przypadków SCD ze strukturalnymi anomaliami podczas badania autopsyjnego serca włączono do badania. Przeprowadzono sekwencjonowanie nowej generacji z użyciem panelu 77 genów pierwotnych zaburzeń elektrycznych i kardiomiopatii Kryteria wyłączenia NA	Wyniki W 29 przypadkach (51%) uzyskano wyniki sekcji zwłok o niepewnym znaczeniu, natomiast w 28 przypadkach (49%) rozpoznano kardiomiopatie. Zidentyfikowano wariant patogeny lub prawdopodobnie patogeny w 10 przypadkach (18%); podobnie patogeny w 1 (3%) z niespecyficznym wynikiem sekcji zwłok w porównaniu z 9 (32%) z sekcją świadcząca o kardiomiopatii (P = 0,0054)	Dodatkowe obserwacje Skuteczność testów genetycznych w przypadkach SCD kach o niepewnym znaczeniu ma niższą wartość kliniczną niż w przypadku potwierdzonej kardiomiopatii, porównywalna ze skutecznością tych testów u żyjących pacjentów z kardiomiopatią	Wnioski Diagnostyka genetyczna w przypadkach o niepewnym znaczeniu ma niższą wartość kliniczną niż w przypadku potwierdzonej kardiomiopatii, porównywalna ze skutecznością tych testów u żyjących pacjentów z kardiomiopatią

273	<p>Tester D.J. i wsp. [50] <i>Cardiac channel molecular autopsy: insights from 173 consecutive cases of autopsy-negative sudden unexplained death referred for postmortem genetic testing</i> PMID: 22677073 Rok publikacji: 2012</p>	<p>Cel badania Przeprowadzenie pośmiertnej diagnostyki genetycznej (molekularnej) kanaloopatii LQTS i CPVT dużej grupy przypadków SUD z ujemnym wynikiem badania autopsyjnego</p> <p>Rodzaj badania Retrospektywne</p> <p>Liczba pacjentów 173 przypadki SUD</p> <p>Okres rekrutacji 1998–2010</p>	<p>Kryteria włączenia 173 przypadki SUD (106 mężczyzn; średnia \pm SD wieku, 18,4 \pm 12,9 roku; przedział wiekowy, 1–69 lat; wynikiem badania autopsyjnego, 89% przedstawiciele rasy kaukaskiej) zgłoszone przez lekarza medycyny sądowej lub koronera celem diagnostyki genetycznej kanaloopatii</p> <p>Kryteria wyłączenia NA</p>	<p>Wyniki Sumarycznie, 45 przypuszczalnie patogennych mutacji nieobecnych w 400–700 kontrolach, zidentyfikowano w 45 przypadkach SUD (26,0%) z ujemnym wynikiem badania autopsyjnego. Z większą skutecznością u kobiet (26/67 [38,8%]) niż u mężczyzn (19/106 [17,9%]; $P < 0,005$). Wśród przypadków SUD zależnych od wysiłku skuteczność badania przesiewowego genetycznego była wyższa w grupie wiekowej 1–10 lat (8/12 [66,7%]) niż 11–20 lat (27,04 [14,8%]; $P = 0,002$). Natomiast w przypadku śmierci w czasie snu skuteczność badania przesiewowego odnotowano w grupie wiekowej 11–20 lat (9/25 [36,0%]) niż w grupie 1–10 lat (1/24 [4,2%]; $P = 0,01$)</p>	<p>Dodatkowe obserwacje Diagnostykę molekularną kanaloopatii należy wziąć pod uwagę, analizując przypadki SUD z ujemnym wynikiem badań autopsyjnego</p>	<p>Wnioski Kilka uzyskanych ciekawych obserwacji genotypu i fenotypu może dostarczyć oczekiwanych dowodów skuteczności pośmiertnych testów genetycznych u pacjentów z SUD oraz pomóc w selekcji przypadków pod kątem największej szansy wykrycia mutacji i ukierunkowania prowadzonej diagnostyki molekularnej</p>
274	<p>Papadakis M. i wsp. [51] <i>Sudden cardiac death with autopsy findings of uncertain significance: potential for erroneous interpretation</i> PMID: 23671135 Rok publikacji: 2013</p>	<p>Cel badania Ocena, w jakim stopniu zaburzenia strukturalne o niejasnym znaczeniu wykryte podczas badania autopsyjnego reprezentują/imitują przypadki SADS</p> <p>Rodzaj badania Retrospektywne badanie jednoośrodkowe</p> <p>Liczba pacjentów 41 rodzin przypadków SCD z zaburzeniami strukturalnymi o niejasnym znaczeniu wykrytych podczas badania autopsyjnego</p> <p>Okres rekrutacji 2003–2009</p>	<p>Kryteria włączenia Rodziny przypadków SCD z nieprawidłowościami strukturalnymi o niejasnym znaczeniu wykrytymi podczas badania autopsyjnego skierowane do oceny kardiologicznej</p> <p>Kryteria wyłączenia NA</p>	<p>Wyniki W 21 rodzinach (51%) z wynikami sekcji: zwtok o niejasnym znaczeniu rozpoznano dziedziczną chorobę serca na podstawie identyfikacji konkretnego fenotypu u ≥ 1 krewnego. 14 zespołów Brugadów; 4 zespoły długiego QT; 1 CPVT i 2 kardiomiopatie. Podobny odsetek rodzin (47,2%) otrzymano diagnozę w grupie SADS ($P = 0,727$). Zespoły anitymiczne stanowiły główne rozpoznanie w obydwu grupach (46% vs. 45%; $P = 0,863$)</p>	<p>Wnioski Diagnostyka rodzin z wywiadem SCD z nieprawidłowościami strukturalnymi w badaniu autopsyjnym o niejasnym znaczeniu wykazała podobny odsetek pierwotnych zespołów arytmicznych do grupy przypadków SADS</p> <p>Ograniczenia Retrospektywne, jednoośrodkowe, tendencja do skierowań</p>	
275	<p>Jacobsen E.M. i wsp. [52] <i>Diagnostic yield and long-term outcome of non-ischemic sudden cardiac arrest survivors and their relatives — results from a tertiary referral center</i> PMID: 32615163 Rok publikacji: 2020</p>	<p>Cel badania Ocena rozpowszechnienia dziedzicznych chorób serca oraz wyników odległych w grupie ofiar SCA o etiologii innej niż niedokrwienne (probandów) oraz ich krewnych</p> <p>Rodzaj badania Retrospektywne badanie jednoośrodkowe</p> <p>Liczba pacjentów 155 probandów/282 krewnych</p> <p>Okres rekrutacji 2005–2018</p>	<p>Kryteria włączenia Ofiary SCA o etiologii innej niż niedokrwienne skierowane celem oceny oraz badań przesiewowych w rodzinie</p> <p>Kryteria wyłączenia NA</p>	<p>Wyniki 155 probandów (w wieku 41,2 \pm 15,5 roku; 61% mężczyzn) i 282 krewnych (w wieku 35,7 \pm 18,8 roku; 51% mężczyzn). Średni czas obserwacji wynosił 7,1 roku u probandów oraz 4,4 roku u krewnych. Dziedziczną chorobę serca zdiagnozowano u 76 (49%) probandów i u 42 (15%) krewnych. Wszczępalny kardiowerter-defibrylator implantowano 147 (95%) probandom i 9 (3%) krewnym. Podczas okresu obserwacji 4 (3%) probandów i 3 (1%) krewnych zmarło, a 37 probandów i 2 krewnych wymagało adekwatnej terapii wysokoenergetycznej. Wszyscy krewni otrzymali poradnictwo genetyczne i 18 (6%) krewnych rozpoczęło leczenie farmakologiczne w czasie okresu obserwacji</p>	<p>Wnioski Systematyczne opracowanie przypadków ofiar SCA o etiologii innej niż niedokrwienne oraz ich krewnych umożliwiło rozpoznanie dziedzicznych chorób serca u 49% probandów i u 15% krewnych. Korzystne prognozy długoterminowe zdiagnozowanych krewnych wynikają prawdopodobnie nie tylko z niższego wieku, ale także wczesnego ustalenia rozpoznania, wdrożenia leczenia i dalszej kontroli. Obserwacje te podkreślają potrzebę systematycznej oceny ofiar SCA i ich krewnych</p>	

276	Kjerrumgaard A. i wsp. [53] <i>Diagnostic findings and follow-up outcomes in relatives to young non-autopsied sudden death victims</i> PMID: 32569702 Rok publikacji: 2020	Cel badania Opis wyników diagnostycznych oraz dalszej obserwacji u krewnych ofiar SD, u których nie wykonano sekcji zwłok Rodzaj badania Retrospektywne badanie jedno-osiłkowe Liczba pacjentów 149 krewnych z 84 rodzin Okres rekrutacji 2005–2018	Kryteria włączenia Rodziny skierowane do ośrodka III stopnia referencyjności w związku z możliwym przypadkiem SCD, niepodanym sekcji zwłok, wśród krewnych danym sekcji zwłok Kryteria wyłączenia NA	Wyniki 149 krewnych (43 ± 16 roku, 48% mężczyzn) 84 możliwych ofiar SCD niepoddanych autopsji (44 ± 11 lat, 79% mężczyzn). W 11 (13%) rodzinach ustalono pewne rozpoznanie dziedzicznej choroby serca, graniczną diagnozę postawiono w 8 (10%) rodzinach, a 65 (77%) rodzin pozostało niezdiagnozowanych. Jednej trzeciej zdiagnozowanych krewnych zaoferowano farmakoterapię lub urządzenie wszczepialne. Podczas obserwacji przez średnio 4,7 ± 3,6 roku żaden krewny z rodzin z pewnym rozpoznanem nie zmarł. W grupach z granicznym rozpoznanem oraz niezdiagnozowanej nie odnotowano żadnych zdarzeń	Wnioski Diagnostyka i potrzeba wdrożenia leczenia u zdiagnozowanych krewnych ma duże znaczenie, również w rodzinach możliwych ofiar SCD niepoddanych autopsji. Brak lub ograniczony czas obserwacji krewnych bez objawów chorób serca wydaje się bezpieczny
277	Shanks G.W. i wsp. [54] <i>Importance of variant interpretation in whole-exome molecular autopsy: a population-based case series</i> PMID: 29915097 Rok publikacji: 2018	Cel badania Ocena skuteczności sekwencjonowania całego eksomu (99 genów) w diagnostyce nagłych nieoczekiwanych śmierci u osób młodych (SUDY) Rodzaj badania Retrospektywne badanie jedno-osiłkowe Liczba pacjentów 25 przypadków SUDY Okres rekrutacji 2012–2013	Kryteria włączenia Odnutowany SUDY w wieku 1–40 lat Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Wykonano sekwencjonowanie całego eksomu z analizą 99 genów preysponujących do SD. Średni wiek w momencie śmierci wyniósł 27 ± 5,7 roku; 13 przedstawicieli rasy kaukaskiej, 12 przedstawicieli rasy negroidalnej. Sumarycznie 27 bardzo rzadkich niesynonimicznych wariantów wykryto u 16/25 (64%) ofiar SUDY. Wśród przedstawicieli rasy negroidalnej 9/12 (75%) miało bardzo rzadki niesynonimiczny wariant w porównaniu z 7/13 (54%) przedstawicieli rasy kaukaskiej. Z 27 wariantów 10 uznano za patogene lub prawdopodobnie patogene w 7/25 (28%) przypadków SUDY zgodnie z wytycznymi Amerykańskiego Towarzystwa Genetyki Medycznej. Patogene/prawdopodobnie atogene warianty zidentyfikowano w 5/16 (31%) przypadków z ujemnym wynikiem sekcji zwłok oraz u 2/6 (33%) ofiar SUDY z podejrzeniem kardiomiopatii. W sumie 6 patogenych/prawdopodobnie patogenych wariantów w 4/25 (16%) przypadków korespondowało z fenotypem podczas sekcji zwłok i tym samym stało się klinicznie użyteczne	Wnioski Sekwencjonowanie całego eksomu w diagnostyce genetycznej stanowi skuteczne narzędzie do wykrywania potencjalnie patogenych wariantów w przypadkach SUDY. Jednak systematyczna ocena wariantów ma kluczowe znaczenie w zapewnieniu właściwej opieki u pozostałych członków rodziny
278	Narula N. i wsp. [55] <i>Post-mortem whole-exome sequencing with gene-specific analysis for autopsy-negative sudden unexplained death in the young: a case series</i> PMID: 25500949 Rok publikacji: 2015	Cel badania Ocena, czy sekwencjonowanie całego genomu (WES) stanowi skuteczną metodę wykrywania bardzo rzadkich, potencjalnie patogenych wariantów u ofiar SUDY (panel 117 genów) Rodzaj badania Retrospektywne badanie jedno-osiłkowe Liczba pacjentów 14 przypadków SUDY Okres rekrutacji 2011–2013	Kryteria włączenia Przypadki SUDY kierowane celem diagnostyki genetycznej Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Średni wiek w momencie śmierci wyniósł 17,4 ± 8,6 roku. Średnio, każdy przypadek SUDY miał 12 758 ± 2016 niesynonimicznych wariantów, w tym 79 ± 15 z grupy tych 117 badanych genów. W sumie 8 bardzo rzadkich wariantów (7 mutacji zmiany sensu, 1 mutacja typu <i>in-frame</i>) nieobecnym w 3 publicznie dostępnych bazach egzomów zidentyfikowano w 6 genach (3 w <i>TTN</i> i po 1 w <i>CACNA1C</i> , <i>JPH2</i> , <i>MYH7</i> , <i>VCL</i> , <i>RYR2</i>) w 7 z 14 przypadków (50%). Z 7 mutacji zmiany sensu 2 (T171M-CACNA1C, I22160T-TTN) zostały ocenione jako szkodliwe przez 3 niezależne narzędzia <i>in silico</i>	Wnioski Chociaż WES i specyficzna diagnostyka genetyczna to skuteczne metody wykrywania rzadkich wariantów genetycznych, mogące stanowić patogene przyczyny śmierci, dokładna interpretacja każdego wariantu stanowi wyzwanie. Należy zachować duże wyczucie i ostrożność, w przeciwnym wypadku rodziny mogą zostać przedwcześnie i nieprawidłowo poinformowane, że wyjściowa przyczyna została znaleziona

Skróty: ARVC, arytmogenna kardiomiopatia prawokomorowa; CPVT, katecholaminergiczny polimorficzny częstokurcz komory; HCM, kardiomiopatia przerostowa; LQTS, zespół długiego QT; NA, nie dotyczy; OHCA, pozaszpitalne zatrzymanie krążenia; SADS, zespół nagłej śmierci arytmicznej; SCA, nagłe zatrzymanie krążenia; SCD, nagła śmierć sercową; SD, nagła śmierć; SUDY, nagła niewyjaśniona śmierć u ludzi młodych; WES, sekwencjonowanie całego eksomu

2.2.5. Scenariusz 5: Członkowie rodziny ofiar zespołu nagłej śmierci arytmicznej

Tabela dowodów 7 do tabeli zaleceń dotyczących oceny członków rodziny ofiar zespołu nagłej śmierci arytmicznej

Numer publikacji referencyjnej	Publikacja referencyjna, PMID i rok publikacji	Cel badania Rodzaj badania Okres rekrutacji Punkty końcowe badania	Kryteria włączenia (pacjentów) Kryteria wyłączenia	Główne wyniki	Dodatkowe obserwacje	Wnioski i ograniczenia
184	Wong L. i wsp. [56] <i>Cardiac evaluation of pediatric relatives in sudden arrhythmic death syndrome: a 2-center experience</i> PMID: 25194972 Rok publikacji: 2014	Cel badania Określenie użyteczności klinicznej oceny kardiologicznej krewnych pediatrycznych ofiar SADS Rodzaj badania Retrospektywny przegląd pediatrycznych pacjentów z dodatnim wywiadem rodzinnym Kryteria włączenia Pacjenci pediatryczni z dodatnim wywiadem rodzinnym w kierunku SADS oceniani w latach 2010–2013 w 2 ośrodkach Kryteria wyłączenia NA Liczba pacjentów 112 krewnych pediatrycznych z 61 rodzin	Wyniki Prawdopodobieństwo rozpoznania ustalono w 18 (29,5%) rodzinach: zespół Brugadów 13/18 (72%), LQTS 3/18 (17%) oraz CPVT 2/18 (11%). Konkretne mutacje zidentyfikowano w 20% przypadków zespołu Brugadów (2/10) oraz w 50% przypadków LQTS (1/2) i w rodzinach CPVT (1/2), które przetestowano. Ocena pediatryczna pozwoliła zdiagnozować 6/112 krewnych (5,4%), z tendencją do 7% (6/85), gdy oceniano krewnych I stopnia. Jedynie użyteczne testy diagnostyczne to 12-odprowadzenie i wysiłkowe EKG oraz próba prowokacyjna z ajmaliną. Średni czas obserwacji wyniósł 2,1 roku (zakres 0,2–8,2 roku) bez zdarzeń sercowych	Wnioski Skuteczność oceny krewnych pediatrycznych jest znacząca i wyższa, gdy dotyczy krewnych I stopnia oraz w przypadku chorób ujawniających się w dzieciństwie. Proponujemy ścieżkę postępowania z takimi pacjentami pediatrycznymi		
255	Behr E. i wsp. [57] <i>Cardiological assessment of first-degree relatives in sudden arrhythmic death syndrome</i> PMID: 14602442 Rok publikacji: 2003	Cel badania Identyfikacja dziedzicznych chorób serca w rodzinach ofiar SADS Rodzaj badania Prospektywne, seria przypadków Liczba pacjentów 109 krewnych z 32 rodzin (56 spełniających kryteria) Punkty końcowe badania Diagnoza kliniczna dziedzicznej choroby serca	Wyniki 109/147 krewnych I stopnia ofiar SADS poddano ocenie kardiologicznej. W 7/32 przypadki (22%) rodzin zdiagnozowano dziedziczną chorobę serca	Dodatkowe obserwacje Postawione diagnozy obejmowały: 4 przypadki LQTS, 1 przypadek niestrukturalnej choroby z zakresu zaburzeń rytmu, 1 przypadek dystrofii miotonicznej oraz 1 przypadek HCM chorobami serca Ograniczenia Ograniczony protokół	Wnioski Rodziny ofiar SADS cierpią na genetyczne choroby serca oraz powinni mieć możliwość specjalistycznej oceny w ośrodkach doświadczonych w diagnostyce i prowadzeniu pacjentów z dziedzicznymi chorobami serca	
280	Behr E.R. i wsp. [58] <i>Sudden arrhythmic death syndrome: familial evaluation identifies inheritable heart disease in the majority of families</i> PMID: 18508782 Rok publikacji: 2008	Cel badania Zwiększenie skuteczności diagnostyki genetycznej oraz określenia przyczyn śmierci poprzez kompleksową ocenę kliniczną i molekularną ofiar SADS i ich rodzin Rodzaj badania Retrospektywne, jednoośrodkowa seria przypadków Liczba pacjentów 57 rodzin, 184 krewnych Punkty końcowe badania Rozpoznanie genetyczne i/lub kliniczne w rodzinie i/lub u zmarłych	Wyniki Ocenie poddano krewnych I stopnia (184/262 [70%]). W 30 rodzinach (53%) ustalono rozpoznanie dziedzicznej choroby serca: 16 LQTS, 5 zespołów Brugadów, 5 ARVC i 4 inne kardiomiopatie	Dodatkowe obserwacje Konkretne mutacje zidentyfikowano w 5/13 (38%) przypadków rodzin z LQTS, w 1/5 (20%) rodzin z zespołem Brugadów i 1/4 (25%) rodzin z ARVC	Wnioski Ponad połowa śmierci w przebiegu SADS była prawdopodobnie spowodowana dziedzicznymi chorobami serca; dokładna identyfikacja tych chorób ma zasadnicze znaczenie w prewencji; kompleksowa ocena kardiologiczna, kierowana i potwierdzona analizą mutacji u ofiar i ich krewnych Ograniczenia Retrospektywne i jednoośrodkowe badanie	

284	Papadakis M. i wsp. [59] <i>The diagnostic yield of Brugada syndrome after sudden death with normal autopsy</i> PMID: 29544603 Rok publikacji: 2018	Cel badania Wpływ kompleksowej i systematycznej oceny, w tym testu prowokacyjnego z ajmaliną oraz wysokiego ustawienia odprawadeń EKG, na skuteczność diagnostyczną	Kryteria włączenia Rodziny SADS Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Ocena obejmowała spoczynkowe EKG ze standardowym i wysokim ustawieniem odprawadeń, badanie echokardiograficzne, test wysiłkowy oraz 24-godz. monitoring EKG. Następnie test prowokacyjny z ajmaliną. Dzielniczną chorobę serca zdiagnozowano w 128 (42%) rodzinach i u 201 (22%) krewnych (najczęstszym rozpoznaniem był zespół Brugada (n = 85, 28% rodzin; n = 140, 15% krewnych). Test z ajmaliną był niezbędny do postawienia diagnozy w 97% przypadków zespołu Brugada	Dodatkowe obserwacje Wstępna ocena wykazała 4 (0,4%) osoby ze spontanicznymi zmianami w zapisie EKG, z widocznymi zmianami przy wysokim ustawieniu odprawadeń tylko w 2 przypadkach	Wnioski Systematyczne stosowanie testów wokacyjnych z ajmaliną, łączenie z wysokim ustawieniem odprawadeń EKG, istotnie zwiększa skuteczność diagnozy zespołu Brugada w rodzinach ofiar SADS
	Rodzaj badania Retrospektywne, jednoosrodkowe seria przypadków	Liczba pacjentów 303 rodziny SADS, 911 krewnych	Punkty końcowe badania Rozpoznanie genetyczne i/lub kliniczne w rodzinie i/lub u zmarłych		Ograniczenia Retrospektywne i jednoosrodkowe badanie	
287	van der Werf C. i wsp. [60] <i>Low rate of cardiac events in first-degree relatives of diagnosis-negative young sudden unexplained death syndrome victims during follow-up</i> PMID: 24882506 Rok publikacji: 2014	Cel badania Ocena rokowania u krewnych I stopnia młodych ofiar SUDS, u których wstępna diagnostyka kliniczna i genetyczna nie doprowadziła do rozpoznania	Kryteria włączenia Niezdiagnozowane rodziny skierowane do naszego ośrodka kardiologiczno-genetycznego w latach 1996–2009 w związku z przypadkiem SUDS u ≥ 1 krewnego w wieku 1–50 lat	Wyniki Mediana okresu obserwacji wyniosła 6,6 roku; IQR 4,7–9,6 roku. 20 krewnych (4,9%) zmarło podczas okresu obserwacji, włączając w to 1 naturalną śmierć przed 50. r.ż. U 234 spośród 340 krewnych I stopnia (68,8%) przeprowadzono diagnostykę kardiologiczną. Spośród nich 76 (32,5%) poddano ponownej ocenie. Dziedziczną chorobę serca rozpoznano w 3 rodzinach (3,6%)	Wnioski U krewnych I stopnia młodych ofiar SUDS bez większych odchyłań podczas wstępnej oceny ryzyko rozwoju dziedzicznej choroby serca lub incydentów sercowych podczas okresu obserwacji jest niskie. Nie dotyczy to rodzin z pewnym rodzinnym SUDS	
	Rodzaj badania Retrospektywne, jednoosrodkowa seria przypadków	Okres rekrutacji 1996–2009	Liczba pacjentów 340 krewnych I stopnia z 77 rodzin			

Skróty: ARVC, arytmogenna kardiomiopatia prawokomorowa; CPVT, katecholaminergiczny polimorficzny częstoskurcz komorowy; EKG, elektrokardiogram; HCM, kardiomiopatia przerostowa; LQTS, zespół długiego QT; NA, nie dotyczy; SADS, zespół nagłej śmierci arytmicznej; SUDS, zespół nagłej niewyjaśnionej śmierci

3. METODY LECZENIA KOMOROWYCH ZABURZEŃ RYTMU SERCA. ASPEKTY OGÓLNE

3.1. Leczenie w fazie ostrej

3.1.1. Leczenie odwracalnych przyczyn

Tabela dowodów 8 do tabeli zaleceń dotyczących leczenia odwracalnych przyczyn

Numer publikacji referencyjnej	Publikacja referencyjna, PMID i rok publikacji	Cel badania Rodzaj badania Punkty końcowe badania	Kryteria włączenia (pacjentów) Kryteria wyłączenia	Główne wyniki	Dodatkowe obserwacje	Wnioski i ograniczenia
296	Gibbs C. i wsp. [61] <i>Predictors of mortality in high-risk patients with QT prolongation in a community hospital</i> PMID: 29036623 Rok publikacji: 2018	Cel badania Ocena czynników predykcyjnych śmiertelności u pacjentów ze skorygowanym odstępem QT (QTc) ≥ 500 ms w lokalnym szpitalu Rodzaj badania Badanie retrospektywne Liczba pacjentów 1531 Okres rekrutacji 2004–2014 Punkt końcowy badania Śmiertelność z jakiegokolwiek przyczyny	Kryteria włączenia Wartość QTc > 500 ms, QRS < 120 ms, HR 30–10 uderzeń/min Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Śmiertelność z jakiegokolwiek przyczyny w ciągu 952 (zakres 0–4161) dni obserwacji wynosiła 50% (n = 765/1531). Główne czynniki predykcyjne śmiertelności stanowiły zatrzymanie krążenia ze skuteczną resuscytacją (HR 2,40; 95% CI, 1,44–4,01; P = 0,001), udar mózgu/uraz głowy (HR 2,28; 95% CI, 1,70–3,05; P $< 0,001$) i niewydolność serca (HR 1,74; 95% CI, 1,43–2,12; P $< 0,001$)	Dodatkowe obserwacje Łącznie 435 (28%) pacjentów otrzymało co najmniej 1 lek z grupy „znane ryzyko wystąpienia torsades de pointes”, a 166 (11%) pacjentów otrzymało co najmniej 1 lek z grupy „możliwe ryzyko wystąpienia torsades de pointes”. Ponadto 663 (43%) pacjentów otrzymało co najmniej 1 lek z grupy „warunkowe ryzyko torsades de pointes” i 189 (12%) pacjentów otrzymało co najmniej 1 lek z grupy „leki, których należy unikać w przypadku wrodzonego zespołu długiego QT”	Wnioski Wartość QTc ≥ 500 ms wiązała się z wysoką śmiertelnością z jakiegokolwiek przyczyny, z wyższym wskaźnikiem śmiertelności u mężczyzn niż u kobiet. Lek stanowił jeden z głównych czynników predysponujących do wydłużenia QT
297	Simpson TF i wsp. [62] <i>Association of QT-prolonging medications with risk of autopsy-defined causes of sudden death</i> PMID: 32119028 Rok publikacji: 2020	Cel badania Ocena zależności pomiędzy lekami wydłużającymi QT i nagłą śmiertelnością arytmiczną potwierdzoną w sekcji vs. niearytmiczną przyczyną SD Rodzaj badania Prospektywne subanaliza badania POST SCD Liczba pacjentów 525 Okres rekrutacji 2011–2014 Punkty końcowe badania Śmierć w wyniku urazu, przypuszczalnie SCD i nienagła śmierć arytmiczna potwierdzona sekcją oraz nagła śmierć arytmiczna bez pośmiertnych wyników wskazujących na przyczynę pozasercową	Kryteria włączenia Nagła śmierć sercowa (SCD) i sekcja zwłok Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Osoby przypuszczalnie po SCD miały większe narażenie oraz były bardziej skłonne przyjmować leki wydłużające QT (291 [55,4%] vs. 28 [2,6,9%]; P $< 0,001$) niż pacjenci urazowi. Stosowanie leków wydłużających QT wiązało się z podwyższonym ryzykiem przypuszczalnej SCD w grupie z niskim (OR 2,25 [95% CI, 1,03–4,96]; P = 0,04) oraz wysokim (OR 6,70 [95% CI, 1,47–30,67]; P = 0,01) stopniem narażenia	Dodatkowe obserwacje Po rozstrzygnięciu wyników sekcji zwłok stosowanie leków wydłużających QT wiązało się ze zwiększonym ryzykiem nienagłej śmierci arytmicznej (niskie ryzyko OR 2,88 [95% CI, 1,18–6,99]; P = 0,02; umiarkowane ryzyko OR 2,62 [95% CI, 1,20–5,73]; P = 0,02; oraz duże ryzyko OR 14,22 [95% CI, 2,91–69,30]; P = 0,001), ale nienagłej śmierci arytmicznej niezależnie od stopnia narażenia	Wnioski Użytkowanie leków potwierdzają związek między lekami wydłużającymi QT oraz przypuszczalną SCD; jednak po sekcji zwłok ryzyko to dotyczyło niearytmicznych przyczyn SD

295	Dumas F. i wsp. [63] <i>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</i> PMID: 20484098 Rok publikacji: 2010	Cel badania Ocena wpływu strategii inwazyjnej na przeżywalność szpitalną Rodzaj badania Obserwacyjne Liczba pacjentów 714 (435 z pewną pozasercową przyczyną zatrzymania krążenia) Okres rekrutacji 2003–2008 Punkt końcowy badania Przeżywalność szpitalna	Kryteria włączenia Pacjenci po OHCA skierowani do ośrodka III stopnia referencyjności; jeśli nie wykryto oczywistej przyczyny pozasercowej, po przyjęciu do szpitala natychmiast wykonywano koronarną angiografię oraz, jeśli wskazane, angioplastykę wieńcową Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Co najmniej 1 istotne zniżenie tętnicy wieńcowej wykryto u 304 (70%) pacjentów, u 128 (96%) ze 134 pacjentów z uniesieniem odcinka ST w EKG wykonanym po powrocie spontanicznego krążenia oraz u 176 (58%) z 301 pacjentów bez uniesienia odcinka ST	Dodatkowe obserwacje Analiza wielowymiarowa wykazała, że skuteczna angioplastyka wieńcowa jest niezależnym czynnikiem predykcynym przeżywalności, niezależnie od zapisu EKG po resuscytacji (OR 2,06; 95% CI, 1,16–3,66)	Wnioski Skuteczna natychmiastowa angioplastyka wieńcowa wiąże się z poprawą przeżywalności szpitalnej pacjentów z uniesieniem odcinka ST lub bez uniesienia. W związku z tym uzyskana skuteczna strategia inwazyjną u pacjentów po OHCA bez ewidentnej przyczyny pozasercowej zatrzymania krążenia niezależnie od zapisu EKG
301	Schupp T. i wsp. [64] <i>Hypokalemia but not hyperkalemia is associated with recurrences of ventricular tachyarrhythmias in ICD recipients</i> PMID: 32162892 Rok publikacji: 2020	Cel badania Ocena prognostyczna wpływu stężenia potasu na nawroty VT u kolejnych pacjentów z ICD Rodzaj badania Retrospektywny rejestr Liczba pacjentów 530 Okres rekrutacji 2002–2016 Punkt końcowy badania Nawrót VT w trakcie rocznej obserwacji	Kryteria włączenia Pacjenci z ICD z wywiadem VA Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Podczas gdy hiperkalemia nie wiązała się ze wzrostem ryzyka nawrotów VA, hipokalemia przyczyniała się do wzrostu częstości nawrotów VA (HR 2,135; 95% CI, 1,158–3,937; $P = 0,015$), nawet po korekcie wielowymiarowej wencji wtórnej (HR 2,637; 95% CI, 1,375–5,248; $P = 0,006$). Ponadto hipokalemia wiązała się ze wzrostem ryzyka adekwatnych interwencji ICD (HR 1,920; 95% CI, 0,912–4,042; trend statystyczny: $P = 0,086$)	Dodatkowe obserwacje Wyższe ryzyko nawrotów wiązało się w szczególności z częstszym występowaniem burzy elektrycznej w przypadku hipokalemii (15% vs. 3%–4%). Negatywny wpływ hipokalemii dotyczył głównie przypadków z ICD w wencji wtórnej (HR 2,637; 95% CI, 1,375–5,248; $P = 0,006$). Ponadto hipokalemia wiązała się ze wzrostem ryzyka adekwatnych interwencji ICD (HR 1,920; 95% CI, 0,912–4,042; trend statystyczny: $P = 0,086$)	Wnioski U kolejnych pacjentów z ICD z VA, hipokalemia — ale nie hiperkalemia — wiązała się ze wzrostem ryzyka nawrotów VA i adekwatnych interwencji ICD
289	Wyse D.G. i wsp. [65] <i>Life-threatening ventricular arrhythmias due to transient or correctable causes</i> PMID: 11704386 Rok publikacji: 2001	Cel badania Ocena rokowania u zresuscytowanych pacjentów z VT lub VF, u których po dejerwa się przejściową lub korygowalną przyczyną VT/VF Rodzaj badania Retrospektywna analiza pacjentów z badania AVID Liczba pacjentów 278 Okres rekrutacji 1993–1997 Punkty końcowe badania Śmiertelność	Kryteria włączenia Pacjenci w badaniu AVID z odwracalną przyczyną SCD Kryteria wyłączenia NA	Wyniki W porównaniu z pacjentami z VT/VF wysokiego ryzyka osoby z przejściową lub korygowalną przyczyną VT/VF były młodsze i miały wyższą LVEF. Śmiertelność wśród pacjentów z przejściową lub korygowalną przyczyną VT/VF nie różniła się lub była nawet gorsza w porównaniu z populacją z pierwotnym VT/VF	Dodatkowe obserwacje Pacjenci z przemienną lub korygowalną przyczyną VT/VF pozostają w grupie wysokiego ryzyka śmierci	Wnioski Pacjenci z przemienną lub korygowalną przyczyną VT/VF pozostają w grupie wysokiego ryzyka śmierci
299	Ladejbi A. i wsp. [66] <i>Implantable defibrillator therapy in cardiac arrest survivors with a reversible cause</i> PMID: 29545361 Rok publikacji: 2018	Cel badania Ocena wpływu interwencji ICD na śmiertelność w grupie zresuscytowanych ofiar SCA z przyczyn odwracalnych Rodzaj badania Retrospektywne badanie obserwacyjne Liczba pacjentów 1433 Okres rekrutacji 2000–2012 Punkty końcowe badania Śmiertelność z jakiegokolwiek przyczyn	Kryteria włączenia Nagłe zatrzymanie krążenia (SCA) w przebiegu VA, wypisani żywi ze szpitala Kryteria wyłączenia Obecność ICD, <18. r.ż.	Wyniki U pacjentów z odwracalną przyczyną SCA interwencje ICD zaobserwowano u 26% pacjentów, co wiązało się z niższą śmiertelnością ogólną (HR 0,10; 95% CI, 0,03–0,33). Analizując tę podgrupę, interwencja ICD wiązała się z niższą śmiertelnością u wszystkich zresuscytowanych ofiar SCA z przyczyn odwracalnych, z wyjątkiem tych z ostrym MI i kompletną rewaskularyzacją	Dodatkowe obserwacje Ponad połowa zresuscytowanych ofiar SCA z przyczyn odwracalnych i korygowalnych ma ostry MI lub niedokrwienie mięśnia sercowego	Wnioski U zresuscytowanych ofiar SCA z przyczyn odwracalnych i korygowalnych interwencja ICD wiąże się z niższą śmiertelnością ogólną, z wyjątkiem przypadków SCA w przebiegu MI

302	Gupta A. i wsp. [67] <i>Implantable cardioverter-defibrillator therapy in device recipients who survived a cardiac arrest associated with a reversible cause</i> PMID: 30015993 Rok publikacji: 2018	Cel badania Ocena wpływu interwencji ICD na śmiertelność u zresuscytowanych ofiar SCA z przyczyn odwracalnych Rodzaj badania Retrospektywne badanie obserwacyjne Liczba pacjentów 207 Okres rekrutacji 2002–2012 Punkty końcowe badania Adekwatne i nieadekwatne interwencje ICD	Kryteria włączenia Zatrzymanie krążenia w przebiegu VA Kryteria wyłączenia Obecność ICD, <18. r.ż.	Wyniki Przez okres obserwacji, wynoszący średnio 3.8 ± 3.1 roku, więcej pacjentów bez M/niedokrwienia, którym wszczepiono ICD, doświadczyło adekwatnych (skorygowany HR 3,96; 95% CI, 1,32–11,84), ale nie nieadekwatnych (skorygowane HR 0,65; 95% CI, 0,14–2,97) interwencji ICD	Dodatkowe obserwacje Odsetek pacjentów wymagających adekwatnych ($P = 0,012$), ale nie nieadekwatnych ($P = 0,80$) interwencji ICD była też wyższa w grupie bez M/niedokrwienia + ICD w porównaniu z grupą M/niedokrwienia + ICD	Wnioski Wyższy odsetek adekwatnych interwencji ICD u zresuscytowanych ofiar SCA z przyczyn odwracalnych innych niż M/niedokrwienie
-----	---	--	---	--	--	--

Skróty: CI, przedział ufności; EKG, elektrokardiogram; HR, iloraz ryzyka; ICD, wszczepialny kardiowerter-defibrylator; LVEF, frakcja wyrzutowa lewej komory; MI, zawał serca; NA, nie dotyczy; OHCA, pozaszpitalne zatrzymanie krążenia; OR, iloraz szans; SCA, nagłe zatrzymanie krążenia; SD, nagła śmierć; VA, komorowe zaburzenia rytmu serca; VF, migotanie komór; VT, częstokurcz komórowy

3.1.2. Postępowanie doraźne w utrwalonym monomorficznym częstoskurczu komorowym

Tabela dowodów 9 do tabeli zaleceń dotyczących leczenia w fazie ostrej utrwalonego częstoskurczu komorowego i burzy elektrycznej

Numer publikacji referencyjnej	Publikacja referencyjna, PMID i rok publikacji	Cel badania Rodzaj badania Okres rekrutacji Liczba pacjentów Punkty końcowe badania	Kryteria włączenia (pacjentów) Kryteria wyłączenia	Główne wyniki	Dodatkowe obserwacje	Wnioski i ograniczenia
306	Ortiz M. i wsp. [68] <i>Randomized comparison of intravenous procainamide vs. intravenous amiodarone for the acute treatment of tolerated wide QRS tachycardia: the PROCAMIO study</i> PMID: 27354046 Rok publikacji: 2017	Cel badania Ocena bezpieczeństwa i skuteczności dożylnego procainamidu i amiodaronu w leczeniu dobrze tolerowanego częstoskurczu z szerokimi zespołami QRS (prawdopodobnie VT) Rodzaj badania RCT Liczba pacjentów 74 włączonych, 62 przeanalizowanych Okres rekrutacji 2006–2016 Punkty końcowe badania Występowanie głównych wcześniej zdefiniowanych niepożądanych zdarzeń sercowych w ciągu 40 min od rozpoczęcia infuzji	Kryteria włączenia Dobrze tolerowany częstoskurcz z szerokimi zespołami QRS Kryteria wyłączenia Niedawna terapia amiodaronem/procainamidem, przypuszczalny SVT	Wyniki Pierwszorządowy punkt końcowy wystąpił u 3 z 33 (9%) pacjentów leczonych procainamidem oraz u 12 z 29 (41%) pacjentów leczonych amiodaronem (OR 0,1; 95% CI, 0,03–0,6; P = 0,006). Terminację częstoskurczu w ciągu 40 min uzyskano u 22 (67%) pacjentów leczonych procainamidem i u 11 (38%) pacjentów leczonych amiodaronem (OR 3,3; 95% CI, 1,2–9,3; P = 0,026)	Dodatkowe obserwacje W ciągu następnych 24 godz. zdarzenia niepożądane wystąpiły u 18% pacjentów w grupie z procainamidem i u 31% pacjentów leczonych amiodaronem (OR 0,49; 95% CI, 0,15–1,61; P = 0,24). Spośród 49 pacjentów z SHD pierwszorządowy punkt końcowy występował rzadziej u pacjentów leczonych procainamidem (3 [11%] vs. 10 [43%]; OR 0,17; 95% CI, 0,04–0,73; P = 0,017)	Wnioski Terapia przypuszczalnych VT procainamidem wiązała się z rzadszym występowaniem głównych niepożądanych zdarzeń sercowych oraz z wyższym odsetkiem przerwania częstoskurczu w ciągu 40 min
342	Patel K.K. i wsp. [69] <i>Association between prompt defibrillation and epinephrine treatment with long-term survival after in-hospital cardiac arrest</i> PMID: 29279412 Rok publikacji: 2018	Cel badania Zestawienie przeżywalności z bezwzględnej defibrilacji i podaniem adrenaliny u pacjentów z wewnątrzszpitalnym zatrzymaniem krążenia Rodzaj badania Retrospektywny rejestr Liczba pacjentów 8119 Okres rekrutacji 2000–2011 Punkty końcowe badania VT/VF (wysokoenergetyczna interwencja ICD i/lub zatrzymanie krążenia)	Kryteria włączenia Przypadki wewnątrzszpitalnego zatrzymania krążenia w związku z VT lub VF bez tętna lub aktywności elektrycznej bez tętna podzielono na grupę z bezwzględnie z opóźnionym (<5 min) podaniem adrenaliny Kryteria wyłączenia Wiek <65 lat	Wyniki Średni czas obserwacji: wymioli co najmniej rok. Wskaźnik rocznego przeżycia był wyższy w grupie defibrilacji bezwzględnej w porównaniu z opóźnioną (25,7% [1466/5714] vs. 15,5% [373/2405]); skorygowany RR 1,49 [1,32, 1,69]; P <0,0001. Ta różnica przeżywalności utrzymała się przez 3 lata (19,1% vs. 11,0%; skorygowany RR 1,45; 95% CI, 1,23; 1,69; P <0,0001)	Dodatkowe obserwacje Wskaźnik rocznego przeżycia w grupie z bezwzględną podażą adrenaliny w przypadku aktywności elektrycznej bez tętna był wyższy niż w grupie z opóźnionym leczeniem (5,4% [1341/24 885] vs. 4,3% [168/3957]); skorygowany RR 1,20 [1,02, 1,41]; P = 0,02, ale ta różnica przeżywalności nie utrzymała się przez 3 lata	Wnioski Bezwzględna defibrilacja w wewnątrzszpitalnym zatrzymaniu krążenia z powodu VT/VF wiąże się z wyższym przeżyciem bez tętna przez 5 lat obserwacji, podczas życia z opóźnionym leczeniem (5,4% vs. 4,3% [168/3957]); gdy bezwzględne podanie adrenaliny w przypadku asystolii/aktywności elektrycznej bez tętna wiązało się z większym przeżyciem rocznym, ale nie 3- lub 5-letnim
309	Buxton A.E. i wsp. [70] <i>Repetitive, monomorphic ventricular tachycardia: clinical and electrophysiologic characteristics in patients with and patients without organic heart disease</i> PMID: 6496364 Rok publikacji: 1984	Cel badania Porównanie nawrotnego, monomorficznego VT post-MI (grupa A) i bez SHD (grupa B) Rodzaj badania Retrospektywne, jednośrodkowe Liczba pacjentów 22 pacjentów z idiopatycznym RVOT VT Okres rekrutacji Nie wyznaczono Punkty końcowe badania Przerwanie VT przez leki antyarytmiczne	Kryteria włączenia Pacjenci z nawrotnym VT z SHD i bez SHD Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Leki antyarytmiczne klasy I przerywały arytmie u 14 pacjentów z grupy B, podczas gdy propranolol przerywał VT u 12 z 20 pacjentów z grupy B. Werapamil przerywał spontaniczny VT u 4 pacjentów grupy B	Dodatkowe obserwacje Podczas mediany okresu obserwacji równej 40 mies. w przypadku grupy B zaden pacjent nie zmarł nagle ani nie doświadczył zatrzymania krążenia rapamiłem	Wnioski W przypadku RVOT VT rokowanie jest dobre i jest bardziej wrażliwy na terapię beta-adrenolitykami niż werapamiłem

310	Griffith M.J. i wsp. [71] <i>Effects of intravenous adenosine on verapamil-sensitive 'idiopathic' ventricular tachycardia</i> PMID: 8160612 Rok publikacji: 1994	Cel badania Ocena zastosowania manewrów zwiększających napięcie nerwu błędnego oraz dozylnego podania adenyminy (do 0,25 mg/kg mc. w dawkach wzrastających) i werapamilu (0,145 mg/kg mc.) u pacjentów z „idiopatycznym” VT	Kryteria włączenia Kolejni pacjenci z utrwalonym idiopatycznym VT Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Manewry zwiększające napięcie nerwu błędnego nie miały żadnego wpływu na VT. Adenozyna przerwała częstoskurcze RVOT w ciągu 2–15 s w obydwu przypadkach, co zależało od dawki adenyminy, ale nie miało wpływu na VT u żadnego pacjenta z częstokowym VT	Dodatkowe obserwacje Werapamil wywoływał zakończenie częstoskurczu RVOT bez poprzedzającej zmiany odstepu RR u pacjentów z tą arytmią, a u pacjentów z VT częstokowym stopniowe zwalnianie arytmii (zwiększanie długości cyklu od 397 ± 45 do 506 ± 86 ms; $P < 0,01$) u wszystkich 7 pacjentów oraz zakończenie VT u 6	Wnioski Adenozyna może przerwać RVOT VT, ale nie częstokowy VT. Werapamil umożliwia przerwanie obydwu form arytmii
303	Marilll K.A. i wsp. [72] <i>Adenosine for wide-complex tachycardia: efficacy and safety</i> PMID: 19623049 Rok publikacji: 2009	Cel badania Ocena skuteczności i bezpieczeństwa zastosowania adenyminy u pacjentów z szerokimi zespołami przez 2 min > 120 udeżeń/min	Kryteria włączenia Miarowy częstoskurcz z szerokimi zespołami przez 2 min > 120 udeżeń/min Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Do badania włączono łącznie 197 pacjentów: 104 (90%) ze 116 i 2 (2%) z 81 pacjentów z SVT i VT adekwatnie do odpowiedzi na podaż adenyminy i 0 (0%) z 81	Dodatkowe obserwacje Odsetek pierwotnych zdarzeń niepożądanych u pacjentów z SVT i VT wyniósł odpowiednio 0 (0%) ze 116 i 0 (0%) z 81	Wnioski Adenozyna jest użytecznym i bezpiecznym środkiem diagnostyczno-terapeutycznym u pacjentów z miarowym częstoskurczem z szerokimi zespołami QRS
307	Gill J.S. i wsp. [73] <i>Efficacy of flecainide, sotalolol, and verapamil treatment of right ventricular tachycardia in patients without overt cardiac abnormality</i> PMID: 1449923 Rok publikacji: 1992	Cel badania Ocena skuteczności werapamilu, sotalolu i flekainidu w przerwaniu prawokomorowego VT u pacjentów z klinicznie prawidłowym sercem	Kryteria włączenia Pacjenci z wywiadem klinicznym VT Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Wszystkie 3 leki przerwały salwy komorowe (>3, <5 kolejnych PVC) ($P < 0,01$) i VT ($P < 0,05$) w monitorowaniu metodą Holtera i nie różniły się statystycznie pod względem skuteczności. Częstoskurcz komorowy (VT) indukowany wysiłkiem został również przerwany przez wszystkie 3 leki ($P < 0,01$), a z nich sotalolol miał największą skuteczność, chociaż różnice nie osiągnęły znacząco statystycznej (17/23 bez leków, 4/17 na flekainidzie, 2/17 na sotalolu i 6/17 na werapamilu). U kilku pacjentów stwierdzono proarytmiczne działanie leków	Dodatkowe obserwacje Utrwalony (SVT) i nieutrwalony częstoskurcz komorowy (NSVT) indukowany przez programowaną stymulację został również przerwany przez 3 leki ($P < 0,01$), ponownie sotalolol miał największą skuteczność, chociaż różnice nie osiągnęły znacząco statystycznej (17/23 bez leków, 4/17 na flekainidzie, 2/17 na sotalolu i 6/17 na werapamilu). U kilku pacjentów stwierdzono proarytmiczne działanie leków	Wnioski Częstoskurcz komorowy (VT) w klinicznie prawidłowym sercu może zostać przerwany przy użyciu flekainidu, sotalolu lub werapamilu
308	Mantz M. i wsp. [74] <i>Electrophysiological and hemodynamic effects of lidocaine and ajmaline in the management of sustained ventricular tachycardia</i> PMID: 1505562 Rok publikacji: 1992	Cel badania Ocena skuteczności i bezpieczeństwa zastosowania lidokainy i ajmaliny w przerwaniu utrwalonego VT u pacjentów z idiopatycznym VT	Kryteria włączenia Pacjenci z VT w wywiadzie (indukowanym — 57 pacjentów lub spontanicznym — 4 pacjentów) Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Średnia LVEF wyniosła 38%. Lidokaina przerwała VT u 4 z 31 pacjentów, ajmalina u 19 z 30 pacjentów ($P < 0,001$)	Dodatkowe obserwacje Zespoły QRS i odstępy RR podczas VT zostały wydłużone przez ajmalinę ze 164 ± 28 ms do 214 ± 49 ms oraz z 371 ± 86 ms do 479 ± 137 ms ($P < 0,001$), odpowiednio; lidokaina nie miała wpływu na te parametry	Wnioski Leki antyarytmiczne takie jak ajmalina, które spowalniają przewodzenie impulsów i wydłużają refrakcję, są bardziej skuteczne niż lidokaina w leżeniu hemodynamicznie stabilnych, utrwalonych VT

311	Buxton A.E. i wsp. [75] <i>Hazards of intravenous verapamil for sustained ventricular tachycardia</i> PMID: 3578051 Rok publikacji: 1987	Cel badania Ocena wyników pacjentów, u których podano werapamil w tolerowanym VT Rodzaj badania Retrospektywna analiza przypadków Liczba pacjentów 25 Okres rekrutacji 1983–1986 Punkty końcowe badania Przerwanie VT, działania niepożądane	Kryteria włączenia Wizyty w izbie przyjęć w związku ze stabilnym monomorficznym VT Kryteria wyłączenia NA	Wyniki U 11 z 25 pacjentów (44%) z VT, którzy otrzymali dożylny werapamil (5–10 mg), wystąpiła ostra ciężka hipotensja lub utrata przytomności wymagające natychmiastowej kardiowersji	Dodatkowe obserwacje Chociaż większość pacjentów z ciężkimi działaniami niepożądanymi werapamilu miało MI w wywiadzie, pogorszenie wystąpiło również u pacjentów bez choroby wieńcowej i u pacjentów z aberracją od VT jest ryzykowne z prawidłową LVEF	Wnioski Chociaż werapamil może przerwać VT, poważne działania niepożądane występują dużo częściej. Zastosowanie werapamilu do różnicowania SVT nie jest ryzykowne z aberracją od VT jest ryzykowne	
312	Rankin A.C. i wsp. [76] <i>Misuse of intravenous verapamil in patients with ventricular tachycardia</i> PMID: 2887775 Rok publikacji: 1987	Cel badania Ocena odpowiedzi VT na werapamil Rodzaj badania Retrospektywny przegląd przypadków Liczba pacjentów 32 pacjentów, 57 epizodów Okres rekrutacji Nieustalony Punkty końcowe badania Przerwanie VT, działania niepożądane	Kryteria włączenia Pacjenci z epizodami VT Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Dożylny werapamil (średnia dawka 9,8 mg) nie przerwał 45 epizodów tachykardii (79%). U 2 pacjentów wystąpiło zatrzymanie krążenia po werapamilu (1 w mechanizmie VF, 1 w mechanizmie zmięastości), a w trakcie 22 epizodów wystąpiła ciężka hipotensja. Przynajmniej 1 poważne działanie niepożądane wystąpiło u 19 pacjentów (59%)	Wnioski Werapamil jest nieskuteczny i potencjalnie szkodliwy u większości pacjentów z VT. Lek ten nie powinien być stosowany w terapii częstoskurczów z szerokimi zespołami, z wyjątkiem ustalonego pochodzenia nadkomorowego		
320	Chatzidou S. i wsp. [77] <i>Propranolol versus metoprolol vs. beta 1-selectywnych blokerów (metoprolol) w leczeniu burzy elektrycznej</i> Rodzaj badania Jednośrodkowe RCT Liczba pacjentów 60 Okres rekrutacji 2011–2016 Punkty końcowe badania Pierwszorzędowy punkt końcowy: czas do ostatniego wystąpienia VT/VF wymagającego interwencji ICD. Drugorzędowe punkty końcowe: wskaźnik zdarzeń, odsetek pacjentów bez VT/VF przez określony czas, całkowita liczba wyładowań ICD, długość pobytu w szpitalu	Kryteria włączenia Pacjenci z burzą elektryczną (≥2 epizodów VA przedzielonych >5 min w 24 godz. wymagających interwencji ICD). Randomizacja 1:1 do doustnego krótko działającego propranololu lub metoprololu. Wszyscy pacjenci otrzymali amiodaron dożylnie Kryteria wyłączenia Arytmie polekowe. Wartość QT >500 ms. Hipokaliemia, zaburzenia funkcji wątroby lub nerek, ciśnienie skurczowe <90 mm Hg	Wyniki 60 pacjentów (średni wiek 65 ± 8,5 roku, 45 mężczyzn). U pacjentów na propranololu zaobserwowano 2,67 (IRR 0,375; 95% CI, 0,207–0,678; P = 0,001) spadek częstości VA wymagających terapii oraz 2,34 (IRR 0,428; 95% CI, 0,227–0,892; P = 0,004) spadek wyładowań ICD	Dodatkowe obserwacje Średni czas od rozpoczęcia terapii do zakończenia VT lub VF wyniósł 3 godz. (95% CI, 1–8) vs. 18 godz. (95% CI, 8–37) w grupie z propranololem vs. amiodaronu z doustnym metoprololem z metoprololem (P = 0,001). 24 godz. po zastosowaniu leczenia nie obserwowano epizodów VA u 90% pacjentów w grupie z propranololem vs. u 53,3% pacjentów w grupie z metoprololem	Wnioski Połączenie amiodaronu dożylnie z doustnym propranololem jest bezpieczne, skuteczne i lepsze od połączenia amiodaronu z doustnym metoprololem w leczeniu pacjentów z ICD z burzą elektryczną		
321	Connolly S.J. i wsp. [78] <i>Comparison of beta-blockers, amiodarone plus beta-blocker, or sotalol for the prevention of shocks from implantable cardioverter defibrillator—the Optic study. A randomized controlled trial</i> PMID: 16403928 Rok publikacji: 2006	Cel badania Ocena, czy amiodaron z beta-adrenolitykiem lub sotalol są lepsze niż sam beta-adrenolityk w prewencji wyładowań ICD Rodzaj badania RCT. Randomizowani do beta-adrenolityku (zalecany metoprolol 100 mg/d., kanwedilol 50 mg/d., bisoprolol 10 mg/d.), beta-adrenolityku z amiodaronem lub sotalolu (zalecane 240 mg/d.) Liczba pacjentów 412 Okres rekrutacji 2001–2004 Punkty końcowe badania Wyładowanie ICD z jakiegokolwiek przyczyny	Kryteria włączenia Implantacja ICD w prewencji wtórnej lub LVEF ≤40% lub niewyjaśnione omdlenie indukowane przez PES Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Średni okres obserwacji: 359 dni. Średnia LVEF: 34% ± 12%. NYHA II lub III: 65% Wyładowania ICD wystąpiły w 38,5% w grupie z beta-adrenolitykiem, w 24,3% w grupie z sotalolem i w 0,3% w grupie z amiodaronem + beta-adrenolitykiem. Amiodaron + beta-adrenolityk vs. beta-adrenolityk (HR 0,27; 95% CI, 0,14–0,52; P < 0,001). Amiodaron + beta-adrenolityk vs. sotalol (HR 0,43; 95% CI, 0,22–0,85; P = 0,02). Sotalol vs. beta-adrenolityk (HR 0,61; 95% CI, 0,37–1,01; P = 0,055)	Dodatkowe obserwacje Wszyscy pacjenci otrzymali amiodaronu i w 53,3% pacjentów w grupie z metoprololem	Wnioski Amiodaron z beta-adrenolitykiem jest skuteczny w zapobieganiu wyładowań ICD bardziej niż sotalol, ale jego stosowanie wiąże się z większym ryzykiem wystąpienia polekowych działań niepożądanych Ograniczenia Populacja wysokiego ryzyka, nie odzwierciedla dzisiejszych głównych wyładowań ICD w ramach prewencji pierwotnej. Bardzo wysoki odsetek zdarzeń wynikających prawdopodobnie z przestarzałego programowania ICD	

298	Tzivoni D. i wsp. [79] <i>Treatment of torsade de pointes with magnesium sulfate</i> PMID: 3338130 Rok publikacji: 1988	Cel badania Ocena skuteczności dożylnego siarczynu magnezu u pacjentów z <i>torsade de pointes</i> . Rodzaj badania Retrospektywne badanie obserwacyjne Liczba pacjentów 12 Okres rekrutacji 1982–1986 Pierwszorządowy punkt końcowy Przerwanie <i>torsade de pointes</i> przez magnez	Kryteria włączenia Kolejni pacjenci, którzy rozwinęli <i>torsade de pointes</i> w przebiegu wydłużenia odstępu QT Kryteria wyłączenia NA	Wyniki U 9 pacjentów pojedynczy bolus 2 g całkowicie przerwał <i>torsade de pointes</i> w ciągu 1–5 min, a u 3 innych całkowite przerwanie <i>torsade de pointes</i> uzyskano, podając drugi bolus 5–15 min później	Dodatkowe obserwacje 5 dodatkowych pacjentów z polimorficznym VT, ale prawidłowym odstępem QT (nie <i>torsade de pointes</i>) otrzymało 2–3 dawki siarczynu magnezu. To leczenie było nieskuteczne we wszystkich przypadkach	Wnioski Siarczan magnezu jest bardzo skuteczną i bezpieczną w leczeniu <i>torsade de pointes</i> , a jego podaż jest szybka i prosta. Dlatego stosowany jest jako lek pierwszego wyboru w terapii <i>torsade de pointes</i>
333	Carbucicchio C. i wsp. [80] <i>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</i> PMID: 18172038 Rok publikacji: 2008	Cel badania Ocena krótko- i długoterminowych wyników ablacji cewnikowej w leczeniu burzy elektrycznej u pacjentów z ICD Rodzaj badania Prospektywny jednośrodkowy rejestr Liczba pacjentów 95 Okres rekrutacji Od stycznia 2003 r. do grudnia 2005 r. Punkty końcowe badania Eliminacja klinicznych VT, przerwanie burzy elektrycznej	Kryteria włączenia Kolejni pacjenci (CAD [72 pacjentów], idiopatyczna DCM [10 pacjentów] i ARVC [13 pacjentów]) poddani ablacji cewnikowej w związku z oporną na leki burzą elektryczną Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Po 1–3 zabiegach indukcji jakiegokolwiek klinicznego VT podczas PES uniknięto u 85 pacjentów (89%). Budziec elektryczny skutecznie przenawo (> 7 dni) u wszystkich pacjentów. Przez średni okres obserwacji równy 22 mies. przedzieli od 1 do 43 mies. 87 pacjentów (92%) nie doświadczyło burz elektrycznych, a u 63 pacjentów (66%) nie wystąpił nawrót VT	Dodatkowe obserwacje 8 z 10 pacjentów z przerwaną indukcją klinicznego VT miało nawrót burzy elektrycznej; 4 z nich zmarło nagle pomimo adekwatnej interwencji ICD. W sumie 11 z 95 pacjentów (12%) biegnąc nawrót burzy elektrycznej, ablacja cewnikowa może odgrywać ważną rolę, razem z długoterminową farmakoterapią, oraz może korzystnie wpływać na śmiertelność	Wnioski Zaawansowane strategie ablacji cewnikowej dotyczą dużej populacji pacjentów oraz są skuteczne w krótkotwa-łym leczeniu burzy elektrycznej. Zapobiegając nawrotom burzy elektrycznej, ablacja cewnikowa może odgrywać ważną rolę, razem z długoterminową farmakoterapią, oraz może korzystnie wpływać na śmiertelność
334	Vergara P. i wsp. [81] <i>Successful ventricular tachycardia ablation in patients with electrical storm reduces recurrence and improves survival</i> PMID: 28843418 Rok publikacji: 2018	Cel badania Ocena charakterystyki oraz wyników pacjentów poddanych ablacji po burzy elektrycznej Rodzaj badania Analiza retrospektywna Liczba pacjentów 677 Okres rekrutacji 2002–2013 Punkty końcowe badania Śmiertelność, nawrót VT	Kryteria włączenia Strukturalna choroba serca (SHD) z blizną w mapowaniu elektrofizjologicznym, ablacja cewnikowa burzy elektrycznej Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Wśród pacjentów z burzą elektryczną i bez indukowanego VT po ablacji mieli wyższy wskaźnik przeżycia (86,3%) niż ci z tylko nieklinicznymi epizodami VT (72,9%) oraz ci z klinicznymi epizodami VT indukowanymi podczas PES (51,2%), a także niż pacjenci niepoddani badaniu (65,0%) (<i>log-rank</i> ; $P < 0,001$ dla wszystkich)	Dodatkowe obserwacje W analizie wielowymiarowej, burza elektryczna pozostała niezależnym czynnikiem predykcyjnym wewnątrzszpitalnej śmiertelności, nawrotów VT oraz śmiertelności rocznej ($P < 0,001$) kompleksowymi procedurami. U pacjentów z burzą elektryczną sukces proceduralny wiąże się ze znaczną redukcją nawrotów VT oraz poprawą przeżywalności rocznej	Wnioski Pacjenci z burzą elektryczną mają wysokie ryzyko nawrotów VT i śmiertelności. Charakterystyka pacjenta i procedury jest spójna z zaawansowaną chorobą serca oraz dłuższymi i bardziej kompleksowymi procedurami. U pacjentów z burzą elektryczną sukces proceduralny wiąże się ze znaczną redukcją nawrotów VT oraz poprawą przeżywalności rocznej
328	Martins R. i wsp. [82] <i>Effectiveness of deep sedation for patients with intractable electrical storm refractory to antiarrhythmic drugs</i> PMID: 33074763 Rok publikacji: 2020	Cel badania Ocena skuteczności głębokiej sedacji u pacjentów z burzą elektryczną oporną na leki antyarytmiczne Rodzaj badania Analiza retrospektywna Liczba pacjentów 116 z 13 ośrodków Okres rekrutacji 2007–2018 Punkty końcowe badania Pierwszorządowy punkt końcowy: przerwanie burzy elektrycznej w ciągu 15 min od sedacji bez nawrotów > 24 godz.	Kryteria włączenia Oporna burza elektryczna Kryteria wyłączenia NA	Wyniki U 55 (47,4%) pacjentów doszło do przerwania burzy elektrycznej w ciągu 15 min, pacjenci ci dobrze zareagowali na głęboką sedację. Obrzęk płuc przed głęboką sedacją (OR 3.31 [95% CI, 1,001–10,97]; $P = 0,049$) był jedynym niezależnym czynnikiem predykcyjnym braku odpowiedzi	Dodatkowe obserwacje 13 (23,6%) pacjentów doszło do wypisano po 20,5 dnia (IQR 13,0–32,0). U 19 (34,5%) wykonano ablację prądem o częstotliwości radiowej Ostra odpowiedź na głęboką sedację wiązała się z o 55% niższym ryzykiem śmierci wewnątrzszpitalnego (skorygowany współczynnik ryzyka 0,45 [95% CI, 0,22–0,93]; $P = 0,03$)	Wnioski Ostra reakcja na głęboką sedację w ciągu 15 min wystąpiła w prawie połowie przypadków oraz jest niezależnym czynnikiem predykcyjnym przeżywalności. Wewnątrzszpitalnej związanej z o 55% niższym ryzykiem śmierci

224	Haïssaguerre M. i wsp. [83] <i>Role of Purkinje conducting system in triggering of idiopathic ventricular fibrillation</i> PMID: 11879868 Rok publikacji: 2002	Cel badania Ocena możliwości eliminacji nawrotów VF przez RFCA Rodzaj badania Badania obserwacyjne Liczba pacjentów 27 Okres rekrutacji Neustalony Punkty końcowe badania Przerwanie epizodów VF przez eliminację substratów arytmii	Kryteria włączenia Próba RFCA IVF Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Pienwsze inicjujące VF pobudzenie miało identyczną morfologię EKG i odstęp między pobudzeniem zatokowym a dodatkowym (297 ± 41 ms) co przedwczesne izolowane PVC wykryte w następstwie resuscytacji. Te substraty arytmii zlokalizowano przez mapowanie najwcześniejszej aktywności elektrycznej i poddano ablacji przy użyciu prądu o częstotliwości radiowej	Dodatkowe obserwacje Przedwczesne pobudzenia komorowe (PVC) pochodzący z sieci włókien Purkiniego u 23 pacjentów; z przegrody LV u 10, z przodu RV u 9, a z obydwu u 4	Wnioski Pienwsze IVF charakteryzuje się do- minującymi czynnikami wywołują- cymi z dystalnych włókien Purkiniego. Te źródła można wyeliminować przez punktową ablację
335	Komatsu Y. i wsp. [84] <i>Catheter ablation of refractory ventricular fibrillation storm after myocardial infarction: a multicenter study</i> PMID: 30929474 Rok publikacji: 2019	Cel badania Ocena wpływu ablacji cewnikowej na przeżywalność pacjentów, dotychczas niezwyfikowana na dużej populacji Rodzaj badania Badanie obserwacyjne Liczba pacjentów 110 Okres rekrutacji 2003–2017 Punkty końcowe badania Supresja VF; śmiertelność	Kryteria włączenia Burza VF (>3 epizody/24 godz.) po MI u pacjentów poddanych RFCA Kryteria wyłączenia Pacjenci z monomorficznym VT	Wyniki Ogniskowe substraty arytmii wywodzący się z okolicy bliźny u 88 pacjentów (80%). W trakcie pobytu w szpitalu po ablacji burza VT ustąpiła u 92 pacjentów (84%). Ogółem odnotowano 30 (27%) śmierci wewnątrzszpitalnych. Czas od momentu wystąpienia VF do zabiegu ablacji korelował z wewnątrzszpitalną śmiertelnością (OR dla każdego wzrostu 1-dniowego, 1,11 [95% CI, 1,03–1,20]; P = 0,008)	Dodatkowe obserwacje Podczas obserwacji po wypisie ze szpitala tylko u 1 pacjenta wystąpił nawrót burzy VF. Jednak 29 pacjentów (36%) zmarło, ze średnim czasem przeżycia 2,2 roku. Długoterminowa śmiertelność wiązała się z LVEF <30%, NYHA ≥III, migotaniem przedsionków w wywiadzie i przewlekłą chorobą nerek	Wnioski U pacjentów z MI zgłaszających się z ogniskowo wywołaną burzą VF RFCA tych ognisk ratuje życie i wydaje się zapewniać krótko- i długoterminowy spokój od nawrotów burzy VF. Śmiertelność podczas długoterminowej obserwacji wiąże się z cięższą podstawową chorobą sercowo-naczyniową i współchorobowością w tej konkretnej populacji pacjentów
336	Knecht S. i wsp. [85] <i>Long-term Follow-up of idiopathic ventricular fibrillation ablation. A multicenter study</i> PMID: 19643313 Rok publikacji: 2009	Cel badania Ocena długoterminowej obserwacji pacjentów poddanych ablacji IVF Rodzaj badania Prospektywne, kohortowe, wielośrodkowe Liczba pacjentów 38 Okres rekrutacji Od stycznia 2000 r. Punkty końcowe badania Nawrót VF po ablacji	Kryteria włączenia Pacjenci z ≥1 udokumentowanym epizodem VF, ablacja pierwotnego IVF wywołanego PVC o krótkim czasie sprężenia. Ablacja cewnikowa kierowana mapowaniem aktywacyjnym PVC lub mapowaniem symulacyjnym podczas rytmu zatokowego Kryteria wyłączenia NA	Wyniki 38 pacjentów (21 mężczyzn) w wieku 42 ± 13 lat opornych na działanie średnio 2 leków antyarytmicznych. Wywołujące PVC wywodzący się z prawej (n = 16), lewej (n = 14) lub z obydwu stron (n = 3) sieci włókien Purkiniego oraz z miokardium (n = 5)	Dodatkowe obserwacje Podczas pozabiegowego okresu obserwacji wywołujące średnio 63 mies. u 7 (18%) z 38 pacjentów wystąpił nawrót VF w ciągu średnio 4 mies. 5 z tych 7 pacjentów przeszło powtórny ablację bez nawrotu VF. Przewodzący się z komory z substratem arytmii podczas badania elektrofizjologicznego (P <0,0001)	Wnioski Ablacja IVF, ukierunkowana na wywołujące arytmie PVC, jest możliwa do wykonania i charakteryzuje się dobrymi wynikami odległymi. Przedwczesne pobudzenie komorowe (PVC) o krótkim czasie sprężenia wywołujące VF pochodzi głównie z sieci włókien Purkiniego i RVOT Ograniczenia Jest to badanie obserwacyjne bez grupy kontrolnej. Migotanie komór (VF) jest zdarzeniem sporadycznym, co utrudnia stwierdzenie, że brak nawrotu VF był spowodowany ablacją

326	<p>Viskin S. i wsp. [86] <i>Quinidine-responsive polymorphic ventricular tachycardia in patients with coronary heart disease</i> PMID: 30696267 Rok publikacji: 2019</p> <p>Cel badania Ocena zastosowania chinidyny u pacjentów z polimorficznym VT w podostrej fazie MI lub po re-waskularyzacji</p> <p>Rodzaj badania Retrospektywne badanie obserwacyjne</p> <p>Liczba pacjentów 43</p> <p>Okres rekrutacji: 1998–2018</p> <p>Punkty końcowe badania Przerwanie burzy elektrycznej</p>	<p>Kryteria włączenia (1) Obecność CAD oraz (2) Spontaniczny polimorficzny VT (VT ze zmieniającą się morfologią QRS i częstotścią >200 uderzeń/min)</p> <p>(3) Pacjenci 3–8 dni po MI lub rewaskularyzacji wieńcowej</p> <p>Kryteria wyłączenia (1) Monomorficzny VT przechodzący w polimorficzny VT (2) Pacjenci z polimorficznym VT wywołanym wysiłkiem fizycznym oraz (3) Pacjenci z dolegliwościami dławicowymi lub zmianami niedokrwieniami w EKG</p> <p>Kryteria wyłączenia NA</p>	<p>Wyniki Burze arytmiczne były zawsze oporne na konwencjonalne leczenie antyarytmiczne, w tym dożylny amiodaron, ale niezmiernie reagowały na terapię chinidyną. Śmiertelność wewnątrzszpitalna wyniosła 17% u pacjentów z burzą arytmiczną. Pacjenci leczenia chinidyną w każdym przypadku przeszli do wypisu ze szpitala</p>	<p>Dodatkowe obserwacje Podczas długoterminowej obserwacji (5,6 roku \pm 6 lat, zakres od 1 mies. do 18 lat) 3 (16%) pacjentów wypisanych bez chinidyny rozwinęło nawracający polimorficzny VT. Podczas leczenia chinidyną nie obserwowano nawracających zaburzeń rytmu</p>	<p>Wnioski Burza arytmiczna z nawracającym polimorficznym VT u pacjentów z chorobą wieńcową odpowiada na leczenie chinidyną, gdy inne leki antyarytmiczne (w tym dożylny amiodaron) zawiodą</p>
327	<p>Viskin S. i wsp. [87] <i>Quinidine-responsive out-of-hospital polymorphic ventricular tachycardia in patients with coronary heart disease</i> PMID: 31713589 Rok publikacji: 2020</p> <p>Cel badania Ocena zastosowania chinidyny u pacjentów z CAD, u których wystąpił pozaszpitalny polimorficzny VT bez niedawnej interwencji wieńcowej w wywiadzie lub innego możliwego czynnika wyzwalającego</p> <p>Rodzaj badania Obserwacyjna analiza retrospektywna</p> <p>Liczba pacjentów 20</p> <p>Okres rekrutacji 2001–2019</p> <p>Punkty końcowe badania Przerwanie burzy elektrycznej</p>	<p>Kryteria włączenia (1) Obecność CAD oraz (2) Spontaniczny polimorficzny VT (VT ze zmieniającą się morfologią QRS i częstotścią >200 uderzeń/min)</p> <p>Kryteria wyłączenia (1) Monomorficzny VT przechodzący w polimorficzny VT (2) Pacjenci z polimorficznym VT wywołanym wysiłkiem fizycznym oraz (3) Pacjenci z dolegliwościami dławicowymi lub zmianami niedokrwieniami w EKG</p> <p>(4) Pacjenci z polimorficznym VT w związku z długim QT</p> <p>Kryteria wyłączenia NA</p>	<p>Wyniki Epizody polimorficznego VT były wyzwalane przez dodatkowe skurcze o krótkim (376 ± 49 ms) czasie sprężenia. Burze arytmiczne wystąpiły u 70% pacjentów. Były one na ogół odporne na konwencjonalną terapię antyarytmiczną, ale reagowały na terapię chinidyną</p>	<p>Dodatkowe obserwacje Podczas długoterminowej obserwacji (zakres od 2 mies. do 11 lat) 3 (15%) pacjentów nieotrzymujących chinidyny rozwinęło nawracający polimorficzny VT. Podczas leczenia chinidyną nie obserwowano nawracających zaburzeń rytmu</p>	<p>Wnioski U pacjentów z CAD może się rozwinąć polimorficzny VT przy braku ostrego niedokrwienia lub jawnych czynników wywołujących, objawiający się pozaszpitalnym polimorficznym VT z wysokim ryzykiem rozwoju burz arytmicznych, które reagują wyłącznie na leczenie chinidyną</p>
329	<p>Fudim M. i wsp. [88] <i>Stellate ganglion blockade for the treatment of refractory ventricular arrhythmias: A systematic review and meta-analysis</i> PMID: 28833780 Rok publikacji: 2017</p> <p>Cel badania Przeprowadzenie systematycznego przeglądu i metaanalizy opublikowanych badań dotyczących przeskórnej blokady zwoju gwałdzistego w terapii VA</p> <p>Rodzaj badania Metaanaliza</p> <p>Liczba pacjentów 35</p> <p>Okres rekrutacji 1960–2017</p> <p>Punkty końcowe badania Przerwanie VA</p>	<p>Kryteria włączenia Pacjenci z blokadą zwoju gwałdzistego w terapii opornych VA</p> <p>Kryteria wyłączenia NA</p>	<p>Wyniki Jednostronna (lewo-) blokada zwoju gwałdzistego u 85,7% (30 z 35), dwustronna blokada u pozostałych. Zastosowanie jedno- lub dwustronnej blokady zwoju gwałdzistego spowodowało istotną redukcję epizodów VA (24 godz. przed: średnio 16,5 [95% CI, 9,7–23,1] zdarzenia vs. po: średnio 1,4 [95% CI, 0,85–2,01] zdarzenia; $P = 0,0002$) oraz potrzeby defibrylacji (24 godz. przed: średnio 14,2 [95% CI, 6,8–21,6] vs. po: średnio 0,6 [95% CI, 0,3–0,9]; $P = 0,0026$)</p>	<p>Dodatkowe obserwacje Pacjenci byli w wieku 57 ± 17 lat i w 69% byli to mężczyźni z dużym ryzykiem VA</p>	<p>Wnioski Blokada zwoju gwałdzistego wiąże się z istotnym zmniejszeniem ryzyka VA</p>

331	Vaseghi M. i wsp. [89] <i>Cardiac sympathetic denervation for refractory ventricular arrhythmias</i> PMID: 28641796 Rok publikacji: 2017	Cel badania Ocena zastosowania współczulnego odnerwienia serca oraz wyników tej terapii w populacji badanej Rodzaj badania Wieloośrodkowe badanie obserwacyjne Liczba pacjentów 121 Okres rekrutacji 2009–2016 Punkty końcowe badania Wyładowanie ICD, przeszczepienie serca i zgon	Kryteria włączenia Oporny VT lub burza VT Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Roczny odsetek bez utrwalonego VT/wyładowania ICD oraz wyładowania ICD, przeszczepu i śmierd wyniósł odpowiednio 58% i 50%. Współczulne odnerwienie serca zmniejszyło ryzyko wyładowań ICD ze średnio 18 ± 30 (mediana 10) w rok przed włączeniem do badania do 2,0 ± 4,3 (mediana 0) po medianie obserwacji równej 1,1 roku ($P < 0,01$)	Wnioski Współczulne odnerwienie serca zmniejszyło częstość nawrotów utrwalonego VT i wyładowań ICD u pacjentów z opornym na leczenie VT. Cechy niezależnie związane z nawrotami i śmiertelnością to zaawansowana niewydolność serca, długość cyklu VT i wykonanie zabiegu tylko po stronie lewej
343	Vaseghi M. i wsp. [90] <i>Cardiac sympathetic denervation in patients with refractory ventricular arrhythmias or electrical storm: intermediate and long-term follow-up</i> PMID: 24291775 Rok publikacji: 2013	Cel badania Ocena pośrednich i długoterminowych wyników lewostronnej i obustronnej denervacji współczulnej serca u pacjentów z kardiomiopatią i opornym na leczenie VT lub burzą VT Rodzaj badania Rejestr retrospektywny Liczba pacjentów 41 Okres rekrutacji Od kwietnia 2009 r. do grudnia 2012 r. Punkty końcowe badania Supresja VA.	Kryteria włączenia Kolejni pacjenci poddani lewostronnej lub obustronnej denervacji współczulnej serca z powodu burzy VT lub opornego VT Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Liczba wyładowań ICD zmniejszyła się ze średnio 19,6 ± 19 przed procedurą (12 mies.) do 2,3 ± 2,9 po zabiegu ($P < 0,001$), przy czym redukcję tę odnotowano u 90% pacjentów	Wnioski U pacjentów z burzą VT obustronne odnerwienie współczulne serca jest bardziej korzystne niż LCS.D. Pozytywne efekty obustronne odnerwienia serca wykraczają poza ostry okres pozabiegowy, z dalszą wolnością od wyładowań ICD u 48% pacjentów i z istotną redukcją wyładowań ICD u 90% pacjentów
338	Le Pennec-Prigent S. i wsp. [91] <i>Effectiveness of extracorporeal life support for patients with cardiogenic shock due to intractable arrhythmic storm</i> PMID: 27755013 Rok publikacji: 2017	Cel badania Ocena skuteczności i bezpieczeństwa pozaustrojowego wspomaganie krążenia w leczeniu opornych burz arytmicznych Rodzaj badania Badanie retrospektywne Liczba pacjentów 26 Okres rekrutacji 2005–2015 Punkty końcowe badania Przerwanie burzy elektrycznej	Kryteria włączenia Oporna burza arytmiczna prowadząca do wstrząsu kardiogenego u pacjentów opornych na leki antyarytmiczne Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Przywrócenie stabilnego rytmu zatokowego było natychmiastowe u 61,5% pacjentów i występowało po średnio 3 godz. od założenia pozaustrojowego wspomaganie krążenia u pozostałych	Wnioski Pozaustrojowe wspomaganie krążenia w opornej burzy arytmicznej zapewnia wystarczające wsparcie hemodynamiczne, a wskaźnik przeżycia po implantacji wynosi 50%

Skróty: ARVC, arytmogenna kardiomiopatia prawokomorowa; CAD, choroba wieńcowa; CI, przedział ufnosci; DCM, kardiomiopatia rozstrzeniowa; HR, Ilozaz ryzyka; ICD, wszczepialny kardiowerter-defibrylator; IQR, zakres międzykwartylowy; ILVF, idiopatyczne migotanie komór; LV, lewa komora; LVEF, frakcja wyrzutowa lewej komory; MI, zawał serca; NA, nie dotyczy; NSVT, niestabilny częstokurcz komorowy; NYHA, Nowojorskie Towarzystwo Kardiologiczne; OR, Ilozaz szans; PES, programowana stymulacja elektryczna; PCV, przedwczesne pobudzenie komorowe; RCT, badanie kliniczne z randomizacją i grupą kontrolną; RFCA, abляция prądem o częstotliwości radiowej; RR, ryzyko względne; RV, prawa komora; RVOT, droga odpływu prawej komory; SHD, strukturalna choroba serca; SVT, częstokurcz nadkomorowy; VA, komorowe zaburzenia rytmu serca; VT, migotanie komór; VT, częstokurcz komorowy

3.2. Postępowanie długoterminowe

3.2.1. Leczenie przy użyciu kardiologicznych urządzeń wszczepialnych

3.2.1.1. Wszczepialny kardiowerter-defibrylator

Tabela dowodów 10 do tabeli zaleceń dotyczących prewencji wtórnej nagłej śmierci sercowej

Numer publikacji referencyjnej	Publikacja referencyjna, PMID i rok publikacji	Cel badania Rodzaj badania Liczba pacjentów Okres rekrutacji Punkty końcowe badania	Kryteria włączenia (pacjentów) Kryteria wyłączenia	Główne wyniki	Dodatkowe obserwacje	Wnioski i ograniczenia
352	Connolly S. i wsp. [92] <i>Canadian implantable defibrillator study (CIDS): A randomized trial of the implantable cardioverter-defibrillator against amiodarone</i> PMID: 10725290 Rok publikacji: 2000	Cel badania Ocena, czy implantacja ICD w porównaniu z amiodaronem redukuje śmiertelność u ofiar CA wtórnego do VA lub niemonitorowanych omdleń Rodzaj badania RCT Liczba pacjentów 659 (VF 48) Okres rekrutacji 1990–1997 Punkty końcowe badania Pierwszorządowy: śmiertelność z jakiegokolwiek przyczyn. Drugorzędowy: śmierć w przebiegu arytmii	Kryteria włączenia Udokumentowane VF; OHCA wymagające defibrilacji lub kardiowersji; udokumentowane utrwalony VT powodujący omdlenie; inne udokumentowane utrwalone VT ≥ 150 uderzeń/min powodujące stan przedomdleniowy u pacjentów z LVEF $< 35\%$; wszystkie bez wywiadu ostrego MI (≤ 72 godz.) Kryteria wyłączenia Zarówno ICD, jak i amiodaron brane pod uwagę, duże ryzyko implantacji ICD, amiodaron przez czas dłuższy niż 6 tyg., przewidywana długość życia < 1 roku, LQTS	Wyniki Średni okres obserwacji: 2,9 roku (ICD ± 3 lata, amiodaron). Średnia LVEF: 34% $\pm 14\%$. NYHA I lub II: 39%. Nieistotna redukcja ryzyka śmierci (ICD 8,3%/rok vs. amiodaron 10,2%/rok; RR 19,7%; 95% CI, 7,7%; 57,8%; $P = 0,094$) Ograniczenia Koneczność torakotomii do wszczępienia ICD u 33 pacjentów, brak implantacji ICD u 18 pacjentów	Wnioski Odnotowano redukcję względnego ryzyka śmierci z jakiegokolwiek przyczyn o 20% oraz redukcję śmiertelności o 20% oraz redukcję śmiertelności z amiodaronem; redukcja nie osiągnęła istotności statystycznej Ograniczenia Koneczność torakotomii do wszczępienia ICD u 33 pacjentów, brak implantacji ICD u 18 pacjentów	
353	McAnulty J. i wsp. [93] <i>Comparison of antiarrhythmic drug therapy with ICDs in patients resuscitated from near-fatal ventricular arrhythmias — AVID trial</i> PMID: 9411221 Rok publikacji: 1997	Cel badania Ocena, czy implantacja ICD w porównaniu z lekami antyarytmicznymi przyczynia się do redukcji śmiertelności u osób, które przeżyły zagrożające życia VA Rodzaj badania RCT Liczba pacjentów 1016 (45% VF, 55% VT) Okres rekrutacji 1993–1997 Punkty końcowe badania Śmiertelność ogólna	Kryteria włączenia Zresuscytowany VF; utrwalony VT z omdleniem lub utrwalony VT z EF $< 40\%$ i kompromis; hemodynamiczny Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Średni okres obserwacji: 18 ± 12 mies. Średnia EF: 31%. NYHA III: 9%. Całkowita przeżywalność: wyższa w grupie ICD (roczna 89% vs. 82%; 2-letnia 82% vs. 75%; 3-letnia 75% vs. 64%; $P < 0,02$). Redukcja śmiertelności (95% CI): 39% $\pm 20\%$; 27% $\pm 21\%$; 31% $\pm 21\%$	Wnioski Wśród osób, które przeżyły VF lub utrwalony VT, powodujący ciężkie objawy, ICD ma wyższą nad lekami antyarytmicznymi w redukcji śmiertelności ogólnej	
354	Kuck K.H. i wsp. [94] <i>Comparison of antiarrhythmic drug therapy with ICD in patients resuscitated from cardiac arrest — CASH trial</i> PMID: 10942742 Rok publikacji: 2000	Cel badania Ocena, czy implantacja ICD w porównaniu z lekami antyarytmicznymi przyczynia się do redukcji śmiertelności u osób, które przeżyły zatrzymanie krążenia wtórnego do VA Rodzaj badania RCT (ICD vs. amiodaron, propafenon lub metoprolol 1:3) Liczba pacjentów 288 (VF 84%, VT 16%) Okres rekrutacji 1987–1996 Punkty końcowe badania Pierwszorządowy: śmiertelność ogólna. Drugorzędowy: SD i nawrót zatrzymania krążenia	Kryteria włączenia Pacjenci zresuscytowani po zatrzymaniu krążenia wtórnego do udokumentowanego VA Kryteria wyłączenia Zatrzymanie krążenia w ciągu 72 godz. od ostrego MI, operacja kardiochirurgiczna, zaburzenia elektrolitowe lub proarytmiczne działanie leków	Wyniki Średni okres obserwacji: 57 ± 34 mies. Średnia LVEF: 46% $\pm 19\%$. NYHA III: 57%. Ogólna przeżywalność nie różniła się pomiędzy ICD oraz amiodaronem/metoprololem (HR 0,76; 97,5% CI kres górny 1,112; $P = 0,081$). Przybliżony wskaźnik śmiertelności w grupie ICD 36,4% (95% CI, 26,9%; 47,6%) vs. w grupie z amiodaronem/metoprololem 44,4% (95% CI, 37,2%; 51,8%)	Wnioski Podczas długoterminowej obserwacji osób, które przeżyły zatrzymanie krążenia, terapia ICD wiąże się z 23% (nieistotnym) zmniejszeniem śmiertelności z jakiegokolwiek przyczyn w porównaniu z leczeniem amiodaronem/metoprololem. Korzyści terapii ICD są bardziej wyraźne podczas pierwszych 5 lat od implantacji Ograniczenia Badanie z propafenonem przerywano w 1992 r. z powodu wzrostu śmiertelności o 61%	
355	Connolly S.J. i wsp. [95] <i>Meta-analysis of the implantable cardioverter defibrillator secondary prevention trials. AVID, CASH and CIDS studies. Antirhythmic vs. Implantable Defibrillator study. Cardiac Arrest Study Hamburg. Canadian Implantable Defibrillator Study</i> PMID: 11102258 Rok publikacji: 2000	Cel badania Zestawienie korzyści terapii ICD w porównaniu z amiodaronem na podstawie 3 badań dotyczących implantacji ICD w prewencji wtórnej celem identyfikacji skuteczności ICD oraz identyfikacji podgrup, z różną ko- Rodzaj badania Metaanaliza Liczba pacjentów 1866 Okres rekrutacji 1986–1997 Pierwszorządowy punkt końcowy Śmiertelność ogólna	Kryteria włączenia Kryteria z badań AVID, CASH i CIDS (patrz wyżej) Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Istotna redukcja śmiertelności z jakiegokolwiek przyczyn w grupie z ICD; w podsumowaniu HR (ICD: amiodaron) 0,72 (95% CI, 0,60; 0,87; $P = 0,0006$). Dla śmierci w przebiegu arytmii HR wyniósł 0,50 (95% CI, 0,37; 0,67; $P < 0,0001$). Przeżywalność uległa wydłużeniu o średnio 4,4 mies. dzięki ICD > 6 -letniego okresu obserwacji. Pacjenci z LVEF $< 35\%$ odnieśli istotnie więcej korzyści z implantacji ICD niż z zachowaną funkcją lewej komory	Wnioski Wyniki 3 badań, w których porównywano ICD z amiodaronem są zgodne. Odnotowano redukcję względnego ryzyka śmierci w grupie ICD o 28%, niemal w całości wynikającą z zmniejszającej 50% redukcji śmiertelności w przebiegu arytmii	

Skroty: CA, zatrzymanie krążenia; CI, przedział ufności; EF, frakcja wyrzutowa; HR, iloraz ryzyka; ICD, wszczepialny kardiowerter-defibrylator; LQTS, zespół długiego QT; LVEF, frakcja wyrzutowa lewej komory; MI, zawał serca; NYHA, Nowjorskie Towarzystwo Kardiologiczne; OHCA, pozaszpitalne zatrzymanie krążenia; OF, iloraz szans; PES, programowana stymulacja elektryczna; PCV, przewidziane pobudzenie komorowe; RCT, badanie kliniczne z randomizacją i grupą kontrolną; RR, ryzyko względne; SD, nagła śmierć; VA, komorowe zaburzenia rytmu serca; VF, migotanie komór; VT, częstoskurcz komorowy

Tabela dowodów 11 do tabeli zaleceń dotyczących podskórnych kardiowerterów-defibrylatorów

Numer publikacji referencyjnej	Publikacja referencyjna, PMID i rok publikacji	Cel badania Rodzaj badania Liczba pacjentów Okres rekrutacji Punkty końcowe badania	Kryteria włączenia (pacjentów) Kryteria wyłączenia	Główne wyniki	Dodatkowe obserwacje	Wnioski i ograniczenia
369	Knops R.E. i wsp. [96] S-ICD or transvenous ICD PRAETO-RIAN Trial PMID: 32757521 Rok publikacji: 2020	Cel badania Wykazanie, że podskórne ICD są nie mniej skuteczne u pacjentów ze wskazaniami do implantacji ICD, niewymagających stymulacji Rodzaj badania Randomizowane badanie typu non-inferiority (margines równoważności dla kresu górnego 95% CI, dla HR 1,45) Liczba pacjentów 849 Okres rekrutacji 2011–2017 Punkty końcowe badania Pierwszorządowe: zbiór powikłań zależnych od urządzenia i nieadekwatne wyładowania. Drugorzędowe: zgony, adekwatne wyładowania	Kryteria włączenia Klasa zaleceń I lub IIa implantacji ICD Kryteria wyłączenia Stan po implantacji ICD w wywiadzie, bradykardia lub wskazanie do dwukomorowej stymulacji, nieprawidłowy test detekcji fali QRS-T	Wyniki Średni okres obserwacji: 49,1 mies. Średnia LVEF: 30%. NYHA II: 51%. Urządzenie S-ICD jest nie gorsze niż standardowy przeszły ICD w kontekście możliwych związanych z urządzeniem powikłań oraz nieadekwatnych wyładowań (S-ICD 15, 1% vs. przeszły ICD 15, 7%; HR 0,99; 95% CI, 0,71–1,39; P = 0,01 dla równoważności; P = 0,95 dla nadrzędności). Brak różnicy w śmiertelności (S-ICD 83 pacjentów vs. przeszły ICD 68 pacjentów; HR 1,23; 95% CI, 0,89; 1,70)	Dodatkowe obserwacje Niższy wskaźnik częstości komplikacji związanych z urządzeniem, ale wyższy wskaźnik częstości nieadekwatnych i adekwatnych wyładowań w grupie S-ICD	Wnioski Urządzenie S-ICD jest nie gorsze niż przeszły ICD w odniesieniu do możliwych komplikacji związanych z urządzeniem oraz liczby nieadekwatnych wyładowań Ograniczenia W grupie S-ICD wykorzystano starsze wersje technologiczne detekcji

Skróty: CI, przedział ufności; HR, iloraz ryzyka; ICD, wszczepialny kardiowerter-defibrylator; LVEF, frakcja wyrzutowa lewej komory; NYHA, Nowojorskie Towarzystwo Kardiologiczne; S-ICD, podskórny kardiowerter-defibrylator

3.2.1.2. Dodanie terapii resynchronizującej

Tabela dowodów 12 do tabeli zaleceń dotyczących dodania kardiowertera-defibrylatora do terapii resynchronizującej

Numer publikacji referencyjnej	Publikacja referencyjna, PMID i rok publikacji	Cel badania Rodzaj badania Liczba pacjentów Okres rekrutacji Punkty końcowe badania	Kryteria włączenia (pacjentów) Kryteria wyłączenia	Główne wyniki	Dodatkowe obserwacje	Wnioski i ograniczenia
370	Cleland J.G.F. i wsp. [97] <i>The effect of cardiac resynchronization on morbidity and mortality in heart failure (CARE-HF)</i> PMID: 15753115 Rok publikacji: 2005	Cel badania Ocena wpływu CRT jako uzupełnienia optymalnej terapii w porównaniu z wyłącznie optymalną farmakoterapią na śmiertelność i chorobowość u pacjentów z niewydolnością serca Rodzaj badania RCT Liczba pacjentów 813 Okres rekrutacji 2001–2003 Punkty końcowe badania Pierwszorządowe: śmiertelność ogólna lub hospitalizacja z powodu MACE. Drugorzędowe: śmiertelność z jakiegokolwiek przyczyny	Kryteria włączenia Objawy niewydolności serca, III i IV klasa NYHA, na optymalnej farmakoterapii przez minimum 6 tyg.; LVEF $\leq 35\%$; wymiar końcoworozkurczowy LV ≥ 30 mm; zespół QRS ≥ 120 ms; dla dyssynchronii Kryteria wyłączenia Zdarzenie sercowo-naczyniowe < 6 tyg.; wskazania do tradycyjnego rozrusznika lub ICD; arytmie przedsionkowe	Wyniki Średni okres obserwacji: 29,4 mies. Średnia EF: 25%. NYHA IV: 7%. Pierwszorządowy punkt końcowy został osiągnięty u 159 pacjentów w grupie CRT w porównaniu z 224 pacjentami w grupie izolowanej farmakoterapii (39% vs. 55%; HR 0,63; 95% CI, 0,51–0,77; $P < 0,001$). Odnotowano 82 zgony w grupie CRT w porównaniu z 120 w grupie izolowanej farmakoterapii (20% vs. 30%; HR 0,64; 95% CI, 0,48–0,85; $P < 0,002$)		Wnioski U pacjentów z niewydolnością serca i dyssynchronią CRT poprawia objawy i jakość życia oraz redukuje odsetek powikłań i ryzyko śmierci. Korzyści te są wartością dodaną do tych wynikających z farmakoterapii

Skróty: CI, przedział ufności; CRT, terapia resynchronizująca serca; EF, frakcja wyrzutowa serca; HR, iloraz ryzyka; ICD, wszczepialny kardiowerter-defibrylator; LV, lewa komora; LVEF, frakcja wyrzutowa lewej komory; NYHA, Nowojorskie Towarzystwo Kardiologiczne; RCT, badanie kliniczne z randomizacją i grupą kontrolną

3.2.1.3. Kamizelka defibrylująca

Tabela dowodów 13 do tabeli zaleceń dotyczących kamizelki defibrylującej

Numer publikacji referencyjnej	Publikacja referencyjna, PMID i rok publikacji	Cel badania Rodzaj badania Liczba pacjentów Okres rekrutacji Punkty końcowe badania	Kryteria włączenia (pacjentów) Kryteria wyłączenia	Główne wyniki	Dodatkowe obserwacje	Wnioski i ograniczenia
374	Garcia R. i wsp. [98] <i>Wearable cardioverter-defibrillator in patients with a transient risk of sudden cardiac death: the WEARITFrance cohort study</i> PMID: 33257972 Rok publikacji: 2021	Cel badania Dostarczenie bieżącej wiedzy na temat skuteczności oraz bezpieczeństwa stosowania WCD Rodzaj badania Wieloośrodkowe obserwacyjne retrospektywne i prospektywne Liczba pacjentów 1157 (529 prospektywnych) Okres rekrutacji Od maja 2014 r. do grudnia 2016 r. — kohorta retrospektywna. Od stycznia 2017 r. do marca 2018 r. — kohorta prospektywna Punkty końcowe badania Adekwatne wyładowanie w związku z VT/VF	Kryteria włączenia Wskazanie do WCD z powodu: usunięcia ICD w związku z infekcją urządzenia, pomost do przeszczepienia serca oraz CAD z LVEF <30% wcześniej po MI lub po ostatniej rewaskularyzacji wieńcowej Kryteria wyłączenia NA.	Wyniki Średni wiek $60 \pm 11,5$ roku, 84,2% mężczyzn, średnia LVEF $27,3\% \pm 8,9\%$, CAD z LVEF <30% 82,1%, NYHA III–IV 47%. Mediana czasu noszenia WCD wyniosła 62 (37–97) dni, 23,4 (22,2–23,8) godz. dziennie, 42 utrwalone VA wystąpiły u 36 pacjentów (3,1%) i tylko 18 (1,6%) otrzymało adekwatne wyładowanie (10 VT/8 VF)	Dodatkowe obserwacje Komorowe zaburzenia rytmu (VA) wystąpiły głównie w 1. mies. użytkowania. 8 nieadekwatnych wyładowań wystąpiło u 8 pacjentów (0,7%), 24 pacjentów zmarło w trakcie stosowania WCD (2,1%), 9 pomimo badania obserwacyjnego, niska częstość występowania VA nie pozwala wyodrębnić podgrup wyższego ryzyka	Wnioski Urządzenie WCD było skuteczne w przerywaniu VA, bezpieczne, a współpraca z pacjentem i tolerancja urządzenia wysokie Ograniczenia Badanie obserwacyjne, niska częstość występowania VA nie pozwala wyodrębnić podgrup wyższego ryzyka
375	Olgin J.E. i wsp. [99] <i>Wearable cardioverter defibrillator after myocardial infarction — VEST Trial</i> PMID: 30280654 Rok publikacji: 2018	Cel badania Ocena skuteczności WCD we wczesnej fazie po MI u pacjentów z obniżoną LVEF Rodzaj badania Wieloośrodkowe RCT (stosunek 2:1) Liczba pacjentów 2302 Okres rekrutacji 2008–2017 Punkty końcowe badania Pienoszorządowe: złożone z SCD lub śmierci w przebiegu VA po 90 dniach (śmierć w przebiegu arytmii). Drugorzędowe: śmierć z jakiegokolwiek przyczyn; śmierć niezwiązana z arytmią	Kryteria włączenia Ostry MI i LVEF <35% (mierzona ≥ 8 godz. po MI lub PCI oraz >48 godz. po CABG) Kryteria wyłączenia Wszczepiony ICD lub stymulator jednobiegunowy, klinicznie istotna wada zastawkowa, hemodializa, obwód klatki piersiowej za mały lub za duży dla WCD	Wyniki Średni okres obserwacji: 90 dni. Mediana czasu noszenia: 18 godz./dzień (IQR 3,8; 22,7). Średnia LVEF: $28 \pm 6\%$. NYHA II: 35%. Pierwszorządowy punkt końcowy: Brak istotnych różnic w liczbie zgonów w przebiegu arytmii między WCD a grupą kontrolną (1,6% vs. 2,4%; RR 0,67; 95% CI, 0,37; 1,21; P = 0,18). Drugorzędowy punkt końcowy: redukcja liczby zgonów z jakiegokolwiek przyczyn (3,1% vs. 4,9%; RR 0,64; 95% CI, 0,43; 0,98; nieskorygowane P = 0,04). Brak różnic w liczbie zgonów niezwiązanych z arytmią (1,4% vs. 2,2%; RR 0,63; 95% CI, 0,33; 1,19; nieskorygowane P = 0,15)	Dodatkowe ustalenia Tylko 12 z 48 pacjentów, którzy zmarli w grupie WCD, miało założone urządzenie WCD w chwili śmierci. 1,3% otrzymano adekwatne, a 0,6% nieadekwatne wyładowanie. Mediana czasu noszenia WCD wyniosła 18 godz.	Wnioski U pacjentów z niedawnym MI i LVEF <35% WCD nie doprowadziła do redukcji wskaźnika śmiertelności w przebiegu arytmii

Skróty: ABG, pomostowanie aortalno-wieńcowe; CAD, choroba wieńcowa; CI, przedział ufności; ICD, wszczepialny kardiowerter-defibrylator; IQR, zakres międzykwartylowy; LVEF, frakcja wyrzutowa lewej komory; MI, zawał serca; NA, nie dotyczy; NYHA, Nowojorskie Towarzystwo Kardiologiczne; PCI, przeszczepienie wieńcowa; RCT, badanie kliniczne z randomizacją i grupą kontrolną; RR, ryzyko względne; SCD, nagła śmierć sercowa; VA, komorowe zaburzenia rytmu serca; VF, częstoskurcz komorowy; WCD, kamizelka defibrylująca

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

3.2.2.1. Optymalizacja programowania urządzenia

Tabela dowodów 14 do tabeli zaleceń dotyczących optymalizacji programowania urządzenia

Numer publikacji referencyjnej	Publikacja referencyjna, PMID i rok publikacji	Cel badania	Rodzaj badania rekrutacji	Liczba pacjentów	Punkty końcowe badania	Kryteria włączenia (pacjentów) Kryteria wyłączenia	Główne wyniki	Dodatkowe obserwacje	Wnioski i ograniczenia
376	Scott P.A. i wsp. [100] <i>Impact of prolonged implantable cardioverter-defibrillator arrhythmia detection times on outcomes: A meta-analysis</i> PMID: 24530622 Rok publikacji: 2014	Cel badania Ocena wpływu przedłużonego czasu detekcji arytmii na wskaźniki wyładowań ICD i inne działania niepożądane	Rodzaj badania Metaanaliza	Liczba pacjentów 4896	Okres rekrutacji Przeгляд literatury do 2013 r.	Punkty końcowe badania Względne ryzyko śmierci, omdlenia oraz adekwatne i nieadekwatne wyładowania	Kryteria włączenia Prospektywne badania, w których analizowano wpływ programowania przedłużonej vs. skróconej detekcji arytmii ICD na wyniki kliniczne Kryteria wyłączenia Badania retrospektywne, brak grupy kontrolnej, wykorzystanie danych historycznych jako kontroli, brak szczegółowych informacji na temat zaprogramowanych czasów detekcji	Wyniki W grupie z przedłużoną detekcją odnotowano istotną redukcję śmiertelności (RR 0,77; 95% CI, 0,62–0,96) i nieadekwatnych wyładowań (RR 0,50; 95% CI, 0,39–0,65), bez istotnego wzrostu wskaźnika omdleń (RR 1,23; 95% CI, 0,84–1,79)	Wnioski Zastosowanie przedłużonych czasów detekcji może istotnie zmniejszyć skalę nieadekwatnych wyładowań oraz śmiertelność z jakiegokolwiek przyczyny u pacjentów z ICD, bez istotnego wzrostu ryzyka omdleń Ograniczenia Badanie nierandomizowane
377	Tan V.H. i wsp. [101] <i>Impact of programming strategies aimed at reducing non-sensit implantable cardioverter defibrillator therapies on mortality: a systematic review and meta-analysis</i> PMID: 24446023 Rok publikacji: 2014	Cel badania Ocena zależności pomiędzy optymalizacją programowania ICD w formie redukcji terapii a ryzykiem śmierci z jakiegokolwiek przyczyny, częstości wyładowań ICD oraz ryzykiem omdleń	Rodzaj badania Metaanaliza	Liczba pacjentów 7687	Okres rekrutacji Przeгляд literatury do 2013 r.	Punkty końcowe badania Pierwszorzędowe punkty końcowe: śmiertelność z jakiegokolwiek przyczyny. Drugorzędowe punkty końcowe: częstość omdleń, adekwatnych i nieadekwatnych wyładowań	Kryteria włączenia Badania obejmujące pacjentów z programowaniem ICD w formie redukcji terapii, z czasem obserwacji pacjentów ≥ 6 mies. oraz danymi na temat śmiertelności	Wyniki Programowanie ICD w formie redukcji terapii wiązało się z względną redukcją śmiertelności o 30% (95% CI, 16%–41%; $P < 0,001$)	Wnioski Programowanie ICD w formie redukcji terapii skutkuje dużą, istotną i stałą redukcją śmiertelności, bez ewidentnego wzrostu ryzyka omdleń Ograniczenia Nierandomizowane retrospektywne badanie z ograniczoną liczbą uczestników

378	Saeed M. i wsp. [102] <i>Programming implantable cardioverter-defibrillators in patients with primary prevention indication to prolong time to first shock: results from the PROVIDE study</i> PMID: 24112717 Rok publikacji: 2014	Cel badania Ocena, czy połączenie wyższych wskaźników detekcji, przedłużonego czasu detekcji, zoptymalizowanych dyskriminatorów SVT i empirycznych terapii ATP w porównaniu z konwencjonalnymi parametrami wydłuży czas do pierwszego wyładowania bez zwiększenia częstości związanych z awarią omdleń u biorców ICD w prewencji pierwotnej	Kryteria włączenia Pacjenci, którzy spełnili kryteria implantacji ICD lub CRT-D w prewencji pierwotnej i otrzymali St. Jude Medical ICD/CRT-D	Wyniki Mediana czasu do pierwszego wyładowania była istotnie dłuższa w grupie eksperymentalnej (13,1 mies.) niż w grupie kontrolnej (7,8 mies.); HR 0,62; 95% CI, 0,47–0,82; P = 0,0005	Dodatkowe obserwacje Nie stwierdzono wzrostu częstości omdleń w przebiegu arytmii (HR 1,64; 95% CI, 0,69–3,90; P = 0,26), podczas gdy śmiertelność całkowita bez zwiększania częstości związanych z awarią omdleń oraz redukcji śmiertelności ogólnej wśród pacjentów z ICD	Wnioski Połączenie zaprogramowanych parametrów w formie wyższych wskaźników detekcji, przedłużonego czasu detekcji, empirycznych terapii ATP i zoptymalizowanych dyskryminatorów SVT przyczyniło się do redukcji terapii ICD bez zwiększania częstości związanych z awarią omdleń oraz redukcji śmiertelności ogólnej wśród pacjentów z ICD
381	Barsheshet A. i wsp. [103] <i>Long-term implications of cumulative right ventricular pacing among patients with an implantable cardioverter-defibrillator</i> PMID: 21044897 Rok publikacji: 2010	Cel badania Ocena wpływu stymulacji RV na przeżycie odległe u pacjentów z ICD w prewencji pierwotnej	Kryteria włączenia Wszyscy pacjenci włączeni do badania MADIT-II podczas przedłużonego 8-letniego okresu obserwacji z dostępnymi informacjami na temat łącznego wskaźnika stymulacji RV	Wyniki W późnej fazie obserwacji (4–8 lat) korzystny wpływ ICD na przeżycie odległe odnotowano u pacjentów z niskim odsetkiem stymulacji RV (HR 0,60; P < 0,001), nieobecny wśród osób z wysokim odsetkiem stymulacji RV (HR 0,89; P = 0,45)	Dodatkowe obserwacje Podwyższone ryzyko późnej śmiertelności związanej z wysokim vs. niskim odsetkiem stymulacji RV odnotowano tylko u pacjentów bez LBBB przy włączeniu do badania (HR 1,63; P = 0,02)	Wnioski Wśród osób z wszczepionym ICD wysoki odsetek stymulacji RV wiąże się z istotnym wzrostem ryzyka śmiertelności odległej oraz ograniczoną skutecznością działania urządzenia
382	Wilkołoff B.L. i wsp. [104] <i>Dual-chamber pacing or ventricular backup pacing in patients with an implantable cardioverter-defibrillator: the Dual Chamber and VVI Implantable Defibrillator (DAVID) Trial</i> PMID: 12495391 Rok publikacji: 2002	Cel badania Ocena skuteczności stymulacji dwujamowej w porównaniu z awaryjną stymulacją komorową u pacjentów ze standardowymi wskazaniami do implantacji ICD, bez wskazań do stymulacji przeciw bradykardii	Kryteria włączenia Pacjenci z ICD z LVEF ≤40%, brak wskazań do stymulacji przeciw bradykardii i brak przetrwałych arytmii przedsionkowych	Wyniki Roczne przeżycie wolne od złożonego punktu końcowego wyniosło 83,9% u pacjentów leczonych VVI-40 w porównaniu z 73,3% u pacjentów leczonych DDDR-70 (RR 1,61; 95% CI, 1,06–2,44)	Dodatkowe obserwacje Roczne przeżycie wolne od złożonego punktu końcowego wyniosło 83,9% u pacjentów leczonych VVI-40 w porównaniu z 73,3% u pacjentów leczonych DDDR-70 (RR 1,61; 95% CI, 1,06–2,44)	Wnioski U pacjentów z ICD bez wskazań do stymulacji serca i LVEF ≤40% dwujamowa stymulacja nie wykazuje przewagi klinicznej nad awaryjną stymulacją komorową i może być szkodliwa, zwiększając złożony punkt końcowy w postaci śmierci lub hospitalizacji z powodu niewydolności serca
383	Olishansky B. i wsp. [105] <i>Inferior to single-chamber programming in an implantable cardioverter-defibrillator? Results of the INTRINSIC RV study</i> PMID: 17179021 Rok publikacji: 2007	Cel badania Porównanie wyników (śmiertelność z jakiegokolwiek przyczyny lub hospitalizacja z powodu niewydolności serca) u pacjentów z ICD przydzielonych losowo do DDDR z aktywowanym algorytmem AV Search Hysteresis lub VVI	Kryteria włączenia Pacjenci, którym implantowano VITALITY AVT ICD, z wynoszącym <20% odsetkiem stymulacji RV przy stałym zaprogramowaniu DDDR AVSH 60–130 przez 1. tydzień	Wyniki W sumie 32 pacjentów (6,4%) w ramieniu DDDR AVSH i 46 pacjentów (9,5%) w ramieniu VVI zmarło lub było hospitalizowanych z powodu niewydolności serca w trakcie średnio 10,4 mies. okresu obserwacji (RR 0,67; P = 0,072 na rzecz DDDR AVSH)	Dodatkowe obserwacje W sumie 32 pacjentów (6,4%) w ramieniu DDDR AVSH i 46 pacjentów (9,5%) w ramieniu VVI zmarło lub było hospitalizowanych z powodu niewydolności serca w trakcie średnio 10,4 mies. okresu obserwacji (RR 0,67; P = 0,072 na rzecz DDDR AVSH)	Wnioski Dla pacjentów z ICD bez wskazań do stymulacji serca i LVEF ≤40% dwujamowa stymulacja nie wykazuje żadnej przewagi klinicznej nad awaryjną stymulacją komorową i może być szkodliwa, zwiększając złożony punkt końcowy w postaci śmierci lub hospitalizacji z powodu niewydolności serca

385	<p>Gasparini M. i wsp. [106] Effect of long-detection interval vs. standard-detection interval for implantable cardioverter-defibrillators on anti-tachycardia pacing and shock delivery: The ADVANCE III randomized clinical trial PMID: 23652522 Rok publikacji: 2013</p>	<p>Cel badania Ocena, czy stosowanie 30 z 40 interwałów do wykrycia VT (wydłużona detekcja) podczas spontanicznych szybkich epizodów VT przyczynia się do redukcji ATP i terapii wysokoenergetycznych bardziej niż 18 z 24 interwałów (standardowa detekcja)</p> <p>Rodzaj badania Wieloośrodkowe, randomizowane</p> <p>Liczba pacjentów 1902</p> <p>Okres rekrutacji 2008–2010</p> <p>Punkty końcowe badania Pierwszorazowe punkty końcowe: całkowita liczba ATP i terapii wysokoenergetycznych dostarczanych podczas wszystkich epizodów. Drugorzędowe punkty końcowe: nieadekwatne wyładowania, śmiertelność i wskaźnik omdleń</p>	<p>Kryteria włączenia Pacjenci w wieku przynajmniej 18 lat, u których po raz pierwszy implantowano ICD lub CRT-D</p> <p>Kryteria wyłączenia Pacjenci z wcześniejszym implantowanym ICD, pacjenci z zespołem Brugadów, LQTS, HCM, VA związane z odwracalną przyczyną</p>	<p>Wyniki W grupie z wydłużoną detekcją wykryto 42 terapie na 100 osób rocznie (95% CI, 38–47) vs. 557 w grupie standardowej detekcji: 67 terapii na 100 osób rocznie (95% CI, 62–73); IRR 0,63 (95% CI, 0,51–0,78); $P = 0,001$</p>	<p>Dodatkowe obserwacje Znacząca redukcja pierwszych epizodów nieadekwatnych wyładowań ATP i terapii wysokoenergetycznych oraz nieadekwatnych wyładowań</p> <p>(5,1 na 100 pacjentów rocznie [95% CI, 3,7–6,9] vs. 11,6 [95% CI, 9,4–14,1]; IRR 0,55 [95% CI, 0,36–0,85]; $P = 0,008$)</p>	<p>Wnioski U pacjentów z ICD użycie wydłużonego vs. standardowego interwału detekcji skutkowało niższym odsetkiem ATP i terapii wysokoenergetycznych oraz nieadekwatnych wyładowań</p>
386	<p>Moss A.J. i wsp. [107] Reduction in inappropriate therapy and mortality through ICD programming — MADIT RIT trial PMID: 23131066 Rok publikacji: 2012</p>	<p>Cel badania Ocena, czy strategia programowania obejmująca wysokie progi częstości rytmu lub przedłużone ustawienia wyłączenia się ze spadkiem liczby pacjentów z pierwszorazowym incydem nieadekwatnego ATP lub wyładowania w porównaniu z konwencjonalnym programowaniem</p> <p>Rodzaj badania Wieloośrodkowe, randomizowane</p> <p>Liczba pacjentów 1500</p> <p>Okres rekrutacji 2009–2011</p> <p>Punkty końcowe badania Pierwszorazowy incydent nieadekwatnego ATP lub wyładowania</p>	<p>Kryteria włączenia Pacjenci w wieku >20 lat z CAD lub NICM, w rytmie zatokowym, którzy spełnili kryteria implantacji ICD lub CRT-D w prewencji pierwotnej</p> <p>Kryteria wyłączenia Utrwalone migotanie przedsionków; CABG lub PCI lub dodatnie markery MI w obrębie w ciągu 3 mies. przed włączeniem do badania</p>	<p>Wyniki Strategia programowania obejmująca wysokie progi częstości rytmu lub przedłużone ustawienia ICD w porównaniu z konwencjonalnym programowaniem urzędzenia wiązała się z redukcją pierwszorazowych incydentów nieadekwatnych wyładowań oraz redukcją śmiertelności z jakiegokolwiek przyczyną</p>	<p>Dodatkowe obserwacje Brak istotnych różnic w odsetku złożeń niepożądanych związanych z procedurą między 3 grupami badanymi</p>	<p>Wnioski Programowanie terapii ICD dla tachyarytmii 200 uderzeń/min lub więcej lub z przedłużonym opóźnieniem w terapii przy 170 uderzeniach/min lub wyższych w porównaniu ze standardowym programowaniem wiązało się z redukcją nieadekwatnych terapii i śmiertelności z jakiegokolwiek przyczyną podczas długoterminowej obserwacji</p> <p>Ograniczenia Mała liczba śmierci</p>
387	<p>Wilhoff B.L. i wsp. [108] A comparison of empiric to physician-tailored programming of implantable cardioverter-defibrillators results from the prospective randomized multicenter EMPIRIC trial PMID: 16843184 Rok publikacji: 2006</p>	<p>Cel badania Ocena, czy ustandaryzowany pakiet ustawień programowania jest co najmniej tak samo skuteczny jak modyfikacja ustawień przez lekarza pod kątem zależnej od wyładowań śmiertelności u pacjentów z ICD</p> <p>Rodzaj badania Wieloośrodkowe RCT</p> <p>Liczba pacjentów 900</p> <p>Okres rekrutacji 2002–2003</p> <p>Punkty końcowe badania Zachorowalność związana z wyładowaniami</p>	<p>Kryteria włączenia Pierwszorazowa implantacja ICD</p> <p>Kryteria wyłączenia Pacjenci z utrwalonym migotaniem przedsionków</p>	<p>Wyniki Skorygowane wartości procentowe zarówno VT/VF (22,3% vs. 28,7%), jak i epizodów SVT (11,9% vs. 26,1%) odpowiedzialnych za wyładowanie były nie gorsze i niższe w ramieniu EMPIRIC w porównaniu z ramieniem TAILORED ($P = 0,039$) i rzeczywistych VT/VF (0,9% vs. 3,3%; $P = 0,018$)</p>	<p>Dodatkowe obserwacje Badanie EMPIRIC wykazało istotną redukcję liczby pacjentów z ≥ 5 wyładowaniami z jakiegokolwiek przyczyną (3,8% vs. 7,0%; $P = 0,039$) i rzeczywistych VT/VF (0,9% vs. 3,3%; $P = 0,018$)</p>	<p>Wnioski Ustandaryzowane empiryczne programowanie ustawień ICD dla VT/VF jest co najmniej tak samo skuteczne jak dostosowana do pacjenta modyfikacja ustawień przez lekarza, mierzona wieloma wynikami klinicznymi</p>

394	<p>Wathen M.S. i wsp. [109] <i>Prospective randomized multicenter trial of empirical antitachycardia pacing versus shocks for spontaneous rapid ventricular tachycardia in patients with implantable cardioverter-defibrillators: PainFREE Rx II trial results</i> PMID: 15492306 Rok publikacji: 2004</p>	<p>Cel badania Ocena skuteczności bezpieczeństwa i jakości życia wynikających z leczenia szybkiego VT przy użyciu ATP w porównaniu z wyładowaniami w dużej populacji pacjentów z ICD</p> <p>Rodzaj badania Wieloośrodkowe RCT</p> <p>Liczba pacjentów 634</p> <p>Okres rekrutacji 2001–2002</p> <p>Punkty końcowe badania Zachorowalność związana z wyładowaniem</p>	<p>Kryteria włączenia Pacjenci po implantacji ICD</p> <p>Kryteria wyłączenia Pacjenci po implantacji ICD z HCM, LQTS lub zespołem Brugadów</p>	<p>Wyniki Zastosowanie ATP było skuteczne w 229 z 284 przypadków w ramieniu ATP (81%, 72% skorygowane)</p>	<p>Dodatkowe obserwacje Akceleracja, czas trwania, omdlenie i SD miały podobny wskaźnik występowania w obydwu ramionach badania</p>	<p>Wnioski W porównaniu z wyładowaniami, empiryczne ATP dla szybkiego VT jest wysoce skuteczne, równie bezpieczne i poprawiające jakość życia i może być preferowaną terapią szybkiego VT u większości pacjentów z ICD</p>
388	<p>Wilkoff B.L. i wsp. [110] <i>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</i> PMID: 18687248 Rok publikacji: 2008</p>	<p>Cel badania Udokumentowanie, że strategicznie dobrane parametry ICD detekcji i terapii VT lub VF mogą redukować sumaryczną częstość występowania wyładowań urządzenia, omdleń arytmicznych i nieleczonych utrwalonych objawów VT/VF (wskaźnik zachorowalności)</p> <p>Rodzaj badania Prospektywne, kontrolne, równoległe, wieloośrodkowe, nierandomizowane</p> <p>Liczba pacjentów 700</p> <p>Okres rekrutacji 2003–2005</p> <p>Punkty końcowe badania Wskaźnik zachorowalności, wskaźnik tachykardii</p>	<p>Kryteria włączenia Wstępna implantacja ICD w prewencji pierwotnej lub wcześniejsze wstępnie ICD w ciągu 6 mies. bez kolejnych arytmicznych i nieleczonych utrwalonych objawów VT/VF</p> <p>Kryteria wyłączenia Historia samistnych utrwalonych objawowych VA, indukowanych utrwalonych VT <180 przez PES, ICD implantowany >6 mies. oraz ICD wszczepiony w ciągu 6 mies., z odpowiednio leczonym VT/VF</p>	<p>Wyniki Programowanie PREPARE znacznie zmniejszyło wskaźnik zachorowalności (0,26 zdarzenia/pacjenta/rok u pacjentów z badania PREPARE vs. 0,69 w grupie kontrolnej; $P = 0,003$)</p> <p>Pacjenci z badania PREPARE mieli mniejsze prawdopodobieństwo wyładowań w ciągu 1. roku w porównaniu z pacjentami z grupy kontrolnej (9% vs. 17%; $P < 0,01$)</p>	<p>Dodatkowe obserwacje Częstość występowania nieleczonych VT i arytmicznych omdleń była podobna u pacjentów z badania PREPARE i kohorty kontrolnej</p>	<p>Wnioski Strategicznie dobrane parametry ICD detekcji i terapii VT lub VF mogą się w sposób bezpieczny przyczynić do redukcji liczby wyładowań i innych powikłań związanych z ICD u pacjentów otrzymujących ICD w prewencji pierwotnej</p> <p>Ograniczenia Wykorzystanie historycznej kohorty kontrolnej zamiast randomizowanej grupy kontrolnej</p>
400	<p>Ploux S. i wsp. [111] <i>Towards eradication of inappropriate therapies for ICD lead failure by combining comprehensive remote monitoring and lead noise alerts</i> PMID: 29858871 Rok publikacji: 2018</p>	<p>Cel badania Ocena skuteczności zdalnego monitorowania związanego lub nie z alarmem dźwiękowym elektrody ICD celem wczesnego wykrywania jej uszkodzenia</p> <p>Rodzaj badania Prospektywny rejestr jednoośrodkowy</p> <p>Liczba pacjentów 1958</p> <p>Okres rekrutacji 2013–2017</p> <p>Punkty końcowe badania Rozpoznanie uszkodzenia elektrody ICD</p>	<p>Kryteria włączenia Pacjenci z ICD z możliwością zdalnego monitorowania urządzenia</p> <p>Kryteria wyłączenia NA</p>	<p>Wyniki 95% uszkodzonych elektrod ICD wykryto przed jakikolwiek manifestacją kliniczną. Roczny wskaźnik nieadekwatnych wyładowań wyniósł 0,04%</p>	<p>Dodatkowe obserwacje Brak alarmu dźwiękowego elektrody wiązał się z 16-krotnym wzrostem prawdopodobieństwa zainicjowania wyładowania lub ATP (OR 16,0; 95% CI, 1,8–143,3; $P = 0,01$)</p>	<p>Wnioski Zdalne monitorowanie ICD z systematycznym przeglądem wszystkich przesłanych danych wiąże się z bardzo niskim wskaźnikiem nieadekwatnych wyładowań związanych z uszkodzeniem elektrody</p>
401	<p>Ellenbogen K.A. i wsp. [112] <i>Performance of lead integrity alert to assist in the clinical diagnosis of implantable cardioverter defibrillator lead failures: analysis of different implantable cardioverter defibrillator leads</i> PMID: 24099976 Rok publikacji: 2013</p>	<p>Cel badania Porównanie wydajności algorytmu <i>lead integrity alert</i> z konwencjonalną oceną impedancji i dysfunkcji elektrody z rodziny elektrod innej niż Fidelis</p> <p>Rodzaj badania Retrospektywne</p> <p>Liczba pacjentów 12 793</p> <p>Okres rekrutacji 2008–2011</p> <p>Punkty końcowe badania Zaburzenia systemowe oraz dysfunkcje elektrod wykryte dzięki algorytmowi <i>lead integrity alert</i></p>	<p>Kryteria włączenia Pacjenci z algorytmem <i>lead integrity alert</i> umożliwiający kontrolę ICD i elektrod dzięki sieci zdalnego monitorowania CareLink do wykrywania zaburzeń systemowych i dysfunkcji elektrod</p> <p>Kryteria wyłączenia NA</p>	<p>Wyniki Algorytm <i>lead integrity alert</i> umożliwił wykrycie >66% więcej zaburzeń systemowych elektrod i >67% więcej dysfunkcji elektrod w porównaniu z konwencjonalną oceną impedancji niezależnie od rodziny elektrod pod kątem ich zaburzeń systemowych ($P = 0,573$) lub dysfunkcji ($P = 0,332$)</p>	<p>Dodatkowe obserwacje Niezależnie od rodziny elektrod pod kątem ich zaburzeń systemowych ($P = 0,573$) lub dysfunkcji ($P = 0,332$)</p>	<p>Wnioski Algorytm <i>lead integrity alert</i> wyraźnie zwiększył wykrywalność zaburzeń systemowych w porównaniu z konwencjonalną oceną impedancji</p> <p>Ograniczenia Dysfunkcje elektrod diagnozowano tylko klinicznie, bez analizy zwróconych elektrod w celu potwierdzenia</p>

402	<p>Swerdlow C.D. i wsp. [113] Downloadable software algorithm reduces inappropriate shocks caused by implantable cardioverter-defibrillator lead fractures: a prospective study PMID: 20876433 Rok publikacji: 2010</p> <p>Cel badania Ocena, czy algorytm <i>lead integrity alert</i> niewłaściwie przyczynia się do redukcji nieadekwatnych wyładowań u pacjentów ze złamaniami elektrod z rodziny Fidelis</p> <p>Rodzaj badania Prospektywne, nierandomizowane</p> <p>Liczba pacjentów 426</p> <p>Okres rekrutacji 2008–2009</p> <p>Punkty końcowe badania Odsetek pacjentów z przynajmniej 1 nieadekwatnym wyładowaniem spowodowanym nadczułością elektrody przed osobistą kontrolą ICD</p>	<p>Kryteria włączenia Pacjenci ze złamaniami elektrod ICD potwierdzonymi analizą usuniętych elektrod, z wgranym algorytmem <i>lead integrity alert</i></p> <p>Kryteria wyłączenia NA</p>	<p>Wnioski W grupie z algorytmem <i>lead integrity alert</i> odnotowano względnie redukcję o 46% odsetka pacjentów z ≥1 nieadekwatnym wyładowaniem (<i>lead integrity alert</i> 38% vs. kontrola 70%; $P < 0,001$) i względną redukcję o 50% odsetka pacjentów z ≥5 wyładowaniami (25% vs. 50%; $P < 0,001$)</p>	<p>Wnioski Oprogramowanie <i>lead integrity alert</i>, które aktualizuje wcześniejsze implantowane ICD bez konieczności chirurgicznej rewizji, zmniejsza odsetek nieadekwatnych wyładowań spowodowanych złamaniami elektrod</p> <p>Ograniczenia Badanie przeprowadzono przy użyciu urządzeń dostarczonych przez jednego producenta</p>
398	<p>Guédon-Moreau L. i wsp. [114] A randomized study of remote follow-up of implantable cardioverter defibrillators: safety and efficacy report of the ECOST trial PMID: 23242192 Rok publikacji: 2013</p> <p>Cel badania Prospektywne ocena długoterminowego bezpieczeństwa i skuteczności domowego monitorowania ICD</p> <p>Rodzaj badania RCT</p> <p>Liczba pacjentów 433</p> <p>Okres rekrutacji Od stycznia 2007 r. do kwietnia 2008 r.</p> <p>Punkty końcowe badania Odsetek pacjentów, u których wystąpiło ≥1 poważne zdarzenie niepożądane, w tym śmierć z jakiegokolwiek przyczyny, sercowo-naczyniowe lub okołoproceduralne/związane z urządzeniem poważne zdarzenia niepożądane (≥1 nieadekwatne wyładowanie), ≥2 objawowe nieadekwatne ATP; objawowa tachykardia wymagająca udziału defibrylatora; infekcja lub ekstruzja ICD; nieefektywna stymulacja, przejściowa lub stała niedoczulność; kliniczna stymulacja nerwu przeponowego i dysfunkcja elektrody lub generatora impulsów)</p>	<p>Kryteria włączenia Zatwierdzone wskazanie do pierwotnej implantacji lub wymiany ICD (Lumos® lub Lumax®, Biotronik)</p> <p>Kryteria wyłączenia Pacjenci w IV klasie NYHA w momencie implantacji ICD</p>	<p>Wnioski W okresie obserwacji trwającym 24,2 mies. 38,5% pacjentów w grupie badanej i 41,5% w grupie kontrolnej doświadczyło ≥1 poważnego zdarzenia niepożądanego ($P < 0,05$ dla równoważności)</p>	<p>Dodatkowe obserwacje Ogólna liczba dostarczonych wyładowań była bezpieczna jak standardowa opieka ambulatoryjna, biorąc pod uwagę szerokie spektrum poważnych zdarzeń niepożądanych. Ten sposób monitoringu przyczynił się też do redukcji setek pacjentów, którzy liczyliby adekwatnych i nieadekwatnych wyładowań</p> <p>Ograniczenia Badacze podejmujący decyzje dotyczące hospitalizacji stanowiącej kryterium poważnego zdarzenia niepożądanego byli świadomi swoich zadań. Nie włączano pacjentów z CRT-D</p>
395	<p>Guilizia M.M. i wsp. [115] A randomized study to compare Ramp versus Burst anti-tachycardia pacing therapies to treat fast ventricular tachyarrhythmias in patients with implantable cardioverter defibrillators: The PITAGORA ICD trial PMID: 19808459 Rok publikacji: 2009</p> <p>Cel badania Losowe porównanie dwóch strategii ATP (88% interwał sprężenia <i>burst</i> vs. 91% interwał sprężenia <i>ramp</i>, obydwu po 8 impulsów) pod kątem skuteczności ATP, akceleracji arytmii i omdlenia</p> <p>Rodzaj badania Prospektywne, pojedynczo zaslepienie, równoległe, randomizowane</p> <p>Liczba pacjentów 206</p> <p>Okres rekrutacji 2003–2006</p> <p>Punkty końcowe badania Pierwszorządowe punkty końcowe: skuteczność szybkiego zakończenia VT. Drugorzędowe punkty końcowe: akceleracja rytmu komorowego po terapii ATP, częstość występowania omdleń</p>	<p>Kryteria włączenia Dorośli z ICD z możliwością detekcji szybkich epizodów VT jako VF oraz terapii ATP</p> <p>Kryteria wyłączenia Komorowe zaburzenia rytmu (VA) z powodu odwracalnej przyczyny, zespół Brugadów, LQTS, HCM</p>	<p>Wnioski Burst zakończył 75,2% epizody szybkiego VT, podczas gdy ramp zakończył 54,3%; ($P = 0,015$)</p>	<p>Dodatkowe obserwacje Akceleracja wystąpiła w 9 z 214 (4,2%) epizodów szybkiego VT leczonych: 6 epizodów u 3 pacjentów terapią ramp i 3 epizody u 3 pacjentów terapią <i>burst</i></p>

391	Gold M.R. i wsp. [116]. <i>Primary results from the Understanding Outcomes with the S-ICD in Primary Prevention Patients with Low Ejection Fraction (UNTOUCHED) Trial</i> PMID: 33073614 Rok publikacji: 2021	Cel badania Ocena odsetka nieadekwatnych wylądowań w populacji bardziej typowych, współczesnych pacjentów z implantowanym S-ICD przy użyciu standaryzowanego programowania oraz aktywnego algorytmu dyskryminacyjnego	Kryteria włączenia Pacjenci z LVEF \leq 35% zakwalifikowani do terapii S-ICD w prewencji pierwotnej, którzy mieli przejść procedurę implantacji S-ICD <i>de novo</i>	Wyniki 18-miesięczna przewała od nieadekwatnych wylądowań wyniosła 95,9%. Wskaźnik nieadekwatnych wylądowań po roku wyniósł 3,1%	Dodatkowe obserwacje 18-miesięczny wskaźnik bez wylądowań z jakiegokolwiek przyczynny wyniósł 90,6%	Wnioski Wyniki badania pokazują wysoką skuteczności i bezpieczeństwo stosowania i programowania współczesnych urządzeń S-ICD pomimo stosunkowo wysokiego wskaźnika obciążenia chorobowymi w porównaniu z wcześniejszymi badaniami dotyczącymi S-ICD
		Rodzaj badania Prospektywne badanie międzynarodowe	Kryteria wyłączenia Wskazanie do stymulacji z powodu bradykardii lub CRT, utrwalony VT/VF w wywiadzie, klasa IV NYHA, przewidywana długość życia $<$ 18 mies.		Ograniczenia Badanie bez randomizacji	
		Liczba pacjentów 1111				
		Okres rekrutacji 2015–2018				
		Punkty końcowe badania Brak nieadekwatnych wylądowań				
392	Mesquita J. i wsp. [117]. <i>Effectiveness of subcutaneous implantable cardioverter-defibrillators and determinants of inappropriate shock delivery</i> PMID: 28082086 Rok publikacji: 2017	Cel badania Ocena skuteczności S-ICD w zapobieganiu SCD oraz wpływ danych demograficznych i wstępnego algorytmu detekcji na generację nieadekwatnych wylądowań	Kryteria włączenia Biorcy S-ICD	Wyniki Roczny wskaźnik nieadekwatnych wylądowań wyniósł 17%/rok przy jedностrefowej detekcji vs. 4%/rok przy dwustrefowym wielopoziomym (P = 0,007)	Dodatkowe obserwacje Pojedyncza strefa detekcji była niezależnym czynnikiem ryzyka nieadekwatnych wylądowań (HR 1,49; 95% CI, 1,05–18,80; P = 0,04)	Wnioski Urządzenia S-ICD okazały się skuteczne w zapobieganiu SCD. Terapia wielopoziomowa niezależnie wiązała się z niższym wskaźnikiem nieadekwatnych wylądowań
		Rodzaj badania Rejestr prospektywny	Kryteria wyłączenia Przewidywana długość życia $<$ 1 roku, ostry MI w ciągu ostatnich 30 dni, aktywna infekcja, potrzeba stymulacji zapobiegającej tachykardii i/lub bradykardii, niepowodzenie wstępnego badania przesiewowego			
		Liczba pacjentów 54				
		Okres rekrutacji 2009–2016				
		Punkty końcowe badania SCD i zatrzymanie krążeniowo-oddechowe z powodu złośliwego VA, wymagające zewnętrznej defibrylacji, epizody nieadekwatnych wylądowań				
393	Gold M.R. i wsp. [118]. <i>Use of a discrimination algorithm to reduce inappropriate shocks with a subcutaneous implantable cardioverter-defibrillator</i> PMID: 24732366 Rok publikacji: 2014	Cel badania Ocena roli algorytmu dyskryminacyjnego S-ICD w redukcji częstości spontanicznych nieadekwatnych wylądowań	Kryteria włączenia Dorośli pacjenci z podskórnym ICD	Wyniki Nieadekwatne wylądowania wystąpiły u 10,2% pacjentów z programowaniem dwustrefowym w porównaniu z 26,1% z programowaniem jednostrefowym (P $<$ 0,001)	Dodatkowe obserwacje Średni czas do adekwatnej terapii nie różnił się pomiędzy grupami i odnotowano tylko 1 epizod omdlenia w przebiegu arytmii w kohorcie (grupa jednostrefowa)	Wnioski Dodanie drugiej strefy detekcji z aktywną algorytmu dyskryminacyjnego silnie wiązało się z redukcją nieadekwatnych wylądowań w systemie S-ICD
		Rodzaj badania Prospektywne, nierandomizowane, wielośrodkowe	Kryteria wyłączenia NA			
		Liczba pacjentów 314				
		Okres rekrutacji Nieustalony				
		Punkty końcowe badania Występowanie nieadekwatnych wylądowań				

389	Gilliam FR. i wsp. [119] <i>Real world evaluation of dual-zone ICD and CRT-D programming compared to single-zone programming: the ALTITUDE REDUCES study</i> PMID: 21627705 Rok publikacji: 2011	Cel badania Ocena częstości adekwatnych i nieadekwatnych wyładowań w populacji niewyselekcjonowanych pacjentów oraz porównanie wyników w zależności od wskaźnika detekcji oraz programowania jedno- vs. dwustrefowego z ATP i czynnymi ulepszeniami detekcji Rodzaj badania Analiza retrospektywna Liczba pacjentów 15 991 Okres rekrutacji 2008–2010 Punkty końcowe badania Pierwsze wystąpienie nieadekwatnej terapii albo terapia antytachyarytmiczna lub wyładowanie	Kryteria włączenia Pacjenci z ICD lub CRT-D włączeni do zdalnego systemu monitorowania LATTITUDE, dane programowania dostępne od 30 dni od implantacji, spójne programowanie od implantacji do pierwszego wyładowania, min. 6-miesięczna obserwacja, jeśli nie zarejestrowano wyładowań Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Przez 12 mies. częstość występowania jakichkolwiek wyładowań była niższa dla programowania dwu- vs. jednostrefowego detekcji przy częstości ≤ 170 uderzeń/min oraz pomiędzy 170 a 200 uderzeń/min ($P < 0.001$). Nie zaobserwowano różnic w ilości wyładowań między jedno- vs. dwustrefową detekcją przy częstości ≥ 200 uderzeń/min ($P = 0.14$)	Dodatkowe obserwacje Najniższe ryzyko adekwatnych i nieadekwatnych wyładowań wiązało się z dwustrefowym programowaniem i detekcją przy częstości ≥ 200 uderzeń/min (2,1%)	Wnioski Częstość wyładowań jest najniższa w przypadku jedno- vs. dwustrefowej detekcji ≥ 200 uderzeń/min. Dla detekcji przy częstości < 200 uderzeń/min, dwustrefowe programowanie wiąże się z redukcją częstości występowania wszystkich wyładowań, adekwatnych wyładowań i nieadekwatnych wyładowań Ograniczenia Analiza retrospektywna dotycząca wyłącznie urzędzeń firmy Boston Science
-----	---	--	---	--	--	---

Skróty: ATP; terapia antytachyarytmiczna; CABG, pomostowanie aortalno-wieńcowe; CAD, choroba wieńcowa; CI, przedział ufności; CRT, terapia resynchronizująca serca; CRT-D, terapia resynchronizująca serca z funkcją defibrylacji; HCM, kardiomiopatia przerostowa; HR, Iloraz ryzyka; ICD, wszczepialny kardioverter-defibrylator; LBBB, blok lewej odnogi pęczka Hisa; LQTS, zespół długiego QT; LVEF, frakcja wyrzutowa lewej komory; MI, zawał serca; NA, nie dotyczy; NICM, kardiomiopatia o etiologii innej niż niedokrwienna; NYHA, Nowojorskie Towarzystwo Kardiologiczne; OR, Iloraz szans; PCI, przeszłokrotna interwencja wieńcowa; PES, programowana stymulacja elektryczna; RCT, badanie kliniczne z randomizacją i grupą kontrolną; RR, ryzyko względne; RV, prawa komora; SD, nagła śmierć; S-ICD, podskórny kardioverter-defibrylator; SVT, częstoskurcz nadkomorowy; VA, komorowe zaburzenia rytmu serca; VF, migotanie komór; VT, częstoskurcz komorowy

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

Tabela dowodów 15 do tabeli zaleceń dotyczących leczenia współistniejącego w celu unikania niewłaściwych interwencji wszczepionego kardiowertera-defibrylatora

Numer publikacji referencyjnej	Publikacja referencyjna, PMID i rok publikacji	Cel badania Rodzaj badania Liczba pacjentów Okres rekrutacji Punkty końcowe badania	Kryteria włączenia (pacjentów) Kryteria wyłączenia	Główne wyniki	Dodatkowe obserwacje	Wnioski i ograniczenia
404	Miyazaki S. i wsp. [120] <i>Catheter ablation of atrial Tachyarrhythmias causing inappropriate implantable cardioverter-defibrillator shocks</i> PMID: 25061229 Rok publikacji: 2015	Cel badania Ocena użyteczności RFCA w leczeniu tachyarytmii przed-sionkowych odpowiedzialnych za nieadekwatne wyładowania ICD Rodzaj badania Retrospektywne badanie jednośrodkowe Liczba pacjentów 108 Okres rekrutacji 2002–2011 Punkty końcowe badania Nieadekwatne wyładowanie ICD	Kryteria włączenia Pacjenci z ICD z nieadekwatnymi wyładowaniami z powodu tachyarytmii przed-sionkowych Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Spośród 22 pacjentów z przed-sionkowymi zaburzeniami rytmu 18 poddano RFCA z powodu arytmii odpowiedzialnych za nieadekwatne wyładowania (AF: 14, trzepotanie przed-sionkowe: 2, AVNRT: 2). Podczas mediany okresu obserwacji wynoszącej 19,0 (9,5–37,3) mies. po ostatnim zabiegu żaden pacjent nie doświadczył nieadekwatnych wyładowań	Dodatkowe obserwacje Procedura RFCA jest użyteczną metodą terapeutyczną leczenia arytmii przed-sionkowych odpowiedzialnych za nieadekwatne wyładowania u pacjentów z ICD Ograniczenia Retrospektywna, analiza jednośrodkowa	Wnioski Częstość nadkomorowy (SVT) jest odpowiedzialny za istotny odsetek nieadekwatnych interwencji ICD, a RFCA jest skuteczną metodą znacznej redukcji liczby kolejnych nieadekwatnych wyładowań ICD Ograniczenia Retrospektywna analiza jednośrodkowego rejestru
405	Mainigi S.K. i wsp. [121] <i>Usefulness of radiofrequency ablation of supraventricular tachycardia to decrease inappropriate shocks from implantable cardioverter-defibrillators</i> PMID: 22000775 Rok publikacji: 2012	Cel badania Analiza częstości występowania SVT prowadzących do nieadekwatnych wyładowań ICD oraz ocena skuteczności RFCA w redukcji liczby tych nieadekwatnych interwencji Rodzaj badania Analiza retrospektywna Liczba pacjentów 84 Okres rekrutacji 2005–2009 Punkty końcowe badania Odsetek nieadekwatnych interwencji ICD	Kryteria włączenia Pacjenci z ICD i SVT z wyjątkiem AF Kryteria wyłączenia Pacjenci z udokumentowanym SVT przed implantacją	Wyniki 95% pacjentów poddanych skutecznej ablacji SVT nie miało dalszych nieadekwatnych interwencji ICD w porównaniu z 63% pacjentów, u których ablacji nie wykonano podczas średniego czasu obserwacji wynoszącego 20,7 ± 11,9 mies.	Dodatkowe obserwacje Istotna redukcja zarówno liczby adekwatnych wyładowań ICD (IRR z jakiegokolwiek przyczyn, a także redukcja 0,23 [0,13–0,40]; $P < 0,001$, vs. AF + leki), jak i nieadekwatnych wyładowań ICD (IRR z jakiegokolwiek przyczyn, a także redukcja 0,09 [0,04–0,21]; $P < 0,001$; vs. AF + leki)	Wnioski Częstość nadkomorowy (SVT) jest odpowiedzialny za istotny odsetek nieadekwatnych interwencji ICD, a RFCA jest skuteczną metodą znacznej redukcji liczby kolejnych nieadekwatnych wyładowań ICD Ograniczenia Retrospektywna analiza jednośrodkowego rejestru
408	Gasparini M. i wsp. [122] <i>Atrioventricular junction ablation in patients with atrial fibrillation treated with cardiac resynchronization therapy: positive impact on ventricular arrhythmias, implantable cardioverter-defibrillator therapies and hospitalizations</i> PMID: 29251799 Rok publikacji: 2018	Cel badania Ocena, czy ablacja łącza przedsionkowo-komorowego u pacjentów z CRT-D i utrwalonym AF wywiera pozytywny wpływ na liczbę wyładowań ICD i częstość hospitalizacji w porównaniu z lekami kontrolującymi częstość rytmu Rodzaj badania Analiza zbiorcza (2 RCT i 1 prospektywne badanie obserwacyjne) Liczba pacjentów 3358 Okres rekrutacji Nieustalony Punkty końcowe badania Wyładowania ICD z jakiegokolwiek przyczyn, hospitalizacje z jakiegokolwiek przyczyn	Kryteria włączenia Biorcy CRT-D z co najmniej 3-miesięcznym okresem obserwacji i dostępnymi informacjami z kontroli urządzenia Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Średni (95% CI) roczny odsetek wyładowań ICD z jakiegokolwiek przyczyn na 100 pacjento-lat wyniósł 8,0 (5,3–11,9) w grupie AF + ablacja łącza AV, 43,6 (37,7–50,4) w grupie AF + leki oraz 34,4 (32,5–36,5) w grupie z rytmem zatokowym, uzyskując redukcję IRR o 0,18 (0,10–0,32) w grupie AF + ablacja łącza AV vs. AF + leki ($P < 0,001$) oraz o 0,48 (0,35–0,66) w grupie AF + ablacja łącza AV vs. grupa z rytmem zatokowym ($P < 0,001$)	Dodatkowe obserwacje Częstość hospitalizacji z jakiegokolwiek przyczyn z powodu niewydolności serca Ograniczenia Brak losowego przydziału ablacji łącza AV lub leków kontrolujących częstość rytmu	Wnioski U pacjentów z AF leczonych przy użyciu CRT ablacja łącza AV skutkuje mniejszą częstością występowania i skalą adekwatnych i nieadekwatnych wyładowań ICD (IRR z jakiegokolwiek przyczyn, a także redukcja 0,23 [0,13–0,40]; $P < 0,001$, vs. AF + leki), jak i nieadekwatnych wyładowań ICD (IRR z jakiegokolwiek przyczyn, a także redukcja 0,09 [0,04–0,21]; $P < 0,001$; vs. AF + leki)

410	Kitamura T. i wsp. [123] <i>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</i> PMID: 26961302 Rok publikacji: 2016	Cel badania Ocena skuteczności ablacji AF w napadowym AF w prewencji nieadekwatnych interwencji ICD Rodzaj badania Analiza retrospektywna Liczba pacjentów 76 Okres rekrutacji 2006–2014 Punkty końcowe badania Wskaźnik nieadekwatnych interwencji ICD	Kryteria włączenia Pacjenci z zespołem Brugada i ICD Kryteria wyłączenia NA	Wyniki U 14 pacjentów z zespołem Brugada i napadowym AF wykonano izolację żył płucnych. U wszystkich ośmiu pacjentów 8 z nieadekwatnymi interwencjami w związku z napadowym AF przed izolacją żył płucnych nie odnotowano nawrotów AF ani nieadekwatnych terapii po ablacji (średni okres obserwacji 3,1 ± 1,2 roku)	Wnioski Procedura RFCA jest skuteczna u pacjentów z zespołem Brugada i ICD oraz zapobiega nieadekwatnym interwencjom ICD, wynikającym z napadowego AF Ograniczenia Retrospektywna, analiza jednośrodkowa
-----	--	---	--	--	---

Skróty: AF, migotanie przedsionków; AV, przedsionkowo-komorowy; AVNRT, częstoskurcz nawrotny przedsionkowo-komorowy; CI, przedział ufności; CRT-D, terapia resynchronizująca serca z funkcją defibrylacji; ICD, wszczepialny kardiowerter-defibrylator; IRR, współczynnik ryzyka zdarzeń; NA, nie dotyczy; RCT, badanie kliniczne z randomizacją i grupą kontrolną; RFCA, ablacja prądem o częstotliwości radiowej; SVT, częstoskurcz nadkomorowy

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

Tabela dowodów 16 do tabeli zaleceń dotyczących postępowania psychospołecznego po implantacji kardiowertera-defibrylatora

Numer publikacji referencyjnej	Publikacja referencyjna, PMID i rok publikacji	Cel badania Rodzaj badania Liczba pacjentów Okres rekrutacji Punkty końcowe badania	Kryteria włączenia (pacjentów) Kryteria wyłączenia	Główne wyniki	Dodatkowe obserwacje	Wnioski i ograniczenia
424	Berg S.K. i wsp. [124] <i>Cognitive behavioral therapy significantly reduces anxiety in patients with implanted cardioverter defibrillator compared with usual care: findings from the Screen-ICD randomized controlled trial</i> PMID: 31575299 Rok publikacji: 2020	Cel badania Ocena wpływu terapii poznawczo-behawioralnej prowadzonej przez wyszkolone pielęgniarki kardiologiczne w połączeniu ze standardową opieką w porównaniu z samą standardową opieką z ICD Rodzaj badania Randomizowane badanie kliniczne Liczba pacjentów 88 Okres rekrutacji 2016–2018 Punkty końcowe badania Średni wynik uzyskany w Szpitalnej Skali Lęku i Depresji w 16. tyg.	Kryteria włączenia Pacjenci z ICD z pozytywnym badaniem przesiewowym w kierunku lęku Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Związek między sposobem odbioru wyładowań i cierpieniem psychicznym był podyktowany dużymi obawami związanymi z ICD	Dodatkowe obserwacje Znacząca różnica w wyniku HADS po 16 tyg. między grupami: grupa kardiologiczna 4,95 pkt (3,30) vs. grupa objęta standardową opieką 8,98 pkt (4,03) ($P < 0,0001$)	Wnioski Terapia poznawczo-behawioralna świadczona przez pielęgniarki kardiologiczne u pacjentów z pozytywnym wynikiem badań przesiewowych w kierunku lęku miała statystycznie i klinicznie istotny wpływ na poziom lęku w porównaniu z pacjentami nieuczestniczącymi w tej terapii Ograniczenia Umiarkowana wielkość grupy, potencjalna stronniczość selekcji
425	Schulz S.M. i wsp. [125] <i>Efficacy of a web-based intervention for improving psychosocial well-being in patients with implantable cardioverter-defibrillators: the ICD-FORUM trial</i> PMID: 30957867 Rok publikacji: 2020	Cel badania Ocena skuteczności psychologicznych interwencji internetowych vs. standardowej opieki w poprawianiu samopoczucia psychospołecznego u pacjentów z ICD z podwyższonym poziomem stresu psychospołecznego Rodzaj badania Wieloośrodkowe RCT Liczba pacjentów 118 Okres rekrutacji 2012–2015 Punkty końcowe badania Połączenie zmiany poziomu lęku skoncentrowanego na sercu, depresja i jakość życia psychicznego 6 tyg. po randomizacji	Kryteria włączenia Pacjenci z ICD w wieku 18–75 lat, z co najmniej nieznacznie podwyższonym poziomem lęku psychospołecznego Kryteria wyłączenia Medyczne lub techniczne problemy, uniemożliwiające wzięcie udziału w internetowych interwencjach psychologicznych, obecne myśli samobójcze, głęboki deficyt poznawczy, niewystarczająca znajomość języka niemieckiego, obecne zaburzenia psychiatryczne	Wyniki Analiza modeli liniowych z efektami mieszanymi wykazała brak istotnych różnic między grupami w osiągnięciu pierwszorzędowego punktu końcowego	Dodatkowe obserwacje Psychologiczne interwencje internetowe miały lepsze wyniki od standardowej opieki w przedziale od okresu przedinterwencyjnego do 6. tyg. (nadmierne wsparcie; $P = 0,004$), od okresu przedinterwencyjnego do 1 roku (depresja; $P = 0,004$; samozarządanie; $P = 0,03$; nadmierne wsparcie; $P = 0,02$), i od 6. tyg. do 1 roku (depresja; $P = 0,02$; lęk; $P = 0,03$; mobilizacja wsparcia społecznego; $P = 0,047$)	Wnioski Chociaż pierwszorzędowy punkt końcowy był neutralny, jest to pierwsze RCT ukazujące poprawę samopoczucia psychospołecznego u pacjentów z ICD dzięki psychologicznym interwencjom internetowym Ograniczenia Umiarkowana wielkość grupy, odsetek brakujących danych
426	van den Broek K.C. i wsp. [126] <i>Emotional distress, positive affect, and mortality in patients with an implantable cardioverter defibrillator</i> PMID: 21963213 Rok publikacji: 2013	Cel badania Ocena wartości predykcyjnej ogólnie negatywnego i pozytywnego afektu oraz objawów depresji na śmiertelność Rodzaj badania Badanie ankietowe Liczba pacjentów 591 Okres rekrutacji 2003–2009 Punkty końcowe badania Związek zmiennych ze śmiertelnością	Kryteria włączenia Wszczępienie ICD, wiek od 18 do 80 lat Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Negatywny afekt był istotnie powiązany ze śmiertelnością z jakiegokolwiek przyczyn (HR 1,034; $P = 0,002$). Objawy depresji również niezależnie wiązały się ze zwiększonym ryzykiem śmiertelności (HR 1,031; $P = 0,03$)	Dodatkowe obserwacje Negatywny afekt ogólnie wiązał się z ryzykiem śmiertelności, ale zmniejszony pozytywny afekt nie wykazywał takiej zależności. Depresja, związująca jej objawy somatyczne, również wiązała się ze śmiertelnością Ograniczenia Depresję oceniano przy użyciu kwestionariuszy typu self-report	Wnioski Negatywny afekt ogólnie wiązał się z ryzykiem śmiertelności, ale zmniejszony pozytywny afekt nie wykazywał takiej zależności. Depresja, związująca jej objawy somatyczne, również wiązała się ze śmiertelnością Ograniczenia Depresję oceniano przy użyciu kwestionariuszy typu self-report

415	Thylén I, i wsp. [127] Concerns about implantable cardioverter-defibrillator shocks mediate the relationship between actual shocks and psychological distress PMID: 26324839 Rok publikacji: 2015	Cel badania Ocena, czy zależność między wyładowaniami defibrylatora a cierpieniem psychicznym była podkrotowa obawami pacjentów związanymi z ich ICD Rodzaj badania Przekrojowe badanie korelacyjne Liczba pacjentów 3067 Okres rekrutacji Nieustalony Punkty końcowe badania Poziom lęku i depresji (skala HADS)	Kryteria włączenia Pacjenci z ICD ze Szwedzkiego Rejestru ICD i Rozruszników Serca, którzy wyrazili zgodę na udział w badaniu Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Związek między wyładowaniami defibrylatora a cierpieniem psychicznym był podkrotowany dużymi obawami pacjentów związanymi z ich ICD	Dodatkowe obserwacje 26% pacjentów miało duże obawy związane z ICD	Wnioski Obawy związane z ICD mają większy wpływ na cierpienie psychiczne niż odbiór rzeczywistego wyładowania Ocena obaw związanych z ICD w praktyce klinicznej może zidentyfikować pacjentów w grupie podwyższonego ryzyka cierpienia psychicznego Ograniczenia Badanie przekrojowe
427	Hauptman P.J. i wsp. [128] Patient perceptions, physician communication, and the implantable cardioverter-defibrillator PMID: 23420455 Rok publikacji: 2013	Cel badania Ocena komunikacji lekarz-pacjent przy podejmowaniu decyzji o implantacji ICD Rodzaj badania Badanie ankietowe Liczba pacjentów 41 Okres rekrutacji Nieustalony Punkty końcowe badania Ustalenie grupy dyskusyjnej pacjentów i wyniki ustansdaryzowanych wywiadów z pacjentami	Kryteria włączenia Pacjenci z ICD, którzy nie doświadczali SD przed implantacją ICD Kryteria wyłączenia NA	Wyniki W skali od 1 do 10 średni (odchylenie standardowe) stopień, w jakim pacjenci czuli się poinformowani przed zabiegiem implantacji, wyniósł 5,7 (3,2)	Dodatkowe obserwacje Kardiolodzy często nie wymieniali, minimalizowali lub negowali potencjalny wpływ na jakość życia oraz długoterminowe konsekwencje implantacji ICD	Wnioski Komunikacja lekarz-pacjent dotycząca ICD charakteryzuje się niejasnym przedstawieniem problemu oraz pomijaniem informacji przed pacjentami, z wyraźnym brakiem zwrócenia uwagi na aspekty psychologiczne i długoterminowe ryzyko Ograniczenia Mała grupa badana

Skróty: HR, iloraz ryzyka; ICD, wszczepialny kardiowerter-defibrylator; NA, nie dotyczy; RCT, badanie kliniczne z randomizacją i grupą kontrolną; SD, nagła śmierć

3.2.2.4. Pacjenci z urzędzeniami do mechanicznego wspomagania lewej komory

Tabela dowodów 17 do tabeli zaleceń dotyczących wszczepienia kardiowertera-defibrylatora u pacjentów z urzędzeniem do mechanicznego wspomagania lewej komory

Numer publikacji referencyjnej	Publikacja referencyjna, PMID i rok publikacji	Cel badania Rodzaj badania Liczba pacjentów Okres rekrutacji Punkty końcowe badania	Kryteria włączenia (pacjentów) Kryteria wyłączenia	Główne wyniki	Dodatkowe obserwacje	Wnioski i ograniczenia
428	Cikes M. i wsp. [129] <i>Cardiac implantable electronic devices with a defibrillator component and all-cause mortality in left ventricular assist device carriers: results from the PCHF-VAD registry</i> PMID: 31410955 Rok publikacji: 2019	Cel badania Ocena częstości występowania, wpływu klinicznego oraz czynników predykcyjnych późnych VA u pacjentów z wszczepionym LVAD Rodzaj badania Badania obserwacyjne (rejestr PCHF-VAD) Liczba pacjentów 448 Okres rekrutacji 2006–2018 Punkty końcowe badania Pierwszorządowe punkty końcowe: śmiertelność z jakiegokolwiek przyczyny. Drugorzędowe punkty końcowe: śmiertelność sercowo-naczyniowa, hospitalizacja z powodu niewydolności serca, klinicznie istotne VA po implantacji LVAD, związane z urzędzeniem infekcje wymagające antybiotykoterapii, krwawienie śródczaszkowe i niemózgowe krwawienia	Kryteria włączenia Pacjenci z wszczepionym LVAD o przeplwywie ciągłym Kryteria wyłączenia Pacjenci z LVAD z pompą pulsacyjną, pacjenci ze wspomaganiem RV i dwu-defibrylatorem (HR 0,64; 95% CI, 0,46–0,91; P = 0,012) z brakującym wywiadem z implantacji ICD/CRT	Wyniki Częstość wcześniejszej implantacji ICD lub CRT-D przed wszczepieniem LVAD wyniosła 54%. Redukcja o 36% śmiertelności z jakiegokolwiek przyczyny u pacjentów z aktywnym defibrylatorem (HR 0,64; 95% CI, 0,46–0,91; P = 0,012)	Dodatkowe obserwacje Incident VA po wszczepieniu LVAD zwiastował odpowiednio, 2,4-krotnie i 2,6-krotnie wzrost ryzyka śmierci z jakiegokolwiek przyczyny u pacjentów z ICD z powodów sercowo-naczyniowych	Wnioski W tej kohorcie pacjentów z wszczepionym LVAD z wielośrodkowego europejskiego rejestru odnotowano istotną redukcję dostosowanego ryzyka śmierci z jakiegokolwiek przyczyny u pacjentów z ICD podczas terapii LVAD Ograniczenia Analiza była ograniczona przez typowe cechy retrospektywnych badań rejestrowych
434	Makki N. i wsp. [130] <i>Meta-analysis of the relation of ventricular arrhythmias to all-cause mortality after implantation of a left ventricular assist device</i> PMID: 26361826 Rok publikacji: 2015	Cel badania Ocena wpływu obecności ICD na śmiertelność u pacjentów z LVAD o przeplwywie ciągłym Rodzaj badania Metaanaliza Liczba pacjentów 1179 Okres rekrutacji Przeszukiwanie bazy danych od 2001 do 2015 r. Punkty końcowe badania Pierwszorządowe punkty końcowe: wystąpienie VA po implantacji LVAD i śmiertelność z jakiegokolwiek przyczyny. Drugorzędowe punkty końcowe: potencjalne czynniki ryzyka śmiertelności z jakiegokolwiek przyczyny u pacjentów z VA po implantacji LVAD	Kryteria włączenia Badania obserwacyjne badające zależność między VA po implantacji LVAD ze śmiertelnością z jakiegokolwiek przyczyny, pacjenci w wieku >18 lat, badania dotyczące LVAD i żadnych innych rodzajów wspomagania komorowego Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Komorowe zaburzenia rytmu (VA) po implantacji LVAD wiązały się z podwyższonym ryzykiem śmiertelności z jakiegokolwiek przyczyny po skorygowaniu czynników ryzyka po 60 dniach (skorygowany OR 1,91, 95% CI, 1,18–3,11; P = 0,001), 120 dniach (skorygowany OR 1,97; 95% CI, 1,01–3,85; P = 0,05) oraz po 180 dniach (skorygowany OR 2,04; 95% CI, 1,01–4,15; P = 0,05)	Dodatkowe obserwacje Przy użyciu metaanalizy tylko wywiad VA stanowił czynnik ryzyka śmiertelności z jakiegokolwiek przyczyny	Wnioski Komorowe zaburzenia rytmu (VA) po implantacji LVAD wiązały się z podwyższonym ryzykiem śmiertelności z jakiegokolwiek przyczyny

Skróty: CI, przedział ufności; CIED, wszczepialne urządzenie do elektroterapii serca; CRT, terapia resynchronizująca serca; CRT-D, terapia resynchronizująca serca z funkcją defibrylacji; HR, iloraz ryzyka; ICD, wszczepialny kardiowerter-defibrylator; LVAD, urządzenie do mechanicznego wspomagania lewej komory; NA, nie dotyczy; RV, prawa komora; VA, komorowe zaburzenia rytmu serca

3.2.2.5. Powikłania związane z zastosowaniem kardiologicznych urządzeń wszczepialnych

Tabela dowodów 18 do tabeli zaleceń dotyczących prewencji powikłań związanych z zastosowaniem wszczepialnego kardiowertera-defibrylatora

Numer publikacji referencyjnej	Publikacja referencyjna, PMID i rok publikacji	Cel badania Rodzaj badania Liczba pacjentów Okres rekrutacji Punkty końcowe badania	Kryteria włączenia (pacjentów) Kryteria wyłączenia	Główne wyniki	Dodatkowe obserwacje	Wnioski i ograniczenia
450	Defaye P. i wsp. [131] <i>Dual- vs. single-chamber defibrillators for primary prevention of sudden cardiac death: long-term follow-up of the Defibrillator Automatic Implantable-Prevention Primaire registry</i> PMID: 28340096 Rok publikacji: 2017	Cel badania Porównanie krótko- i długoterminowego bezpieczeństwa i skuteczności jednojamowych vs. dwujamowych ICD implantowanych w prewencji pierwotnej Rodzaj badania Retrospektywna analiza rejestru Liczba pacjentów 2538 Okres rekrutacji 2002–2012 Punkty końcowe badania Adekwatne interwencje, zachorowalność związana z ICD, zgony z jakiegokolwiek i określonej przyczyny	Kryteria włączenia Kolejni pacjenci z CAD lub NICM kierowani do 12 dużych francuskich ośrodków medycznych celem implantacji ICD w prewencji pierwotnej Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Odsetek powikłań okołoproceduralnych wyniósł 12,1% w grupie dwujamowych vs. 8,8% w grupie jednojamowych ICD (P = 0,008)	Dodatkowe obserwacje Odsetek pacjentów z ≥ 1 adekwatną interwencją (24,7% vs. 23,8%) i ≥ 1 nieadekwatną interwencją (8,4% vs. 7,8%) oraz śmiertelność z jakiegokolwiek przyczyną (12,4% vs. 13,2%) były podobne w obydwu grupach	Wnioski Dwujamowe ICD wiązały się z wyższym odsetkiem powikłań okołoproceduralnych i wymian generatora, podczas gdy przeżycie i odsetek nieadekwatnych wyładowań były podobne w obydwu grupach Ograniczenia Retrospektywny zbiór danych z rejestru
451	Dewland R.A. i wsp. [132] <i>Dual-chamber implantable cardioverter-defibrillator selection is associated with increased complication rates and mortality among patients enrolled in the NCDR implantable cardioverter-defibrillator registry</i> PMID: 21867834 Rok publikacji: 2011	Cel badania Ocena częstości występowania i odsetka powikłań okołoproceduralnych u pacjentów z jedno- vs. dwujamowym ICD w prewencji pierwotnej Rodzaj badania Metaanaliza Liczba pacjentów 104 049 Okres rekrutacji 2006–2007 Punkty końcowe badania Powikłania okołoproceduralne definiowane jako każde zdarzenie niepożądane, które wystąpiło pomiędzy implantacją ICD a wypisem ze szpitala	Kryteria włączenia Wszyscy pacjenci poddawani pierwszorazowej implantacji ICD, włącznie do Krajowego Rejestru Danych Sercowo-Naczyniowych (NCDR) Rejestru ICD Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Zdarzenia niepożądane były częstsze w przypadku implantacji urządzeń dwujamowych niż jednojamowych (3,17% vs. 2,11%; P < 0,001)	Dodatkowe obserwacje Po dołączeniu danych demograficznych, chorób współistniejących, wyników badań diagnostycznych oraz wskazań do implantacji ICD, szanse jakiegokolwiek powikłań (OR 1,40; 95% CI, 1,28–1,52; P < 0,001) i śmiertelności wewnątrzszpitalnej (OR 1,45; 95% CI, 1,20–1,74; P < 0,001) okazały się wyższe w grupie z dwujamowym ICD niż w grupie z jednojamowym ICD	Wnioski Implantacja urządzeń dwujamowych wiązała się ze wzrostem częstości powikłań okołoproceduralnych oraz śmiertelności wewnątrzszpitalnej w porównaniu z defibrylatorami jednojamowymi
453	Chen B.-W. i wsp. [133] <i>Are dual-chamber implantable cardioverter-defibrillators really better than single-chamber ones? A systematic review and meta-analysis</i> PMID: 24532113 Rok publikacji: 2014	Cel badania Porównanie skuteczności klinicznej oraz powikłań dwu- i jednojamowych ICD Rodzaj badania Metaanaliza Liczba pacjentów 6 randomizowanych badań z włączonymi 2388 pacjentami i 14 badań nierandomizowanych z włączonymi 113 931 pacjentami Okres rekrutacji Przegląd literatury do maja 2013 r. Punkty końcowe badania Śmiertelność z jakiegokolwiek przyczyną, nieadekwatne interwencje, komplikacje związane z urządzeniem	Kryteria włączenia Badania kontrolowane porównujące dwu- i jednojamowe ICD dostarczające informacje na temat śmiertelności, odsetka pacjentów z nieadekwatnymi wyładowaniami, powikłań związanych z ICD Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Połączone wyniki z 4 badań nierandomizowanych wykazały więcej powikłań w grupie z dwujamowym urządzeniem (RR 1,83; 95% CI, 1,32–2,54; P < 0,001)	Dodatkowe obserwacje Brak różnicy w odsetku nieadekwatnych interwencji pomiędzy grupami z dwujamowym i jednojamowym ICD	Wnioski Dwujamowe ICD nie wykazały definitywnej wyższości w różnicowaniu SVT od VT, jak również w śmiertelności z jakiegokolwiek przyczyną nad S-ICD, ale wiązały się z wyższym ryzykiem powikłań Ograniczenia Metaanaliza przeprowadzona oddzielnie dla randomizowanych i nierandomizowanych badań

454	Epstein L.M. i wsp. [134] <i>Superior vena cava defibrillator coils make transvenous lead extraction more challenging and riskier</i> PMID: 23449433 Rok publikacji: 2013	Cel badania Ocena zależności między obecnością zwoju w żyłę główną górnej a ryzykiem poważnych powikłań i trudności z usunięciem elektrody przezżylnie Rodzaj badania Analiza retrospektywna Liczba pacjentów 2201 Okres rekrutacji 2000–2011 Punkty końcowe badania Poważne komplikacje, trudności z usunięciem elektrod przeżylnych	Kryteria włączenia Kolejni pacjenci poddawani usunięciu elektrody ICD w 9 dużych ośrodkach Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Wykryto 18 poważnych komplikacji, wszystkie w przypadkach dwuzwojowych elektrod ICD ($P = 0,031$). Wśród przypadków z powikłaniami nie było żadnego modelu jednoelektrodowego	Dodatkowe obserwacje Po korekcie wielowymiarowej dwuzwojowej elektrody ICD były 2,6 raza trudniejsze do usunięcia ($P < 0,0001$)	Wnioski Obecność zwoju w żyłę główną górnej wiąże się ze znacznie większym odsetkiem powikłań, a przeżyłne usunięcie elektrod dwuzwojowych ICD jest 2,6 raza trudniejsze w porównaniu z jednozwojowymi ICD Ograniczenia Analiza retrospektywna
-----	--	---	--	--	--	---

Skróty: CAD, choroba wieńcowa; CI, przedział ufności; ICD, wszczepialny kardiowerter-defibrylator; NA, nie dotyczy; NICM, kardiomiopatia o etiologii innej niż niedokrwienna; OR, iloraz szans; RR, ryzyko względne; S-ICD, podskórny kardiowerter-defibrylator; SVT, częstoskurcz nadkomorowy; VT, częstoskurcz komorowy

3.2.2.6. Kwestie związane z terapią pacjentów będących u kresu życia

Tabela dowodów 19 do tabeli zaleceń dotyczących kwestii związanych z terapią pacjentów z implantowanym kardiowerterem-defibrylatorem będących u kresu życia

Numer publikacji referencyjnej	Publikacja referencyjna, PMID i rok publikacji	Cel badania Rodzaj badania Liczba pacjentów Okres rekrutacji Punkty końcowe badania	Kryteria włączenia (pacjentów) Kryteria wyłączenia	Główne wyniki	Dodatkowe obserwacje	Wnioski i ograniczenia
461	Stoevalear R. i wsp. [135] <i>Trends in time in the management of the implantable cardioverter defibrillator in the last phase of life: a retrospective study of medical records</i> PMID: 30995145 Rok publikacji: 2019	Cel badania Ocena zmiany trendów w czasie (2007–2016) dotyczących podejmowania decyzji o dezaktywacji ICD oraz ocena zależności od pacjenta i choroby czynników mogących wpływać na podjęcie decyzji Rodzaj badania Badanie retrospektywne Liczba pacjentów 380 Okres rekrutacji 2007–2016 Punkty końcowe badania Dyskusje na temat dezaktywacji ICD oraz odsetek dezaktywacji ICD	Kryteria włączenia Pacjenci > 18 lat, którzy mieli implantowane ICD i którzy zmarli w latach 2007–2016 Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Częstość dyskusji na temat dezaktywacji ICD wzrosła z 6% u pacjentów, którzy zmarli w latach 2007–2009, do 35% u pacjentów, którzy zmarli w latach 2013–2016. Odsetek dezaktywacji ICD wzrósł w tym czasie z 16% do 42%	Dodatkowe obserwacje Czynnik predykcyjny dezaktywacji ICD obejmował dyskusje na temat dezaktywacji ICD po implantacji (OR 6,9; 30, 95% CI, 26,45–181,59), zakaz prowadzenia reanimacji (OR 6,83; 95% CI, 4,19–11,12), zakaz intubacji (OR 6,41; 95% CI, 3,75–10,96) oraz kon-sultacje w zakresie opieki paliatywnej (OR 8,67; 95% CI, 2,76–27,21)	Wnioski Dyskusje na temat dezaktywacji ICD oraz odsetek dezaktywacji wzrosły od 2007 r. Urządzenia ICD pozostają aktywne u większości pacjentów pod koniec życia, z których część doświadcza wyładowań Ograniczenia Badanie retrospektywne, bazujące na danych medycznych pacjentów

Skróty: CI, przedział ufności; ICD, wszczepialny kardiowerter-defibrylator; NA, nie dotyczy; OR, iloraz szans

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

4.1. Określone choroby strukturalne serca

4.1.1. Choroba wieńcowa

4.1.1.1. Ostre zespoły wieńcowe i skurcz tętnicy wieńcowej

Tabela dowodów 20 do tabeli zaleceń dotyczących leczenia komorowych zaburzeń rytmu serca w ostrym zespole wieńcowym związanych ze skurczem tętnicy wieńcowej

Numer publikacji referencyjnej	Publikacja referencyjna, PMID i rok publikacji	Cel badania Rodzaj badania Liczba pacjentów Okres rekrutacji Punkty końcowe badania	Kryteria włączenia (pacjentów) Kryteria wyłączenia	Główne wyniki	Dodatkowe obserwacje	Wnioski i ograniczenia
554	Piccini J.P. i wsp. [136] <i>Relation of mortality to failure to prescribe beta blockers acutely in patients with sustained ventricular tachycardia and atrial fibrillation following acute myocardial infarction (from the VALIANT Registry)</i> PMID: 19026290 Rok publikacji: 2008	Cel badania Ocena wczesnego zastosowania beta-adrenolityków i wyników tej terapii u pacjentów z ostrym MI powikłanym utrwalonym VT/VF i niewydolnością serca Rodzaj badania Retrospektywna analiza rejestru VALIANT Liczba pacjentów 5573 Okres rekrutacji 1999–2001 Punkty końcowe badania Śmiertelność, pogorszenie niewydolności serca	Kryteria włączenia Wszyscy kolejni pacjenci z ostrym MI Kryteria wyłączenia Niekompletne dane	Wyniki Spośród 5391 pacjentów w rejestrze VALIANT, utrwalony VT/VF wystąpił u 306 (5,7%), ze wskaźnikiem śmiertelności wewnątrzszpitalnej równym 20,3%. Spółtor śmiertelności wewnątrzszpitalnej (RR 4,18) wśród osób z utrwalonym VT/VF. 55,2% leczono dożylnym lub doustnym beta-adrenolitykiem w ciągu pierwszych 24 godz. Po skorygowaniu terapia beta-adrenolitykiem w ciągu 24 godz. wiązała się ze zmniejszeniem śmiertelności wewnątrzszpitalnej u pacjentów z utrwalonym VT/VF (RR 0,28; 95% CI, 0,10–0,75; $P = 0,013$) bez cech pogorszenia niewydolności serca. Pacjenci z utrwalonym VT/VF mieli mniejsze szanse otrzymania terapii beta-adrenolitykiem w ciągu 24 godz. ($P = 0,001$)	Dodatkowe obserwacje Wielowymiarowa regresja logistyczna pozwoliła określić utrwalony VT/VF jako główny predyktor śmiertelności wewnątrzszpitalnej (RR 4,18)	Wnioski Utrwalony VT/VF był powszechny po ostrym MI. U pacjentów z utrwalonym VT/VF terapia beta-adrenolitykiem w ciągu pierwszych 24 godz. po ostrym MI wiązała się ze zmniejszeniem wczesnej śmiertelności bez pogorszenia niewydolności serca. Niestety, beta-adrenolityki były niedostatecznie stosowane u pacjentów z utrwalonym VT/VF
555	Nademanee K. i wsp. [137] <i>Treating electrical storm: symptomatic blockade versus advanced cardiac life support-guided therapy</i> PMID: 10942741 Rok publikacji: 2000	Cel badania Ocena skuteczności blokady współczulnej w leczeniu pacjentów z burzą elektryczną oraz porównanie z pacjentami leczonymi według wytycznych ACS Rodzaj badania Obserwacyjne Liczba pacjentów 16 Okres rekrutacji Nieustalony Punkty końcowe badania Opanowanie burzy elektrycznej	Kryteria włączenia Pacjenci z burzą elektryczną związaną z niedawnym MI. U pacjentów z grupy 1. ($n = 27$) zastosowano blokadę współczulną; u 6 blokadę lewego zwroju gwałtownego, u 7 esmolol i u 14 propranolol Pacjenci z grupy 2. ($n = 22$) otrzymywali leki antyarytmiczne: lidokainę, prokainamid, bretylium Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Odsetek 1-tygodniowej śmiertelności był wyższy w grupie 2.: 18 (82%) z 22 pacjentów zmarło, wszyscy w przebiegu opornego na leczenie VF; 6 (22%) z 27 pacjentów z grupy 1. zmarło, 3 w przebiegu opornego VF ($P < 0,0001$)	Dodatkowe obserwacje Pacjenci, którzy przeszli początkową burzę elektryczną, mieli dobre wyniki w 1-rocznym okresie obserwacji: całkowite przeżycie w grupie 1. wyniosło 67%, w porównaniu z 5% w grupie 2. ($P < 0,0001$)	Wnioski Blokada współczulna przewyższa terapię antyarytmiczną zalecaną w wytycznych ACS dotyczących leczenia burzy elektrycznej u pacjentów. Wyniki naszego badania podkreślają rolę zwiększonej aktywności współczulnej w patogenezie burzy elektrycznej. Blokada współczulna — nie leki antyarytmiczne klasy I — powinna być leczeniem z wyboru w przypadku burzy elektrycznej

566	Sueda S., Kohno H. [142] <i>Optimal medications and appropriate implantable cardioverter-defibrillator shocks in aborted sudden cardiac death due to coronary spasm</i> PMID: 29321418 Rok publikacji: 2018	Cel badania Ocena częstości występowania interwencji ICD u pacjentów po implantacji ICD po przetrwanym SCD w przebiegu skurczu tętnicy wieńcowej	Kryteria włączenia Badania opublikowane w PubMed, w tym zatrzymanie krążenia w przebiegu skurczu naczyń wieńcowych	Wyniki Adekwatne wyładowania ICD odnotowano u 24,1% (33/137) pacjentów z przetrwanym SCD w przebiegu skurczu tętnicy wieńcowej w ciągu 41 mies. obserwacji. Tylko u 15 (15,6%) z 96 pacjentów z ICD wdrożono agresywną farmakoterapię, w tym 2 lub 3 antagonistów kanału wapniowego	Dodatkowe obserwacje Częstość adekwatnych wyładowań ICD była istotnie wyższa w krajach zachodnich niż w państwach azjatyckich (42,9% vs. 19,3%; $P < 0,01$), podczas gdy farmakoterapia nie różniła się między obydwoma regionami. Adekwatne wyładowania ICD przyczyniły się do skutecznej resuscytacji u 33 pacjentów. 3 pacjentów zmarło z powodu drugiego epizodu śmiertelnych arytmii	Wnioski Adekwatne wyładowania ICD zostały zidentyfikowane u 1/4 pacjentów z przetrwanym SCD w związku ze skurczem tętnicy wieńcowej, a implantacja ICD była skuteczna w tłumieniu kolejnych epizodów śmiertelnych arytmii u tych pacjentów
567	Rodríguez-Mañero M. i wsp. [143] <i>Long-term prognosis of patients with life-threatening ventricular arrhythmias induced by coronary artery spasm</i> PMID: 28387796 Rok publikacji: 2018	Cel badania Ocena wyników klinicznych u pacjentów z wywiadem zagrażających życiu VA w przebiegu skurczu naczyń wieńcowych z różnymi interwencjami medycznymi, m.in. koniecznością implantacji ICD jako składowej optymalnej terapii	Kryteria włączenia Pacjenci z zatrzymaniem krążenia w przebiegu VF spowodowanym skurczem tętnicy wieńcowej	Wyniki Implantację ICD wykonano u 44 (89,8%) pacjentów. Podczas obserwacji (59 [17–117] mies.) adekwatne wyładowania ICD udokumentowano u 12 pacjentów. U 8/12 (66,6%) pacjentów nie zarejestrowano więcej interwencji ICD po optymalizacji terapii blokerem kanału wapniowego	Dodatkowe obserwacje SCD wystąpiła u 1 pacjenta bez ICD. Leczenie beta-adrenolitykami stanowiło czynnik predyktoryjny adekwatnych wyładowań ICD. Odwrotnie, niedihydropirydynowe blokery kanału wapniowego są w stanie zredukować liczbę epizodów, podczas gdy beta-adrenolityki stanowią czynnik predyktoryjny VA. Ostatecznie, pomimo podjętych medycznych interwencji, niektórzy pacjenci prezentują zdarzenia arytmiczne w dłuższej obserwacji, co świadczy o tym, że implantacja ICD może być zalecana u wszystkich	Wnioski Pacjenci z zagrażającym życiu VA wtórnie do skurczów naczyń wieńcowych są w grupie szczególnie wysokiego ryzyka nawrotu, zwłaszcza przy niewystarczającej farmakoterapii

Skróty: ACS, ostry zespół wieńcowy; CI, przedział ufności; HR, iloraz ryzyka; LAD, gałąź międzykomorowa przednia; MI, zawał serca; NA, nie dotyczy; OHCA, pozaszpitalne zatrzymanie krążenia; OR, iloraz szans; RCT, badanie kliniczne z randomizacją i grupą kontrolną; RR, ryzyko względne; SCD, nagła śmierć sercowa; VA, komorowe zaburzenia rytmu serca; VF, migotanie komór; VT, częstoskurcz komorowy

4.1.1.2. Wczesna faza po zawale mięśnia sercowego

Tabela dowodów 21 do tabeli zaleceń dotyczących stratyfikacji ryzyka i leczenia komorowych zaburzeń rytmu serca we wczesnym okresie po zawale serca

Numer publikacji referencyjnej	Publikacja referencyjna, PMID i rok publikacji	Cel badania Rodzaj badania Liczba pacjentów Okres rekrutacji Punkty końcowe badania	Kryteria włączenia (pacjentów) Kryteria wyłączenia	Główne wyniki	Dodatkowe obserwacje	Wnioski i ograniczenia
570	St John Sutton M. i wsp. [144] <i>Quantitative two-dimensional echocardiographic measurements are major predictors of adverse cardiovascular events after acute myocardial infarction. The protective effects of captopril</i> PMID: 8281697 Rok publikacji: 1994	Cel badania Ocena, czy kaptopril spowolni postępujące powiększenie LV u pacjentów z dysfunkcją LV po ostrym MI, a jeśli tak, to czy przyczyni się do poprawy stanu klinicznego Rodzaj badania Podbadanie SAVE RCT Liczba pacjentów 512 Okres rekrutacji Nieustalony Punkty końcowe badania Wymiary końcoworozkurczowe i końcowoskurczowe LV po 1 roku	Kryteria włączenia Pacjenci (od 21 do 80 lat) z LVEF $\leq 40\%$, ale bez jawnej niewydolności serca lub objawów niedokrwienia mięśnia sercowego. Pacjenci zostali losowo przydzieleni do grupy otrzymującej placebo (n = 259) lub kaptopril (n = 253) Kryteria wyłączenia Brak możliwości randomizacji w ciągu 16 dni od MI; względne przeciwwskazania do stosowania ACEI lub zapotrzebowanie na ten preparat w leczeniu objawowej zastoinowej niewydolności serca lub nadciśnienia tętniczego; stężenie kreatyniny > 2.5 mg/dl, ograniczone przeżycie	Wyniki Po roku wymiary końcoworozkurczowe i końcowoskurczowe LV były większe w grupie placebo niż w grupie z kaptoprilem (P = 0,038; P = 0,015, odpowiednio) i procentowa zmiana powierzchni była większa w grupie z kaptoprilem (P = 0,005). 69 pacjentów z sercowo-naczyniowymi działaniami niepożądanymi należało do grupy z placebo w porównaniu z 42 pacjentami leczonymi kaptoprilem (RR 35%; P = 0,010)	Dodatkowe obserwacje Niezależnie od schematu leczenia wyjściowa powierzchnia skurczowa oraz procentowa zmiana pola powierzchni stanowią silne czynniki predykcyjne śmiertelności sercowo-naczyniowej i niepożądanych zdarzeń sercowo-naczyniowych	Wnioski Wyniki tego badania demonstrują powiązanie między spowolnieniem powiększenia LV przez kaptopril po MI oraz poprawą wyników klinicznych
571	Søholm H. i wsp. [145] <i>Repeated echocardiography after first ever ST-segment elevation myocardial infarction treated with primary percutaneous coronary intervention — is it necessary?</i> PMID: 25318482 Rok publikacji: 2014	Cel badania Ocena zmian funkcji LV od pierwszego kontaktu z pacjentem przez 3 kolejne miesiące obserwacji celem identyfikacji czynników predykcyjnych zmiany funkcji LV oraz ocena, czy powtarzana diagnostyka jest konieczna Rodzaj badania Podbadanie POSTCON-II (RCT) Liczba pacjentów 138 Okres rekrutacji Nieustalony	Kryteria włączenia Pacjenci z pierwszym epizodem STEMI z pierwotną PCI, zbadani echokardiograficznie i w CMR na początku badania (< 72 godz.) oraz po 3 mies. obserwacji Kryteria wyłączenia Brak przytomności, wstrząs kardiogeny, migotanie przedsionków, zakrzepica w stencie, niewydolność nerek lub przebyte operacje pomostowania aortalno-więcznego	Wyniki Poprawę funkcji skurczowej zaobserwowano u 58 pacjentów (64%), a 11 pacjentów (79%) z ciężką dysfunkcją skurczową na początku badania zostało przeklasyfikowanych jako mających zachowaną lub łagodną/umiarkowaną dysfunkcję skurczową podczas obserwacji	Dodatkowe obserwacje Niezależnie od wyjściowej LVEF pogorszenie funkcji skurczowej odnotowano u 14 pacjentów (11%), przy czym w żadnym z nich nie nastąpił spadek kurczliwości LV z zachowanej do ciężkiej dysfunkcji LV podczas wizyty kontrolnej u pacjentów z łagodną/umiarkowaną lub ciężką dysfunkcją skurczową po STEMI, ale ponowna ocena może nie być potrzebna u pacjentów z zachowaną LVEF na początku badania	Wnioski Większość pacjentów z istotnie obniżoną LVEF bezpośrednio po STEMI poprawiło czynność skurczową LV w ciągu 3 mies. To badanie podkreśla potrzebę powtórnej oceny funkcji LV podczas wizyty kontrolnej u pacjentów z łagodną/umiarkowaną lub ciężką dysfunkcją skurczową po STEMI, ale ponowna ocena może nie być potrzebna u pacjentów z zachowaną LVEF na początku badania

576	Daubert M.A. i wsp. [146] <i>Cardiac remodeling after large ST-elevation myocardial infarction in the current therapeutic era</i> PMID: 32203684 Rok publikacji: 2020	Cel badania Ocena zakresu i przebiegu w czasie remodelingu mięśnia sercowego u pacjentów z obniżoną LVEF po STEMI w obecnej erze terapeutycznej i korelacja tych zmian z wynikami klinicznymi	Kryteria włączenia Pacjenci po PCI z co najmniej umiarkowane obniżoną funkcją skurczową LV (LVEF $\leq 40\%$) w badaniu echokardiograficznym	Kryteria wyłączenia EF $> 40\%$	Wyniki Przezskłatkowe badania echokardiograficzne zostały wykonane natychmiast po PCI oraz w 1., 3., 6. i 12. mies. po STEMI. 74% miało co najmniej umiarkowanie obniżoną funkcję skurczową (średnia LVEF $32\% \pm 5\%$ natychmiast po pierwotnej PCI)	Dodatkowe obserwacje Po 1. mies. u 46% wystąpił odwrócony remodeling wiążący się z istotnie niższą częstością śmierci, nawracających MI oraz powtórnych hospitalizacji mięśnia sercowego	Wnioski Pierwszy miesiąc po pierwotnej reper-fuzji jest krytyczny i w okresie tym dochodzi do największego remodelingu mięśnia sercowego
	Rodzaj badania Wtórna analiza badania PRESERVATION (RCT)				Ograniczenia Zmniejszenie funkcji skurczowej LV było przypuszczalnie wtórne do ostrego niedokrwienia, jednak EF nie oceniano do czasu pierwotnej PCI, a dane z wywiadu dotyczące wcześniejszych wartości EF nie były dostępne. Nie oceniano dawek leków i miareczkowania dawek. Interwencje, takie jak implantacja defibrylatora i CRT, nie zostały indywidualnie przypisane		
	Liczba pacjentów 303						
	Okres rekrutacji 2012–2015						
	Punkty końcowe badania Zmniejszenie wskaźnika objętości końcoworozkurczowej LV po 6 mies.						
577	Chew D.S. i wsp. [147] <i>Change in left ventricular ejection fraction following first myocardial infarction and outcome</i> PMID: 229798797 Rok publikacji: 2018	Cel badania Ocena wartości prognostycznej zmiany LVEF po MI	Kryteria włączenia <i>Uwaga!</i> Pacjenci z pierwoszorazowym MI	Kryteria wyłączenia NA	Wyniki W badaniu REFINE pacjenci bez prawej LVEF mieli wyższe ryzyko SCA (HR 5.8; 95% CI, 2.1–16.6; $P = 0.001$) niż pacjenci z prawidłową funkcją skurczową (HR 3.9; 95% CI, 1.5–10.1; $P < 0.001$), niezależnie od rewaskularyzacji, wyjątkowo LVEF farmakoterapii w porównaniu z pacjentami z prawidłową LVEF. Podobne zależności zaobserwowano w pozostałych kohortach	Dodatkowe obserwacje Brak poprawy LVEF niezależnie wiąże się ze zwiększonym ryzykiem poważnych zdarzeń w okresie obserwacji, włączając prawie 6-krotnie wyższe ryzyko niezakończonych śmiercią i śmiertelnych zatrzyman krążenia po MI (tj. < 6 tyg. od przebytego MI) lub ponad 4-krotnie większe ryzyko śmiertelności z jakiegokolwiek przyczyn	Wnioski Stopień poprawy LVEF w ciągu 3 mies. po pierwszym MI jest spójnym predyktorem śmiertelności z przyczyn sercowych w 3 kohortach pacjentów. Zbyt wczesna ponowna ocena LVEF po MI (tj. < 6 tyg. od przebytego MI) może nie pozwalać na odróżnienie ogłuszenia mięśnia sercowego od odwróconego remodelingu LV; z kolei, ponowna ocena LVEF po 6 tyg. z większym prawdopodobieństwem odzwierciedla obecność lub nie odwróconego remodelingu
	Punkty końcowe badania Pierwszorzędowe punkty końcowe: REFINE = śmierć sercowa lub zresuscytowane SCA. CARISMA = SCA udokumentowane elektrokardiograficznie. ISAR = śmiertelność z jakiegokolwiek przyczyn. Drugorzędowe punkty końcowe: REFINE = śmiertelność z jakiegokolwiek przyczyn i z określonej przyczyn. CARISMA = śmiertelność z jakiegokolwiek przyczyn i śmierć sercowa. ISAR = sercowa i zakończona śmiercią SCA						Ograniczenia Poprawę LVEF traktowano kategorycznie, a nie jako następstwo. Czas ponownej oceny LVEF po MI różnił się w 3 kohortach MI (od 2 do 8 tyg.)

Skróty: ACEI, inhibitor enzymu konwertującego angiotensynę; CI, przedział ufności; CMR, rezonans magnetyczny serca; CRT, terapia resynchronizująca serca; EF, frakcja wyrzutowa; HR, iloraz ryzyka; LV, lewa komora; LVEF, frakcja wyrzutowa lewej komory; MI, zawał serca; NA, nie dotyczy; PCI, przeszczepiona interwencja wieńcowa; RCT, badanie kliniczne z randomizacją i grupą kontrolną; RR, ryzyko względne; SCA, nagłe zatrzymanie krążenia; STEMI, zawał serca z uniesieniem odcinka ST

4.1.1.3. Przewlekła choroba wieńcowa

Tabela dowodów 22 do tabeli zaleceń dotyczących stratyfikacji ryzyka, prewencji nagłej śmierci sercowej i leczenia komorowych zaburzeń rytmu serca w przewlekłej chorobie wieńcowej

Numer publikacji referencyjnej	Publikacja referencyjna, PMID i rok publikacji	Cel badania Rodzaj badania Liczba pacjentów Okres rekrutacji Punkty końcowe badania	Kryteria włączenia (pacjentów) Kryteria wyłączenia	Główne wyniki	Dodatkowe obserwacje	Wnioski i ograniczenia
149	Gatzoulis K.A. i wsp. [148] <i>Prognostic value of programmed ventricular stimulation for sudden death in selected high risk patients with structural heart disease and preserved systolic function</i> PMID: 25150471 Rok publikacji: 2014	Cel badania Ocena wartości prognostycznej PES u pacjentów wysokiego ryzyka z SHD i zachowaną funkcją LV Rodzaj badania Badanie retrospektywne, obserwacyjne Liczba pacjentów 111 Okres rekrutacji 2004–2011 Punkty końcowe badania Adekwatne interwencje ICD, SCD, nawracające omdlenia/stany przedomdleniowe	Kryteria włączenia Pacjenci z CAD i DCM z zachowaną LVEF i niewyjaśnionym omdleniem (n = 36) lub stanem przedomdleniowym (n = 26), NSVT (≥3 pobudzenia, ≥120 uderzeń/min) lub ≥30 PVC/24 godz. Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Procedurę PVS przeprowadzono, indukując maksymalnie 3 pobudzenia dodatkowe, 3 podstawowe długosi cyklu z koniuszka RV i RVOT. Utrwalony monomorficzny częstokurcz komorowy (SMVT) wywołano u 23 (33%) pacjentów z CAD i 8 pacjentów z DCM. Migotanie komór (VF) wywołano u 5 pacjentów z DCM. Wszystkie, z wyjątkiem 3 reaktywnych pacjentów z DCM, implantowano ICD. Średni okres obserwacji wyniósł 55 mies. Adekwatne interwencje ICD wystąpiły u 12/23 (52%) pacjentów z CAD i 8/10 (80%) pacjentów z DCM. Brak SCD lub nawracających omdleń/stanów przedomdleniowych u pacjentów bez wyindukowanej arytmii	Dodatkowe obserwacje 1 pacjent z DCM i wyindukowaną podczas PVS arytmia, który odmówił wszczęcia ICD, doświadczył SCD	Wnioski Pacjenci z grupy wysokiego ryzyka z DCM lub CAD oraz z zachowaną LVEF, u których wyindukowano VT/VF podczas PES, mieli wysoki odsetek adekwatnych interwencji ICD podczas okresu obserwacji. Pacjenci, u których arytmii nie wyindukowano, nie doświadczyli nawrotu omdleń lub SCD Ograniczenia Nierandomizowane, retrospektywne badanie. Stosunkowo krótki zaprogramowana defekcja ICD
587	Olshansky B. i wsp. [149] <i>Clinical significance of syncope in the electrophysiologic study versus electrocardiographic monitoring (ESVEM) trial</i> PMID: 10220637 Rok publikacji: 1999	Cel badania Weryfikacja hipotezy, że pacjenci z omdleniami oraz VT indukowanym podczas EPS mają takie samo rokowanie co ci ze spontanicznym utrwalonym VT lub VF Rodzaj badania Analiza podgrup randomizowanego badania prospektywnego Liczba pacjentów 486 Punkty końcowe badania Całkowita śmiertelność	Kryteria włączenia (1) udokumentowany VT o czasie trwania co najmniej 15 s lub VF (lub resuscytacja z powodu zatrzymania krążenia) lub (2) omdlenie o niejasnej etiologii i indukowany VT Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Sposród wszystkich losowo przydzielonych pacjentów wskaźnik śmierci arytmicznych i całkowitej śmiertelności był taki sam u osób z samymi omdleniami, z VT i omdleniami, z samym VT lub z VF. Po roku wskaźnik śmiertelności całkowitej i arytmicznej dla wszystkich pacjentów wyniósł odpowiednio 21% i 24%, dla pacjentów z samymi omdleniami odpowiednio 30% i 29% (P = NS). Po 4 latach wskaźnik śmiertelności całkowitej i arytmicznej dla wszystkich pacjentów wyniósł odpowiednio 33% i 42%, dla pacjentów z samymi omdleniami odpowiednio 37% i 42% (P = NS)		Wnioski Omdlenia związane z indukowanymi tachyarytmiami komorowymi podczas badania elektrofizjologicznego wskazują na wysokie ryzyko śmierci, podobne do pacjentów z udokumentowanymi spontanicznymi tachyarytmiami komorowymi
357	Moss A.J. i wsp. [150] <i>Prophylactic ICD in patients with myocardial infarction and reduced ejection fraction</i> PMID: 11907286 Rok publikacji: 2002	Cel badania Ocena wpływu ICD na przeżycie pacjentów z obniżoną LVEF po MI Rodzaj badania RCT ICD vs. kontrola (stosunek 3:2) Liczba pacjentów 1232 Okres rekrutacji 1997–2001 Punkty końcowe badania Pierwszorzędowe: śmierć z jakiegokolwiek przyczyny	Kryteria włączenia Zawał serca (MI) > 1 mies. przed włączeniem, LVEF < 30% Kryteria wyłączenia Klasa IV NYHA, MI w ciągu ostatniego miesiąca, rewaskularyzacja wieńcowa w ciągu ostatnich 3 mies., zaawansowana choroba naczyń mózgowych	Wyniki Średni czas obserwacji: 20 mies. Średnia EF: 24%. NYHA II: 35%. Redukcja śmiertelności dzięki ICD: śmiertelność w grupie z ICD 14,2% vs. w grupie kontrolnej 19,8% (HR 0,69; 95% CI, 0,51; 0,93; P = 0,0016)		Wnioski U pacjentów z przebyłym MI i LVEF < 30% profilaktyczna implantacja ICD poprawia przeżycie

359	Bardy G.H., i wsp. [151] <i>Sudden Cardiac Death in Heart Failure Trial (SCD-HeFT) Investigators. Amiodarone or an implantable cardioverter-defibrillator for congestive heart failure</i> PMID: 15659722 Rok publikacji: 2005	Cel badania Porównanie skuteczności amiodaronu vs. samego wyładowania jednelektrodowego ICD w redukcji śmiertelności u pacjentów z łagodną/umiarkowaną niewydolnością serca Rodzaj badania RCT, 3 ramiona: ICD, amiodaron lub placebo Liczba pacjentów 2521 Okres rekrutacji 1997–2001 Punkty końcowe badania Pierwszorządowe: śmierć z jakiegokolwiek przyczyny	Kryteria włączenia Choroba wieńcowa (CAD) lub NICM, LVEF <35%; NYHA II lub III Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Mediana okresu obserwacji: 45,5 mies. Mediana LVEF 25%. NYHA II: 70% W porównaniu z placebo ICD redukowało śmiertelność o 23% (placebo 24,4 zgonów, 29%; ICD 18,2%; $t=0,77$; $97,5\% \text{ CI } 0,62-0,96$; $P = 0,007$). Brak różnicy między placebo a amiodaronem (amiodaron 24,0 śmierci; 28%; HR 1,06; 97,5% CI, 0,86–1,30; $P = 0,53$)	Dodatkowe obserwacje Brak różnicy między etiologią niedokrwinną i nie-niedokrwinną. W analizie podgrup, pacjenci w III klasie NYHA nie odnieśli korzyści z terapii ICD i mieli niższy odsetek przeżycia na amiodaronie	Wnioski Izolowane wyładowania ICD redukują śmiertelność całkowitą o 23%, podczas gdy amiodaron nie ma korzystnego działania na przeżycie Ograniczenia Niskie prognozy interwencji ICD przy 187 uderzeniach/min
358	Buxton A.E., i wsp. [152] <i>Prevention of sudden death in patients with coronary artery disease — MUSTT Trial</i> PMID: 10601507 Rok publikacji: 1999	Cel badania Ocena, czy terapia antyarytmiczna ukierunkowana przez EPS przyczynia się do redukcji SD u pacjentów z CAD, dystynkcją LV, i spontanicznymi, nieutrwalonymi VT Rodzaj badania RCT Liczba pacjentów 2022/704 randomizowane po indukowanym VT Okres rekrutacji 1990–1996 Punkty końcowe badania Pierwszorządowe: zatrzymanie akcji serca lub śmierć arytmiczna. Drugorzędowe: śmierć z jakiegokolwiek przyczyny, śmierć z przyczyn sercowych i spontanicznych, utrwalony VT	Kryteria włączenia Choroba wieńcowa (CAD), LVEF <40%, bezobjawowy NSVT (≥3 pobudzenia) (a) pacjenci z indukowaną arytmia podczas EPS zostali losowo przydzieleni do grupy leków antyarytmicznych lub grupy bez leków (obserwowane w rejestrze); (b) pacjenci z lekami antyarytmicznymi z arytmia indukowaną podczas EPS; jeśli pomimo leków wciąż dochodzi do indukcji arytmii, zalecana jest implantacja ICD Kryteria wyłączenia Wywiad omdleń, utrwalony VT lub VF >48 godz., po MI	Wyniki Średni okres obserwacji: 39 mies. Średnia LVEF: 30%. Redukcja pierwszorządowego punktu końcowego w grupie ukierunkowanej EPS farmakoterapii antyarytmicznej w porównaniu z grupą bez leków antyarytmicznych (RR 0,73; 95% CI, 0,53; 0,99) Brak różnicy w śmiertelności całkowitej, w grupie ukierunkowanej EPS farmakoterapii antyarytmicznej 42%, w grupie bez leków antyarytmicznych 48% (RR 0,8; 95% CI, 0,64; 1,01). Redukcja pierwszorządowego punktu końcowego u biorców ICD (RR 0,24; 95% CI, 0,13; 0,45; $P < 0,001$)	Dodatkowe obserwacje Średni czas obserwacji: 1,79 roku. W analizie zgodnej z zamiarem leczenia pierwszorządowe punkty końcowe wystąpiły u 24 (6,9%) pacjentów w grupie placebo i u 15 (4,5%) w grupie amiodaronem (38,2% [95% CI, 2,1–62,6]; $P = 0,029$)	Wnioski Kierowana elektrofizjologicznie terapia antyarytmiczna przy użyciu wszczepialnych defibrylatorów, ale nie przy użyciu leków antyarytmicznych, redukuje ryzyko SD u pacjentów z grupy wysokiego ryzyka choroby wieńcowej
559	Echt D.S., i wsp. [153] <i>Mortality and morbidity in patients receiving encainide, flecainide, or placebo: the CAST Trial</i> PMID: 1900101 Rok publikacji: 1991	Cel badania Ocena, czy supresja ektopii komorowej przez flekainid lub enkainid u pacjentów po zawale redukuje częstość SD Rodzaj badania Randomizowane, z podwójnie ślepa próbą, kontrolowane placebo Liczba pacjentów 1498 Okres rekrutacji 1987–1989 Punkty końcowe badania Pierwszorządowe: śmierć lub zatrzymanie krążenia z re-susycjacją	Kryteria włączenia Pacjenci po MI (od 6 dni do 2 lat po MI) z ≥6 PVC/godz. w Holter EKG; LVEF <55%, jeśli <90 dni po MI oraz LVEF <40, jeśli >90 dni po MI Kryteria wyłączenia Częstoskokowa komorowy (VT) >14 pobudeń oraz >120 uderzeń/min	Wyniki Średni okres obserwacji 10 mies. Badanie zakończone przez DSMB z powodu nadmiernej śmiertelności w grupie z enkainidem i flekainidem 59 pacjentów zmarło z powodu arytmii (43 w trakcie farmakoterapii vs. 16 w grupie placebo; $P = 0,0004$), 22 z niearytmicznej przyczyny sercowej (17 vs. 5; $P = 0,01$) i 8 z przyczyn pozasercowych (3 vs. 8)	Dodatkowe obserwacje Największa bezwzględna redukcja ryzyka u pacjentów z zastoinową niewydolnością serca lub MI w wywiadzie	Wnioski Wykryto wzrost śmiertelności w przebiegu arytmii i śmiertelności w przebiegu wstrząsu po ostrym nawracającym MI u pacjentów leczonych enkainidem i flekainidem
581	Cairns J.A., i wsp. [154] <i>Randomised trial of outcome after myocardial infarction in patients with frequent or repetitive ventricular premature depolarisations: CAMIAT</i> PMID: 9078198 Rok publikacji: 1997	Cel badania Ocena wpływu amiodaronu na ryzyko zresuscytowanego VF lub śmierci arytmicznej wśród ofiar MI z częstymi lub powtarzającymi się PVC (>10 PVC/godz., >1 epizod VT) Rodzaj badania Randomizowane, z podwójnie ślepa próbą, kontrolowane placebo Liczba pacjentów 1202 Okres rekrutacji 1990–1995 Punkty końcowe badania Pierwszorządowe: zresuscytowane VF lub śmierć arytmiczna	Kryteria włączenia 6–45 dni po MI i średnio 10 lub więcej PVC lub 1 epizod VT >120 uderzeń/min obejmujący 3–10 pobudeń w >18-godz. zapisie Holter EKG Kryteria wyłączenia Przeciwwskazania do amiodaronu, utrwalony VT, klasa IV NYHA niewydolności serca	Wyniki Średni czas obserwacji: 1,79 roku. W analizie zgodnej z zamiarem leczenia pierwszorządowe punkty końcowe wystąpiły u 24 (6,9%) pacjentów w grupie placebo i u 15 (4,5%) w grupie amiodaronem (38,2% [95% CI, 2,1–62,6]; $P = 0,029$)	Dodatkowe obserwacje Największa bezwzględna redukcja ryzyka u pacjentów z zastoinową niewydolnością serca lub MI w wywiadzie	Wnioski Amiodaron zmniejsza częstość występowania VF lub zgonu arytmicznego u ofiar ostrego MI z częstymi lub powtarzalnymi PVC

582	Julian D. G., i wsp. [155] <i>Randomised trial of effect of amiodarone on mortality in patients with left-ventricular dysfunction after recent myocardial infarction: EMIAT</i> PMID: 9078197 Rok publikacji: 1997	Cel badania Ocena wpływu amiodaronu na śmiertelność z jakiegokolwiek przyczyn, śmiertelność z przyczyn sercowych i zgony nie-arytmiczne u pacjentów po MI z obniżoną LVEF Rodzaj badania Randomizowane, z podwójnie ślepią próbą, kontrolowane placebo Liczba pacjentów 1483 Okres rekrutacji 1990–1995 Punkty końcowe badania Pierwszorzędowe: śmiertelność z jakiegokolwiek przyczyn, Drugorzędowe: śmiertelność sercowa, śmiertelność arytmiczna i śmiertelność z podjętą resuscytacją zatrzymania krążenia (zmarli z leczenia)	Kryteria włączenia Pacjenci po MI z LVEF $\leq 40\%$ 5–21 dni po przyjęciu do oddziału intensywnej opieki kardiologicznej Kryteria wyłączenia Obecnie lub w przeszłości terapia amiodaronem, bradykardia < 50 uderzeń/min, paazy zatokowe $> 2,5$ s, blok AV II lub III stopnia, zaburzenia funkcji tarczycy	Wyniki Mediana czasu obserwacji: 21 mies. Brak różnic w śmiertelności z jakiegokolwiek przyczyn (RR 0,99; $P = 0,96$) lub śmiertelności z przyczyn sercowych (RR 0,94; $P = 0,67$). Redukcja ryzyka śmiertelności arytmicznych o 35% (95% CI, 0–58; $P = 0,05$)	Wnioski Systematyczne profilaktyczne stosowanie amiodaronu u wszystkich pacjentów z obniżoną funkcją LV po MI nie jest wskazane. Jednak brak proarytmii i redukcja ryzyka śmierci arytmicznych przemawiają za stosowaniem amiodaronu u pacjentów ze wskazaniem do terapii antyarytmicznej
474	Sapp J.L. i wsp. [156] <i>Ventricular tachycardia ablation versus medical therapy in patients with ventricular tachycardia: a randomized trial</i> PMID: 27149033 Rok publikacji: 2016	Cel badania Porównanie ablacji VT z eskalacją farmakoterapii antyarytmicznej u pacjentów z ICD z VT Rodzaj badania Wieloośrodkowe, RCT Liczba pacjentów 259 Okres rekrutacji 2009–2014 Punkty końcowe badania Pierwszorzędowe: złożony ze śmierci w dowolnym momencie po randomizacji lub burzy VT (≥ 3 udokumentowanych epizodów VT w ciągu 24 godz.) lub adekwatnych wyładowań ICD po 30-dniowej terapii. Drugorzędowe: każdy z komponentów pierwszorzędowego punktu końcowego i zdarzeń niepożądanych	Kryteria włączenia Przebyty MI, po implantacji ICD, VT w trakcie terapii amiodaronem lub innym lekiem antyarytmicznym klasy I lub klasy III w ciągu ostatnich 6 mies. Epizody VT zostały zdefiniowane jako którekolwiek z następujących: ≥ 3 epizody VT leczone ATP; ≥ 1 VT w ciągu 24 godz. lub utrwalony VT poniżej prognozy detekcji ICD. Częstoskurcze komorowe (VT) musiały być monomorficzne i wolniejsze niż 250 uderzeń/min	Wyniki Średni czas obserwacji: $27,9 \pm 17,1$ mies. Pierwszorzędowy punkt końcowy wystąpił u 59,1% pacjentów w grupie z ablacją i u 68,5% pacjentów w grupie z eskalacją farmakoterapii (HR w grupie z ablacją 0,72; 95% CI, 0,53–0,98; $P = 0,04$). Brak różnicy w śmiertelności z jakiegokolwiek przyczyn. Zdarzenia niepożądane: 2 perforacje serca i 3 poważne krwawienia w grupie z ablacją; 2 zgony z powodu śródmiąższowego zapalenia płuc i dystfunkcji wątroby w grupie eskalacji farmakoterapii	Wnioski U pacjentów z CAD i ICD, którzy mieli epizody VT pomimo stosowania leków antyarytmicznych, odnotowano istotnie niższy odsetek złożonego pierwszorzędowego punktu końcowego, burzy VT lub adekwatnych wyładowań ICD wśród pacjentów poddawanych RFCA niż wśród pacjentów z eskalacją farmakoterapii antyarytmicznej
584	Pacifico A., i wsp. [157] <i>Prevention of implantable-defibrillator shocks treatment by treatment with sotalol</i> PMID: 10369848 Rok publikacji: 1999	Cel badania Skuteczność sotalolu w zapobieganiu wyładowaniom ICD Rodzaj badania RCT. Przypdzieleni losowo do sotalolu 160–320 mg/d. vs. placebo Liczba pacjentów 302 Punkty końcowe badania Pierwsze wyładowanie z jakiegokolwiek powodu lub śmierć z jakiegokolwiek przyczyn; pierwsze adekwatne wyładowanie z powodu VT lub śmierć z dowolnej przyczyn; pierwsze nieadekwatne wyładowanie z powodu SVT lub śmierć z jakiegokolwiek przyczyn	Kryteria włączenia Tylko biory ICD w prewencji wtórnej Kryteria wyłączenia Nieprzerwany VT, odstęp QT > 450 ms, LQTS, niestabilna CAD; NYHA IV	Wyniki W porównaniu z placebo leczenie sotalolem wiązało się z niższym ryzykiem zgonu z jakiegokolwiek przyczyn lub pierwszorazowego wyładowania z jakiegokolwiek przyczyn (redukcja ryzyka 48%; $P < 0,001$ w teście log-rank), śmierci z jakiegokolwiek przyczyn lub pierwszorazowego adekwatnego wyładowania (redukcja ryzyka 44%; $P = 0,007$) lub śmierci z jakiegokolwiek przyczyn lub pierwszorazowego nieadekwatnego wyładowania (redukcja ryzyka 64%; $P = 0,004$). Terapia sotalolem redukowała też średnią (\pm odchylenie standardowe) częstość wyładowań z jakiegokolwiek przyczyn (1,43 \pm 3,53 wyładowania na rok, w porównaniu z 3,89 \pm 10,65 w grupie placebo; $P = 0,008$)	Wnioski Doustny sotalol był bezpieczny i skuteczny w redukcji ryzyka zgonu lub pierwszorazowych wyładowań defibrylatora, niezależnie od tego, czy funkcja komór była obniżona, czy nie

483	<p>Maury P. i wsp. [158] <i>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%</i> PMID: 24536081 Rok publikacji: 2014</p>	<p>Cel badania Ocena pacjentów z SHD z LVEF >30% z dobrze tolerowanym pierwszym epizodem SMVT, wypisanych po ablacji RF jako pierwotnej strategii leczenia bez współistniejącej implantacji ICD</p> <p>Rodzaj badania Wieloośrodkowe, retrospektywne</p> <p>Liczba pacjentów 166</p> <p>Okres rekrutacji 2005–2010</p> <p>Punkty końcowe badania Częstość nawrotów VT u pacjentów niepoddanych implantacji ICD</p>	<p>Kryteria włączenia Pacjenci z SHD z LVEF >30% przysięgi w związku z wystąpieniem jednego lub kilku dobrze tolerowanych pierwszorazowych epizodów SMVT leczonych przy użyciu ablacji RF jako terapii pierwszego wyboru</p> <p>Grupa kontrolna Pacjenci z SHD z LVEF >30% oraz podobnym epizodem SMVT (bez omdlenia) zakwalifikowani do implantacji ICD</p> <p>Kryteria wyłączenia NA</p>	<p>Wyniki 166 pacjentów (84% mężczyzn), średni wiek 62 ± 15 lata oraz średnia LVEF 50% ± 10%. Śmiertelność z jakiegokolwiek przyczyn wyniosła 12% (20 pacjentów) w średnim okresie obserwacji 32 ± 27 mies., 8 pacjentów (40%) zmarło z przyczyn innych niż sercowo-naczyniowe, 8 (40%) zmarło z przyczyn sercowo-naczyniowych niearytmicznych, a 4 (20%) zmarło nagle (2,4% populacji)</p> <p>Śmiertelność z jakiegokolwiek przyczyn w grupie kontrolnej wyniosła 12%</p> <p>27 pacjentów (16%) miało niezakończony zgonem nawrót arytmii po medianie czasu 5 mies., a 20 pacjentów (12%) wymagało ICD, z których 4 zmarło (20%)</p>	<p>Dodatkowe obserwacje Żaden z 27 pacjentów z udokumentowanym nawracającym SMVT nie doznał zatrzymania krążenia w czasie nawrotu i żaden ICD miał bardzo niski wskaźnik śmierci arytmicznych, a nawroty arytmii na ogół nie kończyły się śmiercią</p> <p>Ograniczenia Nierandomizowane retrospektywne badanie obserwacyjne; potrzeba RCT</p>	<p>Wnioski Pacjenci z dobrze tolerowanym SMVT, SHD i LVEF >30% poddani pierwotnej ablacji VT bez zabiegów implantacji ICD mieli bardzo niski wskaźnik śmierci arytmicznych, a nawroty arytmii na ogół nie kończyły się śmiercią</p>
583	<p>Clemens M. i wsp. [159] <i>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: VT ablation in patients with preserved LV function</i> PMID: 26179108 Rok publikacji: 2015</p>	<p>Cel badania Ocena pacjentów z CAD, z LVEF >40% oraz z hemodynamicznie stabilnym VT, którzy zostali poddani RFCA jako terapii 1. wyboru</p> <p>Rodzaj badania Retrospektywne jednośrodkowe</p> <p>Liczba pacjentów 31</p> <p>Okres rekrutacji 2001–2013</p> <p>Punkty końcowe badania Wyniki okoproceduralne (indukowane) i długoterminowe (śmiertelność i implantacja ICD)</p>	<p>Kryteria włączenia Dodatkni wywiad w kierunku CAD i hemodynamicznie tolerowanego monomorficznego VT z względnie zachowaną (>40%) LVEF</p> <p>Kryteria wyłączenia Osoby, które przeżyły zatrzymanie krążenia, lub osoby z wywiadem hemodynamicznie niestabilnego VT</p>	<p>Wyniki Kliniczne i wszystkie indukowane VT zostały zlikwidowane u odpowiednio 90% (28/31) i 58% (18/31) pacjentów. Urządzenie ICD implantowano w następnej kolejności u 42% przypadków. Po średnim okresie obserwacji 3,8 ± 2,9 roku 42% (13/31) pacjentów zmarło. Przeżycie u pacjentów z ICD lub bez ICD nie różniło się istotnie ($P = 0,47$). Nawrót VT zaobserwowano u 11%</p>	<p>Wnioski Procedura RFCA VT jako leczenie pierwszego rzutu u pacjentów z CAD i względnie zachowaną LVEF stanowi realną strategię postępowania. Może zapobiec implantacji ICD u znacznego odsetka pacjentów. Zniesienie wszystkich indukowanych VT skutkuje niskim odsetkiem nawrotów VT w obserwacji długoterminowej. Walidacja: tak, zewnętrzna</p> <p>Ograniczenia Jednośrodkowe, retrospektywne, mała grupa pacjentów</p>	<p>Wnioski Procedura RFCA VT jako leczenie pierwszego rzutu u pacjentów z CAD i względnie zachowaną LVEF stanowi realną strategię postępowania. Może zapobiec implantacji ICD u znacznego odsetka pacjentów. Zniesienie wszystkich indukowanych VT skutkuje niskim odsetkiem nawrotów VT w obserwacji długoterminowej. Walidacja: tak, zewnętrzna</p>
487	<p>Reddy V.Y. i wsp. [160] <i>Prophylactic catheter ablation for the prevention of defibrillator therapy (SMASH-VT)</i> PMID: 18160685 Rok publikacji: 2007</p>	<p>Cel badania Ocena, czy profilaktyczna ablacja VT podczas implantacji ICD zapobiega adekwatnym interwencjom ICD</p> <p>Rodzaj badania Randomizowane, wieloośrodkowe, kontrolowane badanie prospektywne</p> <p>Liczba pacjentów 128</p> <p>Okres rekrutacji Od sierpnia 2000 r. do czerwca 2004 r.</p> <p>Punkty końcowe badania Przeżycie bez adekwatnych interwencji ICD</p>	<p>Kryteria włączenia Choroba wieńcowa (CAD) i spontaniczny VT lub VF; skierowanie celem implantacji ICD</p> <p>Kryteria wyłączenia Pacjenci leczeni lekami antyarytmicznymi klasy I lub III; burza elektryczna, obecne i twójące niedokrwienie; VT oceniane jako bez związku z MI</p>	<p>Wyniki Średni okres obserwacji wyniósł 22,5 ± 5,5 mies. 21 pacjentów zakwalifikowanych do samej implantacji ICD (33%) oraz 8 pacjentów przypisanych do implantacji ICD z ablacją (12%) doświadczyło adekwatnych interwencji ICD (stymulacja antycharytryczna lub wyładowania) (HR w grupie z ablacją 0,35; 95% CI, 0,15–0,78; $P = 0,007$). Wśród tych pacjentów 20 w grupie kontrolnej (31%) i 6 w grupie poddanej ablacji (9%) otrzymało wyładowania ($P = 0,003$)</p>	<p>Dodatkowe obserwacje Śmiertelność nie była wyższa w grupie poddanej ablacji w porównaniu z grupą kontrolną (9% vs. 17%; $P = 0,29$)</p>	<p>Wnioski Profilaktyczna ablacja VT zmniejszyła częstość interwencji ICD u pacjentów po MI po implantacji ICD w przewencji wtórnej SCD</p>

488	<p>Kuck K.H. i wsp. [161] <i>Catheter ablation of stable ventricular tachycardia before defibrillator implantation in patients with coronary heart disease (VTACH): a multicentre randomised controlled trial</i> PMID: 20109864 Rok publikacji: 2010</p>	<p>Cel badania Ocena profilaktycznej ablacji VT z następczą implantacją ICD u pacjentów z przebytej MI i pierwszorazowym epizodem stabilnego VT oraz obniżoną funkcją lewej komory</p> <p>Punkty końcowe badania Pierwszorządowy punkt końcowy: czas od wszczęcia defibrylatora do nawrotu jakiegokolwiek utrwalonego VT lub VF</p> <p>Drugorzędowe punkty końcowe obejmowały przeżycie wolne od ciężkich zdarzeń klinicznych (śmierci, omdlenia, hospitalizacji z przyczyn kardiologicznych oraz burzy VT definiowanej jako więcej niż 3 epizody VT w ciągu 24 godz.) liczbę adekwatnych interwencji ICD (ATP lub wyładowanie) oraz jakość życia</p> <p>Rodzaj badania Prospektywne, randomizowane, wieloośrodkowe badanie kliniczne</p> <p>Liczba pacjentów 110</p> <p>Okres rekrutacji Rekrutacja rozpoczęła się w sierpniu 2002 r., trwała 42 mies., a obserwacja zakończyła się w styczniu 2006 r.</p>	<p>Kryteria włączenia Pacjenci w wieku 18–80 lat kwalifikowali się do włączenia do badania, jeśli mieli wskazania do implantacji ICD w prewencji wtórnej po udokumentowanym stabilnym klinicznym VT bez odwracalnej przyczyny, CAD, przebytej MI i z obniżoną LVEF $\leq 50\%$, zmierzoną w badaniu echokardiograficznym lub podczas wentrykuloagrafi z kontrastem. Stabilny klinicznie VT został zdefiniowany jako VT niepowodzący do CA lub omdlenia, podczas którego skurczowe ciśnienie krwi wyniosło > 90 mm Hg</p> <p>Kryteria wyłączenia Ostry MI w ciągu ostatniego miesiąca, operacja kardiologiczna w ciągu ostatnich 2 mies., widoczna skrzeplina w lewej komorze w badaniu echokardiograficznym przed ablacją, wada zastawkowa serca lub mechaniczna zastawka serca uniemożliwiająca dostęp do lewej komory, niestabilna dławica piersiowa, nieustanny VT, tachykardia nawrotna z pęczka Hisa, przeciwwskazanie do leczenia heparyną, nieprawidłowa funkcja nerek (stężenie kreatyniny > 220 $\mu\text{mol/l}$), niewydolność serca klasy IV lub inne schorzenia, które mogą ograniczać przeżycie do < 12 mies.</p>	<p>Wyniki Średni okres obserwacji wyniósł 22,5 mies. (odchylenie standardowe 9,0). 107 pacjentów przeanalizowano w zamiarze leczenia Pierwszorządowy punkt końcowy, pierwszy nawrót jakiegokolwiek VT lub VF, wystąpił po medianie 18,6 mies. w grupie z ablacją i 5,9 mies. w grupie kontrolnej ($P = 0,045$, test <i>log-rank</i>). Według analizy Kaplan-Meiera 59% pacjentów w grupie z ablacją i 40% w grupie kontrolnej było wolnych od epizodów VT lub VF po 12 mies. Po 24 mies. 47% pacjentów w grupie z ablacją i 29% w grupie kontrolnej było wolnych od jakiegokolwiek epizodów VT lub VF (HR w grupie z ablacją 0,61; 95% CI, 0,37–0,99)</p> <p>U pacjentów z LVEF $> 30\%$ szacunkowe przeżycie wolne od jakiegokolwiek VT po 2 latach było wyższe w grupie ablacji (48%) niż w grupie kontrolnej (27%); HR dla grupy ablacji: kategorii 1 0,47; 95% CI, 0,24–0,88). Spójne wyniki uzyskano, gdy rodzaje epizodów ICD były analizowane oddzielnie (tylko kategoria pierwsza; $P = 0,016$; 1 i 2; $P = 0,018$; 1, 2 i 3; $P = 0,018$, test <i>log-rank</i>)</p>	<p>Dodatkowe obserwacje Drugorzędowe punkty końcowe, takie jak burza VT, EF i stabilnym VT profilaktycznym omdleniem lub zgon, nie różniły się między grupami Szacunkowe przeżycie wolne od hospitalizacji z przyczyn kardiologicznych wyniosło 75% w grupie ablacji i 63% w grupie kontrolnej po 12 mies. oraz odpowiednio 67% i 45% po 24 mies. (HR w grupie ablacji 0,546; 95% CI, 0,30–0,99; $P = 0,044$, test <i>log-rank</i>)</p>	<p>Wnioski Wnioski U pacjentów po MI z obniżoną EF i stabilnym VT profilaktycznym omdleniem lub zgon, nie różniły się między grupami Szacunkowe przeżycie wolne od hospitalizacji z przyczyn kardiologicznych wyniosło 75% w grupie ablacji i 63% w grupie kontrolnej po 12 mies. oraz odpowiednio 67% i 45% po 24 mies. (HR w grupie ablacji 0,546; 95% CI, 0,30–0,99; $P = 0,044$, test <i>log-rank</i>)</p> <p>Wnioski Średni czas obserwacji: 396 ± 284 dni Średnia LVEF: $41\% \pm 6\%$ Brak różnic w pierwszorządowym punkcie końcowym: grupa z prewencyjną $32,9\%$ vs. odroczoną $27,7\%$ (HR 1,09; 95% CI, 0,62–1,92; $P = 0,777$) ablacją Utrwalony VT i adekwatne interwencje ICD były ilościowo mniej liczne w grupie profilaktycznej ablacji. Badanie zakończono przedwcześnie z powodu daremności</p>
585	<p>Willems S. i wsp. [162] <i>Preventive or deferred ablation of ventricular tachycardia in patients with ischemic cardiomyopathy and implantable defibrillator (BERLIN VT): a multicenter randomized trial</i> PMID: 32000514 Rok publikacji: 2020</p>	<p>Cel badania Porównanie prewencyjnej ablacji VT u pacjentów po MI przed implantacją ICD ze strategią odroczonej ablacji</p> <p>Rodzaj badania Prospektywne, otwarte, równoległe RCT</p> <p>Liczba pacjentów 163</p> <p>Okres rekrutacji 2015–2018</p> <p>Punkty końcowe badania Pierwszorządowe: złożone ze śmierci z dowolnej przyczyny oraz nieplanowanej hospitalizacji z powodu VT lub niewydolności serca. Drugorzędowe: utrwalony VA lub adekwatne interwencje ICD</p>	<p>Kryteria włączenia Przebyte MI (> 4 tyg.), LVEF $30\%–50\%$ i zagrożające życiu VA wymagające implantacji ICD</p> <p>Kryteria wyłączenia NA</p>	<p>Komplikacje Prewencyjna ablacja VT przed wszczęciem ICD nie zmniejszyła śmiertelności ani częstości hospitalizacji z powodu arytmii lub zaostżenia niewydolności serca w ciągu 1 roku obserwacji w porównaniu ze strategią odroczonej ablacji</p>		

586	Kuck K.H.; wsp. [163] <i>Impact of substrate modification by catheter ablation on implantable cardioverter-defibrillator interventions in patients with unstable ventricular arrhythmias and coronary artery disease results from a multicenter randomized controlled SMS (Substrate Modification Study)</i> PMID: 28292751 Rok publikacji: 2017	Cel badania Ocena, czy profylaktyczna ablacja substratu arytmii ogranicza nawroty VT/VF lub zapobiega im u pacjentów z CAD, niestabilną VA i ICD	Rodzaj badania Randomizowane, wieloośrodkowe, kontrolowane	Liczba pacjentów 111	Wnioski	Grupa badana nie osiągnęła pierwszorzędowego punktu końcowego w zakresie czasu do pierwszego nawrotu VT/VF. Jednak RFCA przyczyniła się do redukcji całkowitej liczby interwencji ICD w trakcie okresu obserwacji	Kryteria włączenia Pacjenci w wieku 18–80 lat z CAD, LVEF $\leq 40\%$ i klinicznie niestabilnym spontanicznym VT lub zatrzymaniem krążenia lub omdleniem z niestabilnym VT indukowanym podczas wstępnego badania elektrofizjologicznego	Kryteria wyłączenia Skrzeplina w LV, klasa IV w skali NYHA, ostry MI w ciągu ostatnich 2 mies., wada zastawkowa lub mechaniczna zastawka, niestabilna dławica piersiowa, operacja kardiochirurgiczna w ciągu ostatnich 2 mies., stężenie kreatyniny > 220 mg/dl ($> 2,5$ mg/dl), małopłytkowość lub koagulopatia, przeciwwskazanie do heparynizacji, ciężła lub udział w innym badaniu klinicznym	Wyniki Pacjenci byli poddani obserwacji przez okres 2,3 \pm 1,1 roku Pierwszorzędowy punkt końcowy został osiągnięty przez 25 pacjentów poddanych ablacji wolnej od zdarzeń oszacowano na 49,0% (95% CI: 33,3%–62,9%) w grupie 1. i 52,4% (36,7%–65,9%) w grupie 2. Porównanie częstości zdarzeń nie wykazało istotnej różnicy w zakresie pierwszorzędowego punktu końcowego ($P = 0,84$)	Ograniczenia	Mala liczba pacjentów, różne rodzaje VA (ze wspólnym mianownikiem niestabilności hemodynamicznej), możliwe różne dostępy podczas ablacji wśród badaczy indywidualnych i ośrodków uczestniczących w badaniu, właściwa randomizacja została zaburzona przez 6 pacjentów (10%) z grupy z ablacją, wykluczonych z analizy w związku z brakiem danych	Wnioski Grupa badana nie osiągnęła pierwszorzędowego punktu końcowego w zakresie czasu do pierwszego nawrotu VT/VF. Jednak RFCA przyczyniła się do redukcji całkowitej liczby interwencji ICD w trakcie okresu obserwacji	Ograniczenia Mala liczba pacjentów, różne rodzaje VA (ze wspólnym mianownikiem niestabilności hemodynamicznej), możliwe różne dostępy podczas ablacji wśród badaczy indywidualnych i ośrodków uczestniczących w badaniu, właściwa randomizacja została zaburzona przez 6 pacjentów (10%) z grupy z ablacją, wykluczonych z analizy w związku z brakiem danych
-----	---	--	--	--------------------------------	----------------	---	---	--	---	---------------------	--	---	---

Skróty: ARVC, arytmogenna kardiomiopatia prawokomorowa; ATP, stymulacja antrytachyarytmiczna; CA, zatrzymanie krążenia; CAD, choroba wieńcowa; CI, przedział ufności; DCM, kardiomiopatia rozstrzeniowa; EF, frakcja wyrzutowa; EPS, badanie elektrofizjologiczne; HR, licznik rytmu; ICD, wszczepialny kardioverter-defibrylator; LQTS, zespół długiego QT; LV, lewa komora; LVEF, frakcja wyrzutowa lewej komory; MI, zawał serca; NA, nie dotyczy; NICM, kardiomiopatia o etiologii innej niż niedokrwienie; NSVT, nieurtwalony częstoskurcz komory; NYHA, Nowyorskie Towarzystwo Kardiologiczne; PES, programowana stymulacja elektryczna; PVC, przedwczesne pobudzenie komorowe; PVS, programowana stymulacja komór; RCT, badanie kliniczne z randomizacją i grupą kontrolną; RFCA, ablacja prądem o częstotliwości radiowej RF, rzyżko względnie; RV, prawa komora; RVOT, droga odpływu prawej komory; SCD, nagła śmierć sercowa; SD, nagła śmierć; SHD, strukturalna choroba serca; SMVT, utrwalony monomorficzny częstoskurcz nadkomorowy; SVT, częstoskurcz nadkomorowy; VT, częstoskurcz komorowy

4.1.1.4. Anomalie dotyczące tętnic wieńcowych

Tabela dowodów 23 do tabeli zaleceń dotyczących prewencji nagłej śmierci sercowej u pacjentów z anomalią w obrębie tętnic wieńcowych

Numer publikacji referencyjnej	Publikacja referencyjna, PMID i rok publikacji	Cel badania Rodzaj badania Liczba pacjentów Okres rekrutacji Punkty końcowe badania	Kryteria włączenia (pacjentów) Kryteria wyłączenia	Główne wyniki	Dodatkowe obserwacje	Wnioski i ograniczenia
590	Jegatheeswaran A. i wsp. [164] <i>Features associated with myocardial ischemia in anomalous aortic origin of a coronary artery: a Congenital Heart Surgeons' Society study</i> PMID: 31235351 Rok publikacji: 2019	Cel badania Ocena zmienności anatomicznych związanych z niedokrwieniem i SCD u pacjentów w wieku ≤ 30 lat z anomalią odejścia tętnic wieńcowych od aorty Rodzaj badania Badanie wielośrodkowe (Rejestr US pacjentów z wrodzoną wadą serca) Retrospektywny 1998–2009, prospektywny rejestr 2009–2016 Liczba pacjentów 560 (131 retrospektywnie, 429 prospektywnie) Okres rekrutacji 1998–2016 Punkty końcowe badania Zmienności anatomiczne związane z niedokrwieniem i SCA/SCD	Kryteria włączenia Pacjenci ≤ 30 z anomalią odejścia tętnic wieńcowych od aorty Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Mediana wieku wynosiła 11,6 roku, 66% mężczyzn Spośród 560 pacjentów 275 zostało poddanych diagnostyce niedokrwiennej: spośród nich u 49 (9%) potwierdzono niedokrwienie (w tym u 18 z przerwanym SCD) (SCA), a u 236 (42%) wykluczono je Pacjenci z niedokrwieniem częściej mieli anomalię odejścia lewej tętnicy wieńcowej (28/49 vs. 46/236; $P < 0,0001$). Śródcieniowy przebieg lub wysokiej/szczelinowate ujście (anomalia lewej tętnicy wieńcowej) lub dłuższy śródcieniowy przebieg (anomalia prawej tętnicy wieńcowej) Wśród pacjentów z niedokrwieniem występowanie SCA nie wykazało zależności z jakkolwiek zmiennością anatomiczną	Dodatkowe obserwacje W tym dużym i częściowo prospektywnym rejestrze dzieci i młodych dorosłych z anomalią odejścia tętnic wieńcowych od aorty plantowano ICD przed operacją	Wnioski W tym dużym i częściowo prospektywnym rejestrze dzieci i młodych dorosłych z anomalią odejścia tętnic wieńcowych od aorty obecność niedokrwienia wiązała się z anomalią lewej tętnicy wieńcowej oraz śródcieniowym przebiegiem lub wysokim/szczelinowatym ujściem
588	Molossi S. i wsp. [165] <i>Outcomes in anomalous aortic origin of a coronary artery following a prospective standardized approach</i> PMID: 32069111 Rok publikacji: 2020	Cel badania Ocena wyników standardowego postępowania w diagnostyce anomalii odejścia tętnic wieńcowych od aorty w populacji pediatrycznej Rodzaj badania Observacyjne, prospektywne Liczba pacjentów 163 Okres rekrutacji 2012–2017 Punkty końcowe badania Zgon, wskazanie ograniczenia aktywności fizycznej, inne	Kryteria włączenia Pacjenci pediatryczni z anomalią odejścia tętnic wieńcowych od aorty Kryteria wyłączenia NA	Wyniki 163 pacjentów (116 anomalii prawej tętnicy wieńcowej, 25 anomalii lewej tętnicy wieńcowej), 17 pojedynczych tętnic wieńcowych, 5 anomali gałęzi okalających (3%) Mediana wieku w momencie rozpoznania wynosiła 11,6 (6,8–15,1) roku Anomalię odejścia tętnicy wieńcowej od aorty wykryto przypadkowo u 80 pacjentów, 31 pacjentów miało objawy wysiłkowe i 32 objawy niezwiązane z wysiłkiem, a tylko 5 miało SCA (3%) 82 pacjentów (50,3%) uznano za pacjentów wysokiego ryzyka (diagnozyka niedokrwienia, ostry kątszczelinowate ujście) Po medianie okresu obserwacji wynoszącej 1,6 (IQR 0,7–2,8) roku wszyscy pacjenci włączeni do badania przeżyli U 57% pacjentów z grupy wysokiego ryzyka (anomalia prawej tętnicy wieńcowej / anomalia lewej tętnicy wieńcowej 36/11) przeprowadzono interwencję chirurgiczną Predyktorami wysokiego ryzyka były: starszy wiek w momencie rozpoznania, rasa negroidalna, przebieg śródcieniowy i omdlenie podczas wysiłku	Dodatkowe obserwacje 82% pacjentów poddanych interwencjom chirurgicznym/nieoperacyjnym nie miało SCA, 50% było całkowicie bezobjawowych	Wnioski Połowa pacjentów pediatrycznych wysokiego ryzyka została poddanych operacji. Tylko u 3% wystąpiło rowanych nie miało SCA, 50% było całkowicie bezobjawowych
589	Krasuski R.A. i wsp. [166] <i>Long-term outcome and impact of surgery on adults with coronary anomalies originating from the opposite coronary cusp</i> PMID: 21200009 Rok publikacji: 2011	Cel badania Porównanie wyników strategii chirurgicznej i niechirurgicznej u pacjentów z anomalią odejścia tętnicy wieńcowej od aorty z przebiegiem międzytętniczym wykrytą podczas angiografii wieńcowej Rodzaj badania Observacyjne badanie retrospektywne Liczba pacjentów 210 700 Okres rekrutacji 1966–2007 Punkty końcowe badania „Objawy sercowo-naczyniowe”, wysiłkowy ból w klatce piersiowej, duszność, omdlenie, MI lub SCA	Kryteria włączenia Dorośli z anomalią odejścia tętnicy wieńcowej od aorty z przebiegiem międzytętniczym wykrytą podczas angiografii wieńcowej Kryteria wyłączenia NA	Wyniki 54 pacjentów miało anomalię odejścia tętnicy wieńcowej od aorty z przebiegiem międzytętniczym Średni wiek w chwili rozpoznania wynosił 58 ± 14 lat 36 pacjentów miało anomalię prawej tętnicy wieńcowej, a 18 miało anomalię lewej tętnicy wieńcowej Okres obserwacji wyniósł 9,2 (4,5–16,1) roku Operację wykonano u 28 (50%) 20/36 pacjentów z anomalią prawej tętnicy wieńcowej i 8/18 z anomalią lewej tętnicy wieńcowej U pacjentów z przebiegiem międzytętniczym niższy odsetek śmiertelności z jakiegokolwiek przyczynny obserwowano w przypadku przeprowadzenia operacji (18% vs. 47%)	Dodatkowe obserwacje Badanie miało zbyt małą moc porównawczą	Wnioski U pacjentów z anomalią odejścia tętnicy wieńcowej od aorty z przebiegiem międzytętniczym zabieg operacyjny prawdopodobnie redukuje śmiertelność z jakiegokolwiek przyczynny Ograniczenia Badanie miało zbyt małą moc porównawczą

591	Jegatheeswaran A. i wsp. [167] <i>Outcomes after anomalous aortic origin of coronary artery repair: a Congenital Heart Surgeons' Society Study</i> PMID: 32800265 Rok publikacji: 2020	Cel badania Przedstawienie wyników chirurgicznego leczenia anomalii odejścia tętnicy wieńcowej od aorty (anomalii lewej tętnicy wieńcowej i anomalii prawej tętnicy wieńcowej) Rodzaj badania Badanie wieloośrodkowe (Rejestr US pacjentów z wrodzoną wadą serca) Retrospektywny rejestr 2000–2009 Prospektywny rejestr 2009–2018 Liczba pacjentów 682 pacjentów z anomalią odejścia tętnicy wieńcowej od aorty, 395 po zabiegu chirurgicznym Okres rekrutacji 2000–2018 Punkty końcowe badania Niedokrwienie po operacji, zgon, reoperacja	Kryteria włączenia Osoby w wieku ≤30 lat poddane leczeniu operacyjnemu z powodu anomalii odejścia tętnicy wieńcowej od aorty Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Mediana wieku w momencie operacji wynosiła 13,3 roku (zakres 0,9–30,7), 66% mężczyzn Spośród 395 pacjentów poddawanych operacji 108 miało anomalię lewej tętnicy wieńcowej, 282 miało anomalię prawej tętnicy wieńcowej i 4 pojedynczą tętnicę wieńcową Przedoperacyjną diagnostykę niedokrwienia wykonano u 163/395 pacjentów (nie-dokrwienie wykryto w 39% badanych przypadkach) Mediana czasu obserwacji wyniosła 2,8 roku (zakres 0–16,2) Odnotowano 4 zgony pooperacyjne (1%), 13 reoperacji (3%), niedomykalność aortalną <i>de novo</i> u 10%, obniżoną LVEF (2%) Nowe lub przetrwałe niedokrwienie w 15% badanych przypadków	Dodatkowe obserwacje Wśród pacjentów nieoperowanych (287), anomalia prawej tętnicy wieńcowej/anomalii lewej tętnicy wieńcowej od aorty obserwowano wysoki odsetek powikłań, w tym śmiertelność (1%), niedomykalność (1%) podczas wysiłku Stosowano różne techniki chirurgiczne (dekortekcja itp.) Po operacji wszczepiono ICD u 3 pacjentów	Wnioski W tej dużej kohorcie głównej pacjentów pediatrycznych poddanych operacji anomalii odejścia tętnicy wieńcowej od aorty obserwowano wysoki odsetek powikłań, w tym śmiertelność (1%), niedomykalność (1%), przetrwałe lub nowe niedokrwienie
-----	---	---	--	--	---	--

Skróty: ICD, wszczepialny kardiowerter-defibrylator; MI, zawał serca; NA, nie dotyczy; SCA, nagle zatrzymanie krążenia; SCD, nagle śmierć sercowa

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

4.1.2.1. Idiopatyczne przedwczesne pobudzenia komorowe/częstoskurcz komorowy

Tabela dowodów 24 do tabeli zaleceń dotyczących postępowania u pacjentów z idiopatycznymi przedwczesnymi pobudzeniami komorowymi/częstoskurczem komorowym

Numer publikacji referencyjnej	Publikacja referencyjna, PMID i rok publikacji	Cel badania Rodzaj badania Liczba pacjentów Okres rekrutacji Punkty końcowe badania	Kryteria włączenia (pacjentów) Kryteria wyłączenia	Główne wyniki	Dodatkowe obserwacje	Wnioski i ograniczenia
605	Sharma N. i wsp. [168] <i>High burden of premature ventricular contractions in structurally normal hearts: to worry or not in pediatric patients?</i> PMID: 31199031 Rok publikacji: 2019	Cel badania Ocena częstości występowania dysfunkcji skurczowej LV u dzieci z częstymi PVC i ustalenie, czy charakterystyka PVC była predyktorem dysfunkcji LV Rodzaj badania Retrospektywne, jednośrodkowe Liczba pacjentów 134 Okres rekrutacji 2 lata rekrutacji, 2,8 roku obserwacji Punkty końcowe badania Frakcja wyrzutowa lewej komory (LVEF) i PVC podczas obserwacji	Kryteria włączenia Wiek od 6 mies. do 21 lat, serca strukturalnie prawidłowe (z wyjątkiem kardiomiopatii tachyarytmicznej) i PVC w monitorowaniu metodą Holtera Kryteria wyłączenia Chemioterapia, choroba zapalna lub dodatni wywiad rodzinny w kierunku kardiomiopatii lub kanałopatii	Wyniki Częstość PVC zmniejszyła się o 67% wyjściowej wartości u osób niepoddanych żadnej interwencji	Dodatkowe obserwacje Nie było śmierci	Wnioski Przedwczesne pobudzenie komorowe (PVC) u dzieci ze strukturalnie prawidłowymi sercami wiąże się ze stosunkowo łagodnym przebiegiem, z tendencją do samoistnego ustępowania
606	Niwano S. i wsp. [169] <i>Prognostic significance of frequent premature ventricular contractions originating from the ventricular outflow tract in patients with normal left ventricular function</i> PMID: 19429571 Rok publikacji: 2009	Cel badania Ocena znaczenia prognostycznego częstych PVC u bezobjawowych pacjentów z prawidłową czynnością LV Rodzaj badania Prospektywne, obserwacyjne, jednośrodkowe Liczba pacjentów 239 Okres rekrutacji 5,6 ± 1,7 roku Punkty końcowe badania Frakcja wyrzutowa lewej komory (LVEF) i PVC podczas obserwacji	Kryteria włączenia Częste PVC (>1000 pobudzeń/dzień) pochodzące z drogi odpływu prawej lub lewej komory bez żadnej wykrywalnej choroby serca Kryteria wyłączenia 42/281 pacjentów, u których wystąpiło omdlenie w przebiegu NSVT lub LVEF <55%	Wyniki Brak istotnej zmiany w średniej LVEF i średnich wymiarach rozkurczowych LV. Jednak wykazano istotną negatywną korelację między częstością PVC a Delta LVEF ($P < 0,001$) oraz pozytywną korelację między częstością PVC a Delta wykładnikiem rozkurczowym LV ($P < 0,001$)	Dodatkowe obserwacje Celem przewidywania rozwoju dysfunkcji LV (13 pacjentów) częstość PVC i LVEF podczas wstępnej oceny były niezależnymi czynnikami predykcyjnymi ($P < 0,01$)	Wnioski Rokowanie u pacjentów z częstymi PVC jest stosunkowo dobre. Należy jednak zwrócić uwagę na prognozę dysfunkcji LV w trakcie długoterminowej obserwacji, zwłaszcza u osób z dużą częstością PVC
538	Latchemsety R. i wsp. [170] <i>Multicenter outcomes for catheter ablation of idiopathic premature ventricular complexes</i> PMID: 29759353 Rok publikacji: 2015	Cel badania Ocena wyników i powikłań RFCA idiopatycznych PVC oraz określenie czynników predykcyjnych wczesnej i długoterminowej skuteczności Rodzaj badania Retrospektywne, wielośrodkowe Liczba pacjentów 1185 Okres rekrutacji 2004–2013 Punkty końcowe badania Wyniki ablacji PVC, powikłania okołozabiegowe	Kryteria włączenia Pacjenci poddani ablacji z powodu częstych idiopatycznych PVC Kryteria wyłączenia Dodatni wywiad w kierunku wczesniejszego MI lub opóźnione wzmocnienie stwierdzone w CMR	Wyniki Wczesne powodzenie zabiegu osiągnięto u 84% pacjentów Stan ten utrzymał się w dalszej obserwacji klinicznej, bez konieczności stosowania leków antyarytmicznych, u 71% Jedynym znaczącym czynnikiem predykcyjnym utrzymania efektu zabiegu w dalszej obserwacji klinicznej była lokalizacja PVC w RVOT ($P < 0,01$) Ogólny odsetek powikłań wyniósł 5,2% (2,4% powaznych powikłań i 2,8% drobnych powikłań), a powikłania najczęściej dotyczyły dostępu naczyniowego (2,8%) Nie odnotowano wzrostu śmiertelności związanej z zabiegiem	Dodatkowe obserwacje U 245 pacjentów (21% z kardiomiopatią indukowaną PVC średnia wartość LVEF wzrosła z 38% do 50% ($P = 0,01$) po ablacji. Niezależne czynniki predykcyjne rozwoju kardiomiopatii indukowanej PVC to płęć męska, częstość PVC, sierdziejowe PVC ($P < 0,05$)	Wnioski Procedura RFCA częstych PVC to strategia terapeutyczna niskiego ryzyka i często skuteczna w eliminowaniu PVC i związanych z nimi objawów U pacjentów z kardiomiopatią indukowaną PVC funkcja serca często poprawia się po skutecznym zabiegu ablacji

598	Ling Z, i wsp. [171] <i>Radiofrequency ablation versus antiarrhythmic medication for treatment of ventricular premature beats from the right ventricular outflow tract: prospective randomized study</i> PMID: 24523413 Rok publikacji: 2014	Cel badania Porównanie skuteczności RFCA vs. leków antyarytmicznych (metoprolol lub propafenon) w leczeniu pacjentów z częstymi PVC wywodzącymi się z RVOT Rodzaj badania RCT, jednośrodkowe Liczba pacjentów 330 Okres rekrutacji 1 rok Punkty końcowe badania Całkowita liczba oraz częstość PVC podczas okresu obserwacji	Kryteria włączenia (1) Pochodzenie z RVOT widoczne na EKG. > 6000 PVC/24 godz. Kryteria wyłączenia (1) SHD (2) Wcześniejsza terapia lekami antyarytmicznymi (3) Odstęp QT > 450 ms (4) Zaburzenia przewodzenia AV lub RBBB/LBBB (5) Inne (nadczynność tarczycy, zaburzenia elektrolitowe, toksyczność leków, cukrzyca, niewydolność nerek, ciśnienie tętnicze > 165/100)	Wyniki Nawroty PVC były istotnie rzadsze u pacjentów randomizowanych do grupy poddanej ablacji (32 pacjentów; 19,4%) w porównaniu z grupą otrzymującą leki antyarytmiczne (146 pacjentów; 88,6%; $P < 0,001$, test <i>log-rank</i>) Ablacja wiązała się z większym spadkiem częstości PVC (IRR 0; 105; 95% CI, 0,104–0,105; $P < 0,001$) w porównaniu z lekami antyarytmicznymi	Dodatkowe obserwacje Frakcja wyrzutowa lewej komory (LVEF) miała tendencję wzrostową po zastosowanym leczeniu w obydwu grupach (współczynnik, 0,584; 95% CI, 0,467–0,702; $P < 0,001$)	Wnioski Procedura RFCA jest bardziej skuteczna niż leki antyarytmiczne w zapobieganiu nawrotom PVC u pacjentów z częstymi PVC z RVOT
599	Baksiene D, i wsp. [172] <i>Idiopathic ventricular tachycardia in children: curative therapy with radiofrequency ablation</i> PMID: 17998798 Rok publikacji: 2007	Cel badania Ocena skuteczności i bezpieczeństwa ablacji prądem o częstotliwości radiowej jako terapii w idiopatycznym VT u dzieci Rodzaj badania Retrospektywne, jednośrodkowe Liczba pacjentów 16 Okres rekrutacji 3,8 roku Punkty końcowe badania Skuteczność oraz bezpieczeństwo ablacji utrzymujące się podczas okresu obserwacji	Kryteria włączenia Dzieci z idiopatycznym VT Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Wszystkie dzieci przeżyły zabieg ablacji i odnotowano tylko jedno powikłanie (zupelny RBBB) Sukces zabiegu w odległej obserwacji: 5 dzieci z idiopatycznym VT z lewej komory i 6 z prawej komory	Dodatkowe obserwacje Procedura RFCA jest bezpieczną oraz skuteczną metodą terapeutyczną idiopatycznego VT u dzieci	Wnioski Procedura RFCA jest bezpieczną oraz skuteczną metodą terapeutyczną idiopatycznego VT u dzieci
607	Krittayaphong R, i wsp. [173] <i>Electrocardiographic predictors of long-term outcomes after radiofrequency ablation in patients with right-ventricular outflow tract tachycardia</i> PMID: 16772366 Rok publikacji: 2006	Cel badania Identyfikacja elektrokardiograficznych czynników predykcyjnych wyników odległych po RFCA u pacjentów z tachykardią z RVOT Rodzaj badania Retrospektywne, jednośrodkowe Liczba pacjentów 144 Okres rekrutacji 6,0 ± 2,4 roku Punkty końcowe badania Wyniki ablacji PVC w długoterminowej obserwacji	Kryteria włączenia (1) Pochodzenie z RVOT widoczne w EKG (2) Okres obserwacji > 1 rok Kryteria wyłączenia SHD	Wyniki Ablacja była skuteczna u 135 (92,4%) pacjentów, a u 128 (88%) pacjentów nie wystąpił nawrót arytmii wymagający powtórnej ablacji	Dodatkowe obserwacje Analiza wielowymiarowa dystfunkcji (analiza regresji logistycznej) w ostatecznym zapisie pozostał tylko jednofazowy załamek R VT wywodzący się z RVOT dzięki RFCA w odprawieniu I ($P = 0,004$, OR 12,9)	Wnioski Długoterminowy sukces jest możliwy do osiągnięcia bezpiecznie i u dużego odsetka pacjentów z idiopatycznym VT wywodzący się z RVOT dzięki RFCA

596	Hamon D. i wsp. [174] <i>Premature ventricular contraction diurnal profiles predict distinct clinical characteristics and beta-blocker responses</i> PMID: 30964570 Rok publikacji: 2019	Cel badania Ocena, czy wzorce zmienności dobowej PVC wiążą się z różnymi profilami klinicznymi i pozwalają przewidzieć NA	Kryteria włączenia Kolejny pacjenci z > 1% PVC dziennie	Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Związek pomiędzy godzinną liczebnością PVC oraz średnią akcją serca podczas każdej z 24 godz. monitorowania metodą Holtera: (1) PVC zależne od sztywności akcji serca dla pozytywnej korelacji (50,2%), (2) PVC zależne od wolnej akcji serca dla negatywnej korelacji (35,6%) i (3) PVC niezależne od akcji serca (I-HR-PVC), gdy żadnej korelacji nie wykryto (14,2%) Terapia beta-adrenolitykami okazała się skuteczna u 34,0% pacjentów: u pacjentów z PVC zależnym od szybkiej akcji serca odnotowano spadek częstości PVC (18,8% ± 10,4% do 9,3% ± 6,6%, $P < 0,0001$; 62% skuteczności), u tych z PVC niezależnym od akcji serca nie zaobserwowano zmian (18,4% ± 17,9% do 20,6% ± 17,9%; $P = 0,175$; 0% skuteczności), podczas gdy u tych z PVC zależnym od wolnej akcji serca wzrost częstości PVC (14,6% ± 15,3% do 20,8% ± 13,8%; $P = 0,016$; 0% skuteczności)	Dodatkowe obserwacje Jedynym predyktorem skutecznej terapii beta-adrenolitykiem był współczynnik korelacji (pole pod krzywą = 0,84, czułość = 100%, swoistość = 67,7%; $r \geq 0,4$) W przypadku innych należy rozważyć alternatywną strategię, ponieważ beta-adrenolityki mogą nie wywołać żadnego efektu lub być szkodliwe	Wnioski Jedynie pacjenci wykazujący profil PVC zależnego od szybkiej akcji serca odnieśli korzyść z terapii beta-adrenolitykami
595	Kjekshus J. i wsp. [175] <i>A double-blind, crossover comparison of flecainide acetate and disopyramide phosphate in the treatment of ventricular premature complexes</i> PMID: 6421140 Rok publikacji: 1984	Cel badania Porównanie flekainidu, dizopiramidu oraz placebo w tłumieniu PVC	Kryteria włączenia PVC > 1000/d	Kryteria wyłączenia (1) Niedawny MI, niestabilna dławica (2) Zdekompensowana niewydolność serca (3) Blok przedsionkowo-komorowy II stopnia lub bardziej zaawansowany, blok odnogi pęczka Hisa z dowolnym stopniem bloku przedsionkowo-komorowego (4) Klinicznie istotne zaburzenia elektrofizjologiczne, hematologiczne, zoiadkowo-jelitowe, wątrobowe lub nerkowe, cięża i laktacja (5) Terapia beta-adrenolitykami lub innymi lekami z istotnym działaniem inotropowym ujemnym	Wyniki Odnotowano znacząco mniej PVC w trakcie terapii flekainidem niż w trakcie leczenia dizopiramidem, odpowiednio 92% oraz 39% ($P < 0,01$) Nie zaobserwowano różnic między obydwoma lekami pod względem częstości występowania oraz nasilenia zgłaszanych działań niepożądanych	Dodatkowe obserwacje Zaden lek nie wykazywał istotnego wpływu na ciśnienie krwi lub akcję serca	
608	Komatsu Y. i wsp. [176] <i>Fascicular ventricular tachycardia originating from papillary muscles: Purkinje network involvement in the reentrant circuit</i> PMID: 28292752 Rok publikacji: 2017	Cel badania Charakterystyka nawrotnego, pęczkowego VT pochodzącego z mięśnia brodawkowatego	Kryteria włączenia Pacjenci, u których pęczkowy VT został pomylśnie wyeliminowany dzięki ablacji w tylnym mięśniu brodawkowatym (n = 8; pęczkowy VT z tylnego mięśnia brodawkowatego) oraz w przednim mięśniu brodawkowatym (n = 5; pęczkowy VT z przedniego mięśnia brodawkowatego)	Kryteria wyłączenia (1) Powtarzające się PVC lub NSVT bez utrwalonego VT (2) SHD	Wyniki Ablacja w lewym tylnym lub przednim rejonie pęczka często zmieniła morfologię zespołu QRS, ale nie eliminowała go całkowicie Śródrozkurczowe potencjały Purkiniego zarejestrowano podczas VT w okolicy mięśni brodawkowatych, gdzie ablacja skutecznie wyeliminowała tachykardię. U żadnego pacjenta nie odnotowano nawrotów VT po ablacji	Dodatkowe obserwacje Dożylnie podanie werapamilu (5 mg) zakończyło VT u 6 pacjentów, u pozostałych 7 tylko zmniejszyło VT	Wnioski Pęczkowy VT z mięśni brodawkowatych jest odrębną jednostką o mniejszej wrażliwości na podanie werapamilu w porównaniu z często spotykanymi rodzajami pęczkowych VT. Ablacja ukierunkowana na śródrozkurczowe potencjały Purkiniego wokół mięśni brodawkowatych podczas tachykardii może skutecznie tłumić tę arytmie

603	Barman T.S. i wsp. [177] <i>Relationship between burden of premature ventricular complexes and left ventricular function</i> PMID: 20348027 Rok publikacji: 2010	Cel badania Określenie punktu odciążenia częstości PVC mogącej wywołać kardiomiopatię indukowaną PVC Rodzaj badania Retrospektywne, jednoosrodkowe Liczba pacjentów 174 Okres rekrutacji Nie ustalono Punkty końcowe badania LVEF	Kryteria włączenia Pacjenci kierowani na ablację częstych idiopatycznych PVC Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Obniżona LVEF (średnio $0,37 \pm 0,10$) wykryto u 57/174 pacjentów (33%) Pacjenci z obniżoną LVEF mieli średnią częstość PVC na poziomie $33\% \pm 13\%$ w porównaniu z tymi z normalną LVEF $13\% \pm 12\%$ ($P < 0,0001$) Częstość PVC $> 24\%$ najlepiej rozgraniczała pacjentów z obniżoną LVEF od tych z zachowaną LVEF (czułość 79%, swoistość 78%, pole pod krzywą 0,89) Najniższa częstość PVC skutkująca odwracalną kardiomiopatią wynosiła 10%. W analizie wielowymiarowej, częstość PVC (HR 1,12; 95% CI, 1,08–1,16; $P < 0,01$) była niezależnie związana z rozwojem kardiomiopatii indukowanej PVC	Wnioski Częstość PVC $> 24\%$ niezależnie wiązała się z rozwojem kardiomiopatii indukowanej PVC
604	Van Huls van Taxis C.F.B. i wsp. [178] <i>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</i> PMID: 26386019 Rok publikacji: 2015	Cel badania Ocena zależności między prezentowanymi objawami, częstością PVC i zwiększonym napięciem ściany komory u pacjentów z częstymi PVC i zachowaną funkcją LV Rodzaj badania Prospektywne, jednoosrodkowe Liczba pacjentów 83 Okres rekrutacji 2007–2012 Punkty końcowe badania Objawy, N-końcowy fragment peptydu natriuretycznego typu B (NT-proBNP) i różne końcowoskurczowe napięcie ściany w badaniu echokardiograficznym	Kryteria włączenia Pacjenci z częstymi idiopatycznymi PVC i prawidłową czynnością LV kierowani do ablacji PVC Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Męźliwość wiązała się z wyższym wyjściowym stężeniem NT-proBNP oraz okrężnym końcowoskurczowym napięciem ściany ($P < 0,001$; $P = 0,011$, odpowiednio) Po trwałej skutecznej ablacji, osiągniętej w 81%, NT-proBNP i okrężne końcowoskurczowe napięcie ściany zmniejszyły się istotnie ($P < 0,001$ i $P = 0,036$, odpowiednio). Męźliwość niezależnie wiązała się z istotnie większą redukcją NT-proBNP u pacjentów z nieskuteczną ablacją NT-proBNP i okrężne końcowoskurczowe napięcie ściany pozostały bez zmian	Wnioski Uzyskane wyniki potwierdzają związek między męźliwością a wzrostem indukowanego PVC napięcia ściany komory, pomimo zachowanej funkcji LV
600	Blaux A.D. i wsp. [179] <i>Radiofrequency catheter ablation in infants</i> PMID: 11733398 Rok publikacji: 2001	Cel badania Ocena wskazań, bezpieczeństwa i skuteczności zabiegu RFCA u niemowląt Rodzaj badania Rejestr wieloośrodkowy (27 z 49 ośrodków) Liczba pacjentów 137 niemowląt, 5960 dzieci niebędących niemowlętami Okres rekrutacji 1989–1999 Punkty końcowe badania Wskazania, skuteczność i powikłania RFCA	Kryteria włączenia Niemowlęta w wieku 0–1,5 lat skierowane do zabiegu ablacji Kryteria wyłączenia NA	Dodatkowe obserwacje Występowanie SHD odnotowano u 36% niemowląt w porównaniu z 11,2% u dzieci niebędących niemowlętami ($P < 0,0001$). Procedurę RFCA u niemowląt wykonywano częściej w przypadku konywano części w przypadku lekkooporności lub zagrażających potwierdzają wykonywanie ablacji życia arytmii niż u dzieci niebędących niemowlętami	Wnioski W porównaniu z dziećmi niebędącymi niemowlętami RFCA u niemowląt jest zwykle wykonywana w przypadku opornych na leki lub zagrażających życiu arytmii, często ze współistniejącą SHD. Dane potwierdzają wykonywanie ablacji tylko przez doświadczonych lekarzy u wybranych niemowląt

597	Primeau R i wsp. [180] Long term efficacy and toxicity of amiodarone in the treatment of refractory cardiac arrhythmias PMID: 2706579 Rok publikacji: 1989	Cel badania Ocena skuteczności i częstości występowania działań niepożądanych amiodaronu w obserwacji odległej	Kryteria włączenia Nawracające, zagrażające życiu zaburzenia rytmu oporne na inne leki antyarytmiczne	Wyniki Działania niepożądane odnotowano u 77 (81%) pacjentów. Na ogół były one zależne od dawki leku i ustępowały wraz ze zmniejszeniem dawki lub po odstawieniu leku. 5 pacjentów rozwinęło wodobrzusze, 3 doświadczyło toksyczności neurologicznej, 2 miało bradykardię; 2 rozwinęło zaburzenia funkcji wątroby; 1 miał niedoczynną tarczycę oraz 1 pacjent rozwinął zaostření wczesniej wykrytej niewydolności serca	Dodatkowe obserwacje Średnia dawka nasycająca Amiodaron jest bardzo skuteczny w leczeniu VA. Jednak ma liczne i poważne działania niepożądane przez 2 tyg. Długoterminowa dawka dobową wynosiła 400 mg u 80 pacjentów i 200 mg u pozostałych 15 pacjentów	Wnioski Amiodaron jest bardzo skutecznym lekiem w leczeniu VA. Jednak ma liczne i poważne działania niepożądane
609	Kirk C.R. i wsp. [181] Long term efficacy and toxicity of amiodarone in the treatment of refractory cardiac arrhythmias PMID: 3435161 Rok publikacji: 1987	Cel badania Ocena skutków ubocznych dożylnego werapamilu u niemowląt	Kryteria włączenia Niemowlęta z ciężkimi zaburzeniami rytmu niepożadanymi po dożylnym werapamilu	Wyniki U 5 dzieci z SVT zastosowano dożylny werapamil. Wszystkie rozwinęły ciężką hipotensję, a 2 zmarło	Dodatkowe obserwacje 2 z 6 opisanych komplikacji wystąpiły w odległym czasie od podawania werapamilu i tych 2 pacjentów było jednocześnie leczonych digoksyną lub beta-adrenolitykiem	Wnioski Nie należy stosować werapamilu u noworodków

Skróty: AV, przedsionkowo-komorowy; CI, przedział ufnosci; CMR, rezonans magnetyczny serca; EKG, elektrokardiogram; HR, iloraz tzyka; LBBB, blok lewej odnogi pęczka Hisa; LV, lewa komora; LVEF, frakcja wyrzutowa lewej komory; MI, zawał serca; NA, nie dotyczy; NSVT, niestabilny częstokurcz komorowy; OR, iloraz szans; PVC, przedwczesne pobudzenie komorowe; RBBB, blok prawej odnogi pęczka Hisa; RCT, badanie kliniczne z randomizacją i grupą kontrolną; RFCA, ablacja kateterowa; RVOT, droga odpływu prawej komory; SHD, strukturalna choroba serca; SVT, częstokurcz nadkomorowy; VA, komorowe zaburzenia rytmu serca; VT, częstokurcz komorowy

4.1.2.2. Kardiomiopatia indukowana/zastrządzająca się w wyniku przedwczesnych pobudeń komorowych

Tabela dowodów 25 do tabeli zaleceń dotyczących postępowania u pacjentów z kardiomiopatią indukowaną/zastrządzającą się w wyniku przedwczesnych pobudeń komorowych

Numer publikacji referencyjnej	Publikacja referencyjna, PMID i rok publikacji	Cel badania Rodzaj badania Liczba pacjentów Okres rekrutacji Punkty końcowe badania	Kryteria włączenia (pacjentów) Kryteria wyłączenia	Główne wyniki	Dodatkowe obserwacje	Wnioski i ograniczenia
612	Penela D. i wsp. [182] <i>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</i> PMID: 23850913 Rok publikacji: 2013	Cel badania Ocena korzyści ablacji PVC u pacjentów z częstymi PVC i dysfunkcją LV, niezależnie od wcześniejszego rozpoznania SHD, morfologii PVC lub szacowanego miejsca pochodzenia arytmii Rodzaj badania Prospektywne wieloośrodkowe badanie obserwacyjne w 4 ośrodkach (Barcelona, Tarragona, Leiden, Tucuman) Liczba pacjentów 80 Punkty końcowe badania LVEF	Kryteria włączenia Kolejni pacjenci z dysfunkcją LV ($\leq 50\%$) oraz częstymi PVC ($>4 = 4\%$) poddani ablacji PVC 53 pacjentów (66%) bez SHD 27 pacjentów (34%) z SHD Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Skuteczna ablacja z trwałym efektem u 66% Wartość LVEF poprawiła się u pacjentów po skutecznej ablacji z trwałym efektem z 33,7% do 43,8% do 45,8% po 6 i 12 mies. Nie odnotowano różnicy SHD vs. bez SHD ($P = 0,69$) Odpowiedź echokardiograficzną zdefiniowano jako poprawę LVEF $>5\%$ Pacjenci z odpowiedzią echokardiograficzną mieli większą częstość PVC (29% vs. 15%), węższe QRS PVC (170 ms vs. 174 ms) i większy wskaźnik udanej ablacji (76% vs. 57%) Wysięciowa częstość PVC na poziomie 13% miała 100% czułości i 85% specyficzności prognozowania wzrostu LVEF $>5\%$ po skutecznej ablacji z trwałym efektem		Wnioski Niezależnie od obecności SHD skuteczna trwała ablacja częstych PVC u pacjentów z obniżoną LVEF przyczyniła się do istotnej poprawy klinicznej i czynnościowej. Poprawa parametrów niewydolności serca była związana z wyjściową częstością PVC i trwałością wyniku ablacji Wyjęciowa częstość PVC na poziomie 13% miała 100% czułości i 85% specyficzności prognozowania wzrostu LVEF $>5\%$ po skutecznej ablacji z trwałym efektem
613	Penela D. i wsp. [183] <i>Ablation of frequent PVC in patients meeting criteria for primary prevention ICD implant: safety of withholding the implant</i> PMID: 26385530 Rok publikacji: 2015	Cel badania Ocena, czy ablacja może zastąpić wskazanie do implantacji ICD w prewencji pierwotnej u pacjentów z częstymi PVC Rodzaj badania Prospektywne, wieloośrodkowe, badanie obserwacyjne w 3 ośrodkach Liczba pacjentów 66 Punkty końcowe badania LVEF	Kryteria włączenia Kolejni pacjenci poddawani ablacji PVC oraz LVEF $<35\%$. Miejsce pochodzenia: RVOT 59%. Droga odpływu LV 25%. LV 15% Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Wczesne powodzenie zabiegu: 97%. Trwałe powodzenie zabiegu: 76% Czynniki predyktoryjne niepowodzenia ablacji Jednowymiarowe: wiek (HR 0,93), szczyt LV (HR 0,08), SHD (HR 0,56), stężenie BNP, polimorficzny PVC. Wielowymiarowe: wiek, polimorficzny PVC Czynniki predyktoryjne usunięcia wskazania do implantacji ICD Jednowymiarowe: częstość PVC, miejsce pochodzenia LV (HR 1,2). Wielowymiarowe: częstość PVC Prognoza prawdziwej kardiomiopatii na podstawie: częstość PVC $<13\%$		Wnioski U pacjentów z częstymi PVC i wskazaniami do implantacji ICD w prewencji pierwotnej, ablacja poprawia LVEF i — w większości przypadków — zastępuje wskazanie do implantacji. Wstrzymanie implantacji ICD i ponowna ocena w ciągu 6 mies. po ablacji wydaje się bezpieczną i odpowiednią strategią postępowania
593	Yokokawa M. i wsp. [184] <i>Value of cardiac magnetic resonance imaging and programmed ventricular stimulation in patients with frequent premature ventricular complexes undergoing radiofrequency ablation</i> PMID: 28688990 Rok publikacji: 2017	Cel badania Ocena zastosowania CMR i programowanej stymulacji komorowej w identyfikacji pacjentów z PVC poddawanych RFCA, będących w grupie ryzyka rozwoju niekorzystnych wyników odległych Rodzaj badania Prospektywne badanie obserwacyjne Liczba pacjentów 321 Okres rekrutacji 2004–2015 Punkty końcowe badania VT/AF lub śmierć	Kryteria włączenia Pacjenci poddawani ablacji PVC Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Strukturalną chorobę serca (SHD) zidentyfikowano przy użyciu CMR u 64/321 pacjentów (20%), a SMVT wyindukowano u 15/321 pacjentów (5%) 14 pacjentów miało zarówno SHD, jak i indukowalny VT i otrzymało ICD po zabiegu Pierwszorzędowy punkt końcowy w postaci VT/AF lub śmierci został osiągnięty u 15 pacjentów po medianie czasu obserwacji równej 20 mies. Połączenie SHD w CMR i indukowalnego VT wiązało się niezależnie ze zwiększonym ryzykiem wystąpienia działań niepożądanych (wielowymiarowy HR 25,73; 95% CI, 6,74–98,20; $P < 0,001$) (wieloczynnikowe HR 25,73; 95% CI, 6,74–98,20; $P < 0,001$)		Wnioski Badanie CMR przed ablacją i programowana stymulacja mogą być pomocne w stratyfikacji ryzyka u pacjentów z częstymi PVC Pacjenci z indukowalnym VT ze współistniejącą SHD mogą skorzystać z implantacji ICD po ablacji niezależnie od LVEF

618	Aquaro G. i wsp. [185] Cardiac magnetic resonance predicts outcome in patients with premature ventricular complexes of left bundle branch block morphology PMID: 20883930 Rok publikacji: 2010	Cel badania Ocena, czy obecność nieprawidłowości RV w CMR pozwala przewidzieć niekorzystne wyniki u pacjentów z częstymi PVC o morfologii LBBB	Kryteria włączenia >1000 PVC o morfologii LBBB oraz żadnych innych wcześniej wykrytych kryteriów ARVC Kryteria wyłączenia Klaustrofobia, wymiary ciała powyżej średnicy skanera CMR, bardzo częste PVC pomimo leków antyarytmicznych stosowanych podczas CMR	Wyniki Pacjenci z licznymi nieprawidłowościami RV mieli gorsze wyniki niż grupa bez nieprawidłowości RV (HR 48,6; 95% CI, 6,1–384,8; $P < 0,001$) Spośród 61 pacjentów w grupie z nieprawidłowościami RV u 6 postawiono definitywną diagnozę ARVC/D, wykorzystując Kryteria Grupy Roboczej 2010. Osoby z pojedynczym spełnionym kryterium wykrytym na podstawie badań obrazowych miały gorszy wynik niż grupa bez nieprawidłowości RV (HR 18,2; 95% CI, 2,0–162,6; $P = 0,01$) Pacjenci tylko z zaburzeniami ruchomości ścian mieli większe prawdopodobieństwo zdarzeń sercowych niż grupa bez nieprawidłowości RV (HR 27,2; 95% CI, 3,0–244,0; $P = 0,03$)	Wnioski U osób z częstymi PVC o morfologii LBBB badanie CMR umożliwia stratyfikację ryzyka. Nieprawidłowości RV wiązały się z gorszym rokowaniem
615	Lee A. i wsp. [186] Ventricular ectopy in the context of left ventricular systolic dysfunction: risk factors and outcomes following catheter ablation PMID: 29482954 Rok publikacji: 2019	Cel badania Ocena śródkresowych wyników ogniskowej ablacji VA w przebiegu kardiomiopatii oraz weryfikacja opublikowanych czynników ryzyka kardiomiopatii indukowanej PVC Rodzaj badania Retrospektywne, kohortowe Liczba pacjentów 152 Okres rekrutacji 2011–2017 Punkty końcowe badania Rozwój kardiomiopatii indukowanej PVC	Kryteria włączenia Pacjenci zakwalifikowani do ablacji PVC lub idiopatycznego VA zostali podzieleni na dwie grupy: (1) grupa kardiomiopatii obejmująca pacjentów z LVEF < 50%, oraz (2) grupa kontrolna obejmująca pacjentów z LVEF $\geq 50\%$ Kryteria wyłączenia Pacjenci poddawani ablacji VT z długiej pięci: nawrotnej wokół blizny	Wyniki 54/152 (36%) pacjentów miało kardiomiopatię, a pozostałych 98 pacjentów prawidłową funkcję skurczową LV. W śródkresowej obserwacji 85% pacjentów z kardiomiopatią nie miało nawrotu VA, a mediana LVEF wzrosła z 40% do 52%. Wiek, płeć, męska, częstość PVC, pochodzenie inne niż z RVOT, szerokość QRS PVC i minimalny czas sprężenia PVC stanowiły czynniki predykcyjne kardiomiopatii w analizie jednowymiarowej, z czego tylko płeć w analizie wielowymiarowej	Wnioski Śródkresowe wyniki u pacjentów poddawanych ablacji ognisk VA, rozwinętych w przebiegu kardiomiopatii, są zadowalające, a poprawa funkcji LV jest możliwa do osiągnięcia u większości pacjentów Czynniki ryzyka opisane wcześniej w piśmiennictwie są różnicowane i niespójne, prawdopodobnie odzwierciedlając różnorodność badanych populacji
620	Mountantonakis S.E. i wsp. [187] Reversal of outflow tract ventricular premature depolarization-induced cardiomyopathy with ablation: effect of residual arrhythmia burden and pre-existing cardiomyopathy on outcome PMID: 21699837 Rok publikacji: 2011	Cel badania Ocena bezpieczeństwa, skuteczności i długoterminowego wpływu RFCA na czynność LV u pacjentów z kardiomiopatią LV i częstymi PVC z drogi odpływu oraz ocena wpływu ablacji u pacjentów z kardiomiopatią LV poprzedzoną wystąpieniem PVC z drogi odpływu PVC na poprawę i częstości pozostałych PVC na poprawę funkcji LV Rodzaj badania Retrospektywne, kohortowe Liczba pacjentów 69 Okres rekrutacji Nieustalony Punkty końcowe badania Redukcja częstości PVC po ablacji, rozwój indukowanej PVC kardiomiopatii	Kryteria włączenia Pacjenci z częstymi PVC (>5000/24 godz.), o morfologii jak z drogi odpływu w EKG i kardiomiopatią LV zdefiniowaną jako LVEF < 50%, skierowani na RFCA Kryteria wyłączenia Niedokrwienie lub przebyte MI jako przyczyna kardiomiopatii Pochodzenie PVC RVOT u 27 (39%), droga odpływu LV u 42 (61%)	Wyniki Po okresie obserwacji 11 ± 6 mies. 44 (66%) pacjentów miało rzadkie (<2%) PVC, u 15 (22%) zmniejszyła się częstość PVC (redukcja >80% oraz zawsze <5000 PVC), a u 8 (12%) nie wystąpiła poprawa kliniczna, z przetrwałymi (5 pacjentów) lub nawracającymi (3 pacjentów) PVC. Tylko pacjenci z rzadko występującymi PVC lub z mniejszą częstością po ablacji mieli istotny poprawę LVEF (Delta LVEF $14\% \pm 9\%$ vs. $13\% \pm 7\%$ vs. $-3\% \pm 6\%$ odpowiednio; $P < 0,001$) i wymiarów rozkurczowych LV (Delta wymiar rozkurczowy LV -4 ± 5 vs. -2 ± 4 vs. 0 ± 4 , odpowiednio; $P = 0,038$), niezależnie od miejsca pochodzenia Stopień poprawy LVEF korelował ze spadkiem częstości pozostałych PVC ($r = 0,475$; $P = 0,007$) Pacjenci z wcześniej wykrytą kardiomiopatią LV mieli mniejszą, ale wciąż istotną poprawę funkcji LV w porównaniu z pacjentami bez wykrytej wcześniej kardiomiopatii LV (Delta LVEF 8% vs. 13% ; $P = 0,046$). Analiza wielowymiarowa ujawniła wynik ablacji, wyższą LVEF oraz zależność między brakiem wcześniej wykrytej kardiomiopatii a poprawą LVEF	Wnioski Częste PVC z drogi odpływu wiążą się z rozwojem kardiomiopatii LV niezależnie od miejsca pochodzenia z komór (>80%) redukcja częstości PVC przyczynia się do porównywalnej poprawy funkcji LV co całkowita eliminacja PVC Skuteczna ablacja PVC może być korzystna nawet u pacjentów z wcześniej istniejącą kardiomiopatią LV

621	Zang M. i wsp. [188] <i>Beneficial effects of catheter ablation of frequent premature ventricular complexes on left ventricular function</i> PMID: 24670420 Rok publikacji: 2014	Cel badania Metaanaliza obecnie dostępnych badań kohortowych w celu oceny wpływu RFCA na czynność LV u pacjentów z częstymi PVC Rodzaj badania Przebieg systematyczny i metaanaliza Liczba pacjentów 712 Okres rekrutacji Badania w latach 2005–2013 Punkty końcowe badania Zmiana LVEF i wymiarów końcoworurczkowych LV po ablacji w stosunku do wartości wyjściowych	Kryteria włączenia Badania kohortowe pacjentów poddanych RFCA częstych PVC (wielkość próby ≥ 10 pacjentów) Kryteria wyłączenia Badania bez wyjściowych i poablacyjnych parametrów echokardiograficznych	Wyniki Średnia częstość PVC przed RFCA wynosiła 24% (95% CI, 19%–29%) Długoterminowy wskaźnik skuteczności ablacji PVC wahał się od 66% do 90%. Ogólny średni wzrost LVEF po ablacji w stosunku do wartości wyjściowych wyniósł 7,7% (95% CI, 6,1%–9,4%) i ogólny średni spadek wymiarów końcoworurczkowych LV wyniósł –4,6 mm (95% CI, –6,0 do –3,1 mm). Meta regresja nie wykazała istotnych zależności między miejscem pochodzenia PVC a stopniem poablacyjnej poprawy LVEF Analiza podgrupy wykazała, że ogólny średni wzrost LVEF od wartości wyjściowej do czasu po ablacji wyniósł 12,4% (95% CI, 8,1%–16,6%) oraz ogólny średni spadek wymiarów końcoworurczkowych LV wyniósł –4,8 mm (95% CI, –6,2 do –3,4 mm) u pacjentów z wyjściową dysfunkcją LV	Wnioski Ablacja częstych PVC poprawia funkcję serca, zwłaszcza u pacjentów z dysfunkcją LV Brak istotnej zależności między miejscem pochodzenia PVC a stopniem poprawy LVEF po ablacji
623	Boğun F. i wsp. [189] <i>Radiofrequency ablation of frequent, idiopathic premature ventricular complexes: comparison with a control group without intervention</i> PMID: 17599667 Rok publikacji: 2007	Cel badania Wykazanie, że częste PVC mogą się wiązać z dysfunkcją LV ustępującą po ablacji PVC Rodzaj badania Retrospektywne badanie obserwacyjne Liczba pacjentów 60 przypadków, 11 osób w grupie kontrolnej Okres rekrutacji 1992–2006 Punkty końcowe badania LVEF	Kryteria włączenia Przypadki: pacjenci z częstością PVC $>10\%$ skierowani celem RFCA, z zakończoną obserwacją ambulatoryjną przed ablacją i 1–6 mies. po ablacji, z wykonanym badaniem echokardiograficznym przed ablacją i cyklicznie pomiędzy 1. dniem a 6. mies. po ablacji Grupa kontrolna: pacjenci z częstymi PVC, bez ewidentnego źródła ich kardiomiopatii (nie wykonywano ablacji) Kryteria wyłączenia Utrwalony VT, częste wstawki ($>1\%$ wszystkich zespołów QRS w monitorowaniu 24-godz.) NSVT	Wyniki Obniżoną LVEF wykryto u 22/60 (37%) pacjentów Pacjenci z obniżoną LVEF mieli większą częstość PVC niż pacjenci z prawidłową LVEF (37% \pm 13% vs. 11% \pm 10% wszystkich zespołów QRS; $P < 0,0001$). Odnotowano odwrotną korelację między częstością PVC a LVEF przed ablacją ($r = 0,73$; $P < 0,0001$) Przedwczesne pobudzenia komorowe (PVC) pochodziły z RVOT u 31/60 pacjentów, z drogi odpływu LV u 9/60 (15%) pacjentów oraz z innych miejsc u 13/60 (22%) pacjentów Ablacja powiodła się całkowicie u 48/60 (80%) pacjentów. U pacjentów z nieprawidłową LVEF przed ablacją funkcja LV znormalizowała się u 18/22 (82%) pacjentów od wartości wyjściowej 34% do 59% \pm 7% ($P < 0,0001$) w ciągu 6 mies. U 4 pacjentów z nieskutecznym zabiegiem ablacji odnotowano dalszy spadek LVEF od 34% \pm 10% do 25% \pm 7% ($P = 0,06$) w czasie obserwacji W grupie kontrolnej 11 pacjentów z podobną częstością PVC (30% \pm 8%) oraz obniżoną LVEF (28% \pm 13%) niepoddanych ablacji LVEF nie uległa zmianie u 10/11 pacjentów w trakcie 19 \pm 17 mies. obserwacji, a 1 pacjent wymagał przeszczepienia serca	Wnioski Dysfunkcja LV w przebiegu częstych idiopatycznych PVC może stanowić formę kardiomiopatii potencjalnie odwracalnej przy użyciu RFCA PVC
627	Singh S.N. i wsp. [190] <i>Amiodarone in patients with congestive heart failure and asymptomatic ventricular arrhythmia. Survival Trial of Antiarrhythmic Therapy in Congestive Heart Failure</i> PMID: 7539890 Rok publikacji: 1995	Cel badania Ocena, czy amiodaron może zmniejszyć śmiertelność ogólną u pacjentów z zastoinową niewydolnością serca i bezobjawowymi VA Rodzaj badania Z podwójnie ślepej próby, kontrolowane placebo Liczba pacjentów 674 (336 przyjmujących amiodaron, 338 przyjmujących placebo) Okres rekrutacji Nieustalony Punkty końcowe badania Śmiertelność ogólna	Kryteria włączenia Pacjenci z objawami zastoinowej niewydolności serca, powiększeniem serca, ≥ 10 PVC/godz. i LVEF $\leq 40\%$ Kryteria wyłączenia Kobiety w wieku rozrodczym, MI w ciągu ostatnich 3 mies., objawowe VA, przewany SCA w wywiadzie lub utrwalony VT, niekontrolowana choroba tarczycy, wskazania do terapii antyarytmicznej, zmiany w EKG w zespołe QRS (≥ 180 ms) lub odstęp QTc (≥ 500 ms), poważna choroba inną niż choroba serca prowadząca prawdopodobnie do śmierci w ciągu 3 lat, i objawowa hipotensja lub skurczowe ciśnienie krwi < 90 mm Hg	Wyniki Nie odnotowano znaczącej różnicy w śmiertelności ogólnej między obydwoma grupami terapeutycznymi ($P = 0,6$) 2-letni aktualny wskaźnik przeżycia wyniósł 69,4% (95% CI, 64,2–74,6) dla pacjentów w grupie z amiodaronem i 70,8% (95% CI, 65,7–75,9) dla osób w grupie z placebo Po 2 latach odsetek SD wyniósł 15% w grupie z amiodaronem i 19% w grupie z placebo ($P = 0,43$) Pojawiła się tendencja do redukcji w śmiertelności ogólnej u pacjentów z DCM leczonych amiodaronem ($P = 0,07$) Amiodaron znacznie skuteczniej hamował VA i przyczynił się do wzrostu LVEF o 42% w 2 lata	Wnioski Chociaż amiodaron był skuteczny w hamowaniu VA i poprawie funkcji komórek, nie zmniejszał częstości występowania SD ani nie przedłużał życia pacjentów z niewydolnością serca, z wyjątkiem tendencji do zmniejszania śmiertelności u tych z DCM Ograniczenia Brak wpływu na pierswoszczędowy punkt końcowy. Jedynie poprawa LVEF

629	Hyman M.C. i wsp. [191] <i>Class IC antiarrhythmic drugs for suspected premature ventricular contraction-induced cardiomyopathy</i> PMID: 29405947 Rok publikacji: 2018	Cel badania Ocena bezpieczeństwa i skuteczności leków antyarytmicznych klasy IC u pacjentów z podejrzeniem kardiomiopatii tachyarytmicznej indukowanej PVC	Kryteria włączenia Kardiomiopatia tachyarytmiczna indukowana PVC leczona lekami antyarytmicznymi klasy IC Kryteria wyłączenia Spontaniczny lub indukowalny utwarty VT przed włączeniem leków antyarytmicznych klasy IC	Wyniki Terapia lekami antyarytmicznymi klasy IC przyczyniła się do zmniejszenia częstości PVC z $36,2\% \pm 3,5\%$ do $10,0\% \pm 2,4\%$ ($P < 0,001$). Wartość LVEF wzrosła z $37,4\% \pm 2,0\%$ do $49,0\% \pm 1,9\%$ ($P < 0,001$). U 7 pacjentów z późnym wzmocnieniem mięśnia sercowego w CMR (sumarycznie $< 5\%$ mięśnia sercowego) zaobserwowano podobną poprawę LVEF ($z 36,8\% \pm 4,3\%$ przed rozpoczęciem terapii lekami antyarytmicznymi IC do $51,7\% \pm 3,7\%$ po leczeniu; $P < 0,01$). Podczas obserwacji, nie odnotowano żadnych utrwalonych VA ani SD. W tej małej kohordzie nie wystąpiły żadne zdarzenia niepożądane	Dodatkowe obserwacje Pacjenci przeszli średnio $1,3 \pm 0,2$ poprzednio nieudanych plantowanych lub zewnętrnie noszonych defibrylator	Wnioski Leki antyarytmiczne klasy IC skutecznie hamowały PVC, prowadząc do poprawy LVEF u większości Ograniczenia (1) Pacjenci z obniżoną LVEF, stanowiącą przeciwwskazanie do leków antyarytmicznych klasy IC (2) 90% pacjentów było w trakcie terapii beta-adrenolitykiem. Badanie to nie dotyczy izolowanej terapii lekami antyarytmicznymi IC, lecz skuteczności terapii łączonej beta-adrenolitykami/IC
624	Sarrazin J.F. i wsp. [192] <i>Impact of radiofrequency ablation of frequent post-infarction premature ventricular complexes on left-ventricular ejection fraction</i> PMID: 19879531 Rok publikacji: 2009	Cel badania Ocena wartości ablacji pozawałowych PVC i możliwych wyznaczników odwrotnej kardiomiopatii	Kryteria włączenia Pacjenci z odległym MI skierowani do implantacji ICD w prewencji pierwotnej SCD lub leczenia objawowego VT lub częstością PVC w ciągu 24 godz. $\geq 5\%$ Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Ablacja PVC była skuteczna u 15/15 pacjentów oraz redukowała średnią częstość PVC z $22\% \pm 12\%$ do $2,6\% \pm 5,0\%$ ($P < 0,001$) Po zabiegu, LVEF wzrosła istotnie z $0,38 \pm 0,11$ do $0,51 \pm 0,09$ w grupie ablacji PVC ($P = 0,0001$) W grupie kontrolnej, LVEF pozostała niezmienną w tym samym przedziale czasowym ($0,34 \pm 0,14$ vs. $0,33 \pm 0,15$; $P = 0,6$) Pacjenci z częstymi PVC mieli istotnie mniejszy odsetek blizn w LGE-CMR w porównaniu z pacjentami z grupy kontrolnej 5 pacjentów z częstymi PVC zostało zakwalifikowanych do implantacji ICD	Wnioski Pacjenci po zawale z częstymi PVC mogą mieć odwracalną postać kardiomiopatii. Badanie LGE-CMR może pomóc zidentyfikować pacjentów, u których LVEF może ulec poprawie po ablacji częstych PVC	
625	El Kadri M. i wsp. [193] <i>Effect of ablation of frequent premature ventricular complexes on left ventricular function in patients with nonischemic cardiomyopathy</i> PMID: 25527251 Rok publikacji: 2015	Cel badania Ocena wpływu częstych PVC na NICM	Kryteria włączenia Pacjenci ze strukturalnie nieprawidłowym sercem wykrytym na podstawie obecności blizn w CMR /lub dodatkowym wywiadem kardiomiopatii przed wystąpieniem częstych PCV ($> 5\%$), którzy zostali skierowani na ablację częstych PVC Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Ablacja była skuteczna u 18 z 30 pacjentów (60%), skutkując wzrostem średniej LVEF od $33,9\% \pm 14,5\%$ do $45,7\% \pm 17\%$ ($P < 0,0001$) podczas średniego czasu obserwacji 30 ± 28 mies. Częstość PVC u tych pacjentów zmniejszyła się z $23,1\% \pm 8,8\%$ do $1,0\% \pm 0,9\%$ ($P < 0,0001$) Średnia LVEF nie zmieniła się u pacjentów z nieudaną procedurą ablacji ($P = 0,85$) Miejsce pochodzenia PVC znajdowało się w tkance bliznowatej u 14/18 pacjentów po skutecznym zabiegu ablacji Średnia klasa czynnościowa NYHA wzrosła z $2,3 \pm 0,6$ do $1,1 \pm 0,2$ ($P < 0,0001$) u pacjentów z pozytywnym wynikiem zabiegu i pozostała niezmienną u pacjentów po nieskutecznej ablacji ($1,9 \pm 0,9$ vs. $1,9 \pm 0,7$; $P = 1$)	Wnioski U pacjentów z częstymi PVC i NICM, można poprawić, ale nie zawsze znormalizować, EF i klasę czynnościową, poprzez skuteczną ablację PVC U większości pacjentów po skutecznej ablacji substrat anemii znajdował się w tkance bliznowatej	

626	Lakkireddy D. i wsp. [194] <i>Radiofrequency ablation of premature ventricular ectopy improves the efficacy of cardiac resynchronization therapy in nonresponders</i> PMID: 22999718 Rok publikacji: 2012	Cel badania Ocena, czy supresja PVC przy użyciu RFCA zwiększa skuteczność CRT u osób opornych na tą terapię Rodzaj badania Wieloośrodkowe, prospektywne, nierandomizowane Liczba pacjentów 65 Okres rekrutacji Od stycznia 2007 r. do czerwca 2010 r. Punkty końcowe badania LVEF	Kryteria włączenia Pacjenci niereagujący na CRT z > 10 000 PVC w ciągu 24 godz., u których wykonano ablację PVC Osoby niereagujące zdefiniowano jako pacjentów z < 5% poprawą LVEF i/lub < 10% poprawą wymiaru końcowoskurczowego LV, przy braku poprawy stanu klinicznego po roku od wszczęcia CRT Kryteria wyłączenia Utrwalony VT wymagający ATP lub wyładowania, częstota migotania przedsionków > 1%	Wyniki 65 osób, RFCA PVC z 76 ognisk. Wczesne i długoterminowe wskaźniki powodzenia ablacji wyniosły 91% i 88% w okresie obserwacji równym 12 ± 4 mies. Odnotowano znaczną poprawę LVEF (z 26,2% ± 5,5% do 32,7% ± 6,7%; $P < 0,001$), wymiaru końcowoskurczowego LV (z 5,93 ± 0,55 do 5,62 ± 0,32 cm; $P < 0,001$), wymiaru końcoworozkurczowego LV (z 6,83 ± 0,83 do 6,51 ± 0,91 cm; $P < 0,001$), objętości końcowoskurczowej LV (z 178 ± 72 do 145 ± 23 ml; $P < 0,001$), objętości końcoworozkurczowej LV (z 242 ± 85 do 212 ± 63 ml; $P < 0,001$) i mediany klasy czynnościowej NYHA (z 3,0 do 2,0; $P < 0,001$) Modyfikacja częstości PVC przed ablacją wykazała poprawę LVEF, gdy częstość PVC przed ablacją wyniosła > 22% w ciągu 24 godz.	Wnioski Częste PVC stanowią rzadką, ale znaczącą przyczynę braku odpowiedzi na CRT. Zastosowanie RFCA ognisk PVC poprawia funkcję LV i klasę NYHA oraz promuje odwrócony remodeling u osób niereagujących na CRT. Ablacja PVC może być stosowana celem zwiększenia skuteczności CRT u osób niereagujących na leczenie z licznymi PVC
-----	--	---	---	---	--

Skróty: ARVC, arytmogeniczna kardiomiopatia prawokomorowa; ATP, stymulacja antytachyarytmiczna; BNP, peptyd natriuretyczny typu B; CA, zatrzymanie krążenia; CI, przedział ufności; CMR, rezonans magnetyczny serca; CRT, terapia resynchronizująca serca; DCM, kardiomiopatia rozstrzeniowa; EKG, elektrokardiogram; EF, frakcja wyrzutowa; ICD, wszczepialny kardiowerter-defibrylator; LBBB, blok lewej odnogi pęczka Hisa; LGE, późne wzmocnienie kontrastowe z zastosowaniem gadolinu; LV, lewa komora; LVEF, frakcja wyrzutowa lewej komory; MI, zawał serca; NA, nie dotyczy; NICM, kardiomiopatia o etiologii innej niż niedokrwieniowa; NSVT, nieutrwalony, częstoskurcz komorowy; NYHA, Nowiołskie Towarzystwo Kardiologiczne; PVC, przedwczesne pobudzenie komorowe; RFCA, ablacja prądem o częstotliwości radiowej; RV, prawa komora; RVOT, droga odpływu prawej komory; SCA, nagłe zatrzymanie krążenia; SD, nagła śmierć; SHD, strukturalna choroba serca; SMVT, utrwalony monomorficzny częstoskurcz komorowy; VA, komorowe zaburzenia rytmu serca; VT, migotanie komór; VT, częstoskurcz komorowy

4.1.3. Kardiomiopatie inne niż niedokrwienne

4.1.3.1. Kardiomiopatia rozstrzeniowa i nierozstrzeniowa kardiomiopatia hipokinetyczna

Tabela dowodów 26 do tabeli zaleceń dotyczących stratyfikacji ryzyka, prewencji nagłej śmierci sercowej i leczenia komorowych zaburzeń rytmu serca w kardiomiopatii rozstrzeniowej i nierozstrzeniowej kardiomiopatii hipokinetycznej

Numer publikacji referencyjnej	Publikacja referencyjna, PMID i rok publikacji	Cel badania Rodzaj badania Liczba pacjentów Okres rekrutacji Punkty końcowe badania	Kryteria włączenia (pacjentów) Kryteria wyłączenia	Główne wyniki	Dodatkowe obserwacje	Wnioski i ograniczenia
644	Ader F i wsp. [195] <i>FLNC pathogenic variants in patients with cardiomyopathies: Prevalence and genotype-phenotype correlations</i> PMID: 31245841 Rok publikacji: 2019	Cel badania Ocena rozpowszechnienia patogenicznych wariantów FLNC w podtypach różnych kardiomiopatii oraz zależności między fenotypem a genotypem Rodzaj badania Badanie retrospektywne Liczba pacjentów 1150 Okres rekrutacji 2010–2017 Punkty końcowe badania Rozpowszechnienie mutacji według podtypów różnych kardiomiopatii; związek z SCD	Kryteria włączenia Niespokrewnieni: badani pacjenci z izolowaną kardiomiopatią (700 z przerosową, 300 z rozstrzeniową, 50 z kardiomiopatią restrykcyjną i 100 z niescalenia lewej komory) Kryteria wyłączenia Warianty o niepewnym znaczeniu i warianty niepatogenne nie były brane pod uwagę	Wyniki Patogenny wariant FLNC zidentyfikowano u 28 pacjentów, co odpowiada częstości występowania od 1% do 8% zależnie od podtypu kardiomiopatii. Warianty skracające były zawsze stwierdzone u pacjentów z DCM, podczas gdy warianty zmiany sensu lub typuindel nieprzesuwające ramki odczytu były typowe dla innych fenotypów. Dodatni wywiad osobniczy lub rodzinny w kierunku SCD był istotnie wyższy u pacjentów z wariantami skracającymi niż u nosicieli wariantów zmiany sensu ($P = 0,01$)		
645	Kayvanpour E i wsp. [196] <i>Genotype-phenotype associations in dilated cardiomyopathy: meta-analysis on more than 8000 individuals</i> PMID: 27576561 Rok publikacji: 2017	Cel badania Ocena zależności między genotypem a fenotypem w DCM Rodzaj badania Metaanaliza Liczba pacjentów 8097 pacjentów, 48 badań Okres rekrutacji 2000–2015 Punkty końcowe badania Istotne zdarzenia sercowo-naczyniowe, w tym VA i przeszczepienie serca	Kryteria włączenia Sprawdzono PubMed/Medline w poszukiwaniu badań na populacji ludzkiej opublikowanych w języku angielskim dotyczących terminów „lamin A/C”, „LMNA”, „laminopathy”, „phospholamban”, „PLN”, „RNA binding motif protein 20”, „RBM20”, „myosin binding protein C”, „MYBPC3”, „myosin heavy chain”, „MYH7”, „cardiac troponin T”, „TNNT2”, „cardiac troponin I”, „TNNT3”, „DCM” oraz „conduction disease” Kryteria wyłączenia Wykluczono 2487 artykułów po zapoznaniu się z tytułem i abstraktem	Wyniki Częstość występowania VA u pacjentów z DCM z LMNA (50%) i PLN (43%) była istotnie wyższa. Odsetek transplantacji serca był najwyższy u nosicieli mutacji LMNA (27%), podczas gdy nosiciele mutacji RBM20 byli przeszczepiani w istotnie młodszy wiek (średnio 28,5 roku)		

646	<p>Ortiz-Genga M.F. i wsp. [197] <i>Truncating TTN mutations are associated with high-risk dilated and arrhythmogenic cardiomyopathies</i> PMID: 27908349 Rok publikacji: 2016</p> <p>Cel badania Ocena zależności między występowaniem mutacji skracających genu <i>FLNC</i> a rozwojem kardiomiopatii rozstrzeniowych i arytmogennych wysokiego ryzyka</p> <p>Rodzaj badania Kohorta retrospektywna</p> <p>Liczba pacjentów 2877</p> <p>Okres rekrutacji Od lutego 2012 r. do sierpnia 2015 r.</p> <p>Punkty końcowe badania Rozpowszechnienie mutacji według podtypów kardiomiopatii; związek z istotnymi zdarzeniami klinicznymi</p>	<p>Kryteria włączenia Pacjenci z mutacjami skracającymi genu <i>FLNC</i></p> <p>Kryteria wyłączenia Inny typy wariantów genetycznych</p>	<p>Wyniki Zidentyfikowano 23 mutacje skracające genu <i>FLNC</i> u 28 probandów z wcześniej zdiagnozowaną kardiomiopatią rozstrzeniową, arytmogenną lub restrykcyjną</p> <p>Mutacje skracające genu <i>FLNC</i> nie występowały u pacjentów z innymi fenotypami, w tym u 1078 pacjentów z HCM</p> <p>Zidentyfikowano 54 nosicieli mutacji wśród 121 przebadanych krewnych. Fenotyp obejmował rozstrzeń LV (68%), dysfunkcję skurczową (46%) i wiodnienie mięśnia sercowego (67%); dolno-boczne ujemne załamki T i niski woltaż QRS w elektrokardiografii (83%); VA (82%); i częste SCD (40 przypadków w 21 z 28 rodzin). Klinicznej miopatii szkieletowej nie obserwowano</p> <p>Penetracja genu wyniosła >97% u nosicieli starszych niż 40 lat</p> <p>Mutacje skracające genu <i>FLNC</i> kosegregowały z tym fenotypem z dominującym wzorcem dziedziczenia (złożony logarytm wyniku szans: 9,5)</p>
647	<p>van den Hoogenhof M.M.G. i wsp. [198] <i>RBM20 Mutations induce an arrhythmogenic dilated cardiomyopathy related to disturbed calcium handling</i> PMID: 29650543 Rok publikacji: 2018</p> <p>Cel badania Ocena, w jakim stopniu nosiciele mutacji <i>RBM20</i> mają podwyższone ryzyko arytmii i jaki mechanizm molekularny za to odpowiada</p> <p>Rodzaj badania Retrospektywne</p> <p>Liczba pacjentów Pacjenci z DCM z mutacjami <i>RBM20</i> (n = 18) lub z mutacjami <i>TTN</i> (n = 22)</p> <p>Okres rekrutacji 2005–2016</p> <p>Punkty końcowe badania Istotne zdarzenia kliniczne związane z tymi mutacjami + badania na modelach zwierzęcych</p>	<p>Kryteria włączenia Wszyscy pacjenci (prawdopodobnie) patogennym wariantem genu <i>RBM20</i> lub genu <i>TTN</i></p> <p>Kryteria wyłączenia Pacjenci z innym (prawdopodobnie) patogennym wariantem innych genów związanych z DCM</p>	<p>Wnioski Utrata <i>RBM20</i> zaburza wymianę Ca^{2+} i prowadzi do bardziej proarytmicznego uwalniania Ca^{2+} z retikulum sarkoplazmatycznego</p> <p>Pacjenci, będący nosicielami patogennych mutacji <i>RBM20</i> doświadczają więcej VA, pomimo podobnej funkcji lewej komory w porównaniu do pacjentów z mutacją <i>TTN</i>. Użyte skane przez nas wynik eksperymentalne sugerują, że nosiciele mutacji <i>RBM20</i> mogą odnieść korzyść z terapii blokerem Ca^{2+}; celem zmniejszenia częstości arytmii</p>
648	<p>Gigli M. i wsp. [199] <i>Genetic risk of arrhythmic phenotypes in patients with dilated cardiomyopathy</i> PMID: 31514951 Rok publikacji: 2019</p> <p>Cel badania Ocena wartości prognostycznej statusu nosiciela wariantu genetycznego w dużej kohorcie pacjentów z DCM</p> <p>Rodzaj badania Retrospektywne</p> <p>Liczba pacjentów 487</p> <p>Okres rekrutacji styczeń 1988 – grudzień 2015</p> <p>Punkty końcowe badania Śmiertelność z jakiegokolwiek przyczyn; śmierć w przebiegu niewydolności serca, przeszczepienie serca lub docelowa terapia LVAD i SCD/VT/VF</p>	<p>Kryteria włączenia Pacjenci z DCM analizowani poprzez sekwencjonowanie nowej generacji</p> <p>Kryteria wyłączenia Wszystkie warianty o niepewnym znaczeniu były wyłączone z analizy</p>	<p>Wnioski W sumie 183 patogene/prawdopodobnie patogene warianty wykryto u 178 pacjentów (37%); 54 (11%) tytna, 19 (4%) <i>LMNA</i>, 24 (5%) strukturalne geny dysku z cytoskieletu, 16 (3,5%) genów desmosomalnych, 46 (9,5%) genów sarkomerycznych, 8 (1,6%) genów kanałów jonowych i 11 (2,5%) innych genów</p> <p>Śmiertelność z jakiegokolwiek przyczyn nie różniła się między nosicielami wariantów oraz nienosicielami ($P = 0,99$). Gorszą tendencję w kierunku SCD/VT/VF ($P = 0,062$) i śmierci w przebiegu niewydolności serca, przeszczepienia serca lub docelowego LVAD ($P = 0,061$) stwierdzono u nosicieli</p> <p>Nosiciele wariantów desmosomalnych i <i>LMNA</i> mieli najwyższy odsetek SCD/VT/VF, niezależnie od LVEF</p>

132	Di Marco A. i wsp. [200] <i>Late gadolinium enhancement and the risk for ventricular arrhythmias or sudden death in dilated cardiomyopathy: systematic review and meta-analysis</i> PMID: 28017348 Rok publikacji: 2017	Cel badania Ocena zależności między LGE w CMR a VA lub SCD u pacjentów z DCM Rodzaj badania Metaanaliza Liczba pacjentów 2948 pacjentów, 29 badań Okres rekrutacji Do sierpnia 2015 r. Punkty końcowe badania Arytmiczny punkt końcowy (utrwalony VA, adekwatne interwencje ICD lub SCD)	Kryteria włączenia Systematycznie wyszukiwanie badań, w których analizowano arytmiczne punkty końcowe u pacjentów z DCM, niezależnie od obecności lub braku LGE Kryteria wyłączenia Ponieważ dane z badań zostały uwzględnione w nowszych publikacjach	Wnioski Obecność LGE w sposób istotny wiązała się z arytmicznym punktem końcowym zarówno w populacji ogólnej (OR 4,3; $P < 0,001$), jak i włączając tylko te badania z przeprowadzoną analizą wielowymiarową (HR 6,7; $P < 0,001$) Zależność między LGE a arytmicznym punktem końcowym pozostała istotny w badaniach ze średnią LVEF $> 35\%$ (OR 5,2; $P > 0,001$) i okazała się największa w badaniach, do których włączono tylko pacjentów z ICD w prewencji pierwotnej (OR 7,8; $P = 0,008$)	Wnioski W szerokiej grupie pacjentów z DCM, obecność LGE jest silnie i niezależnie związana z VA lub SCD. Badanie LGE może stanowić ważne narzędzie do poprawy stratyfikacji ryzyka SCD u pacjentów z DCM
654	Klem I. i wsp. [201] <i>The relationship of LVEF and myocardial scar to long-term mortality risk and mode of death in patients with non-ischemic cardiomyopathy</i> PMID: 33478245 Rok publikacji: 2021	Cel badania Ocena zależności między LVEF i obecnością blizny a śmiertelnością odległą i sposobem śmierci w dużej kohorcie pacjentów z kardiomiopatią o etiologii innej niż niedokrwienne Rodzaj badania Prospektywny, podłużny rejestr wyników Liczba pacjentów 1020 kolejnych pacjentów z 3 ośrodków Okres rekrutacji Od stycznia 2003 r. do czerwca 2011 r. Punkty końcowe badania Śmierć z jakiegokolwiek przyczyn, śmierć sercowa, SCD	Kryteria włączenia Kolejni pacjenci, w wieku ≥ 18 lat z NlCM, LVEF $< 50\%$, poddani diagnostyce klinicznej w postaci CMR w celu oceny LVEF i obecności blizny Kryteria wyłączenia Wywiad w kierunku CAD, ciężka pierwotna wada zastawkowa, złożona wrodzona wada serca, inne choroby serca związane ze zwiększoną śmiertelnością	Wnioski Podczas mediany okresu obserwacji równej 5,2 (IQR 3,8; 6,6) roku, 277 (27%) pacjentów zmarło Analiza przeżywa wykazała, że LVEF $\leq 35\%$ i obecność blizny istotnie korelowały ze śmiercią z jakiegokolwiek przyczyn (test <i>log-rank</i> $P = 0,002$ i $P < 0,001$, odpowiednio) i śmiercią sercową ($P = 0,001$ i $P < 0,001$, odpowiednio) Podczas gdy obecność blizny istotnie korelowała z ryzykiem SCD ($P = 0,001$), nie wykazano istotnej zależności między LVEF $\leq 35\%$ a ryzykiem SCD ($P = 0,57$) Analiza wielowymiarowa, uwzględniająca dostępne czynniki kliniczne, wykazała, że LVEF i obecność blizn stanowią niezależne czynniki ryzyka śmierci z dowolnej przyczyny i śmierci sercowej. Dołączenie LVEF zapewniło przyrostową wartość prognostyczną, choć nieistotną poprawę dyskryminacyjną według konkordancji statystycznej dla śmierci z jakiegokolwiek przyczyn i śmierci sercowej; jednak bez poprawy wartości prognostycznej dla SCD. Odwrotnie, stopeń rozległości blizny wykazał istotną przyrostową wartość prognostyczną i poprawę dyskryminacyjną dla wszystkich 3 punktów końcowych. Według analizy rekaskyfikacji netto dołączenie LVEF nie przyczyniło się do znaczącej poprawy liczby śmierci z jakiegokolwiek przyczyn 11,0% (95% CI, -6,2%–25,9%), śmierci sercowych 9,8% (95% CI, -5,7%–29,3%), i SCD 7,5% (95% CI, -41,2%–42,9%). Odwrotnie, dołączenie stopnia rozległości blizny spowodowało znaczną rekaskyfikację poprawy 0,25,5% (95% CI, 11,7%–41,0%) dla śmierci z jakiegokolwiek przyczyn, 27,0% (95% CI, 11,6%–45,2%) dla śmierci sercowej i 40,6% (95% CI, 10,5%–71,8%) dla SCD	Wnioski Zarówno obecność blizny mięśnia sercowego, jak i LVEF stanowią czynniki ryzyka śmierci z jakiegokolwiek przyczyn i śmierci sercowej u pacjentów z NlCM. Jednakże podczas gdy obecność blizny rastająca wartość prognostyczną w stratyfikacji ryzyka SCD, LVEF nie ma przyrostowej wartości prognostycznej dla badanych parametrów klinicznych Obecność blizny powinna zostać dołączona do kryteriów kwalifikacji pacjenta do implantacji ICD w prewencji pierwotnej
670	Francone M. [202] <i>Role of cardiac magnetic resonance in the evaluation of dilated cardiomyopathy: diagnostic contribution and prognostic significance</i> PMID: 24967294 Rok publikacji: 2014	Cel badania Ocena zastosowania CMR Rodzaj badania Artykuł przeglądowy Liczba pacjentów NA Okres rekrutacji NA Punkty końcowe badania Rola CMR w obrazowaniu, uwzględniając odpowiednio mocne strony i ograniczenia w świetle aktualnej literatury i rozwoju technologicznego	Kryteria włączenia NA Kryteria wyłączenia NA	Wnioski Niniejszy artykuł przeglądowy kładzie nacisk na zastosowanie CMR w ocenie DCM Aktualne wskazania kliniczne do wykonania badania w DCM można schematycznie podsumować w następujący sposób: (1) diagnostyka różnicowa przyczyn niedokrwiennej i innych niż niedokrwienne; (2) przed implantacją CRT; (3) wykrywanie skrzeplin w jamach serca; (4) globalna ocena funkcji obrotu komór (przed leczeniem i podczas obserwacji); (5) diagnostyka różnicowa innych niż niedokrwienne przyczyn kardiomiopatii; (6) ocena prognostyczna, włączając stanowiąca przedmiot zainteresowania w tym rozpoznanu klinicznym	Wnioski Badanie CMR stanowi nowy złoty standard postępowania, dostarczając potrzebnych informacji w dia-gnoście różnicowej i indywidualnej stratyfikacji ryzyka

658	Skjelsvik E.T. i wsp. [203] <i>Exercise is associated with impaired left ventricular systolic function in patients with Lamin A/C genotype</i> PMID: 31957533 Rok publikacji: 2020	Cel badania Ocena zależności między narażeniem na wysiłek fizyczny a ciężkością choroby u pacjentów z genotypem laminy A/C Rodzaj badania Jednośrodkowe, przekrojowe badanie Liczba pacjentów 69 Okres rekrutacji marzec 2017 Punkty końcowe badania Przeżyście bez spadku LVEF < 45%	Kryteria włączenia Kolejni probanci z dodatnim genotypem w kierunku laminy AC oraz członkowie rodziny z dodatnim genotypem pod kontrolą specjalistycznej kliniki w jednym ośrodku Kryteria wyłączenia NA	Wyniki 69 pacjentów (wiek 42 ± 14 lat, 41% probandów, 46% kobiet) z medianą życiowej aktywności fizycznej 4160 (IQR 1041–6924) godz. Grupa aktywnych fizycznie pacjentów stanowiła głównie probanci (53% vs. 29%; $P = 0,04$), mieli oni niższą LVEF ($43\% \pm 13\%$ vs. $51\% \pm 11\%$; $P = 0,006$) i wyższy NT-proBNP (78 [IQR 32–219] pmol/l vs. 30 [IQR 13–64] pmol/l; $P = 0,03$) w porównaniu ze sta-tymi pacjentami. Wiek pacjentów nie różnił się istotnie między grupami (45 ± 13 lat vs. 40 ± 16 lat; $P = 0,16$) Spadek LVEF na terylowy przyrost aktywności życiowej wyniósł 4% ($95\% \text{ CI}$, $7\% - 0,4\%$; $P = 0,03$), skorygowane o wiek i płeć oraz uwzględniając zależność wewnątrz rodzinny LVEF < 45% obserwowano w młodszym wieku u aktywnych pa-cientów ($\log\text{-rank } P = 0,007$)	Wnioski Pacjenci z aktywną mutacją laminy A/C mieli gorszą funkcję skurczową w młodszym wieku w porównaniu ze statecznymi pacjentami
360	Zabel M. i wsp. [204] <i>Clinical effectiveness of primary prevention im-plantable cardiovert-er-defibrillators: results of the EU-CERTICD con-trolled multicentre cohort study</i> PMID: 32372094 Rok publikacji: 2020	Cel badania Ocena aktualnej skuteczności klinicz-nej terapii ICD w prewencji pierwotnej i klasa II–III NYHA Rodzaj badania Prospektywne zainicjowane przez ba-dacza kontrolowane kohortowe bada-nie przeprowadzone w 44 ośrodkach w 15 krajach Europy Liczba pacjentów 2327 Okres rekrutacji maj 2014 – wrzesień 2018 Punkty końcowe badania Śmiertelność z jakiegokolwiek przyczyny	Kryteria włączenia CAD lub DCM i profilaktyczne wszcze-pienie ICD; wiek ≥ 18 lat; LVEF $\leq 35\%$ i klasa II–III NYHA Kryteria wyłączenia Implantacja ICD w prewencji wtórnej, planowa implantacja urządzenia CRT	Dodatkowe obser-wacje Analiza podgrup wy-kazała brak korzyści z ICD u pacjentów z cukrzycą (skory-gowany HR 0,945; $P = 0,7797$; P dla in-terakcji = 0,0887) lub w wieku ≥ 75 lat (sko-rygowany HR 1,063; $P = 0,8206$; P dla in-te-rakcji = 0,0902)	Wnioski Uwspółczesnych pacjentów z CAD/DCM (LVEF $\leq 35\%$, wąski zespol QRS) implantacja ICD w preven-cji pierwotnej wiązała się z o 27% niższą śmiertelnością po skorygo-waniu HR 0,945; waniu. Wydaje się, że niektórzy pacjenci mają mniejszą przewagę przeżycia, np. ludzie starsi lub diabetycy
362	Köber L. i wsp. [205] <i>Defibrillator implantation in patients with nonisch-emic systolic heart failure</i> PMID: 27571011 Rok publikacji: 2016	Cel badania Ocena korzyści wynikających z profi-laktycznej implantacji ICD u pacjentów ze skurczową niewydolnością serca niezwiązaną z CAD Rodzaj badania RCT Liczba pacjentów 1116 Okres rekrutacji Od lutego 2008 r. do czerwca 2014 r. Punkty końcowe badania Pierwszorzędowe punkty końcowe: śmierć z jakiegokolwiek przyczyny Drugorzędowe punkty końcowe: SCD i śmierć sercowo-naczyniowa	Kryteria włączenia Objawowi pacjenci (II lub III klasa NYHA lub IV klasa NYHA, jeśli za-planowano CRT) z nieniedokrwienią skurczową niewydolnością serca (LVEF $\leq 35\%$) oraz podwyższonym stężeniem (> 200 pg/ml) NT-proBNP Kryteria wyłączenia Pacjenci z utrwalonym migotaniem przedsionków ze spoczynkową akcją serca > 100 uderzeń/min lub niewy-dolność nerek w trakcie dializoterapii	Wyniki Śmierć z jakiegokolwiek przyczyny wystąpiła u 120 pacjentów (21,6%) w grupie z ICD oraz u 131 pacjentów (23,4%) w grupie kontrolnej (HR 0,87; $95\% \text{ CI}$, 0,68–1,12; $P = 0,28$). Nagła śmierć sercowa wystąpiła u 24 pacjentów (4,3%) w grupie z ICD i u 46 pacjentów (8,2%) w grupie kontrolnej (HR 0,50; $95\% \text{ CI}$, 0,31–0,82; $P = 0,005$) W podgrupie pacjentów < 68. r.ż. odsetek śmierci z jakiegokolwiek przyczyny był istotnie niższy w grupie z ICD (HR 0,64; $95\% \text{ CI}$, 0,45–0,90; $P = 0,01$)	Wnioski Profilaktyczne wszczepianie ICD u pacjentów z objawową skurczo-wą niewydolnością serca, niewy-nikającą z CAD, nie wiązało się ze znacznie niższym długotermino-wym odsetkiem śmierci z jakiej-kolwiek przyczyny niż zwyczajna opieka kliniczna

638	Beggs S.A.S. i wsp. [206] <i>Non-ischaemic cardiomyopathy, sudden death and implantable defibrillators: a review and meta-analysis</i> PMID: 28986406 Rok publikacji: 2018	Cel badania Ocena wpływu terapii ICD na śmiertelność pacjentów z NICM Rodzaj badania Metaanaliza Liczba pacjentów 2970 Okres rekrutacji Przeszukiwanie Medline i Embase (od 1946 lub 1947 r., odpowiednio) do stycznia 2017 r., używając pojęć „defibrillator” lub „implantable” Punkty końcowe badania Śmiertelność z jakiegokolwiek przyczyny	Kryteria włączenia 6 badań dotyczących prewencji pierwotnej i 2 dotyczących profilaktyki wtórnej Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Wykorzystując model efektów stałych, analiza badań dotyczących profilaktyki pierwotnej wykazała redukcję śmiertelności ogólnej po implantacji ICD (RR 0,76; 95% CI, 0,65–0,91; $P = 0,002$) W analizie wrażliwości korzyści wynikające z ICD utrzymywały się po usunięciu dowolnego badania z analizy zbiorczej	Wnioski Chociaż nasza zaktualizowana metaanaliza wykazuje korzyści z ICD w zakresie przeżycia, efekt terapii jest istotnie osłabiony na skutek włączenia do analizy badania DANISH, które jest zarówno największym, jak i najnowszym z dostępnych badań. Dlatego dane te należy interpretować ostrożnie. Wyniki badania DANISH wskazują, że nie ma jednego tożsamego dla wszystkich wskazania do ICD w prewencji pierwotnej u pacjentów z NICM, i lekarze muszą indywidualnie decydować o potrzebie implantacji, biorąc pod uwagę wiek oraz współchorobowość
653	Kadish A. i wsp. [207] <i>Defibrillators in non-ischemic cardiomyopathy treatment evaluation (DEFINITE) investigators</i> <i>Prophylactic defibrillator implantation in patients with nonischemic dilated cardiomyopathy</i> PMID: 15152060 Rok publikacji: 2004	Cel badania Ocena istotności profilaktycznej implantacji ICD w celu zapobiegania nagłym zgonom u pacjentów z NICM Rodzaj badania RCT Liczba pacjentów 458 Okres rekrutacji Od lipca 1998 r. do czerwca 2002 r. Punkty końcowe badania Zgon, nagłe zgony z powodu arytmii, adekwatne wyładowania ICD	Kryteria włączenia Pacjenci z NICM, LVEF <36% oraz PVC lub NSVT Kryteria wyłączenia Pacjenci zostali wykluczeni, jeśli byli w IV klasie NYHA, nie kwalifikowali się do wszczepienia ICD, mieli badanie elektrofizjologiczne w ciągu ostatnich 3 mies. lub mieli wszczepiony rozrusznik serca	Wyniki Pacjentów obserwowano przez średnio (\pm odchylenie standardowe) $29,0 \pm 14,4$ mies. Odnotowano 68 śmierci: 28 w grupie ICD i 40 w grupie standardowej terapii (HR 0,65; 95% CI, 0,40–1,06; $P = 0,08$) Wskaźnik śmiertelności po 2 latach wyniósł 14,1% w grupie terapii standardowej (roczny wskaźnik śmiertelności 7%) i 17,9% w grupie ICD Wyستاło 17 nagłych śmierci z powodu arytmii: 3 w grupie ICD i 14 w grupie terapii standardowej (HR 0,20; 95% CI, 0,06–0,71; $P = 0,006$)	Wnioski U pacjentów z ciężkim NICM, leczonych ACE inhibitorami i beta-adrenolitykami, wszczepienie ICD znacznie zredukowało ryzyko wystąpienia nagłej śmierci z powodu arytmii i wiązało się z nieistotną redukcją ryzyka śmierci z jakiegokolwiek przyczyny
83	Wahbi K. i wsp. [208] <i>Development and validation of a new risk prediction score for life-threatening ventricular tachyarrhythmias in laminopathies</i> PMID: 31155932 Rok publikacji: 2019	Cel badania Ocena ryzyka zagrażających życiu VA u pacjentów z mutacjami LMNA Rodzaj badania Retrospektywne badanie wielośrodkowe Liczba pacjentów 444 pacjentów we Francji (grupa pa źródłowa) i 145 pacjentów (grupa walidacyjna) Okres rekrutacji Od stycznia 2000 r. do czerwca 2017 r. Punkty końcowe badania Zagrażające życiu VA zdefiniowano jako SCD, adekwatne terapie ICD, definiowane jako wyładowania lub ATP celem zakończenia VA, lub inne manifestacje niestabilnych hemodynamicznie VA	Kryteria włączenia Pacjenci o osobistym wywiadem zagrażających życiu VA w momencie lub przed wyjściową oceną, z wrodzoną lub ujawniającą się w dzieciństwie laminopatią, z patologiczną mutacją genu związanego z kardiomiopatią poza mutacją LMNA lub z brakujiemy mi danymi klinicznymi, byli wyłączeni z analizy	Wyniki Mediana czasu obserwacji: 3,6 (1,0–7,2) i 5,1 (2,0–9,3) roku (grupa źródłowa i walidacyjna, odpowiednio) W grupie źródłowej, u 86 pacjentów (19,3%) wystąpiły zagrażające życiu VA, w wieku średnio 46,7 (13,7) roku, co stanowi 3,9% rocznej zapadalności (95% CI, 3,03–4,69) Predyktory zagrażających życiu VA w grupie źródłowej stanowiły: płęć męska, mutacja LMNA inne niż zmiany sensu, I stopnia i wyższy blok przedsionkowo-komorowy, NSVT i LVEF W grupie źródłowej, indeks C (95% CI) modelu wyniósł 0,776 (0,711–0,842), a nachylenie krzywej kalibracji 0,827 w zewnętrznej grupie walidacyjnej indeks C wyniósł 0,800 (0,642–0,959), a nachylenie krzywej kalibracji 1,082 (95% CI, 0,643–1,522). 5-letni szacowany próg ryzyka $\geq 7\%$ przewidywał 96,2% zagrażających życiu VA, a rekalfikacja netto 28,8% pacjentów z zagrażających życiu VA w porównaniu z podejściem opartym na wytycznych	Wnioski W porównaniu z obecnym standardem opieki proponowany model przewidywania ryzyka oferuje dokładniejszą prognozę zagrażających życiu VA i poprawnie rekalfikuje istotny odsetek pacjentów Zwalidowany Tak: zarówno wewnętrzna (wewnętrzna walidacja bootstrap), jak i zewnętrzna walidacja (niezależna grupa źródłowa)

655	Rijsingen I.A.W. van i wsp. [209] <i>Risk factors for malignant ventricular arrhythmias in lamin a/c mutation carriers a European cohort study</i> PMID: 22281253 Rok publikacji: 2012	Cel badania Ocena czynników ryzyka, które przewidują złośliwe VA u nosicieli mutacji LMNA Rodzaj badania Badanie retrospektywne z 8 ośrodków w Europie Liczba pacjentów 269 nosicieli mutacji LMNA Okres rekrutacji 2000–2010 Punkty końcowe badania Złośliwe VA definiowane jako SCD, resuscytacja i adekwatna terapia ICD	Kryteria włączenia Nosiciele LMNA w wieku > 15 lat Kryteria wyłączenia NA	Wyniki W czasie mediany obserwacji wynoszącej 43 mies. (IQR 17–101 mies.) 48 (18%) osób doświadczyło pierwszego epizodu złośliwych VA. Niezależnymi czynnikami ryzyka złośliwych VA były NSVT, LVEF <45% przy pierwszym kontakcie klinicznym, płeć męska i mutacje inne niż zmiany sensu (typu insdel/skracające lub mutacje wpływające na splicing) Złośliwe VA występowały tylko u osób z co najmniej 2 z wymienionych czynników ryzyka	Dodatkowe obserwacje Czułość kombinacji LVEF <45% i NSVT wyniosła 100%, a swożenie czynniki ryzyka. Zatem wydaje się rozstępne rozważenie ICD u osób z ≥ 2 z 4 czynników ryzyka Zwalidowany Nie (w tym artykule, ale sprawdź innych niż zmiany następnym sensu Istniało skumulowane ryzyko złośliwych VA dla dodatkowych czynników ryzyka	Wnioski Nosiciele mutacji LMNA z wysokim ryzykiem złośliwych VA można zidentyfikować, wykorzystując wymienione czynniki ryzyka	
656	Thullot M. i wsp. [210] <i>External validation of risk factors for malignant ventricular arrhythmias in lamin A/C mutation carriers</i> PMID: 30623531 Rok publikacji: 2019	Cel badania Weryfikacja czynników prognostycznych opisanych w van Rijsingen i wsp. (2012) w osobnej zewnętrznej grupie pacjentów Rodzaj badania Retrospektywne obserwacyjne badanie Liczba pacjentów 77 pacjentów (cała kohorta obejmowała 101 pacjentów, ale 24 uczestniczyło w badaniu wyjściowym) Okres rekrutacji 2004–2015 Punkty końcowe badania Złośliwe VA zdefiniowane jako SCD, resuscytacja i adekwatna terapia ICD	Kryteria włączenia Nosiciele mutacji LMNA Kryteria wyłączenia NA	Wyniki W trakcie mediany obserwacji równej 3,4 roku 16 pacjentów (20%) doświadczyło złośliwych VA. Indeks C-Harrela modelu wyniósł 0,76 (95% CI, 0,72–0,80), wykazując dobrą dyskryminację statystyczną Ocena kalibracji wykazała dobrą zgodność, ponieważ przewidywane przeżycia mieściły się w granicach 95% CI obserwowanych szans przeżycia w 3 grupach pacjentów	Dodatkowe obserwacje To badanie było w stanie zweryfikować rolę 4 czynników ryzyka w grupie krewnych zędykji złośliwych VA w niezależnej populacji. Te czynniki ryzyka zostały również zweryfikowane w subgroupach krewnych (P = 0,04)	Wnioski To badanie było w stanie zweryfikować rolę 4 czynników ryzyka w grupie krewnych zędykji złośliwych VA w niezależnej populacji. Te czynniki ryzyka zostały również zweryfikowane w subgroupach krewnych (P = 0,04)	Wnioski To badanie było w stanie zweryfikować rolę 4 czynników ryzyka w grupie krewnych zędykji złośliwych VA w niezależnej populacji. Te czynniki ryzyka zostały również zweryfikowane w subgroupach krewnych (P = 0,04)
664	Link M.S. i wsp. [211] <i>High incidence of appropriate implantable cardioverter-defibrillator therapy in patients with syncope of unknown etiology and inducible ventricular arrhythmias</i> PMID: 9014991 Rok publikacji: 1997	Cel badania Ocena hipotezy, że u pacjentów z omdleniami nieznanego pochodzenia indukowalnymi VA stanowią specyficzne zaburzenia rytmu i dlatego powinny być odpowiednio leczone Rodzaj badania Retrospektywne, obserwacyjne Liczba pacjentów 50 kolejnych włączonych do badania Okres rekrutacji Od stycznia 1991 r. do grudnia 1995 r. Punkty końcowe badania SMVT, NSVT, VF, adekwatne wyładowania ICD, nawracające omdlenia	Kryteria włączenia Pacjenci z omdleniami nieokreślonego pochodzenia i indukowalnymi VA w ocenie elektrofizjologicznej, u których wszczepiono ICD Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Stymulacja komorowa wywołała SMVT u 36 pacjentów, NSVT u 5 i VF u 9 Podczas 23 \pm 15 mies. (średnia \pm odchylenie standardowe) okres obserwacji 18 pacjentów otrzymało adekwatne wyładowania ICD. Aktualne prawdopodobieństwo adekwatnej terapii wyniosło 22% w ciągu roku i 50% w ciągu 3 lat. Nawracające omdlenia obserwowano u 5 pacjentów, w tym u 3, u których wykryto adekwatne odpowiedzi ICD podczas omdlenia. 4 pacjentów zmarło (SD u 1, zastoinowa niewydolność serca u 2)	Dodatkowe obserwacje U pacjentów z omdleniami nieokreślonego pochodzenia i indukowalnymi VA adekwatne interwencje ICD były powszechne podczas obserwacji. Nagła śmierć sercowa jest rzadka. Ta niska częstość występowania SCD i duża częstość adekwatnych terapii przemawiają za praktyką implantacji ICD u pacjentów z omdleniami niewiadomego pochodzenia i indukowalnymi VA	Wnioski U pacjentów z omdleniami nieokreślonego pochodzenia i indukowalnymi VA adekwatne interwencje ICD były powszechne podczas obserwacji. Nagła śmierć sercowa jest rzadka. Ta niska częstość występowania SCD i duża częstość adekwatnych terapii przemawiają za praktyką implantacji ICD u pacjentów z omdleniami niewiadomego pochodzenia i indukowalnymi VA	Wnioski U pacjentów z omdleniami nieokreślonego pochodzenia i indukowalnymi VA adekwatne interwencje ICD były powszechne podczas obserwacji. Nagła śmierć sercowa jest rzadka. Ta niska częstość występowania SCD i duża częstość adekwatnych terapii przemawiają za praktyką implantacji ICD u pacjentów z omdleniami niewiadomego pochodzenia i indukowalnymi VA

671	<p>Cel badania Goldberger J.J. i wsp. [212] <i>Sudden cardiac death risk stratification in patients with nonischemic dilated cardiomyopathy</i> PMID: 24445228 Rok publikacji: 2014</p> <p>Rodzaj badania Metaanaliza</p> <p>Liczba pacjentów 45 badań obejmujących łącznie 6088 pacjentów</p> <p>Okres rekrutacji Tylko badania angiellojęzyczne z udziałem ludzi opublikowane od powstania do 2012 r.</p> <p>Punkty końcowe badania Nagły lub arytmiczny zgon, zatrzymanie krążenia, adekwatne terapie ICD i udokumentowane VT/VF</p>	<p>Kryteria włączenia Wszystkie opublikowane doniesienia oceniające czynniki predykcyjne zdarzeń arytmicznych u pacjentów z NICM</p> <p>Kryteria wyłączenia Badania, w których nie założono danych z okresu obserwacji lub nie wykorzystano predyktorów będących przedmiotem zainteresowania, były wyłączone z dalszych rozważań</p> <p>Testy predykcyjne obejmowały: czułość baroreceptorów, turbulencje rytmu serca, zmienność rytmu serca, wymiar końcowo-rozkurczowy lewej komory, LVEF, badanie elektrofizjologiczne, NSVT, LBBB, uśredniony EKG, pofragmentowany QRS, kąt QRS-T i alternans załamka T</p>	<p>Wyniki Pacjenci mieli: $52,8 \pm 14,5$ roku i 77% stanowili mężczyźni. LVEF wynosiła $30,6\% \pm 11,4\%$ Czułość testu wahała się od 28,8% do 91,0%, specyficzność od 36,2% do 87,1%, a ORs od 1,5 do 6,7. Wartość OR była najwyższa dla pofragmentowanego QRS i alternansu załamka T (OR: 6,73 i 4,66; 95% CI, 3,85–11,76 i 2,55–8,53, odpowiednio), a najniższy dla czasu trwania zespołu QRS (OR 1,51; 95% CI, 1,13–2,01). Żaden z testów autonomicznych (zmienność rytmu serca, turbulencje rytmu serca, czułość baroreceptora) nie był istotnym predyktorem zdarzeń arytmicznych. Uwzględnianie stroniczości publikacji przyczyniło się do redukcji OR dla różnych predyktorów, ale nie wyeliminowało zależności predykcyjne</p>	<p>Wnioski Techniki łączące funkcjonalne parametry, zaburzenia depolaryzacji, zaburzenia repolaryzacji i wskaźniki arytmii zapewniają jedynie niewielką stratyfikację ryzyka SCD u pacjentów z DCM. Prawdopodobnie kombinacje testów będą wymagały do celów optymalizacji stratyfikacji ryzyka w tej populacji</p>
484	<p>Cel badania Tung R. i wsp. [213] <i>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</i> PMID: 26031376 Rok publikacji: 2015</p> <p>Rodzaj badania Retrospektywne obserwacyjne wieloośrodkowe</p> <p>Liczba pacjentów 2061 pacjentów z 12 międzynarodowych ośrodków</p> <p>Okres rekrutacji 2002–2013</p> <p>Punkty końcowe badania Brak nawracającego VT, przeszczerpienie i zgon</p>	<p>Kryteria włączenia Pacjenci z SHD skierowani na RFCA VT związanego z bliźnią</p> <p>Kryteria wyłączenia NA</p>	<p>Wyniki Jednoroczny brak nawrotów VT wyniósł 70% (72% w CAD i 68% w NICM) 57 pacjentów (3%) zostało poddanych przeszczerpieniu serca, a 216 (10%) zmarło w trakcie obserwacji W ciągu 1 roku szacowany odsetek transplantacji i/lub śmiertelności wyniósł 15% (taki sam dla choroby wieńcowej i NICM) Przeżycie wolne od przeszczerpienia było istotnie wyższe u pacjentów bez nawrotu VT niż u tych z nawrotem (90% vs. 71%; $P < 0,001$) W analizie wielowymiarowej, nawrót VT po ablacji wiązał się z największym ryzykiem przeszczerpienia i/lub śmiertelności (HR 6,9 [95% CI, 5,3–9,0]; $P < 0,001$). U pacjentów z LVEF $< 30\%$ dla wszystkich klas czynnościowych NYHA większy odsetek przeżycia bez przeszczerpienia obserwowano u osób bez nawrotu VT</p>	<p>Wnioski Zastosowanie RFCA VT u pacjentów z SHD zmniejsza o 70% ryzyko nawrotu VT, z całkowitym odsetkiem przeszczerpienia i/lub śmiertelności na poziomie 15% rocznie. Brak nawrotów VT wiąże się z poprawą przeżycia wolnego od przeszczerpienia, niezależnie od zaawansowania niedoładności serca</p>
500	<p>Cel badania Dinov B. i wsp. [214] <i>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</i> PMID: 24211823 Rok publikacji: 2014</p> <p>Rodzaj badania Prospektywny rejestr</p> <p>Liczba pacjentów 227 (63 z NICM i 164 z CAD)</p> <p>Okres rekrutacji Od stycznia 2008 r. do grudnia 2011 r.</p> <p>Punkty końcowe badania Nawrót VT</p>	<p>Kryteria włączenia Pacjenci z NICM i CAD po RFCA VT</p> <p>Kryteria wyłączenia Przypadki z nawrotnym, peszkowym VT były wyłączone z badania</p>	<p>Wyniki Nieindukowalność jakichkolwiek klinicznych i nieklinicznych VT uzyskano u 66,7% pacjentów z NICM oraz u 77,4% pacjentów z CAD W rocznej obserwacji, przeżycie wolne od VT w NICM wyniosło 40,5% w porównaniu z 57% w CAD W analizie jednoznacznikowej HR dla nawrotu VT był istotnie wyższy dla NICM (1,62; 95% CI, 1,12–2,34; $P = 0,01$) Zarówno w podgrupie CAD, jak i NICM nieudana procedura i tylnoko cząściowo udana procedura stanowiły niezależne predyktory nawrotu VT</p>	<p>Wnioski Chociaż krótkoterminowe wskaźniki skuteczności po ablacji VT u pacjentów z NICM i CAD były podobne, długoterminowe wyniki u pacjentów z NICM były znacznie gorsze. Całkowita nieindukowalność VT po ablacji wiąże się z korzystnym efektem odległym w NICM. Dążenie do całkowitej eliminacji wszystkich indukowalnych VT jest pożądane i może poprawić długoterminowy efekt w NICM</p>

667	<p>Muser D, i wsp. [215] <i>Long-term outcome after catheter ablation of ventricular tachycardia in patients with nonischemic dilated cardiomyopathy</i> PMID: 27733494 Rok publikacji: 2016</p>	<p>Cel badania Ocena długoterminowych wyników ablacji wstęrdziowej i adiuwantowej w DCM</p> <p>Rodzaj badania Retrospektywne obserwacyjne</p> <p>Liczba pacjentów 282</p> <p>Okres zapisów Od stycznia 1999 r. do grudnia 2014 r.</p> <p>Punkty końcowe badania Przeżycie bez VT, przeżycie bez przeszczeplenia</p>	<p>Kryteria włączenia Pacjenci z DCM poddawani RFCA VT</p> <p>Kryteria wyłączenia Pacjenci z istotną CAD, wrodzoną chorobą serca, HCM, ARVC, kardiomiopatią z niescalenia LV, kardiomiopatią restrykcyjną, (pod)ostre zapalenie mięśnia sercowego, sarkoidoza serca, toksyczna kardiomiopatia, kardiomiopatia tachyarytmiczna lub pierwotna wada zastawkowa</p>	<p>Wyniki Ablacja nasierdżiową przeprowadzono u 90 (32%) pacjentów Mediana obserwacji po ostatniej procedurze wyniosła 48 (19–67) mies. Ogólnie przeżycie wolne od VT wyniosło 69% w trakcie 60-miesięcznej obserwacji. Przeżycie bez przeszczeplenia wyniosło 76% i 68% w odpowiednio 60- i 120-miesięcznym okresie obserwacji</p>	<p>Dodatkowe obserwacje Wśród 58 (21%) pacjentów z nawrotem VT RFCA powodowała istotną redukcję częstości VT, z 31 (53%) pacjentami doświadczającymi tylko izolowanych (1–3) epizodów VT w ciągu 12 (4–35) mies. po procedurze Pod koniec okresu obserwacji 128 (45%) pacjentów było tylko na terapii beta-adrenolitykami lub bez leczenia, 41 (15%) otrzymało sotalol lub leki antyarytmiczne klasy I i 62 (22%) przyjmowało amiodaron</p>
672	<p>Ebert M, i wsp. [216] <i>Prevalence and prognostic impact of pathogenic variants in patients with dilated cardiomyopathy referred for ventricular tachycardia ablation</i> PMID: 32972544 Rok publikacji: 2020</p>	<p>Cel badania Ocena częstości występowania (prawdopodobnie) patogennych wariantów u pacjentów z DCM skierowanych celem ablacji VT</p> <p>Rodzaj badania Retrospektywne obserwacyjne</p> <p>Liczba pacjentów 99</p> <p>Okres rekrutacji 2008–2018</p> <p>Punkty końcowe badania Wynik w fazie ostrej (indukowalność VT po ablacji), nawrót VT, śmiertelność</p>	<p>Kryteria włączenia Pacjenci z DCM skierowani celem ablacji VT, którzy przeszli diagnostykę genetyczną 55 genów związanych z rozwojem kardiomiopatii</p> <p>Kryteria wyłączenia Pacjenci z istotną CAD, wrodzoną chorobą serca, HCM, ARVC, kardiomiopatią z niescalenia LV, kardiomiopatią restrykcyjną, (pod)ostre zapalenie mięśnia sercowego, sarkoidoza serca, toksyczna kardiomiopatia, kardiomiopatia tachyarytmiczna lub pierwotna wada zastawkowa</p>	<p>Wyniki U 37 (38%) pacjentów zidentyfikowano (prawdopodobnie) patogene warianty, głównie LMNA (n = 11 z 37, [30%]), TTN (n = 6 z 37, [16%]), PLN (n = 6 z 37, [16%]), SCN5A (n = 3 z 37, [8%]), RBM20 (n = 2 z 37, [5%]) i DSP (n = 2 z 37, [5%]) Nosiciele (prawdopodobnie) patogennych wariantów mieli niższą LVEF (35% ± 13% vs. 42% ± 11% u pacjentów bez tych wariantów; P = 0,005) i rzadziej byli to mężczyźni (n = 27 [73%] vs. n = 55 [90%]; P = 0,03) Po medianie czasu obserwacji wynoszącej 2,4 roku (IQR 0,9–4,4 roku) 63 (64%) pacjentów miało nawrót VT (pacjenci z [prawdopodobnie] patogennymi wariantami 30 z 37 [81%] vs. pacjenci bez 33 z 61 [54%]; P = 0,007) 28 pacjentów (29%) zmarło (pacjenci z [prawdopodobnie] patogennymi wariantami: 19 z 37 [51%] vs. pacjenci bez tych wariantów: 9 z 61 [15%]; P < 0,001) Skumulowane 2-letnie przeżycie bez VT wyniosło 41% w całej kohorcie (pacjenci z [prawdopodobnie] patogennymi wariantami: 16% vs. pacjenci bez tych wariantów: 54%; P = 0,001) Obecność (prawdopodobnie) patogennych wariantów (HR 1,9; 95% CI, 1,1–3,4; P = 0,02) oraz wzrost unipolarnego niskonapięciowego pola powierzchni/cm² (HR 2,5; 95% CI: 1,6–4,0; P < 0,001) wiązało się z redukcją 2-letniego przeżycia bez VT</p>	<p>Wnioski U pacjentów z DCM-VT często identyfikuje się przyczynę genetyczną. Pacjenci z (prawdopodobnie) patogennymi wariantami mają niższą LVEF i bardziej rozległą substratę VT, co połączyło z progresją choroby może się przyczynić do złego rokowania. Diagnostyka genetyczna u pacjentów z DCM-VT powinna być zalecana</p>

649	<p>Heliö T. i wsp. [217] <i>ESC/EORP Cardiomyopathy Registry: real-life practice of genetic counselling and testing in adult cardiomyopathy patients</i> PMID: 32767651 Rok publikacji: 2020</p>	<p>Cel badania Ocena obecnie stosowanego poradnictwa genetycznego i diagnostyki genetycznej w prospektywnym Rejestrze Kardiomiopatii ESC EORP</p> <p>Rodzaj badania Prospektywne badanie obserwacyjne</p> <p>Liczba pacjentów 3208 dorosłych pacjentów z 69 ośrodków w 18 krajach</p> <p>Okres rekrutacji Od grudnia 2012 r. do listopada 2013 r. dla Rejestru Pilotazowego. Od czerwca 2014 r. do grudnia 2016 r. dla Rejestru Długoterminowego</p> <p>Punkty końcowe badania Prowadzenie poradnictwa genetycznego; wykonywanie badań genetycznych</p>	<p>Kryteria włączenia Wiek podczas rekrutacji > 18 lat, pisemna świadoma zgoda pacjenta, zdolność spełnienia wymagań badania oraz udokumentowana kardiomiopatia</p> <p>Kryteria wyłączenia NA</p>	<p>Wyniki Zależnie od europejskich rejonów geograficznych poradnictwo genetyczne było prowadzone od 42,4% do 83,3% ($P < 0,001$). Poradnictwo prowadziło kardiologów (85,3%), genetycy (15,1%), doradcy genetyczni (11,3%), lub pielęgniarki (7,5%) ($P < 0,001$)</p> <p>Diagnostykę genetyczną wykonano u 37,3% wszystkich pacjentów (48,8% w HCM, 18,6% w DCM, 55,6% w ARVC i 43,6% w kardiomiopatii restrykcyjnej; $P < 0,001$)</p> <p>Wybrani pacjenci z badaniami genetycznymi byli młodszy w momencie rozpoznania oraz mieli dodatni wywiad chorób w rodzinie, wywiad SCD w rodzinie lub wszczepiony ICD, ale mniej chorób współistniejących niż ci nieprzetestowani ($P < 0,001$ dla każdego porównania). Co najmniej 1 wariant powodujący chorobę wykryto u 41,7% wybranych pacjentów poddanych diagnostyce genetycznej (43,3% w HCM, 33,3% w DCM, 51,4% w ARVC i 42,9% w kardiomiopatii restrykcyjnej; $P = 0,13$)</p>	<p>Wnioski Jest to pierwszy szczegółowy raport na temat rzeczywistej praktyki poradnictwa genetycznego i diagnostyki genetycznej kardiomiopatii w Europie</p> <p>Poradnictwo genetyczne i diagnostykę genetyczną przeprowadzono u znacznej części pacjentów, ale rzadziej niż zalecają europejskie wytyczne i znacznie rzadziej w DCM niż w HCM i ARVC, pomimo dowodów na podłoże genetyczne tych chorób</p>
-----	---	---	--	--	--

Skróty: ACE, enzym konwertujący angiotensynę; ARVC, arytmogenna kardiomiopatia prawokomorowa; CAD, choroba wieńcowa; CI, przedział ufnosci; CMR, rezonans magnetyczny serca; CRT, terapia resynchronizująca serca; DCM, kardiomiopatia rozstrzeniowa; EKG, elektrokardiogram; HCM, kardiomiopatia przerostowa; HR, Ilozaz ryzyka; ICD, wszczepialny kardiowerter-defibrylator; IQR, zakres międzykwartylowy; LBBB, blok lewej odnogi pęczka Hisa; LGE, późne wzmocnienie kontrastowe z zastosowaniem gadolinu; LV, lewa komora; LVEF, frakcja wyrzutowa lewej komory; NA, nie dotyczy; NICM, kardiomiopatia o etiologii innej niż niedokrwienne; NSVT, nieutrwalony częstoskurcz komorowy; NT-proBNP, N-końcowy fragment peptydu natryuretycznego typu B; NYHA, Nowojorskie Towarzystwo Kardiologiczne; OR, Ilozaz szans; PLN, fosfolamban; PVC, przedwczesne pobudzenie komorowe; RCT, badanie kliniczne z randomizacją i grupą kontrolną; RFCA, ablaacja prądem o częstotliwości radiowej; RR, redukcja ryzyka; SCD, nagła śmierć; SD, nagła śmierć; TTN, gen tityny; VA, komorowe zaburzenia rytmu serca; VF, migotanie komór; VT, częstoskurcz komorowy

4.1.3.2. Arytmogenna kardiomiopatia prawokomorowa

Tabela dowodów 27 do tabeli zaleceń dotyczących diagnostyki, stratyfikacji ryzyka, prewencji nagłej śmierci sercowej i leczenia komorowych zaburzeń rytmu serca w arytmogennej kardiomiopatii prawokomorowej

Numer publikacji referencyjnej	Publikacja referencyjna, PMID i rok publikacji	Cel badania Rodzaj badania Liczba pacjentów Okres rekrutacji Punkty końcowe badania	Kryteria włączenia (pacjentów) Kryteria wyłączenia	Główne wyniki	Dodatkowe obserwacje	Wnioski i ograniczenia
679	Rastegar N. i wsp. [218] <i>Fibrotic changes: incidence at cardiac MR imaging in patients with arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy</i> PMID: 26967143 Rok publikacji: 2016	Cel badania Ocena występowania tkanki włóknisto-tłuszczowej w komorze i LGE w CMR u pacjentów z ARVC oraz ocena zależności tych znalezisk od kryteriów włączenia do ARVC oraz ocena zależności tych znalezisk od kryteriów włączenia do ARVC oraz ocena zależności tych znalezisk od kryteriów włączenia do ARVC Rodzaj badania Retrospektywna analiza prospektywnego rejestru Liczba pacjentów 76 Okres rekrutacji 2002–2012 Punkty końcowe badania NA	Kryteria włączenia Pacjenci z ARVC według kryteriów Grupy Roboczej dla CMR (włączając sekwencje do oceny nacieków przez tkankę tłuszczową i LGE) Kryteria wyłączenia NA	Wyniki 76 pacjentów (średni wiek 34,2 roku, 51% mężczyzn, 59% probandów, 59% z mutacjami związanymi z ARVC). W CMR 42 (55%) pacjentów spełniało duże kryteria Grupy Roboczej, 7 (9%) małe kryteria Grupy Roboczej, 7 (9%) częściowo spełniało kryteria Grupy Roboczej i 20 (20%) nie miało żadnych kryteriów Grupy Roboczej Kryteria diagnostyczne CMR nienależące do kryteriów Grupy Roboczej wykryto u 88% pacjentów spełniających duże kryteria Grupy Roboczej, 29% spełniających małe kryteria Grupy Roboczej, 71% częściowo spełniających kryteria i 10% niespełniających kryteriów Grupy Roboczej Najczęstsze kryteria diagnostyczne CMR nienależące do kryteriów Grupy Roboczej stanowiły naciek tkanki tłuszczowej (2,9%) i LV LGE (36%)		Wnioski U pacjentów z ARVC, zwłaszcza u tych spełniających główne kryteria CMR Grupy Roboczej, często wykrywano LGE i zastępowanie kardiomyocytów przez tkankę włóknisto-tłuszczową
680	Aquaro G.D. i wsp. [219] <i>Usefulness of combined functional assessment by cardiac magnetic resonance and tissue characterization versus Task Force Criteria for diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy</i> PMID: 27825581 Rok publikacji: 2016	Cel badania Ocena dokładności diagnostycznej kryteriów diagnostycznych CMR Grupy Roboczej z 2010 r. poprzez porównanie probandów ze zdrowymi przedstawicielami grupy kontrolnej dobranymi pod względem wieku i płci, używając sekwencji kinematograficznych „steady-state free precession”, oraz porównanie kryteriów CMR Grupy Roboczej z 2010 r. z nieprawidłowościami morfologiczno-funkcjonalnymi oraz tkankowymi wykrytymi w CMR podczas diagnostyki ARVC Rodzaj badania Badanie obserwacyjne Liczba pacjentów 263 Okres rekrutacji Nieustalony Punkty końcowe badania NA	Kryteria włączenia Probandi ARVC Kryteria wyłączenia Probandi ARVC, u których CMR wykorzystano do ustalenia rozpoznania u konkretnego pacjenta	Wyniki 47 probandów (29 mężczyzn, 46 ± 17 lat) i 216 zdrowych przedstawicieli grupy kontrolnej dopasowanych pod względem wieku i płci zostało włączonych do badania (62%) probandów miało zarówno zaburzenia ruchomości ściany RV, jak i zaburzenia sygnału (tkanka tłuszczowa i/lub LGE w 1 lub obydwu komorach), 15 (32%) tylko 1 nieprawidłowości nych nieprawidłowości Duże kryteria CMR Grupy Roboczej wykryto u 9 (19%) probandów, a małe kryteria u 6 (13%). Przedstawiciele grupy kontrolnej nie spełniali żadnych kryteriów Kryteria Grupy Roboczej miały wysoką swoistość (100%), ale słabą czułość (13%). Obecność jakichkolwiek zaburzeń sygnału charakteryzowała się wysoką swoistością (100%) i czułością (81%). Najlepszą dokładność diagnostyczną (98%) stwierdzono w przypadku kombinacji dowolnych zaburzeń ruchomości ściany RV (z wyłączeniem hipokinezy) oraz wszelkich zaburzeń sygnału (swoistość 100% i czułość 96%). LV była zajęta u 45% probandów		Wnioski Połączenie zaburzeń ruchomości ściany RV (z wyjątkiem hipokinezy) i zaburzeń sygnału (LGE/naciek tłuszczowy) w CMR miało najwyższą dokładność diagnostyczną ARVC

681	<p>Te Riele A, S, J, M, i wsp. [220] <i>Incremental value of cardiac magnetic resonance imaging in arrhythmic risk stratification of arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy-associated desmosomal mutation carriers</i></p> <p>PMID: 23810894</p> <p>Rok publikacji: 2013</p>	<p>Cel badania Ocena wzrastającej wartości CMR w stratyfikacji ryzyka u nosicieli mutacji genów desmosomalnych związanych z ARVC</p> <p>Rodzaj badania Retrospektywna analiza prospektywnego rejestru</p> <p>Liczba pacjentów 69</p> <p>Okres rekrutacji 1999-2013</p> <p>Punkty końcowe badania Spontaniczne utrwalone VA (obejmujące utrwalony VT, adekwatne terapie ICD VT/AVF, SCD i SCA)</p>	<p>Kryteria włączenia Nosiciele mutacji desmosomalnych bez wywiadu VT/VF i wyników CMR dostępnych do analizy</p> <p>Kryteria wyłączenia NA</p>	<p>Wyniki 69 pacjentów (27 ± 15 lat, 42% mężczyzn, 54 [78%] wrodzonych i 15 probandów ARVC; 87% z mutacją PKP2), 42 (61%) pacjentów miało zaburzenia elektryczne w EKG i Holterze, a 21 (30%) pacjentów nieprawidłowo-ści w CMR według kryteriów Grupy Roboczej (większość bez epizodów VA wyno- siła duże kryteria w badaniach obrazowych [17/21, 80%]). Objawowi pacjenci (14 vs. 7; $P < 0,001$) oraz pa- cjeni z zaburzeniami elektrycznymi w testach (20 vs. 1; $P < 0,001$) mieli większe prawdopodobieństwo niepra- widłowości w CMR</p> <p>W ciągu średniego czasu obserwacji wynoszącego 5,8 ± 4,4 roku, 11 (16%) pacjentów miało utrwalone VA. Wszyscy mieli zaburzenia elektryczne i wszyscy mieli nie- prawidłowości w CMR (zajęte objawy komory u 7/11 i 36% po 1, 5 i 10 latach obserwacji)</p>	<p>Dodatkowe obser- wacje Wśród pacjentów z za- burzeniami elektrycznymi w CMR i nosicieli mutacji ARVC. Obecność nie- prawidłowości elektrycznych i w CMR identyfi-kuje pacjentów z grupy wysokiego ryzyka VA, którzy mogą odnieść korzyść z profilaktycznej implantacji ICD</p> <p>Ograniczenia Małe badanie. Badanie CMR nie zostało wy- konane podczas wstępnej oceny u wszystkich pacjentów</p>	<p>Wnioski Zaburzenia elektryczne w EKG i Holterze wyprze- dzają nieprawidłowości strukturalne wykrywane w CMR u nosicieli mutacji ARVC. Obecność nie- prawidłowości elektrycznych i w CMR identyfi-kuje pacjentów z grupy wysokiego ryzyka VA, którzy mogą odnieść korzyść z profilaktycznej implantacji ICD</p>
675	<p>Bhonsale A, i wsp. [221] <i>Impact of genotype on clinical course in arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy-associated mutation carriers</i></p> <p>PMID: 25616645</p> <p>Rok publikacji: 2015</p>	<p>Cel badania Ocena wpływu genotypu na wyniki klinicz- ne i arytmiczne u nosicieli mutacji związa- nych z ARVC</p> <p>Rodzaj badania Retrospektywna analiza 2. prospektywnych kohort</p> <p>Liczba pacjentów 577</p> <p>Okres rekrutacji Nieustalony</p> <p>Punkty końcowe badania Pierwszorządowy punkt końcowy: utrwalo- ne zdarzenie arytmiczne (obejmujące SCA, spontaniczne utrwalone VT/VF lub ade- kwatną terapię ICD). Drugorzędowy punkt końcowy: śmierć lub przeszczepienie serca</p>	<p>Kryteria włączenia Pacjenci z patogennymi mutacjami związanymi z ARVC z 2. prospektyw- nych rejestrów ARVC</p> <p>Kryteria wyłączenia NA</p>	<p>Wyniki 577 pacjentów (230 probandów, 35 ± 17 lat, 55% mężczyzn) włączono do badania</p> <p>463 (80%) miało pojedynczą mutację PKP2, 31 DSP, 19 DSP, 8 DSP, 2 JUP1 i TMEW43-22 (4%) miało ≥2 patogenne mutacje</p> <p>U 36 (6%) pacjentów wystąpiła SCD. Ci pacjenci mieli częściej mutacje DSP, mniej mutacji typu zmiany sensu PKP2 niż u tych z mutacją i zgłaszali się w młodszym wieku niż pacjenci z SMVT (23 vs. 36 lat; $P < 0,001$)</p> <p>Przebadano 541 pacjentów (bezbójawowych 53%, z utrwalonym VT 24%, po SCA 3%, po omdleniu 16%). W trakcie obserwacji trwającej 6 ± 7 lat, 207 (38%) osią- gnęło pierwszorządowy punkt końcowy, 12 (2%) zmarło, a u 10 (2%) wykonano przeszczep</p> <p>Przeżyście wolne od arytmii w całej populacji wyniosło 66% i 44% w wieku 40 i 60 lat oraz przeżyście wolne od śmierci/ przeszczepu serca wyniosło 91% i 85%</p> <p>Pacjenci z ≥1 mutacją mieli większą częstość występowania zaburzeń rytmu serca i zgłaszali się w młodszym wieku z objawami i utrwalonymi VA</p>	<p>Dodatkowe obser- wacje Mediana wieku przy wy- stąpieniu objawów i pod- czas 1. epizodu utrwalo- nego VT/VF była niższa u pacjentów z mutacją PKP2 niż u tych z mutacją PLN (mediana 30 i 35 lat vs. 40 i 42 lata)</p> <p>Dysfunkcję LV stwierdzo- no u 78 (14%) pacjen- tów. U pacjentów z mu- tacjami DSP i PLN oraz pacjentów z ≥1 mutacją dysfunkcja LV występowala częściej</p> <p>Nosiciele mutacji zmiany sensu mieli podobny od- setek przeżycia wolnego od śmierci/przeszczepu i VT/VF niż pacjenci z mu- tacjami skracającymi lub typu splice site</p> <p>Mężczyźni częściej byli probandami, byli obja- wowi podczas włącza- nia do badania i częściej osiągnęli pierwszorzędo- wy punkt arytmiczny niż kobiety</p>	<p>Wnioski Genotyp u pacjentów z ARVC wpływa na ekspre- sję choroby i przebieg kliniczny. W szczególności pacjenci z ≥1 mutacją mają niższy wskaźnik prze- życia wolnego od utrwalonych VA i zgłaszają się w młodszym wieku</p>

676	Rigato I. i wsp. [222] <i>Compound and digenic heterozygosity predicts lifetime arrhythmic outcome and sudden cardiac death in desmosomal gene-related arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy</i> PMID: 24070718 Rok publikacji: 2013	Cel badania Ocena genotypu jako czynnika predykcyjnego poważnych zdarzeń arytmicznych i SCD w ciągu życia w ARVC związanym z obecnością genów desmosomalnych	Kryteria włączenia Nosiciele mutacji genów desmosomalnych z rodzin z ARVC poddawani kompleksowemu badaniu przesiewowemu genetycznemu	Wyniki 21 pacjentów (16%) miało złożony genotyp Obecność mnogich mutacji genów desmosomalnych w ciągu życia z HR 3,71 (95% CI, 1,54–8,92; $P = 0,003$) i 2,76 (95% CI, 1,19–6,41; $P = 0,02$), odpowiednio	Wnioski Wyniki przeprowadzonych badań wspierają stosowanie kompleksowego badania przesiewowego genetycznego genów desmosomalnych do stratyfikacji ryzyka zdarzeń arytmicznych w ARVC
	Rodzaj badania Badanie jednośrodkowe	Kryteria wyłączenia NA	Ograniczenia Ostrożna interpretacja potencjału patogennego rzadkich mutacji zmiany sensu Rola intensywnej aktywności fizycznej u nosicieli mnogich mutacji nie została oceniona (u zadnego z nosicieli mnogich mutacji)		
	Liczba pacjentów 134	Kryteria włączenia Pacjenci z ARVC i członkowie rodziny z wykrytą mutacją	Kryteria wyłączenia NA	Wnioski Sportowcy mieli obniżoną funkcję obrotu korb w porównaniu z niesportowcami wśród pacjentów z ARVC i członków rodziny z wykrytą mutacją. Ilość i intensywność treningów wiązały się z upośledzeniem funkcji LV i RV. Ćwiczenia fizyczne mogą pogorszyć przyspieszyc dystancję mięśnia sercowego w ARVC	
686	Saberniak J. i wsp. [223] <i>Vigorous physical activity impairs myocardial function in patients with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy and in mutation positive family members</i> PMID: 25319773 Rok publikacji: 2014	Cel badania Ocena wpływu aktywności fizycznej na funkcję mięśnia sercowego u pacjentów z ARVC	Kryteria włączenia Pacjenci z ARVC i członkowie rodziny z wykrytą mutacją	Wyniki Sportowców zdefiniowano jako osoby ćwiczące intensywnie ≥ 4 godz. tygodniowo (≥ 1440 równoważników metabolicznych [MET \times min/tydzień]) przez co najmniej 6 lat Funkcja RV oceniana na podstawie frakcji wyrzutowej RV w CMR była obniżona u sportowców w porównaniu z niesportowcami, RVEF $32\% \pm 8\%$ vs. $43\% \pm 10\%$, wszystkie odkształcenia podłużnego LV była obniżona u sportowców w porównaniu z niesportowcami (LVEF w badaniu echokardiograficznym $50\% \pm 10\%$ vs. $57\% \pm 5\%$, LVEF w CMR $46\% \pm 6\%$ vs. $53\% \pm 8\%$, a globalne odkształcenie podłużne LV — $16,7\% \pm 4,2\%$ vs. — $19,4\% \pm 2,9\%$, wszystkie $P < 0,01$). Wartości MET \times min/tydzień korelowały z obniżoną funkcją RV i LV w echokardiografii i CMR (wszystkie $P < 0,01$). Wartość LVEF w CMR była również obniżona w podgrupie wybranych sportowców ($46\% \pm 7\%$ vs. $54\% \pm 10\%$; $P = 0,02$) oraz u członków rodziny sportowców ($47\% \pm 3\%$ vs. $52\% \pm 6\%$, $P < 0,05$)	Wnioski Sportowcy mieli obniżoną funkcję obrotu korb w porównaniu z niesportowcami wśród pacjentów z ARVC i członków rodziny z wykrytą mutacją. Ilość i intensywność treningów wiązały się z upośledzeniem funkcji LV i RV. Ćwiczenia fizyczne mogą pogorszyć przyspieszyc dystancję mięśnia sercowego w ARVC
	Rodzaj badania Retrospektywne badanie obserwacyjne	Kryteria włączenia Pacjenci z ARVC i członkowie rodziny z wykrytą mutacją	Kryteria wyłączenia NA	Wnioski Sportowcy mieli obniżoną funkcję obrotu korb w porównaniu z niesportowcami wśród pacjentów z ARVC i członków rodziny z wykrytą mutacją. Ilość i intensywność treningów wiązały się z upośledzeniem funkcji LV i RV. Ćwiczenia fizyczne mogą pogorszyć przyspieszyc dystancję mięśnia sercowego w ARVC	
	Liczba pacjentów 65	Kryteria włączenia Pacjenci z ARVC i członkowie rodziny z wykrytą mutacją	Kryteria wyłączenia NA	Wnioski Sportowcy mieli obniżoną funkcję obrotu korb w porównaniu z niesportowcami wśród pacjentów z ARVC i członków rodziny z wykrytą mutacją. Ilość i intensywność treningów wiązały się z upośledzeniem funkcji LV i RV. Ćwiczenia fizyczne mogą pogorszyć przyspieszyc dystancję mięśnia sercowego w ARVC	
	Okres rekrutacji Nieustalony	Kryteria włączenia Pacjenci z ARVC i członkowie rodziny z wykrytą mutacją	Kryteria wyłączenia NA	Wnioski Sportowcy mieli obniżoną funkcję obrotu korb w porównaniu z niesportowcami wśród pacjentów z ARVC i członków rodziny z wykrytą mutacją. Ilość i intensywność treningów wiązały się z upośledzeniem funkcji LV i RV. Ćwiczenia fizyczne mogą pogorszyć przyspieszyc dystancję mięśnia sercowego w ARVC	
	Punkty końcowe badania Funkcja RV i LV	Kryteria włączenia Pacjenci z ARVC i członkowie rodziny z wykrytą mutacją	Kryteria wyłączenia NA	Wnioski Sportowcy mieli obniżoną funkcję obrotu korb w porównaniu z niesportowcami wśród pacjentów z ARVC i członków rodziny z wykrytą mutacją. Ilość i intensywność treningów wiązały się z upośledzeniem funkcji LV i RV. Ćwiczenia fizyczne mogą pogorszyć przyspieszyc dystancję mięśnia sercowego w ARVC	
687	Lie O.H. i wsp. [224] <i>Harmful effects of exercise intensity and exercise duration in patients with arrhythmogenic cardiomyopathy</i> PMID: 29929667 Rok publikacji: 2018	Cel badania Ocena zależności między długością aktywności fizycznej vs. intensywnością ćwiczeń oraz niepożądane działania u pacjentów z arytmogenną kardiomiopatią	Kryteria włączenia Pacjenci z ARVC	Wyniki 173 pacjentów z ARVC (53% probandów; 44% kobiet; 41 \pm 16 lat) VA wystąpiły u 83 pacjentów (48%) i były częstsze u pacjentów z aktywnością o dużej nasileniu niż z aktywnością o małej intensywności (74% vs. 20%; $P < 0,001$) i bardziej rozpozyszczone w przypadku długotrwałego wysiłku niż krótkotrwałego (65% vs. 31%; $P < 0,001$) Ćwiczenia o dużej intensywności stanowiły silne i niezależne czynniki ryzyka VA, nawet po skorygowaniu interakcji z długotrwałym wysiłkiem (OR 3,8; 95% CI, 1,3–11,0; $P < 0,001$), podczas gdy długotrwałe ćwiczenia nie przyczyniały się do tego	Wnioski Ćwiczenia o dużej intensywności stanowiły silne i niezależne czynniki ryzyka zagrażających życiu VA u pacjentów z kardiomiopatią arytmogenną, niezależnie od czasu trwania ćwiczeń Pacjenci z kardiomiopatią arytmogenną powinni ograniczyć intensywność ćwiczeń fizycznych
	Rodzaj badania Retrospektywne badanie obserwacyjne	Kryteria włączenia Pacjenci z ARVC	Kryteria wyłączenia NA	Wnioski Sportowcy mieli obniżoną funkcję obrotu korb w porównaniu z niesportowcami wśród pacjentów z ARVC i członków rodziny z wykrytą mutacją. Ilość i intensywność treningów wiązały się z upośledzeniem funkcji LV i RV. Ćwiczenia fizyczne mogą pogorszyć przyspieszyc dystancję mięśnia sercowego w ARVC	
	Liczba pacjentów 173	Kryteria włączenia Pacjenci z ARVC i członkowie rodziny z wykrytą mutacją	Kryteria wyłączenia NA	Wnioski Sportowcy mieli obniżoną funkcję obrotu korb w porównaniu z niesportowcami wśród pacjentów z ARVC i członków rodziny z wykrytą mutacją. Ilość i intensywność treningów wiązały się z upośledzeniem funkcji LV i RV. Ćwiczenia fizyczne mogą pogorszyć przyspieszyc dystancję mięśnia sercowego w ARVC	
	Okres rekrutacji 2008–2016	Kryteria włączenia Pacjenci z ARVC i członkowie rodziny z wykrytą mutacją	Kryteria wyłączenia NA	Wnioski Sportowcy mieli obniżoną funkcję obrotu korb w porównaniu z niesportowcami wśród pacjentów z ARVC i członków rodziny z wykrytą mutacją. Ilość i intensywność treningów wiązały się z upośledzeniem funkcji LV i RV. Ćwiczenia fizyczne mogą pogorszyć przyspieszyc dystancję mięśnia sercowego w ARVC	
	Punkty końcowe badania Zagrażające życiu VA	Kryteria włączenia Pacjenci z ARVC i członkowie rodziny z wykrytą mutacją	Kryteria wyłączenia NA	Wnioski Sportowcy mieli obniżoną funkcję obrotu korb w porównaniu z niesportowcami wśród pacjentów z ARVC i członków rodziny z wykrytą mutacją. Ilość i intensywność treningów wiązały się z upośledzeniem funkcji LV i RV. Ćwiczenia fizyczne mogą pogorszyć przyspieszyc dystancję mięśnia sercowego w ARVC	

688	<p>James C.A. i wsp. [225] <i>Exercise increases age-related penetrance and arrhythmic risk in arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardio-myopathy associated desmosomal mutation carriers</i> PMID: 23871885 Rok publikacji: 2013</p>	<p>Cel badania Ocena, w jaki sposób aktywność fizyczna wpływa na penetrację ARVC u pacjentów z mutacjami desmosomalnymi</p> <p>Rodzaj badania Retrospektywne badanie obserwacyjne</p> <p>Liczba pacjentów 87</p> <p>Okres rekrutacji Nieustalony</p> <p>Punkty końcowe badania Pierwszy epizod S/VT/VF, stadium C niedoładności serca i rozpoznanie ARVC podczas ostatniej wizyty kontrolnej (kryteria Grupy Roboczej)</p>	<p>Kryteria włączenia Pacjenci rekrutowani w ramach Rejestru ARVC Johns Hopkinsa; każdy był nosicielem pojedynczej kopii patogennej mutacji desmosomalnej związanej z ARVC, miał ≥ 10 lat i po trafił mówić po angielsku</p> <p>Kryteria wyłączenia NA</p>	<p>Wyniki Objawy rozwijały się u sportowców wytrzymałościowych (n = 56) w młodszej wieku ($30,1 \pm 13,0$ lat vs. $40,6 \pm 21,1$ roku; $P = 0,05$); mieli oni większe prawdopodobieństwo spełnienia kryteriów Grupy Roboczej podczas ostatniej wizyty kontrolnej (82% vs. 35%; $P < 0,001$), mniejszy odsetek przeżył bez VT/VF ($P = 0,013$) i niedoładności serca ($P = 0,004$)</p> <p>W porównaniu z tymi, którzy wykonywali najmniej ćwiczeń fizycznych rocznie (najniższy kwartył) przed włączeniem, ci w 2. (OR 6,64; $P = 0,013$), 3. (OR 16,7; $P = 0,001$) i najwięcej (OR 25,3; $P < 0,0001$) kwartyłach mieli wzrastające prawdopodobieństwo spełnienia kryteriów Grupy Roboczej. Spośród 61 osób bez VT/VF w wywiadzie 13 osób doświadczyło 1. epizodu VT/VF w trakcie średniego okresu obserwacji wynoszącego $8,4 \pm 6,7$ roku i byli to wytrzymałościowi sportowcy ($P = 0,002$). Przeżył od 1. epizodu VT/VF było najniższe wśród osób, które ćwiczyły najwięcej (najwyższy kwartył), zarówno przed ($P = 0,036$), jak i po ($P = 0,005$) klinicznej ocenie</p> <p>Wśród osób z największego kwartyła redukcja stopnia aktywności zmniejszyła ryzyko VT/VF ($P = 0,04$)</p>	<p>Wnioski Ćwiczenia wytrzymałościowe i częsta aktywność fizyczna zwiększają ryzyko VT/VF; niewydolności serca i ARVC u nosicieli mutacji desmosomalnych. Te obserwacje wspierają konieczność ograniczenia aktywności fizycznej w tej grupie pacjentów</p> <p>Ograniczenia Projekt badania (potencjalnie niedokładne określenie stopnia aktywności; potrzeba aktywności społecznej uczestników; przypominanie faktów już po wstępnej ocenie klinicznej)</p> <p>Populacja badana (przykładki z SD nie zostały włączone do badania; uwzględniono tylko nosiciele mutacji desmosomalnych; wszyscy uczestnicy rejestru prowadzeni byli przez ośrodek III stopnia referencyjności; 87 rozmówców było członkami 51 rodzin; ograniczona wielkość grupy)</p>
690	<p>Sawant A.C. i wsp. [226] <i>Safety of American Heart Association-recommended minimum exercise for desmosomal mutation carriers</i> PMID: 26321091 Rok publikacji: 2016</p>	<p>Cel badania Ocena, czy u będących w grupie ryzyka członków rodzin pacjentów z ARVC, ćwiczenia wytrzymałościowe i intensywność ćwiczeń zwiększają prawdopodobieństwo spełnienia kryteriów Grupy Roboczej 2010 i VA/wyładowań ICD oraz czy ograniczenie aktywności fizycznej do minimum zalecanego przez AHA dla zdrowych dorosłych wiąże się z korzystnymi wynikami</p> <p>Rodzaj badania Jednośrodkowe retrospektywne badanie obserwacyjne</p> <p>Liczba pacjentów 28</p> <p>Okres rekrutacji Nieustalony</p> <p>Punkty końcowe badania Spełnienie kryteriów Grupy Roboczej 2010 dla ARVC, VA, wyładowania ICD</p>	<p>Kryteria włączenia Członkowie rodziny probandów z ARVC z mutacją PKP2</p> <p>Kryteria wyłączenia NA</p>	<p>Dodatkowe obserwacje Spełniając kryteria Grupy Roboczej i doświadczać pierwszych epizodów VT/VF, członkowie rodziny mieli skumulowane 2,8- i 3,5-krotnie większą MET-h aktywność niż zalecane przez AHA minimum</p> <p>Zwłaszcza osoby z VT/VF uprawiali sport o dużej intensywności</p>	<p>Wnioski Wykonywanie ćwiczeń wytrzymałościowych i o dużej intensywności wiązało się z większym prawdopodobieństwem rozwoju choroby (spełnienia kryteriów Grupy Roboczej) oraz doświadczenia VA u członków rodziny pacjentów z ARVC z mutacją PKP2</p>

699	<p>Corrado D, i wsp. [227] <i>Prophylactic implantable defibrillator in patients with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia and no prior ventricular fibrillation or sustained ventricular tachycardia</i> PMID: 20823389 Rok publikacji: 2010</p>	<p>Cel badania Ocena częstości występowania, skuteczności i bezpieczeństwa terapii ICD u pacjentów z ARVC bez wcześniejszych epizodów utrwalonego VT lub VF</p> <p>Rodzaj badania Badanie obserwacyjne z 6 współpracujących ośrodków medycznych</p> <p>Liczba pacjentów 106</p> <p>Okres rekrutacji Nieustalony</p> <p>Punkty końcowe badania Interwencje i wyładowania ICD w związku z VF/trzepotaniem komór</p>	<p>Kryteria włączenia Pacjenci z ARVC. Brak wcześniejszych epizodów VT lub VF Profiaktyczna implantacja ICD w związku z ≥ 1 czynnikiem ryzyka arytmii, takim jak omdlenie, NSVT, wywiadem rodzinnym SD oraz indukowalnością ICD z zarejestrowanymi wewnątrzsercowymi elek-trogramami i przynajmniej 6-miesięczny okres obserwacji po wszczępieniu urządzenia</p> <p>Kryteria wyłączenia NA</p>	<p>Wyniki W okresie obserwacji 58 \pm 35 mies., 25 pacjentów (24%) miało adekwatne interwencje ICD i 17 (16%) miało wyładowania z powodu zagrażających życiu VF lub trzepotania komór</p> <p>Omdlenie często poprzedzało adekwatne interwencje ICD (HR 2,94; 95% CI, 1,83–4,67; $P < 0,013$) i wyładowania w związku z VF/trzepotaniem komór (HR 3,16; 95% CI, 1,39–5,63; $P < 0,005$)</p> <p>Dodatnia wartość predykcja PES wynosiła 35% dla każdej adekwatnej interwencji ICD i 20% dla wyładowań w przebiegu VF/trzepotania komór, a ujemna wartość predykcja 70% i 74%, odpowiednio</p> <p>Zaden z 27 bezobjawowych pacjentów z izolowanym wywiadem rodzinnym SD nie miało adekwatnych terapii ICD</p>	<p>Wnioski 1/4 pacjentów z ARVC bez wcześniejszych epizodów utrwalonego VT lub VF miało adekwatne interwencje ICD</p> <p>Omdlenie było ważnym predyktorem ratujących życie interwencji ICD i stanowi wskazanie do implantacji ICD</p> <p>Profiaktyczna implantacja ICD może nie być wskazana u pacjentów bezobjawowych z powodu ich niskiego ryzyka arytmii niezależnie od rodzinnego wywiadu SD i wyników PES</p> <p>PES miał niską wartość predykcyjną dla terapii ICD</p>	<p>Ograniczenia Projekt badania (potencjalne ograniczenia w wyborze pacjentów, programowanie urządzenia i stratyfikacja ryzyka arytmii)</p> <p>Mala liczba pacjentów bezobjawowych i analizowanych wyników (zarówno moc wykrywania zależności, jak i zdolność całkowitej kontroli wszystkich potencjalnych zakłóceń w modelach wielowymiarowych, były ograniczone)</p> <p>Stosowanie adekwatnych wyładowań ICD podczas VF/trzepotania komór jako substytutu SCD (możliwe przeszacowanie korzyści przetrwania z ICD)</p>
704	<p>Mazzanti A, i wsp. [228] <i>Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: clinical course and predictors of arrhythmic risk</i> PMID: 27931611 Rok publikacji: 2016</p>	<p>Cel badania Opis przebiegu klinicznego ARVC, włączając wystąpienie 1. zagrażającego życiu zdarzenia arytmicznego lub śmiertelności z przyczyn sercowo-naczyniowych, celem oceny występowania zagrażających życiu zdarzeń arytmicznych podczas okresu obserwacji oraz czynników predykcyjnych zagrażających życiu arytmii oraz określenie odpowiedzi na leczenie podczas obserwacji</p> <p>Rodzaj badania Rejestr prospektywny</p> <p>Liczba pacjentów 301</p> <p>Okres rekrutacji 1999–2014</p> <p>Punkty końcowe badania Pierwsze zagrażające życiu zdarzenie arytmiczne, śmiertelność z przyczyn sercowo-naczyniowych, zagrażające życiu zdarzenie arytmiczne podczas obserwacji</p> <p>Zagrażające życiu zdarzenie arytmiczne zdefiniowane jako SCD, przerwany SCA, VT w przebiegu omdlenia, lub burza elektryczna</p>	<p>Kryteria włączenia Pacjenci z rozpoznaniem ARVC spełniający kryteria Grupy Roboczej</p> <p>Kryteria wyłączenia NA</p>	<p>Dodatkowe obserwacje 119 (40%) pacjentów miało leki antyarytmiczne przed 1. epizodem zagrażających życiu arytmii. Zaden z leków nie zmniejszał istotnie odsetka zagrażających życiu zdarzeń arytmicznych</p> <p>1. zagrażający życiu incydent arytmiczny wystąpił u 1,5, 4 i 2,4 na 100 osób/rok od narodzin do 20 lat, 21 oraz 40 lat, i od 41 do 60 lat, odpowiednio</p> <p>Odnotowano 31 śmierci z przyczyn sercowo-naczyniowych: 27 SCD, 3 w przebiegu schyłkowej niewydolności serca i 1 z powodu udaru</p> <p>Pacjenci z migotaniem przedsionków (HR 4,38), omdleniami (HR 3,36), intensywną aktywnością fizyczną (HR 2,98), tolerowanymi utrwalonymi VT (HR 2,19) oraz płci męskiej (HR 2,49) mieli większe ryzyko zagrażających życiu epizodów arytmii</p>		

714	<p>Campolot U. i wsp. [229] <i>Fragmented QRS complex predicts the arrhythmic events in patients with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: IrQRS and outcomes in ARVC/D</i> PMID: 23845044 Rok publikacji: 2013</p>	<p>Cel badania Ocena rozprószenia i roli prognostycznej pofragmentowanych zespołów QRS u pacjentów z ARVC</p> <p>Rodzaj badania Retrospektywne badanie obserwacyjne</p> <p>Liczba pacjentów 78</p> <p>Okres rekrutacji Nieustalony</p> <p>Punkty końcowe badania Złożony z SCD, SCA, utrwalonego VT i adekwatnych interwencji ICD</p>	<p>Kryteria włączenia Pacjenci z ARVC spełniający kryteria Grupy Roboczej 2010</p> <p>Kryteria wyłączenia NA</p>	<p>Wyniki 78 pacjentów (51 mężczyźni, 31 ± 12 lat) z rozpoznaniem ARVC włączono do badania; u 27 (35%) wystąpiło omdlenie, u 26 (33%) VT i u 4 (5%) SCA; 46 (59%) miało ICD Pofragmentowane zespoły QRS wykryto u 46 (59%) pacjentów w średnio 3 (0–8) odprawieniach. Późne potencjały w SAECC obserwowano u 48 (62%) pacjentów, a 30/48 (63%) pacjentów z późnymi potencjami miało również fQRS. W okresie obserwacji wynoszącym średnio 38 ± 14 mies., 3 (4%) pacjentów zmarło nagłe, a u 36 (46%) pacjentów wystąpiły incydenty arytmiczne (32 nawracające VT i 4 VF, 30 w grupie z ICD)</p> <p>Pofragmentowany zespół QRS w co najmniej 3 odprawieniach i pofragmentowany zespół QRS w obrębie załamka S w odprawieniach VI–V3 wiązały się z większą częstością występowania VA. Jeśli wykluczono pacjentów po implantacji ICD w prewencji wtórnej, fQRS w obrębie załamka S w VI–V3 wiązały się tylko z VA</p>	<p>Dodatkowe obserwacje W wielowymiarowej analizie regresji Coxa wykazano, że pofragmentowany QRS (HR 6,52), poznamieniem ARVC (HR 2,88) i wywiad omdleń (HR 3,12) były niezależnie związane z występowaniem VA</p> <p>Wnioski Pofragmentowany zespół QRS, zwłaszcza gdy obecny w >3 odprawieniach oraz w obrębie załamka S w VI–V3, wiązał się z większą częstością występowania VA u pacjentów z rozpoznanem ARVC</p> <p>Ograniczenia Obserwacyjne, retrospektywne, z ograniczoną liczbą pacjentów bez wcześniejszego utrwalonego VA</p>
715	<p>Martin A. i wsp. [230] <i>High arrhythmic burden but low mortality during long-term follow-up in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy</i> PMID: 26546095 Rok publikacji: 2016</p>	<p>Cel badania Ocena częstości arytmii i śmiertelności wcześniej nieopisywanej kohorty pacjentów z ARVC z Nowej Zelandii</p> <p>Rodzaj badania Obserwacyjne prospektywne (rejestr)</p> <p>Liczba pacjentów 30</p> <p>Okres rekrutacji 2003–2015</p> <p>Punkty końcowe badania Zgon, adekwatne interwencje ICD</p>	<p>Kryteria włączenia Pacjenci z ARVC spełniający kryteria Grupy Roboczej 2010</p> <p>Kryteria wyłączenia NA</p>	<p>Wyniki Do badania włączono 30 pacjentów (80% mężczyzn). Mediana wieku w momencie rozpoznania wyniosła 46 lat (37–55); 21 (70%) miało objawowe VA, 3 (10%) SCA, 3 (10%) omdlenia, a 3 (10%) było bezobjawowych; 26 (84%) otrzymało ICD</p> <p>Podczas mediany obserwacji wynoszącej 7,4 (1,7–23) roku 2 osoby zmarły, a 13 (50%) miało adekwatne interwencje ICD po medianie 12 (1–53) mies. po implantacji</p> <p>Przeżycie bez terapii ICD wyniosło odpowiednio 77%, 65%, 54% i 50% po 1, 2, 3 i 4 latach obserwacji</p> <p>Płeć męska (HR 1,9) była jedynym niezależnym predyktorem adekwatnej terapii ICD</p>	<p>Dodatkowe obserwacje Do długoterminowe przeżycie było wysokie w tej kohorcie pacjentów z ARVC. Jednak wysoki odsetek pacjentów doświadczył interwencji ICD</p> <p>Ograniczenia Mała populacja pacjentów</p>
716	<p>Santangeli P. i wsp. [231] <i>Fragmented and delayed electrograms within fibrofatty scar predict arrhythmic events in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: results from a prospective risk stratification study</i> PMID: 22465294 Rok publikacji: 2012</p>	<p>Cel badania Ocena zależności między późnymi i pofragmentowanymi elektrogramami w obrębie elektroanatomicznej blizny oraz częstość występowania zdarzeń arytmicznych u pacjentów z ARVC</p> <p>Rodzaj badania Prospektywne badanie obserwacyjne</p> <p>Liczba pacjentów 32</p> <p>Okres rekrutacji 2006–2009</p> <p>Punkty końcowe badania Adekwatne terapie ICD</p>	<p>Kryteria włączenia Pacjenci z rozpoznaniem ARVC poddawani EPS i elektroanatomicznemu mapowaniu RV</p> <p>Kryteria wyłączenia NA</p>	<p>Wyniki Do badania włączono 32 pacjentów (47 ± 13 lat). Wszyscy otrzymali ICD w prewencji pierwotnej SCD</p> <p>Wykryte w mapowaniu elektroanatomicznym blizny RV były obecne u wszystkich pacjentów, pofragmentowane elektrogramy u 15 (47%), izolowane późne potencjały u 13 (41%) i bardzo późne potencjały u 13 (41%). U 24 (75%) wyindukowano VT podczas PES</p> <p>Podczas średniego okresu obserwacji wynoszącego 25 ± 8 mies. żaden pacjent nie zmarł, a 12 (38%) doświadczyło terapii ICD</p> <p>U pacjentów z wyładowaniami ICD częściowej występowały pofragmentowane elektrogramy (92% vs. 20%; $P < 0,001$), izolowane późne potencjały (75% vs. 20%; $P = 0,004$) i bardzo późne potencjały (67% vs. 25%; $P = 0,030$). Pofragmentowane elektrogramy jako jedyne niezależnie wiązały się z interwencjami ICD w czasie obserwacji</p>	<p>Wnioski Obecność pofragmentowanych, późnych i bardzo późnych potencjałów w bliznie RV wiąże się z występowaniem adekwatnych interwencji ICD u pacjentów z ARVC</p>

678	Chivulescu M. i wsp. [232] <i>High penetrance and similar disease progression in probands and in family members with arrhythmogenic cardiomyopathy</i> PMID: 31504415 Rok publikacji: 2020	Cel badania Ocena penetracji członków rodziny pacjentów z ARVC w diagnostyce genetycznej i podczas obserwacji oraz porównanie progresji choroby między probandami a członkami rodziny Rodzaj badania Retrospektywna analiza prospektywnej kohorty Liczba pacjentów 144 Okres rekrutacji 1997–2018 Punkty końcowe badania Wystąpienie SCA, utrwalonego VT, adekwatnych interwencji ICD w związku z VT/VF	Kryteria włączenia Pacjenci z ARVC według kryteriów Grupy Roboczej i członkowie rodziny z wykrytą mutacją Kryteria wyłączenia Pacjenci ze współchorobowości sercowo-płucnej	Wyniki 144 badanych (48% kobiet, 40 ± 16 lat, 68 probandów, 76 członków rodziny) Wśród członków rodziny 58% miało fenotypową ekspresję rozpoznania genetycznego. Podczas 5,7 (IQR 4,1–8,2) roku okresu obserwacji, 47% członków rodziny, bez ARVC, poszukiwało roczną penetracją ARVC na poziomie 8%. W momencie włączenia, probanci mieli cięższe choroby strukturalne (27 [40%] vs. 3 [4%] ze spełnionymi dużymi kryteriami Grupy Roboczej w badaniach obrazowych) części spełniali kryteria elektryczne i części doświadczyli VA (66% vs. 0%) niż członkowie rodziny W ciągu 8,2 (IQR 5,8–11,2) roku 24 (35%) probandów i 25 (33%) członków rodziny niespełniających dużych kryteriów Grupy Roboczej w momencie włączenia doświadczyło progresji strukturalnej Średnica RVOT wykazywała podobny wskaźnik przyrostu u probandów i członków rodziny (0,5 vs. 0,6 mm/rok), podczas gdy zmiana pola powierzchni RV ulegała większej progresji u członków rodziny (–0,6% vs. –0,8%/rok; P < 0,01) Wśród 86 pacjentów bez jawnej choroby strukturalnej lub VA w chwili włączenia, pierwsze poważne VA wystąpiły u 8 (9%), z czego u 7 (88%) ze współistniejącą progresją strukturalną	Dodatkowe obserwacje Ponad połowa członków rodziny spełniała kryteria strukturalna ARVC w momencie rozpoznania genetycznego. Ponadto zaobserwowano penetrację ARVC na poziomie 8%. Progresję strukturalną zaobserwowano zarówno u probandów, jak i członków rodziny i wiązała się ona z występowaniem VA Ograniczenia Niski odsetek nowych VA u probandów/członków rodziny	Wnioski Pacjenci z ARVC z VT i prawokomorową niewydolnością serca i/lub dystfunkcją LV mieli najwysze ryzyko śmierci sercowej
694	Hulot JS. i wsp. [233] <i>Natural history and risk stratification of arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy</i> PMID: 15451782 Rok publikacji: 2004	Cel badania Identyfikacja czynników ryzyka związanych z długoterminowym rokowaniem w ARVC Rodzaj badania Retrospektywne obserwacyjne badanie wieloośrodkowe Liczba pacjentów 130 Okres rekrutacji 1977–2000 Punkty końcowe badania Zgon, śmierć sercowo-naczyniowa	Kryteria włączenia Pacjenci z ARVC spełniający kryteria Grupy Roboczej Kryteria wyłączenia NA	Wyniki 130 pacjentów z ARVC (100 mężczyzn, w wieku rozpiętość objawów 32 ± 14 lat), 78% doświadczyło LBBB VT, 17 pacjentów miało VF/nietolerowany VT Po średnio 8,1 ± 7,8 roku zmarło 24 pacjentów (średni wiek 54 ± 19 lat, wskaźnik śmiertelności rocznej 2,3%); 21 pochodziło sercowego (SCD 7, niewydolność serca 14) Wszyscy pacjenci, którzy zmarli, mieli ≥ 1 epizod LBBB VT. Analiza wielowymiarowa wykazała, że dystfunkcja LV i objawy kliniczne niewydolności RV wiązały się z wyższym ryzykiem śmierci sercowej Pacjenci z VT w wywiadzie i objawami prawokomorowej niewydolności serca i/lub dystfunkcją LV mieli najgorsze rokowanie		

698	<p>Bhonsale A. i wsp. [234] <i>Incidence and predictors of implantable cardioverter-defibrillator therapy in patients with arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy undergoing implantable cardioverter-defibrillator implantation for primary prevention</i> PMID: 21939834 Rok publikacji: 2011</p>	<p>Cel badania Ocena rokowania i czynników predykcyjnych interwencji ICD u pacjentów z ARVC po implantacji ICD w prewencji pierwotnej</p> <p>Rodzaj badania Rejestr obserwacyjny, jednośrodkowy</p> <p>Liczba pacjentów 84</p> <p>Okres rekrutacji Nieustalony.</p> <p>Punkty końcowe badania Wszelkie adekwatne interwencje ICD; VF/ trzepotanie komór</p>	<p>Kryteria włączenia Pacjenci z rejestru Johns Hopkinsa z pewnym lub adekwatnym rozpoznaniem ARVC, u których z powodu potencjalnie śmiertelnych epizodów VF/trzepotania komór</p> <p>Kryteria wyłączenia NA</p>	<p>Wyniki W okresie obserwacji trwającym średnio 4,7 ± 3,4 roku adekwatne terapie ICD zaobserwowano u 40 pacjentów (48%), z których 16 (19%) doświadczyło interwencji ARVC, u których z powodu potencjalnie śmiertelnych epizodów VF/trzepotania komór</p> <p>Status probanda ($P < 0,001$), indukowalność w PES ($n = 0,005$), występowanie NSVT ($P < 0,001$) i PVC ($n > 1000/24$ godz. w Holterze ($P = 0,024$) zostały zidentyfikowane jako istotne czynniki predykcyjne adekwatnych interwencji ICD. 5-letnie przeżycie bez adekwatnych terapii ICD u pacjentów z 1, 2, 3 i 4 czynnikami ryzyka wyniosło odpowiednio 100%, 83%, 21% i 15%. Indukowalność w PES (HR 4,5; 95% CI, 1,4–15; $P = 0,013$) i NSVT (HR 10,5; 95% CI, 2,4–46,2; $P = 0,002$) pozostały istotnymi predyktorami w analizie wielowymiarowej</p>	<p>Wnioski Prawie połowa pacjentów z ARVC, u których wszczepiono ICD w prewencji pierwotnej, doświadcza adekwatnych interwencji ICD</p> <p>Indukowalność w PES i NSVT stanowią silne predyktory adekwatnych terapii ICD</p> <p>Wzrost częstości ektopii komorowej wiąże się z istotnie niższym odsetkiem przeżycia wolnego od zdarzeń (adekwatnych interwencji ICD). Zaobserwowano narastające ryzyko VA i terapii ICD przy współwystępowaniu licznych czynników ryzyka</p> <p>Ograniczenia Stosowanie adekwatnych wyładowań ICD w przypadku VF/trzepotania komór jako substytutu SCD (możliwe przeszacowanie korzyści z ICD w zakresie przeżycia). Wybrana kohorta (podany odsetek zdarzeń arytmicznych niekoniecznie odpowiadał rzeczywistemu ryzyku arytmicznemu w niewyselekcjonowanej ogólnej kohorcie pacjentów z ARVD/C, prawdopodobnie charakteryzującej się niższym odsetkiem śmiertelności) Niekompletne informacje na temat długości cyklu leczonych zaburzeń rytmu</p> <p>Nie u wszystkich pacjentów przed wszczepieniem ICD wykonano EPS lub monitorowanie metodą Holtera (potencjalna stronniczość w związku z brakującymi danymi oraz wpływ na precyzję oszacowania HR z konsekwentnie szerszymi CI ze względu na zmniejszoną liczbę podczas analizy wielowymiarowej)</p>	<p>Wnioski Średnie ryzyko VA u pacjentów z ARVC różniło się w zależności od populacji pacjentów (od 3,7%/rok u nosicieli mutacji do 10,6%/rok u pacjentów z potwierdzoną ARVC). Płec męska, omdlenie, inwersja załamka T > V3, dysfunkcja RV i NSVT/VF były związane z VA we wszystkich populacjach z ARVC</p>
706	<p>Bosman L.P. i wsp. [235] <i>Predicting arrhythmic risk in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: a systematic review and meta-analysis</i> PMID: 29408436 Rok publikacji: 2018</p>	<p>Cel badania Systematyczny przegląd badań obserwacyjnych oceniających czynniki predykcyjne VA w ARVC</p> <p>Rodzaj badania Metaanaliza</p> <p>Liczba pacjentów 45 badań z medianą 70 (IQR 24–541) pacjentów na badanie</p> <p>Okres rekrutacji 1999–2017</p> <p>Punkty końcowe badania Utrwalony VT/VF, adekwatne interwencje ICD, SCD</p>	<p>Kryteria włączenia Pacjenci spełniający kryteria diagnostyczne Grupy Roboczej dla ARVC</p> <p>Kryteria wyłączenia NA</p>	<p>Wyniki Mediana 31 (IQR 5–301) pacjentów doświadczyła zdarzeń arytmicznych podczas mediany okresu obserwacji wynoszącej 5 lat (IQR 3,2–7,6)</p> <p>Odsetek pacjentów, którzy osiągnęli pierwszorządowy wynik arytmiczny, różnił się w poszczególnych badaniach w zależności od zrekrutowanych pacjentów: głównie bezobjawowi nosiciele mutacji ARVC (1%/rok), pacjenci mocno obciążeni chorobowo 30%/rok, z pewnym rozpoznaniem ARVC 10,6%/rok, z granicznym rozpoznanem ARVC 10%/rok, nosiciele mutacji patogennych 3,7%/rok</p> <p>Predyktory VA zależały też od populacji: w potwierdzonej ARVC: płec męska, omdlenie, inwersja załamka T > V3, dysfunkcja RV i wcześniejszy NSVT/VF; w granicznym ARVC 2 dodatkowe czynniki predykcyjne (indukowalność w PES i ćwiczenia o dużej intensywności), a u nosicieli mutacji: wszystkie poprzednie kryteria, ektopia komorowa, mnogie mutacje patogenne, dystfunkcja LV i kołatania serca /stan przedomdleniowy</p>		

708	Saguner A.M. i wsp. [236] <i>Usefulness of inducible ventricular tachycardia to predict long-term adverse outcomes in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy</i> PMID: 23103200 Rok publikacji: 2013	Cel badania Ocena wartości predykcyjnej indukowalnych SMVT podczas PES dla długoterminowego efektu u pacjentów z ARVC Rodzaj badania Obserwacyjne retrospektywne badanie jednośrodkowe Liczba pacjentów 62 Okres rekrutacji Nieustalony Punkty końcowe badania Złożony ze śmierci sercowego, przeszczerpienia serca, przeżycia SCA, VF, utrwalonego nietolerowanego VT i omdlenia arytmicznego	Wyniki Do badania włączono 62 pacjentów z ARVC (wszystcy zgodnie z kryteriami Grupy Roboczej 2010, u których wykonano EPS z PES ze wskazań VT, a 15 (24%) pacjentów, utrwalone VA wyndukowano u 46 (74%) pacjentów, SMVT u 34 (55%) i VF u 15 (24%) Kryteria wyłączenia 48 (77%) pacjentów otrzymało ICD (31 w prewencji wtórnej i 17 w prewencji pierwotnej), w tym 29/34 (85%) pacjentów z indukowalnym SMVT Podczas okresu obserwacji, którego mediana wynosiła 9,8 roku (IQR 4,4–12,5), 30 (48%) osiągnęło pierwszorzędowny punkt końcowy Indukowalność SMVT niezależnie wiązała się z wyższym odsetkiem zdarzeń niepożądanych w trakcie obserwacji w całej kohorcie (HR 2,52; 95% CI, 1,03–6,16; P = 0,043), ale nie u pacjentów bez wcześniejszego SCAVF lub utrwalonego VT (HR 2,5; 95% CI, 0,76–8,24; P = 0,13)	Wnioski Indukowalność SMVT podczas PES może przewidywać wystąpienie zdarzeń niepożądanych u pacjentów z ARVC Ograniczenia Małe, obserwacyjne, retrospektywne badanie. Stratyfikując dane według występowania spontanicznego SCAVF lub utrwalonego VT, SMVT nie wiązało się z wynikiem odległym u pacjentów bez wcześniejszych VA
703	Corrado D. i wsp. [237] <i>Implantable cardioverter-defibrillator therapy for prevention of sudden death in patients with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy</i> PMID: 14638546 Rok publikacji: 2003	Cel badania Ocena wpływu terapii ICD w prewencji SCD w dużej populacji pacjentów z ARVC Rodzaj badania Wieloośrodkowe obserwacyjne badanie retrospektywne Liczba pacjentów 132 Okres rekrutacji 1992–2001 (85% ICD wszczepionych po 1995 r.) Punkty końcowe badania Zgon, adekwatne terapie ICD	Wyniki Kolejni pacjenci z ARVC z 22 ośrodków (21 europejskich, 1 w Stanach Zjednoczonych) z ICD i okresem obserwacji ≥ 6 mies. Kryteria wyłączenia NA	Dodatkowe obser-wacje U pacjentów z ARVC terapia ICD zapewniała potencjalnie ratującą życie ochronę poprzez terminając zagrożających życiu VA. Wcześniejsze SCA w wywiadzie, nietolerowany VT, młodszy wiek i zajęcie LV były związane z adekwatnymi interwencjami ICD w związku z VF/trzepotaniem komór w czasie obserwacji Ograniczenia Analiza retrospektywna. Pacjenci podlegali implantacji głównie w prewencji wtórnej
485	Santangeli P. i wsp. [238] <i>Long-term outcome with catheter ablation of ventricular tachycardia in patients with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy</i> PMID: 26546346 Rok publikacji: 2015	Cel badania Ocena wyników długoterminowych rozległej endokardialnej endoepikardialnej ablacji VT u pacjentów z ARVC Rodzaj badania Retrospektywne, obserwacyjne, badanie jednośrodkowe Liczba pacjentów 62 Okres rekrutacji 1998–2013 Punkty końcowe badania Nawrót VT, wymóg kontynuacji farmakoterapii antyarytmicznej	Wyniki 62 pacjentów (39 \pm 15 lat) odbyło 121 procedur (mediana 2 [1–5] na pacjenta); 23 (37%) tylko endokardialne i 39 (63%) endoepikardialne ablacji nawracającego VT Po medianie okresu obserwacji wynoszącej 56 \pm 44 mies. do 1 ośrodka z minimal- skumulowane przeżycie wolne od VT wyniosło 71% Podczas ostatniej wizyty kontrolnej 21 pacjentów otrzymało leki antyarytmiczne klasy I lub III	Dodatkowe obser-wacje Przeżycie wolne od VT po endo- i adiuwantowej epikardialnej ablacji VT w ARVC było dobre, w tym jednośrodkowym badaniu. Większość pacjentów nie wymagała amiodaronu celem kontroli rytmu w obserwacji odległej Ograniczenia 5 (4%) pacjentów miało komplikacje związane z ablacją VT, jednośrodkowe badanie w wywiadzie, nie doświadczyło interwencji ICD, podczas gdy 7/13 (54%) pacjentów bez wyndukowanej arytmii doświadczyło jej

712	<p>Mahida S. i wsp. [239] <i>Ablation compared with drug therapy for recurrent ventricular tachycardia in arrhythmic right ventricular cardiomyopathy: results from a multicenter study</i> PMID: 30366162 Rok publikacji: 2019</p>	<p>Cel badania Porównanie wyników 3 strategii leczenia nawracających VT u pacjentów z ARVC w trakcie terapii beta-adrenolitykami i/lub lekami antyarytmicznymi: kontynuacja leków i/lub leków przeciwnych ablacji, ablacja endokardialna, lub ablacja endoepikardialna VT</p> <p>Rodzaj badania Retrospektywne, obserwacyjne, badanie wieloośrodkowe</p> <p>Liczba pacjentów 110</p> <p>Okres rekrutacji 2000–2015</p> <p>Punkty końcowe badania Nawrót VT, śmiertelność/przeszczepienie serca</p>	<p>Kryteria włączenia Pacjenci z ARVC i ≥ 3 epizody VT u pacjenta z ARVC z odami VT pomimo stosowania beta-adrenolityków i/lub leków przeciwnych ablacji</p> <p>Kryteria wyłączenia NA</p>	<p>Wyniki Do badania włączono 110 pacjentów (38 \pm 17 lat, 83% mężczyzn) Po ≥ 3 epizodach VT u 77 pacjentów (70%) zastosowano farmakoterapię (rozpoczęto lub eskalowano), a u 32 (29%) ablację (u 21 endokardialną; u 11 endoepikardialną) Po 3 latach 35% pacjentów poddanych ablacji w porównaniu z 28% leczonych lekami antyarytmicznymi/tylko beta-adrenolitykami było wolnych od VT ($P = 0,046$) 43 pacjentów początkowo leczonych lekami poddano ablacji podczas okresu obserwacji. Ablację epikardialną przeprowadzono u 40/75 (53%) pacjentów Po 3 latach 56% wszystkich 75 pacjentów poddanych ablacji było wolnych od VT</p> <p>Większy odsetek pacjentów poddanych ablacji epikardialnej był wolny od VT po 3 latach (71% vs. 47%; $P = 0,05$)</p>	<p>Dodatkowe obserwacje Nie odnotowano różnicy w przeżyciu wolnym od VT między ablacją a lekami antyarytmicznymi lub pojedynczej procedury ablacji Kontrola VT często wymaga zastosowania więcej niż jednej ablacji</p>	<p>Wnioski Pacjenci z ARVC i dużą częstością VT mają wysokie ryzyko nawrotu mimo rozpoczęcia/ eskalacji terapii beta-adrenolitykami/lekami antyarytmicznymi lub pojedynczej procedury ablacji Kontrola VT często wymaga zastosowania więcej niż jednej ablacji</p>
717	<p>Berrueto A. i wsp. [240] <i>Combined endocardial and epicardial catheter ablation in arrhythmogenic right ventricular dysplasia incorporating scar dechanneling technique</i> PMID: 22205683 Rok publikacji: 2012</p>	<p>Cel badania Ocena wyników ablacji endoepikardialnej jako strategii pierwszego rzutu w terapii VT w ARVC</p> <p>Rodzaj badania Jednoośrodkowe, prospektywne badanie obserwacyjne</p> <p>Liczba pacjentów 11</p> <p>Okres rekrutacji Nieustalony</p> <p>Punkty końcowe badania Nawrót VT</p>	<p>Kryteria włączenia Pacjenci z ARVC zgodnie z kryteriami Grupy Roboczej z utrwalonym VT</p> <p>Kryteria wyłączenia NA</p>	<p>Wyniki 11 kolejnych pacjentów (42 \pm 13 lat, 82% mężczyzn) z ARVC (2 z zajęciem LV) i VT włączono do badania (7 było na lekach antyarytmicznych, 5 miało burzę elektryczną) Poprzez mapowanie substratu u 10/11 pacjentów zidentyfikowano bliźnięta wsierdziozą, u wszystkich nasierdziozą, która we wszystkich przypadkach była większa Średnio 1,3 \pm 0,4 VT wyndukowano na pacjenta; u 2 wykono ablację wsierdzia, a 12 (86%) wymagało ablacji nasierdziowej U wszystkich pacjentów ablacja uniemożliwiła indukcję arytmii (technika zniszczenia kanału w bliźnięcie) Podczas mediana obserwacji wynoszącej 11 (6–24) mies. tylko 1 pacjent zgłosił się ponownie</p>	<p>Wnioski U pacjentów z ARVC złożona ablacja endoepikardialna jako terapia pierwszego rzutu, wykorzystująca technikę zniszczenia kanału w bliźnięcie, wiązała się z niskim odsetkiem nawrotów VT w śródośrodkowej obserwacji</p>	
701	<p>Link M.S. i wsp. [241] <i>Ventricular arrhythmias in the North American multidisciplinary study of ARVC: predictors, characteristics, and treatment</i> PMID: 25011714 Rok publikacji: 2014</p>	<p>Cel badania Celem tego badania była identyfikacja czynników predykcyjnych, charakterystyka i leczenie VA u pacjentów z ARVC</p> <p>Rodzaj badania Prospektywne rejestrowane</p> <p>Liczba pacjentów 137</p> <p>Okres rekrutacji Nieustalony</p> <p>Punkty końcowe badania Wystąpienie VA po wszczepieniu ICD, zagrożające życiu zaburzenia rytmu (VT ≥ 240 uderzeń/min, VF lub SCD)</p>	<p>Kryteria włączenia Pacjenci z rozpoznaniem ARVC</p> <p>Kryteria wyłączenia NA</p>	<p>Wyniki Spośród 137 pacjentów włączonych do badania 108 otrzymało ICD. 48 pacjentów doświadczyło 502 epizodów utrwalonego VT, w tym 489 monomorficznych, a 13 polimorficznych. U pacjentów z ICD niezależne czynniki predykcyjne VA w okresie obserwacji obejmowały spontaniczne utrwalone VA ($P = 0,0029$) przed implantacją ICD i inwersję zalamka T znad ściany dolnej ($P = 0,0159$). Jedyny niezależny czynnik predykcyjny zagrożających życia arytmii, zdefiniowanych jako utrwalone VT ≥ 240 uderzeń/min lub VF stanowią młodszy wiek w momencie włączenia do badania ($P = 0,032$). Przeprowadzenie ATP, niezależnie od długości cyklu VT, było skuteczne w terminacji 92% epizodów VT</p>	<p>Wnioski W północnoamerykańskim rejestrze ARVC większość VA w trakcie obserwacji jest monomorficznych. Czynniki ryzyka VA były spontaniczne VA przed rekrutacją i młodszy wiek w momencie implantacji ICD</p> <p>Ograniczenia Potencjalnie zagrażające życiu arytmie zdefiniowano jako ≥ 240 uderzeń/min</p>	

695	Wang W. i wsp. [242] <i>Arrhythmic outcome of arrhythmic right ventricular cardiomyopathy patients with out-implantable defibrillators</i> PMID: 29894017 Rok publikacji: 2018	Cel badania Przedstawienie przebiegu arytmii we współczesnej kohorcie pacjentów z ARVC bez ICD Rodzaj badania Retrospektywna analiza jednośrodkowego prospektywnego rejestru Liczba pacjentów 131 Okres rekrutacji Od 1999 r. Punkty końcowe badania Pierwszorządowy punkt końcowy: obejmuje zatrzymanie krążenia, SCD i utrwalone VT	Kryteria włączenia Pacjenci z ARVC bez ICD przez min. 6 mies. po spełnieniu kryteriów diagnostycznych Grupy Roboczej Kryteria wyłączenia NA	Wyniki ICD 131 pacjentów z ARVC (mediana wieku 34 lata, 39% mężczyzn, 50% probandów) Po medianie okresu obserwacji wynoszącej 8 lat 38 (29%) pacjentów osiągnęło pierwszorządowy punkt końcowy (3 SCD, 5 SCA, 30 utrwalonych VT) bez ICD. 1- i 5-letnie przeżycie wolne od zdarzeń wyniosło 92% i 72% Spontanizacja utrwalonej VA, omdlenie sercowe, płęć męska, status probanda i indukowalność z wystąpieniem pierwszorządowego punktu końcowego w analizie jednowymiarowej	Dodatkowe obserwacje Prawie 1/3 współczesnej kohorty pacjentów z ARVC miała utrwalone VA lub CA przed wszczęciem ICD Spontanizacja utrwalonej VA, omdlenie sercowe, płęć męska, status probanda i indukowalność w PES zostały rozpoznane jako czynniki ryzyka utrwalonych VA w ARVC Pacjenci, u których lekarze prowadzący nie rozpoznali choroby, mieli szczególnie wysokie ryzyko	Wnioski Flekainid w połączeniu z metoprololem/sotalolem może być skuteczny w kontroli VA u pacjentów z ARVC i nawracającym VA pomimo pojedynczej farmakoterapii
713	Ermakov S. i wsp. [243] <i>Use of flecainide in combination antiarrhythmic therapy in patients with arrhythmic right ventricular cardiomyopathy</i> PMID: 27939893 Rok publikacji: 2017	Cel badania Przedstawienie skuteczności połączenia metoprololu/sotalolu i flekainidu w leczeniu VA u pacjentów z ARVC Rodzaj badania Seria przypadków Liczba pacjentów 8 Okres rekrutacji Nieustalony Punkty końcowe badania Istotny nawrót VA; utrwalony VT lub VA wymagające terapii ICD (ATP/wyjądowanie)	Kryteria włączenia Pacjenci z ARVC zgodnie z kryteriami Grupy Roboczej leczenia metoprololu/sotalolu i flekainidu do celów kontroli VA Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Spośród 45 pacjentów z ARVC będących w programie diagnostyki genetycznej arytmii 8 było leczonych kombinacją sotalolu/metoprololu i flekainidu z powodu VA po niepowodzeniu terapii pojedynczym lekiem (8/8) i ablacją u 7/8 pacjentów (endokardialną u 4 pacjentów, endoepikardialną u 3) Po medianie 35,5 mies. 6/8 pacjentów nie miało nawrotu VA w trakcie terapii łączonej lekami antyarytmicznymi. 2 pacjentów z nawrotem przeszło powtórny zabieg ablacji	Wnioski Flekainid w połączeniu z metoprololem/sotalolem może być skuteczny w kontroli VA u pacjentów z ARVC i nawracającym VA pomimo pojedynczej farmakoterapii	

Skróty: ARVC, arytmogenna kardiomiopatia prawokomorowa; ATP, stymulacja antytachyarytmiczna; CA, zatrzymanie krążenia; CI, przedział ufnosci; CMR, rezonans magnetyczny serca; EKG, elektrokardiogram; EPS, badanie elektrofizjologiczne; HR, Ilość rytmu; ICD, wszczepialny kardiowerter-defibrylator; IQR, zakres międzykwartylowy; LBBB, blok lewej odnogi; pęćzka Hisa; LGE, późne wzmocnienie kontrastowe z zastosowaniem gadolinu; LVEF, frakcja wyrzutowa lewej komory; NA, nie dotyczy; NSVT, nieurtwalony częstokurcz komorowy; OR, Ilość szans; PES, programowana stymulacja elektryczna; PVC, przedwczesne pobudzenie komorowe; RV, prawa komora; RVEF, frakcja wyrzutowa prawej komory; SCA, nagłe zatrzymanie krążenia; SCD, nagła śmierć sercowe; SMVT, utrwalony monomorficzny częstokurcz komorowy; SVT, częstokurcz nadkomorowy; VA, komorowe zaburzenia rytmu serca; VF, migotanie komór; VT, częstokurcz komorowy

4.1.3.3. Kardiomiopatia przerostowa

Tabela dowodów 28 do tabeli zaleceń dotyczących stratyfikacji ryzyka, prewencji nagłej śmierci sercowej i leczenia komorowych zaburzeń rytmu serca w kardiomiopatii przerostowej

Numer publikacji referencyjnej	Publikacja referencyjna, PMID i rok publikacji	Cel badania Rodzaj badania Liczba pacjentów Okres rekrutacji Punkty końcowe badania	Kryteria włączenia (pacjentów) Kryteria wyłączenia	Główne wyniki	Dodatkowe obserwacje	Wnioski i ograniczenia
719	Chan R.H. i wsp. [244] <i>Prognostic value of quantitative contrast-enhanced cardiovascular magnetic resonance for the evaluation of sudden death risk in patients with hypertrophic cardiomyopathy</i> PMID: 25092278 Rok publikacji: 2014	Cel badania Ocena zależności między LGE a wyniki mi sercowo-naczyniowymi u pacjentów z HCM skierowanych na CMR Rodzaj badania Wieloośrodkowe podłużne badanie kohortowe Liczba pacjentów 1293 pacjentów z HCM w siedmiu ośrodkach zajmujących się HCM Okres rekrutacji listopad 2001 – luty 2010 Punkty końcowe badania Epizody SCD, SD zdefiniowano jako nieoczekiwaną nagłą utratę przytomności występującą w ciągu 1 godziny od początku objawów u pacjentów z wcześniej stabilnym lub niepowikłanym przebiegiem klinicznym. Dodatkowo, potencjalnie śmiertelne zdarzenia sercowo-naczyniowe, powikłane zatrzymaniem krążenia ze skuteczną resuscytacją (z udokumentowanym VF) lub adekwatnym wyładowaniem ICD, zostały uznane za równoważne SD i są uwzględnione we wszystkich odniesieniach do zdarzeń SCD	Kryteria włączenia Pacjenci z HCM z CMR Kryteria wyłączenia Wcześniejsza implantacja ICD, utwory VT/VF w wywiadzie, klaustrofobia, znana współistniejąca CAD z istotnym zawężaniem tętnic wieńcowych, inne choroby mięśnia sercowego, miętko- mia przegrody lub ablacja alkoholowa i niekompletna obserwacja	Wyniki Pacjentów obserwowano przez medianę 3,3 roku Zdarzenia SCD (w tym adekwatne interwencje defibrylatora) wystąpiły u 37 pacjentów (3%) Wykryto stałą zależność między stopniem nasilenia LGE w postaci wartości procentowej masy lewej komory a ryzykiem SCD u pacjentów z HCM ($P = 0,001$). Nasilenie LGE wiązało się ze zwiększonym ryzykiem SCD (skorygowany HR 1,46/10% wzrost w LGE; $P = 0,002$), nawet po dostosowaniu do innych istotnych zmiennych chorobowych. W LGE obejmującym $\geq 15\%$ masy LV wykazywano 2-krotny wzrost ryzyka SCD u tych pacjentów, w porównaniu z przewidywanym prawdopodobieństwem zdarzeń SCD na poziomie 6% w ciągu 5 lat	Dodatkowe obserwacje Ryzyko wystąpienia zdarzeń SCD zostało zwiększone dzięki LGE (wskaznik rekasyfikacji netto, 12,9%; 95% CI, 0,3–38,3) Brak LGE wiązał się z mniejszym ryzykiem SCD (skorygowane HR 0,39; $P = 0,02$) Nasilenie LGE również predysponowało do rozwoju schyłkowej postaci HCM z dysfunkcją skurczową (skorygowany HR 1,80/10% wzrost LGE; $P < 0,03$)	Wnioski Nasilone LGE mierzone ilościowo w CMR ze wzmocnieniem kontrastowym dostarcza dodatkowych informacji do oceny ryzyka zdarzeń SCD u pacjentów z HCM, zwłaszcza pacjentów pierwotnie ocenianych jako będący w grupie niskiego ryzyka
720	He D. i wsp. [245] <i>Prognostic significance of late gadolinium enhancement on cardiac magnetic resonance in patients with hypertrophic cardiomyopathy</i> PMID: 29174363 Rok publikacji: 2018	Cel badania Ocena wpływu LGE na wyniki kliniczne u pacjentów z HCM Rodzaj badania Metaanaliza mająca na celu określenie złożonych ORs, średnich rocznych wskaźników zdarzeń i podsumowanie biomarkera tych zdarzeń klinicznych Liczba pacjentów 1734 pacjentów z LGE i 2036 bez LGE Okres rekrutacji Od stycznia 2002 r. do grudnia 2016 r. Punkty końcowe badania Wystąpienie SCD/przerwanej SCD, wszystkie zgony sercowe i śmiertelność z jakiegokolwiek przyczyną	Kryteria włączenia Badania kohortowe, w których oceniano wpływ LGE na wyniki kliniczne pacjentów z HCM Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Średni okres obserwacji wyniósł 2,9 roku Średni roczny wskaźnik zdarzeń SCD/przerwanego SCD u pacjentów z HCM (dodatkowo LGE vs. negatywny LGE) wyniósł 1,28% vs. 0,32% ($P < 0,001$), a złożony OR wyniósł 3,40 (95% CI, 1,90; 6,08; $P < 0,001$) Czułość i swoistość przewidywania przyszłych zdarzeń sercowych wyniosły odpowiednio 0,83 (95% CI, 0,66; 0,93) i 0,45 (95% CI, 0,31; 0,59) 5-letnie ryzyko SCD/przerwanego SCD wyniosło 6,4% u pacjentów z LGE. Wszystkie śmiertelności i śmiertelność z jakiegokolwiek przyczyną również znacząco wzrosły u pacjentów z LGE. Jednak nasilenie LGE nie wiązało się istotnie z ryzykiem SCD/przerwanej SCD	Dodatkowe obserwacje Ryzyko wystąpienia zdarzeń SCD zostało zwiększone dzięki LGE (wskaznik rekasyfikacji netto, 12,9%; 95% CI, 0,3–38,3) Brak LGE wiązał się z mniejszym ryzykiem SCD (skorygowane HR 0,39; $P = 0,02$) Nasilenie LGE również predysponowało do rozwoju schyłkowej postaci HCM z dysfunkcją skurczową (skorygowany HR 1,80/10% wzrost LGE; $P < 0,03$)	Wnioski LGE w sposób istotny koreluje z ryzykiem SCD/przerwanej SCD, wszystkimi zgonami sercowymi i śmiertelnością z jakiegokolwiek przyczyną u pacjentów z HCM U tych pacjentów z LGE można rozważyć implantację ICD

721	Weissler-Snir A. i wsp. [246] <i>Primary prevention implantable cardioverter-defibrillators in hypertrophic cardiomyopathy — are there predictors of appropriate therapy?</i> PMID: 32800967 Rok publikacji: 2018	<p>Cel badania Ocena częstości występowania i czynników predykcyjnych adekwatnych interwencji ICD, nieadekwatnych wyładowań i powikłań związanych z urzędzeniem u pacjentów z HCM po implantacji ICD w przewencji pierwotnej</p> <p>Rodzaj badania Jednoośrodkowe podłużne badanie kohortowe</p> <p>Liczba pacjentów 302</p> <p>Okres rekrutacji Od września 2000 r. do grudnia 2017 r.</p> <p>Punkty końcowe badania Interwencje (wyładowania lub stymulacja antytachyarytmiczna) w związku z VT > 180 uderzeń/min lub VF uznano za adekwatne</p>	<p>Kryteria włączenia Pacjenci z HCM poddani implantacji ICD w przewencji pierwotnej w Toronto General Hospital</p> <p>Kryteria wyłączenia ICD w przewencji wtórnej</p>	<p>Wyniki Średni okres obserwacji wyniósł $6,1 \pm 4,3$ roku (1801 pacjento-lat obserwacji) 38 pacjentów (12,6%) doświadczyło co najmniej 1 adekwatnej terapii ICD (2,3%/rok); 5-letnie skumulowane prawdopodobieństwo adekwatnej terapii ICD wyniosło 9,6%. Żaden z konwencjonalnych czynników ryzyka lub skali ryzyka Europejskiego Towarzystwa Kardiologicznego nie wiązał się z wystąpieniem adekwatnych interwencji ICD</p> <p>W analizie wielowymiarowej, wiek < 40 lat w momencie implantacji i migotanie przedsionków stanowiły niezależne predyktory adekwatnych terapii ICD</p>	<p>Wnioski Częstość występowania adekwatnych terapii ICD u pacjentów z HCM po implantacji ICD w przewencji pierwotnej jest niższa niż wcześniej obserwowano; wysoki odsetek pacjentów ma powikłania związane z ICD. Tradycyjne czynniki ryzyka mają niską użyteczność predykcyjną. Nasilony LGE, migotanie przedsionków i młody wiek to ważne predyktory tachyarytmii komorowych w HCM</p>
724	Rosmini S. i wsp. [247] <i>Relationship between aetiology and left ventricular systolic dysfunction in hypertrophic cardiomyopathy</i> PMID: 2779853 Rok publikacji: 2017	<p>Cel badania Porównanie częstości występowania dysfunkcji skurczowej zależnie od przyczyn oraz jej wpływ na rokowanie u pacjentów z HCM o różnej etiologii</p> <p>Rodzaj badania Retrospektywne podłużne badanie kohortowe w 2 ośrodkach</p> <p>Liczba pacjentów 1697 pacjentów z HCM z 2 Europejskich ośrodków referencyjnych</p> <p>Okres rekrutacji Londyn: pacjenci z HCM, u których wykonano testy w kierunku mutacji genów białek sarkomeru, wykorzystując sekwencjonowanie wysokoprzepustowe w latach 2011–2013, oraz wszyscy pacjenci zdiagnozowani w latach 1991–2014</p> <p>Bolonia: rekrutacja w latach 1980–2013</p> <p>Punkty końcowe badania Pierwszorządowe punkty końcowe stanowiły śmiertelność całkowita lub przeszczepienie serca w związku ze schyłkową niewydolnością serca. Drugorzędowe punkty końcowe obejmowały śmierć związaną z niewydolnością serca, SCD, śmierć związaną z udarem i śmierć inną niż sercowo-naczyniowa</p>	<p>Kryteria włączenia Niespokrewnieni kolejni pacjenci z HCM ≥ 16 r.ż., którzy przeszli ukiętnowaną diagnostykę genetyczną i biochemiczną</p> <p>Kryteria wyłączenia Pacjenci zostali wyłączeni z badania, gdy nie można było zweryfikować informacji dotyczących funkcji skurczowej LV</p>	<p>Wyniki Dysfunkcja skurczowa (LVEF < 50%) przy użyciu echokardiografii dwuwymiarowej podczas pierwszej oceny była częstsza w rzadkich fenokopii niż w idiopatycznym HCM lub w przebiegu mutacji genu białek sarkomeru (105/409 [26%] vs. 40/1288 [3%]; $P < 0,0001$)</p> <p>Śmierć z jakiegokolwiek przyczyn/przeszczepienie serca i śmierć związana z niewydolnością serca były częstsze w przypadku rzadkich fenokopii w porównaniu z idiopatycznym HCM lub w przebiegu mutacji genów białek sarkomeru ($P < 0,0001$)</p> <p>Śmiertelność z jakiegokolwiek przyczyn i śmierć związana z niewydolnością serca były najwyższe u pacjentów z amyloidozą serca ($P < 0,0001$)</p>	<p>Wnioski U dorosłych z HCM dysfunkcja skurczowa LV jest częstsza u osób z rzadkimi fenokopiami. W połączeniu z wiekiem w momencie rekrutacji jest markerem specyficznych etiologii i wiąże się z gorszym przeżyciem długoterminowym</p>

725	<p>Ho C.Y. i wsp. [248] <i>Genotype and lifetime burden of disease in hypertrophic cardiomyopathy Insights from the sarcomeric human cardiomyopathy registry (SHARe)</i> PMID: 30297972 Rok publikacji: 2018</p>	<p>Cel badania Zrozumienie czynników predysponujących do heterogenicznych wyników i stopnia obciążenia chorobą w ciągu życia u pacjentów z HCM. Szczególny nacisk na genetykę</p> <p>Rodzaj badania Zbiory danych podłużnych opracowane przez 8 międzynarodowych specjalistów z ośrodków HCM</p> <p>Liczba pacjentów 4591 pacjentów z HCM (2763 z dodatkowym genotypowaniem)</p> <p>Okres rekrutacji 1960–2016</p> <p>Punkty końcowe badania Złożony arytmiczny: piewszorazowy epizod SCD, zresusytowany CA lub adekwatna terapia ICD</p> <p>Złożony ogólny: pierwsze wystąpienie dowolnej składowej arytmicznej lub związanego z niewydolnością serca punktu końcowego (bez uwzględnienia frakcji wyrzutowej LV), śmiertelność z jakiegokolwiek przyczyn, migotanie przedsionków (AF), udar lub zgon</p>	<p>Kryteria włączenia Niewyjaśniony przerost LV z maksymalną grubością ścian LV > 13 mm (lub równoważny z-score dla pacjentów pediatrycznych), wiążąc genotyp. ≥1 wizyta w klinice w ośrodku SHARe od 1960 r. i ≥1 ocena echokardiograficzna grubości ściany LV są wymagane</p> <p>Kryteria wyłączenia NA</p>	<p>Wyniki Średni okres obserwacji wyniósł $5,4 \pm 6,9$ roku (24 791 pacjent-let, mediana 2,9 roku). Wiek w chwili rozpoznania i status mutacji genów białek sarkomeru stanowią czynniki predykcyjne wyników</p> <p>Pacjenci z patogennymi/prawdopodobnie patogennymi mutacjami białek sarkomeru mieli 2-krotnie wyższe ryzyko wystąpienia działań niepożądanych w porównaniu z pacjentami bez mutacji; największe ryzyko dla VA (HR 2,8; 95% CI, 2,1–3,9; $P < 0,001$)</p> <p>Pacjenci z mnogimi patogennymi lub prawdopodobnie patogennymi mutacjami białek sarkomeru mieli ponad 2-krotnie wyższe ryzyko ogólnego złożonego punktu końcowego i ponad 4-krotnie wyższe ryzyko VA w stosunku do pacjentów bez mutacji białek sarkomeru. Warianty sarkomeru niepewnego znaczenia wiązały się z pośrednim ryzykiem</p>	<p>Wnioski Młody wiek w chwili rozpoznania i obecność mutacji białek sarkomeru są istotnymi czynnikami predykcyjnymi działań niepożądanych</p> <p>Ograniczenia Brak analiz wielowymiarowych, w tym konwencjonalnych czynników ryzyka SCD (ale kontrolowanych pod kątem statusu probanda, płci i rasy, wieku w momencie rozpoznania)</p>
726	<p>Kim H.X. i wsp. [249] <i>Genotype-related clinical characteristics and myocardial fibrosis and their association with prognosis in hypertrophic cardiomyopathy</i> PMID: 32492895 Rok publikacji: 2020</p>	<p>Cel badania Ocena spektrum wariantów genetycznych i zależności genotyp-fenotyp w koreańskiej populacji pacjentów z HCM</p> <p>Rodzaj badania Prospektywny rejestr w 1 ośrodku (Seul)</p> <p>Liczba pacjentów 89 kolejnych niespokrewnionych pacjentów z HCM</p> <p>Okres rekrutacji Od marca 2013 r. do lutego 2017 r.</p> <p>Punkty końcowe badania Złożone z poważnych sercowych i naczyniowo-mózgowych zdarzeń niepożądanych</p>	<p>Kryteria włączenia Pacjenci z HCM po CMR i diagnostyce genetycznej 23 genów związanych z HCM</p> <p>Kryteria wyłączenia Żle kontrolowane nadciśnienie tętnicze, niekontrolowane VA, ciężkie choroby zastawkowe i inne współistniejące choroby układowe, w tym nowotwory</p> <p>było przeciwwskazane lub miały słabe okna echokardiograficzne do analizy</p>	<p>Wyniki Warianty genetyczne wykryto u 55 z 89 osób Patogenne lub prawdopodobnie patogenne warianty zidentyfikowano u 27 pacjentów z HCM w MYBPC3, TNIN3, MYH7 i MYL7. Warianty o niepewnej istotności zidentyfikowano u 28 pacjentów</p> <p>Stwierdzono istotne różnice w częstości występowania NSVT ($P = 0,030$) i stopniu włóknienia mięśnia sercowego w CMR ($P = 0,029$) w grupie z wykrytymi wariantami w porównaniu z grupą bez wykrytych wariantów genów</p> <p>Przeżytko wolne od zdarzeń było lepsze w grupie bez wykrytych wariantów genów ($P = 0,006$)</p>	<p>Wnioski Warianty genetyczne u pacjentów z HCM są stosunkowo częste i wiążą się z występowaniem klinicznych zdarzeń niepożądanych i z obecnością włóknienia mięśnia sercowego w CMR. Analiza genotypu może dostarczyć ważnych informacji do zmiennych klinicznych w ocenie długoterminowego ryzyka u pacjentów z HCM</p>

727	<p>Maron B.J. i wsp. [250] <i>Double or compound sarcomere mutations in hypertrophic cardiomyopathy: a potential link to sudden death in the absence of conventional risk factors</i> PMID: 21839045 Rok publikacji: 2012</p>	<p>Cel badania Ocena, czy mutacje białek sarcomeru mogą powodować chorobę białek sarcomeru, można uznać za wskaźniki SD w HCM przy braku innych konwencjonalnych czynników ryzyka</p> <p>Rodzaj badania Przeanalizowano bazy danych z 3 ośrodków HCM (retrospektywne wieloosrodkowe podłużne badanie kohortowe)</p> <p>Liczba pacjentów 18 probandów z 2 mutacjami odpowiedzialnymi za rozwój choroby</p> <p>Okres rekrutacji 2000–2010</p> <p>Punkty końcowe badania Ciężka progresja choroby lub niepożądana zdarzenia sercowo-naczyniowe</p>	<p>Kryteria włączenia Probandzi z HCM, którzy przeszli systematyczne badania przesiewowe pod kątem mutacji</p> <p>Kryteria wyłączenia NA</p>	<p>Wyniki Ciężka progresja choroby lub niepożądane zdarzenia sercowo-naczyniowe wystąpiły u 7 z tych 18 pacjentów (39%), w tym u 3 pacjentów (w wieku 31, 37 i 57 lat), którzy doświadczali SCA, bez współistniejących konwencjonalnych czynników ryzyka HCM; 2 przeżyło dzięki szybkiej defibrylacji oraz terapeutycznej hipotermii, a 1 osoba zmarła. Tych 3 probandów było nosicielami różnych oraz heterozygotycznych mutacji białek sarcomeru powodujących chorobę (w tym mężczyzna, który odziedziczył 1 mutację niezależnie od każdego z rodziców z HCM) — tj. podwójnych mutacji MYBPC3 i TNNT3 oraz złożonych mutacji MYBPC3 — jako jedynych predysponujących markerów klinicznych, mogących wyjaśnić ich nieoczekiwany incydent sercowy</p>	<p>Wnioski Obserwacje te potwierdzają hipotezę, że podwójne (lub złożone) mutacje wykryte w testach genetycznych mogą odpowiadać za liczbę kopii genu w HCM, tym samym predysponując pacjentów do niepożądanej progresji choroby. W 3 rodzinach, liczne mutacje białek sarcomeru wiązały się z ryzykiem SD nawet przy braku konwencjonalnych czynników ryzyka</p>
728	<p>Wang J. i wsp. [251] <i>Malignant effects of multiple rare variants in sarcomere genes on the prognosis of patients with hypertrophic cardiomyopathy</i> PMID: 25132132 Rok publikacji: 2014</p>	<p>Cel badania Ocena wpływu liczby kopii rzadkich wariantów genów sarcomeru na długoterminowe wyniki w HCM</p> <p>Rodzaj badania Prospektywne jednoosrodkowe podłużne badanie kohortowe</p> <p>Liczba pacjentów 529 niespokrewnionych pacjentów z HCM</p> <p>Okres rekrutacji 1999–2010</p> <p>Punkty końcowe badania Śmierć z przyczyn sercowo-naczyniowych</p>	<p>Kryteria włączenia Pacjenci z HCM z 8 genami białek sarcomeru zostali poddani badaniom przesiewowym z ukierunkowanym ponownym sekwencjonowaniem</p> <p>Kryteria wyłączenia Typowe polimorfizmy i warianty neutralne</p>	<p>Wyniki Okres obserwacji wyniósł $4,7 \pm 3,2$ roku. Mnożenie rzadkie warianty zidentyfikowano u 7,2% (38/529) pacjentów Pacjenci z wieloma rzadkimi wariantami byli młodszy w momencie rozpoznania i mieli większą maksymalną grubość ściany LV i większe lewe przedsionki Ryzyko śmierci z przyczyn sercowo-naczyniowych u pacjentów z wieloma rzadkimi wariantami było wyższe niż u pacjentów bez rzadkich wariantów ($P = 10^{-5}$) lub u tych z pojedynczym rzadkim wariantem ($P = 2 \times 10^{-5}$) Analiza wielowymiarowa wykazała, że obecność wielu rzadkich wariantów stanowiła czynnik ryzyka śmierci z przyczyn sercowo-naczyniowych (HR 3,74; 95% CI, 1,84–7,58; $P = 0,0003$), a także SCD (HR 3,57; 95% CI, 1,23–10,35; $P = 0,019$) i śmierci z powodu niewydolności serca (HR 4,62; 95% CI, 1,67–12,76; $P = 0,003$)</p>	<p>Wnioski Obecność wielu rzadkich wariantów genów białek sarcomeru jest czynnikiem ryzyka niekorzystnych wyników w HCM i powinna zostać wzięta pod uwagę jako kryterium w stratyfikacji ryzyka pacjentów z HCM</p>

736	Pelliccia A. i wsp. [252] <i>Does sport participation worsen the clinical course of hypertrophic cardiomyopathy? Clinical outcome of hypertrophic cardiomyopathy in athletes</i> PMID: 29378761 Rok publikacji: 2018	Cel badania Ocena wpływu aktywności fizycznej na wyniki kliniczne HCM u sportowców Rodzaj badania Jednośrodkowe podłużne badanie kohortowe Liczba pacjentów 35 Okres rekrutacji 1996–2016 Punkty końcowe badania Zdarzenia sercowo-naczyniowe	Kryteria włączenia Sportowcy z ostatecznym rozpoznaniem HCM Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Mężczyźni (n = 33), rasy białej (n = 33) i wieku 32 ± 13 (14–53) lat Sportowcy uprawiali piłkę nożną (n = 13), lekkoatletykę (n = 6), wioślarstwo, pływanie, koszykówkę, triathlon, tenis, kolarstwo (w każdym przypadku n = 2) oraz piłkę wodną, siatkówkę, piłkę ręczną i taniec (w każdym przypadku n = 1). Każdy sportowiec trenował i uczestniczył w zawodach od 5 do 31 lat (średnio 15 ± 8). Poziom osiągnięć obejmował turnieje elitarne/międzynarodowe (n = 3), krajowe (n = 10) oraz regionalne/powiatowe (n = 22) W trakcie obserwacji, wystąpiło 1 zdarzenie (zapadalność 0,3% rocznie); tenisista amator doznał nagłego CA podczas spaceru w centrum handlowym	Dodatkowe obserwacje Częstość występowania złośliwych zdarzeń i objawów nie różniła się między poszczególnymi osobami, które kontynuowały ćwiczenia fizyczne i programy sportowe (3 z 15) vs. osoby, które zrezygnowały z jakiegokolwiek aktywności fizycznej (5 z 20; test log-rank P = 0,236; analiza regresji Coxa HR 2,4; 95% CI, 0,5–11,1; P = 0,255) Pacjenci doświadczający zdarzeń lub objawów mieli dodatki wywiad rodzinny w kierunku HCM w większej populacji (63% vs. 11%; P < 0,002), mieli częstsze epizody NSVT w 24-godzinnym monitorowaniu EKG (38% vs. 7%; P < 0,03), mieli większy odsetek pozytywnych LGE w CMR (67% vs. 18%; P < 0,02) i mniejszą prędkość e' w tkankowej echokardiografii dopplerowskiej (5,5 ± 1,7 vs. 9,2 ± 3,2; P < 0,02)	Wnioski W trakcie 9-letniego okresu obserwacji nawet sportowcy niskiego ryzyka z HCM mogą rozwijać objawy (2,2% rocznie) i zatrzymanie akcji serca (0,3% rocznie), przy czym częstość występowania zdarzeń/objawów jest w dużej mierze niezależna od kontynuacji lub przerwania regularnych ćwiczeń i programów sportowych
88	O'Mahony C. i wsp. [253] <i>A novel clinical risk prediction model for sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy (HCM risk-SCD)</i> PMID: 24126876 Rok publikacji: 2014	Cel badania Opracowanie i zweryfikowanie nowego modelu przewidywania ryzyka SCD, który zapewnią zindywidualizowane oszacowanie ryzyka w HCM Rodzaj badania Retrospektywne wielośrodkowe podłużne badanie kohortowe Liczba pacjentów 3675 kolejnych pacjentów z 6 ośrodków (w tym 2082 w grupie źródłowej i 1593 w grupie walidacyjnej) Okres rekrutacji Nieustalony Punkty końcowe badania Wystąpienie SCD lub równoważne go zdarzenia; przerwany SCD i adekwatna terapia ICD	Kryteria włączenia Dorośli pacjenci (w wieku ≥16 lat) bez wcześniejszego VF lub utrwalonego VT zostali włączeni do badania. HCM: grubość ściany lewej komory ≥15 mm niedająca się wytlumaczyć panującymi warunkami przeciążenia lub w nawiązaniu do opublikowanych kryteriów diagnostyki choroby, u krewnych pacjentów Kryteria wyłączenia Pacjenci ze znaną chorobą metaboliczną (np. choroba Andersona-Fabry'ego) lub współwystępowanie HCM w ramach zespołu (np. zespół Noonan)	Wyniki Okres obserwacji wyniósł 313 pacjento-lat (średnio 5,7 roku) 198 pacjentów (5%) zmarło nagle lub miało adekwatne wyładowania ICD Spośród 8 wcześniejszych predyktorów wiek, maksymalna grubość ściany lewej komory, średnica lewego przedsionka, gradient w drodze odpływu lewej komory, dodatni wywiad rodzinny w kierunku SCD, NSVT i niewyjaśnione omdlenia wiązały się z SCD/adekwatnymi terapiami ICD z poziomem istotności równym 15% Predyktory te zostały uwzględnione w ostatecznym modelu oszacowania indywidualnego prawdopodobieństwa SCD po 5 latach. Wskaźnik nachylenia krzywej kalibracji wyniósł 0,91 (95% CI, 0,74; 1,08), indeks C 0,70 (95% CI, 0,68; 0,72), a statystyka D 1,07 (95% CI, 0,81; 1,32) Na każde 16 wszczepionych ICD u pacjentów z ≥4% 5-letnim ryzykiem SCD, potencjalnie 1 pacjent zostanie uratowany od SCD w ciągu 5 lat	Dodatkowe obserwacje Kalkulator online (https://doctodo.com/hcm/webHCM.html) Zwalidowano Tak: zarówno walidacja wewnętrzna (walidacja bootstrap), jak i walidacja zewnętrzna. Drugi model ze zbiorem danych podzielonym na niezależne kohorty związane z rozwojem i walidacją miał bardzo podobne oszacowania współczynników i wydajności po zewnętrznej walidacji	Wnioski Pierwszy zwalidowany model stratyfikacji ryzyka SCD u pacjentów z HCM

731	<p>O'Mahony C. i wsp. [254] <i>International external validation study of the 2014 European Society of Cardiology Guidelines on sudden cardiac death prevention in hypertrophic cardiomyopathy (EVIDENCE-HCM)</i> PMID: 29191938 Rok publikacji: 2018</p>	<p>Cel badania Zewnętrzna weryfikacja zaleceń Europejskiego Towarzystwa Kardiologicznego z 2014 r. w zróżnicowanej geograficznie grupie pacjentów zrekrutowanych ze Stanów Zjednoczonych, Europy, Bliskiego Wschodu i Azji</p> <p>Rodzaj badania Obserwacyjne, retrospektywne, podłużne badanie kohortowe</p> <p>Liczba pacjentów 3703</p> <p>Okres rekrutacji 1970–2014</p> <p>Punkty końcowe badania Wystąpienie SCD lub równowazne zdarzenia. Nagłą śmierć sercową (SCD) zdefiniowano jako SD w obecności świadka z lub bez udokumentowanego VF lub śmierć w ciągu 1 godz. od wystąpienia nowych objawów lub nocne zgony bez wcześniejszego wywiadu nasilających się objawów</p> <p>Przerwany SCD podczas obserwacji i adekwatną terapię ICD uznano za równowazne SCD</p>	<p>Kryteria włączenia Tylko dorośli pacjenci (w wieku ≥ 16 lat) bez wcześniejszego VF lub utrwalonego VT zostali włączeni do badania</p> <p>Kryteria wyłączenia Pacjenci, o których wiadomo, że mają choroby metaboliczne lub zespoły chorób obejmujące HCM</p>	<p>Wyniki 73 (2%) pacjentów osiągnęło punkt końcowy SCD w ciągu 5 lat obserwacji (zapadalność 5-letnia, 2,4% [95% CI, 1,9–3,0])</p> <p>W badaniu walidacyjnym wykazano wskaźnik nachylenia krzywej kalibracji równy 1,02 (95% CI, 0,93–1,12), indeks C 0,70 (95% CI, 0,68–0,72) oraz statystykę D 1,17 (95% CI, 1,05–1,29). Analizując wszystkie przypadki (n = 2147; 44 punkty końcowe SCD po 5 latach), pacjenci z przewidywanym 5-letnim ryzykiem $< 4\%$ (n = 1524; 71%) mieli obserwowaną 5-letnią częstość występowania SCD na poziomie 1,4% (95% CI, 0,8–2,2); pacjenci z przewidywanym ryzykiem $\geq 6\%$ (n = 297; 14%) mieli obserwowaną częstość występowania SCD na poziomie 8,9% (95% CI, 5,96–13,1) w ciągu 5 lat. Na każde 13 (297/23) implantacji ICD u pacjentów z szacowanym 5-letnim ryzykiem SCD $\geq 6\%$ 1 pacjenta można potencjalnie uratować przed SCD</p>	<p>Wnioski Niniejsze badanie potwierdza, że model HCM Risk-SCD dostarcza dodatkowych informacji prognostycznych, które można wykorzystać celem ukierunkowania terapii ICD u pacjentów z najwyższym ryzykiem SCD</p>
732	<p>Vriesendorp P.A. i wsp. [255] <i>Validation of the 2014 European Society of Cardiology Guidelines for the risk prediction model for the primary prevention of sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy</i> PMID: 25922410 Rok publikacji: 2015</p>	<p>Cel badania Przeprowadzenie zewnętrznej i niezależnej weryfikacji nowego modelu stratyfikacji ryzyka SCD w HCM według ESC 2014</p> <p>Rodzaj badania Obserwacyjne dwuosobkowe podłużne badanie kohortowe</p> <p>Liczba pacjentów 706 pacjentów z HCM z 2 ośrodków III stopnia referencyjności</p> <p>Okres rekrutacji Brak informacji, z wyjątkiem ocenowania daty, ustalonej na 1 listopada 2012 r.</p> <p>Punkty końcowe badania Pierwszorzędownym punktem końcowym było połączenie SCD i adekwatnej terapii ICD, zbieżnie do punktu końcowego w HCM Risk-SCD</p>	<p>Kryteria włączenia Pacjenci z HCM bez wcześniejszego SCD. Te same kryteria włączenia i wyłączenia jak opisano w badaniu HCM Risk-SCD</p> <p>Kryteria wyłączenia Odnotowanie SCD w wywiadzie lub przy pierwszym kontakcie. Wykluczono pacjentów z HCM związanym z zespołem Noonan, chorobą Fabry'ego, chorobą mitochondrialną lub wrodzonymi wadami serca</p>	<p>Wyniki W trakcie okresu obserwacji wynoszącego 7,7 \pm 5,3 roku SCD wystąpił u 42 (5,9%) z 706 pacjentów (w wieku 49 \pm 16 lat; 34% kobiet)</p> <p>Statystyka C nowego modelu wyniosła 0,69 (95% CI, 0,57–0,82; P = 0,008), co okazało się zdecydowanie lepszym wynikiem niż w przypadku konwencjonalnych modeli czynników ryzyka opartych na wytycznych z 2003 r. (statystyka C 0,55; 95% CI, 0,47–0,63; P = 0,3) oraz wytycznych z 2011 r. (statystyka C 0,60; 95% CI, 0,50–0,70; P = 0,07)</p>	<p>Wnioski Model HCM Risk-SCD poprawia stratyfikację ryzyka pacjentów z HCM w przewencji pierwotnej SCD, a możliwość indywidualnego oszacowania ryzyka przyczynia się do podejmowania dalszych decyzji klinicznych. Ulepszone stratyfikacja ryzyka jest ważna przy podejmowaniu decyzji o implantacji ICD w przewencji pierwotnej SCD</p>

739	<p>Rowin E.J. i wsp. [256] <i>Outcomes in patients with hypertrophic cardiomyopathy and left ventricular systolic dysfunction</i> PMID: 32553256 Rok publikacji: 2020</p>	<p>Cel badania Ponowna ocena profilu klinicznego i rokowania w schyłkowej niewydolności serca w dużej kohorcie HCM przy zastosowaniu współczesnych strategii leczenia</p> <p>Rodzaj badania Jednośrodkowe podłużne badanie kohortowe</p> <p>Liczba pacjentów 2447</p> <p>Okres rekrutacji 2004–2017</p> <p>Punkty końcowe badania Niewydolność serca, przeszczepienie serca, śmiertelność w przebiegu niewydolności serca</p>	<p>Kryteria włączenia Pacjenci z przerośniętą i nieposzerzoną LV (grubość ściany LV ≥ 15 mm) przy braku innych chorób serca lub ukladowych predysponujących do przerostu o podobnym nasileniu</p> <p>Kryteria wyłączenia NA</p>	<p>Wyniki Spśród 2447 pacjentów 118 (4,8%) miało schyłkową postać HCM z dysfunkcją skurczową (LVEF $< 50\%$) (LVEF $39\% \pm 9\%$; zakres 12%–49%) w wieku 48 ± 15 lat. Okres obserwacji wynosił $5,8 \pm 4,7$ roku (do 18 lat). W sumie u 61 innych pacjentów (52%) rozwinęła się oporna na leczenie niewydolność serca powodująca pogorszenie do III/IV klasy czynnościowej NYHA (5,2%/rok); 67% przeżyło, w tym 31 poddano przeszczepieniu serca. Śmiertelność związana ze schyłkową postacią HCM wynosiła 1,9%/rok; z 10-letnim przeżyciem 85% (95% CI, 77%–94%). Śmiertelność była 4-krotnie niższa niż wcześniej opisywana dla schyłkowej postaci HCM (8,0%/rok), ale 10-krotnie wyższa w porównaniu z HCM z zachowaną LVEF (0,2%/rok; $P < 0,001$)</p>	<p>Wnioski Chociaż schyłkowa niewydolność serca pozostaje ważnym powikłaniem HCM, współczesne strategie leczenia, w tym ICD i przeszczepienie serca, wiążą się ze znacznie niższą śmiertelnością niż wcześniej sądzono. Należy rozważyć implantację ICD w prewencji pierwotnej, gdy LVEF wynosi $< 50\%$ w HCM</p>
740	<p>Rowin E.J. i wsp. [257] <i>Hypertrophic cardiomyopathy with left ventricular apical aneurysm: implications for risk stratification and management</i> PMID: 28209216 Rok publikacji: 2017</p>	<p>Cel badania Ocena przebiegu klinicznego i rokowania w dużej kohorcie pacjentów z HCM z tętniakami koniuszka LV w długoterminowym okresie obserwacji</p> <p>Rodzaj badania Retrospektywne dwuosrodkowe podłużne badanie kohortowe</p> <p>Liczba pacjentów 1940 kolejnych pacjentów z HCM w 2 ośrodkach</p> <p>Okres rekrutacji 1983–2014</p> <p>Punkty końcowe badania Złożony punkt końcowy był sumą śmierci związanego z HCM i zdarzeń niepożądanych związanych z chorobą niezakończonych śmiercią</p>	<p>Kryteria włączenia Kolejni pacjenci z rozpoznaniem HCM</p> <p>Kryteria wyłączenia NA</p>	<p>Wyniki 93 pacjentów (4,8%) miało tętniaki koniuszka LV; średni wiek wynosił 56 ± 13 lat, a 69% stanowili mężczyźni. W ciągu $4,4 \pm 3,2$ roku 3 z 93 pacjentów (3%) zmarło nagle lub z powodu niewydolności serca, ale 22 (2,4%) przeżyło dzięki współczesnym interwencjom terapeutycznym. 18 doświadczyło adekwatnych wyładowań ICD, 2 miało przeszczepione serce, a 2 resuscytowano po zatrzymaniu krążenia. Wskaźnik częstości SD wyniósł 4,7%/rok, włączając SD, udaną resuscytację po zatrzymaniu krążenia lub adekwatne interwencje ICD indukowane przy użyciu VF lub szybkiego VT. Ponadto nawracający monomorficzny VT wymagający ≥ 2 wyładowań ICD wystąpił u 13 pacjentów, włączając 6 poddanych wcześniej skutecznej ablacji prądem o częstotliwości radiowej ognisk arytmicznych bez nawrotu VT. Wskaźnik śmierci związanych z HCM w połączeniu z ratującymi żywymi przerwanymi zdarzeniami związanymi z chorobą wyniósł 6,4%/rok, 3-krotnie więcej niż wskaźnik zdarzeń wynoszący 2,0%/rok u 1847 pacjentów z HCM bez tętniaków ($P < 0,001$)</p>	<p>Wnioski Pacjenci z HCM z tętniakami koniuszka LV mają wysokie ryzyko arytmicznych SD</p>

741	<p>Sadoul N. i wsp. [258] <i>Prospective prognostic assessment of blood pressure response during exercise in patients with hypertrophic cardiomyopathy</i> PMID: 9386166 Rok publikacji: 1997</p>	<p>Cel badania Ocena znaczenia prognostycznego odpowiedzi ciśnienia tętniczego w trakcie wysiłku fizycznego u młodych pacjentów z HCM</p> <p>Rodzaj badania Prospektywne jednośrodkowe podłużne badanie kohortowe</p> <p>Liczba pacjentów 161 kolejnych pacjentów</p> <p>Okres rekrutacji Od stycznia 1987 r. do lutego 1994 r.</p> <p>Punkty końcowe badania Wystąpienie SCD, inne przyczyny śmierci lub przeszczepienie serca</p>	<p>Kryteria włączenia Pacjenci z HCM w wieku ≤ 40 lat, poddani próbie wysiłkowej na bieżni z maksymalnym obciążeniem bez leków sercowo-naczyniowych w St George's Hospital w Londynie</p> <p>Kryteria włączenia Pacjenci z HCM >40. rż.</p>	<p>Wyniki Prawidłowa reakcja ciśnieniowa, zdefiniowana jako wzrost ciśnienia skurczowego o co najmniej 20 mm Hg od spoczynku do szczytu wysiłku przy braku spadku >20 mm Hg od szczytowej wartości ciśnienia, została odnotowana u 101 (63%) pacjentów. U 60 (37%) reakcja ciśnieniowa była nieprawidłowa</p> <p>Nie odnotowano istotnych różnic u pacjentów z prawidłową reakcją ciśnieniową i pacjentów z nieprawidłową reakcją ciśnieniową pod względem wieku, płci, czasu obserwacji lub zidentyfikowanych czynników ryzyka SCD</p> <p>W okresie obserwacji (średnio 44 ± 20 mies.) SCD wystąpiło u 12 pacjentów: 3 (3%) z prawidłową reakcją ciśnieniową vs. 9 (15%) z nieprawidłową reakcją ciśnienia tętniczego ($P < 0,009$).</p> <p>Nieprawidłowa odpowiedź ciśnieniowa miała czułość 75%, swoistość 66%, negatywną wartość predykcyjną 97% i pozytywną wartość predykcyjną 15% w predykcji SCD</p>	<p>Wnioski Prawidłowa odpowiedź ciśnienia krwi podczas wysiłku identyfikuje młodych pacjentów z HCM z grupy niskiego ryzyka. Nieprawidłowa odpowiedź ciśnieniowa identyfikuje grupę wysokiego ryzyka; niska pozytywna wartość predykcyjna</p>
742	<p>Elliott P.M. i wsp. [259] <i>Sudden death in hypertrophic cardiomyopathy: identification of high risk patients</i> PMID: 11127463 Rok publikacji: 2000</p>	<p>Cel badania Ocena klinicznych czynników ryzyka SD przez mniejszą liczbę ogólnie akceptowalnych nieinwazyjnych czynników ryzyka</p> <p>Rodzaj badania Rejestr przyjęć w jednym ośrodku</p> <p>Liczba pacjentów 368</p> <p>Okres rekrutacji 1988–1998</p> <p>Punkty końcowe badania Wystąpienie SCD, niewydolności serca, przeprowadzenie przeszczepienia serca, śmierć z przyczyn innych niż sercowo-naczyniowe</p>	<p>Kryteria włączenia Rozpoznanie HCM oparto na obecności niewyjaśnionego przerostu LV (>2 odchylenia standardowe od zakresu norm skorygowanych dla wieku i wymiarów ciała) lub na obecności niewyjaśnionych zmian w EKG i badaniu echokardiograficznym u krewnych</p> <p>Kryteria wyłączenia Pacjenci z atakią Friedreicha, zespołem Noonan i pierwotnymi zaburzeniami metabolicznymi, o których wiadomo, że powodują HCM, nie zostali włączeni do badania</p> <p>Było 5 zmiennych: NSVT, omdlenie, odpowiedź ciśnieniowa na wysiłek, dodatni wywiad rodzinny w kierunku SD i grubość ściany LV</p>	<p>Wyniki W okresie obserwacji ($3,6 \pm 2,5$ roku [zakres: 2 dni do 9,6 roku]) 36 pacjentów (9,8%) zmarło, 22 z nich nagle. Z pacjentów zakwalifikowano do przeszczepienia serca 6-letni wskaźnik przeżycia bez SD wyniósł 91% (95% CI, 87%–95%). W modelu Coxa wykryto istotną interakcję między wywiadem rodzinnym SD a omdleniami ($P = 0,01$), które następnie rozpatrywano łącznie</p> <p>Wielowymiarowe współczynniki ryzyka SD (z 95% CI) wyniosły 1,8 dla reakcji ciśnieniowej (0,7–4,4; $P = 0,22$); 5,3 dla wywiadu rodzinnego SD i omdlenia (1,9–14,9; $P = 0,002$); 1,9 dla NSVT (0,7–5; $P = 0,18$) i 2,9 dla grubości ściany LV (1,1–7,1; $P = 0,03$)</p> <p>Pacjenci bez czynników ryzyka ($n = 203$) mieli szacunkowy wskaźnik 6-letniego przeżycia wolnego od SD na poziomie 95% (95% CI, 91%–99%). Korrespondujące szacunkowe wskaźniki 6-letniego przeżycia (z 95% CI) dla 1 ($n = 122$), 2 ($n = 36$) i 3 ($n = 7$) czynników ryzyka wyniosły 93% (87%–99%), 82% (67%–96%) i 36% (0%–75%), odpowiednio. Pacjenci z ≥ 2 czynnikami ryzyka mieli niższy 6-letni wskaźnik przeżycia SD (95% CI) w porównaniu z pacjentami z 1 czynnikiem ryzyka lub bez czynników ryzyka (72% [56%–88%] vs. 94% [91%–98%]; $P = 0,0001$)</p>	<p>Wnioski To badanie pokazuje, że pacjenci z licznymi czynnikami ryzyka mają istotnie zwiększone ryzyko SD, wystarczające do rozważenia profilaktycznej terapii</p>

87	<p>Norrish G. i wsp. [260] <i>Development of a novel risk prediction model for sudden cardiac death in childhood hypertrophic cardiomyopathy (HCM Risk-Kids)</i> PMID: 31411652 Rok publikacji: 2019</p>	<p>Cel badania Opracowanie i weryfikacja modelu predykcyjnego ryzyka SCD u dzieci z HCM, który zapewni zindywidualizowane oszacowania ryzyka</p> <p>Rodzaj badania Retrospektywne, wielośrodkowe, długie badanie kohortowe</p> <p>Liczba pacjentów 1024</p> <p>Okres rekrutacji Od 1 stycznia 2017 r. do 31 grudnia 2017 r.</p> <p>Punkty końcowe badania Złożony punkt końcowy obejmujący SCD lub równoważne zdarzenie (przerwane zatrzymanie krążenia, adekwatną terapię ICD lub utrwalony VT stabilny hemodynamicznie)</p> <p>Model Model został opracowany przy użyciu wstępnie wybranych zmiennych predykcyjnych (niewyjaśnionych omdleń, maksymalnej grubości ściany lewej komory, średnicy lewego przedsionka, gradientu w drodze odpływu lewej komory i NSVT) zidentyfikowanych na podstawie dostępnej literatury</p>	<p>Kryteria włączenia Pacjenci w wieku 1–16 lat z HCM (39 uczestniczących ośrodków w 17 krajach)</p> <p>Kryteria wyłączenia Kardiomiopatie przerostową (HCM) zdefiniowano jako grubość ściany lewej komory >2 odchylenia standardowe powyżej średniej populacyjnej skorygowanej względem powierzchni ciała (z-score ≥2), której nie można wyjaśnić wyłącznie nieprawidłowym przecięciem lub spełnieniem opublikowanych kryteriów choroby wrodzonej</p> <p>Kryteria wyłączenia Pacjenci z wcześniejszym VF lub utrwalonym VT, znane wrodzone wady metabolizmu lub HCM jako część zespołu (np. zespoły RASopatii, ataksja Friedreicha)</p>	<p>Wyniki Średni okres obserwacji wyniósł 5,3 roku (IQR 2,6–8,3; całkowita liczba pacjentów-let, 5984). 89 pacjentów (8,7%) zmarło nagle lub miało równoważne zdarzenie (roczna częstość zdarzeń, 1,49; 95% CI, 1,15–1,92)</p> <p>Opracowano model pediatryczny, używając wstępnie wybranych zmiennych do predykcji ryzyka SCD. Zwaliowano zdolność modelu do przewidywania ryzyka 5-letniego; statystyka C wyniosła 0,69 (95% CI, 0,66–0,72), a wskaźnik nachylenia krzywej kalibracji 0,98 (95% CI, 0,59–1,38)</p> <p>Na każde 10 wszczepionych ICD pacjentom z wyznaczonego ≥6% 5-letnim ryzykiem SCD 1 pacjent może potencjalnie zostać uratowany z SCD w ciągu 5 lat</p> <p>Wyjątkowość modelu pediatrycznego do przewidywania 5-letniego ryzyka SCD została porównana z narzędziem do stratyfikacji ryzyka u dorosłych (HCM-Risk SCD): model dorosłych ma małą zdolność dyskryminacyjną (indeks C, 0,67; 95% CI, 0,65–0,69), ale nie przewidyuje ryzyka dokładniej (nachylenie krzywej kalibracji, 0,79; 95% CI, 0,43–1,15) dla kohorty pediatrycznej</p> <p>Dodłączenie wieku i wywiadu rodzinnego w kierunku SCD do modelu pediatrycznego nie poprawiło jego wydajności</p>	<p>Wnioski Ten nowy, zweryfikowany model stratyfikacji ryzyka SCD u dzieci z HCM może pomóc indywidualnie oszacować ryzyko 5-letnie, wykorzystując łatwe do uzyskania kliniczne czynniki ryzyka</p> <p>Zewnętrzna walidacja badań jest niezbędna</p> <p>Zwaliowano Tylko wewnętrznie zweryfikowane przy użyciu bootstrappingu</p>
745	<p>Norrish G. i wsp. [261] <i>External validation of the HCM risk-kids model for predicting sudden cardiac death in childhood hypertrophic cardiomyopathy</i> PMID: 34718528 Rok publikacji: 2021</p>	<p>Cel badania Zewnętrzna walidacja modelu w dużej, niezależnej, wielośrodkowej kohorcie pacjentów</p> <p>Rodzaj badania Badanie, w którym oceniano zewnętrzność walidację</p> <p>Liczba pacjentów 421</p> <p>Okres rekrutacji 1995–2021</p> <p>Punkty końcowe badania Wystąpienie SCD lub równoważnego zdarzenia (przerwane CA, adekwatna terapia ICD lub utrwalony nietolerowany VT)</p>	<p>Kryteria włączenia Kolejni pacjenci w wieku 1–16 lat z HCM z 9 włączonych ośrodków w International Paediatric Hypertrophic Cardiomyopathy Consortium and the Sarcameric Human Cardiomyopathy Registry (SHARe)</p> <p>Kryteria wyłączenia Dodatni wywiad w kierunku VF lub SMVT lub utrwalony VT, znane wrodzone wady metabolizmu lub zespół chorobowy (np. ataksja Friedreicha, zespół RASopatii), <1 mies. obserwacji lub brakujące dane dla ponad 50% zmiennych modelu predykcyjnego HCM Risk-Kids</p>	<p>Wyniki 23 pacjentów (5,4%) osiągnęło punkt końcowy SCD w ciągu 5 lat, z całkowitym wskaźnikiem częstości występowania równym 2,03 na 100 pacjentów-let (95% CI, 1,48–2,78). Model walidacji wykazał, że indeks C Harrela wyniósł 0,745 (95% CI, 0,52–0,97) i indeks C Uno 0,714 (95% CI, 0,58–0,85) z nachyleniem kalibracji 1,15 (95% CI, 0,51–1,80). Próg predykcyjnego ryzyka 5-letniego wynosił >6%, umożliwiając identyfikację 17 (73,9%) epizodów SCD, z odpowiadającą statystyką C 0,702 (95% CI, 0,60–0,81)</p>	<p>Wnioski 5-letnie przewidywane ryzyko ≥6% pozwoliło zidentyfikować 70% zdarzeń, potwierdzając, że HCM Risk-Kids stanowi metodę indywidualnej stratyfikacji ryzyka i wspólnego podejmowania decyzji u dzieci z HCM</p>

747	Elliott P.M. i wsp. [262] <i>Survival after cardiac arrest or sustained ventricular tachycardia in patients with hypertrophic cardiomyopathy</i> PMID: 10334430 Rok publikacji: 1999	Cel badania Ocena wyników klinicznych u pacjentów z HCM, którzy przeżyli zatrzymanie akcji serca lub inne równoważne zdarzenie	Kryteria włączenia Pacjenci z HCM z VT/VF w wywiadzie wymagający kardiowersji prądem stałym	Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Średni okres obserwacji wyniósł $6,1 \pm 4,0$ lata (zakres 0,5–14,5). Skumulowane przeżycie (śmierć lub interwencja ICD) dla całej kohorty wyniosło 59% po 5 latach (95% CI: 33%–84%). 13 (81%) pacjentów żyło podczas ostatniej wizyty kontrolnej; 2 pacjentów zmarło nagle podczas przyjmowania małej dawki amiodaronu i 1 zmarł w wyniku powikłań neurologicznych wstępnego zatrzymania krążenia. 3 pacjentów miało ≥ 1 adekwatną interwencję ICD podczas obserwacji; czasy do 1. wyładowania po wszczępieniu ICD wyniosły 23, 197 i 1124 dni	Wnioski Wyniki tego badania pokazują, że pacjenci z HCM, którzy przeżyli epizod VT/VF, pozostają w grupie ryzyka nawrotu zdarzenia. Terapia ICD wydaje się oferować największe potencjalne korzyści w odniesieniu do wyniku
748	Cecchi F. i wsp. [263] <i>Long-term outcome of patients with hypertrophic cardiomyopathy successfully resuscitated after cardiac arrest</i> PMID: 2703610 Rok publikacji: 1989	Cel badania Ocena wyników długoterminowych u pacjentów z HCM, którzy doświadczili zatrzymania krążenia, ze skuteczną resuscytacją	Kryteria włączenia Pacjenci z HCM, którzy doświadczili zatrzymania krążenia, ze skuteczną resuscytacją	Kryteria wyłączenia NA	Wyniki 22 (67%) z 33 przeżyło po pierwotnym zatrzymaniu krążenia przez okres od 17 mies. do 22 lat (średnio 7 lat); 12 pacjentów przeżyło ≥ 5 lat i 6 ≥ 10 lat. 8 pacjentów ostatecznie zmarło z naturalnych przyczyn sercowych (nagle lub w przebiegu postępującej niewydolności serca) 7 mies. do 8,4 roku (średnio 4 lata) po ich początkowym zatrzymaniu krążenia	Wnioski Nawracające zatrzymania krążenia lub przedwczesna śmierć sercowa (nagła lub w przebiegu zastoinowej niewydolności serca) wystąpiły u 1/3 pacjentów, najczęściej w ciągu pierwszych 5 lat od pierwszego zatrzymania krążenia
749	Maron B.J. i wsp. [264] <i>Implantable cardioverter-defibrillators and prevention of sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy</i> PMID: 17652294 Rok publikacji: 2007	Cel badania Ocena zależności między klinicznym profilem ryzyka a częstością występowania i skutecznością interwencji ICD w HCM	Kryteria włączenia Pacjenci z HCM po implantacji ICD	Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Średni okres obserwacji wyniósł 3,7 (odchylenie standardowe 2,8) roku Mierzalne czynniki ryzyka SD obejmowały wiek, rodzajny SD, masowy przerost lewej komory, NSVT w monitorowaniu metodą Holtera i niewyjaśnione wcześniejsze omdlenia Adekwatne interwencje ICD zakończyły VT/VF u 103 pacjentów (20%). Wskaźniki interwencji wyniosły 10,6% rocznie w profilaktyce wtórnej po zatrzymaniu krążenia (5-letnie skumulowane prawdopodobieństwo, 39% [odchylenie standardowe 5%]) i 3,6% rocznie w prewencji pierwotnej (5-letnie prawdopodobieństwo, 17% [odchylenie standardowe 2%]). Czas do 1. adekwatnego wyładowania wyniósł do 10 lat, przy wynoszącym 27% (odchylenie standardowe 7%) prawdopodobieństwie 5 lat lub więcej po implantacji	Wnioski W kohorcie HCM wysokiego ryzyka interwencje ICD w przebiegu zagrożających życiu tachyarytmii komorowych są częste i wysoce skuteczne w przywracaniu prawidłowego rytmu
		Dotkliwe obserwacje W 51 pacjentów z adekwatnymi interwencjami ICD (35%) zostało poddanych implantacji tylko z powodu 1 czynnika ryzyka; prawdopodobieństwo adekwatnych wyładowań było podobne u pacjentów z 1, 2 lub 3 lub większą liczbą czynników ryzyka (3,83, 2,65 i 4,82 na 100 pacjento-lat, odpowiednio; $P = 0,77$). Pojedynczy SD z powodu arytmii (przy braku zaawansowanej niewydolności serca) wynikającej z awarii ICD Powikłania ICD uwzględniały nieadekwatne wyładowania u 136 pacjentów (27%)				

756	<p>Igarashi M. i wsp. [265] <i>Radiofrequency catheter ablation of ventricular tachycardia in patients with hypertrophic cardiomyopathy and apical aneurysm</i> PMID: 30089559 Rok publikacji: 2018</p>	<p>Cel badania Określenie charakterystyki i wyników RFCA VT u pacjentów z HCM i tętniakami koniuszka LV</p> <p>Rodzaj badania Retrospektywne wieloośrodkowe porównanie badania kohortowe</p> <p>Liczba pacjentów 15</p> <p>Okres rekrutacji Od stycznia 2005 r. do grudnia 2015 r.</p> <p>Punkty końcowe badania Nawrót VT</p>	<p>Kryteria włączenia Pacjenci z HCM i tętniakami koniuszka LV poddani RFCA VT</p> <p>Kryteria wyłączenia NA</p>	<p>Wyniki Obszary niskonapięciowe i późne potencjały w tętniaku koniuszka odnotowano u 12 pacjentów (80%) na podstawie mapowania endokardialnego</p> <p>Chociaż nasierdziowe lub śródścienne pochodzenie VT podejrzewano u 7 pacjentów, endokardialna RFCA skutecznie zakończyła VT na granicy obszaru niskonapięciowego (n = 10) lub w obszarze niskonapięciowym (n = 2). U 2 z 3 pacjentów bez obszarów niskonapięciowych od strony wsierdzia liniowa RFCA na przedniej ścianie szyi tętniaka była skuteczna. U pozostałych pacjentów endokardialna RFCA tętniaka koniuszka była nieskuteczna i konieczne było dojście od strony epikardialnej celem RFCA. U wszystkich pacjentów kliniczny VT stał się nieindukowalny po RFCA</p> <p>Nawrót VT zaobserwowano u 2 pacjentów (13,3%) w ciągu 12 mies. obserwacji. 1 pacjent przeszedł drugą endokardialną RFCA i nie odnotowano nawrotu VT po zabiegu. U innego pacjenta VT powróciło 3 mies. po RFCA i zostało skutecznie zakończone przez ATP ICD</p>	<p>Wnioski U pacjentów z HCM i tętniakami koniuszka, endokardialna RFCA tętniaka koniuszka skutecznie tłumila monomorficzny VT, który wiązał się z tętniakiem koniuszka, i dawała zadowalające efekty</p>
757	<p>Dukkipati S.R. i wsp. [266] <i>Long-term outcomes of combined epicardial and endocardial ablation of monomorphic ventricular tachycardia related to hypertrophic cardiomyopathy</i> PMID: 21270104 Rok publikacji: 2011</p>	<p>Cel badania Ogłoszenie wyników łączonej ablacji nasierdziowo-wsierdziowej w wysoce wyselekcjonowanej grupie pacjentów z SMVT związanym z HCM</p> <p>Rodzaj badania Podłużne badanie kohortowe</p> <p>Liczba pacjentów 10 pacjentów z MMVT związanym z HCM</p> <p>Okres rekrutacji Od grudnia 2003 r. do grudnia 2009 r.</p> <p>Punkty końcowe badania Brak nawracających wyładowań ICD</p>	<p>Kryteria włączenia Pacjenci z SMVT związanym z HCM, którzy przeszli zabiegi ablacji</p> <p>Kryteria wyłączenia NA</p>	<p>Wyniki Bliznę nasierdziową wykryto u 8 (80%) pacjentów, bliznę wsierdziową u 6 (60%), a brak blizny u 1 (10%). U 5 pacjentów z indukowanym, stabilnym SMVT w 3 przypadkach skutecznie zakończono arytmię, przeprowadzając ablację nasierdziową i w 1 przypadku wsierdziową. Przypadek nieskutecznej RFCA wymagał chirurgicznej krioablacji celem terminacji nieustannego VT</p> <p>U pozostałych 5 pacjentów 4 poddano ablacji endo- i epikardialnej z dobrymi mapami stymulacyjnymi i późnymi/frakcjonowanymi potencjałami. U 1 pozostałego pacjenta nie wykonano ablacji w związku z nieindukowalnością i brakiem identyfikacji blizny</p> <p>Po 37 ± 17 mies. (zakres 2–62 mies.; mediana 37 mies.) brak nawracających wyładowań ICD wyniósł 78% (7/9 pacjentów) u tych, którzy przeszli ablację</p>	<p>Wnioski W wysoce wyselekcjonowanej grupie pacjentów z HCM połączenie mapowania epi- i endokardialnego oraz ablacji jest wykonaną i dość skuteczną opcją w przypadku SMVT opornego na agresywne próby farmakoterapii antyarytmicznej i ATP</p>

Skróty: AF, migotanie przedsionków; CA, zatrzymanie krążenia; CAD, choroba wieńcowa; CI, przedział ufności; CMR, rezonans magnetyczny serca; CRT, terapia resynchronizująca serca; EKG, elektrokardiogram; HCM, kardiomiopatia przerostowa; HR, Ilość ryzyka; ICD, wszczepialny kardiowerter-defibrylator; IQR, zakres międzykwartylowy; LGE, późne wzmocnienie kontrastowe z zastosowaniem gadolinu; LV, lewa komora; LVEF, frakcja wyrzutowa lewej komory; NA, nie dotyczy; NSVT, nieustalony częstościowy komorowy; NYHA, Nowojorskie Towarzystwo Kardiologiczne; OR, Ilość szans; RFCA, ablacja prądem o częstotliwości radiowej; SCA, nagłe zatrzymanie krążenia; SCD, nagła śmierć sercowa; SD, nagła śmierć sercowa; SMVT, utrwalony monomorficzny częstościowy komorowy; VA, komorowe zaburzenia rytmu serca; VT, migotanie komór; VT, częstościowy komorowy

4.1.3.4. Choroby nerwowo-mięśniowe

Tabela do wódów 29 do tabeli zaleceń dotyczących stratyfikacji ryzyka, prewencji nagłej śmierci sercowej i leczenia komorowych zaburzeń rytmu serca w chorobach nerwowo-mięśniowych

Numer publikacji referencyjnej	Publikacja referencyjna, PMID i rok publikacji	Cel badania Rodzaj badania Liczba pacjentów Okres rekrutacji Punkty końcowe badania	Kryteria włączenia (pacjentów) Kryteria wyłączenia	Główne wyniki	Dodatkowe obserwacje	Wnioski i ograniczenia
9	Bucci E. i wsp. [267] A 34-year longitudinal study on long-term cardiac outcomes in DM1 patients with normal ECG at baseline at an Italian clinical centre PMID: 29429070 Rok publikacji: 2018	Cel badania Ocena rozpowszechnienia, częstości występowania, charakterystyki, wieku wystąpienia oraz czynników predykcyjnych zaburzeń przewodzenia i/lub rytmu serca, progresji zaburzeń przewodzenia i/lub rytmu serca oraz SCD w dystrofii miotonicznej typu 1 Rodzaj badania Retrospektywne badanie obserwacyjne Liczba pacjentów 151 Okres rekrutacji 34 lata Punkty końcowe badania Zaburzenia przewodzenia i/lub rytmu serca, progresja zaburzeń przewodzenia i/lub rytmu serca oraz SCD	Kryteria włączenia Dystrofia miotoniczna (potwierdzona genetycznie), prawidłowe 12-odprowadzeniowe EKG i 24-godzinny Holter w momencie włączenia do badania, dalsza obserwacja przez co najmniej rok Kryteria wyłączenia NA	Wyniki 55 pacjentów rozwinęło zaburzenia przewodzenia i/lub rytmu serca (u 39 wystąpiły zaburzenia przewodzenia i u 16 zaburzeń rytmu, które uległy progresji u 22), 9 doświadczyło SD Ryzyko i częstość występowania zaburzeń przewodzenia i/lub rytmu serca wyniosły odpowiednio 53,4% i 16,83% osobo-lat (zaburzenia przewodzenia: 37,9% i 4,8%; zaburzenia rytmu 15,5% i 2%). Ryzyko i częstość występowania SCD wyniosły odpowiednio 8,74% i 0,67% osobo-lat. Liczba powtórzeń CTG stanowiła czynnik predykcyjny częstości występowania zaburzeń przewodzenia i/lub rytmu serca (HR 1,10; P = 0,04), progresji zaburzeń przewodzenia i/lub rytmu (HR 1,28; P = 0,001) i SCD (HR 1,39; P = 0,002) Starszy wiek i większa liczba powtórzeń CTG wiązały się z występowaniem SCD (OR 2,67; P = 0,012; OR 1,54; P = 0,005) Spośród zarejestrowanych zaburzeń zarówno trzepotanie przedsionków (OR 8,70; P = 0,031), jak i napadowy SVT (OR 8,67; P = 0,040) wiązały się z SCD		Wnioski Pacjenci >30. r.ż. z większą liczbą powtórzeń CTG, progresją zaburzeń mięśniowych, a w szczególności arytmiami przedsionkowymi, mają większe ryzyko SCD Ograniczenia Mała wielkość grupy badanej, ale długi okres obserwacji
16	Breton R., Mathieu J. [268] Usefulness of clinical and electrocardiographic data for predicting adverse cardiac events in patients with myotonic dystrophy PMID: 19214296 Rok publikacji: 2009	Cel badania Identyfikacja nieinwazyjnych klinicznych oraz elektrokardiograficznych czynników predykcyjnych niepożądanych zdarzeń sercowych u pacjentów z MD1 Rodzaj badania Retrospektywne, jednośrodkowe Liczba pacjentów 428 Okres rekrutacji 11,7 (0,02–23,5) roku Punkty końcowe badania Niepożądane zdarzenia sercowe	Kryteria włączenia MD1 (potwierdzona genetycznie) Kryteria wyłączenia NA	Wyniki 11 pacjentów (2,6%) doświadczyło SD, a 13 (3,0%) wymagało wszczęcia stymulatora Analiza wielowymiarowa (modele proporcjonalnego hazardu Coxa): tylko wyjściowe odstępy PR i QTc były związane z SD lub wszczęciem stymulatora Skorygowany względem wieku RR wyniósł 3,7 (95% CI, 1,5–8,6), jeśli wyjściowy PR \geq 200 ms (P = 0,003), oraz 3,0 (95% CI, 1,0–8,8), jeśli wyjściowy QTc \geq 450 ms (P = 0,047) Stwierdzono istotną zależność pomiędzy szybszym wydłużaniem czasu trwania zespołu QRS a wystąpieniem SD lub wszczęciem stymulatora. Mierzona stopnia wydłużenia czasu trwania zespołu QRS wynosiła 2,26 ms/rok (zakres –14,00 ms/rok do 20,00 ms/rok) dla osób z niepożądanym incydem sercowym i tylko 0,37 ms/rok (zakres –1,30 ms/rok do 8,93 ms/rok) dla reszty kohorty (P = 0,006)		Wnioski Skumulowana częstość występowania SD była stosunkowo niska Opóźnienie przewodzenia (PR > 200 ms) w EKG jest czynnikiem ryzyka SD lub wszczęcia stymulatora Brak korelacji wszczęcia stymulatora lub SD z powtórzeniami CTG

20	<p>Bhakta D. i wsp. [269] <i>Increased mortality with left ventricular systolic dysfunction and heart failure in adults with myotonic dystrophy type 1</i> PMID: 21146669 Rok publikacji: 2010</p>	<p>Cel badania Częstość dysfunkcji skurczowej LV, niewydolności serca, zaburzeń przewodzenia AV i śródkomorowego oraz SD w dużej populacji z MD1</p> <p>Rodzaj badania Prospektywny, wieloośrodkowy rejestr</p> <p>Liczba pacjentów 406</p> <p>Okres rekrutacji 9,2 ± 3,1 roku</p> <p>Punkty końcowe badania Śmierć sercowa i pozasercowa</p>	<p>Kryteria włączenia MD1 (potwierdzona genetycznie) i > 18 lat</p> <p>Kryteria wyłączenia: NA</p>	<p>Wyniki Dysfunkcję skurczową LV i niewydolność serca stwierdzono u 34 (18,9%) ze skurczowej LV/niewydolności serca to 41 (10,1%) na 406. Częstość dysfunkcji skurczowej/niewydolności serca istotnie wiązała się ze śmiercią z jakiegokolwiek przyczyn (RR 3,9; 95% CI, 2,3–6,4; P < 0,001) oraz śmiercią sercową (RR 5,7; 95% CI, 2,6–12,4; P < 0,001) 39 śmierci sercowych obejmowało 6 (15,4%) w przebiegu postępującej niewydolności serca i 33 (84,6%) z SD</p>	<p>Dodatkowe obserwacje Rosnący wiek, płeć męska, zaburzenia przewodzenia w EKG, występowanie przedsiłoniowych i komorowych zaburzeń rytmu oraz obecność skurczowej LV/niewydolności serca w MD1 w sposób istotny wiąże się ze śmiercią z jakiegokolwiek przyczyn i śmiercią sercową (SD i nie-SD) zaburzeń nerwowo-mięśniowych nie</p>	<p>Wnioski Znaczną częstość występowania dysfunkcji skurczowej LV/niewydolności serca występuje u pacjentów z MD1. Obecność dysfunkcji skurczowej LV/niewydolności serca w MD1 w sposób istotny wiąże się ze śmiercią z jakiegokolwiek przyczyn i śmiercią sercową (SD i nie-SD) zaburzeń nerwowo-mięśniowych nie</p>
768	<p>Punnoose A.R. i wsp. [270] <i>Cardiac disease burden and risk of mortality in hospitalized muscular dystrophy patients</i> PMID: 27314489 Rok publikacji: 2016</p>	<p>Cel badania Ocena wpływu kardiomiopatii lub niewydolności serca i VT na częstość hospitalizacji i śmiertelność wewnątrzszpitalną u pacjentów z dystrofią mięśniową</p> <p>Rodzaj badania Retrospektywne, wieloośrodkowe</p> <p>Liczba pacjentów 3363</p> <p>Okres rekrutacji 2003–2013</p> <p>Punkty końcowe badania Zatrzymanie akcji serca i zgon</p>	<p>Kryteria włączenia (1) Płeć męska ≥ 6. r.ż. (2) Dystrofia mięśniowa (3) Choroby serca (w tym kardiomiopatia/niewydolność serca i VT) (4) Przyjęcia do szpitala</p> <p>Kryteria wyłączenia NA</p>	<p>Wyniki Model regresji logistycznej wykazał, że VT (OR 5,41; 95% CI, 2,83; 10,34) oraz kardiomiopatia/niewydolność serca (OR 1,79; 95% CI, 1,05; 3,04) stanowiły czynniki ryzyka zatrzymania krążenia lub śmierci. Spośród 84 zatrzyman krążenia lub śmierci 49 (58%) było związanych z chorobą serca, 19 (39%) z tych zdarzeń wystąpiło u pacjentów z dystrofią mięśniową z VT</p>	<p>Wnioski Częstokurcz komorowy (VT) oraz kardiomiopatia/niewydolność serca wiążą się ze zwiększonym ryzykiem zatrzymania krążenia lub śmierci u pacjentów z dystrofią mięśniową</p>	
156	<p>Merino J.L. i wsp. [271] <i>Mechanisms of sustained ventricular tachycardia in myotonic dystrophy: implications for catheter ablation.</i> PMID: 9714111 Rok publikacji: 1998</p>	<p>Cel badania Określenie mechanizmów utrwalonego VT w dystrofii miotonicznej</p> <p>Rodzaj badania Prospektywne, wieloośrodkowe (3)</p> <p>Liczba pacjentów 6</p> <p>Okres rekrutacji Nieustalony</p> <p>Punkty końcowe badania Indukcja BBR-VT</p>	<p>Kryteria włączenia Genetycznie potwierdzona dystrofia miotoniczna i SMVT</p> <p>Kryteria wyłączenia NA</p>	<p>Wyniki Kliniczna tachykardia została wyindukowana u wszystkich pacjentów i miała mechanizm nawrotny pęczkowy. U 1 pacjenta, wyindukowano również 2 inne morfologie utrwalonego VT, z których żadna nie była nigdy klinicznie udokumentowana, a obydwie miały mechanizm nawrotny pęczkowy. Częstość kurcz komorowy (VT) nie był więcej indukowany po ablacji odnogi pęczka, z wyjątkiem neudokumentowanego klinicznie NSVT u 1 pacjenta z jawną SHD</p>	<p>Wnioski Wysokie kliniczne podejście częstości kurczu nawrotnego pęczkowego jest uzasadnione u pacjentów z dystrofią miotoniczną, u których występuje tachykardia z szerokimi zespołami QRS lub objawy związane z tachykardią</p>	

769	<p>Wahbi K. i wsp. [272] <i>Electrophysiological study with prophylactic pacing and survival in adults with myotonic dystrophy and conduction system disease</i> PMID: 22453570 Rok publikacji: 2012</p>	<p>Cel badania Ocena, czy strategia inwazyjna oparta na EPS i profilaktycznej stałej stymulacji wiąże się z dłuższym przeżyciem u pacjentów z MD1 i istotnymi podwzrostowymi opóźnieniami przewodzenia strategii niemwazyjna</p> <p>Rodzaj badania Retrospektywne, jednośrodkowe</p> <p>Liczba pacjentów 486 kolejnych pacjentów</p> <p>Okres rekrutacji 2000–2009 (obserwacja 7,4 roku)</p> <p>Punkty końcowe badania Całkowite przeżycie (pierwszorządowy) i SD, zgony w przebiegu niewydolności oddechowej i inne (drugorzędowe)</p>	<p>Kryteria włączenia (1) Wiek > 18 lat (2) Dystrofia miotoniczna potwierdzona genetycznie</p> <p>Kryteria wyłączenia Zaburzenia przewodzenia Wczesniej wszczepiony rozrusznik serca</p> <p>Projekt Wyniki: 341 (70,2%) osób poddanych strategii inwazyjnej porównano z wynikami 145 (29,8%) osób poddanych strategii niemwazyjnej</p> <p>Zastosowano skorygowany wynik skłonności ryzyka i analizę dopasowania skłonności</p>	<p>Wyniki Po EPS stymulatory wszczepiono 150 pacjentom (44,0%), LCD implantowano 14 pacjentom (4,1%) Zmarło 50 pacjentów z grupy strategii inwazyjnej i 30 z grupy strategii niemwazyjnej (HR 0,74 [95 CI, 0,47–1,16]; P = 0,19), co koresponduje z 9-letnim wskaźnikiem przeżycia na poziomie 74,4% (95% CI, 69,2%–79,9%) Strategia inwazyjna była związana z dłuższym przeżyciem, ze skorygowanymi HRs w zakresie od 0,47 (95% CI, 0,26–0,84; P = 0,01) dla analizy skorygowanej o współzmiennne danych dopasowanych pod względem skłonności do 0,61 (95% CI, 0,38–0,99; P = 0,047) dla skorygowanych analizą kwintylnej wyniku skłonności</p>	<p>Dodatkowe obserwacje Różnicę przeżycia można było w dużej mierze przypisać mniejszej częstości występowania SD u 10 pacjentów z grupy strategii inwazyjnej i u 16 pacjentów z grupy strategii niemwazyjnej</p>	<p>Wnioski Wiścido pacjentów z MD1 strategia inwazyjna wiązała się z wyższym odsetkiem 9-letniego przeżycia niż strategia niemwazyjna</p> <p>Ograniczenia Brak randomizacji, leżenie według uznania badacza, brak walidacji</p>
770	<p>Lallemand B. i wsp. [273] <i>The evolution of infrahisian conduction time in myotonic dystrophy patients: clinical implications</i> PMID: 22038543 Rok publikacji: 2012</p>	<p>Cel badania Analiza etiologii czasu przewodzenia w obrębie pęczka Hisa u pacjentów z dystrofią miotoniczną z prawidłowym pierwszym badaniem elektrofizjologicznym oraz ocena wartości predykcyjnych czynników klinicznych i elektrokardiograficznych towarzyszących zmianie przewodnictwa w obrębie pęczka Hisa</p> <p>Rodzaj badania Retrospektywne badanie wielośrodkowe</p> <p>Liczba pacjentów 25</p> <p>Okres rekrutacji Nieustalony</p> <p>Punkty końcowe badania Odstęp HV podczas obserwacji</p>	<p>Kryteria włączenia (1) Pacjenci z dystrofią miotoniczną (2) Z drugim badaniem elektrofizjologicznym z powodu: nowych objawów, nowych zaburzeń przewodzenia AV w EKG lub istotnych zmian w uśrednionym EKG i u bezobjawowych pacjentów >60 mies. od 1. badania elektrofizjologicznego</p> <p>Kryteria wyłączenia NA</p>	<p>Wyniki Średni odstępek HV zwiększył się istotnie (z 52,1 ± 1,6 ms do 61,6 ± 2,2 ms; P < 0,005), ze średnim wzrostem o 1,2 ms/rok Zmiany w spoczynkowym EKG i uśrednionym EKG były silnie powiązane z wydłużeniem odstępu HV</p>	<p>Wnioski U pacjentów z dystrofią miotoniczną z prawidłowym wstępnym badaniem elektrofizjologicznym zmiany w spoczynkowym EKG i/lub uśrednionym EKG podczas corocznej kontroli wiązały się ze zmianą przewodzenia w obrębie pęczka Hisa</p> <p>Ograniczenia Stronniczość selekcji (nowe zaburzenia przewodzenia AV)</p>	
8	<p>Wahbi K. i wsp. [274] <i>Incidence and predictors of sudden death, major conduction defects and sustained ventricular tachyarrhythmias in 1388 patients with myotonic dystrophy type 1</i> PMID: 27941019 Rok publikacji: 2017</p>	<p>Cel badania Ocena częstości występowania i identyfikacja czynników predykcyjnych SD, istotnych zaburzeń przewodzenia i utrwalonych VA w MD1</p> <p>Rodzaj badania Retrospektywne, wielośrodkowe (6 ośrodków)</p> <p>Liczba pacjentów 1388</p> <p>Okres rekrutacji 12,75 roku (10-letnia obserwacja)</p> <p>Punkty końcowe badania Zgon, SD, istotne zaburzenia przewodzenia i utrwalone VA</p>	<p>Kryteria włączenia MD1 (potwierdzona genetycznie) i > 18 lat</p> <p>Kryteria wyłączenia Choroba serca, objawy lub leki</p>	<p>Wyniki 253 (18,2%) pacjentów zmarło, 39 (3,6%) w przebiegu SD: utrwalone VA u 9, asystolia u 5, kompletny blok AV u 1 i rozkojarzenie elektromechaniczne u 2, przyczyny pozasercowe u 5 Istotne zaburzenia przewodzenia rozwinęły się u 143 (19,3%) i utrwalone VA u 26 (2,3%) pacjentów Analiza regresji: Cowa wykazała, że wiek, wywiad rodzinny SD i LBBB stanowiły niezależne predyktory SD, natomiast wiek, płeć męska, zaburzenia przewodzenia w EKG, omdlenia i AF były niezależnymi predyktorami istotnych zaburzeń przewodzenia. Nieutrwalno częstoskurcz komorowy (NSVT) był jedynym predyktorem utrwalonego VT</p>	<p>Wnioski Wystąpienie SD było częstą przyczyną śmierci w MD1, z udziałem wielu mechanizmów Istotne zaburzenia przewodzenia były znacznie częściej niż utrwalone VA, których jedynym niezależnym predyktorem był wcześniejszy epizod NSVT w wywiadzie</p>	

17	Hermans M.C.E. i wsp. [275] <i>Structural and functional cardiac changes in myotonic dystrophy type 1: a cardiovascular magnetic resonance study</i> PMID: 22827830 Rok publikacji: 2012	Cel badania Ocena i ustalenie strukturalnych i czynnościowych zmian w sercu u pacjentów z MD1 Rodzaj badania Prospektywne, jednośrodkowe Liczba pacjentów 80 Okres rekrutacji Nieustalony Punkty końcowe badania Nieprawidłowości w CMR	Kryteria włączenia MD1 (potwierdzona genetycznie) Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Nieprawidłowości funkcjonalne i strukturalne wykryto u 35 pacjentów (44%): dysfunkcja skurczowa LV u 20, poszerzenie LV u 7 i przerost LV u 6. Włóknienie mięśnia sercowego wykazano u 10 (12,5%). Zajęcie RV było rzadkie i współistniało tylko razem z nieprawidłowościami LV Zajęcie serca wiązało się z wiekiem ($P = 0,04$), płcią męską ($P < 0,001$) i nieprawidłowym EKG ($P < 0,001$), ale nie z czasem trwania choroby, długością powrotów CTG, nasileniem objawów nerwowo-mięśniowych i stężeniem NT-proBNP	Wnioski Zajęcie mięśnia sercowego jest silnie związane z zaburzeniami przewodzenia, ale prawidłowy zapis EKG nie wyklucza zmian w mięśniu sercowym
19	Groh W.J. i wsp. [276] <i>Electrocardiographic abnormalities and sudden death in myotonic dystrophy type 1</i> PMID: 19214296 Rok publikacji: 2008	Cel badania Wyznaczniki SD w MD1 Rodzaj badania Prospektywne, jednośrodkowe Liczba pacjentów 406 Okres rekrutacji 5,7 roku Punkty końcowe badania SD	Kryteria włączenia MD1 (potwierdzona genetycznie) Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Zmarło 81 pacjentów: 27 SD, 32 nerwowo-mięśniowa niewydolność oddechowa, 5 przyczyn sercowych innych niż SD i 17 innych przyczyn 17 pacjentów z SD i zapisem EKG: V1/V6 wykryte u 9 Istotne nieprawidłowości w zapisie EKG, definiowane jako odstęp PR ≥ 240 ms, czas trwania zespołów QRS ≥ 120 ms lub blok AV II lub III stopnia (RR 3,30; 95% CI, 1,24–8,78) i tachyarytmia przedsionkowa (RR 5,18; 95% CI, 2,28–11,77) stanowiły niezależne czynniki ryzyka SD	Wnioski Pacjenci z dystrofią miotoniczną typu 1 u dorosłych są w grupie wysokiego ryzyka arytmii i SD Liczba powrotów CTG nie stanowiła niezależnego predyktora SD Istotne nieprawidłowości w EKG i tachyarytmie przedsionkowej to predyktory SD
772	Sanna T. i wsp. [277] <i>Cardiac features of Emery-Dreifuss muscular dystrophy caused by lamin A/C gene mutations</i> PMID: 14659775 Rok publikacji: 2003	Cel badania Ocena spektrum choroby serca u pacjentów ze wstępnym rozpoznaniem dystrofii mięśniowej Emery'ego-Dreifussa spowodowanej mutacją w genie LMNA Rodzaj badania Retrospektywne, jednośrodkowe Liczba pacjentów 10 Okres rekrutacji 47 \pm 18 mies. Punkty końcowe badania Częstość i rodzaj manifestacji kardiologicznych	Kryteria włączenia Diagnoza kliniczna dystrofii mięśniowej Emery'ego-Dreifussa i mutacja w genie LMNA Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Chorobę serca stwierdzono u 8 z 10 pacjentów i obejmowała ona kombinację arytmii nadkomorowych, zaburzeń przewodzenia AV, VA, DCM, nie-DCM, kardiomiopatii restrykcyjną i SD pomimo implantacji stymulatora LMNA	Wnioski Arytmie, zaburzenia przewodzenia AV, kardiomiopatie i SD pomimo wszczepienia stymulatora są powszechne u pacjentów ze wstępną diagnozą dystrofii mięśniowej Emery'ego-Dreifussa spowodowanej mutacją w genie LMNA
773	Mendon S.C. i wsp. [278] <i>Predictive value of myocardial delayed enhancement in Duchenne muscular dystrophy</i> PMID: 22038543 Rok publikacji: 2012	Cel badania Ocena zależności między LGE i zmianami w EKG, remodelingiem komorowym, ryzykiem arytmii i śmierci w dystrofii mięśniowej Duchenne'a Rodzaj badania Retrospektywne, jednośrodkowe Liczba pacjentów 32 Okres rekrutacji 5 lat Punkty końcowe badania LGE w CMR	Kryteria włączenia (1) Pacjenci z dystrofią mięśniową Duchenne'a (2) CMR Kryteria wyłączenia NA	Wyniki LGE był obecny u 25 (78%). W porównaniu z pacjentami bez LGE, osoby z LGE były starsze ($15,7 \pm 3,3$ roku vs. $12,1 \pm 4,8$ roku) i miały szerszą dyspersję QT (QTd: 74 ± 30 vs. 55 ± 33 ms), większą częstość VT (40% vs. 0%), niższą LVEF ($46\% \pm 12\%$ vs. $56\% \pm 9\%$), większą objętość końcowo-rozkurczową LV (124 ± 58 vs. 68 ± 14 ml/m ²) i większą objętość końcowo-skurczową (57 ± 29 vs. 28 ± 10 ml/m ²) ($P < 0,05$ dla wszystkich) W czasie trwania badania 6 pacjentów (19%) zmarło. Czynniki związane z śmiertelnością były straszny wiek, rozległe LGE, większa objętość końcowo-skurczowa LV, niższa LVEF; stosowanie beta-adrenolityków i VT	Wnioski Włóknienie mięśnia sercowego wykryte w CMR jest niezależnym predyktorem niekorzystnego remodelingu mięśnia sercowego, VA i śmierci w dystrofii mięśniowej Duchenne'a

774	Florian A. i wsp. [279] <i>Left ventricular systolic function and the pattern of late-gadolinium-enhancement independently and additively predict adverse cardiac events in muscular dystrophy patients</i> PMID: 25315351 Rok publikacji: 2014	Cel badania Ocena zależności między stopniem zajęcia serca w CMR i występowaniem niepożądanych zdarzeń sercowych u pacjentów z dystrofią mięśniową Duchenne'a i Beckera Rodzaj badania Prospektywne, wieloośrodkowe (2) Liczba pacjentów 38 Okres rekrutacji 47 ± 18 mies. Pierwszorządowy punkt końcowy Śmiertelność z jakiegokolwiek przyczyn/ przyczyn sercowych lub przeszczepienie serca Drugorzędowe punkty końcowe (1) Hospitalizacja z powodu niewydolności serca i/lub (2) wystąpienie nie-/utrwalonego VT	Kryteria włączenia Znane rozpoznanie dystrofii mięśniowej Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Pierwszorządowy punkt końcowy zaobserwowano u 3 (3%) i drugorzędowy punkt końcowy u 21 (24%) pacjentów W analizie wielowymiarowej, LVEF (HR 95% CI, 0,94; 0,89–0,97; P = 0,001) oraz obecność „pełnościennego” LGE (HR 95% CI, 2,89; 1,09–7,68; P = 0,033) stanowiły jedyne niezależne predyktory wystąpienia drugorzędowych punktów końcowych Punkt odcięcia LVEF na poziomie 45% wiązał się z najwyższym HR (HR 95% CI, 11,50; 4,49–29,43; P < 0,0001) w analizie przeżycia metodą regresji Coxa	Dodatkowe obserwacje W grupie pacjentów z LVEF (>45%) pacjentów z już wykrytym „pełnościennym” LGE mieli istotnie niższe przeżycie bez zdarzeń (HR 95% CI, 13,48; 1,89–96,12; P = 0,009) w porównaniu z tymi bez Duchenne'a i Beckera	Wnioski Obniżona funkcja skurczowa LV (LVEF ≤45%) i „pełnościenny” wzór włóknienia mięśnia sercowego niezależnie przyczyniają się do występowania niepożądanych zdarzeń sercowych u pacjentów z dystrofią mięśniową Duchenne'a i Beckera	
775	Prystowsky E.N. i wsp. [280] <i>The natural history of conduction system disease in myotonic muscular dystrophy as determined by serial electrophysiologic studies</i> PMID: 498462 Rok publikacji: 1979	Cel badania Ocena progresji dysfunkcji układu przewodzącego w dystrofii miotonicznej na podstawie seryjnych testów elektrofizjologicznych Rodzaj badania Prospektywne, jednoośrodkowe Liczba pacjentów 9 Okres rekrutacji 1974–1976 (35 mies. obserwacji) Punkty końcowe badania Odstęp HV w czasie obserwacji	Kryteria włączenia (1) Dystrofia miotoniczna (rozpoznanie kliniczne) (2) Drugi EPS w odstępnie 18 mies. Kryteria wyłączenia NA	Wyniki W początkowej fazie badania 7 pacjentów miało blok AV I stopnia (3 HV > 55 ms) Podczas drugiego EPS u 7 pacjentów wykryto wydłużony odstęp HV, wzrost o co najmniej 5 ms u wszystkich pacjentów Nie wykryto żadnych parametrów elektrofizjologicznych lub EKG mogących korelować z progresją zaburzeń przewodzenia u tych pacjentów	Wnioski Badania EPS są zalecane tylko u objawowych pacjentów Ograniczenia Mała liczebność grupy badanej	Wnioski Badania EPS są zalecane tylko u objawowych pacjentów Ograniczenia Mała liczebność grupy badanej	
477	Caceres J. i wsp. [281] <i>Sustained bundle branch reentry as a mechanism of clinical tachycardia</i> PMID: 2914345 Rok publikacji: 1989	Cel badania Ocena częstości i kryteriów diagnostycznych BBR-VT Rodzaj badania Obserwacyjne, retrospektywne, monocentryczne Liczba pacjentów 20 Okres rekrutacji Od stycznia 1980 r. do grudnia 1987 r. Punkty końcowe badania Częstość występowania BBR-VT Wskaźnik skuteczności ablacji BBR-VT (wylądowania elektryczne)	Kryteria włączenia Pacjent z rozpoznaniem BBR-VT Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Średni czas obserwacji 614 ± 847 dni Częstość występowania 6% u pacjentów z indukowalnym SMVT (17/285) 8/20 pacjentów leczonych ablacją prawej odnogi pęczka Hisa, bez nawrotów w okresie obserwacji	Dodatkowe obserwacje 8/20 pacjentów miało DCM 10 pacjentów (50%) zmarło głównie z powodu niskiego rzutu serca bez nawrotu BBR-VT (8/10 leczonych farmakoterapeutycznymi antyarytmicznymi) 2 pacjentów przyjmujących amiodaron miało nawracające BBR-VT	Wnioski Utrwalony BBR-VT nie jest rzadkim podtypem tachykardii; może być łatwo indukowalny w laboratorium i podlega RFCA w związku z naturą swojego przebiegu	Dodatkowe obserwacje 8/20 pacjentów miało DCM 10 pacjentów (50%) zmarło głównie z powodu niskiego rzutu serca bez nawrotu BBR-VT (8/10 leczonych farmakoterapeutycznymi antyarytmicznymi) 2 pacjentów przyjmujących amiodaron miało nawracające BBR-VT

478	Blanck Z. i wsp. [282] <i>Bundle branch reentrant ventricular tachycardia: cumulative experience in 48 patients</i> PMID: 8269297 Rok publikacji: 1993	Cel badania Przedstawienie sumarycznego doświadczenia i długoterminowej obserwacji pacjentów diagnozowanych i leczonych w związku z BBR-VT	Rodzaj badania Retrospektywne obserwacyjne	Liczba pacjentów 48	Okres rekrutacji Od stycznia 1980 r. do października 1992 r.	Punkty końcowe badania Śmiertelność	Kryteria włączenia Zespół QRS z typową morfologią RBBB lub LBBB podczas tachykardii; początek każdej depolaryzacji komór jest poprzedzony potencjałem pęczka Hisa, prawej lub lewej odnogi; spontaniczna zmiana interwału V-V jest poprzedzona podobnymi zmianami interwału H-H; indukcja tachykardii podczas stymulacji komorowej konsekwentnie zależy od osi.	Wyniki Charakterystyka kliniczna: 44 mężczyzn, średni wiek 61,9 roku (zakres 32–81), poszerzenie jam serca u 45 pacjentów (przewlekła CAD z wcześniejszym MI u 24/45, idiopatyczna DCM u 19/45, ciężka niedomykalność zastawki aortalnej u 2/45). Średnia LVEF wyniosła 23,2% (zakres 14%–65%) w przebiegu zastoinowej niewydolności serca (zakres 10,2 mies. po zabiegu, 2 zgony pozasercowe). Wnioski Utrwalony BBR-VT zwykle obserwuje się u pacjentów z SHD. Dowód istniejących zaburzeń w układzie Hisa-Purkiniego wykryto u wszystkich pacjentów. Przeprowadzenie RFCA prawej odnogi pęczka może skutecznie wyeliminować BBR. Podczas obserwacji, zastoinowa niewydolność serca stanowiła najczęstszą przyczynę śmierci w tej populacji	Dodatkowe obserwacje Pacjenci leczeni RFCA: 1 SCD, 7 śmierci w przebiegu zastoinowej niewydolności serca (zakres 10,2 mies. po zabiegu, 2 zgony pozasercowe). Pacjenci leczeni lekami antyarytmicznymi: 2 SCD, 6 śmierci w przebiegu zastoinowej niewydolności serca; 3 inne przyczyny zgonów poza SCD, 1 śmierć pozasercowa
480	Pathak R.K. i wsp. [283] <i>Long-term outcome of catheter ablation for treatment of bundle branch re-entrant tachycardia</i> PMID: 30089558 Rok publikacji: 2018	Cel badania Przedstawienie długoterminowych wyników pacjentów z BBR-VT poddanych RFCA	Rodzaj badania Retrospektywne obserwacyjne	Liczba pacjentów 32	Okres rekrutacji 2005–2016	Punkty końcowe badania Śmiertelność, nawrót VT	Kryteria włączenia Pacjenci z utrwalonym VT o mechanizmie BBR Rozpoznanie BBR-VT powzięto według ustalonych kryteriów opublikowanych w literaturze	Wyniki W fazie wstępnej badania 25 pacjentów (78%) miało wydłużony interwał HV (>55 ms), a 7 (22%) miało prawidłowy odstęp HV (≤55 ms) BBR-VT został wyinkubowany u wszystkich pacjentów, a u 19 pacjentów (59%) przeprowadzono skuteczną ablację prawej odnogi pęczka, a u 13 pacjentów (41%) lewej odnogi pęczka Średni okres obserwacji wyniósł 95 ± 36 mies. 6 pacjentów (19%) zmarło, 3 z powodu zaawansowanej niewydolności serca i 3 z przyczyn pozasercowych Nawracający VT w postaci BBR-VT nie wystąpił u żadnego pacjenta. U pacjentów z prawidłowym odstępem HV nikt nie rozwinął bloku serca	Dodatkowe obserwacje 17 pacjentów miało omdlenia (53%) i 15 miało kołatania serca (47%) Utrwalony BBR-VT może na zaobserwować u pacjentów z prawidłową czynnością skurczową LV i odstępem HV z dostojną funkcją LV

Skróty: AF, migotanie przedsionków; AV, przedsiłkowo-komorowy; BBR-VT, częstokurcz komorowy nawrotny z odnogą pęczka Hisa; CAD, choroba wieńcowa; CI, przedział 1. stopnia; DCM, kardiomiopatia rozstrzeniowa; EKG, elektrokardiogram; EPS, badanie elektrofizjologiczne; HR, Iloraz rzyżka; HV, odstęp pęczka Hisa-komor; ICD, wszczepialny kardiowerter-defibrylator; LBBB, blok lewej odnogi pęczka Hisa; LGE, późne wzmożenie kontrastowe z zastosowaniem gadolinu; LV, lewa komora; LVEF, frakcja wyrzutowa lewej komory; LVSD, dysfunkcja skurczowa lewej komory; NA, nie dotyczy; NSVT, neutralny częstokurcz komorowy; NT-proBNP, N-końcowy fragment propeptydu natriuretycznego typu B; OR, iloraz szans; RBBB, blok prawej odnogi pęczka Hisa; RR, rzyżko względne; RV, prawa komora; SCD, nagła śmierć; SHD, strukturalna choroba serca; SMVT, utrwalony monomorficzny częstokurcz komorowy; SVT, częstokurcz nadkomorowy; VA, komorowe zaburzenia rytmu serca; VF, migotanie komór; VT, częstokurcz komorowy

4.1.4. Choroby zapalne serca

4.1.4.1. Zapalenie mięśnia sercowego

Tabela dowodów 30 do tabeli zaleceń dotyczących prewencji nagłej śmierci sercowej i leczenia komorowych zaburzeń rytmu serca w zapaleniu mięśnia sercowego, w sarkoidozie serca i w chorobie Chagasa

Numer publikacji referencyjnej	Publikacja referencyjna, PMID i rok publikacji	Cel badania Rodzaj badania Liczba pacjentów Okres rekrutacji Punkty końcowe badania	Kryteria włączenia (pacjentów) Kryteria wyłączenia	Główne wyniki	Dodatkowe obserwacje	Wnioski i ograniczenia
789	Shah Z. i wsp. [284] <i>National trends, gender, management, and outcomes of patients hospitalized for myocarditis</i> PMID: 31060730 Rok publikacji: 2019	Cel badania Analiza wyników pacjentów hospitalizowanych z powodu zapalenia mięśnia sercowego z dużej zróżnicowanej, wieloośrodkowej, ogólnokrajowej kohorty przy użyciu bazy danych <i>Nationwide Inpatient Sample</i> Rodzaj badania Analiza retrospektywna bazy danych pacjentów hospitalizowanych w USA Liczba pacjentów 27 129 hospitalizacji Okres rekrutacji 2007–2014 Punkty końcowe badania Hospitalizacja, śmiertelność wewnątrzszpitalna	Kryteria włączenia Dorośli pacjenci (w wieku ≥ 18 lat) 640 (2,4%) pacjentów zmarło podczas wskazanej hospitalizacji. Śmiertelność była istotnie wyższa u kobiet niż u mężczyzn (3,5% vs. 1,8%; $P < 0,001$) Kryteria wyłączenia Pacjenci, u których rozpoznano MI lub zespoły wieńcowe (w tym nie-stabilną dławicę piersiową)	Wyniki 1,1–2,6; $P = 0,007$	Dodatkowe obserwacje Więcej mężczyzn było hospitalizowanych niż kobiet (66% vs. 34%; $P < 0,05$). badania, a choroba zwykle dotyczyła młodej populacji hospitalizowani byli młodzi ze średnią wieku 37,3 \pm 18,8 roku, przy czym kobiety były starsze (w porównaniu z mężczyznami (45,2 \pm 20,9 vs. 33,2 \pm 16,2; $P < 0,001$). Powikłania wewnątrzszpitalne w postaci wstrząsu kardiogennego i VF/CA wystąpiły odpowiednio w trakcie 6,5% i 2,5% hospitalizacji, przy czym istotnie częściej u kobiet niż u mężczyzn (10,2% vs. 4,6%; odpowiednio 3,6% vs. 2%; $P < 0,001$ dla obu dwu porównań)	Wnioski Częstość hospitalizacji związanych z zapaleniem mięśnia sercowego wzrosła w trakcie trwania badania, a choroba zwykle dotyczyła młodej populacji hospitalizowani byli młodzi ze średnią wieku 37,3 \pm 18,8 roku, przy czym kobiety były starsze sercowego i śmiertelności wewnątrzszpitalnej
807	Maleszewski J.J. i wsp. [285] <i>Long-term risk of recurrence, morbidity and mortality in giant cell myocarditis</i> PMID: 25882774 Rok publikacji: 2015	Cel badania Ocena okresu obserwacji u pacjentów ze zdiagnozowanym obrzęmiokomorowym zapaleniem mięśnia sercowego, z przeżyciem > 1 roku bez przeszczepienia serca Rodzaj badania Wieloośrodkowy retrospektywny rejestr Liczba pacjentów 26 Okres rekrutacji Niestalony Punkty końcowe badania Całkowite przeżycie, jak również przeżycie wolne od zdarzeń dla złożonych zdarzeń infekcyjnych, niewydolność serca i arytmia komorowa	Kryteria włączenia Potwierdzone w biopsji obrzęmiokomorowe zapalenie mięśnia sercowego, z przeżyciem > 1 roku bez przeszczepienia serca Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Średni wiek kohorty wyniósł 54,6–13,9 roku (65% ko-biet). Średni okres obserwacji wyniósł 5,5 roku, liczony rok po postawieniu diagnozy. Odnotowano 3 zgony (12%), 5 przeszczepów serca (19%) i implantowano 1 urządzenie wspomagające pracę komory (4%). 3 histologicznie potwierdzone nawroty obrzęmiokomorowego zapalenia mięśnia sercowego (12%) wystąpiły między 1,5 roku a 8 latami po diagnozie. 13 z 26 pacjentów doświadczyło łącznie 30 epizodów niewydolności serca ≥ 1 roku po wstępnej diagnozie. Odnotowano 23 epizody podwyższonego stężenia kreatyniny u 12 pacjentów, 41 zdarzeń infekcyjnych u 13 pacjentów i 19 epizodów VA u 6 pacjentów przez łączny czas 144 lat obserwacji. Począwszy od 1 rok po rozpoznaniu obrzęmiokomorowego zapalenia mięśnia sercowego, złożony odsetek śmiertelności, przeszczepów, implantacji urządzeń wspomagających pracę komór i nawrotów obrzęmiokomorowego zapalenia mięśnia sercowego wyniósł 4,7% po 5 latach	Wnioski Ryzyko nawrotu obrzęmiokomorowego zapalenia mięśnia sercowego utrzymuje się 28 lat po ustaleniu rozpoznania	

797	Rosier L. i wsp. [286] <i>High risk of sustained ventricular arrhythmia recurrence after acute myocarditis</i> PMID: 32244983 Rok publikacji: 2020	Cel badania Ocena ryzyka poważnych komorowych zdarzeń arytmicznych występujących w długim czasie u pacjentów ze wszczepionym ICD w związku z VT/VF w ostrej fazie zapalenia mięśnia sercowego lub VT/VF jako powikłanie zapalenia mięśnia sercowego w porównaniu z tymi po implantacji z powodu VT/VF jako powikłaniami zapalenia mięśnia sercowego	Kryteria włączenia Pacjenci ze wszczepionym ICD w związku z VT/VF występującym w ostrej fazie zapalenia mięśnia sercowego lub VT/VF jako powikłanie zapalenia mięśnia sercowego	Wyniki Mediana czasu obserwacji wyniosła 3 lata	Dodatkowe obserwacje Po analizie jednowymiarowej i wielowymiarowej analizy regresji Coxa jedynymi predyktorami poważnych komorowych zdarzeń arytmicznych w całej populacji pacjentów z ICD była	Wnioski Pacjenci, którzy doświadczyli VA podczas ostrego zapalenia mięśnia sercowego, mieli bardzo wysokie ryzyko nawrotu VT/VF w trakcie obserwacji. Wyniki te pokazują, że ryzyko nawrotu poważnych komorowych zdarzeń arytmicznych w całej populacji pacjentów z ICD było
808	El-Asaad I. i wsp. [287] <i>Implantable cardioverter-defibrillator and wait-list outcomes in pediatric patients awaiting heart transplantation</i> PMID: 26247317 Rok publikacji: 2015	Cel badania Ocena roli ICD w zapobieganiu SCD u dzieci z listy oczekujących, a także określenie czynników ryzyka SCD u pacjentów pediatrycznych kwalifikowanych do przeszczepienia serca	Kryteria włączenia Pacjenci z bazy danych United Network for Organ Sharing (w wieku <18 lat) kwalifikowanych do przeszczepienia serca (2005–2014)	Wyniki W modelu wielowymiarowym, status 1B w United Network for Organ Sharing (HR 0,52; 95% CI, 0,29–0,95; $P = 0,03$), zapalenie mięśnia sercowego (HR 0,19; 95% CI, 0,05–0,77; $P = 0,02$), kardiomiopatia restrykcyjna (HR 0,19; 95% CI, 0,05–0,76; $P = 0,02$) i DCM (HR 0,32; 95% CI, 0,20–0,52; $P < 0,001$) wiązały się z niższym ryzykiem SCD, podczas gdy młodszy wiek w trakcie kwalifikacji (HR 0,94 na rok; 95% CI, 0,90–0,98; $P = 0,003$) wiązał się z wyższym ryzykiem SCD	Dodatkowe obserwacje U pacjentów pediatrycznych w trakcie kwalifikacji do przeszczepienia serca ryzyko SCD pozostaje niskie i nie różni się między pacjentami w średnim wieku z ICD i bez ICD	Wnioski Łącznie zidentyfikowano 5072 pacjentów, głównie rasy białej (55%), mężczyzn (55%), w którym nie można było wykluczyć wpływu czynników zakłócających. Brak informacji o ilości dostarczonych adekwatnych wyników pacjentów, którym wszczepiono ICD po umieszczeniu na liście
791	Kandolin R. i wsp. [288] <i>Diagnosis, treatment, and outcome of giant-cell myocarditis in the era of combined immunosuppression</i> PMID: 23149495 Rok publikacji: 2013	Cel badania Analiza (1) naszych doświadczeń w diagnozowaniu obrzmikomorkowego zapalenia mięśnia sercowego i (2) wyniki leczenia pacjentów na złożonej immunosupresji	Kryteria włączenia 32 kolejnych pacjentów z potwierdzonym histologicznie obrzmikomorkowym zapaleniem mięśnia sercowego	Wyniki Mediana czasu obserwacji liczona od początku objawów wyniosła 15,0 mies. (zakres 0,3–90,3 mies.)	Dodatkowe obserwacje 426 (8,3%) miało ICD. Badanie retrospektywne, w którym nie można było wykluczyć wpływu czynników zakłócających. Brak informacji o ilości dostarczonych adekwatnych wyników pacjentów, którym wszczepiono ICD po umieszczeniu na liście	Wnioski Do rozpoznania obrzmikomorkowego zapalenia mięśnia sercowego często potrzebne są powtórne biopsje endomiokardialne. Na współczesnej immunosupresji 2/3 pacjentów osiąga częściową remisję kliniczną, charakteryzującą się brakiem rozwoju ciężkiej niewydolności serca i konieczności przeszczepienia, ale z utrzymującą się skłonnością do komorowych tachyarytmii
		Rodzaj badania Retrospektywne, jednośrodkowe	Kryteria wyłączenia NA		Ograniczenia Tylko pacjenci, którym wszczepiono defibrylator, nie ściany w CMR (HR zostali włączeni dostępnej analizy. Możliwe, że tylko pacjenci zagrożeni nawrotem zaburzeń rytmu otrzymali urządzenie wszczepialne do ICD przy powikłaniach. Chociaż żaden z pacjentów nie miał histologicznie potwierdzonego zapalenia mięśnia sercowego (HR [95% CI] 2,88 [1,29–6,44]; $P = 0,010$), regularnie wykonywane w porównaniu ze wskazaniami do ICD w ostrym zapaleniu mięśnia sercowego	
		Liczba pacjentów 68				
		Okres rekrutacji 2007–2017				
		Punkty końcowe badania Wystąpienie poważnych komorowych zdarzeń arytmicznych (tj. każda adekwatna interwencja defibrylatorska [ATP lub wyładowanie, jeśli konieczne] w związku z tachykardią lub VF)				
		Rodzaj badania Retrospektywne, kliniczno-kontrolne, wielośrodkowe				
		Liczba pacjentów 68				
		Okres rekrutacji 2007–2017				
		Punkty końcowe badania Wystąpienie poważnych komorowych zdarzeń arytmicznych (tj. każda adekwatna interwencja defibrylatorska [ATP lub wyładowanie, jeśli konieczne] w związku z tachykardią lub VF)				

809	<p>Eström K. i wsp. [289] <i>Long-term outcome and its predictors in giant cell myocarditis</i> PMID: 27407025 Rok publikacji: 2016</p>	<p>Cel badania Identyfikacja czynników predykcyjnych przeżycia bez przeszczepu w obrzędkowym zapaleniu mięśnia sercowego</p> <p>Rodzaj badania Retrospektywne, obserwacyjne, jednoosobowe</p> <p>Liczba pacjentów 46</p> <p>Okres rekrutacji 1991–2015</p> <p>Punkt końcowy badania Przeżycie bez przeszczepu</p>	<p>Kryteria włączenia Pacjenci z histologicznie potwierdzonym rozpoznaniem obrzędkowego zapalenia mięśnia sercowego</p> <p>Kryteria wyłączenia Jednoznaczne formowanie ziarniaków wykluczające rozpoznanie obrzędkowego zapalenia mięśnia sercowego. Oprócz 46 pacjentów włączonych i przeanalizowanych w tym badaniu 4 innych pacjentów oceniano ze wstępnym rozpoznaniem obrzędkowego zapalenia mięśnia sercowego, ale zostali wykluczeni z naszej pracy, ponieważ analiza materiału z biopsji przyczyniła się do zmiany rozpoznania na sarkoidozę serca</p>	<p>Wyniki Mediana czasu obserwacji wyniosła 14 mies. Łącznie 26 pacjentów zmarło (n = 8) lub zostało poddanych przeszczepowi (n = 18) w ciągu mediana 11 mies. od początku objawów. 5-letnie szacunkowe przeżycie bez przeszczepu wyniosło 42% (95% CI, 35–48%). Zajmujących się sercem jako żadne, łagodne, umiarkowane lub ciężkie, przewidywało wynik z HR równym 7,17 (95% CI, 2,29–22,40) dla obecności martwicy lub włóknienia w stopniu co najmniej umiarkowanym</p>	<p>Dodatkowe obserwacje Nasilenie martwicy i włók- sercowego prawdopodobieństwo przeżycia bez przeszczepu wynosi 42% po 5 latach od wystąpienia objawów. Markery uszkodzenia miocytów i dysfunkcja serca pomagają przewidzieć wynik</p> <p>Ograniczenia Brak danych na temat występowania arytmii/SCD</p>
755	<p>Vaseghi M. i wsp. [290] <i>Outcomes of catheter ablation of ventricular tachycardia based on etiology in nonischemic heart disease</i> PMID: 30236386 Rok publikacji: 2018</p>	<p>Cel badania To badanie miało na celu scharakteryzowanie wyników ablacji VT wśród etiologii tachycardia based on NICM i dostosowanie tych wyników do etologii w nonischemic heart disease</p> <p>Rodzaj badania Retrospektywne, analiza międzynarodowego rejestru (12 ośrodków)</p> <p>Liczba pacjentów 780</p> <p>Okres rekrutacji 2002–2014</p> <p>Punkt końcowy badania Nawrót VT, śmierć, przeszczepienie serca</p>	<p>Kryteria włączenia Pacjenci z NICM z dużego rejestru ablacji dźwinałowego</p> <p>Kryteria wyłączenia VT w SHD</p>	<p>Wyniki Mediana okresu obserwacji wyniosła 12,8 (IQR 4,0–26,0) mies. Spośród 780 pacjentów NICM (wiek 57 ± 14 lat, 18% kobiet, LVEF 37% ± 13%) czynnikiem etiologicznym były w 66% idiopatyczna DCM, w 13% ARVC, w 6% kardiomiopatia wtórna do wad zastawkowych, w 6% zapalenie mięśnia sercowego, w 4% HCM i w 3% sarkoidoza</p> <p>1-roczy brak występowania VT wyniósł 69%, a brak VT, przeszczepu serca i śmierci wyniósł 62%. W nieskorygowanej analizie zdarzeń konkurencyjnych, ablacja VT w ARVC wiązała się z lepszym przeżyciem bez VT (82%) vs. idiopatyczna DCM (P < 0,01). Kardiomiopatia wtórna do wad zastawkowych miała najgorsze nieskorygowane przeżycie wolne od VT na poziomie 47% (P < 0,01). Po skorygowaniu o choroby współistniejące, w tym wiek, ciężkość niewydolności serca, frakcję wyrzutową, wcześniejszą ablację i stosowanie leków antyarytmicznych, zapalenie mięśnia sercowego, ARVC i idiopatyczna DCM miały podobne wyniki, podczas gdy HCM, kardiomiopatia wtórna do wad zastawkowych i sarkoidoza miały najwyższe ryzyko nawrotu VT</p>	<p>Wnioski Zastosowanie RFCA VT w NICM jest skuteczne. Etiologia NICM jest istotnym czynnikiem predykcyjnym wyników, z ARVC, zapaleniem mięśnia sercowego i idiopatyczną DCM mającymi podobne, ale lepsze wyniki niż HCM, kardiomiopatia wtórna do wad zastawkowych i sarkoidoza, po skorygowaniu o potencjalne współzmiennie</p> <p>Ograniczenia Badanie retrospektywne</p>
804	<p>Russo A.D. i wsp. [291] <i>Drug-refractory ventricular tachycardia after myocardial infarction: endocardial and epicardial radiofrequency catheter ablation</i> PMID: 22294614 Rok publikacji: 2012</p>	<p>Cel badania Ocena skuteczności i bezpieczeństwa RFCA VT u pacjentów z zapaleniem mięśnia sercowego</p> <p>Rodzaj badania Retrospektywne, jednoosobowe</p> <p>Liczba pacjentów 20</p> <p>Okres rekrutacji Od stycznia r. do grudnia 2010 r.</p> <p>Punkt końcowy badania Długotrwały brak nawrotów VT</p>	<p>Kryteria włączenia Kolejni pacjenci z potwierdzonym biopsji wirusowym zapaleniem mięśnia sercowego i lekoopornym VT w wywiadzie</p> <p>Kryteria wyłączenia NA</p>	<p>Wyniki 20 pacjentów (15 mężczyzn; wiek 42 [28–52] lata) poddana komplikacja RFCA lekoopornego VT jest wykonalna, bezpieczna w trakcie procedury lub na 1 skuteczna. Epikardialna RFCA powinna być podjęta podczas pobytu w szpitalu rozważana jako istotna opcja terapeutyczna celem zabiegów. Po wypisaniu zwiększenia wskaźnika skuteczności kontynuowano leki antyarytmiczne u 7 z 20. Badanie retrospektywne</p>	<p>Dodatkowe obserwacje Nie wystąpiła żadna poważna komplikacja RFCA lekoopornego VT jest wykonalna, bezpieczna w trakcie procedury lub na 1 skuteczna. Epikardialna RFCA powinna być podjęta podczas pobytu w szpitalu rozważana jako istotna opcja terapeutyczna celem zabiegów. Po wypisaniu zwiększenia wskaźnika skuteczności kontynuowano leki antyarytmiczne u 7 z 20. Badanie retrospektywne</p>

805	Maccabelli G. i wsp. [292] <i>Imaging and epicardial substrate ablation of ventricular tachycardia in patients late after myocarditis</i> PMID: 24558183 Rok publikacji: 2014	Cel badania Przedstawienie strategii klinicznych, mapowania elektroanatomicznego, obrazowania i RFCA u pacjentów z VT związanym z zapaleniem mięśnia sercowego	Kryteria włączenia Kolejni pacjenci poddawani pod kontrolą obrazowania z wodu VA związanego z zapaleniem mięśnia sercowego	Wyniki Mediana okresu obserwacji wyniosła 23 (15–31) mies. Kliniczny monomorficzny VT został wyindukowany u 15 z 26 pacjentów (57,7%) i wiązał się z późnymi potencjami nasierdziowymi u 10 z 15, a całkowicie znieśiony u 7 z 10 pacjentów. Spośród 10 niewyindukowanych VT poddano skutecznej epikardialnej ablacji u 7. Późno potencjały również wykryto u 7 z 11 pacjentów niewyindukowanych pacjentów i całkowicie znieśiono u 4. Po medianie obserwacji wynoszącej 23 (15–31) mies. 20 z 26 pacjentów (76,9%) pozostało wolnych od nawrotu VT	Wnioski Mapowanie bipolarnie ujawniło bliznowate obszary niskonapięciowej (<1,5 mV) uszczelniające epikardialnego podłoża u pacjentów z wczesniejszym zapaleniem mięśnia sercowego. Epikardialne mapowanie unipolarnie blizny epikardialnej (<8 mV) jest skuteczne w identyfikacji blizny, a RFCA dzięki modyfikacji substratu jest bezpieczna i skuteczna w tym zestawieniu	Dodatkowe obserwacje Mapowanie bipolarnie ujawniło bliznowate obszary niskonapięciowej (<1,5 mV) uszczelniające epikardialnego podłoża u pacjentów z wczesniejszym zapaleniem mięśnia sercowego. Epikardialne mapowanie unipolarnie blizny epikardialnej (<8 mV) jest skuteczne w identyfikacji blizny, a RFCA dzięki modyfikacji substratu jest bezpieczna i skuteczna w tym zestawieniu
815	Kandolin R. i wsp. [293] <i>Cardiac sarcoidosis: epidemiology, characteristics, and outcome over 25 years in a nationwide study</i> PMID: 25527698 Rok publikacji: 2015	Cel badania Ocena epidemiologii, charakterystyki i wyników sarkoidozy serca w Finlandii	Kryteria włączenia Histologia sarkoidozy w biopsji endomiokardialnej lub pozaserowa weryfikacja histologiczna sarkoidozy związanej zarówno z objawami klinicznymi wskazującymi na chorobę mięśnia sercowego, jak i nieprawidłowościami typowymi dla sarkoidozy serca w LGE-CMR, pozytywnej tomografii emisyjnej z użyciem 18 F-fluorodeoksyglukozą (18 F-FDG PET) lub w echokardiografii	Wyniki W sumie 102 ze 110 pacjentów otrzymało terapię immunosupresyjną, a 56 otrzymało ICD. Funkcja LV była upośledzona (LVEF <50%) u 65 pacjentów (59%) w momencie diagnozy oraz nie uległa zmianie w ciągu 12 mies. terapii steroidowej. W okresie obserwacji (mediana 6,6 roku) 10 pacjentów zmarło z przyczyn sercowych, 11 pacjentów zostało poddanych transplantacji i 11 pacjentów doznało przerwanego SCD. W analizie Kaplana-Meiera dla 1-, 5- i 10-letniego przeżycia wolnego od przeszczepienia serca otrzymano 97%, 90% i 83%, odpowiednio. Nie wydołność serca w momencie włączenia do badania wiązała się ze złym wynikiem (log-rank P = 0,0001) z 10-letnim przeżyciem wolnym od transplantacji na poziomie zaledwie 53%	Dodatkowe obserwacje Roczny wskaźnik wykrywalności sarkoidozy serca z wartości sarkoidozy serca nie wzrósł w ciągu ostatnich 25 lat. Przy obecnej terapii rokowanie w sarkoidozie serca wydaje się lepsze niż ogólnie przyjęte, ale pacjenci zgłaszający się z niewydolnością serca wciąż mają słabe wyniki długoterminowe	Wnioski Wskaźnik wykrywalności sarkoidozy serca z wartości sarkoidozy serca nie wzrósł w ciągu ostatnich 25 lat. Przy obecnej terapii rokowanie w sarkoidozie serca wydaje się lepsze niż ogólnie przyjęte, ale pacjenci zgłaszający się z niewydolnością serca wciąż mają słabe wyniki długoterminowe
831	Schuller J.L. i wsp. [294] <i>Implantable cardioverter defibrillator therapy in patients with cardiac sarcoidosis</i> PMID: 22812589 Rok publikacji: 2012	Cel badania Identyfikacja występowania i charakterystyki terapii ICD w tej populacji	Kryteria włączenia Sarkoidoza + implantacja ICD	Wyniki 36 (32,1%) otrzymało adekwatne terapie VA w średnim okresie obserwacji równym 29,2 mies. Burza VT (>3 epizody w 24 godz.) wystąpiła u 16 (14,2%) osób z sarkoidozą serca. Nieadekwatne terapie wystąpiły u 13 pacjentów z sarkoidozą serca (11,6%). Współzależne związane z adekwatnymi terapiami ICD obejmują LVEF <55% (OR 6,52 [95% CI, 2,43–17,5]), dysfunkcję RV (OR 6,73 [95% CI, 2,69–16,8]) i objawową niewydolność serca (OR 4,33 [95% CI, 1,86–10,1])	Wnioski W naszej kohorcie pacjentów z sarkoidozą serca i ICD, prawie 1/3 otrzymała adekwatne terapie. Może to być spowodowane procesem zapalnym mięśnia sercowego prowadzącym do zwiększonej aktywności wywołującej i w następstwie biznowacenia prowadzących do nawrotnych tachyarytmii. Skorygowane predyktory terapii ICD w tej populacji obejmują dysfunkcję LV lub RV	Ograniczenia Badanie obserwacyjne

832	<p>Beitensky B.P. i wsp. [295] Cel badania Long-term follow-up of patients with cardiac sarcoidosis and implantable cardioverter-defibrillators Rok publikacji: 2012</p> <p>PMID: 22338670</p> <p>Rodzaj badania Obserwacyjne, retrospektywne, jednoosrodkowe</p> <p>Liczba pacjentów 45</p> <p>Okres rekrutacji 2002–2011</p> <p>Punkty końcowe badania Adekwatne i nieadekwatne terapie ICD</p>	<p>Kryteria włączenia Pacjenci z ICD, sarkoidozą serca i częstymi wy- maganiami VA u pacjentów z sarkoidozą coidosis oraz identyfikacja cech klinicznych z zajęciem serca</p> <p>Kryteria wyłączenia Pacjenci zostali wykluczeni z ba- dania, jeśli nie mieli potwierdzonej lub wysocy prawdopodobnej sar- koidozy serca, jak zdefiniowano wyżej, lub jeśli mieli współistnieją- cą CAD lub alternatywną, bardziej prawdopodobną przyczynę ich choroby serca</p>	<p>Wyniki Średni okres obserwacji wyniósł 2,5 roku. Adekwatne Nieadekwatne terapie ICD były częstsze u pacjentów z sarkoidozą serca, z szacunkową częstością występowania równą 15% rocznie. Dłuższy okres obserwacji ICD (4,5 ± 3,1 roku vs. 1,5 ± 1,5 roku; $P = 0,001$), obniżona LVEF (35,5% ± 15,5% vs. 50,9% ± 15,5%; $P = 0,002$) i cał- kowicie wyładowań/ były związane z VT/VF. Pacjenci z ICD w prewen- cyjnej grupie z prewencją AT- P (n = 29) a wó- rno (n = 16) wariogodnych technik stratyfikacji ryzyka, należy Po 2 latach występowa- ła tendencja do większej liczby zdarzeń w ramieniu prewencji wtórnej</p> <p>Ograniczenia Mała liczebność populacji, 1 ośrodek, wskazania zarówno do prewencji pierwotnej, jak i wtórnej. Wybrana populacja pacjentów z sarkoidozą ser- ca (skierowanych na ablację lub rozbudowanie stymulatora do ICD)</p>	<p>Dodatkowe obserwacje Wnioski</p> <p>Nieadekwatne terapie ICD Wymagających terapii ICD było częstsze u pacjentów z sarkoidozą serca, z szacunkową częstością występowania równą 15% rocznie. Dłuższa obserwacja, dysfunkcja skurczowa lewej komory i całkowity blok serca były związane z VT/VF. Pacjenci z ICD w prewen- cyjnej grupie mieli wysokie wskaźniki adekwat- nych terapii ICD, ale nie tak wysokie jak pacjenci z ICD w prewencji wtórnej. W przypadku braku wariogodnych technik stratyfikacji ryzyka, należy rozważyć profilaktyczną implantację ICD u pa- cjentów z sarkoidozą serca prewencji wtórnej</p>	<p>Wnioski Średni okres obserwacji wyniósł 2,5 roku. Adekwatne Nieadekwatne terapie ICD Wymagających terapii ICD było częstsze u pacjentów z sarkoidozą serca, z szacunkową częstością występowania równą 15% rocznie. Dłuższy okres obserwacji ICD (4,5 ± 3,1 roku vs. 1,5 ± 1,5 roku; $P = 0,001$), obniżona LVEF (35,5% ± 15,5% vs. 50,9% ± 15,5%; $P = 0,002$) i cał- kowicie wyładowań/ były związane z VT/VF. Pacjenci z ICD w prewen- cyjnej grupie z prewencją AT- P (n = 29) a wó- rno (n = 16) wariogodnych technik stratyfikacji ryzyka, należy Po 2 latach występowa- ła tendencja do większej liczby zdarzeń w ramieniu prewencji wtórnej</p> <p>Ograniczenia Mała liczebność populacji, 1 ośrodek, wskazania zarówno do prewencji pierwotnej, jak i wtórnej. Wybrana populacja pacjentów z sarkoidozą ser- ca (skierowanych na ablację lub rozbudowanie stymulatora do ICD)</p>
833	<p>Kron J. i wsp. [296] Cel badania Efficacy and safety of im- plantable cardiac defibrillators for treatment of ventricular arrhythmias in patients with cardiac sarcoidosis PMID: 23002195 Rok publikacji: 2013</p> <p>Liczba pacjentów 235 z 13 instytucji</p> <p>Okres rekrutacji Niestalony</p> <p>Punkty końcowe badania Terapie ICD, zdarzenie niepożądane</p>	<p>Kryteria włączenia Elektrofizjologicznej oceny skuteczności i bezpieczeństwa ICD u pacjentów z sarkoidozą serca akademickich zostali poproszeni (36,2%) pacjentów otrzymało adekwatną terapię ICD o wskazanie kolejnych pacjentów (wyładowania i/lub ATP) i 67 z 226 (29,7%) otrzymało z sarkoidozą serca i ICD. Zmarli adekwatnie wyładowanie pacjenci zostali włączeni, ale nie 57 z 235 pacjentów (24,3%) otrzymało łącznie 222 nie- byli systematycznie identyfikowani adekwatnie wyładowania. 46 zdarzeń niepożądanych wystąpiło u 41 z 235 pacjentów (17,4%)</p> <p>Kryteria wyłączenia Wymagaly od pacjentów rozpozna- nia sarkoidozy serca na podstawie: ściej byli płci męskiej (73,8% vs. 59,6%; $P = 0,0330$), 7 w związku z VF (3,0%), (1) potwierdzonej biopsją sarkoido- zji serca, (2) wyników CMR suger- ujących sarkoidozę serca lub (3) 48,8% ± 14,7%; $P \leq 0,0001$), stymulację komorową przypuszczalnie wtórnych sarkoidozy potwierdzonej biopsją w wyjściowym EKG (16,1% vs. 2,1%; $P = 0,0002$) oraz do innych (7,7%) innego narządu z przypuszczalnym wskazaniami do prewencji wtórnej (60,7% vs. 24,5%; Pacjenci otrzymywali nie- zajęciem serca opartym na zabu- rzeniach przewodzenia z zajęciem wtórnym (60,7% vs. 24,5%; Pacjenci otrzymywali nie- węzła zatokowego, węzła AV lub układu Hisa-Purkiniego i/lub VA</p> <p>Kryteria wyłączenia NA</p>	<p>Dodatkowe obserwacje Wnioski</p> <p>Analizując wskazania do Pacjenci z sarkoidozą serca i ICD są w grupie wyso- kiego ryzyka VA. Ta populacja ma również wysoki odsetek nieadekwatnych wyładowań i komplikacji związanych z urządzeniem podczas implantacji w prewencji wtórnej, w tym z VF (3,0%), VT (26,8%) i 18 z powodu omdleń, przypuszczalnie wtórnych do innych (7,7%) Pacjenci otrzymywali nie- adekwatnie wyładowa- nia najczęściej z powodu arytmii nadkomorowych w 52,6% Zdarzeniami niepożądanymi były najczęściej dysloka- cja lub pęknięcie elektrody</p>		

835	Azoulay LD. i wsp. [297] Factors associated with implantable cardioverter defibrillators appropriate therapy in cardiac sarcoidosis: a meta-analysis PMID: 33093765 Rok publikacji: 2020	Cel badania Ocena charakterystyki adekwatnej terapii implantacji ICD u pacjentów z sarkoidozą serca po ze stwierdzonej lub podejrzewanej sarkoidozą serca, w których pacjenci, którzy otrzymali adekwatną terapię, zostali porównani z pacjentami, którzy takiej terapii nie otrzymali	Kryteria włączenia Badania opisujące ICD u pacjentów ze stwierdzonej lub podejrzewanej sarkoidozą serca, w których pacjenci, którzy otrzymali adekwatną terapię, zostali porównani z pacjentami, którzy takiej terapii nie otrzymali	Wyniki Średni czas obserwacji: 3,5 roku 180 (39%) adekwatnych terapii Pacjenci, którzy otrzymali adekwatną terapię, mieli niższą LVEF (-10,5; 95% CI, -18,23-2,78; P = 0,008), mieli wyższy odsetek całkowitych bloków serca (OR 2,19; 95% CI, 1,20-3,99; P = 0,01) i częściej doświadczali stymulacji komorowej (OR 6,44; 95% CI, 2,57-16,16; P < 0,0001)	Dodatkowe obserwacje Średnia wiek 55 lat, 282 mężczyzn (60%) serca wiąże się z młodym wiekiem, płcią męską, niską LVEF, całkowitym blokiem serca w wywiadzie i stymulacją komorową	Wnioski Wszystkie 5 badań było badaniami retrospektywnymi Niektórych pacjentów włączono do kilku badań: nie mogliśmy określić, którzy pacjenci zostali włączeni 2-krotnie, ponieważ pozyskanie indywidualnych danych nie było możliwe
819	Nordenswan H.K. i wsp. [298] Outcome of cardiac sarcoidosis presenting with high-grade atrioventricular block PMID: 30354309 Rok publikacji: 2018	Cel badania Przedstawienie długoterminowych danych dotyczących przeżycia i częstości występowania zagrażających życiu arytmii w sarkoidozie serca z zaawansowanym blokiem przedsionkowo-komorowym	Kryteria włączenia Sarkoidoza serca z blokiem AV II stopnia lub blo- stopnia typu Mobitz II lub III, przy braku innych wyjaśniających te zaburzenia chorób serca	Wyniki Mediana czasu obserwacji: 2,8 roku 23 SCD (śmiertelne lub przewane) i 19 VT (5-letnia częstość występowania punktu końcowego wynosiła 56% (36%-88%) w podgrupie bloku AV z VT lub ciężką dysfunkcją LV vs. 24% (12%-49%) w podgrupie z nieciężką dysfunkcją LV i 24% (15%-38%) w podgrupie tylko z blokiem AV (P = 0,019). Częstość występowania SCD w ciągu 5 lat wynosiła 34% (16%-71%), 14% (6%-35%) i 9% (4%-22%) w odpowiednich podgrupach (P = 0,060)	Dodatkowe obserwacje Wraz z blokiem AV podczas ryzyko SCD jest istotne w sarkoidozie serca rekrutacji, 20 pacjentów z zaawansowanym blokiem AV z lub bez VT lub miało albo VT albo ciężką dysfunkcją LV	Wnioski Ograniczenia Populacja badana to wyłącznie Europejczy z północnej części kontynentu
820	Greulich S. i wsp. [299] CMR imaging predicts death and other adverse events in suspected cardiac sarcoidosis PMID: 23498675 Rok publikacji: 2013	Cel badania Wykazanie, że obecność LGE stanowi czynnik predykcyjny śmierci i innych zdarzeń niepożądanych u pacjentów z podejrzeniem sarkoidozy serca	Kryteria włączenia Kolejni pacjenci z (1) układową sarkoidozą rozpoznaną na podstawie biopsji i/lub kryteriów klinicznych oraz (2) bez CAD lub MI w wywiadzie i (3) ze skutecznym obrazowaniem CMR	Wyniki Mediana czasu obserwacji 2,6 roku Obecność LGE niesie za sobą HR Coxa na poziomie 31,6 dla śmierci, przerwanego SCD lub adekwatnego wyładowania ICD i 33,9 dla jakiegokolwiek zdarzenia. Jest to nadzredne w stosunku do czynnościowych lub klinicznych parametrów, takich jak LVEF, objętość komórki kurczawej LV lub obraz, jak w niewydolności serca, dając HR pomiędzy 0,99 (na % wzrostu LVEF) i 1,004 (obraz, jak w niewydolności serca) i między 0,94 a 1,2 dla potencjalnie śmiertelnych lub innych zdarzeń niepożądanych, odpowiednio	Dodatkowe obserwacje Z wyjątkiem 1 pacjenta, w naszej populacji pacjentów z sarkoidozą z nie-specyficznymi objawami obecność blizny mięśnia sercowego wskazanej w LGE stanowiła najlepszą predykcyjny potencjalnie śmiertelnych zdarzeń, jak również innych zdarzeń niepożądanych, uzyskując HR Coxa na poziomie 31,6 i 33,9, odpowiednio. Te dane wspierają konieczność przyszłych dużych, długoterminowych badań z grupą kontrolną, aby definitywnie ustanowić LGE niezależnym czynnikiem ryzyka śmierci sercowej w sarkoidozie, a także celem oceny wzrastającej wartości prognostycznej dodatkowych parametrów	Wnioski Ograniczenia Mala liczba zdarzeń. Jest możliwe, że raporty CMR wpłynęły na decyzje terapeutyczne w odniesieniu do implantacji ICD, co może skutkować detekcją większej liczby punktów końcowych, takich jak wyładowania ICD, u pacjentów z nieprawidłowymi wynikami CMR

821	<p>Nadel J, i wsp. [300] <i>Late gadolinium enhancement identified with cardiac magnetic resonance imaging in sarcoïdosis patients is associated with long-term ventricular arrhythmia and sudden cardiac death</i> PMID: 25617029 Rok publikacji: 2015</p>	<p>Cel badania Ocena przydatności CMR w przewidywaniu niekorzystnych wyników leczenia u pacjentów z sarkoidozą</p> <p>Rodzaj badania Retrospektywne jednośrodkowe badanie obserwacyjne</p> <p>Liczba pacjentów 103</p> <p>Okres rekrutacji Od stycznia 2002 r. do 31 grudnia 2012 r.</p> <p>Punkty końcowe badania Pierwszorzędownym punktem końcowym badania był złożony incydent sercowy, który obejmował występowanie SCD, VT lub VF. Drugorzędowe punkty końcowe w postaci śmiertelności z jakiegokolwiek przyczyn i śmiertelności z powodu SCD również oceniono</p>	<p>Kryteria włączenia Pacjenci z sarkoidozą i CMR</p> <p>Kryteria wyłączenia Brak potwierdzonej biopsji pozasercowej sarkoidozy lub sarkoidozy serca i brak dowodów na sarkoidozę serca w CMR (n = 55), czas obserwacji < 6 mies. (n = 30), pacjenci < 18 lat podczas obserwacji (n = 2), osoby nieanglojęzyczne (n = 7) oraz osoby, z którymi nie można było nawiązać kontaktu (n = 23) lub nie wyraziły zgody na udział w badaniu (n = 19)</p>	<p>Wyniki Po średnim czasie obserwacji 36,8 ± 20,5 mies. pacjenci z sarkoidozą serca mieli wyższy wskaźnik złożonego sercowego punktu końcowego — obejmującego SCD i komorowe tachyarytmie — w porównaniu z tymi z pozasercową manifestacją choroby. U pacjentów z sarkoidozą wykrytą w CMR obecność ICD wiąże się z niższym odsetkiem SCD</p>	<p>Wnioski Pacjenci z potwierdzeniem sarkoidozy serca w CMR mają wyższy odsetek niepożądanych zdarzeń sercowo-naczyniowych niż osoby z tylko pozasercową manifestacją choroby. U pacjentów z sarkoidozą wykrytą w CMR obecność ICD wiąże się z niższym odsetkiem SCD</p>
822	<p>Murtagh G, i wsp. [301] <i>Prognosis of myocardial damage in sarcoïdosis patients with preserved left ventricular ejection fraction: Risk stratification using cardiovascular magnetic resonance</i> PMID: 26763280 Rok publikacji: 2016</p>	<p>Cel badania Określenie występowania sarkoidozy serca lub związanego z nią uszkodzenia mięśnia sercowego na podstawie obecności LGE, ocena ryzyka śmiertelności i identyfikacja współzmiennych na podstawie badań obrazowych, które przewidują grupy największego ryzyka śmiertelności</p> <p>Rodzaj badania Obserwacyjne, retrospektywne, jednośrodkowe</p> <p>Liczba pacjentów 205</p> <p>Okres rekrutacji Nieustalony</p> <p>Punkty końcowe badania Zgony/VT</p>	<p>Kryteria włączenia Pacjenci z LVEF > 50% i sarkoidozą z oceną LGE</p> <p>Kryteria wyłączenia Niekompletne zbiory danych CMR</p>	<p>Wyniki Średni okres obserwacji 36 ± 18 mies. W grupie LGE+ odsetek śmiertelności/VT 20-krotnie wyższy niż w grupie LGE (4,9% vs. 0,2%; P < 0,01); zgony/VT wiązały się z większą rozległością LGE (1,4% ± 11% vs. 5% ± 5%; P < 0,01) i dysfunkcją RV (RV EF 45% ± 12% vs. 53% ± 28%; P = 0,04). Rozległość LGE była najlepszym predyktorem śmiertelności (pole pod krzywą charakterystyki operacyjnej odbiorczości, 0,80), na każdy 1% wzrostu rozległości LGE ryzyko śmiertelności/VT rośnie o 8%</p>	<p>Dodatkowe obserwacje 41 z 205 pacjentów (20%) Pacjenci z sarkoidozą i LGE są narażeni na znaczne ryzyko śmiertelności/VT nawet przy zachowanej LVEF. Większa rozległość LGE i dysfunkcja RV identyfikują pacjentów LGE+ z najwyższym ryzykiem śmiertelności/VT</p> <p>Ograniczenia Kolejnym ograniczeniem naszego badania jest brak wykonania monitorowania holterskiego konsekwentnie u wszystkich pacjentów, przez co niektórzy pacjenci z VT mogli zostać pominięci. Ponadto przyczyna śmierci jest nie zawsze znana w naszej kohorcie</p>

824	Coleman G.C. i wsp. [302]	Cel badania	Kryteria włączenia	Wyniki	Dodatkowe obserwacje	Wnioski
	Przeprowadzenie przeglądu systematycznego i metaanalizy celem zrozumienia wartości prognostycznej bliznowacenia mięśnia sercowego potwierdzonego LGE w CMR u pacjentów ze stwierdzoną lub podejrzewaną sarkoidozą serca	Rodzaj badania Przebieg systematyczny i metaanaliza	Kryteria włączenia Badanie systematyczne (lipiec 2015 r.) w PubMed, Cochrane CENTRAL i metaRegister of Controlled Trials dla badań, w których oceniano ≥ 1 osiągnięcia złożonego punktu końcowego (OR 10,74; 95,3% miało rozpoznaną śmiertelność z jakiegokolwiek przyczyn, jak i zdarzenia arytmiczne (VA, wyładowanie ICD, SCD) i śmiertelność z jakiegokolwiek przyczyn podczas obserwacji	Wyniki Średni okres obserwacji wyniósł $3,0 \pm 1,1$ roku. Pacjenci z LGE mieli większe ryzyko śmiertelności z jakiegokolwiek przyczyn (OR 3,06; $P < 0,03$) i wyższe szanse osiągnięcia złożonego punktu końcowego (OR 10,74; 95,3% miało rozpoznaną śmiertelność z jakiegokolwiek przyczyn, jak i zdarzenia arytmiczne (VA, wyładowanie ICD, SCD) i śmiertelność z jakiegokolwiek przyczyn podczas obserwacji) niż ci bez LGE	Dodatkowe obserwacje Średnia wieku pacjentów U pacjentów ze stwierdzoną lub podejrzewaną sarkoidozą serca obecność LGE w obrazowaniu CMR wiąże się ze zwiększonym ryzykiem zarówno śmiertelności z jakiegokolwiek przyczyn, jak i zdarzenia arytmiczne (VA, wyładowanie ICD, SCD) i śmiertelności z jakiegokolwiek przyczyn podczas obserwacji	Wnioski Średnia wieku pacjentów U pacjentów ze stwierdzoną lub podejrzewaną sarkoidozą serca obecność LGE w obrazowaniu CMR wiąże się ze zwiększonym ryzykiem zarówno śmiertelności z jakiegokolwiek przyczyn, jak i zdarzenia arytmiczne (VA, wyładowanie ICD, SCD) i śmiertelności z jakiegokolwiek przyczyn podczas obserwacji
	Punkty końcowe badania Śmiertelność z jakiegokolwiek przyczyn i złożony punkt końcowy obejmujący zdarzenia arytmiczne (VA, wyładowanie ICD, SCD) i śmiertelność z jakiegokolwiek przyczyn podczas obserwacji	Liczba pacjentów 10 artykułów, 760 pacjentów	Kryteria włączenia Badania na populacjach mających CAD lub kardiomiopatie pocho-dzenia niesarkoidowego zostały wykluczone z analizy	Wyniki Pacjenci z LGE mieli zwiększoną roczną częstość złozonego punktu końcowego (11,9% vs 1,1%; $P < 0,0001$) niż ci bez LGE	Dodatkowe obserwacje Średnia wieku pacjentów U pacjentów ze stwierdzoną lub podejrzewaną sarkoidozą serca obecność LGE w obrazowaniu CMR wiąże się ze zwiększonym ryzykiem zarówno śmiertelności z jakiegokolwiek przyczyn, jak i zdarzenia arytmiczne (VA, wyładowanie ICD, SCD) i śmiertelności z jakiegokolwiek przyczyn podczas obserwacji	Wnioski Średnia wieku pacjentów U pacjentów ze stwierdzoną lub podejrzewaną sarkoidozą serca obecność LGE w obrazowaniu CMR wiąże się ze zwiększonym ryzykiem zarówno śmiertelności z jakiegokolwiek przyczyn, jak i zdarzenia arytmiczne (VA, wyładowanie ICD, SCD) i śmiertelności z jakiegokolwiek przyczyn podczas obserwacji
	Okres rekrutacji Lipiec 2015 r.	Liczba pacjentów 10 artykułów, 760 pacjentów	Kryteria włączenia Badania na populacjach mających CAD lub kardiomiopatie pocho-dzenia niesarkoidowego zostały wykluczone z analizy	Wyniki Pacjenci z LGE mieli zwiększoną roczną częstość złozonego punktu końcowego (11,9% vs 1,1%; $P < 0,0001$) niż ci bez LGE	Dodatkowe obserwacje Średnia wieku pacjentów U pacjentów ze stwierdzoną lub podejrzewaną sarkoidozą serca obecność LGE w obrazowaniu CMR wiąże się ze zwiększonym ryzykiem zarówno śmiertelności z jakiegokolwiek przyczyn, jak i zdarzenia arytmiczne (VA, wyładowanie ICD, SCD) i śmiertelności z jakiegokolwiek przyczyn podczas obserwacji	Wnioski Średnia wieku pacjentów U pacjentów ze stwierdzoną lub podejrzewaną sarkoidozą serca obecność LGE w obrazowaniu CMR wiąże się ze zwiększonym ryzykiem zarówno śmiertelności z jakiegokolwiek przyczyn, jak i zdarzenia arytmiczne (VA, wyładowanie ICD, SCD) i śmiertelności z jakiegokolwiek przyczyn podczas obserwacji
	Okres rekrutacji Lipiec 2015 r.	Liczba pacjentów 10 artykułów, 760 pacjentów	Kryteria włączenia Badania na populacjach mających CAD lub kardiomiopatie pocho-dzenia niesarkoidowego zostały wykluczone z analizy	Wyniki Pacjenci z LGE mieli zwiększoną roczną częstość złozonego punktu końcowego (11,9% vs 1,1%; $P < 0,0001$) niż ci bez LGE	Dodatkowe obserwacje Średnia wieku pacjentów U pacjentów ze stwierdzoną lub podejrzewaną sarkoidozą serca obecność LGE w obrazowaniu CMR wiąże się ze zwiększonym ryzykiem zarówno śmiertelności z jakiegokolwiek przyczyn, jak i zdarzenia arytmiczne (VA, wyładowanie ICD, SCD) i śmiertelności z jakiegokolwiek przyczyn podczas obserwacji	Wnioski Średnia wieku pacjentów U pacjentów ze stwierdzoną lub podejrzewaną sarkoidozą serca obecność LGE w obrazowaniu CMR wiąże się ze zwiększonym ryzykiem zarówno śmiertelności z jakiegokolwiek przyczyn, jak i zdarzenia arytmiczne (VA, wyładowanie ICD, SCD) i śmiertelności z jakiegokolwiek przyczyn podczas obserwacji
	Okres rekrutacji Lipiec 2015 r.	Liczba pacjentów 10 artykułów, 760 pacjentów	Kryteria włączenia Badania na populacjach mających CAD lub kardiomiopatie pocho-dzenia niesarkoidowego zostały wykluczone z analizy	Wyniki Pacjenci z LGE mieli zwiększoną roczną częstość złozonego punktu końcowego (11,9% vs 1,1%; $P < 0,0001$) niż ci bez LGE	Dodatkowe obserwacje Średnia wieku pacjentów U pacjentów ze stwierdzoną lub podejrzewaną sarkoidozą serca obecność LGE w obrazowaniu CMR wiąże się ze zwiększonym ryzykiem zarówno śmiertelności z jakiegokolwiek przyczyn, jak i zdarzenia arytmiczne (VA, wyładowanie ICD, SCD) i śmiertelności z jakiegokolwiek przyczyn podczas obserwacji	Wnioski Średnia wieku pacjentów U pacjentów ze stwierdzoną lub podejrzewaną sarkoidozą serca obecność LGE w obrazowaniu CMR wiąże się ze zwiększonym ryzykiem zarówno śmiertelności z jakiegokolwiek przyczyn, jak i zdarzenia arytmiczne (VA, wyładowanie ICD, SCD) i śmiertelności z jakiegokolwiek przyczyn podczas obserwacji
	Okres rekrutacji Lipiec 2015 r.	Liczba pacjentów 10 artykułów, 760 pacjentów	Kryteria włączenia Badania na populacjach mających CAD lub kardiomiopatie pocho-dzenia niesarkoidowego zostały wykluczone z analizy	Wyniki Pacjenci z LGE mieli zwiększoną roczną częstość złozonego punktu końcowego (11,9% vs 1,1%; $P < 0,0001$) niż ci bez LGE	Dodatkowe obserwacje Średnia wieku pacjentów U pacjentów ze stwierdzoną lub podejrzewaną sarkoidozą serca obecność LGE w obrazowaniu CMR wiąże się ze zwiększonym ryzykiem zarówno śmiertelności z jakiegokolwiek przyczyn, jak i zdarzenia arytmiczne (VA, wyładowanie ICD, SCD) i śmiertelności z jakiegokolwiek przyczyn podczas obserwacji	Wnioski Średnia wieku pacjentów U pacjentów ze stwierdzoną lub podejrzewaną sarkoidozą serca obecność LGE w obrazowaniu CMR wiąże się ze zwiększonym ryzykiem zarówno śmiertelności z jakiegokolwiek przyczyn, jak i zdarzenia arytmiczne (VA, wyładowanie ICD, SCD) i śmiertelności z jakiegokolwiek przyczyn podczas obserwacji

836	<p>Smedema J.P. i wsp. [303] Cel badania <i>Right ventricular involvement and the extent of left ventricular enhancement with magnetic resonance predict adverse outcome in pulmonary sarcoidosis</i></p> <p>Ocena, czy opóźnione RV LGE w CMR 84 kolejnych pacjentów z sarkoidozą płuc potwierdziła biopsją</p> <p>Kryteria włączenia Kolejni pacjenci z potwierdzoną biopsją sarkoidozą płuc</p> <p>Kryteria wyłączenia Przeciwwskazania do LGE-CMR</p> <p>Rodzaj badania Prospektywne badanie kohorty pacjentów z sarkoidozą płuc</p> <p>Liczba pacjentów 84</p> <p>Okres rekrutacji Od lipca 2001 r. do sierpnia 2010 r.</p> <p>Punkty końcowe badania Złożony pierwszorzędowy punkt końcowy obejmował przyjęcie z powodu zastoinowej niewydolności serca, utrwalony VT, adekwatną terapię ICD, implantację stymulatora z powodu zaawansowanego bloku przedsionkowo-komorowego, lub śmierć sercowa. Złożony drugorzędowy punkt końcowy obejmował śmiertelność z jakiegokolwiek przyczyn w połączeniu z pierwszorzędowym punktem końcowym</p>	<p>Wnioski Obukomorowe LGE wyjściowo jest najniższym, niezależnym predyktorem niekorzystnych wyników w długoterminowej obserwacji. Bezobjawowe bliznowacenie mięśnia sercowego <8% masy LV wiązało się z korzystnym wynikiem długoterminowym</p>
837	<p>Velangi P.S. i wsp. [304] Cel badania <i>Right ventricular abnormalities on cardiovascular magnetic resonance imaging in patients with sarcoidosis</i></p> <p>Ocena częstości występowania w CMR dysfunkcji skurczowej RV i RV LGE, ich biopsją sarkoidozą, u których wykazano konano CMR z powodu podejrzenia zajęcia serca</p> <p>Rodzaj badania Retrospektywne, jednośrodkowe badanie</p> <p>Liczba pacjentów 290</p> <p>Okres rekrutacji Nieustalony</p> <p>Punkty końcowe badania Były 2 punkty końcowe: śmierć z jakiegokolwiek przyczyn i złożony arytmiczny punkt końcowy obejmujący SCD lub istotne VA</p>	<p>Wnioski W tym badaniu pacjentów z sarkoidozą dysfunkcja skurczowa RV i RV LGE miały różne zależności prognostyczne; dysfunkcja skurczowa RV, ale nie RV LGE, niezależnie wiązała się ze śmiercią z jakiegokolwiek przyczyn, podczas gdy RV LGE, ale nie dysfunkcja skurczowa RV, niezależnie wiązało się z wystąpieniem SCD lub istotnych VA</p> <p>Te obserwacje mogą wskazywać na odrębne implikacje dotyczące postępowania w przypadku nieprawidłowości RV w sarkoidozie</p> <p>Ograniczenia Projekt badania retrospektywnego kohortowego i skromna liczba wyników</p>
838	<p>Mediana czasu obserwacji = 56 mies. (38–74) RV i LV LGE przedstawiono u odpowiednio 12 i 27 pacjentów. 5 z 10 zdarzeń zawartych w pierwszorzędowym punkcie końcowym wystąpiło w grupie z RV LGE. RV LGE, LV lub obukomorowe LGE dało HR Coxa na poziomie 8,71 (95% CI, 1,90–23,81), 9,22 (95% CI, 1,96–43,45) i 12,09 (95% CI, 3,43–42,68) dla złożonego pierwszorzędowego punktu końcowego</p> <p>W modelu wielowymiarowym, wartość predykcyjna obukomorowego LGE dla złożonego pierwszorzędowego i drugorzędowego punktu końcowego była najmniejsza. Krzywe Kaplan-Meiera przeżycia wolnego od zdarzeń były najistotniejsze dla RV LGE i obukomorowego LGE (log-rank z $P < 0,001$)</p>	<p>Wnioski Mediana czasu obserwacji wyniosła 3,2 roku (IQR 1,6 do 5,7 roku) dla śmierci z jakiegokolwiek przyczyn i 3,0 lata (IQR 1,4–5,5 roku) dla arytmicznego punktu końcowego</p> <p>Spółród 290 pacjentów dysfunkcja skurczowa RV (RVEF <40% u mężczyzn i <45% u kobiet) oraz RV LGE były obecne u 35 (12,1%) i 16 (5,5%), odpowiednio</p> <p>W wielowymiarowej analizie regresji proporcjonalnego hazardu Coxa tylko frakcja wyrzutowa RV była niezależnie związana ze śmiercią z jakiegokolwiek przyczyn HR 1,05 na każdy 1% spadku; 95% CI, 1,01–1,09; $P = 0,02$ po dostosowaniu do EF lewej komory, rozległości LGE lewej komory i obecności RV LGE. Frakcja wyrzutowa prawej komory (RVEF) nie wiązała się z wystąpieniem arytmicznego punktu końcowego (HR 1,01; 95% CI, 0,96–1,06; $P = 0,67$). Z kolei RV LGE nie wiązało się ze śmiercią z jakiegokolwiek przyczyn (HR 2,78; 95% CI, 0,36–21,66; $P = 0,33$), podczas gdy niezależnie wiązało się z arytmicznym punktem końcowym (HR 5,43; 95% CI, 1,25–23,47; $P = 0,024$)</p>

826	<p>Mehta D. i wsp. [305] <i>Primary prevention of sudden cardiac death in silent cardiac sarcoidosis—role of programmed ventricular stimulation</i> PMID: 21193539 Rok publikacji: 2011</p>	<p>Cel badania Ocena wartości PES dla stratyfikacji ryzyka u pacjentów z sarkoidozą i dowodów w badaniach obrazowych przedklinicznego zajęcia serca w badaniach obrazowych</p> <p>Rodzaj badania Prospektywne, jednośrodkowe</p> <p>Liczba pacjentów 76</p> <p>Okres rekrutacji Od czerwca 1998 r. do czerwca 2008 r.</p> <p>Punkty końcowe badania Pierwsze udokumentowane VA, zgon</p>	<p>Kryteria włączenia Kolejni pacjenci z sarkoidozą układową potwierdzoną biopsją, bez 4,5–8,1 roku objawów sercowych, u których wykazano cechy sarkoidozy serca w PET lub CMR</p> <p>Kryteria wyłączenia Wcześniej wywiad implantacji ICD lub VA</p>	<p>Wyniki Mediana okresu obserwacji wynosiła 5,6 roku (zakres: 4,5–8,1 roku) PES wykonano u 76 pacjentów. U 8 (11%) wyindukowanych pacjentów nie otrzymano defibrilatora. Wartość LVEF była niższa u pacjentów z indukowanymi mediane obserwacji równa 5 lat 6 z 8 pacjentów w grupie z indukowanymi arytmiami komorowymi miało VA lub zmarło w porównaniu z 1 śmiercią w grupie bez indukcji arytmii ($P < 0,0001$)</p>	<p>Wnioski U pacjentów z sarkoidozą potwierdzoną biopsją i dowodami zajęcia serca tylko w PET lub CMR pozytywna PES może pomóc w identyfikacji pacjentów z grupy ryzyka VA. Co ważne, pacjenci w tej kohorcie z negatywnym PES wydają się mieć łagodny przebieg w ciągu pierwszych kilku lat od ustalenia rozpoznania. Zastosowanie PES może pomóc ukierunkować zastosowanie ICD w tej populacji</p>
827	<p>Okada D.R. i wsp. [306] <i>Electrophysiology study for risk stratification in patients with cardiac sarcoidosis and abnormal cardiac imaging</i> PMID: 31321283 Rok publikacji: 2019</p>	<p>Cel badania Ocena przydatności EPS u pacjentów z sarkoidozą serca i nieprawidłowym wynikiem obrazowania serca, skupiając się na tych z LVEF $>35\%$</p> <p>Rodzaj badania Retrospektywne, jednośrodkowe</p> <p>Liczba pacjentów 25</p> <p>Okres rekrutacji 2000–2017</p> <p>Punkt końcowy badania Pierwszorzędownym punktem końcowym był VA (VT/VF) podczas obserwacji</p>	<p>Kryteria włączenia Wszyscy pacjenci, którzy: (1) mieli średni okres obserwacji: $4,8 \pm 3,4$ roku (40%) miało dobową sarkoidozę serca, (2) mieli albo LGE w CMR, albo nieprawidłowy wychwyt 18-fluorodeoksyglukozy w PET oraz (3) zostali poddani EPS 100%, a ujemna wartość predykcyjna EPS dla VA wyniosła 93%</p> <p>Kryteria wyłączenia NA</p>	<p>Wyniki Średni okres obserwacji: $4,8 \pm 3,4$ roku (40%) miało dobową sarkoidozę serca, (2) mieli albo LGE w CMR, albo nieprawidłowy wychwyt 18-fluorodeoksyglukozy w PET oraz (3) zostali poddani EPS 100%, a ujemna wartość predykcyjna EPS dla VA wyniosła 93%</p> <p>Spółśród 12 pacjentów z LVEF $>35\%$ i bez wcześniejszych VA dodatnia wartość predykcyjna EPS dla VA wyniosła 100%, a ujemna wartość predykcyjna EPS dla VA wyniosła 90%</p>	<p>Wnioski Przeprowadzenie EPS z PES może pomóc w stratyfikacji ryzyka u pacjentów z sarkoidozą serca i nieprawidłowym wynikiem obrazowania, zwłaszcza u tych bez konwencjonalnych wskazań do wszczęcia ICD. Wśród pacjentów z LVEF $>35\%$, i bez wcześniejszych VA negatywny EPS ma dobrą pozytywną i negatywną wartość predykcyjną dla przyszłych epizodów VA</p> <p>Ograniczenia Badanie retrospektywne</p>
828	<p>Zipse M.M. i wsp. [307] <i>Electrophysiological testing for diagnosis and risk stratification in patients with suspected cardiac sarcoidosis with preserved left and right ventricular systolic function</i> PMID: 31257683 Rok publikacji: 2019</p>	<p>Cel badania Ocena zastosowania badania elektrofizjologicznego i PES u pacjentów z podejrzeniem sarkoidozy serca z zachowaną funkcją komór</p> <p>Rodzaj badania Prospektywne</p> <p>Liczba pacjentów 120</p> <p>Okres rekrutacji Nieustalony</p> <p>Punkty końcowe badania SCD lub VA</p>	<p>Kryteria włączenia Prawdopodobna sarkoidoza serca na podstawie nieprawidłowego wyniku PET serca lub CMR lub możliwa sarkoidoza serca z prawidłowym wynikiem zaawansowanych technik obrazowania, ale nieprawidłowym echokardiogramem, uśrednionym EKG, Holterem lub czynnikami klinicznymi</p> <p>Kryteria wyłączenia NA</p>	<p>Wyniki Średni okres obserwacji: $4,5 \pm 2,6$ roku (7/120 pacjentów miało pozytywny EPS i otrzymało ICD); wśród nich 4 otrzymało adekwatną terapię sarkoidozy serca (ANALIZA Kaplan-Meiera oszacowana dzięki EPS wykazała istotną różnicę w wolności od VA i SCD ($P = 0,009$))</p>	<p>Dodatkowe obserwacje Znacząca różnica u pacjentów w obrębie kohorty ryzyka pacjentów z prawdopodobną sarkoidozą serca ($P = 0,018$); Natomiast EPS w ocenie pacjentów z sarkoidozą n = 69), ale nie u pacjentów z możliwą sarkoidozą serca ($P = 0,9$)</p> <p>Wykonano mapowanie kliniczne, ma ograniczoną wartość diagnostyczną napięciowe RV u 41 z 51 (80%) pacjentów poddanych EPS z możliwą sarkoidozą serca i u 50 z 69 (72%) pacjentów z prawdopodobną sarkoidozą serca</p> <p>Tylko 1 z 41 (2,4%) pacjentów z możliwą sarkoidozą serca i 2 z 50 (4%) pacjentów z prawdopodobną sarkoidozą serca miało nieprawidłowe bipolarnie lub unipolarnie napięcie RV. Zaden pacjent z nieprawidłowym napięciem RV nie doświadczył zdarzeń podczas obserwacji</p>

842	<p>Kumar S. i wsp. [308] <i>Ventricular tachycardia in cardiac sarcoidosis: characterization of ventricular substrate and outcomes of catheter ablation</i> PMID: 25527825 Rok publikacji: 2015</p>	<p>Cel badania Ocena substratu komorowego i wyników RFCA u pacjentów z sarkoidozą serca</p> <p>Rodzaj badania Obserwacyjne, retrospektywne, jednoosrodkowe</p> <p>Liczba pacjentów 21</p> <p>Okres rekrutacji Od stycznia 1997 r. do stycznia 2014 r.</p> <p>Punkty końcowe badania Wyniki na koniec procedury obejmowały (1) zakończenie ≥ 1 indukowanego VT (spontanicznego lub niespontanicznego), (2) zakończenie wszystkich indukowanych VT, (3) zakończenie burzy VT. Ogłoszone długoterminowe wyniki obejmowały: (1) skuteczność procedury definiowaną jako przeżycie wolne od jakichkolwiek VT podczas obserwacji po 1 i po wielu procedurach, (2) kontrolę arytmii zdefiniowaną jako dowolną redukcję liczby epizodów VT lub liczby leków antyarytmicznych wymaganych do kontroli arytmii podczas obserwacji, (3) przeżycie całkowite, oraz (4) przeżycie wolne od śmierci lub przeszczepienia serca. Przeżycie wolne od nawrotu VT, śmierć lub przeszczep serca u pacjentów z czynną chorobą vs. u tych z nieaktywną chorobą również określono</p>	<p>Kryteria włączenia Pacjenci z sarkoidozą serca skierowani celem RFCA SMVT, częstych PVC lub NSVT</p> <p>Kryteria wyłączenia NA</p>	<p>Wyniki Średni okres obserwacji 4,8 \pm 5,1 roku (mediana 1–9,5 roku). Po ≥ 1 zabiegu, abłacja zakończyła ≥ 1 indukowany VT w 90% i wyeliminowała z falami nawrotnymi wobliznowaceniem RV i niejednołitym bliznowaceniem lewej komory, zdolny do utrzymania dużej części VT u 78% pacjentów; jednakże, wiele pozostałych VT pozostało indukowalnych. Brak zniesienia wszystkich indukowanych VT był spowodowany obecnością śródściennych pętl w obrębie przegrody lub rozległym bliznowaceniem RV. Przeżycie wolne od VT po wielu procedurach wyniosło 37% po roku, ale kontrola VT została osiągnięta u większości pacjentów z mniejszą liczbą leków antyarytmicznych w porównaniu z okresem przed abłacją (2,1 \pm 0,8 vs. 1,1 \pm 0,8; $P < 0,001$)</p>	<p>Dodatkowe obserwacje Liczne indukowalne VT miały mechanizm zgodny z bliznowaceniem RV i niejednołitym bliznowaceniem lewej komory, zdolny do utrzymania dużej części VT. Mapy narysowane wykazały rozległe zmiany w przegrodzie i zlewające się bliznowacenie RV. Bliznowacenie LV ale nawroty są częste</p> <p>Ograniczenia Ograniczona liczba pacjentów wch. Nasierdziowa blizna RV nałożyła się i przekroczyła region anatomicznej blizny wsiertzowej</p>
844	<p>Jelic D. i wsp. [309] <i>Role of radiofrequency catheter ablation of ventricular tachycardia port from a multicenter registry</i> PMID: 19187909 Rok publikacji: 2009</p>	<p>Cel badania Ocena odpowiedzi VT u pacjentów z sarkoidozą serca na terapię medyczną i RFCA</p> <p>Rodzaj badania Rejestr retrospektywny</p> <p>Liczba pacjentów 42</p> <p>Okres rekrutacji Od 2004 r.</p> <p>Punkty końcowe badania Nawrót VT</p>	<p>Kryteria włączenia Kolejni pacjenci z Kliniki Zaburzeń Rytmu Serca na Uniwersytecie w Michigan, którzy mieli sarkoidozę serca rozpoznaną na podstawie kryteriów Japanese Health and Welfare Ministry, oraz innych kryteriów z innych ośrodków, którzy zostali włączeni do wieloosrodkowego rejestru sarkoidozy serca</p> <p>Kryteria wyłączenia NA</p>	<p>Dodatkowe obserwacje Kiedy wystąpił VT, podjęcie kroku obejmującego implantację ICD, środki immunosupresyjne, leki antyarytmiczne, następnie RFCA. U 9 pacjentów VT nie było kontrolowane przez zastosowaną terapię medyczną i konieczne było przeprowadzenie abłacji w celu kontroli VT. W sumie wyeliminowano 44 VT. Abłacja o częstotliwości radiowej endokardium została wykonana u 8 pacjentów (RV u 5, LV u 3), a abłacja o częstotliwości radiowej epikardium u 1 pacjenta. U 4 z 5 pacjentów z RV VT zidentyfikowano pętle wokół zastawki trójdzielnej. Obszary krytyczne zidentyfikowano dla 21 (48%) z 44 VT, co skutkowało eliminacją 31 (70%) z 44 VT. Najczęściej pętle odpowiedzialne za VT były pętle wokół zastawki trójdzielnej. Ten rodzaj VT wyeliminowano u wszystkich pacjentów. Zdarzenia arytmiczne zmniejszyły się z 271 \pm 363 epizodów przed abłacją do 4,0 \pm 9,7 po abłacji. U wszystkich pacjentów doszło do redukcji częstości (n = 4) lub całkowitej eliminacji (n = 5) VT podczas średniego okresu obserwacji 19,8 \pm 19,6 mies.</p>	

845	<p>Papageorgiou N. i wsp. [310] <i>Catheter ablation for effectiveness and safety of ablation in patients with cardiac sarcoidosis: a systematic review</i> PMID: 28444174 Rok publikacji: 2018</p>	<p>Cel badania Przegląd dostępnych danych dotyczących skuteczności i bezpieczeństwa ablacji VT u pacjentów z sarkoidozą serca</p> <p>Rodzaj badania Metaanaliza 5 opublikowanych badań</p> <p>Liczba pacjentów 83</p> <p>Okres rekrutacji Przeprowadzono systematyczną analizę baz danych w PubMed, EMBASE i Cochrane (od powstania do września 2016 r.)</p> <p>Punkt końcowy badania Pierwszorządowy punkt końcowy stanowił nawrót VT po ablacji. Sukces procedury zdefiniowano jako wolność od VT (pod koniec obserwacji po pojedynczej procedurze ablacji)</p> <p>Inne wyniki obejmowały wolność od nawrotu VT lub redukcję częstości arytmii; śmiertelność; i przeszczepienie serca w okresie obserwacji</p> <p>Ocenił komplikacje samej procedury, obejmowały śmierć podczas procedury, udar mózgu, tamponadę serca, ostry MI, istotne komplikacje naczyniowe i „inne zagrażające życiu powikłania”, oceniane na zasadzie badania po badaniu</p>	<p>Kryteria włączenia Aby zostać uwzględnione, badania miały dostarczać minimum 2 badania miały dostarczać medianę obserwacji równą 27 mies. Średni wiek pacjentów wynosił 50 ± 8 lat, 53/30 RFCA VT, takich jak wiek, płeć, długość cyklu VT i liczba morfologii, otrzymanymi. Leczenie immunosupresyjne, średnia także informacje na temat kryteriów rozpoznania sarkoidozy serca. Mediana liczby VT wynosiła $3 (2, 6-4, 9)$ pacjenta, średnia długość cyklu 360 ms ($326-400$ ms)</p> <p>100% VT poddano ablacji endokardialnej, a 18% wymagało ablacji epikardialnej. Odsetek komplikacji nie za kwalifikujące się do włączenia. Nawrót wystąpił u 45 (54,2%) pacjentów z częstością nawrotów 0,33 (95% CI, 0,108-0,551; $P < 0,004$)</p> <p>Kryteria wyłączenia Artykuły przeglądowe, artykuły Biorąc pod uwagę mniej rygorystyczny punkt końcowy redakcyjne i opisy przypadków nie wy (tj. wolność od arytmii lub redukcję częstości VA), zostały uznane za kwalifikujące się u 61 (88,4%) pacjentów nastąpiła poprawa po ablacji do tej recenzji. Pacjenci z chorobami zmiennymi, ale bez potwierdzonego rozpoznania sarkoidozy, zostali wyłączeni z analizy</p>	<p>Wyniki Średni okres obserwacji w 3 badaniach wyniósł 19,6 mies., podczas gdy pozostałe 2 badania miały medianę obserwacji równą 27 mies. Średni wiek pacjentów wynosił 50 ± 8 lat, 53/30 RFCA VT, takich jak wiek, płeć, długość cyklu VT i liczba morfologii, otrzymanymi. Leczenie immunosupresyjne, średnia także informacje na temat kryteriów rozpoznania sarkoidozy serca. Mediana liczby VT wynosiła $3 (2, 6-4, 9)$ pacjenta, średnia długość cyklu 360 ms ($326-400$ ms)</p>	<p>Wnioski Dane te potwierdzają wykorzystanie RFCA w wyselekcjonowanych przypadkach sarkoidozy serca, opornych na leczenie. Jednak dane pochodzą z obserwacyjnych niekontrolowanych serii przypadków o niskiej jakości metodologicznej. Dlatego wymagane są przyszłe dobrze zaprojektowane RCT lub rejestry na dużą skalę</p>
860	<p>Stein C. i wsp. [311] <i>Amiodarone for arrhythmia in patients with Chagas disease: a systematic review and individual patient data meta-analysis</i> PMID: 30125291 Rok publikacji: 2018</p>	<p>Cel badania Ocena zastosowania amiodaronu u pacjentów z kardiomiopatią Chagasa</p> <p>Rodzaj badania Metaanaliza (9 badań)</p> <p>Liczba pacjentów 365</p> <p>Okres rekrutacji Do stycznia 2018 r.</p> <p>Punkty końcowe badania Częstość VA</p>	<p>Kryteria włączenia Badania kliniczne, badania naprzemiennie, serie przypadków oraz badania przed zastosowaniem amiodaronu i po jego zastosowaniu oceniające jego wpływ na objawy u pacjentów z chorobą Chagasa</p> <p>Kryteria wyłączenia Badania kliniczno-kontrolne, recenzje, listy i artykuły redakcyjne</p>	<p>Wyniki W 24-godzinny Holterze amiodaron zmniejszył liczbę epizodów VT u 99,9% (95% CI, 99,8%-100%), kładaniem mikrozłogów PVC u 93,1% (95% CI, 82%-97,4%), a częstość w rógówce (61,1%; 95% końcowe (SD, hospitalizacja) Ci, 19,0-91,3; 5 badań). Ograniczenia wystąpieniem zaburzeń Wszystkie wiązane badania zostały opublikowane w latach 1980-1990</p> <p>Wnioski Amiodaron wiązał się z dodatkowymi efektami (16,1%; 95% CI, 6,61-34,2; 3 badania), bradykardią zatokowej (12,7%; 95% CI, 3,71-35,5; 6 badań), zdarzeń dermatologicznych (10,6%; 95% CI, 4,77-21,9; 3 badania) i odstawieniem leku (7,68%; 95% CI, 4,17-13,7; 5 badań)</p>	

862	<p>Soto-Becerra R. i wsp. [312] <i>Ventricular tachycardia mapping in the setting of Chagas cardiomyopathy — use of voltage mapping to characterize endo-epicardial nonischemic scar distribution</i> PMID: 29133379 Rok publikacji: 2017</p> <p>Cel badania Ocena przydatności unipolarnego mapowania elektroanatomicznego w kierunku endoepikardialnej ablacji nasierdziejowej Chagasa</p> <p>Rodzaj badania Retrospektywna analiza kolejnych pacjentów z kardiomiopatią Chagasa</p> <p>Liczba pacjentów 19</p> <p>Okres rekrutacji Od lipca 2007 r. do lutego 2015 r.</p> <p>Punkty końcowe badania NA</p>	<p>Kryteria włączenia Kardiomiopatia Chagasa i mapowanie endoepikardialne</p> <p>Kryteria wyłączenia Pacjenci z wcześniejszą ablacją VT zostali wyłączeni. Brak zwiększenia miążdżycowego w tętnicach wieńcowych i innej przyczyny kardiomiopatii</p>	<p>Wyniki Obecność blizny w podstawno-bocznej części LV zaobserwowano u 18 z 19 pacjentów. Bipolarnie mapowanie napięciowe wykazało większe bliznowacenie nasierdziejowe niż wsierdziejowe i większe obszary gęstości rezystancyjnej ($0,5 \text{ mV}$) (28 [20–36] vs. 19 [15–26] i 21 [2–49] vs. 4 [0–7] cm^2; $P = 0,049$; $P = 0,004$, odpowiednio). Bipolarnie nasierdziejowe i wsierdziejowe napięcie w obrębie blizny było niskie (0,4 [0,2–0,55] i 0,54 [0,33–0,87] mV, odpowiednio) i zbieżne, wskazując na gęste/przeziębienie bliznowacenie w kardiomiopatii Chagasa. Wartość napięcia jednobiegunowego wsierdzia (z nowo zaproponowanym punktem odcięcia $\leq 4 \text{ mV}$) stanowiła czynnik predykcyjny obecności i rozległości bipolarnej blizny nasierdziejowej ($P < 0,001$)</p>	<p>Wnioski Kardiomiopatia Chagasa odpowiada za unikatowy substrat VT skoncentrowany w części podstawno-bocznej LV z istotną przewagą części nasierdziejowej. Układ blizny jest szczególnie gęsty i przesienny w porównaniu z bardziej nieregularnymi/niejednołitymi rodzajami blizny obserwowanymi w innych NICM. Wsierdziejowe jednobiegunowe mapowanie napięciowe służy do charakteryzowania blizny nasierdziejowej w tym zestawieniu</p>
863	<p>Pisani C.F. i wsp. [313] <i>Efficacy and safety of combined endocardial/epicardial catheter ablation for ventricular tachycardia in Chagas disease: a randomized controlled study</i> PMID: 32087356 Rok publikacji: 2020</p> <p>Cel badania Ocena skuteczności i bezpieczeństwa złożonej ablacji nasierdziejowej u pacjentów z chorobą Chagasa</p> <p>Rodzaj badania Jednośrodkowe, otwarte, RCT</p> <p>Liczba pacjentów 30</p> <p>Okres rekrutacji Od kwietnia 2014 r. do lipca 2017 r.</p> <p>Punkty końcowe badania Indukowalność VT i nawrót wszystkich VA</p>	<p>Kryteria włączenia Kardiomiopatia Chagasa, ICD i nawracające SMVT z co najmniej 4 epizodami w ciągu ostatnich 6 miesięcy, pomimo farmakoterapii antyarytmicznej. Pacjenci bez ICD byli kwalifikowani po 2 epizodach utrwalonego VT</p> <p>Kryteria wyłączenia NA</p>	<p>Wyniki Włączono 30 pacjentów, z których większość stanowili mężczyźni. Mediana wieku wynosiła 67 (Q1: 58; Q3: 70) lat w grupie endokardialnej i 58 (Q1: 43; Q3: 66) lat w grupie endoepikardialnej. LVEF wynosiła $33,0\% \pm 9,5\%$ i $35,2\% \pm 11,5\%$, odpowiednio; $P = 0,13$ Wczesny sukces (brak ponownej indukcji klinicznego VT) osiągnięto u 13 pacjentów (86%) w grupie endoepikardialnej i u 6 pacjentów (40%) w grupie wyłączonej. Było 12 pacjentów z nawrotem VT (80%) w grupie wyłączonej endokardialnej i 6 pacjentów (40%) w grupie endoepikardialnej ($P = 0,02$) (na podstawie analizy zgodnej z zamiarem leczenia). Ablację nasierdziejową przeprowadzono ostatecznie u 9 pacjentów (60%) w grupie wyłączonej endokardialnej z powodu braku blizny wsierdziejowej lub utrzymania indukowalności VT. Nie odnotowano różnic w liczbie powikłań między grupami</p>	<p>Wnioski Skojarzenie endonasierdziejowego RFCA VT u pacjentów z chorobą Chagasa istotnie zwiększa krótko- i długoterminową wolność od wszystkich VA. Dostęp nasierdziejowy nie zwiększył odsetka powikłań okołozabiegowych</p>

854	Rassi F.M. i wsp. [314] Systematic review and meta-analysis of clinical outcome after implantable cardioverter-defibrillator therapy in patients with Chagas heart disease PMID: 31648747 Rok publikacji: 2019	Cel badania Zestawienie danych z opublikowanych badań dotyczących wyników terapii ICD u pacjentów z chorobą Chagasa Rodzaj badania Przebieg systematyczny i metaanaliza Liczba pacjentów 1041 pacjentów, 13 badań Okres rekrutacji Od sierpnia 1989 r. do marca 2018 r. Punkty końcowe badania Śmiertelność z jakiegokolwiek przyczynny śmierci, wystąpienie adekwatnych interwencji ICD, nieadekwatne wyładowania, burze elektryczne, powikłania związane z urządzeniem i powiązana terapia RFCA	Kryteria włączenia Badania (prospektywne lub retrospektywne obserwacyjne, przy braku randomizowanych badań kontrolnych), w których pierwszym celem była analiza wpływu terapii ICD na wyniki pacjentów z chorobą Chagasa. Badania uznano za nadające się do analizy, jeśli spełniały dwa kryteria: (1) oryginalne artykuły opublikowane między sierpniem 1989 r. (kiedy opisano pierwszy zabieg implantacji w chorobie Chagasa) a marcem 2018 r. w dowolnym języku; oraz (2) badanie, w których systematycznie oceniano śmiertelność z jakiegokolwiek przyczynny jako jeden z wyników Kryteria wyłączenia Wykluczono opisy przypadków i badania populacji mieszanych, chyba że wyodrębniono oddzielne wyniki pacjentów z chorobą Chagasa	Wyniki Opóźnienie roczny wskaźnik śmiertelności z jakiegokolwiek przyczynny wyniósł 9,0% (95% CI, 6,9–11,7) w ciągu (średni wiek w momencie interwencji ICD i burze elektryczne były częste, 64% mężczyzn), z których 2,0% (95% CI, 1,3–3,3) w ciągu 2,6 ± 1,9 roku (średni wiek w momencie interwencji ICD i burze elektryczne były rzadkie (5% rocznie). Korzyści i zagrożenia związane z terapią ICD u pacjentów z chorobą serca należy dokładnie rozważyć do czasu pojawienia się danych z lepszych badań Ograniczenia Większość badań nie zawierała danych dotyczących nieścisłości w okresie obserwacji, istotnego błędów w zakresie częstości nieadekwatnych wyładowań ICD, heterogeniczności w częstości adekwatnych interwencji ICD i burzy elektrycznej między włączonymi badaniami	Dodatkowe obserwacje Włączono 1041 pacjentów z jakiegokolwiek przyczynny wyniósł 9%, Adekwatne interwencje ICD i burze elektryczne były częste, 64% mężczyzn), z których 2,0% (95% CI, 1,3–3,3) w ciągu 2,6 ± 1,9 roku (średni wiek w momencie interwencji ICD i burze elektryczne były rzadkie (5% rocznie). Korzyści i zagrożenia związane z terapią ICD u pacjentów z chorobą serca należy dokładnie rozważyć do czasu pojawienia się danych z lepszych badań Ograniczenia Większość badań nie zawierała danych dotyczących nieścisłości w okresie obserwacji, istotnego błędów w zakresie częstości nieadekwatnych wyładowań ICD, heterogeniczności w częstości adekwatnych interwencji ICD i burzy elektrycznej między włączonymi badaniami
857	Martinelli M. i wsp. [315] Long-term follow-up of implantable cardioverter-defibrillator for secondary prevention in Chagas' heart disease PMID: 22727179 Rok publikacji: 2012	Cel badania Ocena skuteczności ICD u pacjentów z chorobą Chagasa oraz identyfikacja klinicznych czynników predyktorycznych śmiertelności i wyładowań ICD podczas długoterminowej obserwacji Rodzaj badania Retrospektywne kohortowe Liczba pacjentów 116 Okres rekrutacji Od czerwca 2000 r. do czerwca 2008 r. Punkty końcowe badania Śmiertelność, wyładowania ICD	Kryteria włączenia Choroba Chagasa rozpoznana na podstawie dodatknych testów serologicznych oraz wszechpion ICD (50%), nieadekwatne w prewencji wtórnej SCD, zgodnie z wytycznymi brazylijskimi Kryteria wyłączenia Wiek <18 lat, zaawansowany blok przedsionkowo-komorowy lub wcześniejszy obecny stymulator lub urządzenie CRT w momencie wszczęcia ICD	Wyniki Okres obserwacji wyniósł 45 ± 32 mies. Adekwatne wyładowania wykonano u 58 pacjentów z ICD (50%), nieadekwatne u 13 (11%). W sumie zmarło 31 pacjentów (7,1% rocznie wskaźnik śmiertelności NYHA III (HR 3,09; 95% CI, 1,37–6,96; P = 0,0064) stanowiło predyktor gorszego rokowania LVEF (HR 0,972; 95% CI, 0,94–0,99; P = 0,0442) i niski lub wcześniejszy stymulator (HR 0,23; 95% CI, 0,11–0,49; P = 0,0001) były predyktorami lepszego przeżycia. Wymiar rozkurczowy lewej komory stanowił niezależny czynnik predyktoryczny adekwatnych wyładowań (HR 1,032; 95% CI, 1,004–1,060; P = 0,025)	Dodatkowe obserwacje Średnia LVEF wyniosła 42% u pacjentów z chorobą Chagasa. Charakterystyka korzystnym rocznym wskaźnikiem śmiertelności z jakiegokolwiek przyczynny (7,1%; 50% kohorty otrzymało adekwatne wyładowania. Klasa III NYHA i LVEF były niezależnymi predyktorami gorszego rokowania, a niski skumulowany odsetek stymulacji RV wiązał się z lepszym przeżyciem
858	Gali W.L. i wsp. [316] Implantable cardioverter-defibrillators for treatment of sustained ventricular arrhythmias in patients with Chagas' heart disease: comparison with amiodarone alone PMID: 24481778 Rok publikacji: 2014	Cel badania Porównanie wyników pacjentów z chorobą Chagasa i zagrożającychmy życiu sa i VA Rodzaj badań Obserwacyjne Liczba pacjentów 104 Okres rekrutacji Od maja 1996 r. do grudnia 2011 r. Punkty końcowe badania Arytmia VA i śmiertelność z jakiegokolwiek przyczynny	Kryteria włączenia Pacjenci z chorobą serca Chagasa i VA Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Średni okres obserwacji wyniósł 33 ± 16 mies. dla grupy kontrolnej ICD i 35 ± 17 mies. dla grupy kontrolnej (P = 0,22). Większe wykorzystanie beta-adrenolityków w grupie amiodaronu (P < 0,0001). Amiodaron był stosowany u 90% pacjentów z grupy ICD. Terapia skojarzona ICD i amiodaronu wiązała się z wynoszącą 72% redukcją ryzyka śmiertelności z jakiegokolwiek przyczynny (P = 0,007) i wynoszącą 95% redukcją ryzyka SD (P = 0,006) w porównaniu z izolowaną terapią amiodaronem (P = 0,07)	Dodatkowe obserwacje Korzyść z ICD w zakresie przeżycia była największa u pacjentów z LVEF <40% (P = 0,01) oraz nie była różnicą w porównaniu z izolowaną terapią amiodaronem. Po drugie, korzyść z terapii ICD wynikała ze znacznego zmniejszenia ryzyka SD. Po trzecie, pacjenci z LVEF 40% odnieśli największą korzyść z ICD (P = 0,07) Ograniczenia Różnice w stosowaniu beta-adrenolityków między grupami

859	Carmo A.A.L. i wsp. [317] Cel badania <i>Implantable cardioverter-defibrillator in Chagas heart disease: a systematic review and meta-analysis of observational studies</i> PMID: 29871807 Rok publikacji: 2018	Kryteria włączenia Pacjenci z chorobą Chagasa i utwórnym VT leczeni implantacją ICD lub amiodaronem Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Włączono 6 badań obserwacyjnych, łącznie 115 pacjentów w grupie amiodaronu i 483 pacjentów w grupie ICD. Śmiertelność w populacji z ICD wyniosła 9,7 na 100 pacjento-lat obserwacji (95% CI, 5,7–13,7) i 9,6 na 100 pacjento-lat w grupie otrzymującej amiodaron (95% CI, 6,7–12,4) ($P = 0,95$). Metaregresja nie wykazała żadnego związku z LVEF ($P = 0,32$), wiekiem ($P = 0,44$), stosowaniem beta-adrenolityków ($P = 0,33$) i inhibitorów konwertazy angiotensyny ($P = 0,096$).	Wnioski Najlepsze dostępne dowody pochodzące z małych badań obserwacyjnych sugerują, że terapia ICD w prewencji wtórnej SD (VT lub zresuscytowanej SCD) nie wiąże się z niższym odsetkiem śmiertelności z jakiegokolwiek przyczyny u pacjentów z chorobą Chagasa
	Okres rekrutacji Nieustalony	Punkty końcowe badania Śmiertelność z jakiegokolwiek przyczyny		

Skróty: ARVC, arytmogenna kardiomiopatia prawokomorowa; ATP, stymulacja antytachyarytmiczna; AV, przedsiłkowo-komorowy; CA, zatrzymanie krążenia; CAD, choroba wieńcowa; CI, przedział ufności; CMR, rezonans magnetyczny serca; DCM, kardiomiopatia rozstrzeniowa; EF, frakcja wyrzutowa; HCM, kardiomiopatia przerostowa; HR, iloraz tętna; ICD, wszczepialny kardioverter-defibrylator; IQR, zakres międzykwartylowy; LGE, późne wzmocnienie kontrastowe z zastosowaniem gadolinu; LV, lewa komora; LVEF, frakcja wyrzutowa lewej komory; MI, zawał serca; NA, nie dotyczy; NSVT, nieutrwalony częstokurcz komorowy; NT-proBNP, N-końcowy fragment propeptydu natriuretycznego typu B; NYHA, Nowojorskie Towarzystwo Kardiologiczne; OR, iloraz szans; PES, programowana stymulacja elektryczna; PET, pozytonowa tomografia emisyjna; PVC, przedwczesne pobudzenie komorowe; RCT, badanie kliniczne z randomizacją i grupą kontrolną; RFCA, ablacja prądem o częstotliwości radiowej; RR, redukcja rytmu; RV, prawa komora; SCD, nagła śmierć; SD, nagła śmierć; SHD, choroba strukturalna serca; VA, komorowe zaburzenia rytmu serca; VF, migotanie komór; VT, częstokurcz komorowy

4.1.5. Wada zastawkowa serca

Tabela dowodów 31 do tabeli zaleceń dotyczących prewencji nagłej śmierci sercowej i leczenia komorowych zaburzeń rytmu serca w wadach zastawkowych serca

Numer publikacji referencyjnej	Publikacja referencyjna, PMID i rok publikacji	Cel badania Rodzaj badania Liczba pacjentów Okres rekrutacji Punkty końcowe badania	Kryteria włączenia (pacjentów) Kryteria wyłączenia	Główne wyniki	Dodatkowe obserwacje	Wnioski i ograniczenia
874	Eckart R.E. i wsp. [318] <i>Sustained ventricular tachycardia associated with corrective valve surgery</i> PMID: 17923574 Rok publikacji: 2007	Cel badania Określenie charakterystyki SMVT po operacji zastawkowej Rodzaj badania Retrospektywne, jednośrodkowe Liczba pacjentów 20 Okres rekrutacji 2000–2005 Punkty końcowe badania Charakterystyka i mechanizmy VT	Kryteria włączenia Operacja zastawki przed wystąpieniem VT Kryteria wyłączenia Zawał serca (MI) w wywiadzie	Wyniki Utrwalony VT został wyindukowany u 17 pacjentów. Częstokurcz komorowy (VT) przypisano fali nawrotnej związanej z bliźną u 14 pacjentów (70%) oraz fali nawrotnej z odnogi pęczka u 2 (10%) Wielokrotne VT były obecne u 8 z 14 pacjentów z falą nawrotną związaną z bliźną. Spośród 14 pacjentów z falą nawrotną związaną z bliźną u 10 (71%) zidentyfikowano wsierdzio-wą pętlę przebiegającą przez cieść. Ablacja zakończyła 41 (98%) z 42 wykrytych VT	Dodatkowe obserwacje Spośród 20 pacjentów 3 wymagało powtórnej ablacji: po nawrocie, a 2 z tych którzy nie mieli wyindukowanej arytmii podczas badania elektrofizjologicznego, miało nawrót kliniczny, który wymagał ablacji skuteczne	Wnioski U pacjentów z utrwalonym VT po operacji zastawki fala nawrotna w rejonie bliźny jest bardziej powszechna niż fala nawrotna odnogi pęczka. Przeprowadzenie RFCA może być skuteczne
875	Liang J.J. i wsp. [319] <i>Electrophysiologic substrate, safety, procedural approaches, and outcomes of catheter ablation for ventricular tachycardia in patients after aortic valve replacement</i> PMID: 30678784 Rok publikacji: 2019	Cel badania Ocena substratu, strategii proceduralnych, bezpieczeństwa i wyników RFCA VT u pacjentów po wymianie zastawki aortalnej Rodzaj badania Retrospektywne, jednośrodkowe Liczba pacjentów 29 kolejnych Okres rekrutacji 2004–2016 Punkty końcowe badania Skuteczność i bezpieczeństwo ablacji w trakcie obserwacji	Kryteria włączenia Pacjenci z mechanicznymi, biologicznymi protezami w pozycji aortalnej i po cewnikowej wymianie zastawki aortalnej, poddani ablacji VT opornej na leki antyarytmiczne Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Kliniczna(-e) pętla(-e) VT obejmowała(-y) okolice okołoaortalne u 10 pacjentów (34%), 2 (7%) miało VT związane z falą nawrotną odnogi pęczka, a 17 (59%) miało substrat arytmii niezwiązany z wymianą zastawki aortalnej Odnutowano 2 główne powikłania (obydwa związane z dostępem naczyniowym) Tylko 2 pacjentów (9,1%) miało nawrót VT. Przez medianę obserwacji równą 12,8 mies. zmarło 11 pacjentów (żaden w wyniku nawracającego VT)	Dodatkowe obserwacje U większości pacjentów poddawanych ablacji VT po wymianie zastawki aortalnej, substrat VT nie miał związku z wymianą zastawki aortalnej. Fala nawrotna odnogi pęczka może stanowić mechanizm VT. Ablacja może być bezpiecznie przeprowadzona, powodując doskonałą długotrwałą eliminację VT	Wnioski U większości pacjentów poddawanych ablacji VT po wymianie zastawki aortalnej, substrat VT nie miał związku z wymianą zastawki aortalnej. Fala nawrotna odnogi pęczka może stanowić mechanizm VT. Ablacja może być bezpiecznie przeprowadzona, powodując doskonałą długotrwałą eliminację VT

884	Narasimhan C. i wsp. [320] <i>Ventricular tachycardia in valvular heart disease: facilitation of sustained bundle-branch reentry by valve surgery</i> PMID: 9416897 Rok publikacji: 1997	Cel badania Charakterystyka SMVT po operacji zastawkowej Rodzaj badania Retrospektywne, jednośrodkowe Liczba pacjentów 31 Okres rekrutacji 1985–1996 Punkty końcowe badania Charakterystyka kliniczna i mechanizmy odpowiedzialne za VT (z wagą tali nawrotnej odnogi pęczka)	Kryteria włączenia Pacjenci poddani operacji zastawki z indukowalnym SMVT Kryteria wyłączenia Ostra niedomykalność mitralna w przebiegu MI	Wyniki 9 pacjentów (29%) miało utrwalony VT związany z falą nawrotną odnogi pęczka. 4 z tych pacjentów miało prawidłową funkcję lewej komory. Grupa 2. obejmowała 20 pacjentów z indukowalnym VT pochodzenia mięśniowego (tj. niezwiązanego z falą nawrotną odnogi pęczka). Choroba wieńcowa (CAD) występowała u 15 pacjentów z grupy 2. (75%). 2 pacjenci mieli zarówno indukowalny utrwalony VT z tali nawrotnej odnogi pęczka, jak i VT pochodzenia mięśniowego (grupa 3.)	Dodatkowe obserwacje Częstość komorowy (VT) nawrotny z odnogi pęczka wystąpił znacznie wcześniej po operacji niż VT pochodzenia mięśniowego (mediana 10 dni vs. 72 mies.; $P < 0,005$)	Wnioski Fala nawrotna odnogi pęczka powinna być poważnie rozważanym mechanizmem VT u pacjentów z wadą zastawkową serca, szczególnie jeśli arytmia wystąpi krótko po operacji zastawki
871	Rodriguez-Mañero M. i wsp. [321] <i>Primary prevention of sudden death in patients with valvular cardiomyopathy</i> PMID: 26481284 Rok publikacji: 2016	Cel badania Opis wyników u pacjentów z kardiomiopatią w przebiegu wad zastawkowych skierowanych na implantację ICD w prewencji pierwotnej Rodzaj badania Retrospektywne, wielośrodkowe (15 ośrodków) Liczba pacjentów 73 z 1174 kolejnych Okres rekrutacji 2010–2011 Punkty końcowe badania Śmiertelność z jakiegokolwiek przyczyn i śmiertelność sercowo-naczyniowa	Kryteria włączenia Pacjenci skierowani na implantację ICD w prewencji pierwotnej Kryteria wyłączenia Kanalopatie, ARVC, HCM i wrodzone wady serca z pacjentami z CAD lub DCM	Wyniki W trakcie obserwacji trwającej $38,1 \pm 21,3$ mies.: 197 pacjentów (16,7%) zmarło, bez istotnych różnic między grupami (19,2% w grupie kardiomiopatii w przebiegu wad zastawkowych, 15,8% w grupie kardiomiopatii niedokrwiennej, i 17,9% w grupie DCM; $P = 0,2$); 136 zmarło z przyczyn sercowo-naczyniowych (11,6%), bez istotnych różnic między grupami (12,3%, 10,5% i 13,1%, odpowiednio; $P = 0,1$)	Dodatkowe obserwacje Brak różnic w proporcjach adekwatnych interwencji ICD (13,7%, 17,9% i 18,8%; $P = 0,4$) Różnice w liczbie nieadekwatnych interwencji (8,2%, 7,1% i 12,0%, odpowiednio; $P = 0,03$) Mieli również podobny odsetek adekwatnych interwencji Dane te sugerują, że implantacja defibrylatora w tej grupie pacjentów przynosi podobne korzyści co u pacjentów z CAD lub DCM	Wnioski Śmiertelność z jakiegokolwiek przyczyn i sercowo-naczyniowa u pacjentów z kardiomiopatią w przebiegu wad zastawkowych była podobna do tej u innych pacjentów kierowanych na implantację defibrylatora Mieli również podobny odsetek adekwatnych interwencji Dane te sugerują, że implantacja defibrylatora w tej grupie pacjentów przynosi podobne korzyści co u pacjentów z CAD lub DCM

Skróty: ARVC, arytmogenna kardiomiopatia prawekomorowa; CAD, choroba wieńcowa; DCM, kardiomiopatia rozstrzeniowa; EF, frakcja wyrzutowa; HCM, kardiomiopatia przerostowa; ICD, wszczepialny kardioverter-defibrylator; MI, zawał serca; NA, nie dotyczy; RFCA, abляция prądem o częstotliwości radiowej; SMVT, utrwalony monomorficzny częstokurcz komorowy; VT, częstokurcz komorowy

4.1.6. Wada wrodzona serca

Tabela dowodów 32 do tabeli zaleceń dotyczących stratyfikacji ryzyka i prewencji pierwotnej nagłej śmierci sercowej w wadach wrodzonych serca oraz prewencji wtórnej nagłej śmierci sercowej i leczenia komorowych zaburzeń rytmu serca w wadach wrodzonych serca

Numer publikacji referencyjnej	Publikacja referencyjna, PMID i rok publikacji	Cel badania Rodzaj badania Liczba pacjentów Okres rekrutacji Punkty końcowe badania	Kryteria włączenia (pacjentów) Kryteria wyłączenia	Główne wyniki	Dodatkowe obserwacje	Wnioski i ograniczenia
888	Galleo P. i wsp. [322] <i>Incidence and predictors of sudden cardiac arrest in adults with congenital heart defects repaired before adult life</i> PMID: 22464215 Rok publikacji: 2012	Cel badania Określenie częstości występowania i czynników ryzyka SCA w badanej populacji 936 dorosłych po operacji naprawczej wrodzonej wady serca, którzy ukończyli okres obserwacji w trzyczopięcioletnim okresie referencyjnym w średnim okresie 9 ± 7 lat Rodzaj badania Retrospektywne badanie obserwacyjne Liczba pacjentów 936 Okres rekrutacji 1990–2010 Punkty końcowe badania SCD, SCA, ICD, wyładowanie w związku z VF	Kryteria włączenia Dorośli po operacji naprawczej przed 20. r.ż. Tetralogia Fallota (TOF) 23% Koaraktacja 17% Dekstrokardia 10% Zwężenie zastawki aortalnej 9% Zwężenie zastawki tętnicy płucnej 9% ASD 8% VSD 7% Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Wiek 21 ± 7 lat Mediana okresu obserwacji 9 ± 7 lat Punkty końcowe: SCD, n = 15; SCA, n = 5 Wyładowanie ICD w związku z VF, n = 2 Częstość występowania na chorobie: TGA 10/1000 pacjento-lat Pojedyncza komora 3,7/1000 pacjento-lat Koaraktacja 1,9/1000 pacjento-lat TOF 1,9/1000 pacjento-lat SCA wystąpiło u 23% pacjentów z ciężką podortalną dysfunkcją skurczową komory vs. 0,7% pacjentów z nieciężką obniżoną podortalną funkcją komory (P < 0,001) Analiza wielowymiarowa: Podaortalna funkcja komory < 35%: HR 29 Wiek przy pierwszym badaniu HR 1,05		Wnioski Ciężka podortalna dysfunkcja skurczowa komory jest dominującym wielowymiarowym czynnikiem predykcijnym SCA w niewyselekcjonowanej populacji dorosłych, którzy przeszli operację naprawczą wrodzonej wady serca. Potwierdza to konieczność rozważenia strategii profilaktyki pierwotnej u tych pacjentów
889	Ghai A. i wsp. [323] <i>Left ventricular dysfunction is a risk factor for sudden cardiac death in adults late after repair of tetralogy of fallot</i> PMID: 12427422 Rok publikacji: 2002	Cel badania Ustalenie, czy LVEF też stanowi czynnik predykcyjny SCD u dorosłych po operacji naprawczej TOF Rodzaj badania Retrospektywne, kliniczno-kontrolne Liczba pacjentów SCD: n = 12 Kontrola: n = 125 Okres rekrutacji Nieustalony Punkty końcowe badania SCD	Kryteria włączenia Dorośli pacjenci po operacji naprawczej TOF. Dostępne wyniki echo i dane z okresu obserwacji. Przypadki SCD Grupa kontrolna: 125 z 310 w badaniu danych Wiek w momencie korekcji chirurgicznej: 5 lat Wiek podczas ostatniej wizyty kontrolnej: 45 lat Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Zaobserwowane różnice (SCD vs. grupa kontrolna): Ciężka niedomykalność zastawki tętnicy płucnej: 92% vs. 51%; P = 0,02 Utrwalony VT w wywiadzie: 42% vs. 6%; P < 0,01 QRS ≥ 180: 56% vs. 13%; P = 0,02 LVEF < 40%: 42% vs. 9%; P < 0,01 Brak różnic: AF/trzepotanie przedsionków, poszerzenie RV	Dodatkowe obserwacje <i>Era chirurgiczna:</i> < 1980: 60% > 1980: 40% Lata przeprowadzenia: 55% Ograniczenia Echo, brak CMR. Brak danych na temat funkcji RV	Wnioski Umiarowana lub ciężka dysfunkcja skurczowa LV występuje znacznie częściej u dorosłych pacjentów po operacji naprawczej TOF z SCD

890	Khairy P. i wsp. [324] Value of programmed ventricular stimulation after reablation of Atrial Fibrillation after reablation of Atrial Fibrillation after reablation of Atrial Fibrillation PMID: 15051640 Rok publikacji: 2004	Cel badania Ocena wartości diagnostycznej i prognostycznej PVS u pacjentów po operacji naprawy TOF	Kryteria włączenia Pacjenci po operacji naprawy TOF poddawani PVS w 6 ośrodkach Wiek w momencie korekcyjnej chirurgicznej: 5 lat Wiek w momencie rekrutacji badania EP: 16 lat Powód badania EP: Rutynowe badania przesiewowe 37% Kolatanie serca 28% Omdlenie 24% Utrwalony VT 17% 1,2% CA Protokół PVS: Do 3 miejsc RV. 2 układy sterowania Do 3 dodatkowych pobudeń ≥ 180 ms Jeśli próba negatywna, 2. podejście z izoproterenolem	Wyniki Mediana czasu obserwacji po PVS: 6.5 ± 4.5 roku Wyniki badania EP: Nieindukowalność 66% SMVT 30% Polimorficzny VT 4,4% Wyniki zdarzeń: n = 62 (25%) Izolowany VT, n = 45 VT i SCD, n = 14 SCD bez udokumentowanego VT, n = 3 10-letnie przeżycie wolne od zdarzeń według Kaplan-Meiera: Całkowite 79,2% Nieindukowalne 89,3% Indukowalne 58,7% Godne uwagi: Późniejsze ryzyko polimorficznego VT nawet wyższe niż monomorficznego VT Indukowalny VT wiązał się z wystąpieniem zdarzeń zarówno u pacjentów poddawanych rutynowej kontroli, jak i ze wskazań klinicznych	Dodatkowe obserwacje Era chirurgiczna: Prawdopodobnie głównie przed 1980 r. Zespole nie przed korekcją chirurgiczną: 6% Indukowalność utrwalony polimorficzny VT nie powinien być określany jako niespecyficzny Ograniczenia Wstępnie wyselekcjonowana grupa pacjentów podwyższonego ryzyka	Wnioski Programowana symulacja komorowa ma wartość diagnostyczną i prognostyczną w stratyfikacji ryzyka pacjentów z rTOF Indukowalny utrwalony polimorficzny VT nie powinien być określany jako niespecyficzny Ograniczenia Wstępnie wyselekcjonowana grupa pacjentów podwyższonego ryzyka
892	Atallah J. i wsp. [325] Ventricular arrhythmia and life-threatening events in patients with repaired Tetralogy of Fallot PMID: 32778337 Rok publikacji: 2020	Cel badania Ustalenie czynników związanych z wystąpieniem zagrażających życiu zdarzeń arytmicznych po operacji naprawy TOF	Kryteria włączenia Wystąpienie TOF po operacji naprawy (96%) Operacja naprawcza podobna jak w TOF dla 2-ujściowej prawej komory. d-transpozycji wielkich pni tętniczych. Całkowita naprawa Wiek w momencie korekcyjnej chirurgicznej: 6,5 roku Wiek podczas ostatniej wizyty kontrolnej: 33 lata Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Zaobserwowane różnice (przypadki vs. grupa kontrolna): Objawy arytmii: Kolatanie serca: 53% vs. 17%; P < 0,001 Zawroty głowy: 29% vs. 7%; P < 0,001 Omdlenia: 22% vs. 3%; P < 0,001 LVEF < 45%: 15% vs. 2%; P < 0,001 QRS > 180: ns (P = 0,055) Holter: utrwalony lub nieutrwalony VT ns (P = 0,055) Echo: umiarkowana-ciężka PR, poszerzenie RV, umiarkowana-ciężka dysfunkcja RV (wszystkie P < 0,05), EPS (tylko podzbiór): indukowalność 55% vs. 12% (P < 0,001) < 1980: Objawy i dysfunkcja LV. Plus: dysfunkcja RV i wiek w momencie naprawy < 6,5 poprzedzone wykonaniem zespolenia > 1980: Objawy i dysfunkcja LV. Plus niskie ryzyko: lata przeżyciściennia. Wprowadzono decyzje	Dodatkowe obserwacje Era chirurgiczna: < 1980: 57% > 1980: 43% Lata przeżyciściennia: 76% Wieloośrodkowa perspektywna ocena dokładności systemu oceny jest obecnie planowana Ograniczenia Retrospektywne badanie, brak walidacji drzewa decyzyjnego	Wnioski Schemat stratyfikacji ryzyka na podstawie wywiadu klinicznego (w tym czasu naprawy) oraz nieinwazyjnych badań pozwala na kategoryzację pacjentów z TOF z wysokim ryzykiem złośliwych zaburzeń rytmu Wieloośrodkowa perspektywna ocena dokładności systemu oceny jest obecnie planowana Ograniczenia Retrospektywne badanie, brak walidacji drzewa decyzyjnego
905	Bokma J.P. i wsp. [326] Value of cardiovascular magnetic resonance imaging in noninvasive risk stratification in tetralogy of Fallot PMID: 28241248 Rok publikacji: 2017	Cel badania Wdrożenie obrazowania CMR w nieważnej stratyfikacji ryzyka celem predykcji poważnych zdarzeń klinicznych	Kryteria włączenia Dorośli pacjenci po operacji naprawy TOF włączeni do rejestru CONCOR z dostępnymi CMR Wiek w momencie korekcyjnej chirurgicznej: 3,3 roku Wiek przy włączeniu do badania: 31 lat Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Mediana okresu obserwacji: 7,1 roku Zdarzenia: n = 35 (6,1%) Zgony, n = 13 CAVF, n = 8 Utrwalony VT, n = 4 nsVT, n = 11 Stratyfikacja ryzyka: RVEF < 30%: HR 3,9 LVEF < 45%: HR 3,2 Utrwalony VT: HR 4,0 Nieistotne: czas trwania zespolów QRS, wcześniejsze zespolenie i wentrikulotomia	Dodatkowe obserwacje Era chirurgiczna: Głównie po 1980 r. 49% lata przeżyciściennia 51% naciecie RV Ograniczenia Echokardiogram: brak CMR in-formacji o LGE lub TT	Wnioski Dysfunkcja obukomorowa wiąże się z niepożądanymi wynikami. Badanie CMR przewyższa QRS Ograniczenia Echokardiogram: brak CMR in-formacji o LGE lub TT

893	Kammeraad J.A.E. i wsp. [327] <i>Predictors of sudden cardiac death after Mustard or Senning repair for transposition of the great arteries</i> PMID: 15337224 Rok publikacji: 2004	Cel badania Identyfikacja czynników predykcyjnych SD u pacjentów z transpozycją wielkich pni tętniczych, którzy przeszli operację naprawczą Rodzaj badania Retrospektywne badanie kliniczno-kontrolne Liczba pacjentów n = 140 Przypadki: n = 47 (34 SD, 13 SD, których prawie uniknięto) Grupa kontrolna n = 93 Okres rekrutacji Nieustalony Punkty końcowe badania Złożony z utrwalonego VT i SCD	Kryteria włączenia Operacja Mustarda lub Senninga wykonywana w jednym ośrodku Wiek w momencie zdarzenia: 12 lat Wiek w chwili operacji: 1, 1 roku Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Zaobserwowano różnice (SD vs. grupa kontrolna): AF/trzepotanie przedsionków w wywiadzie: HR 5,2 Objawy arytmii: HR 21,6 Objawy niewydolności serca: HR 4,4 Istotne uposzczenie funkcji RV: 26% vs. 3%	Dodatkowe obserwacje <i>Era chirurgiczna:</i> 1967–1993 (przypadki) 1965–1989 (grupa kontrolna)	Wnioski Obecność objawów arytmii i udokumentowanych epizodów AF/trzepotania przedsionków stanowi najlepszy czynnik predykcyjny SD u pacjentów z transpozycją wielkich pni tętniczych. Pacjenci, u których je stwierdzono, powinni być dalej oceniani pod kątem ryzyka SD Ograniczenia Projekt badania kliniczno-kontrolnego Echo dostępne tylko w 22 przypadkach i u 40 pacjentów z grupy kontrolnej
894	Schwarzmann M. i wsp. [328] <i>Ventricular arrhythmias and sudden death in adults after a Mustard operation for transposition of the great arteries.</i> PMID: 19465439 Rok publikacji: 2009	Cel badania Ocena częstości występowania utrwalonego VT i SCD u dorosłych po naprawie transpozycji wielkich pni tętniczych na poziomie przedsionków i określenie powiązanych czynników ryzyka Rodzaj badania Obserwacyjne Liczba pacjentów 149 Okres rekrutacji Nieustalony Punkty końcowe badania Złożony z utrwalonego VT i SCD	Kryteria włączenia Operacja Mustarda transpozycji wielkich pni tętniczych Wiek w chwili operacji: 1,2 roku Wiek przy włączeniu do badania: 19 lat Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Mediana okresu obserwacji: 9 ± 6 lat Zdarzenia: n = 13 (9% SCD, n = 6) Utrwalony VT, n = 5 Nieutrwalony VT, n = 2 <i>Jednowmiarowa stratyfikacja ryzyka:</i> Dodatkowe zmiany anatomiczne (HR 4,9) Klasa NYHA ≥III (HR 9,8) Upośledzona podoortalna RVEF (HR 2,2) QRS ≥140 ms (HR 13,6)	Dodatkowe obserwacje <i>Era chirurgiczna:</i> Przed 1980 r.	Wnioski Utrwalony VT/SD u dorosłych po operacji Mustarda w związku z przelotaniem wielkich pni tętniczych występuje częściej niż opisywano wcześniej. Wiek, ogólna czynność komór i czas trwania zespołu QRS są ze sobą powiązane i mają związek z VT/SD Ograniczenia AT/AF w wywiadzie niezwiązany z VT/SCD, sprzeczne z innymi badaniami. Może to wynikać z małej grupy badanej
906	Koyak Z. i wsp. [329] <i>Symptomatic but not asymptomatic non-sustained ventricular tachycardia is associated with appropriate implantable cardioverter therapy in tetralogy of Fallot</i> PMID: 22608897 Rok publikacji: 2013	Cel badania Walidacja wcześniej proponowanego modelu oceny ryzyka celem predykcji adekwatnych wyładowań ICD u pacjentów po operacji naprawczej TOF poddawanych implantacji ICD w prewencji pierwotnej Rodzaj badania Obserwacyjne Liczba pacjentów 36 Okres rekrutacji 1997–2010 Punkty końcowe badania Adekwatne wyładowania ICD	Kryteria włączenia Pacjenci, którym wszczepiono ICD przed 2010 r. w 10 ośrodkach w ramach prewencji pierwotnej Wiek w momencie implantacji ICD: 37 ± 12 lat, 72% mężczyzn Wiek w momencie operacji naprawy: 11 lat Zmienne: Wczesniejsze zespolenie, indukowalne utrwalone VA, QRS ≥180 ms, nacięcie komory, NSVT, umiarkowana-ciężka dystfunkcja LV W momencie włączenia: wczesniejsze zespolenie 42%, jakiegokolwiek utrwalone indukowalne VA 75%, QRS ≥180 ms 43%, NSVT 38%, ≥ umiarkowana dystfunkcja LV 21%	Wyniki Mediana czasu obserwacji 5,5 roku 7 pacjentów (19,4%) miało co najmniej 1 wyładowanie, wszyscy z powodu monomorficznego VT Roczny odsetek zdarzeń: Grupa niskiego ryzyka 1,2% Pośrednie ryzyko 5,1% Wysokie ryzyko 4,1% Jedynie NSVT wiązało się z adekwatnymi wyładowaniami (HR 2,6; CI 1,1–6,0; P = 0,02) Nieistotne były: QRS ≥180 ms Wczesniejsze zespolenie: Wentrikulotomia Bezobjawowi pacjenci z udokumentowanym NSVT nie otrzymali adekwatnych wyładowań	Dodatkowe obserwacje <i>Era chirurgiczna:</i> Przypuszczalnie większość lata przeprowadzenia wyładowań ICD 19%	Wnioski Pacjenci z udokumentowanym NSVT i objawami w postaci kołatania serca lub (prawie) upadków są w grupie ryzyka adekwatnych wyładowań ICD W tym badaniu roczny odsetek adekwatnych wyładowań wynosił 4,1% w grupie wysokiego ryzyka, co okazało się istotnie niższe niż donosił Khairy i wsp. (17,5%) Ograniczenia Mała kohorta (n = 36) Dane z Holtera dla NSVT dostępne tylko u 58% pacjentów (tylko 21 pacjentów) Artykuł sugeruje, że objawy są związane z NSVT. Sekcja dotycząca metod nie zawiera szczegółowych informacji na temat objawów w czasie Holtera lub w innym dowolnym momencie

907	Khairy P. i wsp. [330] <i>Implantable cardioverter-defibrillators in tetralogy of Fallot</i> PMID: 18172030 Rok publikacji: 2008	<p>Cel badania Określenie wskaźników adekwatnych i nieadekwatnych wyładowań ICD u pacjentów po operacji naprawczej TOF oraz implantacji ICD w przewencji pierwotnej i wtórnej</p> <p>Rodzaj badania Obserwacyjne</p> <p>Liczba pacjentów 121</p> <p>Okres rekrutacji Wszczępienie ICD przed 2006 r.</p> <p>Punkty końcowe badania (1) Adekwatne wyładowania ICD (2) Jakikolwiek adekwatne terapie ICD</p>	<p>Kryteria włączenia ICD wszczępienie w przewencji pierwotnej (n = 68) (kombinacja RF lub wtórnej (przerwany SCD n = 16, VT niezakończony śmiercią n = 37) przed 2006 r. Wiek w momencie implantacji ICD 33,3 roku (21,3; 40,9), 59,5% mężczyzn Czas od operacji naprawczej: 25 lat Wskazania do przewencji pierwotnej ICD: (przed)omdlenie 63%, kołatania serca 48,5%, QRS \geq 180 ms 28%, NSVT 37%, LVEF \leq 35% 3%, indukowalny VT 41%</p>	<p>Wyniki Mediana czasu obserwacji 3,7 roku 37 pacjentów (30,6%) miało przynajmniej 1 adekwatną terapię ICD 30 pacjentów (24,8%) miało przynajmniej 1 nieadekwatne wyładowanie ICD 36 pacjentów (29,8%) miało inne powikłania związane z ICD Wyższe ciśnienie końcowo-rozkurczowe lewej komory (HR 1,3 per mm Hg; P = 0,004) i NSVT (HR 3,7; P = 0,023) niezależnie przewidywały wystąpienie adekwatnych wyładowań ICD w przewencji pierwotnej Zaproponowano ocenę ryzyka (6 zmiennych), niskiego/średniego/wysokiego, dla adekwatnych terapii ICD Roczne wskaźniki adekwatnych wyładowań ICD: grupa niskiego ryzyka 0%, pośredniego 3,8%, wysokiego ryzyka 17,5%</p>	<p>Dodatkowe obserwacje Nieadekwatne wyładowania i późne powikłania związane z elektrodą są częste</p> <p>Wnioski Pacjenci z TOF i ICD w przewencji pierwotnej i wtórnej mają wysoki odsetek adekwatnych i skuteczných wyładowań NSVT i zwiększone ciśnienie końcowo-rozkurczowe lewej komory są niezależnie związane z wyładowaniami ICD u biorców ICD w profilaktyce pierwotnej, uważanych za grupę pacjentów wysokiego ryzyka</p> <p>Ograniczenia Brak jednolitej oceny wyjściowej (brakujące dane). Błąd selekcji wskazań do przewencji pierwotnej. Częstość zdarzeń bardzo wysoka, ale programowanie ICD (czas do wykrycia) nieznanne Brak walidacji</p>
908	Koyak Z. i wsp. [331] <i>Implantable cardioverter defibrillator therapy in adults with congenital/heart disease: who is at risk of shocks?</i> PMID: 22095638 Rok publikacji: 2012	<p>Cel badania Określenie wskaźników adekwatnych i nieadekwatnych wyładowań ICD u pacjentów z wrodzoną wadą serca i identyfikacja czynników ryzyka adekwatnych wyładowań</p> <p>Rodzaj badania Obserwacyjne</p> <p>Liczba pacjentów 136 (10 ośrodków)</p> <p>Okres rekrutacji Implantacja ICD przed 2010 r.</p> <p>Punkty końcowe badania (1) Adekwatne wyładowania ICD (2) Nieadekwatne wyładowania ICD Komplikacje związane z ICD</p>	<p>Kryteria włączenia Urządzenie ICD wszczępienie w przewencji pierwotnej (50%) lub przewencji wtórnej (50%)</p> <p>Kryteria wyłączenia Wiek $<$ 18 lat Zespół Brugadów, LQTS, ARVC, HCM Mediana wieku w momencie wszczępienia ICD: 41 \pm 13 lat</p> <p>Diagnozy: TOF 51% Ubytek przegrody międzykomorowej 20% Transpozycja wielkich pni tętniczych 13% Inne 16%</p> <p>Wskazanie do przewencji pierwotnej ICD: Indukowalny VT 31% (Przed)omdlenie 16% NSVT i niska EF 22% NSVT 13% LVEF \leq 35% 9% QRS $>$ 180 3% Kołatania serca 2%</p>	<p>Wyniki Mediana okresu obserwacji 4,6 roku 39 pacjentów (29%) miało przynajmniej 1 adekwatną terapię ICD 41 pacjentów (30%) miało przynajmniej 1 nieadekwatne wyładowanie ICD 40 pacjentów (29%) miało komplikacje związane z ICD Predyktory adekwatnego wyładowania ICD: Wskazanie do przewencji wtórnej HR 3,6; P = 0,009 CAD HR 2,7; P = 0,042 NSVT HR 9,1; P = 0,001 Predyktory adekwatnego wyładowania ICD u 1 pacjenta w przewencji: NSVT HR 8,0; P = 0,001 Podplucna dysfunkcja komorowa HR 3,0; P = 0,02</p>	<p>Dodatkowe obserwacje Nieadekwatne wyładowania i późne związane z elektrodą komplikacje są powszechne</p> <p>Wnioski Pacjenci z wrodzonymi wadami serca z ICD w przewencji pierwotnej i wtórnej mają wysoki odsetek adekwatnych wyładowań Objawowy NSVT jest niezależnie związany z wyładowaniami ICD u biorców ICD w przewencji pierwotnej i wtórnej</p> <p>Ograniczenia Błąd selekcji wskazania dla przewencji pierwotnej Odsetek zdarzeń bardzo wysoki, ale programowanie ICD (czas do wykrycia) nieznanne</p>

909	<p>Cochet H, i wsp. [332] <i>Focal scar and diffuse myocardial fibrosis are independent imaging markers in repaired tetralogy of Fallot</i> PMID: 30993335 Rok publikacji: 2019</p>	<p>Cel badania Ocena zależności ogniskowej blizny i rozszanego włóknienia u pacjentów po operacji naprawczej TOF w wywiadzie</p> <p>Rodzaj badania Kliniczno-kontrolne</p> <p>Liczba pacjentów Przypadki TOF: n = 103 n = 82 bez VA w wywiadzie n = 21 z VA w wywiadzie 10 częstych PVC 6 NSVT 5 utrwalonych VT</p> <p>Okres rekrutacji 2015–2017</p> <p>Punkty końcowe badania Korelacje między włóknieniem w CMR i występowaniem VA</p>	<p>Kryteria włączenia Kolejni pacjenci z TOF poddawani CMR w Bordeaux w latach 2015–2017 Dostępne dane dotyczące wstępnej diagnozy i operacji naprawczej</p> <p>Wiek w momencie korekcji chirurgicznej: 2 lata</p> <p>Wiek w momencie rekrutacji: 28 lat</p> <p>Kryteria wyłączenia NA</p>	<p>Wyniki Zaobserwowane różnice (VA vs. brak VA): Jednoczynnikowe: Atrymie przedsionkowe: 43% vs. 4%, $P < 0,001$ LVEF: 51% vs. 59%; $P = 0,02$ RVEF: 42% vs. 49%; $P = 0,002$ LV natywny T1 i RV natywny T1 Blizna w LGE w RVOT, przegrodzie, innych i wszystkich Wieloczynnikowe: Całkowita powierzchnia blizny LV natywny T1</p>	<p>Dodatkowe obserwacje <i>Era chirurgiczna:</i> Głównie po 1980 r. Łata przepięsieniowa 73% operacji naprawczej TOF</p> <p>Rozmiar blizny odnosi się do dysfunkcji skurczowej, a rozproszone włóknienie do poszerzenia RV</p> <p>Ograniczenia Tylko analiza przekrojowa Połowa pacjentów z VA ma tylko PVC</p>	<p>Wnioski Badanie CMR może pomóc scharakteryzować ogniskową bliznę i rozproszone włóknienie obukomorowe po operacji naprawczej TOF</p>
910	<p>Babu-Narayan S.V. i wsp. [333] <i>Ventricular fibrosis suggested by cardiovascular magnetic resonance in adults with repaired tetralogy of Fallot and its relationship to adverse markers of clinical outcome</i> PMID: 16432072 Rok publikacji: 2006</p>	<p>Cel badania Ocena, czy LGE po operacji naprawczej TOF wiąże się z dysfunkcją komór i wynikami klinicznymi, w tym atrymiami</p> <p>Rodzaj badania Przekrojowe, obserwacyjne</p> <p>Liczba pacjentów Pacjenci po operacji naprawczej TOF: n = 92 n = 16 kliniczne atrymie/omdlenia (11 SVT, 3 VT, 2 omdlenia)</p> <p>Okres rekrutacji 2002–2005</p> <p>Punkty końcowe badania Korelacje LGE i CMR oraz występowanie VA</p>	<p>Kryteria włączenia Kolejni pacjenci z TOF widziani w Royal Brompton poddani CMR 2002–2005</p> <p>Wiek w momencie korekcji chirurgicznej: 5 lat</p> <p>Wiek w momencie rekrutacji: 32 lata</p> <p>Kryteria wyłączenia NA</p>	<p>Wyniki Zaobserwowane różnice (arytmia vs. brak arytmii): Wynik RV LGE jest predyktorem „arytmii” (ale głównie SVT)</p>	<p>Dodatkowe obserwacje <i>Era chirurgiczna:</i> Prawdopodobnie głównie przed 1980 r. Zespole nie przed korektą chirurgiczną: 2,4% rohomonalną Ponadto RV LGE istotnie wiązało się z kliniczną arytmia</p> <p>Ograniczenia Tylko analiza przekrojowa Tylko 3 z 16 „arytmii” z VT, reszta SVT</p>	<p>Wnioski Zarówno RV LGE, jak i LV LGE były powszechne po naprawie TOF i wiązały się z niekorzystnymi markerami klinicznymi, w tym dysfunkcją komór, nietolerancją wysiłku i aktywnością neurohormonalną</p>
911	<p>Gatzoulis M.A. i wsp. [334] <i>Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicentre study</i> PMID: 11041398 Rok publikacji: 2000</p>	<p>Cel badania Ocena potencjalnych predyktorów VA i SCD późno po operacji naprawczej TOF</p> <p>Rodzaj badania Obserwacyjne</p> <p>Liczba pacjentów 793</p> <p>Liczba ośrodków 6</p> <p>Okres rekrutacji Przed 1985 r.</p> <p>Punkty końcowe badania SCD VT (trzępotanie przedsionków/AF)</p>	<p>Kryteria włączenia TOF po operacji naprawczej, żywi w 1985 r., dane okresu obserwacji do 1995 r. Wiek w chwili korekcji chirurgicznej: 8 lat Wiek w momencie rekrutacji (1985): 18 lat</p> <p>Kryteria wyłączenia NA</p>	<p>Wyniki Mediana okresu obserwacji (rozpoczynając od operacji naprawczej): 21 lat (IQR 8–41) Naciecie RV 91% Wczesniejsze zespole nie Zdarczenia: SCD n = 16 (2%) VT n = 33 (4,2%) AF/trzępotanie przedsionków n = 29 (3,7%) Wielowymiarowe predyktory SCD: QRS > 180 ms: HR 2,29 ($P = 0,04$) Wiek w momencie naprawy: HR 1,07 ($P < 0,001$) Wielowymiarowe predyktory VT: QRS > 180 ms; HR 4,2 ($P < 0,001$)</p>	<p>Dodatkowe obserwacje <i>Era chirurgiczna:</i> Przed 1980 r. Naciecie RV 91% Wczesniejsze zespole nie</p>	<p>Wnioski Czas trwania zespołu QRS może pomóc w identyfikacji pacjentów z grupy ryzyka</p> <p>Ograniczenia Pacjenci poddani operacji naprawczej przed 1980 r.: techniki uległy zmianie i dzięki nowym technikom substrat VA jest bardzo różny</p>

912	Bokma J.P. i wsp. [335] <i>QRS fragmentation is superior to QRS duration in predicting mortality in adults with tetralogy of Fallot</i> PMID: 27803032 Rok publikacji: 2017	Cel badania Określenie, czy fragmentacja zespołu QRS pozwala przewidywać istotne zdarzenia w TOF Rodzaj badania Observacyjne (rejestr CONCOR) Liczba pacjentów 794 Okres rekrutacji 2001 Punkty końcowe badania Pierwszorządowy punkt końcowy: śmiertelność z jakiegokolwiek przyczyn. Drugorzędowy punkt końcowy: kliniczne VA	Kryteria włączenia Dorośli pacjenci z TOF włączeni do rejestru CONCOR od 2001 r. z dostępnym EKG <i>Wiek w momencie korekcji chirurgicznej</i> : 3,8 roku <i>Wiek w momencie rekrutacji</i> : 27 lat Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Mediana okresu obserwacji 10,4 roku Pierwszorządowy punkt końcowy dotyczący śmiertelności: n = 46 Niewydolność serca n = 20 SCD n = 10 Okoloperacyjny n = 1 Naczyniowy n = 3 Pozasercowy n = 8 Nieznany n = 4 Przeżycie Kaplana-Meiera po 10 latach Brak fragmentacji QRS: 98% Umiarowana fragmentacja QRS: 93% Ciężka fragmentacja QRS: 81% Wielowymiarowa regresja Coxa: istotna fragmentacja QRS (HR 2,24; P < 0,001), QRS > 180 ms nieistotny <i>Drugorzędowy punkt końcowy klinicznych VA</i> : VF/OHCA n = 10 Utrwalony VT n = 12 NSVT n = 13 Wielowymiarowa regresja Coxa: fragmentacja QRS (HR 2,0), QRS > 180 ms (HR 2,63), AF w EKG (HR 4,8), wszystkie istotne	Dodatkowe obserwacje <i>Era chirurgiczna</i> : Głównie po 1980 r.	Wnioski Zakres fragmentacji QRS jest nadzreduwany w stosunku do czasu trwania QRS w predykcji śmiertelności z jakiegokolwiek przyczyn u dorosłych pacjentów z TOF oraz może być używany celem stratyfikacji ryzyka Ograniczenia Pierwszorządowy punkt końcowy: śmiertelność z jakiegokolwiek przyczyn. Drugorzędowy punkt końcowy VA: zarówno fragmentacja QRS, jak i QRS > 180 ms okazały się znaczące
913	Egbe A.C. i wsp. [336] <i>Mechanism and risk factors for death in adults with tetralogy of Fallot</i> PMID: 31272701 Rok publikacji: 2019	Cel badania Celem była ocena czynników ryzyka śmierci i/lub przeszczepienia serca u pacjentów z TOF po operacji naprawczej <i>8 parametrów</i> : dane demograficzne, choroby współistniejące, leki, rytm serca, echokardiografia, CMR, cewnikowanie serca, sercowo-płucny test wysiłkowy Rodzaj badania Rejestr obserwacyjny Liczba pacjentów 465 Okres rekrutacji 1990–2017 Punkty końcowe badania Obejmujące śmierć lub przeszczepienie serca	Kryteria włączenia Pacjenci z TOF po operacji naprawczej obserwowani w Mayo Clinic w latach 1990–2017 <i>Wiek w momencie korekcji chirurgicznej</i> : 5 lat <i>Wiek w momencie rekrutacji</i> : 37 lat Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Mediana czasu obserwacji (rozpoczynając po naprawie): 14 ± 8 lat Zdarzenia : Śmierć n = 16 (2%) Przeszczep serca n = 33 (4,2%) Wielowymiarowe predyktory śmierci/przeszczepienia serca: wiek > 42 lat, AF ≥ umiarkowana fragmentacja QRS, LVEF < 50%, ciśnienie końcoworozkurczowe RV > 16 mm Hg, ciśnienie końcoworozkurczowe LV > 16 mm Hg <i>Ocena ryzyka</i> : Brak Niskie (1–2 czynniki ryzyka) Pośrednie (3–4 czynniki ryzyka) Wysokie (5–6 czynników ryzyka)	Dodatkowe obserwacje <i>Era chirurgiczna</i> : Prawdopodobnie głównie przed 1980 r. Łata przeszczepieniowa 37%	Wnioski Ocenę ryzyka można wykorzystać do stratyfikacji ryzyka. Fragmentacja QRS ma większą wartość niż QRS > 180 Ograniczenia Śmierć lub przeszczepienie serca jako punkt końcowy, nie SCD/VT

897	<p>Sabate Rotes A. i wsp. [337] <i>Ventricular arrhythmia risk stratification in patients with tetralogy of Fallot at the time of pulmonary valve replacement</i> PMID: 25416756 Rok publikacji: 2015</p>	<p>Cel badania Optymalna ocena i leczenie VT u pacjentów po operacji naprawczej TOF w trakcie wymiany zastawki pnia płucnego</p> <p>Rodzaj badania Retrospektywne obserwacyjne badanie rejestrowe</p> <p>Liczba pacjentów 205</p> <p>Okres rekrutacji 1988–2010</p> <p>Punkty końcowe badania Złożony z nawrotu VT, OHCA, adekwatnej terapii ICD i SCD po wymianie zastawki tętnicy płucnej</p>	<p>Kryteria włączenia Pacjenci z TOF poddani operacji wymiany zastawki tętnicy płucnej Wiek w momencie wymiany zastawki tętnicy płucnej: 33 lata</p> <p>Kryteria wyłączenia NA</p>	<p>Wyniki Okres obserwacji: 6,7 roku Zdarzenia podczas obserwacji: 19 SCD n = 5 Terapia ICD n = 7 OHCA n = 3 Kliniczny VT n = 4 Wskaźniki zdarzeń podczas obserwacji: 5 lat: 5% 10 lat: 10% 15 lat: 21% Krioablacja chirurgiczna u 22 pacjentów: Ablacja vs. brak ablacji: VT w wywiadzie 18% vs. 7% ICD 23% vs. 5% Wiek w momencie wymiany zastawki tętnicy płucnej: 42 vs. 31 Zdarzenia w przypadku ablacji vs. w przypadku brak ablacji Ablacja: 1 z 22 (4,5%) Brak ablacji: 18 z 183 (10%)</p>	<p>Dodatkowe obserwacje Era chirurgiczna: Głównie przed 1980 r. Łata przezpiersiowa: 62% Wcześniejsza wentrikulotomia: 36%</p>	<p>Wnioski Przed wymianą zastawki tętnicy płucnej PES wyindukował VT u 53% pacjentów z TOF Złożony punkt końcowy dla następczego VT po wymianie zastawki tętnicy płucnej jest raczej rzadki. Wydaje się, że ablacja chirurgiczna przyczynia się do redukcji VA po wymianie zastawki tętnicy płucnej</p> <p>Ograniczenia Niespodziewanie wysoki wskaźnik indukowalności, wynoszący 50%, wynika prawdopodobnie z doboru pacjentów z dużym ryzykiem VA Sumarycznie niski odsetek zdarzeń</p>
895	<p>Miyazaki A. i wsp. [338] <i>Efficacy of hemodynamic-based management of tachyarrhythmia after repair of tetralogy of Fallot</i> PMID: 22893279 Rok publikacji: 2012</p>	<p>Cel badania Ocena strategii postępowania (interwencji hemodynamicznych, leków antyarytmicznych, ablacji) u pacjentów po operacji naprawczej TOF zgłaszających się z powodu tachyarytmii (SVT i VT)</p> <p>Rodzaj badania Retrospektywne badanie obserwacyjne</p> <p>Liczba pacjentów 66</p> <p>Okres rekrutacji 1977–2011</p> <p>Punkty końcowe badania Całkowita kontrola rytmu, częściowa kontrola rytmu lub brak kontroli rytmu z i bez interwencji hemodynamicznej</p>	<p>Kryteria włączenia Pacjenci z tachyarytmiami w przebiegu TOF Wiek w momencie korekcji chirurgicznej: 6,3 roku Wiek w chwili wystąpienia arytmii: 23 ± 11 lat Tylko SVT: 43%, tylko VT: 32%, VT i SVT: 24%</p> <p>Kryteria wyłączenia NA</p>	<p>Wyniki Postępowanie bez interwencji hemodynamicznej = ablacja ± leki (n = 45): Całkowita kontrola rytmu 69% Częściowa kontrola rytmu 13% Brak kontroli rytmu 18% Postępowanie z interwencją hemodynamiczną ± ablacja ± leki (n = 21): Całkowita kontrola rytmu 38% Częściowa kontrola rytmu 33% Brak kontroli rytmu 29%</p>	<p>Dodatkowe obserwacje Era chirurgiczna: Zarówno przed, jak i po 1980 r.</p>	<p>Wnioski U pacjentów po operacji naprawczej TOF zgłaszających się z powodu tachyarytmii (SVT i VT) 32% wymagało interwencji hemodynamicznej w leczeniu tachykardii</p> <p>Ograniczenia Połączenie SVT i VT</p>

896	Harrison D.A. i wsp. [339] <i>Sustained ventricular tachycardia in adult patients late after repair of tetralogy of Fallot</i> PMID: 9350941 Rok publikacji: 1997	Cel badania Identyfikacja czynników ryzyka VT oraz ocena postępowania i konsekwencji VT u pacjentów po operacji naprawczej TOF	Kryteria włączenia <i>Przebieg bazy danych:</i> Przypadki badane: pacjenci z utrwalonym VT spontanicznym lub podczas badania EP w związku z omdleniem/bliskim omdleniem Grupa kontrolna: pacjenci bez udokumentowanego VT <i>Wiek w momencie korekcji chirurgicznej:</i> 11 vs. 10 lat <i>Wiek w momencie ostatniej wizyty kontrolnej:</i> 33 vs. 31 lat	Wyniki Pacjenci z VT mieli: Częstsze PVC (6 z 9 vs. 21 ze 101) Niższy wskaźnik sercowy (średnio 6 odchyżeń standardowych) 2,4 6 0,4 vs. 3,0 6 0,8) Więcej nieprawidłowości strukturalnych RV (tętniaki drogi odpływu i niedomykalność zastawki tętnicy płucnej lub zastawki trójdzielnnej) <i>Postępowanie:</i> 14 z 18 pacjentów z VT przeszło operację: (wymiana PV n = 10, naprawa PV n = 1, wycięcie tętniaka RVOT n = 9) Indukowalny VT śródoperacyjnie u 10 pacjentów → krioablacja we wszystkich przypadkach <i>Okres obserwacji:</i> 14 pacjentów wymagało reoperacji, VT pojawił się ponownie u 3 80% pacjentów po krioablacji bez nawrotu	Dodatkowe obserwacje <i>Era chirurgiczna:</i> Prawdopodobnie przed 1980 r.	Wnioski Większość pacjentów z VT późno po naprawie TOF rozwija tętniaki drogi odpływu lub niedomykalność zastawki tętnicy płucnej lub obydwa Pacjenci ci mają większą częstość ek-topowych pobudzeń komorowych niż pacjenci bez arytmii po naprawie TOF Strategia łączona korekcji istotnych nieprawidłowości strukturalnych (wymiana zastawki tętnicy płucnej lub wycięcie tętniaka RV lub obydwa) ze śródoperacyjnym elektrofizjologicznym monitorowaniem ablacji może redukować potencjalne ryzyko pogorszenia funkcji komór i umożliwić optymalizację leczenia arytmii
902	Zyl M. van. i wsp. [340] <i>Mechanism and outcomes of catheter ablation for ventricular tachycardia in adults with repaired congenital heart disease</i> PMID: 26961296 Rok publikacji: 2016	Cel badania Analiza długoterminowych wyników RFCA w kohortie pacjentów po operacji rACH naprawczych wrodzonych wad serca	Kryteria włączenia Pacjenci po operacji naprawczej TOF i inni: pacjenci z naprawioną wadą wrodzoną serca poddawani ablacji VT w Mayo Clinic, Rochester, Minnesota rTOF n = 10 TGA n = 4 VSD n = 2 Ebstein n = 2 Inne n = 3 <i>Wiek w momencie korekcji chirurgicznej:</i> 6 lat <i>Wiek w momencie ablacji:</i> 45 lat	Wyniki Wyniki EP: Pełen sukces 81% <i>Wynik ablacji:</i> VT zależny od cięsnia u 14/21 (66%), 8/14 z blokiem na koniec ablacji → bez nawrotu u tych pacjentów w trakcie obserwacji <i>Długoterminowy okres obserwacji:</i> 33 ± 7 mies. Nawrót VT u 3 z 21 pacjentów	Dodatkowe obserwacje <i>Era chirurgiczna:</i> Prawdopodobnie głównie przed 1980 r.	Wnioski Cewnikowa ablacja VT u pacjentów po naprawie wrodzonej wady serca wiąże się z niskim odsetkiem nawrotów VT Ogniskowy VT nie był rzadkością w tej kohorcie. Jeśli występuje mechanizm nawrotny, potwierdzenie bloku przewodzenia przez cięsnia jest niezbędne, by zapobiec nawrotom
903	Laredo M. i wsp. [341] <i>Ten-year outcomes of monomorphic ventricular tachycardia catheter ablation in repaired tetralogy of Fallot</i> PMID: 28347634 Rok publikacji: 2017	Cel badania Ocena długoterminowego rezultatu ablacji VT po operacji naprawczej TOF	Kryteria włączenia Pacjenci z TOF poddawani ablacji VT w Paryżu <i>Wiek w momencie korekcji chirurgicznej:</i> 5,4 roku <i>Wiek przy pierwszym VT:</i> 27 lat <i>Wiek w momencie ablacji:</i> 31 lat	Wyniki Wynik bezpośredni: Sukces 33 z 34 pacjentów <i>Obserwacja długoterminowa:</i> 9,5 roku ± 5 lat Śmierć n = 2 Nawroty VT n = 4 Brak śmierci oraz nawrotów VT 94% po 5 latach, 81% po 10 latach, 70% po 20 latach Pacjenci, u których wystąpiły zdarzenia, mieli niską LVEF (n = 2), dysfunkcję RV (n = 3)	Dodatkowe obserwacje <i>Era chirurgiczna:</i> Prawdopodobnie przed 1980 r., przez komorowy dostęp u wszystkich pacjentów	Wnioski Procedura RFCA może być bezpiecznie stosowana w VT z dużej części nawrotnych u pacjentów po operacji naprawczej TOF z akceptowalnym odsetkiem długoterminowych nawrotów w populacji wysokiego ryzyka Klasyfikacja anatomiczna cięsnia przy użyciu mapowania elektroanatomicznego zapewnia stałe punkty końcowe dla RFCA Należy zwrócić uwagę na funkcję skurczową LV w ocenie ryzyka i doborze kandydatów do ICD

904	Kapel G.F.L. i wsp. [342] Re-entry using anatomically determined isthmus: a curable ventricular tachycardia in repaired congenital heart disease PMID: 25422392 Rok publikacji: 2015	Cel badania (1) Ocena ostrej i długoterminowej skuteczności ablacji cięśni w leczeniu VT w dużej populacji dorosłych po operacjach naprawczych wrodzonych wad serca (2) Identyfikacja pacjentów, u których RFCA może stanowić alternatywę dla terapii ICD Rodzaj badania Obserwacyjne Liczba pacjentów 34 Okres rekrutacji 2001–2012 Punkty końcowe badania Sukces procedury: VT podczas obserwacji	Kryteria włączenia Pacjenci z wrodzoną wadą serca poddani ablacji VT w 2 ośrodkach TOF n = 28 Transpozycja wielkich pni tętniczych n = 2 Ubytek przegrody międzykomorowej n = 2 Ubytek przegrody międzyprzedsionkowej n = 1 Zwężenie pnia płucnego n = 1 <i>Wiek w momencie ablacji: 49 lat</i> <i>Wiek w momencie ablacji: 49 lat</i> Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Sukces proceduralny (brak indukowalności i przecięcie anatomicznej cięśni) uzyskano u 25 (74%) pacjentów Podczas długoterminowej obserwacji (46 ± 29 mies.) wszyscy pacjenci, u których procedura zakończyła się sukcesem (18/25 z wewnętrznymi defibrylatorami serca), nie mieli nawrotu VT, ale 7 z 18 doświadczyło komplikacji związanych z wewnętrznym defibrylatorem serca Żaden z 18 pacjentów (12/18 z wewnętrznym defibrylatorem serca) z pełnym sukcesem procedury i zachowaną funkcją serca nie doświadczył VA Natomiast nawrót VT u 4 z 9 pacjentów bez powodzenia procedury. 4 pacjentów zmarło z przyczyn niearytmicznych	Dodatkowe obserwacje <i>Era chirurgiczna:</i> Prawdopodobnie głównie przed 1980 r. Wcześniejsze zespolenie 29% nawrotnym VT, ablacja cięśni może się okazać lecznicza	Wnioski U pacjentów po operacji naprawczej wrodzonej wady serca z zachowaną funkcją komór i zależnym od cięśni nawrotnym VT, ablacja cięśni może się okazać lecznicza
898	Khairy P. i wsp. [343] Sudden death and defibrillators in transplantation of the great arteries with intra-atrial baffles: a multicenter study PMID: 19808416 Rok publikacji: 2008	Cel badania Ocena częstości adekwatnych i nieadekwatnych wyładowań oraz mechanizmów tachykardii u pacjentów z przełożeniem wielkich pni tętniczych z ICD Rodzaj badania Wielośrodkowe obserwacyjne badania nie rejestrowe Liczba pacjentów 37 Okres rekrutacji Przed 2006 r. <i>Liczba ośrodków: 7 (Kanada, Wielka Brytania, USA)</i> Punkty końcowe badania Adekwatne wyładowania ICD, nieadekwatne wyładowania ICD, podgrupa: podklasyfikacja mechanizmu VT	Kryteria włączenia Implantacja ICD w przełożeniu wielkich pni tętniczych. Pacjenci, którym wszczepiono ICD przed 2006 r. Okres obserwacji: 3,6 roku Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Zdarzenia: 5 pacjentów z łącznie 47 adekwatnymi wyładowaniami ICD 9 pacjentów z 92 nieadekwatnymi wyładowaniami ICD Subanaliza 18 adekwatnych wyładowań: Współistniejąca SVT u 9 = 50% W 4 przypadkach poprzedzający VT W 5 przypadkach za mało informacji z łącznie 47 adekwatnymi wyładowaniami ICD	Dodatkowe obserwacje <i>Era chirurgiczna:</i> Prawdopodobnie głównie przed 1980 r. Lata przezpiersiennymi: elektroanatomicznego podczas rytmu zatokowego stanowią dominującą substrat VT, umożliwiając zindywidualizowaną stratyfikację ryzyka i precyzyjną ablację	Wnioski W przełożeniu wielkich pni tętniczych pacjenci z ICD otrzymujący wyładowania ICD w 50% mają współistniejącą SVT, który poprzedza VT u co najmniej połowy pacjentów Ograniczenia Mała wielkość grupy i mała liczba zdarzeń
891	Kapel G.F.L. i wsp. [344] Arrhythmic anatomical isthmuses identified by electroanatomical mapping are the substrate for ventricular tachycardia in repaired tetralogy of Fallot PMID: 28182233 Rok publikacji: 2017	Cel badania Identyfikacja specyficznych cech elektroanatomicznych cięśni anatomicznych związanych z VT, co może pozwolić na zindywidualizowaną stratyfikację ryzyka i ablację celowaną Rodzaj badania Obserwacyjne Liczba pacjentów 74 Okres rekrutacji 2005–2013 Punkty końcowe badania Indukowalność VT; obecność wolno-przewodzących cięśni anatomicznych; VT podczas obserwacji	Kryteria włączenia Pacjenci po naprawie TOF, którzy zostali uznani za zagrożonych VT lub z udokumentowanym VT, skierowani do oceny elektrofizjologicznej i leczenia w latach 2005–2013 <i>Wiek w momencie korekcji chirurgicznej: 6 lat</i> <i>Wiek w momencie badania EP: 40 lat</i> Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Wolnoprzewodzące cięśnie anatomiczne wiązały się z indukowalnością VT Pacjenci z nieobecnym lub wyeliminowanym wolnym przewodzeniem cięśni anatomicznych nie mieli nawrotu VT w trakcie 50 mies. obserwacji	Dodatkowe obserwacje <i>Era chirurgiczna:</i> Prawdopodobnie głównie przed 1980 r. Lata przezpiersiennymi: elektroanatomicznego podczas rytmu zatokowego stanowią dominującą substrat VT, umożliwiając zindywidualizowaną stratyfikację ryzyka i precyzyjną ablację	Wnioski Po operacji naprawczej TOF wolno przewodzące cięśnie anatomiczne identyfikowane metodą mapowania elektroanatomicznego podczas rytmu zatokowego stanowią dominującą substrat VT, umożliwiając zindywidualizowaną stratyfikację ryzyka i precyzyjną ablację

Skróty: AF, migotanie przedsionków; AI, cięśń anatomiczna; ARVC, arytmogeniczna kardiomiopatia prawokomorowa; ASD, ubytek przegrody międzyprzedsionkowej; CA, zatrzymanie krążenia; CAD, choroba wieńcowa; CI, przedział ufnosci; CMR, rezonans magnetyczny serca; EKG, elektrokardiogram; EF, frakcja wyrzutowa; EP, elektrofizjologiczny; EPS, badanie elektrofizjologiczne; HCM, kardiomiopatia przerostowa; HR, Ichor; ICD, wszczepialny kardioverter-defibrylator; IQR, zakres międzykwartylowy; IGE, późne wzmocnienie kontrastowe z zastosowaniem gadolinu; LV, lewa komora; LVEF, frakcja wyrzutowa lewej komory; MI, zawał serca; NA, nie dotyczy; NSVT, nieurtwalony częstokurcz komorowy; NT-proBNP, N-koncowy fragment proteiny typu B; NYHA, Nowojorskie Towarzystwo Kardiologiczne; OR, Ichor; szans; PES, programowana stymulacja komorowa; PET, pozytywna tomografia emisyjna; PVC, przedwczesne pobudzenie komorowe; RCT, badanie kliniczne z randomizacją i grupą kontrolną; RFCA, ablacja cięśni z randomizacją i grupą kontrolną; RFCA, ablacja cięśni z randomizacją i grupą kontrolną; RR, redukcja ryzyka; RV, prawa komora; SCD, nagła śmierć sercowa; SD, nagła śmierć; SHD, strukturalna choroba serca; VA, komorowe zaburzenie rytmu serca; VF, migotanie komór; VT, częstokurcz komorowy

4.2. Pierwotna choroba elektryczna serca

4.2.1. Idiopatyczne migotanie komór

Tabela dowodów 33 do tabeli zaleceń dotyczących postępowania u pacjentów z idiopatycznym migotaniem komór

Numer publikacji referencyjnej	Publikacja referencyjna, PMID i rok publikacji	Cel badania Rodzaj badania Liczba pacjentów Okres rekrutacji Punkty końcowe badania	Kryteria włączenia (pacjentów) Kryteria wyłączenia	Główne wyniki	Dodatkowe obserwacje	Wnioski i ograniczenia
252	Mellor G. i wsp. [345] <i>Genetic testing in the evaluation of unexplained cardiac arrest: from the CASPER (Cardiac Arrest Survivors with Preserved Ejection Fraction Registry)</i> PMID: 28600387 Rok publikacji: 2017	Cel badania Charakterystyka roli diagnostyki genetycznej u osób, które przeżyły zatrzymanie krążenia, bez określonego fenotypu klinicznego Rodzaj badania Rejestr CASPER Liczba pacjentów 174 pacjentów z badaniami genetycznymi	Kryteria włączenia Spośród 375 osób, które przeżyły zatrzymanie krążenia, w rejestrze CASPER od 2006 do 2015 r., 174 poddano diagnostyce genetycznej. Pacjenci wariantów o nieustalonym znaczeniu zidentyfikowano u 32 (18%) pacjentów z dodatnim fenotypem (n = 72) lub ujemnym fenotypem (n = 102) Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Warianty patogene zidentyfikowano u 29 (17%) pacjentów (60% genów związanych z kanalopatią oraz 40% genów związanych z kardiomiopatią), a 70 wariantów o nieustalonym znaczeniu zidentyfikowano u 32 (18%) pacjentów u pacjentów z ujemnym fenotypem szeroka diagnostyka genetyczna licznych fenotypów miała większą skuteczność (21% vs. 8%; P = 0,04), ale wiązała się z większą liczbą wariantów o nieustalonym znaczeniu (55% vs. 5%; P <0,01)	Wnioski Warianty patogene wykryto u osób, które przeżyły niewyjaśnione zatrzymanie krążenia, z ujemnym fenotypem Testy genetyczne pomagają zidentyfikować patogene warianty u znacząco patogene warianty, które przeżyły niewyjaśnione zatrzymanie krążenia. Diagnostyka licznych fenotypów wykazała najwyższą częstość wariantów patogenicznych u pacjentów fenotypowo ujemnych	
281	Kumar S. i wsp. [346] <i>Familial cardiological and targeted genetic evaluation: low yield in sudden unexplained death and high yield in unexplained cardiac arrest syndromes</i> PMID: 23973953 Rok publikacji: 2013	Cel badania Wydajność badań przesiewowych u osób, które przeżyły SD i zatrzymanie krążenia Liczba pacjentów 502 Rodzaj badania Retrospektywne, jednośrodkowe	Kryteria włączenia Ujemny wynik w kierunku SUD/SADS w badaniu autopsyjnym i niewyjaśnione zatrzymanie krążenia (pacjenci skutecznie zresuscytowani), średni wiek 32 lata Ocena kliniczna (EKG, test wysiłkowy, echo) z ukierunkowaniem na badania genetyczne. Średni wiek SADS 24 lata, niewyjaśnione zatrzymanie krążenia 32 lata Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Zespół nagłej śm irdy arytmicznej (SADS); wydajność 18%; LQTS u młodych ≤20 lat; zespół Brugadów w wieku ≥40 lat Niewyjaśnione zatrzymanie krążenia: wydajność 62% — głównie LQTS i zespół Brugadów; CPVT, ER, ARVC, krótkie QT Ukierunkowane badania genetyczne u pacjentów z potwierdzonym lub podejrzewanym fenotypem: molekularna diagnoza SADS 35%, niewyjaśnione zatrzymanie krążenia 48%	Wnioski Wydajność klinicznej + ukierunkowanej diagnostyki genetycznej: SADS 18%, niewyjaśnione zatrzymanie krążenia 62% Wrodzoną chorobę serca rozpoznano tylko w rodzinach z wieloma zdarzeniami Zalecana ciągła okresowa ocena kliniczna dzieci/młodych członków rodziny pod kątem rozwijającej się choroby	
915	Leenhardt A. i wsp. [347] <i>Short-coupled variant of torsade-de-pointes — a new electrocardiographic entity in the spectrum of idiopathic ventricular tachy-arrhythmias</i> PMID: 8281648 Rok publikacji: 1994	Cel badania Ocena nowego twor, określonego mianem <i>torsade de pointes</i> o krótkim czasie sprężenia Rodzaj badania Retrospektywne, obserwacyjne, jednośrodkowe Liczba pacjentów 14	Kryteria włączenia Pacjenci bez SHD kierowani do ośrodka z powodu ciężkich napadów omdleń w przebiegu ciężkich udokumentowanych tachyarytmii komorowych wstępnie zaklasyfikowanych jako VF (co najmniej 1 epizod <i>torsade de pointes</i>) Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Włączono 14 pacjentów. Średni okres obserwacji 7 lat: 5 śmierci (4 nagłe), 9 żywych, z czego 6 leczono samym werapamillem	Wnioski „Wariant <i>torsade de pointes</i> o krótkim czasie sprężenia” powinien być rozpoznawany, ponieważ wiąże się z ryzykiem SCD u młodych dorosłych ze strukturalnie prawidłowym sercem Werapamil zatrzymał SC-PVC u pacjentów z IVF/SC- <i>torsade de pointes</i> , chociaż nie zapobiegał zatrzymaniu krążenia podczas obserwacji Autorzy twierdzą, że werapamil może wywierać efekt, ale nie zapobiega SD	

916	Eisenberg S.J. i wsp. [348] <i>Sudden cardiac death and polymorphic ventricular tachycardia in patients with normal QT intervals and normal systolic cardiac function</i> PMID: 7900661 Rok publikacji: 1995	Cel badania Opisanie 15 pacjentów z polimorficznym VT i prawidłowym odstępem QT Rodzaj badania Retrospektywne serie przypadków, obserwacyjne, jednoośrodkowe Liczba pacjentów 15	Kryteria włączenia ≥2 epizody udokumentowanego polimorficznego VT, prawidłowa funkcja skurczowa LV, brak klinicznych dowodów na chorobę mięśnia sercowego, prawidłowy QT Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Włączono 15 pacjentów. Podzielono ich na 3 grupy: (1) polimorficzny VT indukowany wysiłkiem fizycznym i zainicjowany przez pobudzenia o późnym czasie sprężenia, wywołane przez izoproterenol, (2) polimorficzny VT podczas skurczu naczynia wieńcowego, reagujący na blokery kanału wapniowego; (3) polimorficzny VT powiązany z wysiłkiem lub skurczem tętnicy wieńcowej u 9 pacjentów, zainicjowany przez pobudzenia o krótkim czasie sprężenia, niereagujący na farmakoterapię lub stymulację	Dodatkowe obserwacje Wystąpienie SD u 5 z 9 pacjentów w grupie 3 (z najkrótszym polimorficznym wskaźnikiem VT)	Wnioski Polimorficzny VT wywołany wysiłkiem fizycznym lub skurczem tętnicy wieńcowej ma dobre rokowanie w przypadku leczenia. Polimorficzny VT z PVC o krótkim sprężeniu wiąże się z wysokim ryzykiem śmierci i powinien być brany pod uwagę przy kwalifikacji do implantacji ICD
917	Asatryan B. i wsp. [349] <i>Usefulness of genetic testing in sudden cardiac arrest survivors with or without previous clinical evidence of heart disease</i> PMID: 30975432 Rok publikacji: 2019	Cel badania Ocena przydatności klinicznej testów genetycznych u osób, które przeżyły SCA Rodzaj badania Obserwacyjne, retrospektywne Liczba pacjentów 60	Kryteria włączenia Pacjenci po SCA zgłaszający się do Szpitala Uniwersyteckiego w Bernie w celu przeprowadzenia badań genetycznych w okresie od stycznia 2014 r. do maja 2018 r. Kryteria wyłączenia Pacjenci z CAD, zapaleniem mięśnia sercowego, sarkoidozą, chorobami układu krążenia, chorobami serca, wtórnymi kardiomiopatiami, odwracalnymi przyczynami SCA	Wyniki Włączono 60 pacjentów. 32 patogenne lub prawdopodobne patogenne warianty wykryto u 27 (45%) z 24 pacjentów z wykrytym „sercowym fenotypem” po SCA. 16 (67%) miało mutację zgodną z podejrzawanym fenotypem vs. 17% u tych bez fenotypu	Wnioski Serwowa diagnostyka genetyczna jest dodatkna u niemal 2/3 pacjentów z podejrzeniem sercowego fenotypu i u 1/6 bez ewidentnego sercowego fenotypu	
918	Visser M. i wsp. [350] <i>Next-generation sequencing of a large gene panel in patients initially diagnosed with idiopathic ventricular fibrillation. PMID: 28087426</i> Rok publikacji: 2017	Cel badania Ocena wydajności diagnostycznej sekwencjonowania nowej generacji (NGS) u pacjentów z IVF Rodzaj badania Obserwacyjne, retrospektywne Liczba pacjentów 33	Kryteria włączenia Pacjenci, u których wykonano już NGS 34 genów. Jeśli wyjściowy NGS 34 genów jest negatywny, przeprowadza się NGS 179 genów Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Stwierdzono, że 1 z 33 pacjentów ma prawdopodobnie mutację patogenną. Dodana wydajność diagnostyki genetycznej przy NGS 179 dodatkowych genów = 3%. U 15% pacjentów, wykryto ≥1 wariant o niepewnej istotności klinicznej	Wnioski Dodatkowa wydajność genetycznych testów przesiewowych przy użyciu poszerzonego panelu NGS u pacjentów, u których wstępnie zdiagnozowano IVF, jest minimalna Autorzy odradzają rutynową analizę takich paneli NGS	
919	Honarbakht S. i wsp. [351] <i>Medium-term outcomes of idiopathic ventricular fibrillation survivors and family screening: a multicenter experience</i> PMID: 27738067 Rok publikacji: 2017	Cel badania Identyfikacja predyktorów wyników i ocena roli badań przesiewowych w kierunku IVF u członków rodziny Rodzaj badania Retrospektywne, kohortowe, wieloośrodkowe Liczba pacjentów 66	Kryteria włączenia Pacjenci z IVF z 2 ośrodków Kryteria wyłączenia NA	Wyniki 31 pacjentów miało ERP. Nawracające VA obserwowano u 20%. Poziome odcinki ST związane ze ↑ ryzykiem nawrotu VA (OR 11 [2,7–43,7]) ERP obserwowano u 20% z 72 krewnych I stopnia i częściej, jeśli proband miał przetrwałe ERP (OR 10,7 [2,2–51,5])	Wnioski W tej kohorcie IVF ERP były powszechne. Poziome odcinki ST sugerowały gorsze wyniki Przetwałe ERP wiązały się z ERP u krewnych I stopnia	
920	Meissner M.D. i wsp. [352] <i>Ventricular-fibrillation in patients without significant structural heart disease — a multicenter experience with implantable cardioverter-defibrillator therapy</i> PMID: 8473649 Rok publikacji: 1993	Cel badania Charakterystyka wyników osób, które przeżyły VF bez SHD lub z łagodną SHD i które otrzymały ICD Rodzaj badania Wieloośrodkowe, retrospektywne, obserwacyjne Liczba pacjentów 28	Kryteria włączenia Osoby, które przeżyły SCA, bez istotnej SHD w latach 1983–1990 z 10 ośrodków Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Włączono 28 pacjentów Wystąpienie VA wywołane programowaną stymulacją w 39%. Mediana czasu obserwacji 31 mies. po wszczepieniu ICD: brak śmierci sercowych, 2 zgony pozaserwowe; 16 pacjentów miało wyładowania ICD, z których większość była „nieokreślona” (niejasne, czy adekwatne lub nieadekwatne), 4 pacjentów otrzymało adekwatne wyładowania ICD (z których żaden nie miał indukowalnych VA na początku badania)	Wnioski Doskonały wskaźnik przeżycia wśród osób, które przeżyły VF, z łagodną SHD lub bez SHD, występowanie (nieczęstych) wyładowań ICD sugeruje, że ICD przynosi ogólną korzyść Ograniczenia Starsze i małe badanie. Epikardialne ICD — wszczepione drogą torakotomii u wszystkich pacjentów z wyjątkiem 1	

921	Conte G. i wsp. [353] <i>True idiopathic ventricular fibrillation in out-of-hospital cardiac arrest survivors in the Swiss Canton Ticino: prevalence, clinical features, and long-term follow-up</i> PMID: 28175278 Rok publikacji: 2017	Cel badania Ocena występowania, cech klinicznych i długoterminowego rokowania IVF u osób, które przeżyły OHCA Rodzaj badania Retrospektywne, jednośrodkowe Liczba pacjentów 407	Kryteria włączenia Pacjenci z OHCA, między styczniem 2000 r. a grudniem 2014 r. ze skupieniem na podgrupie z IVF Kryteria wyłączenia Brak dostępnej dokumentacji dotyczącej rytmu defibrylacyjnego w czasie wystąpienia OHCA	Wyniki Spośród 3407 OHCA u 2912 wykryto etiologię sercową, 644 miało VT/VF jak pierwszy rytm defibrylacyjny, z czego 74 miało wszczepiony ICD, z czego u 11 rozpoznano IVF (1,2% pacjentów z rytmem defibrylacyjnymi). Czas obserwacji 85 ± 47 mies.: 3 pacjentów miało nieprawidłowe EKG, żaden nie zmarł ani nie doświadczył terapii ICD	Wnioski Idiopatyczne migotanie komór (IVF) jest rzadkie (1,2% osób, które przeżyły OHCA, z rytmem do defibrylacji) z dobrym rokowaniem w obserwacji długoterminowej
922	Stampe N.K. i wsp. [354] <i>Clinical characteristics and risk factors of arrhythmia during follow-up of patients with idiopathic ventricular fibrillation</i> PMID: 33462911 Rok publikacji: 2020	Cel badania Określenie charakteru IVF, w tym ocenę klinicznej i późniejszej diagnozy, a także czynników ryzyka terapii ICD w okresie obserwacji Rodzaj badania Jednośrodkowe, obserwacyjne zbierane w latach 2007–2019 Liczba pacjentów 84 pacjentów z IVF	Kryteria włączenia Pacjenci z IVF po implantacji ICD Kryteria wyłączenia NA	Wyniki U 3 (3,6%) pacjentów później zdiagnozowano chorobę serca. Pozostali pacjenci z IVF (n = 81, mediane w wieku 45 lat; mężczyźni 71,6%) zostali poddani obserwacji przez mediane 5,2 roku (IQR 2,0–7,6). Wszyscy z 24 (29,6%) pacjentów mieli adekwatne terapie ICD, a 12 (14,8%) pacjentów miało nieadekwatne terapie ICD. Wczesna repolaryzacja na początku badania nie wiązała się ze zwiększonym ryzykiem adekwatnych terapii ICD (P = 0,842). Powtarzające się zatrzymanie krążenia w postaci SCA wiązały się z większym ryzykiem ICD (HR 2,63 [95% CI, 1,08–6,40])	Wnioski Większość pacjentów pozostawała idiopatyczna przez cały okres obserwacji i ogólnie rokowanie długoterminowe było dobre. Powtarzające się zatrzymanie krążenia w postaci SCA stanowiło czynnik ryzyka adekwatnej terapii ICD, a wczesna repolaryzacja nie wiązała się ze zwiększonym ryzykiem adekwatnej terapii ICD
925	Malhi N. i wsp. [355] <i>Challenge and impact of quinidine access in sudden death syndromes: a national experience</i> PMID: 30898241 Rok publikacji: 2020	Cel badania Charakterystyka chiniidyny, jej zastosowanie i dostępność Rodzaj badania Retrospektywne kohortowe Liczba pacjentów 6	Kryteria włączenia Pacjenci w wieku ≥ 18 lat przyjmujący chiniidynę w profilaktyce lub leczeniu VA zidentyfikowani przez Hearts in Rhythm Organization (HIRO), w tym CASPER Kryteria wyłączenia NA	Wyniki W populacji 36-milionowej (Kanada) 46 pacjentów przyjmuje chiniidynę (zespół Brugadów 28%, ERS 13%, IVF 46%) Wybadowania ICD przed włączeniem chiniidyny vs. po jej włączeniu: $7,47 \pm 12,3$ w 34 ± 46 mies. vs. $0,86 \pm 1,69$ w 44 ± 42 mies.	Wnioski Stosowanie chiniidyny jest rzadkie w Kanadzie, ale wiąże się z JVA u pacjentów z zespołem Brugadów, ERS, IVF przy minimalnej toksyczności. Należy poprawić dostępność chiniidyny
926	Belhassen B. i wsp. [356] <i>Excellent long-term reproducibility of the electrophysiologic efficacy of quinidine in patients with idiopathic ventricular fibrillation and Brugada syndrome</i> PMID: 19272057 Rok publikacji: 2009	Cel badania Ocena długoterminowej skuteczności chiniidyny w leczeniu idiopatycznych złośliwych VA Rodzaj badania Retrospektywne, jednośrodkowe Liczba pacjentów 9	Kryteria włączenia Brak SHD, prawidłowy QT, badanie EP z chiniidyną nie spowodowało indukcji utrwalonych VA, długotrwałe leczenie chiniidyną po pierwszym EPS, powtórny EPS ≥ 1 roku po pierwszym EPS Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Włączono 9 pacjentów (5 z zespołem Brugadów, 4 z IVF) Wszyscy pacjenci mieli indukwalny VF na początku badania, któremu zapobiegła chiniidyna Powtórny EPS po średnio 9,8 roku: wszyscy pacjenci nadal nieindukowalni, bez udokumentowanego nawrotu VA w międzyczasie	Wnioski Terapia chiniidyną ukierunkowana badaniami EP była skuteczna w supresji nawracającego VF w przypadkach IVF z i bez SC-PVC Chiniidyna stanowi długoterminową alternatywę dla terapii ICD Długoterminowa powtarzalność skuteczności EP z chiniidyną u pacjentów z IVF i zespołem Brugadów jest doskonała. Terapia chiniidyną kierowana EP stanowi cenną długoterminową alternatywę dla terapii ICD u tych pacjentów
927	Belhassen B. i wsp. [357] <i>Idiopathic ventricular fibrillation: inducibility and beneficial effects of class I antiarrhythmic agents</i> PMID: 3829343 Rok publikacji: 1987	Cel badania Opis 5 pacjentów z indukwalnym IVF, u których klasa I leków antyarytmicznych, była skuteczna podczas EPS i długoterminowo Rodzaj badania Seria przypadków Liczba pacjentów 5	Kryteria włączenia Brak znanej choroby serca, skierowanie na EPS w związku z udokumentowanymi IVF Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Programowana stymulacja mogła wywołać VA u wszystkich pacjentów (2 na amiodaronie), z wyjątkiem tych w trakcie doustnej terapii chiniidyną lub doustnym dizopiramidem. Długotrwałe stosowanie skutecznych leków antyarytmicznych wiązało się z bezobjawowym średnim okresem obserwacji wynoszącym 52 mies.	Wnioski Chiniidyna była skuteczna w supresji nawracającego VF w przypadkach IVF z SC-PVC i bez SC-PVC

929	Belhassen B. i wsp. [358] <i>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</i> PMID: 10515552 Rok publikacji: 1999	Cel badania Ocena długoterminowej wartości „ukierunkowanej przez EP terapii” IVF/ zespółu Brugadów przy użyciu leków antyarytmicznych klasy IA	Kryteria włączenia Pacjenci z IVF/zespołem Brugadów ze wstępnie indukowanym, polimorficznym VT lub VF reagującym nierównowalnością na leki antyarytmiczne klasy I stosowane długoterminowo	Wyniki Uwzględniono 23 pacjentów, z których żaden nie zmarł podczas średniego czasu obserwacji 9,1 roku	Dodatkowe obserwacje Wystąpiły 2 zgony u pacjenta z zespołem Brugadów i skutecznego polimorficznego VT/VF na początku badania, leczonych empirycznie	Wnioski „Terapia ukierunkowana przez EP” w postaci leków antyarytmicznych klasy IA jest bezpieczna i skuteczna w długotrwałej redukcji epizodów IVF
930	Sadek M. i wsp. [359] <i>Idiopathic ventricular arrhythmias originating from the moderator band: Electrophysiologic characteristics and treatment by catheter ablation</i> PMID: 25240695 Rok publikacji: 2015	Cel badania Ocena charakterystyki zapisu EKG i leczenia w formie RFCA VA z beleczki przegrodowo-brzeźnej	Kryteria włączenia 10 pacjentów z VA podczas mapowania pochodzących z beleczki przegrodowo-brzeźnej w RV poddawani RFCA	Wyniki VF stanowiło kliniczną arytmie u 7 pacjentów, a monomorficzny VT u 3 pacjentów	Wnioski Komorowe zaburzenia rytmu (VA) pochodzące z beleczki przegrodowo-brzeźnej mogą mieć postać VF. Procedura RFCA jest skuteczna, chociaż ryzyko konieczności przeprowadzenia >1 procedury może być wyższe niż w przypadku innych lokalizacji	
931	Van Herendael H. i wsp. [360] <i>Catheter ablation of ventricular fibrillation: importance of left ventricular outflow tract and papillary muscle triggers</i> PMID: 24398086 Rok publikacji: 2014	Cel badania Opis oraz charakterystyka ognisk VPD wywołujących VF i polimorficzny VT (polimorficzny VT)	Kryteria włączenia Skierowanie na ablację z powodu VA i VF/polimorficznego VT	Wyniki U 21 pacjentów, VF/polimorficzny VT wystąpił przy współwystępowaniu kardiomiopatii; u 9 pacjentów VF/polimorficzny VT był idiopatyczny. Źródło wywołacza VPD pochodziło z sieci włókien Purkiniego u 9, z mięśni brodawkowatych u 8, z drogi wypływu lewej komory u 9, z innych niskonapięciowych obszarów niezwiązanych z siecią włókien Purkiniego u 4. Podczas mediany obserwacji równej 418 dni (IQR 144–866) 5 pacjentów rozwinęło nawrót VF/polimorficznego VT w ciągu mediany 34 dni (IQR 1–259). Rzadkie nawroty odnotowano u pacjentów z chorobą strukturalną i bez niej oraz z każdego odrębnego pochodzenia anatomicznego. Całkowita częstość VF/epizodów polimorficznego VT/wyładowań została zredukowana z mediany 9 (IQR 2,5–22,5) w ciągu 3 mies. przed ablacją do 0 (IQR 0–0, całkowity zakres 0–2) w trakcie obserwacji ($P < 0,0001$)	Wnioski Przeprowadzenie RFCA VF/polimorficznego VT wywołanych przez VPD jest wysoce skuteczne. Droga wpływu z lewej komory oraz mięśnie brodawkowate stanowią częste i wcześniej nierozpoznane źródła czynników wywołujących u pacjentów z SHD i bez SHD	
932	Santoro F. i wsp. [361] <i>Ventricular fibrillation triggered by PVC from papillary muscles: clinical features and ablation</i> PMID: 24946987 Rok publikacji: 2014	Cel badania Ocena roli PVC z mięśni brodawkowatych jako wywołaczy VF i bezpieczeństwa oraz wykonalności RFCA u tych pacjentów	Kryteria włączenia Dodatni wywiad w kierunku VF skutkującego powtarzającymi się wyładowaniami ICD, pomimo farmakoterapii antyarytmicznej	Wyniki Zaobserwowano, że PVC wywołują VF i są lokalizowane poprzez mapowanie najwcześniejszego punktu aktywacyjnego, odpowiadającego mapowaniu stymulacyjnemu tego samego obszaru. U 2 pacjentów PVC pochodziły z tylnego-przysrodkowego mięśnia brodawkowatego LV; u 4 pacjentów PVC pochodziły z tylnobocznego mięśnia brodawkowatego RV. Eliminację czynników wywołujących PVC uzyskano w tych obszarach po 19 ± 12 min stosowania częstotliwości radiowej. Podczas obserwacji trwającej 58 ± 11 mies. z zastosowaniem monitorowania ambulatoryjnego i kontroli pamięci defibrylatora u żadnego pacjenta nie wystąpił nawrót objawowego VA	Wnioski Mięśnie brodawkowate obu komór reprezentują struktury anatomiczne potencjalnie zaangażowane w rozwój VF, również w strukturalnie prawidłowym sercu. Przedwczesne pobudzenie komorowe (PVC) wywołujące się z tego obszaru można z powodzeniem wyeliminować przy użyciu ablacji prądem o częstotliwości radiowej, co skutkuje brakiem nawrotów VF podczas długo-terminowej obserwacji	

933	<p>Nakamura T, i wsp. [362] <i>Catheter ablation of polymorphic ventricular tachycardia/fibrillation in patients with and without structural heart disease</i> PMID: 30710740 Rok publikacji: 2019</p>	<p>Cel badania Celem tego badania była ocena wyników badań elektrofizjologicznych oraz wyników ablacji u pacjentów z polimorficznym VT/VF i SHD w porównaniu z pacjentami z IVF</p> <p>Rodzaj badania: Retrospektywne, obserwacyjne</p> <p>Liczba pacjentów 32</p>	<p>Kryteria włączenia Dane 32 kolejnych pacjentów (13 IVF, 19 SHD) z nawracającym polimorficznym VT/VF</p> <p>Kryteria wyłączenia NA</p>	<p>Wyniki Niskonapięciowy obszar blizny mięśnia sercowego wykryto u 15 z 19 pacjentów z SHD. Związany z blizną SMVT był indukowalny oraz ukierunkowany u 8 pacjentów, 3 z nich miało poprzednie epizody SMVT niezależnie od epizodów polimorficznego VT/VF, a 5 nie miało SMVT w wywiadzie. Wyzwalające PVC zidentyfikowano u 11 pacjentów oraz wywodziły się one z obszaru blizny wsierdziowej u 6. U 8 pacjentów, którzy nie mieli wyzwalających PVC, przeprowadzono tylko ablację blizny. Wszyscy pacjenci z IVF przeszli tylko ablację PVC. Podczas mediany 540 dni 74% pacjentów z SHD oraz 77% pacjentów z IVF było wolnych od nawrotów, w tym 75% z tych tylko po ablacji PVC, 86% z tych po ablacji blizny plus ablacji PVC oraz 63% z tych po ablacji tylko blizny</p>	<p>Wnioski Pacjenci z nawracającym polimorficznym VT/VF i SHD często mają niskonapięciową bliznę związaną z PVC lub indukowanym SMVT, które mogą również stanowić podłoże dla polimorficznego VT/VF. Jeśli występują, ukierunkowana na bliznę ablacja substratu jest rozsądną opcją leczenia polimorficznego VT/VF; nawet jeśli PVC nie występują</p>
-----	---	--	--	---	---

Skróty: ARVC, arytmogenna kardiomiopatia prawokomorowa; CAD, choroba wieńcowa; CI, przedział ufnosci; CPVT, katecholaminergiczny polimorficzny częstoskurcz komorowy; EKG, elektrokardiogram; EP, elektrofizjologia; EPS, stymulacja elektrofizjologiczna; ER, wczesna repolaryzacja; ERP, zmiany o typie wczesnej repolaryzacji; ERS, zespół wczesnej repolaryzacji; HR, iloraz ryzyka; ICD, wszczepialny kardiowerter-defibrylator; IQR, zakres międzykwartylowy; IVF, idiopatyczne migotanie komór; LV, lewa komora; NA, nie dotyczy; OHCA, pozaszpitalne zatrzymanie krążenia; OR, iloraz szans; PVC, przedwczesne pobudzenie komorowe; RECA, ablacja prądem o częstotliwości radiowej; RV, prawa komora; SADS, zespół nagłej śmierci arytmicznej; SCA, nagłe zatrzymanie krążenia; SCD, nagła śmierć sercowa; SC-PVC, przedwczesne pobudzenie komorowe o krótkim czasie sprzężenia; SD, nagła śmierć; SHD, strukturalna choroba serca; SMVT, utrwalony monomorficzny częstoskurcz komorowy; SUD, utrwalony zaburzenia rytmu serca; VA, komorowe zaburzenia rytmu serca; VF, migotanie komór; VT, częstoskurcz komorowy

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

Tabela dowodów 34 do tabeli zaleceń dotyczących postępowania u pacjentów z zespołem długiego QT

Numer publikacji referencyjnej	Publikacja referencyjna, PMID i rok publikacji	Cel badania Rodzaj badania Liczba pacjentów Okres rekrutacji Punkty końcowe badania	Kryteria włączenia (pacjentów) Kryteria wyłączenia	Główne wyniki	Dodatkowe obserwacje	Wnioski i ograniczenia
85	Priori S. i wsp. [363] <i>Risk stratification in long QT syndrome</i> PMID: 12736279 Rok publikacji: 2003	Cel badania Ocena sumarycznego prawdopodobieństwa pierwszego zdarzenia sercowego (określonego jako omdlenie, zatrzymanie krążenia lub SD) przed terapią (tj. naturalny przebieg choroby) i analiza wzajemnych zależności między locus genu, płcią, i czasem trwania repolaryzacji, co określa prawdopodobieństwo incydentów sercowych w zespole długiego QT Rodzaj badania Prospektywne badanie kohortowe Liczba pacjentów 647 pacjentów ze 193 rodzin Okres rekrutacji Nieustalony Okres obserwacji Średnio 28 lat Punkty końcowe badania Zatrzymanie krążenia lub SD przed 40. r.ż. i przed włączeniem jakiegokolwiek leczenia związanego z długim zespołem QT	Kryteria włączenia Pacjenci z genotypem LQT1, LQT2 lub LQT3 i członkowie rodziny z dodatnią diagnostyką genetyczną Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Częstość występowania pierwszego incydentu sercowego przed 40. r.ż. i przed rozpoczęciem terapii była niższa u pacjentów z mutacją genu w locus LQT1 (30%) niż u tych z mutacją w locus LQT2 (46%) lub tych z mutacją w locus LQT3 (42%) ($P < 0,001$) Analiza wielowymiarowa wykazała, że locus genu i QTC, ale nie płeć, stanowiły niezależne czynniki predykcyjne ryzyka	Dodatkowe obserwacje Wniosek Genotyp wpływa na przebieg kliniczny zespołu długiego QT i moduluje efekt QTC i pici na manifestację kliniczną. Autorzy sugerują strategię stratyfikacji ryzyka opartą na tych zmiennych	

140	Churet M, i wsp. [364] <i>Diagnostic reproducibility of epinephrine drug challenge interpretation in suspected long QT syndrome</i> PMID: 30907461 Rok publikacji: 2019	Cel badania Ocena wiarygodności diagnostycznej testu prowokacyjnego z epinefryną w rozpoznaniu LQTS, z uwzględnieniem zmienności interpretacji testu przez danego badacza i między badaczami	Kryteria włączenia Badania wykonywane w ramach rodzinnego badania przesiewowego lub indywidualnego podejrzenia LQTS	Kryteria wyłączenia Badania przeprowadzone przy podejrzeniu CPVT	Wyniki Adrenalinę podano zgodnie z ustandaryzowanym protokołem w 2 dawkach: 0,05 i 0,10 µg/kg mc. ⁻¹ min ⁻¹ Zasłepione EKG były analizowane 2-krotnie przez 3 niezależnych operatorów w odstępie ≥1 tyg. Odstępy QT i RR odnotowywano w spoczynku i po każdej dawce, łącznie z ostateczną interpretacją testu przez operatora	Wnioski Zgodność danego badacza i między badaczami w interpretacji testu prowokacyjnego z epinefryną dla LQTS jest słaba do umiarkowanej. Złożoność interpretacji różni się w zależności od przypadku. Niska wiarygodność testu zachęca do ponownego rozważenia jego znaczenia w postępowaniu klinicznym z pacjentami z podejrzeniem LQTS
		Rodzaj badania Analiza retrospektywna	Kryteria włączenia Badania wykonywane w ramach rodzinnego badania przesiewowego lub indywidualnego podejrzenia LQTS	Kryteria wyłączenia Badania przeprowadzone przy podejrzeniu CPVT	Mocne strony Wyniki porównano między 1. a 2. interpretacją (powtarzalność danego badacza) oraz pomiędzy operatorami (powtarzalność między badaczami)	Mocne strony Wyniki porównano między 1. a 2. interpretacją (powtarzalność danego badacza) oraz pomiędzy operatorami (powtarzalność między badaczami)
		Liczba uczestników 79	Kryteria włączenia Badania wykonywane w ramach rodzinnego badania przesiewowego lub indywidualnego podejrzenia LQTS	Kryteria wyłączenia Badania przeprowadzone przy podejrzeniu CPVT	Ograniczenia Jednośrodkowe i retrospektywne	Ograniczenia Jednośrodkowe i retrospektywne
		Okres rekrutacji 2010–2017	Kryteria włączenia Badania wykonywane w ramach rodzinnego badania przesiewowego lub indywidualnego podejrzenia LQTS	Kryteria wyłączenia Badania przeprowadzone przy podejrzeniu CPVT		
		Punkty końcowe badania Odstępy QT i RR w spoczynku i po podaniu każdej dawki epinefryny oraz ostateczna interpretacja testu	Kryteria włączenia Badania wykonywane w ramach rodzinnego badania przesiewowego lub indywidualnego podejrzenia LQTS	Kryteria wyłączenia Badania przeprowadzone przy podejrzeniu CPVT		
544	Schwartz P, i wsp. [365] <i>Left cardiac sympathetic denervation in the management of high-risk patients affected by long QT syndrome</i> PMID: 15051644 Rok publikacji: 2004	Cel badania Ocena długoterminowej skuteczności LCDS w grupie pacjentów z LQTS wysokiego ryzyka	Kryteria włączenia Pacjenci z LQTS, którzy przeszli LCDS	Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Po LCDS 46% pacjentów pozostało bezobjawowych. Omdlenie wystąpiło w 31%, przewane zatrzymanie krążenia w 16%; SD w 7%	Wnioski Lewostronne współczulne odnerwienie serca (LCDS) wiązało się z istotną redukcją częstości występowania przewanych zatrzymań krążenia i omdleń u pacjentów z LQTS wysokiego ryzyka w porównaniu z zdarzeniami przed LCDS. Jednak LCDS nie było całkowicie skuteczne w zapobieganiu zdarzeniom sercowym, w tym SCD, podczas długoterminowej obserwacji
		Rodzaj badania Retrospektywne	Kryteria włączenia Pacjenci z LQTS, którzy przeszli LCDS	Kryteria wyłączenia NA		
		Liczba pacjentów 147	Kryteria włączenia Pacjenci z LQTS, którzy przeszli LCDS	Kryteria wyłączenia NA		
		Okres rekrutacji 1970–2002	Kryteria włączenia Pacjenci z LQTS, którzy przeszli LCDS	Kryteria wyłączenia NA		
943	Mazzanti A, i wsp. [366] <i>Interplay between genetic substrate, QTc duration, and arrhythmia risk in patients with long QT syndrome</i> PMID: 29650123 Rok publikacji: 2018	Cel badania Stworzenie opartego na dowodach schematu stratyfikacji ryzyka w celu spersonalizowania kwantyfikacji ryzyka arytmii u pacjentów z LQTS	Kryteria włączenia Nosiiele podwójnych mutacji lub wariantów genetycznych uznawanych za łagodne lub prawdopodobnie łagodne zgodnie z kryteriami zaproponowanymi przez Amerykańskie Kolegium Genetyki Medycznej i Genomiki	Kryteria wyłączenia Nosiiele podwójnych mutacji lub wariantów genetycznych uznawanych za łagodne lub prawdopodobnie łagodne zgodnie z kryteriami zaproponowanymi przez Amerykańskie Kolegium Genetyki Medycznej i Genomiki	Wyniki Szacowane ryzyko LAE rosło o 15% na każde 10 ms wzrostu czasu trwania QTc dla wszystkich genotypów Porównanie międzygenotypowe wykazało, że ryzyko u pacjentów z LQT2 i LQT3 wzrosło o 130% i 157% przy dowolnym czasie trwania odstępu QTc w porównaniu z pacjentami z LQT1 Tylko nadolol istotnie redukował ryzyko arytmiczne we wszystkich genotypach (o 62% w porównaniu z brakiem terapii (HR 0,38; 95% CI, 0,15–0,93; P = 0,03). Ani propranolol (HR 0,74; 95% CI, 0,32–1,68; P = 0,47), ani selektywne beta-adrenolityki (HR 0,79; 95% CI, 0,35–1,77; P = 0,56) nie spowodowały istotnej redukcji ryzyka LAE w okresie obserwacji	Wnioski W badaniu przedstawiono tabelę z szacowanymi czynnikami ryzyka LAE w LQTS, która pozwalała na szczegółową ocenę 5-letniego ryzyka arytmicznego i wykazuje wyższą nadololu w zmniejszaniu ryzyka LAE w LQTS
		Rodzaj badania Prospektywne badanie kohortowe	Kryteria włączenia Nosiiele podwójnych mutacji lub wariantów genetycznych uznawanych za łagodne lub prawdopodobnie łagodne zgodnie z kryteriami zaproponowanymi przez Amerykańskie Kolegium Genetyki Medycznej i Genomiki	Kryteria wyłączenia Nosiiele podwójnych mutacji lub wariantów genetycznych uznawanych za łagodne lub prawdopodobnie łagodne zgodnie z kryteriami zaproponowanymi przez Amerykańskie Kolegium Genetyki Medycznej i Genomiki		
		Liczba pacjentów 1710	Kryteria włączenia Nosiiele podwójnych mutacji lub wariantów genetycznych uznawanych za łagodne lub prawdopodobnie łagodne zgodnie z kryteriami zaproponowanymi przez Amerykańskie Kolegium Genetyki Medycznej i Genomiki	Kryteria wyłączenia Nosiiele podwójnych mutacji lub wariantów genetycznych uznawanych za łagodne lub prawdopodobnie łagodne zgodnie z kryteriami zaproponowanymi przez Amerykańskie Kolegium Genetyki Medycznej i Genomiki		
		Okres rekrutacji Do 2016 r.	Kryteria włączenia Nosiiele podwójnych mutacji lub wariantów genetycznych uznawanych za łagodne lub prawdopodobnie łagodne zgodnie z kryteriami zaproponowanymi przez Amerykańskie Kolegium Genetyki Medycznej i Genomiki	Kryteria wyłączenia Nosiiele podwójnych mutacji lub wariantów genetycznych uznawanych za łagodne lub prawdopodobnie łagodne zgodnie z kryteriami zaproponowanymi przez Amerykańskie Kolegium Genetyki Medycznej i Genomiki		
		Okres obserwacji Mediana: 7,1 roku (IQR 2,7–13,4)	Kryteria włączenia Nosiiele podwójnych mutacji lub wariantów genetycznych uznawanych za łagodne lub prawdopodobnie łagodne zgodnie z kryteriami zaproponowanymi przez Amerykańskie Kolegium Genetyki Medycznej i Genomiki	Kryteria wyłączenia Nosiiele podwójnych mutacji lub wariantów genetycznych uznawanych za łagodne lub prawdopodobnie łagodne zgodnie z kryteriami zaproponowanymi przez Amerykańskie Kolegium Genetyki Medycznej i Genomiki		
		Punkty końcowe badania 5-letnie ryzyko zagrażających życiu zdarzeń arytmicznych (LAE), w tym: SCD, przerwane zatrzymanie krążenia, nietolerowany hemodynamicznie polimorficzny VT	Kryteria włączenia Nosiiele podwójnych mutacji lub wariantów genetycznych uznawanych za łagodne lub prawdopodobnie łagodne zgodnie z kryteriami zaproponowanymi przez Amerykańskie Kolegium Genetyki Medycznej i Genomiki	Kryteria wyłączenia Nosiiele podwójnych mutacji lub wariantów genetycznych uznawanych za łagodne lub prawdopodobnie łagodne zgodnie z kryteriami zaproponowanymi przez Amerykańskie Kolegium Genetyki Medycznej i Genomiki		

946	Schwartz P. i wsp. [367] <i>Genotype-phenotype correlation in long QT syndrome gene-specific triggers for life-threatening arrhythmias</i> PMID: 11136691 Rok publikacji: 2001	Cel badania Charakterystyka kliniczna pacjentów ze znanym genotypem u pacjentów z LQTS Rodzaj badania Analiza retrospektywna. (międzynarodowy rejestr LQTS) Liczba pacjentów 670 pacjentów z LQTS Okres rekrutacji Przed 2001 r. Punkty końcowe badania Charakterystyka kliniczna, leczenie farmakologiczne, zgon, omdlenie i przerwanie zatrzymanie krążenia	Kryteria włączenia Pacjenci z LQTS ze znanym genotypem w LQTS1–3 Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Pacjenci z LQT1 doświadczyli: większości zdarzeń (62%) podczas wysiłku, a tylko 3% występowała podczas odpoczynku/snu. Te wartości procentowe były prawie odwrotne u pacjentów z LQT2 i LQT3, którzy mieli mniejsze prawdopodobieństwo zdarzeń w trakcie wysiłku (13%) i większe prawdopodobieństwo zdarzeń podczas odpoczynku/snu (29% oraz 39%)	Wnioski Zagrożające życiu zaburzenia rytmu u pacjentów z LQTS mają tendencję do występowania w określonych okolicznościach, zależnie od genu odpowiedzialnego za chorobę
948	Ahn J. i wsp. [368] <i>Effectiveness of beta-blockers depending on the genotype of congenital long QT syndrome: a meta-analysis</i> PMID: 29059199 Rok publikacji: 2017	Cel badania Określenie różnic w skuteczności beta-adrenolityków w redukcji ryzyka zależnie od genotypu LQTS Rodzaj badania Metaanaliza 7 rejestrów kohortowych i 3 badań z wykorzystaniem przerywanych szeregów czasowych (ITS) Liczba pacjentów 9727 Okres rekrutacji Nieustalony Okres obserwacji Od 4,7 roku do 31 lat Punkty końcowe badania Zdarzenia sercowe, w tym omdlenia, przerwane zatrzymanie krążenia, SCD	Kryteria włączenia Pacjenci z genetyczną diagnozą LQTS Beta-adrenolityki przepisywane w grupie badanej	Wyniki Stosowanie beta-adrenolityków wiązało się z istotną redukcją wszystkich zdarzeń sercowych (HR 0,49; $P < 0,001$ w kohorcie; RR 0,39; $P < 0,001$ w ITS) oraz poważnych zdarzeń sercowych (przerwane zatrzymanie krążenia lub SCD) (HR 0,47; $P < 0,001$ w kohorcie) Wśród beta-adrenolityków nadolol wykazał znaczące zmniejszenie ryzyka zarówno w LQT1, jak i LQT2 (HR 0,47 i 0,27, odpowiednio), podczas gdy atenolol i propranolol zmniejszał ryzyko tylko w przypadku LQT1 (HR 0,36 i 0,46, odpowiednio) Metoprolol nie wykazywał znaczącej redukcji w żadnym z genotypów W LQTS terapia beta-adrenolitykiem nie była tak skuteczna jak w LQT1 lub LQT2	Wnioski Skuteczność beta-adrenolityków w redukcji incydentów sercowych w LQTS była różna w zależności od genotypu LQT, co sugeruje, że nadolol można uznać za terapię pierwszego rzutu, a strategia stosowania innych beta-adrenolityków oparta na genotypie może poprawić wyniki kliniczne pacjentów z LQTS Mocne strony Duża liczba pacjentów Ograniczenia Metaanaliza. Brak informacji o dawkowaniu i współpracy Zanieczyśczenie krzyżowe między rejestrami (4 badania przeprowadzone przez grupę Mossa)
949	Priori S. i wsp. [369] <i>Association of long QT syndrome loci and cardiac events among patients treated with beta-blockers</i> PMID: 15367556 Rok publikacji: 2004	Cel badania Ocena zdarzeń sercowych u pacjentów z LQTS leczonych beta-adrenolitykami Rodzaj badania Prospektywne badanie kohortowe Liczba pacjentów 335 Okres rekrutacji Nieustalony Punkty końcowe badania Niewyjaśnione omdlenia, torsades de pointes, częstoskurcz komorowy, przerwane zatrzymanie krążenia i SCD	Kryteria włączenia Pacjenci z genotypem LQT1, LQT2 lub LQT3 leczeni długoterminową terapią beta-adrenolitykiem Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Zdarzenia sercowe u pacjentów otrzymujących terapię beta-adrenolitykiem wystąpiły u 19 z 187 (10%) pacjentów z LQT1, 27 ze 120 (23%) pacjentów z LQT2 oraz u 9 z 28 (32%) pacjentów z LQT3	Wnioski Wśród pacjentów z potwierdzonym genetycznie LQTS leczonych beta-adrenolitykami występuje wysoki odsetek incydentów sercowych, szczególnie wśród pacjentów z genotypem LQT2 i LQT3

951	Mazzanti A. i wsp. [370] <i>Gene-specific therapy with mexiletine reduces arrhythmic events in patients with long QT syndrome type 3</i> PMID: 26940925 Rok publikacji: 2016	Cel badania Ocena zastosowania mexyletyny w prewencji zdarzeń arytmicznych (omdlenie arytmicznych, przerwanym zatrzymaniu krążenia lub SCD) u pacjentów z LQT3	Kryteria włączenia Nosiciele mutacji LQT3 Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Mexyletyna istotnie skraca QTc ($0,63 \pm 6$ ms; $P < 0,0001$) i redukuje odsetek pacjentów ze zdarzeniami arytmicznymi (od 22% do 3%; $P = 0,031$), średnią liczbę zdarzeń arytmicznych na pacjenta (od 0,43 do 0,17 do 0,03 0,03; $P = 0,027$) i roczny odsetek zdarzeń arytmicznych (od 10,3% do 0,7%; $P = 0,0097$)	Wnioski Oprócz skracania odstępu QTc, mexyletyna spowodowała znaczną redukcję zagrażających życiu zdarzeń arytmicznych u pacjentów z LQT3, co stanowi skuteczną strategię terapeutyczną Nowość Pierwsze badanie wykazujące skuteczność w kontekście zdarzeń arytmicznych Mocne strony Prospektywne badanie jednośrodkowe Ograniczenia Niezasieplone, nierandomizowane
955	Moss A. i wsp. [371] <i>Effectiveness and limitations of β-blocker therapy in congenital long QT syndrome</i> PMID: 10673253 Rok publikacji: 2000	Cel badania Ocena czynników ryzyka omdlenia, przewannego zatrzymaniu krążenia i śmiertelności podczas terapii beta-adrenolitykiem	Kryteria włączenia Probanci z LQTS i objęci chorobą członkowie rodziny Kryteria wyłączenia Zespół długiego QT (LQTS) w trakcie terapii beta-adrenolitykiem przepisany po 41. r.ż.	Wyniki Po rozpoczęciu stosowania beta-adrenolityków nastąpiła znaczna ($P < 0,001$) redukcja częstości incydentów sercowych u probandów (0,97–0,31 zdarzeń rocznie) oraz u dotkniętych chorobą członków rodziny (0,26–0,15 zdarzeń rocznie) 5-letnie analizy przeżycia dopasowanych okresów terapii wykazały, że pacjenci z objawami sercowymi przed włączeniem beta-adrenolityków ($n = 598$) mieli HR 5,8 dla nawracających zdarzeń sercowych (omdlenie, przerwane zatrzymanie krążenia lub zgon) podczas terapii beta-adrenolitykiem w porównaniu z bezobjawowymi pacjentami	Wnioski Beta-adrenolityki są skuteczne w redukcji incydentów sercowych, ale z podgrupą, w której zdarzenia na beta-adrenolityku wciąż będą występowały
956	Jons C. i wsp. [372] <i>Risk of fatal arrhythmic events in long QT syndrome patients after syncope</i> PMID: 20170817 Rok publikacji: 2010	Cel badania Identyfikacja czynników ryzyka śmiertelnych arytmii u pacjentów z LQTS z wywiadem omdleń	Kryteria włączenia Pacjenci z LQTS ze skorygowanym odstępem QT ≥ 450 ms z omdleniem jako pierwszym objawem Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Najniższe ryzyko stwierdzono u pacjentów z tylko 1 epizodem omdlenia przed rozpoczęciem terapii beta-adrenolitykiem. Natomiast pacjenci doświadczający omdleń po rozpoczęciu przyjmowania beta-adrenolityków mieli 3,6-krotnie wyższe ryzyko ciężkich zdarzeń arytmicznych ($P < 0,001$) w stosunku do grupy niskiego ryzyka i podobne ryzyko zdarzenia omdleniowe występujące przed rozpoczęciem leczenia beta-adrenolitykiem wiązały się z pośrednim ryzykiem (HR 1,8; $P < 0,001$). Ryzyko omdleń podczas leczenia beta-adrenolitykiem jest wysokie w dziedzinie niezależnie od płci, ale wyższe u kobiet niż u mężczyzn (HR 2,3; $P < 0,001$)	Wnioski Pacjenci z omdleniem w trakcie terapii beta-adrenolitykiem są w grupie wysokiego ryzyka zagrażających życiu zdarzeń

960	<p>Jang S.Y. i wsp. [373] <i>Video-assisted thoracoscopic left cardiac sympathetic denervation in patients with hereditary ventricular arrhythmias</i> PMID: 28012188 Rok publikacji: 2017</p>	<p>Cel badania Ocena bezpieczeństwa i skuteczności wdrożenia zabiegu (VATS) LCSD u pacjentów z LQTS i CPVT</p> <p>Rodzaj badania Badanie retrospektywne, obserwacyjne</p> <p>Liczba pacjentów 15 (4 mężczyźni, 14 LQTS)</p> <p>Okres rekrutacji 2010–2015</p> <p>Okres obserwacji Średnio 927 ± 350 dni</p> <p>Punkty końcowe badania Powikłania, w tym zespół Hornera, krwiawienie, odma opłucnowa, silny ból Ostra skuteczność antyarytmiczna (test z epinefryną) Zdarzenia sercowe, w tym SCD, przerwane zatrzymanie krążenia, omdlenie</p>	<p>Kryteria włączenia Rozpoznanie LQTS lub CPVT i terapia VATS-LCSD pomiędzy listopadem 2010 r. i styczniem 2015 r. z powodu dziedzicznych zespołów VA w King's College Hospital</p> <p>Kryteria wyłączenia NA</p>	<p>Wyniki 6/11 pacjent rozwinął tachyarytmie komorową podczas testu z epinefryną odpowiednio przed procedurą i po niej ($P = 0,063$) Nie odnotowano żadnych poważnych komplikacji, takich jak zespół Hornera, odma opłucnowa lub krwiawienie po LCSD Średni pobyt w szpitalu po VATS-LCSD wyniósł $3,7 \pm 1,5$ dnia 1 pacjent z LQTS i 1 pacjent z CPVT, z których żaden nie miał tachyarytmii w trakcie testu z epinefryną po LCSD, rozwinęli odpowiednio <i>torsade de pointes</i> i omdlenie Roczny odsetek zdarzeń u 6 pacjentów, objawowych w okresie poprzedzającym LCSD zmniejszył się z 0,97 do 0,19 zdarzenia/rok ($P = 0,045$)</p>	<p>Wnioski Procedura VATS-LCSD okazała się bezpieczna i skuteczna u pacjentów z dziedzicznym zespołem VT, bez poważnych zdarzeń niepożądanych i wiązała się z krótkim pobylem w szpitalu</p> <p>Mocne strony Długi okres obserwacji Bezpieczeństwo technologii</p> <p>Ograniczenia Tylko 6 objawowych pacjentów przed zabiegiem</p>
961	<p>Waddell-Smith K. i wsp. [374] <i>Physical and psychological consequences of left cardiac sympathetic denervation in long-QT syndrome and catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia</i> PMID: 26224781 Rok publikacji: 2015</p>	<p>Cel badania Udokumentowanie fizycznych i psychologicznych konsekwencji oraz satysfakcji pacjenta po LCSD w LQTS lub CPVT</p> <p>Rodzaj badania Badanie kohortowe</p> <p>Liczba pacjentów 47 (LQTS = 40, CPVT = 7)</p> <p>Okres rekrutacji 2008–2014</p> <p>Okres obserwacji Mediana 29 mies. (zakres 1–67 mies.)</p> <p>Punkty końcowe badania Zadawolenie pacjenta, wystąpienie efektów ubocznych (suchość po lewej stronie, połowicze zacerwienie twarzy (zespół Harlequina), nadmierna potliwość kontralateralna, różna temperatura rąk, stała i przejściowa ptoza, zaburzenia termoregulacji, parestezie lewego ramienia, utrata współczulnej reakcji walki/ucieczki)</p>	<p>Kryteria włączenia Kolejni pacjenci poddawani LCSD z LQTS i CPVT</p> <p>Kryteria wyłączenia Pacjenci, którzy mieli ten sam zabieg z innych wskazań lub u których przeprowadzono operację techniką otwartą</p>	<p>Wyniki Mediana QTc nie zmieniła się wśród pacjentów z LQTS (461 ± 60 do 476 ± 54 ms; $P = 0,49$) Komplikacje Skutki uboczne zgłosiło 42 z 44 osób (95%), 29 pacjentów (66%) zgłosiło suchość po lewej stronie, 26 (59%) połowicze zacerwienie twarzy (zespół Harlequina), 24 (55%) nadmierną potliwość kontralateralną, 17 (39%) zróżnicowaną temperaturę rąk, 5 (11%) stałą i 4 (9%) przejściową ptozę, 5 (11%) zaburzenia termoregulacji, 4 (9%) parestezie lewego ramienia i 3 (7%) utratę współczulnej reakcji walki/ucieczki</p> <p>Zadawolenie Większość pacjentów była zadowolona po zabiegu: 38 (86%) było zadowolonych z zabiegu, 33 (75%) czuło się bezpieczniej, 40 (91%) poleciło tą procedurę innym, a 40 (91%) było zadowolonych z wyglądu swojej blizny</p>	<p>Wnioski Pomimo istotnej chorobowości wynikającej z LCSD pacjenci z LQTS i CPVT mają wysoki poziom satysfakcji pooperacyjnej</p> <p>Ograniczenia Poleganie na relacji pacjentów i brak obiektywnych pomiarów, żaden zwalidowany kwestionariusz nie był odpowiedni dla tej kohorty badawczej, możliwa niezgodność między odpowiedziami rodziców i dzieci (ale porządkowa regresja logistyczna z wyłączeniem danych uzyskanych od rodziców, celem zminimalizowania problemu, została wykonana), okres obserwacji jest zmiennej oraz <1 roku w 23% kohorty, czas, w którym skutki uboczne są bardziej wyrażone</p>

962	<p>Anderson H. i wsp. [375] <i>The effect of left cardiac sympathetic denervation on exercise in patients with long QT syndrome</i> PMID: 31537339 Rok publikacji: 2019</p>	<p>Cel badania Ocena wpływu LCSU na akcję serca, kurczliwość serca i wydolność sercowo-płucną w populacji ludzkiej</p> <p>Rodzaj badania Retrospektywne</p> <p>Liczba pacjentów 55 (39 kobiet, 36 LQT1, 15 LQT2)</p> <p>Okres rekrutacji 2006–2017</p> <p>Okres obserwacji: 5,1 ± 2,5 roku</p> <p>Punkty końcowe badania Różnice w wydolności sercowo-płucnej i odpowiedzi między testami przed i po LCSU (średnia szczytowa akcja serca, średnie szczytowe zużycie tlenu, średni szczytowy współczynnik wymiany oddechowej, szczytowy QTC, czas do osiągnięcia szczytowej akcji serca, powrót akcji serca), różnice w kurczliwości serca przed LCSU i po nim (objętość końcowo-rozkurczowa lewej komory, frakcja wyrzutowa lewej komory)</p>	<p>Kryteria włączenia Pacjenci z LQTS poddani LCSU w latach 2006–2017, którzy przeszli sercowo-płucne testy wysiłkowe przed LCSU i po nim, przeprowadzone w Mayo Clinic, Rochester, Minnesota</p> <p>Kryteria wyłączenia Pacjenci, którzy przeszli obustronne odnerwienie współczulne</p>	<p>Wyniki Średnia szczytowa akcja serca przed LCSU wynosiła 143 ± 23 uderzenia na minutę, średnie szczytowe zużycie tlenu (VO_2) wynosiło 32 ± 10 ml/kg mc./min i średni szczytowy współczynnik wymiany oddechowej wynosił $1,14 \pm 0,12$</p> <p>Nie odnotowano różnicy w szczytowej akcji serca, szczytowym VO_2, szczytowym QTC lub współczynniku wymiany oddechowej przed i po LCSU</p> <p>Aby ocenić izolowany efekt LCSU, przeprowadzono analizę podzbioru pacjentów z monoterapią LCSU ($n = 10$) lub bez zmiany dawki beta-adrenolityków ($n = 12$)</p> <p>Dopasowane do pacjenta testy wysiłkowe przed i po LCSU nie wykazały żadnej różnicy w częstości akcji serca, VO_2 lub funkcji lewej komory po LCSU</p>	<p>Wnioski Przeprowadzenie LCSU zapewnia zwiększoną prewencję zdarzeń wywołanych przez LQTS bez negatywnego wpływu na szczytową akcję serca, wydolność sercowo-płucną lub kurczliwość serca — oceniane zarówno w teście wysiłkowym na bieżni, jak i w echokardiografii</p> <p>Mocne strony Bezpieczeństwo LCSU</p> <p>Ograniczenia Retrospektywne</p>
963	<p>Bos J.M. i wsp. [376] <i>Left cardiac sympathetic denervation in long QT syndrome: analysis of therapeutic nonresponders</i> PMID: 23728945 Rok publikacji: 2013</p>	<p>Cel badania Charakterystyka pacjentów z LQTS, u których wystąpiło ≥ 1 przełomowe zdarzenie sercowe (BCE) związane z LQTS</p> <p>Rodzaj badania Retrospektywne przegląd dokumentacji</p> <p>Okres rekrutacji 2005–2010</p> <p>Okres obserwacji $3,6 \pm 1,3$ roku</p> <p>Liczba pacjentów 52 (33 miało LCSU w prewencji pierwotnej)</p> <p>Punkty końcowe badania Występowanie BCE zdefiniowanego jako adekwatne wyładowanie ICD kończące VF lub arytmogenne omdlenie, drgawki, lub przerwane zatrzymanie krążenia po LCSU</p>	<p>Kryteria włączenia 52 kolejnych pacjentów z LQTS poddawanych LCSU</p> <p>Kryteria wyłączenia Brak okresu obserwacji</p>	<p>Wyniki 12 z 52 (23%) pacjentów (7 mężczyzn) doświadczyło ≥ 1 BCE po LCSU</p>	<p>Wnioski Wśród pacjentów poddawanych LCSU z powodu wysokiego ryzyka $\approx 50\%$ (17/40) doświadczyło ≥ 1 przełomu po LCSU. W związku z tym LCSU nie może być postrzegane jako lecznicze lub jako alternatywa dla ICD u pacjentów wysokiego ryzyka. Profilaktyczne LCSU może stanowić dodatkową opcję przeciwdziałania nieoptymalnej jakości życia wynikającej z działań niepożądanych stosowanych leków</p> <p>Mocne strony Duża liczba pacjentów, kolejne przypadki z 1 ośrodka (brak krzywej uczenia przypadków) 50% wskaźnik niepowodzeń dla wysokiego ryzyka (pacjenci z wcześniejszymi zdarzeniami)</p> <p>Ograniczenia Retrospektywne, kontrole ICD nie były powszechnie dostępne, dlatego dane na temat efektu działania beta-adrenolityków (przed zabiegiem i po nim) lub wpływu LCSU na lagodzenie skoków adrenergicznych lub skuteczności blokady współczulnej przy użyciu ICD nie były dostępne, tymczasowy blok zwoju przed LCSU, celem sprawdzenia tych efektów, nie został przeprowadzony, mała liczba pacjentów z LQTS nie zapewnia wystarczających danych na stwierdzenie, że denervacja nie odgrywa roli w terapii LQTS</p>

964	Bhandari A.K. i wsp. [377] <i>Electrophysiologic testing in patients with long QT syndrome</i> PMID: 2856886 Rok publikacji: 1985	Cel badania Badanie opisowe dotyczące zastosowania badania elektrofizjologicznego u pacjentów z LQTS Rodzaj badania Retrospektywna, jednośrodkowa analiza danych 15 pacjentów Okres rekrutacji 1977–1983 Okres obserwacji 28 mies.	Kryteria włączenia 15 pacjentów z LQTS i 11 w grupie kontrolnej Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Przeprowadzenie PES nie wywołało utrwalonego VT ani VF u 15 pacjentów z LQTS	Wnioski Procedura PES ma ograniczoną wartość w diagnostyce i leczeniu pacjentów z LQTS
965	Zareba W. i wsp. [378] <i>Implantable cardioverter defibrillator in high-risk long QT syndrome patients</i> PMID: 12741701 Rok publikacji: 2003	Cel badania Charakterystyka kliniczna pacjentów z ICD i LQTS oraz długoterminowym okresem obserwacji Rodzaj badania Analiza retrospektywna Liczba pacjentów 125 pacjentów z ICD LQTS 161 pacjentów z LQTS bez ICD Okres rekrutacji Przed 2003 r. Punkty końcowe Charakterystyka kliniczna, leczenie farmakologiczne, zgon, omdlenie i przerwane zatrzymanie krążenia	Kryteria włączenia 125 pacjentów z LQTS z ICD; 54 osoby, które przeszły zatrzymanie krążenia, 19 pacjentów, u których wszczepiono ICD w związku z nawracającymi omdleniami pomimo terapii beta-adrenolitykiem oraz 52 pacjentów ze wszczepionymi ICD z innych przyczyn, w tym omdleń i SD związanego z LQTS u bliskiego członka rodziny. Pacjenci po zatrzymaniu krążenia oraz osoby z nawracającymi omdleniami pomimo leczenia beta-adrenolitykiem (n = 73) porównano ze 161 pacjentami z LQTS, którzy mieli podobne wskazania (89 zatrzymań krążenia i 72 nawracające omdlenia pomimo leczenia beta-adrenolitykiem), ale nie otrzymali ICD Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Na 73 pacjentów z ICD zmarła 1 osoba w trakcie średnio 3 lat obserwacji; podczas gdy w grupie pacjentów bez ICD odnotowano 26 śmierci (16%) w trakcie średnio 8 lat obserwacji (P = 0,07)	Wnioski Pacjenci z LQTS z ICD mieli tendencję do niższej śmiertelności niż grupa kontrolna pacjentów wysokiego ryzyka LQTS bez ICD
966	Schwartz P. i wsp. [379] <i>Who are 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</i> PMID: 20837891 Rok publikacji: 2010	Cel badania Ocena wskazań do implantacji ICD na podstawie wywiadu klinicznego, odpowiedzi na wcześniejszą terapię, a także określenie genotypu, a także ocena przebiegu klinicznego po wszczepieniu ICD Rodzaj badania Analiza retrospektywna Rejestr EHRRA ICD-LQTS Liczba pacjentów 233 Okres rekrutacji Przed 2010 r. Punkty końcowe badania Brak	Kryteria włączenia Pacjenci z LQTS z ICD Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Podczas obserwacji trwającej 4,6 roku co najmniej 1 adekwatne wyładowanie otrzymało 28% pacjentów, a zdarzenia niepożądane wystąpiły u 25%	Wnioski Urządzenie ICD implantowano u niektórych pacjentów z LQTS, u których ryzyko było wątpliwe
			Dodatkowe obserwacje Charakterystyka pacjenta z LQTS ze wszczepionym ICD Adekwatne terapie ICD zależały od wieku <20 lat w momencie implantacji, QTc >500 ms, wcześniejszego zatrzymania krążenia i zdarzeń sercowych pomimo terapii; w ciągu 7 lat		

Skróty: CI, przedział ufności; CPVT, katecholaminogiczny polimorficzny częstoskurcz komorowy; EKG, elektrokardiogram; HR, wskaźnik ryzyka; ICD, wszczepialny kardiowerter-defibrylator; IQR, zakres międzykwartylowy; LAE, zagrażające życiu zdarzenia arytmiczne; LCSJ, lewostronne współczulne odnervenienie serca; LQTS, zespół długiego QT; NA, nie dotyczy; PES, programowana stymulacja elektryczna; SCD, nagła śmierć sercowa; SD, nagła śmierć sercowa; VT, częstoskurcz komorowy

4.2.3. Zespół Andersen-Tawila typu 1

Tabela dowodów 35 do tabeli zaleceń dotyczących postępowania u pacjentów z zespołem Andersen-Tawila

Numer publikacji referencyjnej	Publikacja referencyjna, PMID i rok publikacji	Cel badania Rodzaj badania Liczba pacjentów Okres rekrutacji Punkty końcowe badania	Kryteria włączenia (pacjentów) Kryteria wyłączenia	Główne wyniki	Dodatkowe obserwacje	Wnioski i ograniczenia
967	Delamoy E. i wsp. [380] <i>Cardiac characteristics and long-term outcome in Andersen-Tawil syndrome patients related to KCNJ2 mutation</i> PMID: 23867365 Rok publikacji: 2013	Cel badania Określenie odległego rokowania arytmicznego tej choroby Rodzaj badania Retrospektywne wielośrodkowe badanie w 9 francuskich szpitalach Pacjenci byli rekrutowani tylko wtedy, jeśli byli nosicielami mutacji KCNJ2 Liczba pacjentów 36 pacjentów (kobiety n = 22; 61%) z 20 niespokrewnionych rodzin ze średnim okresem obserwacji 9,5 ± 8,2 roku	Kryteria włączenia 36 pacjentów (kobiety n = 22; 61%; mediana wieku 35 lat) z 20 (wskaźnik pacjentów) niespokrewnionych rodzin ze średnim okresem obserwacji 9,5 ± 8,2 roku Kryteria wyłączenia NA	Wyniki 12 różnych mutacji KCNJ2 u 20 probandów. 3 z nich były nowatorskie. 13 pacjentów (36%) doświadczyło omdleń, a 1 został zresuscytowany po zatrzymaniu krążenia przed rozpoznaniem Średni odstęp QTc wyniósł 439 ± 57 ms, a QTC 642 ± 64 ms. Wszyscy pacjenci mieli prawidłową frakcję wyrzutową. Monitorowanie metodą Holtera u 33 pacjentów wykazało średnio 11,272 PVC na dzień, 25 pacjentów miało epizody bigemii i 25 pacjentów miało polimorficzne PVC U 23 pacjentów (70%) wystąpił nieutrwalony polimorficzny VT, a u 6 utrwalony polimorficzny VT. Tylko u 1 pacjenta wystąpiło <i>torsades de pointes</i> . Pacjenci byli leczeni: beta-adrenolitykiem (n = 20), beta-adrenolitykiem i amiodaronem (n = 2), beta-adrenolitykiem oraz flekainidem (n = 6) lub acetazolamidem (n = 6) Próbę ablacji przeprowadzono u 5 pacjentów, bez sukcesu klinicznego. Urządzenie CD implantowano u 3 pacjentów. Podczas obserwacji żaden z pacjentów nie zmarł, 4 pacjentów doświadczyło omdlenia w trakcie stosowanej terapii oraz 1 pacjent miał niezakończoną śmiercią zatrzymanie krążenia		Wnioski Rokowanie arytmiczne u pacjentów z zespołem Andersen-Tawila jest stosunkowo dobre w trakcie leczenia Ograniczenia Analiza rejestru Niski odsetek zdarzeń klinicznych Ograniczona wielkość grupy
968	Inoue Y. i wsp. [381] <i>Different responses to exercise between Andersen-Tawil syndrome and catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia</i> PMID: 29309601 Rok publikacji: 2018	Cel badania Ocena wartości diagnostycznej testów wysiłkowych w różnicowaniu zespołu Andersen-Tawila (ATS) i CPVT Rodzaj badania Porównanie testów wysiłkowych pacjentów z ATS i CPVT Liczba pacjentów 26 pacjentów z ATS i 25 pacjentów z CPVT	Kryteria włączenia Pacjenci z mutacjami KCNJ2 i RYR2 Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Epizody VA były częściej obserwowane na początku badania u pacjentów z ATS w porównaniu z pacjentami z CPVT (stosunek PVC/sinus: 0,83 ± 1,87 vs. 0,06 ± 0,30; P = 0,01). Na szczybie wysiłku VA zostały stłumione u pacjentów z ATS, natomiast uległy nasileniu u pacjentów z CPVT (0,14 ± 0,40 vs. 1,94 ± 2,71; P < 0,001) 12-odprowadzeniowe EKG wykazało, że wszystkie 25 VPBs oraz 15 (94%) z 16 2-kierunkowych VT miało morfologię RBBB u pacjentów z ATS, natomiast 19 (86%) z 22 VPBs miało morfologię LBBB, a 12 (71%) z 17 2-kierunkowych VT miało morfologię LBBB i RBBB u pacjentów z CPVT		Wnioski U pacjentów z ATS VA o morfologii RBBB były częściej obserwowane na początku badania i tłumione na szczybie wysiłku W przeciwieństwie do tego wysiłkiem indukował VA głównie o morfologii LBBB u pacjentów z CPVT. W uzupełnieniu do oceny klinicznej i bazowego EKG testy wysiłkowe mogą być przydatne do ustalenia rozpoznania ATS vs. CPVT, w obydwu przypadkach charakteryzujących się 2-kierunkowym VT
970	Mazzanti A. i wsp. [382] <i>Natural history and risk stratification in Andersen-Tawil Syndrome type 1 (ATS 1)</i> PMID: 32299589 Rok publikacji: 2020	Cel badania Określenie ryzyka wystąpienia zagrażających życiu zdarzeń arytmicznych (LAE), określenie predyktorów LAE oraz skuteczności leczenia antyarytmicznego w ATS 1 Rodzaj badania Retrospektywna analiza danych 118 pacjentów (n = 57 probandów) Liczba pacjentów 118	Kryteria włączenia 118 pacjentów z ATS1 (n = 57 — probandzi; n = 61 — członkowie rodziny) Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Przez średni okres obserwacji wynoszący 6,2 roku (IQR 2,7–16,5 roku) 17 pacjentów doświadczyło pierwszego LAE ze skumulowanym prawdopodobieństwem 7,9% w ciągu 5 lat. Zwiększone ryzyko LAE wiązało się z dodatkim wywiadem w kierunku omdleń (HR 4,54; P = 0,02), udokumentowanym utrwalonym VT (HR 9,34; P = 0,001) oraz podażą amiodaronu (HR 268; P < 0,001) Odsetek LAE bez leczenia (1,24 na 100 osobo-lat) nie uległ zmniejszeniu na izolowanej terapii beta-adrenolitykiem (1,37 za 100 osobo-lat; P = 1,00) lub w połączeniu z lekami antyarytmicznymi klasy IC (1,46 na 100 osobo-lat; P = 1,00)		Wnioski Dane pokazują, że przebieg kliniczny u pacjentów z ATS1 charakteryzuje się wysokim odsetkiem LAE Niewyjaśnione omdlenia w wywiadzie lub udokumentowany utrwalony VT wiążą się z większym ryzykiem LAE. Amiodaron może działać proarytmicznie i należy go unikać u pacjentów z ATS1 Ograniczenia Analiza rejestru Mała liczba pacjentów leczonych amiodaronem (n = 10)

971	Zhang L. i wsp. [383] <i>Electrocardiographic features in Andersen-Tawil Syndrome patients with KCNJ2 mutations</i> PMID: 15911703 Rok publikacji: 2005	Cel badania Badanie to miało na celu określenie zmian w EKG typowych dla nosicieli mutacji KCNJ2, ustalenie, czy istnieją charakterystyczne wzorce fali T-U oraz ustalenie, czy wzorce T-U przewidywują genotyp ATS1	Kryteria włączenia 96 nosicieli mutacji KCNJ2, 61 zdrowych członków rodziny i 29 pacjentów z ATS bez mutacji KCNJ2	Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Faza I: ocena morfologii T-U w EKG u 39 nosicieli mutacji KCNJ2, u których zidentyfikowano charakterystyczne wzorce T-U; przedłużona końcowa część ramienia zstępującego załamka T, szerokie połączenie T-U oraz 2-fazowy i powiększony załamek U Faza II: przewidywanie jednego genotypu ATS na podstawie wzorca T-U oceniano w kolejnych 147 zapisach EKG (57 innych nosicieli mutacji KCNJ2, 61 zdrowych członków rodziny i 29 pacjentów z ATS bez mutacji KCNJ2), z czułością 84% i swoistością 97% Charakterystyczne wzorce T-U występowały u 91% (87/96), u których dominował powiększony załamek U (73%). W fazie III QTc, QUC oraz czas trwania/amplituda załamków T i U zostały porównane między 96 ATS1, 29 nie-KCNJ2 ATS i 75 zdrowymi osobami. U pacjentów z ATS1 QUC, czas trwania i amplituda fali U oraz QTc były zwiększone ($P < 0,001$), ale mediana QTc oraz IQR wynosiły tylko 440 ms (IQR 28 ms) w porównaniu z 420 ms (IQR 20 ms) u osób zdrowych i 425 ms (IQR 48 ms) u pacjentów z nie-KCNJ2 ATS	Wnioski Mutacje KCNJ2 odpowiadają za genotyp ATS1 i skutkują specyficznymi dla genu nieprawidłowościami fali T-U, które można wykorzystywać do różnicowania nosicieli mutacji KCNJ2 od osób zdrowych, pacjentów z ATS bez mutacji KCNJ2 oraz pacjentów z LQTS1-LQTS3 Mediana odstępu QTc była w zakresie normy w ATS1. Wydłużenie odstępu QTc opisywane we wcześniejszych badaniach dotyczących ATS1 wynikało z włączenia fali U do pomiaru QT. Mediana odstępu QTc w granicach normy oraz inne objawy sercowe i pozasercowe odróżniają ATS1 od LQTS. Zatem ATS1 różni się od LQTS oraz powinien być określony mianem ATS1 zamiast LQTS7 Obserwacje zebrane w tym badaniu podkreślają również znaczenie IK1 w końcowej fazie repolaryzacji i fali rozkurczowej potencjałów serca
973	Miyamoto K. i wsp. [384] <i>Efficacy and safety of flecainide for ventricular arrhythmias in patients with Andersen-Tawil syndrome with KCNJ2 mutations</i> PMID: 25496985 Rok publikacji: 2015	Cel badania Ocena skuteczności i bezpieczeństwa stosowania flekainidu w leczeniu VA u pacjentów z zespołem Andersen-Tawila z mutacją KCNJ2	Kryteria włączenia Pacjenci <80 lat z zespołem Andersen-Tawila i z mutacją KCNJ2	Kryteria wyłączenia NA	Wyniki 24-godzinne zapisy metodą Holtera wykazały, że doustne leczenie flekainidem istotnie zmniejszyło całkowitą liczbę VA ($z 38,4 \pm 19,9$ do $11,2 \pm 14,8$ na dobę; $P = 0,003$) oraz liczbę najdłuższych salw komorowych (23 ± 19 do 5 ± 5 ; $P = 0,01$) Wyścicowo TMT indukowało NSVT ($n = 7$) lub pary PVC ($n = 2$); terapia flekainidem całkowicie ($n = 7$) lub częściowo ($n = 2$) tłumiała te indukowane wysiłkiem VA ($P = 0,008$) Natomiast czas trwania QRS, odstęp QT i amplituda załamka U w zapisie EKG nie uległy zmianie podczas leczenia flekainidem Podczas okresu obserwacji trwającego średnio 23 ± 11 mies. u żadnego pacjenta nie wystąpiły omdlenia ani zatrzymanie krążenia w trakcie leczenia flekainidem	
975	Tristani-Firouzi M. i wsp. [385] <i>Functional and clinical characterization of KCNJ2 mutations associated with LQTS (Andersen syndrome)</i> PMID: 121163457 Rok publikacji: 2002	Cel badania Genetyczna i molekularna/funkcjonalna charakterystyka zespołu Andersen-Tawila i korelacja z fenotypem klinicznym	Kryteria włączenia Podjężnienie zespołu Andersen-Tawila	Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Donesienie o 3 nowych mutacjach KCNJ2. LQT u 14 z 15 probandów; średni QTc (479 ± 42 ms dla mężczyzn i 493 ± 27 ms dla kobiet) NSVT u 14 z 36 nosicieli mutacji. Złożona ektopia komorowa u 23 z 36 nosicieli mutacji; Prominentny załamek U u 17 z 36 nosicieli mutacji, $n = 2$ niezakończony śmiercią zatrzymania krążenia Okresowy paraliż u 23 z 36 nosicieli mutacji (64%). 28 z 36 nosicieli mutacji (78%) miało co najmniej 2 cechy dysmorfii	

Skróty: CPVT, katecholaminergiczny polimorficzny częstokurcz komorowy; EKG, elektrokardiogram; HR, wskaźnik rytmu; ICD, wszczepialny kardiowerter-defibrylator; IQR, zakres międzykwartylowy; LB88, blok lewej odnogi pęczka Hisa; NA, nie dotyczy; NSVT, neutrwalony VT; PVC, przedwczesne pobudzenie komorowe; RB88, blok prawej odnogi pęczka Hisa; TMT, próba wysiłkowa na bieżni; VA, komorowe zaburzenia rytmu serca; VPB, przedwczesne uderzenie komorowe; VT, częstokurcz komorowy

4.2.4. Zespół fali J

4.2.4.1. Zespół Brugadów

Tabela dowodów 36 do tabeli zaleceń dotyczących postępowania u pacjentów z zespołem Brugadów

Numer publikacji referencyjnej	Publikacja referencyjna, PMID i rok publikacji	Cel badania Rodzaj badania Liczba pacjentów Okres rekrutacji Punkty końcowe badania	Kryteria włączenia (pacjentów) Kryteria wyłączenia	Główne wyniki	Dodatkowe obserwacje	Wnioski i ograniczenia
139	Govindan M. i wsp. [386] <i>Utility of high and standard right precordial leads during ajmaline testing for the diagnosis of Brugada syndrome</i> PMID: 20962343 Rok publikacji: 2010	Cel badania Ocena wartości wysokiego ustawienia prawokomorowych odprowadzeń przedsercowych (RPL) w detekcji typowych zmian EKG dla zespołu Brugadów typu I u pacjentów z podejrzeniem zespołu Brugadów Rodzaj badania Jednośrodkowe, retrospektywne, rejestrowe Liczba pacjentów 183	Kryteria włączenia 183 pacjentów, poddanych testowi z ajmaliną podczas 15-odprowadzeniowej rejestracji EKG Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Spośród 183 testów 31 (17%) było pozytywnych i 152 było negatywnych. Spośród wszystkich pozytywnych testów co najmniej 1 miał wysokie RPL. W 13/31 (42%) przypadków, zmiany EKG typowe dla zespołu Brugadów typu I można było zaobserwować tylko przy wysokim RPL. Standardowe lub wysokie V3 nigdy nie wychodziły pozytywne przed standardowym lub wysokim V1–V2. U 7 pacjentów zmiany typu I zespołu Brugadów były widoczne w 1 odprowadzeniu standardowym i 1 wysokim RPL (relacja pionowa)		Wnioski Wysokie RPL są bardziej czułe niż samo standardowe 12-odprowadzeniowe EKG, a wstępne obserwacje sugerują, że pozostają specyficzne dla zespołu Brugadów, podczas gdy standardowe i wysokie odprowadzenie V3 dostarczają zbytecznych danych. Diagnoza zespołu Brugadów nie mogła być potwierdzona diagnostyką genetyczną jako złotym standardem we wszystkich przypadkach
158	Sroubek J. i wsp. [387] <i>Programmed ventricular stimulation for risk stratification in the Brugada syndrome: a pooled analysis</i> PMID: 26797467 Rok publikacji: 2016	Cel badania Ocena wartości prognostycznej PES w zespole Brugadów bez wcześniejszego CA Rodzaj badania Metaanaliza Liczba pacjentów 8 badań, 1312 pacjentów	Kryteria włączenia Pacjenci z zespołem Brugadów bez wcześniejszego CA poddani PES Wiek 44,9 ± 13,3 roku; 79% mężczyzn; 55% spontaniczne EKG typu 1; 33% wcześniejszy epizod omdlenia Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Średni okres obserwacji 38 mies. 527/1312 (40%) indukcyjnych VA podczas PES Indukcja związana z incydentami sercowymi (HR 2,66 [1,44–4,92]) z największym ryzykiem w przypadku indukcji pojedynczym lub podwójnym pobudzeniem dodatkowym Najniższe ryzyko u pacjentów bez omdleń + polekowanych zmian EKG typu 1 (roczne ryzyko zdarzenia 0,23% [0,05–0,68] dla nieindukcyjnych VA; 0,45% [0,01–2,49] dla indukcyjnych VA)	Dodatkowe obserwacje Indukcja potrójnymi pobudzeniami dodatkowymi była niespecyficzną na 1 w związku z tym o ograniczonej użyteczności klinicznej	Wnioski Indukowalność VA podczas PES związana z przyszyłym ryzykiem VA Indukcja mniejszą liczbą dodatkowych pobudeń wiąże się z wyższym ryzykiem Kliniczne czynniki ryzyka wpływają na ryzyko VA Brak indukcji niekoniecznie wiąże się z niskim ryzykiem VA, zwłaszcza u pacjentów z cechami klinicznymi wysokiego ryzyka (np. omdlenia, spontaniczne EKG typu 1)
167	Hosseini S.M. i wsp. [388] <i>Reappraisal of reported genes for sudden arrhythmic death: evidence-based evaluation of gene validity for Brugada syndrome</i> PMID: 29959160 Rok publikacji: 2018	Cel badania Ocena ważności klinicznej (zależność gen–choroba) 21 genów przebadanych w laboratoriach diagnostycznych pod kątem zespołu Brugadów Rodzaj badania Przeгляд literatury/danych	Kryteria włączenia Wybrano 21 genów na podstawie następujących kryteriów: (1) ≥2 publikacje sugerujące związek przyczynowy jednego genu z zespołem Brugadów; (2) zarówno genetyczne, jak i eksperymentalne dane literaturowe; (3) obecność na ≥3 panelach klinicznych badań genetycznych zespołu Brugadów z akredytowanych laboratoriów Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Tylko jeden gen (SCN5A) został sklasyfikowany jako mający wystarczające dowody. Pozostałe 20 genów sklasyfikowano jako biokuratorów o „ograniczonych dowodach”, które zostały następnie przeklasyfikowane na „dyskusyjne” przez panel ekspertów z dziedziny klinicznej		Wnioski Brakuje solidnych dowodów na potwierdzenie zależności gen–choroba dla wszystkich genów poza SCN5A. Rytynowa ocena genetyczna genów innych niż SCN5A nie jest obecnie uzasadniona w opiece klinicznej nad pacjentami z zespołem Brugadów

977	Savastano S. i wsp. [389] A comprehensive electrocardiographic, molecular, and echocardiographic study of Brugada syndrome: validation of the 2013 diagnostic criteria PMID: 24721456 Rok publikacji: 2014	Cel badania Ocena ważności i podłoża anatomicznego, nowych kryteriów diagnostycznych EKG z wykorzystaniem dowodów echokardiograficznych, molekularnych i klinicznych w populacji z zespołem Brugadów Rodzaj badania Jednośrodkowe, retrospektywne, rejestrowe Liczba pacjentów 114	Kryteria włączenia Pacjenci z zarówno spontanicznymi, jak i polekowymi zmianami w EKG typowymi dla zespołu Brugadów typu 1	Wyniki Odsiatek nosicieli mutacji (MCS) oraz odsiatek zdarzeń były podobne bez względu na diagnostyczną przestrzeń międzyżebrową (ICS) (IV vs. wysoka ICS: MC 23% vs. 19%; częstość zdarzeń 22% vs. 28%) oraz liczbę diagnostycznych odprawadeń (1 vs. ≥ 2 : MC 20% vs. 22%; odsiatek zdarzeń 22% vs. 27%). Zgodność anatomicznej lokalizacji RVOT z diagnostycznymi ICS wyniosła 86%. Wartość procentowa diagnostycznych zmian w EKG istotnie wzrosła dzięki poszukiwaniu RVOT w różnych ICSs przy użyciu echokardiografii (podejście pod kontrolą echokardiografii vs. podejście konwencjonalne: 100% vs. 43%; $P < 0,001$)	Wnioski Wysokie ICSs są nie gorsze od standardowego IV ICS w diagnostyce EKG zespołu Brugadów, a zmienność osobnicza zależy od anatomicznej lokalizacji RVOT, ocenianej przy użyciu echokardiografii
978	Richter S. i wsp. [390] Number of electrocardiogram leads displaying the diagnostic covered-type pattern in Brugada syndrome: a diagnostic consensus criterion to be revised PMID: 20233789 Rok publikacji: 2010	Cel badania Ocena dystrybucji uniesień typu covered-type odcinka ST w prawostronnych odprawadeńch przewodzeniach przedsiercowych celem ponownego zestawienia stosowności kryteriów diagnostycznych Liczba pacjentów 186 Rodzaj badania Jednośrodkowe, retrospektywne, rejestrowe	Kryteria włączenia Spontaniczne i/lub polekowe zmiany w EKG w postaci covered-type ≥ 2 mm uniesienia odcinka ST w co najmniej 1 prawostronnym odprawadzeniu przedsiercowym (RPL) Kryteria wyłączenia NA	Wyniki 27 (7%) wykazało zmiany covered-type w EKG w 3 RPLs, 205 (55%) w 2 RPLs oraz 144 (38%) w tylko 1 RPL. Odprawadzenia V1 i V2 były diagnostyczne w 99% wszystkich EKG z 2 diagnostycznymi RPLs. Samo odprawadzenie V3 nie było diagnostyczne w żadnym EKG. 60 pacjentów (32%) miało tylko EKG z 1 RPL ukazującym covered-type uniesienia odcinka ST	Wnioski Odprawadzenie V3 nie stanowi źródła informacji diagnostycznych w zespole Brugadów. Osoby z EKG i tylko 1 diagnostyczną RPL mieli podobny profil kliniczny i ryzyko arytmiczne co pacjenci z zespołem Brugadów z EKG > 1 diagnostyczną RPL. Brak danych genetycznych. Wysoka różnorodność zmian EKG w zespole Brugadów
979	Veltmann C. i wsp. [391] Insights into the location of type I ECG in patients with Brugada syndrome: correlation of ECG and cardiovascular magnetic resonance imaging PMID: 22119454 Rok publikacji: 2012	Cel badania Korelacja lokalizacji zmian EKG zespołu Brugadów typu I z lokalizacją anatomiczną RVOT przy użyciu CMR Rodzaj badania Jednośrodkowe, retrospektywne, rejestrowe Liczba pacjentów 30	Kryteria włączenia 20 pacjentów z pozytywnym testem prowokacji z ajmaliną i 10 ze spontanicznymi zmianami EKG typu 1 Kryteria wyłączenia NA	Wyniki U wszystkich pacjentów zmiany typu I zespołu Brugadów wykryto w 3. ICS w pozycji mostkowej oraz lewostronnej przymostkowej. Zakres RVOT określony przy użyciu CMR obejmował 3. ICS u wszystkich pacjentów. CMR korelował ze zmianami typu I z czułością 97,2%, swoistością 91,7%, dodatnią wartością predykcyjną 88,6% i ujemną wartością predykcyjną 98,0%. Maksymalna powierzchnia RVOT korelowała z maksymalnym uniesieniem odcinka ST u 29 z 30 pacjentów	Wnioski Lokalizacja RVOT określona przy użyciu CMR silnie koreluje ze zmianami typu I zespołu Brugadów. Układ odprawadzeń zgodnie z lokalizacją RVOT zwiększa rozpoznawalność zespołu Brugadów
981	Hasdemir C. i wsp. [392] High prevalence of concealed Brugada syndrome in patients with atrioventricular nodal reentrant tachycardia PMID: 25998140 Rok publikacji: 2015	Cel badania Ocena częstości występowania ukrytego zespołu Brugadów u pacjentów z klinicznie spontanicznym AVNRT i jego charakterystyka Rodzaj badania Retrospektywne, obserwacyjne, jednośrodkowe	Kryteria włączenia Brak objawów zespołu Brugadów na początku badania, wykonanie EPS w związku z AVNRT (w porównaniu z grupą kontrolną bez SVT/arytmii przedsionkowych) Wszyscy pacjenci zostali poddani testowi z ajmaliną Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Wykryto 96 pacjentów z AVNRT (± 66 w grupie kontrolnej) Ukryty zespół Brugadów wykryto u 26 pacjentów z AVNRT (27%) (vs. 5% w grupie kontrolnej). Pacjenci z ukrytym zespołem Brugadów częściej byli kobietami, zgłaszaali CP, migreny, mieli polekową inicjację/pogorszenie przebiegu lub częstości AVNRT	Wnioski Przypadki AVNRT oraz ukrytego zespołu Brugadów współwystępują, szczególnie u kobiet

983	Probst V. i wsp. [393] <i>Long-term prognosis of patients diagnosed with Brugada syndrome: results from the FINGER Brugada syndrome registry</i> PMID: 20100972 Rok publikacji: 2010	Cel badania Dostarczenie danych dotyczących długoterminowego rokowania u pacjentów z rozpoznaniem zespołu Brugadów	Kryteria włączenia Zespół Brugadów — spontaniczny (45%) lub indukowany lekami. Mediana 45 lat (35–55)	Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Zabieg PES wykonano u 62%; 41% pozytywnych, wyższy odsetek u pacjentów objawowych 46% vs. 37%, $P = 0,02$. Zabieg PES wykonano u 369 bezobjawowych pacjentów: 37% pozytywnych (137/369); 85% (117/137) wyindukowanych pacjentów miało implantowany ICD	Wnioski Niski odsetek zdarzeń u pacjentów bezobjawowych 0,5%/rok Indukcyjność w PES lub wywiad rodzinny w kierunku SCD lub mutacji SCN5A nie były predyktorami incydentów sercowych (ACE) Predyktory: objawy, przerwane zatrzymanie krążenia, omdlenie, obecność ICD, spontaniczne zmiany EKG typu 1
984	Amin A.S. i wsp. [394] <i>Fever increases the risk for cardiac arrest in the Brugada syndrome</i> PMID: 18678856 Rok publikacji: 2008	Cel badania Ocena zależności między gorączką a zatrzymaniem krążenia lub zmianami w EKG u pacjentów z zespołem Brugadów	Kryteria włączenia Pacjenci z zespołem Brugadów	Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Wskazano 111 pacjentów, z których 24 miało wykonane EKG zarówno podczas gorączki, jak i w normotermii 22 ze 111 pacjentów miało zatrzymanie krążenia, z czego 4 z poprzedzającą gorączką Wśród 24 pacjentów z EKG z gorączką i bez gorączki wiązała się ona z wydłużeniem PR i QRS oraz uniesieniem odcinka ST	Wnioski Gorączka wydaje się wywoływać zmiany w EKG typowe dla zespołu Brugadów i była obecna w 18% przypadków z zatrzymaniem krążenia. Zastosowanie acetaminofenu przed hospitalizacją wydaje się redukować ryzyko zatrzymania krążenia wywołanego gorączką, zaleca się terminowe stosowanie leków przeciwgorączkowych u pacjentów z typowymi zmianami EKG dla zespołu Brugadów podczas gorączki
985	Adler A. i wsp. [395] <i>Fever-induced Brugada pattern: how common is it and what does it mean?</i> PMID: 23872691 Rok publikacji: 2013	Cel badania Ocena występowania zmian typowych dla zespołu Brugadów u kolejnych pacjentów z gorączką	Kryteria włączenia Wszyscy pacjenci z gorączką (określaną jako temperatura w jamie ustnej $>38^{\circ}\text{C}$ [$>100,4^{\circ}\text{F}$]), którzy byli oceniani w oddziale ratunkowym	Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Zmiany typowe dla zespołu Brugadów typu I były 20 razy częstsze w grupie z gorączką niż w grupie bez gorączki (2% vs. 0,1%, odpowiednio; $P = 0,0001$). Wszyscy pacjenci z indukowanymi gorączką zmianami typu I zespołu Brugadów byli bezobjawowi i nie zmieniło się to w trakcie 30 mies. obserwacji	Wnioski Zmiany typu I zespołu Brugadów są definitywnie częstsze u pacjentów z gorączką, co sugeruje, że bezobjawowy zespół Brugadów występuje częściej niż wcześniej szacowano Pacjenci niekiedy są reprezentatywni dla populacji ogólnej
987	Rizzo A. i wsp. [396] <i>Aljmaline testing and the Brugada syndrome</i> PMID: 32861732 Rok publikacji: 2020	Cel badania Ocena rozpowszechnienia pozytywnego testu prowokacyjnego z aljmaliną dla zespołu Brugadów w kohorcie kolejnych pacjentów poddanych ocenie elektrofizjologicznej z różnych powodów klinicznych	Kryteria włączenia Pacjenci poddani testowi prowokacyjnemu z aljmaliną i ewentualnie EPS	Kryteria wyłączenia NA	Wyniki W niespokrewnionej grupie poddanej badaniom presywowym (1714) testy z aljmaliną okazały się pozytywne u 186 (10,9%) pacjentów. Wskazaniami do wykonania testu z aljmaliną były: podejrzenie zespołu Brugadów w EKG w 23 przypadkach (12,4%), kołatanie serca w 27 (14,5%) omdlenie w 71 (38,2%), stan przedmordniowy w 7 (3,8%), dodatni wywiad rodzinny w kierunku SCD w 18 (9,7%), udokumentowane VA w 12 (6,5%), niewyjaśnione zatrzymanie krążenia w 4 (2,2%), migotanie przedsionków w 16 (8,5%), bradykardia w 1 (0,5%) i incydenty naczyniowo-mózgowe w 7 (3,7%) przypadkach	Wnioski Zespół Brugadów został zdiagnozowany u nieoczekiwanie wysokiego odsetka pacjentów poddanych testowi z aljmaliną w związku z różnymi objawami sercowo-naczyniowymi

988	<p>Poli S. i wsp. [397] <i>Management of untreated ventricular arrhythmias during pharmacologic challenges with sodium channel blockers for suspected Brugada syndrome</i> PMID: 28521022 Rok publikacji: 2018</p>	<p>Cel badania Opis leczenia zagrażających życiu arytmii występujących podczas testu z blokerem kanałów sodowych</p> <p>Rodzaj badania Przegląd literatury i seria przypadków 3 pacjentów</p>	<p>Kryteria włączenia 3 przypadki testu z blokerem kanału sodowego z opornymi VA</p> <p>Kryteria wyłączenia NA</p>	<p>Wyniki Opisano użycie zaawansowanych technik ACS i ECMO</p>	<p>Wnioski Prowokacja blokady kanału sodowego może się wiązać z poważnymi, choć rzadkimi powikłaniami i powinna być wykonywana w bezpiecznym i monitorowanym otoczeniu</p>
993	<p>Gehi AK. i wsp. [398] <i>Risk stratification of individuals with the Brugada electrocardiogram: a meta-analysis</i> PMID: 16836701 Rok publikacji: 2006</p>	<p>Cel badania Identyfikacja czynników predykcyjnych SCD, omdleń oraz wyładowań ICD</p> <p>Rodzaj badania Metaanaliza 19 prospektywnych badań dotyczących pacjentów ze zmianami w EKG typowymi dla zespołu Brugada</p> <p>Liczba pacjentów 1545</p>	<p>Kryteria włączenia Badania od 1990 r. do 2005 r. dotyczące rokowania pacjentów ze zmianami w EKG typowymi dla zespołu Brugada. Wymagane następujące kryteria: prospektywne badania koortowe dotyczące naturalnego przebiegu zespołu Brugada, > 10 osób na badanie, dostarczone podstawowe dane na temat omdleń/SCD/wyładowań ICD z ≥ 6 mies. oraz > 90% obserwacja „strukturalna” choroba serca wykluczona</p> <p>Kryteria wyłączenia Brak znajomości języka angielskiego</p>	<p>Wyniki Ryzyko względne (RR) dla omdlenia, SCD lub wyładowania ICD: Wywiad omdleń dla zespołu: 3,47 (1,58–7,63) Wywiad rodzinny SCD: 1,04 (0,43–2,52) Wywiad rodzinny w EPS: 1,88 (0,62–5,73) Spontaniczne vs. polekowe zmiany EKG typowe dla zespołu Brugada: 4,65 (2,25–9,58) Mutacja <i>SNC5A</i>: 0,60 (0,29–1,26) Różnica ryzyka (%) dla omdlenia, SCD lub wyładowania ICD: Wywiad omdleń lub SCD: 13,4 (7,2–19,5) Płeć męska: 8,7 (5,4–12,0) Wywiad rodzinny SCD: 0,5 (–5,2–6,4) Indukowalny w EPS: 8,8 (–4,4–22,1) Spontaniczne vs. polekowe zmiany EKG typowe dla zespołu Brugada: 8,5 (4,8–12,3) Mutacja <i>SNC5A</i>: –4,6 (–9,2–0,1)</p>	<p>Wnioski Ryzyko zwiększa się w przypadku wcześniejszych omdleń w wywiadzie lub pierwotnego zatrzymania krążenia, spontanicznych zmian EKG typu 1 zespołu Brugada i płci męskiej. Nieistotne czynniki ryzyka to: wywiad rodzinny SCD w kierunku mutacji <i>SCN5A</i> lub indukowalność podczas PES; (nie czynnik ryzyka, ale heterogeniczność badań) Stosunkowo mało kobiet włączono do badania (utrzymując przewagę mężczyzn w zespole Brugadów) Dominujące populacje europejskie i azjatyckie</p>
994	<p>McNamara D.A. i wsp. [399] <i>Implantable defibrillators versus medical therapy for cardiac channelopathies</i> PMID: 26445202 Rok publikacji: 2015</p>	<p>Cel badania Porównanie śmiertelności z jakiegokolwiek przyczyni, śmiertelnych i niezaoczonych śmiercią zdarzeń sercowo-naczyniowych, zdarzeń niepożądanych (2-rzędowe punkty końcowe: zdarzenia sercowo-naczyniowe niezakończone śmiercią, nieadekwatne wyładowania ICD, jakość życia, koszty)</p> <p>Rodzaj badania Przegląd Cochrane dotyczący porównania ICD vs. leki antyarytmiczne lub zwykła opieka u osób z sercowymi kanałopatiami jonowymi</p> <p>Liczba pacjentów 86</p> <p>Zidentyfikowano 2 badania (obydwa z udziałem pacjentów z zespołem Brugada)</p>	<p>Kryteria włączenia Wiek > 18 lat, kanałopatie jonowe, losowo przydzieleni do ICD vs. medyczna farmakoterapia</p> <p>Kryteria wyłączenia NA</p>	<p>Wyniki ICD związane z: ↓ ryzykiem śmiertelności (RR 0,11 [0,01–0,83]) Podobnym ryzykiem sumarycznych zdarzeń sercowo-naczyniowych prowadzących do śmierci i niezakończonych śmiercią (RR 1,49 [0,66–3,34]) Podobnym ryzykiem zdarzeń niepożądanych (RR 2,44 [0,92–6,44]) Zdarzeń sercowo-naczyniowych niezakończonych śmiercią (RR 11,4 [1,57–83,3])</p>	<p>Wnioski Zmniejszona śmiertelność u pacjentów z zespołem Brugadów przydzielonych losowo do ICD w porównaniu z terapią beta-adrenolitykami</p> <p>Dodatkowe obserwacje Wysokie ryzyko stronnicy w obydwu badaniach</p>

995	<p>Priort S.G. i wsp. [400] <i>Risk stratification in Brugada syndrome results of the PRELUDE (Programmed Electrical stimulation preDictive value) registry</i> PMID: 22192666 Rok publikacji 2012</p>	<p>Rodzaj badania Rejestr prospektywny</p> <p>Liczba pacjentów 308</p> <p>Punkty końcowe badania Predykcja dokładność PES dla utrwalonego VT/VF lub adekwatnego wyładawania ICD w zespole Brugada</p>	<p>Kryteria włączenia Wiek > 18 lat, zmiany EKG typu 1 ze spodu Brugadów spontaniczne (56%, 171/308) lub polekowe, bez wcześniejszego przerwanego zatrzymancia krążenia; 21% z wcześniejszym omdleniem (65 pacjentów: 16/65 [25%] > 1 omdlenie). SCN5A pozytywne 20% przetestowanych pacjentów (f-QRS = obecność ≥ 2 zawężeń w obrębie QRS w odprawadzeniach V1-V3; obecne u 8,1%)</p> <p>Kryteria wyłączenia NA</p>	<p>Wyniki Kontrola co 6 mies Wiek 45 ± 12 lat. Zatrzymanie krążenia 4,5% (14/308), 13/14 zresuscytowanych dzięki ICD, 171/308) lub polekowe 1. Pozytywny PES w 41% (126/308); z tych: pojedyncza stymulacja 5,5%, podwojna 44,5%, potrzebna 50%. ICD wszczepiono 137 pacjentom (78% pacjentów indokwalnych [98/126]; 121% pacjentów nie-indokwalnych [39/182]). Roczna częstość zdarzeń 1,5%; Wieloczynnikowe predyktory: spontaniczne zmiany EKG typu 1 i wywiad omdleń (HR 4,20; 95% CI, 1,38–12,79; P = 0,012), komorowe ERP <200 ms (HR 3,91; 95% CI, 1,03–12,79; P = 0,045), fragmentacja QRS (HR 4,94; 95% CI, 1,54–15,8; P = 0,007)</p>	<p>Wnioski Przeprowadzenie PES nie przewidywało wysokiego ryzyka. Predyktory: spontaniczne zmiany EKG typu 1 oraz objawy: f-QRS, VERP <200 ms Należy zauważyć, że +PES był stosowany przy podejmowaniu decyzji o wszczepieniu ICD: 13/137 pacjentów (9,5%) z ICD zostało zresuscytowanych przy użyciu ICD Należy zauważyć, że 1/14 pacjentów z VF miał tylko spontaniczne zmiany EKG typu 1, bez wcześniejszych omdleń, ujemny wywiad rodzinny, ujemne EPS, VERP >200 ms, ale +mutację SCN5A i otrzymał ICD po EPS. Tylko 1 pacjent bez ICD miał przerwane zatrzymanie krążenia: pacjent miał spontaniczne zmiany EKG typu 1, czas refrakcji komór <200 ms + fQRS</p>
999	<p>Subramanian M. i wsp. [401] <i>The utility of exercise testing in risk stratification of asymptomatic patients with type 1 Brugada pattern</i> PMID: 28316113 Rok publikacji 2017</p>	<p>Cel badania Ocena roli testu wysiłkowego (EST) w stratyfikacji ryzyka zespołu Brugadów</p> <p>Rodzaj badania Badanie prospektywne, kliniczno-kontrolne</p> <p>Liczba pacjentów 75 (± 88 zdrowych z grupy kontrolnej)</p>	<p>Kryteria włączenia Wynik: powazny incydent arytmiczny (SCD lub resuscytowane VF)</p> <p>Kryteria wyłączenia NA</p>	<p>Wyniki Włączono 75 pacjentów z dodatnimi zmianami EKG typu 1 oraz 88 zdrowych osób z grupy kontrolnej 8 MAE wystąpiło w średnim okresie obserwacji wynoszącym 78 mies. Predyktory MAE: wzrost wskaźnika czasu trwania zarczębnia Tail S > 30% na szczycie wysiłku, zwiększenie umieszczenia punktu J w aVR > 2 mm w późnej fazie odpoczynku, opóźniony powrót HR</p>	<p>Wnioski Test wysiłkowy (EST) u bezobjawowych pacjentów ze zmianami EKG typu 1 zespołu Brugadów może pomóc w stratyfikacji ryzyka wystąpienia MAE Kilka zdarzeń, mała grupa</p>
1000	<p>Kubala M. i wsp. [402] <i>Use of implantable loop recorders in patients with Brugada syndrome and suspected risk of ventricular arrhythmia</i> PMID: 21979995 Rok publikacji: 2012</p>	<p>Cel badania Ocena skuteczności ILR jako narzędzia diagnostycznego u pacjentów z BS z podejrzeniem niskiego lub umiarkowanego ryzyka SCD</p> <p>Rodzaj badania Jednośrodkowe, retrospektywne</p> <p>Liczba pacjentów 11</p>	<p>Kryteria włączenia 11 pacjentów z zespołem Brugadów z ILR</p> <p>Kryteria wyłączenia NA</p>	<p>Wyniki W trakcie średniego okresu obserwacji 33 mies. 8 pacjentów miało nawrót objawów ze średnim opóźnieniem 9 mies. po implantacji Bradykardię (2 bloki przedsionkowo-komorowe i 2 bradykardie zatokowe) wykryto u 4 z 8 pacjentów (50%) oraz nie odnotowano VA u żadnego pacjenta podczas objawów, które obejmowały 6 omdleń wazowagalnych i 2 napady padaczkowe</p>	<p>Wnioski Urządzenie ILR przyczyniło się do wykluczenia VA jako mechanizmu odpowiedzialnego za omdlenia atypowe u pacjentów z zespołem Brugadów w EKG i wstrzymania implantacji ICD. Najczęstszymi odkryciami były epizody przejściowej objawowej bradykardii, co sugeruje mechanizm powstawania objawów z nerwu błędnego Przejściowa błędna detekcja artefaktów i zespołów QRS, występująca u 6 pacjentów (54%), prowadzi do nieprawidłowych zapisów generujących nadmierne zużycie energii i nasycenie pamięci urządzenia, oraz ewentualne usunięcie wcześniej zarejestrowanych epizodów</p>

1002	<p>Scrocco C. i wsp. [403] Role of subcutaneous implantable loop recorder for the diagnosis of arrhythmias in Brugada syndrome: a single United Kingdom centre experience PMID: 34487893 Rok publikacji: 2021</p>	<p>Cel badania Ocena wskazań oraz zastosowania monitorowania ILR w 1-ośrodkowym rejestrze zespołu Brugadów</p> <p>Rodzaj badania Retrospektywne. Liczba pacjentów 50</p>	<p>Kryteria włączenia Pacjenci z zespołem Brugadów z ILR</p> <p>Kryteria wyłączenia NA</p>	<p>Wyniki Spośród 415 pacjentów z zespołem Brugadów kolejno rekrutowanych 50 (12%) otrzymało ILR (58% mężczyzn). Średni wiek w chwili implantacji ILR wynosił 44 ± 15 lat. 31 (62%) doświadczyło epizodów omdleniaowych lub przedomdleniaowych, a 23 (46%) kołatania serca. Podczas okresu obserwacji, którego mediana wynosiła 28 mies. (zakres 1–68), u 11 pacjentów odnotowano zdarzenia wymagające interwencji (22%); 7 miało nawroty omdleń/stanów przedomdleniaowych, a u 4 wykryto zaburzenia funkcji węzła zatokowego lub przewodzenia przedsionkowo-komorowego. Nowe nadkomorowe tachyarytmie zarejestrowano u 6 osób; u 1 pacjenta wykryto serię szybkich NSVT. Pacjenci z implantowanymi ILR mieli mniejsze prawdopodobieństwo spontanicznych zmian typu 1 lub zaburzeń depolaryzacji w EKG w porównaniu z osobami otrzymującymi ICD w prewencji pierwotnej. Wiek w chwili implantacji, płeć, punktacja w skali Shanghai i parametry EKG nie różniły się pomiędzy osobami ze zdarzeniami wymagającymi interwencji i tymi bez tego rodzaju zdarzeń. Powikłania związane z urządzeniem wystąpiły w 3 przypadkach (6%)</p>	<p>Wnioski W dużej kohorcie pacjentów z zespołem Brugadów ciągłe monitorowanie ILR pozwoliło na rozpoznanie epizodów tachy- lub bradyarytmii w 22% przypadkach. Nawroty omdleń były związane ze zdarzeniami bradyarytmicznymi. Zastosowanie ILR może być pomocne w kierowaniu postępowaniem z pacjentami z zespołem Brugadów niskiego/pośredniego ryzyka oraz w ustaleniu przyczynny nie wyjaśnionych omdleń</p>
1009	<p>Andorin A. i wsp. [404] The QUIDAM study: hydroquinidine therapy for the management of Brugada syndrome patients at high arrhythmic risk PMID: 28411139 Rok publikacji: 2017</p>	<p>Cel badania Prezentacja kliniczna zespołu Brugadów w populacji pediatrycznej</p> <p>Rodzaj badania Wieloośrodkowe, retrospektywne</p> <p>Liczba pacjentów 106</p>	<p>Kryteria włączenia Spontaniczne lub polekowe zmiany EKG typu 1, wiek <19 lat</p> <p>Kryteria wyłączenia NA</p>	<p>Wyniki Średni wiek 11,1 ± 5,7 roku, 85% bezobjawowych. Przewodność równą 54 mies. 9% miało zagrażające życiu VA (90% z nich miało mutację SCN5A, a 27% doświadczyło VA podczas gorączki), w tym 3% śmierci; 6% miało omdlenia, 4% miało SVT. Urządzenie ICD wszczepiono u 21% z poważnych zdarzeniami niepożądanymi u 41% (uszkodzenie elektrody u 4, nieadekwatne wyładowania u 4, zapalenie wsierdzia z reimplantacją u 2 i krwawk opłucnej u 1) Predyktory zagrażających życiu VA: spontaniczne zmiany EKG typu 1 + objawy w momencie diagnozy</p>	<p>Wnioski Spontaniczne zmiany EKG typu 1 + objawy w momencie diagnozy przewidywały zagrażające życiu VA u pacjentów pediatrycznych z zespołem Brugadów. Zaleca się agresywne leczenie gorączki lekami przeciwgorączkowymi</p>
1010	<p>Belhassen B. i wsp. [405] Management of Brugada syndrome: thirty-three-year experience using electrophysiologically guided therapy with class 1A antiarrhythmic drugs PMID: 26354972 Rok publikacji: 2015</p>	<p>Cel badania Ocena wyników leczenia zespołu Brugadów lekami klasy IA</p> <p>Średni okres obserwacji 113 ± 71 mies.</p> <p>Rodzaj badania Retrospektywne jednośrodkowe</p> <p>Liczba pacjentów 9</p>	<p>Kryteria włączenia Pacjenci z zespołem Brugadów poddawani PES i leczeni lekami klasy IA. Średnia wieku 39 ± 16 lat, 88% mężczyzn</p> <p>Kryteria wyłączenia NA</p>	<p>Wyniki Wczesniejsze przerwane zatrzymanie krążenia u 10, omdlenia u 27, 59 bezobjawowych, PES: VF wyindukowane u 69% (100% wczesniej przerwanych zatrzymań krążenia, 74% omdleń, 61% bezobjawowych), PES RVA oraz RVOY w większości, 53 dodatkowe pobudzenia Pozytywny PES u 77% mężczyzn, 9% kobiet; w 88% ze spontanicznymi zmianami EKG vs. u 59% bez spontanicznych zmian EKG Przetestowano (60 pacjentów) z chinidyną (54), dizopiramidem (2), obydwoma (4) Chinidyna zapobiegła ponownej indukcji VF w 90%; dizopiramid w 50% 30 pacjentów z negatywnym PES nie było leczonych: wszyscy pozostali bezobjawowi Urządzenie ICD wszczepiono u 20 pacjentów po PES (30% pacjentów z indukowalnym VF); powikłania u 55% pacjentów. 4 osoby zmarły z przyczyn pozasercowych Nawracające omdlenia: wazowagalne 10, niearytmiczne 2 2/96 miało nawracające zaburzenia rytmu: obydwój z wczesniejszymi epizodami przerwanymi zatrzymań krążenia; obydwójce przerwali terapię chinidyną i mieli burze VF</p>	<p>Wnioski Zespół Brugadów: leki klasy IA — brak śmierci na chinidynie 40% pacjentów po przerwanym zatrzymaniu krążenia pozostało wolnych od arytmii bez leków antyarytmicznych (3 terapie chinidyną przez wiele lat, następnie przerwane, w 38% działania niepożądane)</p>

1011	Ohgo T. i wsp. [406] <i>Acute and chronic management in patients with Brugada syndrome associated with electrical storm of ventricular fibrillation</i> PMID: 17556186 Rok publikacji: 2007	Cel badania Charakterystyka kliniczna, laboratoryjna, EKG i elektrofizjologiczna, leczenie w stanie ostrym i przewlekłe oraz przebieg okresu obserwacji u pacjentów z zespołem Brugada z burzą elektryczną VF	Kryteria włączenia 67 pacjentów z zespołem Brugada Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Wlew izoproterenolu ($0,003 \pm 0,003 \mu\text{g/kg mc./min}$ przez 24 ± 13 dni) całkowicie stłumił burzę elektryczną VF u wszystkich 5 leczonych pacjentów i był następnie skutecznie zastąpiony lekami doustnymi, w tym denopaminą, chindyną, izoproterenolem, clostazololem oraz beprydylem w terapii pojedynczej lub skojarzonej	Wnioski Nie rozpoznano żadnych specyficznych cech klinicznych, laboratoryjnych, EKG ani elektrofizjologicznych u pacjentów z zespołem Brugada związanym z burzą elektryczną VF. Wlew izoproterenolu stanowi skuteczną dorazną terapię burzy elektrycznej VF i może być z powodzeniem zastąpiony niewielkimi lekami doustnymi
1013	Nademanee K. i wsp. [407] <i>Mapping and ablation of ventricular fibrillation associated with early repolarization syndrome</i> PMID: 31542949 Rok publikacji: 2019	Cel badania Ocena mapowania i ablacji substratów VF lub czynników wywołujących w ERS lub w zespołach falli J (JWS)	Kryteria włączenia Pacjenci objawowi, którzy przeszli nawracające epizody VF lub doświadczali omdleń sercowych lub o niejasnej etiologii lub mieli oddych agonalny w czasie snu; rekrutowani w 4 ośrodkach; wszyscy mieli wykluczoną SHD	Wyniki Zidentyfikowano 2 fenotypy: (grupa 1.) nieprawidłowości późnej depolaryzacji przeważnie w części nasierdziejowej RV (głównie RVOT oraz ściana dolna); (grupa 2.) bez zaburzeń depolaryzacji (brak substratu, ale zidentyfikowane czynniki wywołujące z włókien Purkiniego)	Wnioski Istnieje 2 fenotypy ERS/JWS. Ablacja może być skuteczna u pacjentów z częstymi epizodami VF
1014	Nademanee K. i wsp. [408] <i>Prevention of ventricular fibrillation episodes in Brugada syndrome by catheter ablation over the anterior right ventricular outflow tract Epicardium</i> PMID: 21403098 Rok publikacji: 2011	Cel badania Ocena przydatności ablacji cewnikowej u pacjentów z zespołem Brugada	Kryteria włączenia Pacjenci z nawracającym VF. Mediana 4/mies.; mediana wieku 38 lat; wszyscy z ICD	Wyniki Część przednia epikardium RVOT z późnymi frakcjowanymi EGMs. Skuteczna ablacja u 78% (7/9) VF nieindukowalnej, normalizacja zmian EKG typowych dla zespołu Brugada w 89%	Wnioski Zespół Brugadów charakteryzuje się opóźnioną repolaryzacją nad częścią przednią epikardium RVOT. Ablacja prowadzi do normalizacji EKG i zmniejsza częstość VT/VF
1015	Zhang P. i wsp. [409] <i>Characterization of the epicardial substrate for catheter ablation of Brugada syndrome</i> PMID: 27453126 Rok publikacji: 2016	Cel badania Ocena przydatności ablacji cewnikowej u pacjentów z zespołem Brugada	Kryteria włączenia Pacjenci z zespołem Brugada: 9 ze spontanicznym; 2 z indukowanym	Wyniki Normalizacja samoistnego zapisu EKG typowego dla zespołu Brugada u wszystkich 73% bez VT/VF w ciągu 25 ± 11 mies.	Wnioski Ablacja części nasierdziejowej RVOT może normalizować zmiany w EKG typowe dla zespołu Brugada i redukować epizody VT/VF
		Rodzaj badania Retrospektywne 2-ośrodkowe	Kryteria wyłączenia NA		Wnioski ICD potrzebny pomimo ablacji
		Liczba pacjentów 11			
		Punkty końcowe badania Mapowanie i ablacja RVOT w zespole Brugada			

1016	Haissaguerre M. i wsp. [410] <i>Mapping and ablation of ventricular fibrillation associated with long QT and Brugada syndromes</i> PMID: 12925452 Rok publikacji: 2003	Cel badania Ocena zastosowania mapowania i ablacji VA w zespołach Brugadów i LQT Rodzaj badania Retrospektywne, jednośrodkowe Liczba pacjentów 7 (3 z zespołem Brugadów, 4 z LQT)	Kryteria włączenia 3 pacjentów z zespołem Brugadów oraz 4 pacjentów z LQT z udokumentowanymi epizodami VA Kryteria wyłączenia NA	Wyniki U 4 pacjentów PVC pochodziły z obwodowych prawych (1 z zespołem Brugadów) lub lewych (3 z długim QT) włókien układu Hisa-Purkiniego i wiązały się ze zmiennym czasem przewodzenia z włókien Purkiniego do mięśnia (30–110 ms). U pozostałych 3 pacjentów PVC pochodziły z RVOT, wypadając 25–40 ms przed QRS W trakcie obserwacji trwającej 17 ± 17 mies. żaden pacjent nie miał nawrotu objawowych VA, ale 1 miał przetwiałe PVC	Wnioski Czynniki wyzwalające z układu włókien Purkiniego lub RVOT odgrywają kluczową rolę w inicjowaniu VF związanego z zespołami długiego QT i Brugadów. Można je wyeliminować przy użyciu ogniskowej ablacji prądem o wysokiej częstotliwości radiowej
1017	Brugada J. i wsp. [411] <i>Brugada syndrome phenotype elimination by epicardial substrate ablation</i> PMID: 26291334 Rok publikacji: 2015	Cel badania Ocena przydatności ablacji cewnikowej u pacjentów z zespołem Brugadów Rodzaj badania Retrospektywne, jednośrodkowe Liczba pacjentów 14 Punkty końcowe badania Mapowanie nasierdziowe i ablacja RVOT	Kryteria włączenia Zespół Brugadów, spontaniczne zmiany w EKG, mediana wieku 39 lat Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Abiacja wyeliminowała samoistne zmiany EKG typowe dla zespołu Brugadów 5 mies. bez nawrotów	Wnioski Abiacja może wyeliminować spontaniczne zmiany w EKG typowe dla zespołu Brugadów
1018	Pappone C. i wsp. [412] <i>Electrical substrate elimination in 135 consecutive patients with Brugada syndrome</i> PMID: 28500178 Rok publikacji: 2017	Cel badania Ocena klinicznych i EP czynników predykcyjnych zlośliwych VA u pacjentów z zespołem Brugadów Rodzaj badania Prospektywne, kohortowe Liczba pacjentów 191	Kryteria włączenia Kolejni pacjenci z zespołem Brugadów z ICD skierowani do 1 ośrodka celem badania EP i mapowania substratu ± ablacji, ze spontanicznymi lub polowymi zmianami typu 1 w EKG, bez wcześniejszego mapowania lub ablacji, w ramach 2 badań (NCT02641431, NCT03106701) Kryteria wyłączenia NA	Wyniki 53,4% miało indukwalne VA w EPS przed ajmaliną, pozostałe zostały wyindukowane w teście z ajmaliną. Większe substraty z większą fragmentacją długotrwałych potencjałów wykryto u pacjentów z indukwalnymi VA; w szczególności ajmalina wywołała dużą ekspansję substratu Większość substratu była jedynym czynnikiem predykcyjnym indukwalności; OR 4,51 (2,51–8,09) Na podstawie krzywej ROC rozmiar podłoża wynoszący 4 cm ² najlepiej korelował z indukwalnością (pole pod krzywą 0,98). Abiacja substratu wyeliminowała zmiany EKG typu 1 i uczyniła pacjentów nieindukwalnymi	Wnioski Substrat zespołu Brugadów jest dynamiczny Większość substratu zespołu Brugadów niezależnie wiąże się z indukwalnością VA, a jej określenie przy użyciu ajmaliny identyfikuje podzbiór wysokiego ryzyka, który zostałby pominięty, biorąc pod uwagę same kryteria kliniczne Abiacja może normalizować zmiany w EKG i uczynić pacjentów nieindukwalnymi
1019	Yamagata K. i wsp. [413] <i>Genotype-phenotype correlation of SCN5A mutation for the clinical and electrocardiographic characteristics of probands with Brugada syndrome: a Japanese multicenter registry</i> PMID: 28341781 Rok publikacji: 2017	Cel badania Ocena zależności genotyp-fenotyp mutacji SCN5A w zespołach Brugadów Rodzaj badania Rejestr wielośrodkowy	Kryteria włączenia Pacjenci z rozpoznaniem zespołu Brugadów poddani diagnostyce genetycznej w kierunku SCN5A Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Probandi z mutacjami SCN5A mieli 1. incydent sercowy w młodszym wieku, wyższy odsetek późnych potencjałów, dłuższy czas trwania P/QO/RS i wyższy odsetek zdarzeń sercowych w porównaniu z osobami bez mutacji SCN5A Mutacja SCN5A i przetrwane zatrzymanie krążenia w wywiadzie były niezależnymi predyktorami zdarzeń sercowych	Wnioski Mutacje SCN5A u pacjentów z zespołem Brugadów wiążą się z większym odsetkiem zaburzeń przewodzenia oraz wyższym ryzykiem zdarzeń sercowych

Skróty: ACLS, zaawansowane czynności resuscytacyjne; AVNRT, częstoskurcz nawrotny przedsionkowo-komorowy; BS, zespół Brugadów; CA, zatrzymanie krążenia; CI, przedział ufnosci; CMR, rezonans magnetyczny serca; CP, krążeniowo-oddychowy; EKG, elektrokardiogram; ECGO, pozaustrzowa oksygenacja membraną; EGM, elektrogramy wewnątrzsercowe; EP, elektrofizjologiczny; EPS, elektrofizjologiczne mapowanie i ablacja; ERB, zmiany o typie wczesnej repolaryzacji; HR, częstota akcji serca; ICD, wszczepialny kardiowerter-defibrylator; ILR, wszczepialny rejestrator pętlowy; LQT, długi QT; MAE, poważne zdarzenie niepożądane; NA, nie dotyczy; NSVT, nieurządzony VT; OR, iloraz szans; PES, programowana stymulacja elektryczna; RR, ryzyko względne; RV, prawa komora; RVOT, droga odpływu prawej komory; SCD, nagła śmierć sercowa; SHD, strukturalna choroba serca; SVT, częstoskurcz nadkomorowy; VA, komorowe zaburzenia rytmu serca; VE, migotanie komór; VT, częstoskurcz komorowy

4.2.4.2. Zespół wczesnej repolaryzacji

Tabela dowodów 37 do tabeli zaleceń dotyczących postępowania u pacjentów z cechami/zespołem wczesnej repolaryzacji

Numer publikacji referencyjnej	Publikacja referencyjna, PMID i rok publikacji	Cel badania Rodzaj badania Liczba pacjentów Okres rekrutacji Punkty końcowe badania	Kryteria włączenia (pacjentów) Kryteria wyłączenia	Główne wyniki	Dodatkowe obserwacje	Wnioski i ograniczenia
1020	Häissagerre M. i wsp. [414] <i>Sudden cardiac arrest associated with early repolarization</i> PMID: 18463377 Rok publikacji: 2008	Cel badania NA Rodzaj badania Wieloośrodkowe, kohortowe Liczba pacjentów 122 Punkty końcowe badania Nawracający VF > 3 epizodów	Kryteria włączenia Osoby, które przeżyły IVF, z ER odpowiedzialnym za nawracające VF Kryteria wyłączenia Wszyscy pacjenci mieli wszczepione ICD Średni wiek rozpoznania 39 lat NA	Wyniki 27% z licznymi (> 3 epizody) nawracającymi VF Indukowalne VF 28% w całej kohorcie Pacjenci z > 3 epizodami: indukowalny VF 48%; $P < 0,01$, wcześniejsze omdlenie 58%; $P < 0,001$ w porównaniu z pacjentami z < 3 epizodami nawracającego VF. Lekki arytmiczny nie są bardzo skuteczne w zapobieganiu nawrotom VF 1 śmierć z powodu opornego VF		Wnioski Wysoki odsetek nawracających VF: 40% z wieloma epizodami u 27% Lekki arytmiczny inne niż chinidyna lub hydrochinidyna nieskuteczne (9 pacjentów)
1021	Rosso R. i wsp. [415] <i>J-point elevation in survivors of primary ventricular fibrillation and matched control subjects — incidence and clinical significance</i> PMID: 18926326 Rok publikacji: 2008	Cel badania Ocena częstości ER w EKG Rodzaj badania Retrospektywne, jednośrodkowe Liczba pacjentów 45	Kryteria włączenia Pacjenci z IVF w porównaniu ze 124 osobami dopasowanymi pod względem wieku/płci w grupie kontrolnej. Średni wiek 38 ± 15 lat, 71% mężczyzn 2/45 zdiagnozowanych z zespołem Brugadów Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Wczesna repolaryzacja (ER) częściej wśród pacjentów z VF, 42% vs. 13%; $P = 0,001$ Uniesienie punktu J w odprowadzeniach znad ściany dolnej: 27% vs. 8%; $P = 0,006$ Uniesienie punktu J w odprowadzeniach I–aVL 13% vs. 1%; $P = 0,009$ Uniesienie punktu J w V4–V6 równe między grupami, 6,7% vs. 7,3% Mężczyźni częściej mieli uniesienie punktu J vs. kobiety; młodzi sportowcy częściej niż grupa kontrolna, ale rzadziej niż pacjenci z VF		Wnioski Uniesienie punktu J częściej u pacjentów z IVF niż u zdrowych osób z grupy kontrolnej Częstość uniesienia punktu J u młodych sportowców jest pośrednia (między zdrowymi dorosłymi a pacjentami z IVF)
1023	Tikkanen J. i wsp. [416] <i>Long-term outcome associated with early repolarization on electrocardiography</i> PMID: 19917913 Rok publikacji: 2009	Rodzaj badania Retrospektywne, kliniczny przegląd EKG w populacji fińskiej, 1962–1972 Liczba pacjentów 10 864 Pierwszorzędowy punkt końcowy Śmierć z przyczyn sercowych Drugorzędowy punkt końcowy Śmierć z jakiegokolwiek przyczyn i z przyczyn arytmicznych przed końcem 2007 r. Okres obserwacji 30 ± 11 lat	Kryteria włączenia Wyniki EKG uzyskane z populacji ogólnej Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Występowanie uniesienia punktu J $\geq 0,1$ mV: 5,8%; odprowadzenia znad ściany dolnej 3,5%, 70% mężczyzn; odprowadzenia znad ściany bocznej 2,4%, 58% mężczyzn Uniesienie punktu J $\geq 0,2$ mV w odprowadzeniach znad ściany dolnej 0,3%, znad ściany bocznej 0,3% Śmierć sercowa: pacjenci z ER (RR 1,28; 95% CI, 1,04–1,59; $P = 0,03$); śmierć arytmiczna (RR 1,43 [1,06–1,94]; $P = 0,03$); uniesienie punktu J 0,2 mV: śmierć sercowa RR 2,98; 95% CI, 1,85–4,92; $P = 0,01$; śmierć arytmiczna RR 2,92; 95% CI, 1,45–5,89; $P = 0,01$; QTc (RR 1,2; 95% CI, 1,02–1,42; $P = 0,03$) i LVH (RR 1,16; 95% CI, 1,05–1,27; $P = 0,004$) słabsze predyktory śmierci sercowej		Wnioski Zmiany o typie wczesnej repolaryzacji (ERP) w odprowadzeniach znad ściany dolnej wiązały się ze 1,7-krotnie wyższym ryzykiem śmierci sercowej u dorosłych w średnim wieku
1025	Nunn L. i wsp. [417] <i>Prevalence of J-point elevation in sudden arrhythmic death syndrome families</i> PMID: 21737021 Rok publikacji: 2011	Cel badania Ocena występowania wczesnej repolaryzacji u krewnych I stopnia probandów z SADS Rodzaj badania Retrospektywne, kliniczno-kontrolne Liczba pacjentów 363 ± 359	Kryteria włączenia Rodziny probandów SADS oceniano w klinice zajmującej się dziedzicznymi arytmiami. Wyniki EKG zostały porównane z 359 osobami z grupy kontrolnej podobnymi pod względem wieku, płci i dystrybucji etnicznej Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Ocena poddano łącznie 363 krewnych I stopnia ze 144 rodzin. Uniesienie punktu J w odprowadzenia znad ściany dolnej i bocznej zostało wykryte u 23% krewnych i 11% osób z grupy kontrolnej (OR 2,54; 95% CI, 1,66–3,90; $P < 0,001$)		Wnioski Uniesienie punktu J jest bardziej rozpowszechnione u krewnych probandów SADS niż w grupie kontrolnej Wczesna repolaryzacja jest ważną potencjalnie dziedziczną cechą lub markerem proarytmicznym w SADS

1026	Watanabe H. i wsp. [418] <i>Electrocardiographic characteristics and SCN5A mutations in idiopathic ventricular fibrillation associated with early repolarization</i> PMID: 22028457 Rok publikacji: 2011	Cel badania Poszukiwanie ERS w IVF Rodzaj badania Retrospektywne Liczba pacjentów 50	Kryteria włączenia Idiopatyczne migotanie komór (IVF) związane z wczesną repolaryzacją oraz 250 zdrowych osób w grupie kontrolnej dobranych pod względem wieku i płci Kryteria wyłączenia NA	Wyniki VF zostało wyindukowane przez programowaną stymulację elektryczną u 15 z 29 pacjentów (52%). Akcja serca była wolniejsza, a odstęp PR i czas trwania QRS dłuższe u pacjentów z IVF niż w grupie kontrolnej. Zidentyfikowaliśmy niesynonimiczne warianty w SCN5A (takie jak A226D, L846R i R367H) u 3 niespokrewnionych pacjentów. Warianty te są pozostalością, wysoce zachowaną u ssaków. Odstęp pęczek Hisa-komorą był wydłużony u wszystkich pacjentów z mutacją SCN5A. Test z blokerem kanałów sodowych spowodował nasilenie wczesnej repolaryzacji lub rozwój VF u wszystkich 3 pacjentów, ale u żadnego nie rozpoznano zespołu Brugadów. W badaniach ekspresji heterologicznej wszystkie zmutowane kanały zawiodły w generacji prądów	Wnioski Stwierdziliśmy zmniejszenie częstości akcji serca i przewodzenia wewnątrzsercowego oraz mutacje utraty funkcji u pacjentów z SCN5A z IVF związanym z wczesną repolaryzacją. Odkrycia te potwierdzają hipotezę, że zmniejszony prąd sodowy zwiększa podatność na VF
1028	Takayama K. i wsp. [419] <i>A de novo gain-of-function KCND3 mutation in early repolarization syndrome</i> PMID: 31173922 Rok publikacji: 2019	Cel badania Poszukiwanie nowych mutacji KCND3 związanych z ERS i wyjaśnienie patogenezy Rodzaj badania Retrospektywne genetyczne badanie przesiewowe Liczba pacjentów 11	Kryteria włączenia Niespokrewnieni probanci z ERS Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Nowa de novo mutacja heterozygotyczna KCND3; Gly306Ala (c.917g>c) została wykryta u 1 probanda	Wnioski Udowodniono, że nowa heterozygotyczna mutacja KCND3 jest związana z ERS. Patogenezę można wytłumaczyć zwiększonym przejściowym dokomórkowym prądem potasowym (Ito) Genetyczne badania przesiewowe w kierunku KCND3 mogą być przydatne do zrozumienia patogenezy i wyboru skutecznego leczenia
1033	Haisaguerre M. i wsp. [420] <i>Characteristics of recurrent ventricular fibrillation associated with inferolateral early repolarization syndrome</i> PMID: 19215837 Rok publikacji: 2009	Cel badania Ocena skuteczności farmakoterapii u pacjentów z IVF Rodzaj badania Wieloośrodkowe kohortowe Liczba pacjentów 122 Punkty końcowe badania Nawracający VF > 3 epizodów	Kryteria włączenia Osoby, które przeżyły IVF, z ER odpowiedzialną za nawracający VF Wszyscy pacjenci mieli wstępną ICD. Średni wiek w momencie rozpoznania 39 lat Kryteria wyłączenia NA	Wyniki 27% z licznymi (> 3 epizody) nawracającymi VF Indukowalne VF 28% w całej kohortie Pacjenci z > 3 epizodami: indukowalny VF 48%; P < 0, 01, wcześniejsze omdlenie 58%; P < 0,001 w porównaniu z pacjentami z < 3 epizodami nawracających VF. Antyarytmiczne leki nie były wysoce skuteczne w zapobieganiu nawracającym VF 1 śmierć z powodu opornego VF	Wnioski Wysoki odsetek nawracających VF: 40% z licznymi epizodami u 27% Lek antyarytmiczne inne niż chinidyna lub hydrochinidyna były nieskuteczne (9 pacjentów)
1034	Aizawa Y. i wsp. [421] <i>Electrical storm in idiopathic ventricular fibrillation is associated with early repolarization</i> PMID: 23747791 Rok publikacji: 2013	Cel badania Charakterystyka pacjentów z IVF Rodzaj badania Jednoośrodkowe, retrospektywne Liczba pacjentów 91	Kryteria włączenia 91 pacjentów z IVF Kryteria wyłączenia NA	Wyniki 14 (15,4%) pacjentów miało burze VF występujące poza szpitalem w nocy lub wcześniej nad ranem. Fale J jeszcze ściślej wiązały się z burzami VF w porównaniu z pacjentami bez burz VF: 92,9% vs. 36,4% (P < 0,0001) Burze VF były kontrolowane przez dożylny izoproterenol, który osłabiał amplitudę fali J. Po wygaszeniu burzy VF fale J obniżyły się do poziomu niediagnostycznego w trakcie całego okresu obserwacji	Wnioski Burze VF u pacjentów z IVF istotnie wiązały się z falami J, które wykazywały nasilenie przed wystąpieniem VF Izoproterenol był skuteczny w kontrolowaniu VF i ograniczaniu fali J, które zmniejszyły się poniżej poziomu diagnostycznego podczas obserwacji
1035	Patockai B. i wsp. [422] <i>Cellular and ionic mechanisms underlying the effects of clostazol, milrinone, and isoproterenol to suppress arrhythmogenesis in an experimental model of early repolarization syndrome</i> PMID: 26820510 Rok publikacji: 2016	Cel badania Ocena hipotezy, że efekt blokady przejściowego dokomórkowego prądu potasowego (Ito) przez inhibitory fosfodiesterazy-3 (PDE-3) odgrywa rolę w odwracaniu heterogeniczności repolaryzacji odpowiedzialnej za arytmogenezę w eksperymentalnych modelach ERS	Kryteria włączenia NA	Wyniki Inhibitory PDE-3, clobazolol i milrinon lub izoproterenol, były skuteczne w przywracaniu fazy plateau AP w części nasierdziejowej LV, likwidując w ten sposób zaburzenia repolaryzacji odpowiedzialne za arytmie o mechanizmie reentry fazy II i polimorficzny VT. Wykorzystując technikę napęcia na błonie dla miocytów części nasierdziejowej LV, zarówno clobazolol (10 μM), jak i milrinon (2,5 μM) redukowało Ito o odpowiednio 44,4% oraz 40,4%, poza ich znanym dodatnim wpływem na Ica	Wnioski Inhibitory PDE-3 wywierają działanie łagodzące w przypadku ERS, powodując wewnętrzne zaburzenie równowagi przepływu prądu we wczesnych fazach AP w części nasierdziejowej poprzez hamowanie Ito, jak również augmentację Ica, odwracając w ten sposób zaburzenia repolaryzacji, leżące u podstaw rozwoju arytmii o mechanizmie reentry fazy II oraz VT/VF

1036	Nam G.B. i wsp. [423] <i>Augmentation of J waves and electrical storms in patients with early repolarization</i> PMID: 18463391 Rok publikacji: 2008	Cel badania Ocena bezpośrednich dowodów zależności między ER a występowaniem niesionych załamek J w IVF	Kryteria włączenia 1356 osób w grupie kontrolnej, które reprezentowały populację ogólną i 15 IVF	Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Częstość występowania ER wynosiła 3,3% w grupie kontrolnej i 60% w IVF Znaczące, ale przejściowe uniesienie fal J w odprawieniach przed-sercowych i kończynowych przed rozwojem burzy elektrycznej, która została wywołana PVC o stosunkowo krótkim czasie sprężenia; oraz supresja uniesienia punktów J i VF poprzez podaż chinidyny i izoproterenolu, a także stymulację ze zwiększającą się szybkością impulsów SD z przyczyn sercowych	Wnioski Obraz wczesnej repolaryzacji nie zawsze jest łagodny, jak wcześniej sądzono, a przejściowe pojawienie się globalnych załamek J może wskazywać na wysoce arytmogeny substrat reprezentujący unikalny zespół kliniczny związany z wysokim ryzykiem SD z przyczyn sercowych
1037	Rodríguez-Capitán J. i wsp. [424] <i>Frequency of different electrocardiographic abnormalities in a large cohort of Spanish workers</i> PMID: 28339570 Rok publikacji: 2017	Cel badania Ocena zmian w EKG w dużej grupie hiszpańskich pracowników	Kryteria włączenia Uczestnicy badania ICARIA ze zdigitalizowanymi zapisami EKG z 5 regionów Hiszpanii	Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Zmiany o typie wczesnej repolaryzacji (ERP) wykryto u 2,4% Kohorta: średnia wieku 40 lat, 73,4% mężczyzn	Wnioski Rozpowszechnienie ERP wyniosło 2,4% w tej kohorcie
1038	Sun G.Z. i wsp. [425] <i>Early repolarization pattern in the general population: prevalence and associated factors</i> PMID: 28041716 Rok publikacji: 2017	Cel badania Ocena rozpowszechnienia ERP w chińskiej populacji wiejskiej	Kryteria włączenia Uczestnicy Northeast China Rural Cardiovascular Health Study	Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Zmiany o typie wczesnej repolaryzacji (ERP) wykryto u 1,3%, częściej u mężczyzn niż kobiet (2,6% vs. 0,2%; $P = 0,001$) oraz u młodszych pacjentów	Wnioski Zobacz listę czynników predykcyjnych ERP w wynikach
1040	Malhi N. i wsp. [426] <i>Early repolarization pattern inheritance in the cardiac arrest survivors with preserved ejection fraction registry (CASPER)</i> PMID: 30466855 Rok publikacji: 2018	Cel badania Ocena wzorca dziedziczenia ERP	Kryteria włączenia Pacjenci z CASPER (od stycznia 2004 r. do maja 2017 r.) z niewyjaśnionym zatrzymaniem krążenia, LVEF $\geq 50\%$, prawidłowe naczynia wieńcowe lub CAD bez istotnych angiograficznych zmian, prawidłowy spoczynkowy Qtc	Kryteria wyłączenia NA	Wyniki ERP częściej występuje u osób, które przeżyły niewyjaśnione zatrzymanie krążenia, i mają krewnych I stopnia z ERP (AOR 5,79 [1,79–18,7]) Najwyższe rozpowszechnienie ERP wykazano u krewnych I stopnia pacjentów z niewyjaśnionym zatrzymaniem krążenia z ER (zespół ER)	Wnioski Zmiany o typie wczesnej repolaryzacji (ERP) wydają się występować częściej u osób, które przeżyły niewyjaśnione zatrzymanie krążenia, oraz u krewnych I stopnia osób z ERP, co sugeruje zależność genetyczną
1041	Sinner M. i wsp. [427] <i>A meta-analysis of genome-wide association studies of the electrocardiographic early repolarization pattern</i> PMID: 22683750 Rok publikacji: 2012	Cel badania NA	Kryteria włączenia Uczestnicy badań populacyjnych FHS, HZK i KORA F4	Kryteria wyłączenia 452 pacjentów z ER poddanych GWAS	Wyniki Poważne działanie niepożądane nie miało znaczenia dla całego genomu	Wnioski Nie można wiarygodnie zidentyfikować wariantów genetycznych predysponujących do ER
1042	Adhikaria C. i wsp. [428] <i>Natural history of the electrocardiographic pattern of early repolarization in ambulatory patients</i> PMID: 21907947 Rok publikacji: 2011	Cel badania Ocena elektrokardiograficznych zmian typowych dla wczesnej repolaryzacji u pacjentów ambulatoryjnych	Kryteria włączenia Retrospektywne badanie porównawcze na przestrzeni 10 lat	Kryteria wyłączenia NA	Wyniki U większości pacjentów ER zanikła (62%), czego nie można było wytłumaczyć przy użyciu różnic zmian częstości akcji serca lub przerwy między zapisami EKG lub zmianami w wyjściowym EKG	Wnioski Wyniki te sugerują, że ER powinna zanikać wraz z wiekiem

1043	Mahida S, i wsp. [429] <i>Role of electrophysiological studies in predicting risk of ventricular arrhythmia in early repolarization syndrome</i> PMID 25593056 Rok publikacji: 2015	Cel badania Określenie roli badań elektrofizjologicznych (EPS) w stratyfikacji ryzyka u pacjentów z zespołem ER	Rodzaj badania Wieloośrodkowe	Liczba pacjentów 81	Kryteria włączenia Pacjenci z zespołem ER (wiek 36 ± 13 lat, 60 mężczyzn) oraz przetrwanym SD w przebiegu VF	Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Pomimo przetrwanego SD w nieodległym wywiadzie VF zostało wyindukowane tylko u 18 z 81 (22%) pacjentów Podczas obserwacji trwającej $7,0 \pm 4,9$ roku 6 z 18 (33%) pacjentów z indukowanym VF podczas EPS doświadczyło nawrotów VF, podczas gdy 21 z 63 (33%) pacjentów, u których nie wyindukowano arytmii, doświadczyło nawracającego VF ($P = 0,93$). Burza VF wystąpiła u 3 pacjentów z grupy z indukowanym VF i u 4 pacjentów w grupie nieindukowalnej. Indukowalność VF nie wiązała się z maksymalną amplitudą fali J (indukowany VF vs. nieindukowany VF; $0,23 \pm 0,11$ vs. $0,21 \pm 0,11$ mV; $P = 0,42$) lub dystrybucją fali J (znad ściany dolnej, OR 0,96 [95% CI, 0,33–2,81]; $P = 0,95$; znad ściany bocznej, OR 1,57 [95% CI, 0,35–7,04]; $P = 0,56$; znad ściany dolnej i bocznej, OR 0,83 [95% CI, 0,27–2,55]; $P = 0,74$), o której wcześniej donoszono, że przewidyuje wyniki u pacjentów z ER	Wnioski Nasze wyniki wskazują, że współczesne protokoły programowanej stymulacji nie wpływają na stratyfikację ryzyka w zespole ER
------	--	---	---	-------------------------------	--	----------------------------------	---	--

Skróty: AF, migotanie przedsionków; AP, potencjał czynnościowy; CAD, choroba wieńcowa; CI, przedział ufności; EKG, elektrokardiogram; ER, wczesna repolaryzacja; ERP, zmiany o typie wczesnej repolaryzacji; ICD, wszczepialny kardiowerter-defibrylator; IVF, idiopatyczne migotanie komór; LV, lewa komora; LVEF, frakcja wyrzutowa lewej komory; LVH, przerost lewej komory; NA, nie dotyczy; OR, iloraz szans; PVC, przedwczesne pobudzenie komór; RR, ryzyko względne; SADS, zespół nagłej śmierci arytmicznej; SD, nagła śmierć; VF, migotanie komór; VT, częstoskurcz komórowy

4.2.5. Katecholaminergiczny wielokształtny częstoskurcz komorowy

Tabela dowodów 38 do tabeli zaleceń dotyczących postępowania u pacjentów z katecholaminergicznym wielokształtnym częstoskurczem komorowym

Numer publikacji referencyjnej	Publikacja referencyjna, PMID i rok publikacji	Cel badania Rodzaj badania Liczba pacjentów Okres rekrutacji Punkty końcowe badania	Kryteria włączenia (pacjentów) Kryteria wyłączenia	Główne wyniki	Dodatkowe obserwacje	Wnioski i ograniczenia
1048	Priori S. i wsp. [430] <i>Clinical and molecular characterization of patients with catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia</i> PMID: 12093772 Rok publikacji: 2002	Cel badania Charakterystyka i opis pacjentów z CPVT Rodzaj badania Observacyjne Liczba pacjentów 30 probandów i 118 członków rodziny	Kryteria włączenia Pacjenci z udokumentowanym polimorficznym VA występującym podczas stresu fizycznego lub emocjonalnego z prawidłowym strukturalnie sercem w momencie włączenia do badania Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Arytmie udokumentowane u probandów to: 14 z 30 2-kierunkowy VT, 12 z 30 polimorficzny częstoskurcz komorowy; 4 z 30 katecholaminergiczne IVF; mutacja <i>RyR2</i> zidentyfikowano u 14 z 30 probandów (36% 2-kierunkowy VT, 58% polimorficzny VT, 50% katecholaminergiczne IVF) oraz u 9 członków rodziny (4 cichych nosicieli genów). Analiza genotypowo-fenotypowa wykazała, że pacjenci z CPVT w związku z <i>RyR2</i> mają zdarzenia w młodszym wieku niż pacjenci CPVT bez konkretnego genotypu i że płec męska jest czynnikiem ryzyka omdleń w <i>RyR2</i> CPVT (RR 4,2)		Wnioski Katecholaminergiczny wielokształtny częstoskurcz komorowy (CPVT) jest klinicznie i genetycznie heterogenną chorobą, która nie tylko ujawnia się w wieku pediatrycznym, ale też niesie za sobą całe spektrum arytmii polimorficznych. Beta-adrenolityki zmniejszają częstość arytmii, ale u 30% pacjentów może być konieczne wszczęcie ICD. Analiza genetyczna identyfikuje 2 grupy pacjentów: pacjenci z CPVT bez konkretnego genotypu to głównie kobiety i rozwijają objawy w późniejszym okresie życia; pacjenci z <i>RyR2</i> CPVT stają się objawowi wcześniej, a mężczyźni mają wyższe ryzyko incydentów sercowych. Te dane uzasadniają potrzebę szybkiej oceny i wdrożenia leczenia u młodych mężczyzn z mutacjami <i>RyR2</i>
1050	Hayashi M. i wsp. [431] <i>Incidence and risk factors of arrhythmic events in catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia</i> PMID: 19398665 Rok publikacji: 2009	Cel badania Cechy kliniczne tych indukowanych stresem zaburzeń arytmicznych, zwłaszcza częstość występowania i czynniki ryzyka zdarzeń arytmicznych, nie zostały w pełni ustalone Rodzaj badania Retrospektywne, obserwacyjne Liczba pacjentów 101 pacjentów z CPVT	Kryteria włączenia Rozpoznanie CPVT Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Podczas średnio 7,9-letniego okresu obserwacji incydenty sercowe definiowane jako omdlenie, przerwane zatrzymanie krążenia, w tym adekwatne wyładowania ICD lub SCD, wystąpiły u 27 pacjentów, w tym 2 nosicieli mutacji z prawidłowym testem wysiłkowym. Szacowany 8-letni odsetek zdarzeń wyniósł 32% w całej populacji i 27% oraz 58% u pacjentów z terapią beta-adrenolitykami i bez niej, odpowiednio. Brak beta-adrenolityków (HR 5,48; 95% CI, 1,80–16,68) i młodszy wiek w momencie rozpoznania (HR 0,54 na dekadę; 95% CI, 0,33–0,89) stanowiły niezależne predyktory. Śmiertelne lub prawie śmiertelne zdarzenia zdefiniowane jako przerwane zatrzymanie krążenia lub SCD wystąpiły u 13 pacjentów, co skutkowało szacowanym 8-letnim odsetkiem zdarzeń równym 13%. Brak beta-adrenolityków (HR 5,54; 95% CI, 1,17–26,15) i przerwane zatrzymanie krążenia w wywiadzie (HR 13,01; 95% CI, 2,48–68,21) stanowiły niezależne czynniki predykcyjne. Nie zaobserwowano żadnej różnicy w częstości zdarzeń sercowych i śmiertelnych lub prawie śmiertelnych pomiędzy probandami i członkami rodziny		Wnioski Zdarzenia sercowe i śmiertelne lub prawie śmiertelne nie były rzadkie zarówno u probandów z CPVT, jak i członków rodzin dotkniętych chorobą podczas długoterminowej obserwacji, nawet w trakcie terapii beta-adrenolitykami, co wiązało się z niższym wskaźnikiem zdarzeń. Dalsze badania, których przedmiotem będzie ocena terapii współistniejących, są konieczne, aby poprawić wyniki u tych pacjentów

1051	<p>Leren I, i wsp. [432] <i>Nadolol decreases the incidence and severity of ventricular arrhythmias during exercise testing compared with β_1-selective β-blockers in patients with catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia</i> PMID: 26432584 Rok publikacji: 2016</p> <p>Cel badania Porównanie częstości występowania i ciężkości VA podczas próby wysiłkowej u pacjentów z CPVT przed rozpoczęciem leczenia beta-adrenolitykami, w trakcie terapii beta-1-selektywnymi beta-adrenolitykami i podczas leczenia nadolem (nieselektywny beta-adrenolityk)</p> <p>Rodzaj badania Kohortowe, retrospektywne</p> <p>Liczba pacjentów 34 pacjentów (30 prawdopodobnie patogennych wariantów w RYR2)</p> <p>Okres rekrutacji 2008–2012</p> <p>Okres obserwacji NA</p> <p>Punkty końcowe badania Ocena występowania komorowych zaburzeń rytmu podczas próby wysiłkowej z różnymi schematami leczenia: (1) bez terapii; (2) po 46 tygodniach leczenia beta-1-selektywnym beta-adrenolitykiem oraz (3) po 46 tyg. leczenia nadolem</p>	<p>Kryteria włączenia Kliniczna lub genetyczna diagnoza CPVT</p> <p>Kryteria wyłączenia NA</p>	<p>Wyniki Akcja serca w spoczynku była podobna podczas leczenia nadolem (nieselektywny beta-adrenolityk) i beta-1-selektywnymi beta-adrenolitykami (54 \pm 10 vs. 56 \pm 14 uderzeń na minutę; $P = 0,50$), podczas gdy maksymalna akcja serca była niższa podczas leczenia nadolem w porównaniu z beta-1-selektywnymi beta-adrenolitykami (122 \pm 21 vs. 139 \pm 24 uderzenia na minutę; $P = 0,001$). Zaburzenia rytmu podczas próby wysiłkowej były mniej nasilone podczas leczenia nadolem w porównaniu z leczeniem beta-1-selektywnymi beta-adrenolitykami i przed rozpoczęciem leczenia beta-adrenolitykami. Nie zaobserwowano różnic podczas leczenia beta-1-selektywnymi beta-adrenolitykami w porównaniu z czasem przed rozpoczęciem leczenia beta-adrenolitykiem</p>	<p>Wnioski Częstość występowania i nasilenie VA zmniejszyły się w trakcie leczenia nadolem w porównaniu do leczenia beta-1-selektywnymi beta-adrenolitykami. Beta-1-selektywne beta-adrenolityki nie zmniejszyły częstości występowania ani nasilenia arytmii w porównaniu z brakiem leków</p> <p>Mocne strony Porównywalne warunki i protokoły, zapisy EKG następnie analizowane przez 2 niezależnych badaczy, aby zapewnić precyzję interpretacji arytmii</p> <p>Ograniczenia Ograniczona liczba pacjentów, nie wszyscy pacjenci zmienili terapię na nadolol. Testy wysiłkowe przeprowadzono jawnie według współczesnych wytycznych, pacjenci z negatywnym wariantem mogą potencjalnie mieć prawdopodobnie patogenny wariant w obszarze niekodującym</p>
1053	<p>Van der Werf C, i wsp. [433] <i>Familial evaluation in catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia: disease penetrance and expression in cardiac Ryanodine receptor mutation-carrying relatives</i> PMID: 22787013 Rok publikacji: 2012</p> <p>Cel badania Obecny wgląd w penetrację choroby, ekspresję, korelację genotyp-fenotyp i częstość zdarzeń arytmicznych u krewnych mających mutację RYR2 jest ograniczony</p> <p>Rodzaj badania Obserwacyjne</p> <p>Liczba pacjentów 116</p>	<p>Kryteria włączenia Krewni z mutacją RYR2</p> <p>Kryteria wyłączenia NA</p>	<p>Wyniki 54 spośród 108 krewnych niestosujących leków antyarytmicznych (50%) miało fenotyp CPVT podczas pierwszego badania kardiologicznego, w tym 27 (25%) z NSVT. Krewni będący nosicielami mutacji RYR2 w C-końcowej domenie formującej kanał mieli zwiększone prawdopodobieństwo wystąpienia NSVT (OR 4,1; 95% CI, 1,5–11,5; $P = 0,007$) w porównaniu z domieną N-końcową. Bradykardię zatokową obserwowano u 19% krewnych, a inne nadkomorowe zaburzenia rytmu u 16% 98 (najbardziej aktywnie leczonych krewnych (84%) było obserwowanych przez medianę 4,7 roku (zakres 0,3–19,0 lat). Podczas obserwacji, 2 bezobjawowych krewnych doświadczyło omdlenia wywołanego wysiłkiem. 1 krewny nie był leczony, a 2. nie stosował się do zaleceń. Żaden ze 116 krewnych nie zmarł z powodu CPVT podczas 6,7-letniej obserwacji (zakres, 1,4–20,9 roku)</p>	<p>Wnioski Krewni będący nosicielami mutacji RYR2 wykazują istotną różnorodność fenotypową. Zdecydowana większość nie ma objawów nadkomorowych zaburzeń rytmu Lokalizacja mutacji może być związana z ciężkością fenotypu. Częstość zdarzeń arytmicznych podczas obserwacji była niska</p>
1055	<p>Wang G, i wsp. [434] <i>Safety and efficacy of flecainide for patients with catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia: a systematic review and meta-analysis</i> PMID: 31441899 Rok publikacji: 2019</p> <p>Cel badania Ocena skuteczności i tolerancji flekainidu</p> <p>Rodzaj badania Przegląd systematyczny i metaanaliza</p> <p>Liczba pacjentów Zidentyfikowano 7 RCTs i 11 RCT (333 pacjentów z CPVT; 152 pacjentów leczonych flekainidem)</p>	<p>Kryteria włączenia Leczenie flekainidem</p> <p>Kryteria wyłączenia NA</p>	<p>Wyniki Monoterapia flekainidem była nadrzędna w stosunku do standardowej terapii w łagodzeniu ryzyka zdarzeń arytmicznych (RR 0,46; CI 0,38; 0,56; $P < 0,00001$) i odsetka arytmii indukowanych wysiłkiem (MD = -0,39; CI -0,74; -0,05; $P = 0,03$). Terapia skojarzona flekainidem i beta-adrenolitykami była skuteczniejsza od monoterapii beta-adrenolitykiem w zmniejszaniu ryzyka zdarzeń arytmicznych i objawowych (RR 0,29; CI 0,13; 0,69; $P = 0,005$; RR 0,36; CI 0,20; 0,62; $P = 0,0003$, odpowiednio), szczytowej akcji serca (MD = -16,81; CI -28,21; -5,41; $P = 0,004$) i odsetka arytmii indukowanych wysiłkiem (MD = -1,87; CI -2,71; 1,04; $P < 0,0001$). Flekainid nie zwiększał ryzyka wszystkich efektów ubocznych (RR 0,76; CI 0,42; 1,40; $P = 0,38$) w porównaniu z innymi beta-adrenolitykami. Nie odnotowano śmierci u pacjentów leczonych flekainidem</p>	<p>Wnioski Flekainid jest skutecznym i bezpiecznym lekiem antyarytmicznym, a jego stosowanie w monoterapii może stanowić dobrą alternatywę dla pacjentów z CPVT z nietolerancją beta-adrenolityków. Terapia skojarzona była lepsza w stosunku do monoterapii beta-adrenolitykiem. Potrzebnych jest więcej badań klinicznych z randomizacją celem oceny długoterminowej skuteczności i bezpieczeństwa stosowania flekainidu u tych pacjentów</p>

1056	Van der Werf C. i wsp. [435] <i>Flecainide therapy reduces exercise-induced ventricular arrhythmias in patients with catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia</i> PMID: 21616285 Rok publikacji: 2011	Cel badania W badaniu tym oceniano skuteczność i bezpieczeństwo stosowania flekainidu w połączeniu z konwencjonalną farmakoterapią u pacjentów z CPVT	Kryteria włączenia Pacjenci z CPVT, którzy rozpoczęli terapię flekainidem, w 8 międzynarodowych ośrodkach przed grudniem 2009 r.	Kryteria wyłączenia NA	Wyniki 33 pacjentów otrzymało flekainid z powodu indukowanych wysiłkiem VA pomimo konwencjonalnej (z różnych przyczyn, nie zawsze optymalnej) terapii (mediana wieku 25 lat; przedział 7–68 lat; 73% kobiet). Testy wysiłkowe, w których porównywano flekainid w połączeniu z samą terapią konwencjonalną, były dostępne dla 29 pacjentów. 22 pacjentów (76%) miało częstocową (n = 8) lub całkowitą (n = 14) supresję arytmii komorowych wywołanych wysiłkiem w trakcie terapii flekainidem (P < 0,001). U żadnego pacjenta nie wystąpiło pogorszenie komorowych zaburzeń rytmu wywołanych wysiłkiem. Mediana dawki dobowej flekainidu u pacjentów z odpowiednią na leczenie wynosiła 150 mg (zakres 100–300 mg). Podczas okresu obserwacji, którego mediana wynosiła 20 mies. (zakres 12–40 mies.), 1 pacjent doświadczył wyładowań ICD w związku z polimorficznymi arytmiami komorowymi, związanymi z niskim stężeniem flekainidu w surowicy. U 1 pacjenta flekainid skutecznie zahamował komorowe zaburzenia rytmu serca wywołane wysiłkiem przez 29 lat	Wnioski Flekainid redukuje VA wywołane wysiłkiem u pacjentów z CPVT niekontrolowanym konwencjonalną terapią lekową
1059	De Ferrari G. i wsp. [436] <i>Clinical management of catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia—the role of left cardiac sympathetic denervation</i> PMID: 26019152 Rok publikacji: 2015	Cel badania Ocena skuteczności antyarytmicznej LCSLD u pacjentów z CPVT	Kryteria włączenia Rozpoznanie kliniczne lub genetyczne CPVT	Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Spośród 54 pacjentów z wcześniejszymi poważnymi incydentami sercowymi, objętych (n = 38) lub nie (n = 16) optymalną opieką medyczną, 13 (24%) miało co najmniej 1 nawrót: 0 pacjentów miało przerwane zatrzymanie krążenia, 2 pacjentów miało tylko omdlenie, 10 pacjentów miało ≥ 1 adekwatne wyładowanie ICD, a 1 pacjent zmarł nagle. Skumulowane 1- i 2-letnie wskaźniki przeżycia wolnego od zdarzeń wynosiły odpowiednio 87% i 81%. Odsetek pacjentów z poważnymi incydentami sercowymi pomimo optymalnej medycznej terapii (n = 38) uległ redukcji: ze 100% do 32% (P < 0,001) po LCSLD, a wśród 29 pacjentów z przedzabiegowym ICD odsetek wyładowań spadł o 93% z 3,6 do 0,6 wyładowań na osobę rocznie (P < 0,001). Pacjenci z niepełnym LCSLD (n = 7) byli bardziej narażeni na wystąpienie poważnych zdarzeń sercowych po LCSLD (71% vs. 17%; P < 0,01) niż ci z kompletnym LCSLD	Wnioski LCSLD zmniejsza częstość nawrotów poważnych incydentów sercowych u objętych pacjentów z CPVT
		Rodzaj badania Kohortowe, retrospektywne			Mocne strony Długi okres obserwacji	
		Liczba pacjentów 63 pacjentów (9 bezobjawowych ± 54 z objawami omdlenia, przerwanego zatrzymania krążenia lub adekwatnych wyładowań ICD). Spośród 54 objawowych pacjentów 38 było na optymalnej terapii medycznej, a 16 nie)			Wykazanie, że LCSLD nie zastępuje ICD u osób z grupy wysokiego ryzyka	
		Okres rekrutacji 1988–2014			Ograniczenia Brak możliwości porównania obecnych wyników z wynikami u pacjentów z CPVT bez LCSLD (stronniczość wyboru uczestników, ponieważ taka grupa byłaby narażona na znacznie mniejsze ryzyko w związku z tym, że obecnie wszyscy pacjenci wysokiego ryzyka są poddawani LCSLD)	
		Okres obserwacji Mediana 37 mies. (IQR)			Adekwatność wyładowań ICD oceniono we włączonych do badania ośrodkach; nie wprowadzono scentralizowanej, ślepej oceny	
		Punkty końcowe badania Poważne zdarzenia sercowe, w tym SCD, przerwane zatrzymanie krążenia, adekwatne wyładowanie ICD, omdlenie				
1062	Leenhardt A. i wsp. [437] <i>Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia in children. A 7-year follow-up of 21 patients</i> PMID: 7867192 Rok publikacji: 1995	Cel badania Opis CPVT u dzieci	Kryteria włączenia Dzieci z CPVT	Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Dzieci były kierowane w związku z omdleniami, indukowanymi stresem lub emocjami związanymi z komorowymi polimorficznymi tachyarytmiami	Wnioski Tachyarytmia zależna od stymulacji adrenergicznej, potencjalnie śmiertelna bez SHD, zasługuje na indywidualizację. Może stanowić wariant wrodzonego LQTS, w którym brakuje typowych zmian EKG; pierwotnych VA należy szukać u pacjentów pediatrycznych z omdleniami indukowanymi stresem lub emocjami, ponieważ było to leczenie beta-adrenolityczna może zapobiegać SD i w związku z tym musi być stosowana przez całe życie pacjenta
		Rodzaj badania Obserwacyjne			Arytmia, składająca się z izolowanych polimorficznych dodatkowych pobudeń komorowych, po których następują salwy 2-kierunkowego i polimorficznego częstokurczu podatnego na degenerację w VF; była powtarzalnie indukowana przez jakikolwiek formę zwiększenia stymulacji adrenergicznej.	
		Liczba pacjentów 21			U 30% naszych pacjentów odnotowano dodatni wywiad rodzinny w kierunku omdleń lub SD. W trakcie terapii odpowiednim beta-adrenolitykiem objawy pacjentów i polimorficzne tachyarytmie zniknęły. Podczas średniego okresu obserwacji wynoszącego 7 lat, wystąpiły 3 epizody omdleń i 2 SD prawdopodobnie w związku z przerwaniem leczenia	

1063	<p>Kannankeril P, i wsp. [438] <i>Efficacy of flecainide in the treatment of catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia</i> <i>— a randomized controlled trial</i> PMID: 28492868 Rok publikacji: 2017</p>	<p>Cel badania Ocena, czy flekainid w dawkach terapeutycznych i w połączeniu z beta-adrenolitykiem jest skuteczniejszy niż sama terapia beta-adrenolitykiem w zapobieganiu arytmii wywołanej wysiłkiem w CPVT</p> <p>Rodzaj badania Wieloośrodkowe, z pojedynczą ślepą próbą, kontrolowane placebo, skrzyżowane badanie kliniczne</p> <p>Liczba pacjentów 13</p> <p>Okres rekrutacji 2011–2015</p> <p>Okres obserwacji 3 mies. po rozpoczęciu terapii A, 3 mies. po rozpoczęciu terapii B (1-tygodniowy wash-out pomiędzy)</p> <p>Punkty końcowe badania Występowanie VA podczas wysiłku zostało porównane pomiędzy flekainidem a placebo. Próby wysiłkowe oceniano według porządkowej skali najgorszego zaobserwowanego VA (0 oznacza brak ektopii; 1 — izolowane PVC; 2 — bigemina; 3 — para; i 4 — nie-utrwalony VT)</p>	<p>Kryteria włączenia Pacjenci z klinicznym rozpoznaniem CPVT i ICD leczenia maksymalną tolerowaną dawką beta-adrenolityku</p> <p>Kryteria wyłączenia NA</p>	<p>Wyniki Mediana wyjściowego wyniku testu wysiłkowego wyniosła 3,0 (zakres 0–4), bez różnicy pomiędzy wyjściowym wynikiem grupy badanej a placebo (mediana 2,5; zakres 0–4). Mediana wyniku VA podczas ćwiczeń była znacząco obniżona przez flekainid (0 [zakres 0–2] vs. 2,5 [zakres 0–4] dla placebo; $p < 0,01$), z całkowitą supresją VA u 11 z 13 pacjentów (85%)</p>	<p>Wnioski Flekainid plus beta-adrenolityk znacznie zmniejszył ektopię komorową podczas wysiłku w porównaniu z placebo z beta-adrenolitykiem i samym beta-adrenolitykiem</p> <p>Mocne strony Randomizacja, kontrolowane placebo, z pojedynczą ślepą próbą</p> <p>Ograniczenia Mała liczebność</p>
------	---	---	--	---	---

Skróty: CI, przedział ufności; CPVT, katecholaminergiczny wielokształtny częstoskurcz komorowy; EKG, elektrokardiogram; HR, akcja serca; ICD, wszczepialny kardiowerter-de-fibrylator; IQR, zakres międzykwartylowy; IVF, idioopatyczne migotanie komór; LCSD, lewostronne współzłuczne odnerwienie serca; LQTS, zespół długiego QT; NA, nie dotyczy; NSVT, nieutrwalony VT; OR, iloraz szans; PVC, przedwczesne pobudzenie komorowe; RR, ryzyko względne; SCD, nagła śmierć serca; VA, komorowe zaburzenia rytmu serca; VT, częstoskurcz komorowy

4.2.6. Zespół krótkiego QT

Tabela dowodów 39 do tabeli zaleceń dotyczących postępowania u pacjentów z zespołem krótkiego QT

Numer publikacji referencyjnej	Publikacja referencyjna, PMID i rok publikacji	Cel badania Rodzaj badania Liczba pacjentów Okres rekrutacji Punkty końcowe badania	Kryteria włączenia (pacjentów) Kryteria wyłączenia	Główne wyniki	Dodatkowe obserwacje	Wnioski i ograniczenia
1064	Gollob M.H. i wsp. [439] <i>The short QT syndrome: proposed diagnostic criteria</i> PMID: 21310316 Rok publikacji: 2011	Cel badania Opis kohorty SQTS Rodzaj badania Obserwacyjne Liczba pacjentów 61	Kryteria włączenia Zespół krótkiego QT Rejestr Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Głównie mężczyźni (75,4%) ze średnią wartością QTc 306,7 ms z zakresem wartości od 248 do 381 ms w objawowych przypadkach		Wnioski Miała liczebnie seria. Starannie dobrane przypadki. Zakres QTc do 381 ms w objawowych przypadkach zespołu krótkiego QT
1066	Mazzanti A. i wsp. [440] <i>Novel insight into the natural history of short QT syndrome</i> PMID: 24291113 Rok publikacji: 2014	Cel badania Dostarczenie danych dotyczących naturalnego przebiegu choroby u pacjentów z SQTS Rodzaj badania Obserwacyjne Liczba pacjentów 73	Kryteria włączenia Pacjenci z zespołem krótkiego QT Kryteria wyłączenia NA	Wyniki 84% mężczyzn; wiek 26 ± 15 lat. QTc 329 ± 22 ms Okres obserwacji 60 ± 41 mies. Najczęstszym występującym objawem było zatrzymanie krążenia (40% próbnych; zakres, <1 mies. do 41 lat). Odsetek zatrzymań krążenia wyniósł 4% w 1. r.ż. oraz 1,3% rocznie w przedziale wiekowym 20–40 lat; zatrzymanie krążenia w wyjątkowym przypadku było jedynym czynnikiem predykcyjnym nawrotów w okresie obserwacji ($P < 0,0000001$)		Wnioski Prawdopodobieństwo wystąpienia 1. incydentu zatrzymania krążenia przed 40. r.ż. wyniosło 41%
1067	Dhuria H. i wsp. [441] <i>The prevalence and significance of a short QT interval in 18 825 low-risk individuals including athletes</i> PMID: 26400956 Rok publikacji: 2016	Cel badania Dane dotyczące SQTS w dużej grupie sportowców i niesportowców Rodzaj badania Obserwacyjne Liczba pacjentów 18 825	Kryteria włączenia Wiek: 14–35 lat Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Częstość występowania krótkiego odstępu QT wynosiła 0,1% (26 pacjentów, ≤ 320 ms), 0,2% (44 pacjentów, ≤ 330 ms), 7,9% (1478 pacjentów, < 380 ms), 15,8% (2973 pacjentów, < 390 ms). Pleć męska (2973 pacjentów) miała najniższą zależność z krótkimi odstępami QT		Wnioski Sportowcy mieli krótsze odstępy QT niż osoby niebędące sportowcami, ale status sportowca nie przewidywał występowania krótkich odstępów QT. Osoby z krótkim odstępem QT ≤ 320 ms nie zgłaszały omdleń ani negatywnego wywiadu rodzinnego, a w okresie obserwacji $5,3 \pm 1,2$ roku nie odnotowano śmierci w tej grupie
1068	Gallagher M.M. i wsp. [442] <i>Distribution and prognostic significance of QT intervals in the lowest half centile in 12 012 apparently healthy persons</i> PMID: 16996877 Rok publikacji: 2006	Cel badania Określenie najniższego zakresu QT Rodzaj badania Obserwacyjne Liczba pacjentów 12 012	Kryteria włączenia Dane dotyczące populacji dorosłych Kryteria wyłączenia NA	Wyniki W najniższych połowach centylowych wartości QTc utrzymywały w normalnym zakresie, bez dowodów na istnienie odrębnej subpopulacji. Nikt z 0,5% najniższego zakresu normy nie zmarł w ciągu 7,9 \pm 4,5 roku. Odstęp QTc ≤ 330 ms jest niezwykle rzadki u ludzi zdrowych		Wnioski Obecność odstępu QT w najniższym 0,5% zakresie normy nie oznacza istotnego ryzyka SD

1069	Anttonen O. i wsp. [443] <i>Prevalence and prognostic significance of short QT interval in a middle-aged Finnish population</i> PMID: 17679619 Rok publikacji: 2007	Cel badania Rozpowszechnienie i znaczenie prognostyczne SQTS Rodzaj badania Obserwacyjne Liczba pacjentów 10 822	Kryteria włączenia Pacjenci z zespołem krótkiego QT Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Okres obserwacji 29 ± 10 lat. Występowanie odstępu QT <320 ms na podstawie QTc, QTf i QTnc wyniosło 0,10%, 0,08% i 0,06%, a występowanie odstępu QT <340 ms wyniosło 0,4%, 0,3% i 0,3%, odpowiednio	Dodatkowe obserwacje Śmiertelność z jakiegokolwiek przyczyn lub sercowo-naczyniowa nie różniła się pomiędzy osobami z bardzo krótkim lub krótkim odstępem QT oraz tymi z prawidłowym odstępem QT (360–450 ms). Nie odnotowano SCD, przerwanego SCD lub udokumentowanych tachyarytmii komorowych u osób z QTf <340ms	Wnioski Rozpowszechnienie zespołu QT <320 ms na podstawie QTc, QTf i QTnc wyniosło 0,10%, 0,08% i 0,06%, a występowanie odstępu QT <340 ms wyniosło 0,4%, 0,3% oraz 0,3%, odpowiednio
1070	Kobza R. i wsp. [444] <i>Prevalence of long and short QT in a young population of 41 767 predominantly men Swiss conscripts</i> PMID: 19303371 Rok publikacji: 2009	Cel badania Zakresy QT w populacji Rodzaj badania Obserwacyjne Liczba pacjentów 41 767	Kryteria włączenia Populacja Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Średni QTc 394 ± 22 ms. 1% miał QTc według Bazetta krótszy niż 347 ms, a 1% QTc według Bazetta >445 ms, odpowiednio	Wnioski Żaden z badanych nie prezentował QTc według Bazetta <300 ms; rozpowszechnienie QTc według Bazetta <320 ms wyniosło 0,02%	Wnioski Żaden z badanych nie prezentował QTc według Bazetta <300 ms; rozpowszechnienie QTc według Bazetta <320 ms wyniosło 0,02%
1071	Giustetto C. i wsp. [445] <i>Long-term follow-up of patients with short QT syndrome</i> PMID: 21798421 Rok publikacji: 2011	Cel badania Dostarczenie danych dotyczących długoterminowej obserwacji pacjentów z SQTS Rodzaj badania Obserwacyjne Liczba pacjentów 53, rejestr zespołu krótkiego QT	Kryteria włączenia Pacjenci z zespołem krótkiego QT Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Średni odstęp QTc wyniósł 314 ± 23 ms. Mutację w genach związanych z zespołem krótkiego QT wykryto u 23% probandów; większość z nich miała mutację nabycia funkcji w HERG (zespół krótkiego QT typu 1). 24 otrzymało ICD, a 12 pacjentów hydrochidynę (HQ), która była skuteczna w zapobieganiu indukcji VA. W trakcie obserwacji 2, już objawowych pacjentów otrzymało adekwatne wyładowania ICD, a u 1 wystąpiło omdlenie. Nieutwalony polimorficzny VT odnotowano u 3 pacjentów	Dodatkowe obserwacje Pacjenci z mutacją HERG mieli krótszy odstęp QTc na początku badania leczenia HQ i większe wydłużenie odstępu QTc po leczeniu HQ	Wnioski Częstość zdarzeń wyniosła 4,9% rocznie u pacjentów bez leczenia antyarytmicznego. U pacjentów otrzymujących HQ nie odnotowano zdarzeń arytmicznych
1072	El-Battrawy I. i wsp. [446] <i>Long-term follow-up of patients with short QT syndrome: clinical profile and outcome</i> PMID: 30571592 Rok publikacji: 2018	Cel badania NA Rodzaj badania Obserwacyjne Liczba pacjentów 17	Kryteria włączenia Mediana wieku 42 lata. QTc 324 ms Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Wystąpienie SCD w wywiadzie u 71% rodzin. Duży odsetek z nich wykazywał SCD w młodszym wieku, z przewagą mężczyzn (67%). 5 pacjentów miało omdlenie (29%), a 9 (53%) miało migotanie lub trzepotanie przedsionków	Dodatkowe obserwacje Gen związany z zespołem krótkiego QT wykryto u 76% pacjentów: KCNH2 (SQTS 1) u 4; CACNA1C (SQTS 4) u 3 oraz CACNB2 (SQTS 5) u 6. 5 pacjentów (29%) otrzymało ICD, a 5 pacjentów otrzymało długoterminową profilaktykę hydrochidyną	Wnioski Ryzyko SCD w rodzinach z zespołem krótkiego QT jest wysokie. Jednak, po odpowiedniej ocenie ryzyka i indywidualnym doborze leczenia (hydrochidyna i/lub ICD), długoterminowe wyniki są stosunkowo korzystne, jeśli pacjenci są prowadzeni w ośrodkach referencyjnych
1073	Mazzanti A. i wsp. [447] <i>Hydroquinidine prevents life-threatening arrhythmic events in patients with short QT syndrome</i> PMID: 29241489 Rok publikacji: 2017	Rodzaj badania Obserwacyjne Liczba pacjentów 17	Kryteria włączenia 29 ± 3 lata Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Wysoka skuteczność hydroksychidyny u pacjentów doświadczających w trakcie terapii HQ redukcji zarówno odsetka zagrażających życiu zdarzeń arytmicznych (LAE) z 40% do 0% (P = 0,03), jak i liczby LAE na pacjenta z 0,73 ± 0,3 do 0 (P = 0,026)	Dodatkowe obserwacje Roczny odsetek LAE u 16 pacjentów w wcześniejszym zatrzymaniu krążenia zmniejszył się z 12% przed HQ do 0 w trakcie terapii (P = 0,028)	Wnioski Hydroksychidyna jest wysoce skuteczna w zespole krótkiego QT

1074	El-Battrawy I. i wsp. [448] <i>Impact of antiarrhythmic drugs on the outcome of short QT syndrome</i> PMID: 31427960 Rok publikacji: 2019	Cel badania Dane dotyczące ICD u pacjentów z SQTS Rodzaj badania Observacyjne Liczba pacjentów 62	Kryteria włączenia Zespół krótkiego QT Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Obserwacja przez medianę czasu równą 5,6 roku. Spośród 55 pacjentów leczonych hydrochinidyną (HQ) długoterminową profilaktykę udokumentowano u 41 pacjentów. 14 pacjentów przerwało leczenie. Spośród 41 leczonych pacjentów leczonych HQ odstęp QTc wzrósł z $313,5 \pm 17,2$ do $380,1 \pm 21,2$ ms. 13 z 41 pacjentów doświadczyło ≥ 1 tachyarytmii komorowych (VA) przed rozpoczęciem HQ. Częstość występowania VA zmniejszyła się po leczeniu HQ (13/41: 31% vs. 3/41: 7,3%; $P < 0,001$)	Wnioski Hydrochinidyna (HQ) zwiększa skorygowany odstęp QT i zapobiega VA u większości pacjentów z tej kohorty. Jest bezpieczna do stosowania u pacjentów z SQTS, szczególnie ze względu na niski odsetek działań niepożądanych. Inne leki antyarytmiczne mogą być użyteczne, ale dane dotyczące ich stosowania są skąpe
1076	Giustetto C. i wsp. [449] <i>Usefulness of exercise test in the diagnosis of short QT syndrome</i> PMID: 25833882 Rok publikacji: 2015	Cel badania Określenie adaptacji QT do wysiłku Rodzaj badania Prospektywne badanie eksperymentalne	Kryteria włączenia Osoby ze zdiagnozowanym zespołem krótkiego QT vs. grupa kontrolna Wiek 17–53 lata Kryteria wyłączenia NA	Wnioski Pacjenci z zespołem krótkiego QT wykazywali mniejsze odstępy QT w porównaniu z grupą kontrolną zarówno w spoczynku (276 ± 27 vs. 364 ± 25 ms; $P < 0,0001$), w porównaniu z grupą kontrolną, niż jak i na szczycie wysiłku (228 ± 27 vs. 245 ± 26 ms; $P = 0,05$), ze średnią zmianą z odpoczynku do szczytu wysiłku na poziomie 48 ± 14 vs. 120 ± 20 ms ($P < 0,0001$) $P < 0,0001$)	Wnioski Pacjenci z zespołem krótkiego QT wykazują ograniczoną adaptację odstępu QT do HR. Test wysiłkowy może być użytecznym narzędziem w diagnostyce zespołu krótkiego QT
1077	Mason J.W. i wsp. [450] <i>Electrocardiographic reference ranges derived from 79 743 ambulatory subjects</i> PMID: 17276451 Rok publikacji: 2007	Cel badania Zakresy QT w populacji Rodzaj badania Observacyjne Liczba pacjentów 79 743	Kryteria włączenia 3 mies.–79 lat Kryteria wyłączenia NA	Wnioski Wybrano podgrupę 46 129 osób z bardzo niskim prawdopodobieństwem chorób sercowo-naczyniowych. Odstęp QT $325\text{--}452$ ms; QTc według Bazetta $361\text{--}457$ ms i QTc według Friderici $359\text{--}445$ ms	Wnioski 2.–98. percentyl QTc według Bazetta $361\text{--}457$ ms i QTc według Friderici $359\text{--}445$ ms
1078	Bun S. i wsp. [451] <i>Electrical storm in short-QT syndrome successfully treated with isoproterenol</i> PMID: 22493951 Rok publikacji: 2012	Cel badania NA Opis przypadku	Kryteria włączenia Burza elektryczna w zespole krótkiego QT Kryteria wyłączenia NA	Wnioski 28-letni mężczyzna został przyjęty po przewanym SCD podczas snu. QTc wynosiło 320 ms, wskazując na zespół krótkiego QT. Następnie u pacjenta wystąpiła burza elektryczna z 8 kolejnymi epizodami VF w trakcie głębokiej sedacji i hipotermii	Wnioski Izoproterenol może być skuteczny w leczeniu burzy elektrycznej u pacjentów z zespołem krótkiego QT

Skróty: b.p.m., uderzenia na minutę; HR, akcja serca; ICD, wszczepialny kardiowerter-defibrylator; NA, nie dotyczy; SCD, nagła śmierć sercowa; SD, komorowe zaburzenia rytmu serca; VT, częstoskurcz komorowy

5. WYBRANE ASPEKTY W POSZCZEGÓLNYCH POPULACJACH

5.1. Kobiety w ciąży i kardiomiopatia połogowa

Tabela dowodów 40 do tabeli zaleceń dotyczących prewencji nagłej śmierci sercowej i postępowania u pacjentek w ciąży z komorowymi zaburzeniami rytmu serca

Numer publikacji referencyjnej	Publikacja referencyjna, PMID i rok publikacji	Cel badania Rodzaj badania Liczba pacjentów Okres rekrutacji Punkty końcowe badania	Kryteria włączenia (pacjentów) Kryteria wyłączenia	Główne wyniki	Dodatkowe obserwacje	Wnioski i ograniczenia
958	Seth R. i wsp. [452] <i>Long QT syndrome and pregnancy</i> PMID: 17349890 Rok publikacji: 2007	Cel badania Zbadanie przebiegu klinicznego LQTS u kobiet w wieku rozrodczym Liczba pacjentów 391, w tym kobiety, które miały swój 1. poród od 1980 do 2003 r. Punkty końcowe badania Omdlenie, przerwane CA oraz SD w trakcie ciąży i po niej	Kryteria włączenia Kobiety z LQTS, które miały swój 1. poród od 1980 do 2003 r. (n = 391) Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Czas ciąży wiązał się ze zmniejszonym ryzykiem incydentów sercowych (HR 0,28; 95% CI, 0,10–0,76; P = 0,01), natomiast 9-miesięczny czas po porodzie wiązał się ze zwiększonym ryzykiem (HR 2,7; 95% CI, 1,8–4,3; P < 0,001). Po 9 mies. po porodzie ryzyko było podobne jak w okresie przed 1. porodem (HR 0,91; 95% CI, 0,55–1,5; P = 0,70) Analiza genotypu (n = 153) wykazała, że kobiety z genotypem LQTS2 częściej doświadczały incydentów sercowych niż kobiety z genotypem LQT1 lub LQT3. Ryzyko zdarzeń sercowych w okresie poporodowym wysokiego ryzyka zmniejszyło się u kobiet stosujących beta-adrenolityki (HR 0,34; 95% CI, 0,14–0,84; P = 0,02)		Wnioski Kobiety z LQTS mają zmniejszone ryzyko incydentów sercowych podczas ciąży, ale zwiększone ryzyko w 9-miesięcznym okresie poporodowym, zwłaszcza u kobiet z genotypem LQTS2. Beta-adrenolityki wiązały się ze zmniejszeniem częstości zdarzeń sercowych w okresie poporodowym wysokiego ryzyka
1087	Wang Y.C. i wsp. [453] <i>The impact of maternal cardioversion on fetal arrhythmias</i> PMID: 16377063 Rok publikacji: 2006	Rodzaj badania List do redakcji; opis przypadku	Kryteria włączenia 1 kobieta po kilku kardiowersjach w trakcie ciąży Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Przebieg w tętnicy pepowinowej przy kardiowersjach		Wnioski Dokonując natiychmiastowego pomiaru przepływu w tętnicy pepowinowej między każdą kardiowersją, nasze doświadczenie wskazuje, że kardiowersja może być stosowana podczas ciąży bez narażania hemodynamiki płodu
1090	Abello M. i wsp. [454] <i>Cardioverter defibrillator implantation in a pregnant woman guided with transesophageal echo cardiography</i> PMID: 12930513 Rok publikacji: 2003	Rodzaj badania Opis przypadku	Kryteria włączenia 28-letnia kobieta w ciąży poddana implantacji ICD pod kontrolą echokardiografii przezprzelykowej Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Elektroda ICD ukazała się jako wysoce echogeniczna struktura		Wnioski Wszczępienie ICD pod kontrolą echokardiografii jest możliwe w ciąży
1097	Rashba E.J. i wsp. [455] <i>Influence of pregnancy on the risk for cardiac events in patients with hereditary long QT syndrome. LQTS Investigators</i> PMID: 9490239 Rok publikacji: 1998	Cel badania Ocena adekwatnego postępowania medycznego u pacjentek w ciąży z LQTS Rodzaj badania Rejestr Liczba pacjentów 422 kobiety (111 probandów dotkniętych LQTS i 311 krewnych I stopnia) Punkty końcowe badania Łączna częstość występowania śmierci związanej z LQTS, przerwanego CA i omdlenia	Kryteria włączenia Do rejestru włączono 422 kobiety, które 1 raz lub więcej były w ciąży Kryteria wyłączenia Krewni II stopnia	Wyniki Ciąża i okres poporodowy nie wiązały się z incydentami sercowymi u krewnych I stopnia. Okres poporodowy niezależnie wiązał się z incydentami sercowymi u probandów (OR 40,8; 95% CI, 3,1–540; P = 0,01); okres ciąży nie był związany z incydentami sercowymi. Leczenie beta-adrenolitykami niezależnie wiązało się z redukcją ryzyka zdarzeń sercowych u probandów (OR 0,023; 95% CI, 0,001–0,44; P = 0,01)		Wnioski Okres poporodowy wiąże się ze znacznym wzrostem ryzyka incydentów sercowych u kobiet z LQTS, ale nie u krewnych I stopnia. Profilaktyczna terapia beta-adrenolitykami powinna być kontynuowana w czasie ciąży i okresie poporodowym u probandów z LQTS

1098	<p>Ishibashi K. i wsp. [456] <i>Arrhythmia risk and -blocker therapy in pregnant women with long QT syndrome</i> PMID: 28292826 Rok publikacji: 2017</p>	<p>Cel badania Ocena ryzyka arytmii związanej z ciążą oraz skuteczności i bezpieczeństwa terapii beta-adrenolitykiem w przypadku letalnych VA u kobiet w ciąży z LQTS (LQT-P) i ich dzieci</p> <p>Rodzaj badania Retrospektywne</p> <p>Liczba pacjentów Grupa z beta-adrenolitykiem: n = 42 Grupa bez beta-adrenolityku: n = 94</p>	<p>Kryteria włączenia 136 ciąż z 76 pacjentek z LQT</p> <p>Kryteria wyłączenia NA</p>	<p>Wyniki W grupie z beta-adrenolitykiem tylko 2 zdarzenia wystąpiły po porodzie, podczas gdy w grupie bez beta-adrenolityku wystąpiło 12 zdarzeń w czasie ciąży (n = 6) lub w okresie poporodowym (n = 6). Odsetek samoistnych poronień nie różnił się między obydwoma grupami. Tempo wzrostu płodu i odsetek niemowląt z wrodzonymi wadami rozwojowymi były podobne w obydwu grupach, ale przedwczesne porody i noworodki z niską masą urodzeniową były częstsze w grupie przyjmującej beta-adrenolityki (OR 4,79; 95% CI, 1,51–15,21 i OR 3,25; 95% CI, 1,17–9,09, odpowiednio)</p>	<p>Wnioski Wczesna diagnoza i terapia beta-adrenolitykiem u pacjentek z LQTS będących w grupie wysokiego ryzyka są ważne dla prewencji zdarzeń sercowych w czasie ciąży i w okresie poporodowym, a terapia beta-adrenolitykiem może być tolerowana u dzieci z LQT-P</p>
1099	<p>Cheung C.C. i wsp. [457] <i>Pregnancy in catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia</i> PMID: 30898243 Rok publikacji: 2019</p>	<p>Cel badania Porównanie wskaźników zdarzeń w czasie ciąży, po porodzie i bez ciąży</p> <p>Rodzaj badania Retrospektywne wieloośrodkowe badanie pacjentów z CPVT w Kanadzie i Niderlandach</p> <p>Liczba pacjentów 96</p>	<p>Kryteria włączenia 96 pacjentek z CPVT miało 228 ciąż (mediana 2 ciąż na pacjentkę; zakres: 1–10; ogółem: 175,4 ciężarnych pacjentów-let)</p> <p>Kryteria wyłączenia NA</p>	<p>Wyniki Większość pacjentek była w ciąży przed rozpoznaniem CPVT (82%). Zdarzenia sercowe w czasie ciąży i po porodzie obejmowały omdlenia (5%) i przerwane CA (1%), które wystąpiły u pacjentek nieprzyjmujących beta-adrenolityków. W okresie porażającym wystąpiło 6 incydentów sercowych (6%). Odsetek zdarzeń w ciąży oraz po porodzie wyniósł odpowiednio 1,71 i 2,85 zdarzenia na 100 pacjentów-let, a łączny odsetek zdarzeń w czasie ciąży i pogołu wyniósł 2,14 zdarzenia za 100 pacjentów-let. Wskaźniki te nie różniły się od wskaźnika zdarzeń u pacjentek niebędących w ciąży (1,46 zdarzenia na 100 pacjentów-let)</p>	<p>Wnioski Łączne ryzyko arytmiczne w ciąży i pogołu u pacjentek z CPVT nie było podwyższone w porównaniu z okresem bez ciąży. Większość pacjentek była w ciąży przed ustaleniem rozpoznania i wszyscy pacjenci z odnotowanymi zdarzeniami nie brali beta-adrenolityków w momencie zdarzenia</p>
1100	<p>Wu L. i wsp. [458] <i>Effect of pregnancy in arrhythmic right ventricular cardiomyopathy</i> PMID: 31836129 Rok publikacji: 2020</p>	<p>Cel badania Wyniki u pacjentek z ARVC będących w ciąży</p> <p>Rodzaj badania Retrospektywne</p> <p>Liczba pacjentów 120 kobiet z ARVC z łącznie 224 ciążami</p> <p>Okres rekrutacji Od 1995 r. do maja 2018 r.</p> <p>Punkty końcowe badania Niewydolność serca, arytmie</p>	<p>Kryteria włączenia 120 kobiet z ARVC z łącznie 224 ciążami</p>	<p>Wyniki Kobiety z incydentami sercowymi miały niższą LVEF (50,3 ± 2,7 vs. 60,0 ± 7,3; P = 0,004). Brak istotnych zmian morfologicznych i czynnościowych w sercu odnotowano podczas rocznej obserwacji po porodzie. Po medianie obserwacji równej 8 (1–32) lat 36 (22,9%) kobiet zmarło. Wcześniejszy początek objawów (HR 1,046; 95% CI, 1,017–1,075; P = 0,002) oraz obniżona LVEF (HR 1,127; 95% CI, 1,001–1,154; P = 0,041) zwiększały ryzyko śmiertelności z jakiegokolwiek przyczyn; ciąża nie miała negatywnego wpływu na przeżycie. Spośród 192 dzieci (średnia wieku 26,3 ± 13,5 roku) 2 zmarło w przebiegu SD, nie stwierdzono jednoznacznej ARVC</p>	<p>Wnioski Ciąża wydawała się akceptowalna w ARVC. Zmniejszona LVEF zwiększała ryzyko ciąży i wiązała się z gorszym przeżyciem odległym</p>
1101	<p>Bauce B. i wsp. [459] <i>Pregnancy in women with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia</i> PMID: 16337730 Rok publikacji: 2006</p>	<p>Cel badania Analiza ciąży w ARVC</p> <p>Rodzaj badania Seria przypadków</p> <p>Liczba pacjentów 6</p> <p>Punkty końcowe badania Badanie w 3. i 7. mies. ciąży oraz po porodzie</p>	<p>Kryteria włączenia 6 ciężarnych kobiet z ARVC</p> <p>Kryteria wyłączenia NA</p>	<p>Wyniki Wszystkie kobiety w czasie ciąży przyjmowały leki antyarytmiczne; 2 skarżyły się na kołatanie serca w ciągu ostatnich 3 mies. Poród odbył się w terminie u wszystkich kobiet, z cesarskim cięciem i niezczuleniem zewnątrzoponowym u 4. Średnia masa urodzeniowa wynosiła 3490 g. Nie wykryto żadnych niepożądanych reakcji u noworodków. Wszystkim pacjentkom odradzano karmienie piersią. Nie wykryto żadnych znaczących zmian morfologicznych. W okresie po porodzie (1–6 lat, średnio 2,6 roku) 1 osoba doświadczyła utrwałego VT</p>	<p>Wnioski Ciąża wydaje się dobrze tolerowana przez pacjentki z ARVC/D, ale zaprogramowany protokół kliniczny jest obowiązkowy, zwłaszcza w ostatnim trymestrze ciąży i w czasie porodu, ze względu na zwiększone ryzyko VA</p>

1102	Gandjbakhch E. i wsp. [460] <i>Pregnancy and newborn outcomes in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia</i> PMID: 29544927 Rok publikacji: 2018	Cel badania Ocena wpływu ARVC/D na płód/norodną/dziecko Rodzaj badania Retrospektywne badanie kohortowe Liczba pacjentów 23 pacjentów z 63 ciążami Okres rekrutacji 1968–2016 Punkty końcowe badania Porody, niewydolność serca, anytmie, SCD u dzieci	Kryteria włączenia 60 ciąż u 23 kobiet z ARVC Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Tylko 2 poważne niezakończono śmiertelne incydenty sercowe (1 utrwalony niedokumentowany częstoskurcz i 1 częstoskurcz komorowy) zarejestrowano w czasie ciąży u 2 różnych matek (3% ciąż, 9% matek). Żadne nie wystąpiło podczas porodu ani w okresie poporodowym. Żadna matka nie rozwinęła niewydolności serca. Terapia beta-adrenolitykiem w trakcie ciąży (n = 15) wiązała się z niższą masą urodzeniową (2730 vs. 3400 g; P = 0,004). Odnotowano tylko 2 przedterminowe porody, nie z przyczyn sercowych. Cięcie cesarskie wykonano w 13% przypadków. Przedwczesne SD wystąpiło u 10% (n = 5) dzieci przed 25. r.ż., w tym u 2 w 1. r.ż.	Wnioski Występowanie ARVC/D wiąże się z niskim odsetkiem poważnych incydentów sercowych podczas ciąży oraz porodu drogą pochwową i wydaje się bezpieczna. Ryzyko utrwalonych VA ciężko przewidzieć, co przemawia za koniecznością kontynuacji leczenia beta-adrenolitykami w czasie ciąży
1108	Driver K. i wsp. [461] <i>Catheter ablation of arrhythmia during pregnancy</i> PMID: 25828853 Rok publikacji: 2015	Rodzaj badania Systematyczny przegląd literatury Wszystkie analizowane prace były raportami retrospektywnymi, z największą liczbą pacjentów = 9	Kryteria włączenia 16 opublikowanych badań, w których opisano 27 oddzielnych pacjentów poddanych RFCA podczas ciąży Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Ważną kwestią jest, czy u pacjentek z nawracającymi epizodami SVT w czasie ciąży powinno się rozważać RFCA przed zastosowaniem leków antyarytmicznych, z których większość ma suboptymalną skuteczność i potencjalne działanie toksyczne. Procedury RFCA powinny się unikać w I trymestrze oraz może być trudniejsze w zaawansowanych stadiach III trymestru. Przy braku jasnych wytycznych taka decyzja będzie zależała od możliwości elektrofizjologicznych danego ośrodka Biorąc pod uwagę obecny postęp technologiczny i liczne doniesienia o ablacji wykonywanej z zastosowaniem ograniczonej fluoroskopii lub bez niej, jest prawdopodobne, że granica wykonywania RFCA w ciąży zostanie przekroczone	Wnioski Opisy przypadków lub małe retrospektywne serie przypadków wykazały, że RFCA w ciąży jest skuteczna przy minimalnych powikłaniach u matki i płodu
1110	Tuzcu V., Kilinc O.U. [462] <i>Implantable cardioverter defibrillator implantation without using fluoroscopy in a pregnant patient</i> PMID: 12504980 Rok publikacji: 2012	Rodzaj badania Opis przypadku	Kryteria włączenia 29-letnia kobieta, I trymestr Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Wykorzystanie mapowania elektroanatomicznego umożliwiło wizualizację elektrody stymulatora w celu zapewnienia właściwej lokalizacji w komieszku RV przed fiksacją wsierdzia i po niej	Wnioski Wykorzystanie mapowania anatomycznego umożliwiło wizualizację elektrody stymulatora w celu zapewnienia właściwej lokalizacji w komieszku RV przed fiksacją wsierdzia i po niej

Skróty: ARVC, arytmogenna kardiomiopatia prawokomorowa; CA, zatrzymanie krążenia; CI, przedział ufnosci; CPVT, katecholaminergiczny polimorficzny częstoskurcz komorowy; HR, akcja serca; ICD, wszczepialny kardiowerter-defibrylator; LQTS, zespół długiego QT; LVEF, frakcja wyrzutowa lewej komory; NA, nie dotyczy; OR, iloraz szans; RFCA, ablacja prądem o częstotliwości radiowej; RV, prawa komora; SCD, nagła śmierć; SD, nagła śmierć; SVT, częstoskurcz nadkomorowy; VA, komorowe zaburzenia rytmu serca; VT, częstoskurcz komorowy

5.2. Transplantacja serca

Tabela dowodów 41 do tabeli zaleceń dotyczących prewencji nagłej śmierci sercowej w okresie przed i po transplantacji serca

Numer publikacji referencyjnej	Publikacja referencyjna, PMID i rok publikacji	Cel badania Rodzaj badania Liczba pacjentów Okres rekrutacji Punkty końcowe badania	Kryteria włączenia (pacjentów) Kryteria wyłączenia	Główne wyniki	Dodatkowe obserwacje	Wnioski i ograniczenia
1111	Frohlich G.M. i wsp. [463] <i>Prophylactic implantable cardioverter defibrillator treatment in patients with end-stage heart failure awaiting heart transplantation</i> PMID: 23813845 Rok publikacji: 2013	Cel badania Ocena zastosowania terapii ICD w prewencji pierwotnej i wtórnej SCD u pacjentów zakwalifikowanych do przeszczepienia serca Rodzaj badania Retrospektywne, obserwacyjne, wielośrodkowe Liczba pacjentów 1089 Okres rekrutacji Od 1996 r. do września 2010 r. Punkty końcowe badania <i>Pierwszorzędowe</i> : śmierć z jakiegokolwiek przyczynny <i>Drugorzędowe</i> : śmierć z jakiegokolwiek przyczynny, konieczność implantacji mechanicznego wspomagania krążenia lub adrekwatne wyładowanie ICD, podczas gdy pacjent znajduje się na liście do przeszczepu	Kryteria włączenia Wszyscy pacjenci w wieku 16 lat lub starsi zakwalifikowani do przeszczepienia serca Kryteria wyłączenia Pacjenci zostali wyłączeni z udziału w badaniu, jeśli dane dotyczące wcześniejszych komorowych zaburzeń rytmu (okreslanych jako utrwalony VT lub VF) nie były dostępne w trakcie kwalifikacji lub jeśli brakowało danych z kolejnych wizyt kontrolnych dotyczących funkcji ICD i wykonanych wyładowań. Wykluczono również pacjentów, którzy mieli implantowane mechaniczne wspomaganie krążenia przed umieszczeniem na liście	Wyniki Do analizy włączono 1089 pacjentów (944 pacjentów z German Heart Center w Berlinie i 145 pacjentów ze Szpitala Uniwersyteckiego w Zurychu) 550 pacjentów (51%) znajdujących się na liście do przeszczepienia otrzymało ICD, 216 (20%) w prewencji pierwotnej i 334 pacjentów (31%) w prewencji wtórnej Wydaje się, że wszczepienie ICD wiąże się ze zmniejszeniem śmiertelności z jakiegokolwiek przyczynny u pacjentów, którym implantowano urządzenie w prewencji pierwotnej i wtórnej, w porównaniu z pacjentami bez ICD, pomimo mediany czasu na liście oczekujących wynoszącej zaledwie 8 mies. Przeżywalność była lepiej wyrażona w prewencji pierwotnej (szacunek roczny: $88 \pm 3\%$ vs. $67 \pm 3\%$; $P < 0,0001$) niż w grupie kontrolnej w porównaniu z pacjentami, którzy otrzymali ICD w prewencji wtórnej vs. grupa kontrolna		Wnioski Implantacja ICD zarówno w prewencji pierwotnej, jak i wtórnej wiąże się z poprawą przeżycia u pacjentów ze schyłkową niewydolnością serca U pacjentów na liście do przeszczepienia serca, u których nie można zagwarantować wewnątrzszpitalnego monitorowania rytmu do czasu przeszczepu, można rozważyć wszczepienie ICD, niezależnie od szacowanego czasu oczekiwania na przeszczep
1112	Sandner S.E. i wsp. [464] <i>Survival benefit of the implantable cardioverter-defibrillator in patients on the waiting list for cardiac transplantation</i> PMID: 11568051 Rok publikacji: 2001	Cel badania Ocena wpływu terapii ICD na śmiertelność u pacjentów na liście oczekujących na przeszczepienie serca Rodzaj badania Retrospektywne, obserwacyjne Liczba pacjentów 854 niewyselekcjonowanych kolejnych pacjentów na liście do przeszczepienia serca Okres rekrutacji Od stycznia 1992 r. do marca 2000 r. Punkty końcowe badania Skuteczność terapii ICD w prewencji śmiertelności u pacjentów na liście do XTx	Kryteria włączenia Wskazanie do przeszczepienia serca u pacjentów ze schyłkową niewydolnością serca. Kryteria wyłączenia NA	Wyniki 102 pacjentów otrzymało ICD przed umieszczeniem na liście do przeszczepu (mediana czasu od wszczepienia ICD do umieszczenia na liście do XTx 6,7 mies.) Grupa 752 pacjentów nie była leczona ICD Łącznie 57% pacjentów poddano przeszczepieniu serca, 20,4% zmarło podczas oczekiwania na liście; 66,7% śmierci w trakcie oczekiwania na liście to SD; SD nie odnotowano u pacjentów z ICD Znacząca różnica między pacjentami z ICD vs. pacjentami bez ICD w całkowitej śmiertelności po 12 mies. (13,2% z ICD vs. 25,8% bez ICD) Zaden SCD nie wystąpił u pacjentów z ICD, podczas gdy u pacjentów bez ICD częstość SCD wzrastała stopniowo podczas obserwacji (12,1% po 6 mies., 20,1% po 12 mies. i 31,7% po 24 mies.). Największym niezależnym predyktorem SCD był brak ICD ($P < 0,0001$) razem z brakiem beta-adrenolityku ($P = 0,03$)	Dodatkowe obserwacje Wskazania na liście do przeszczepienia i poprawia wskaźnik całkowitego przeżycia ICD były: (1) OHCA (62 pacjentów) i indukowane SVT lub VF ($n = 29$) lub ICD jako terapia pierwszego rzutu ($n = 33$); (2) spontaniczne SVT lub NSVT lub VF (27)	

1114	<p>Cel badania Cantero-Perez E.M. i wsp. [465] <i>Implantable cardioverter defibrillator for primary prevention in patients with severe ventricular dysfunction awaiting heart transplantation</i> PMID: 24314988 Rok publikacji: 2013</p> <p>Okres rekrutacji Od czerwca 2006 r. do lipca 2012 r.</p> <p>Punkty końcowe badania Prospektywne porównanie śmiertelności z jakiegokolwiek przyczyny i śmiertelności z powodu arytmii pomiędzy 2 ramionami terapeutycznymi (ICD vs. grupa kontrolna)</p>	<p>Kryteria włączenia Figurowanie na liście do przeszczepienia serca, jawna niewydolność serca LV w wywiadzie, klasa III/IV NYHA</p> <p>Kryteria wyłączenia Urządzenie ICD wszczepione w prewencji wtórnej, pacjenci z LVEF > 30% i pacjenci, którzy nie figurowali już na liście do przeszczepienia z powodu poprawy podczas procedury umieszczania pacjenta na liście</p> <p>Kryteria włączenia Przebywanie na liście do HTX (≤4 tyg.), w wywiadzie jawna prawo- lub lewokomorowa niewydolność serca, klasa III/IV NYHA, VO₂max ≤14 ml/kg mc./min, w sercowo-płucnym tęście wysiłkowym i optymalizacja terapii medycznej w ciągu co najmniej 1 mies.</p> <p>Kryteria wyłączenia Wiek ≤ 18 lat, utrwalony VT lub VF w wywiadzie, CA w wywiadzie, omdlenie w wywiadzie i indokowały VT/VF w EP, wszczepiony lub wskazany stymulator, wszczepiony ICD lub LVAD</p>	<p>Wnioski Zastoinowa niewydolność serca była przyczyną 2 śmierci obserwowanych w grupie ICD (7,1%) W grupie bez ICD odnotowano 9 śmierci (17,6%), z których 5 sklasyfikowano jako SD (55,6%), a pozostałe jako konsekwencję zastoinowej niewydolności serca. W grupie ICD odnotowano wyższe wskaźniki przeżycia (P = 0,062). Spośród pacjentów z ICD 12 (42,9%) miało adekwatne terapie, 1 pacjent miał infekcję ICD, a 2 miało nieadekwatne terapie</p> <p>Wnioski Implantacja ICD u pacjentów na liście oczekujących do HTX waha się od 5,5% do 57%. To badanie może nie wspierać ogólnego zastosowania ICD w prewencji pierwotnej jako krótkoterminowego pomocnika do HTX Biorąc pod uwagę stosunkowo niskie ryzyko śmiertelnych arytmii, kamizelka defibrylująca może być używana w tej grupie pacjentów, jak wcześniej sugerowano</p>
1115	<p>Cel badania Pezawas T. i wsp. [466] <i>Primary preventive cardioverter-defibrillator implantation (Pro-ICD) in patients awaiting heart transplantation. A prospective randomized, controlled 12 year follow up study</i> PMID: 25176271 Rok publikacji: 2015</p>	<p>Kryteria włączenia Przebywanie na liście do HTX (≤4 tyg.), w wywiadzie jawna prawo- lub lewokomorowa niewydolność serca, klasa III/IV NYHA, VO₂max ≤14 ml/kg mc./min, w sercowo-płucnym tęście wysiłkowym i optymalizacja terapii medycznej w ciągu co najmniej 1 mies.</p> <p>Kryteria wyłączenia Wiek ≤ 18 lat, utrwalony VT lub VF w wywiadzie, CA w wywiadzie, omdlenie w wywiadzie i indokowały VT/VF w EP, wszczepiony lub wskazany stymulator, wszczepiony ICD lub LVAD</p>	<p>Wnioski Sredni czas do HTX wyniósł 10 ± 9 mies. 20 pacjentów (61%) zostało przeszczepionych W grupie ICD pacjenci z DCM doświadczili epizodów wolnego VT w 3 przypadkach, podczas gdy szybki VT/VF obserwowano u 2 pacjentów z CAD (6%). Wszystkie epizody VT wystąpiły w trakcie przebywania na liście oczekujących do HTX. Nie odnotowano żadnej śmierci arytmicznej w przebiegu VT/VF w grupie „bez ICD” Odnotowano tylko niesercowe (NC) 1 nie-SCD. Nie było śmierci arytmicznych</p>
1116	<p>Cel badania Kao A.C. i wsp. [467] <i>Wearable defibrillator use in heart failure (WIF): results of a prospective registry</i> PMID: 23234574 Rok publikacji: 2012</p> <p>Okres rekrutacji Od 1 lipca 2007 r. do lutego 2010 r.</p> <p>Punkty końcowe badania Gromadzenie epizodów SCA, skuteczności defibrylacji przy użyciu WCD oraz danych dotyczących użycia WCD u pacjentów z niewydolnością serca</p>	<p>Kryteria włączenia Pacjenci na liście (lub rozważani) do przeszczepu serca i/lub z DCM (z VT lub EF ≤40%) i/lub pacjenci otrzymujący leki inotropowe</p> <p>Kryteria wyłączenia Pacjenci z niewydolnością serca oczekujących na przeszczep 4 zaprzestano stosowania WCD z powodu poprawy ich stanu, 4 otrzymali ICD 1 przesyłać naprawę zastawki aortalnej/mitralnej/trójdzielnej, 1 przesyłać naprawę WCD nie stanowi narzędzia terapeutycznego, to wynik badania sugeruje akceptowalny profil bezpieczeństwa dla systemu LifeVest</p>	<p>Wnioski Kamizelka defibrylująca (WCD) monitorowała pacjentów z niewydolnością serca do czasu dalszej oceny ryzyka Głównymi przyczynami zaprzestania stosowania WCD była poprawa LVEF lub wszczepienie ICD w przypadku braku istotnej poprawy LVSF Ze względu na mniejszą niż przewidywano liczebnością próby u 82 pacjentów, którzy ukończyli badanie (≤90 dni), nie wystąpiły epizody SCD</p>

1117	<p>Alba A.C. i wsp. [468] <i>Incidence and predictors of sudden cardiac death after heart transplantation: a systematic review and meta-analysis</i> PMID: 29349819 Rok publikacji: 2018</p> <p>Cel badania Ocena częstości występowania i czynników ryzyka SCD po przeszczepie serca oraz zastosowanie ICD</p> <p>Rodzaj badania Przeгляд systematyczny i metaanaliza oparte na porównawczym i nieporównawczym badaniu obserwacyjnym</p> <p>Liczba pacjentów Uwzględniono 55 badań obejmujących 47 901 biorców. Spośród nich tylko 12 badań dotyczyło ryzyka SCD w określonej populacji (553 pacjentów), 13 badań dotyczyło ryzyka SCD u pacjentów z CAV (38 910), a 11 dotyczyło czynników związanych z SCD (44 069)</p> <p>Okres rekrutacji 1983–2013</p> <p>Punkty końcowe badania Częstość występowania i czynniki predykcyjne SCD po przeszczepieniu serca</p>	<p>Kryteria włączenia Pacjenci po przeszczepieniu serca</p> <p>Kryteria wyłączenia NA</p>	<p>Wyniki Łączna częstość występowania SCD wyniosła 1,30 na 100 osób-let (95% CI, 1,08–1,52, I² 75%) Częstość występowania SCD związanych z CAV wyniosła 2,40 na 100 pacjentów na rok (95% CI, 1,46–3,34, I² 69%) Ryzyko było istotnie wyższe u biorców serca z zaburzeniami limfoproliferacyjnymi: 15,26 × 100 osób-let (95% CI, 11,64–19,76, I² 69%) oraz u osób z bradyarytmiami: 83,33 na 100 osób-let (95% CI, 27,10–98,53) Niezależne czynniki predykcyjne SCD (zidentyfikowane w 2 badaniach o umiarkowanej jakości) to: starszy wiek dawcy, młodszy wiek biorcy, rasa inna niż kaukaska, obniżona EF lewej komory, odzucanie, infekcja i choroba nowotworowa Czynniki przedprzeczepowe związane z SCD, ocenione na podstawie 4 badań z użyciem analizy wielowymiarowej, obejmowały: starszy wiek dawcy, młody wiek biorcy, rasę inną niż kaukaska i chorobę tętnic obwodowych, podczas gdy po przeszczepie są to: podwyższony HR, wydłużony odstępn JTC, zwiększona zmienność QT, obniżona LVEF, zwiększona agregacja płytek krwi, niskie stężenie HDL, odzucanie, infekcja, choroba nowotworowa</p>	<p>Wnioski Potransplantacyjne ryzyko SCD u biorców serca jest wyższe niż w populacji ogólnej</p>
1119	<p>Alba A.C. i wsp. [469] <i>The evolving risk of sudden cardiac death after heart transplant. An analysis of the ISHLT Thoracic Transplant Registry</i> PMID: 30697805 Rok publikacji: 2019</p> <p>Cel badania Dostarczenie dowodów dotyczących ryzyka SCD u biorców serca</p> <p>Rodzaj badania Retrospektywna kohorta</p> <p>Liczba pacjentów 25 242 z rejestru ISHLT</p> <p>Okres rekrutacji 2004–2014</p> <p>Punkty końcowe badania Czas do SCD</p>	<p>Kryteria włączenia Pacjenci > 18 lat poddawani 1. przeszczepowi serca</p> <p>Kryteria wyłączenia Jednoczesne ponowne przeszczepienie, śmierć w ciągu 1. roku po przeszczepieniu i okres obserwacji < 1 roku</p>	<p>Wyniki Podczas okresu obserwacji, którego mediana wyniosła 4,7 roku, 582 (2,3%) pacjentów zmarło w przebiegu SCD Częstość występowania SCD u pacjentów (≥ 1 rok po przeszczepie) wyniosła 0,7% (95% CI, 0,6–0,8) po 2 latach i 4,2% (95% CI, 3,8–4,6) po 10 latach W przypadku skojarzenia z leczeniem odrzutu ryzyko wzrosło 1,76-krotnie (HR 1,76; 95% CI, 0,135–2,30), podczas gdy CAV wiązała się z 3,32-krotnym wzrostem ryzyka (HR 3,32; 95% CI, 2,73–4,03). Bez lezonego odrzutu w wywiadzie i CAV ryzyko wyniosło 0,43% (95% CI, 0,35–0,51)</p>	<p>Wnioski Leczenie odrzucania i CAV stanowią ważne czynniki ryzyka SCD po przeszczepieniu serca To zwiększone ryzyko SCD u przeszczepionych pacjentów jest porównywalne lub wyższe niż ryzyko SCD u pacjentów z niewydolnością serca kwalifikowanych do ICD w prewencji pierwotnej Potencjalna korzyść z terapii ICD u wybranych pacjentów po przeszczepie z CAV lub leczonym odzucaniem pozostaje nieznaną</p>

1122	<p>Klein H.U., Melten-dorf U. [470] <i>Bridging a tempo-rary high risk of sudden arrhythmic death. Experience with the wearable cardioverter defibril-lator</i> PMID: 19889186 Rok publikacji: 2010</p> <p>Cel badania Opis działania i szczegółów technicznych WCD, omówienie potencjalnych wskazań i zdobytego doświadczenia z WCD od 2000 r.</p> <p>Rodzaj badania Retrospektywne</p> <p>Liczba pacjentów 354 (6% oczekujących na przeszczep serca)</p> <p>Okres rekrutacji 2000–2008</p> <p>Punkty końcowe badania Liczba wyładowań (adekwatnych/nieadekwatnych); dopasowanie z WCD</p>	<p>Kryteria włączenia Po ostrym MI powikłanym ciężkim upośledzeniem funkcji LV (LVEF $\leq 35\%$), w ciągu 2 dni po ostrej przeszłokrwotnej rewaskulacji, wcześniej (≤ 24 godz.) po przeniesieniu epizodu VT/VF lub pacjenci z zaawansowany ostry stan zastoju płucnym (klasa Killipa III/IV)</p> <p>Wczesna faza po operacji CABG związana z przedoperacyjną lub występującą wcześniej po zabiegu obniżoną funkcją komór, długotrwała i trudna pooperacyjna stabilizacja hemodynamiczna lub występujące wcześniej po zabiegu zagrażające życiu tachyarytmie komorowe</p> <p>Pacjenci na liście do przeszczepienia serca</p> <p>Kryteria wyłączenia NA</p>	<p>Wyniki 22 z 354 włączonych pacjentów (6%) oczekiwało na przeszczep serca. Użyli WCD przez okres od 4 do 6 mies. 1 pacjent nie sił WCD przez 1 rok; wkrótce potem nie było dalszej potrzeby transplantacji w związku z poprawą czynności komór. 2 pacjentów, którzy korzystali z systemu WCD przez średnio 5,4 mies., otrzymali adekwatne wyładowania jako terapię epizodu VT/VF. W końcu 7 pacjentów (33%) miało ICD; u 3 z nich anulowano transplantację w związku z poprawą funkcji komór</p> <p>W tej kohorcie nie stwierdzono śmierci lub poważnych zdarzeń niepożądanych, za które mógłby odpowiadać system LifeVest U 354 pacjentów dostarczono 3 nieadekwatne wyładowania w związku z detekcją fałszywej arytmii spowodowanej zewnętrznym hałasem</p>	<p>Wnioski Kamizelka defibrylująca (WCD) skutecznie zapewnia natychmiastową defibrylację ratującą życie pacjentów z dużym ryzykiem wystąpienia istotnych komorowych zaburzeń rytmu</p> <p>WCD może stanowić alternatywę do implantacji ICD przez ok. 6–9 mies., gdy zostaną umieszczeni na liście kandydatów do przeszczepu serca</p> <p>Po pomyślnym zakończeniu epizodu VT/VF WCD może nadal być przydatnym i ratującym życie narzędziem do czasu przeszczepu</p>
------	--	---	--	--

Skróty: CA, zatrzymanie krążenia; CABG, pomostowanie aortalno-wieńcowe; CAD, choroba wieńcowa; CAI, waskulopatia serca przeszczepionego; CI, przedział ufnosci; DCM, kardiomiopatia rozstrzeniowa; EF, frakcja wyrzutowa; EP, elektrofizjologiczny; HR, akcja serca; ICD, wszczepiony kardiowerter-defibrylator; LV, lewa komora; LVAD, urządzenie do mechanicznego wspomaganie lewej komory; LVEF, frakcja wyrzutowa lewej komory; LVFS, funkcja skurczowa lewej komory; MI, zawał serca; NA, nie dotyczy; NYHA, Nowojorskie Towarzystwo Kardiologiczne; OHCA, pozaszpitalne zatrzymanie krążenia; SCA, nagłe zatrzymanie krążenia; SCD, nagła śmierć sercowa; SD, nagła śmierć; SVT, częstoskurcz nadkomorowy; VF, migotanie komór; VT, częstoskurcz komorowy; WCD, kamizelka defibrylująca

5.3. Nagła śmierć sercowa u sportowców

Tabela dowodów 42 do tabeli zaleceń dotyczących stratyfikacji ryzyka i prewencji nagłej śmierci sercowej u sportowców

Numer publikacji referencyjnej	Publikacja referencyjna, PMID i rok publikacji	Cel badania Rodzaj badania Liczba pacjentów Okres rekrutacji Punkty końcowe badania	Kryteria włączenia (pacjentów) Kryteria wyłączenia	Główne wyniki	Dodatkowe obserwacje	Wnioski i ograniczenia
49	Risgaard B. i wsp. [471] Sports related sudden cardiac death in a competitive and non-competitive athlete population aged 12–49 years: data from an unselected nationwide study in Denmark PMID: 24861446 Rok publikacji: 2014	Cel badania Identyfikacja i charakterystyka wszystkich SCD związanych z aktywnością fizyczną w wieku 12–49 lat i podkreślenie różnic we wskaźnikach częstości występowania między sportowcami wyczynowymi i amatorami Rodzaj badania Retrospektywne. Ogólnokrajowe. Wszystkie zgony w Danii Liczba pacjentów 881 SCD, w tym 44 SCD związane ze sportem Okres rekrutacji 2007–2009, 12–49 lat	Kryteria włączenia Wystąpienie SCD związanego ze sportem (SCD podczas lub w ciągu 1 godz. po wysiłku u sportowca wyczynowego), w wieku 12–49 lat, w latach 2007–2009 w Danii Kryteria wyłączenia NA	Wyniki W okresie 3 lat odnotowano 881 SCD, z czego 44 to SCD związane ze sportem. U sportowców amatorów w wieku 12–35 lat częstość występowania SCD związanych ze sportem wyniosła 0,43 (95% CI, 0,16–0,94) na 100 000 osobo-lat, natomiast 2,95 (95% CI, 1,95–4,30) u sportowców amatorów w wieku 36–49 lat. U sportowców wyczynowych częstość występowania SCD związanych ze sportem wyniosła 0,47 (95% CI, 0,10–1,14) i 6,64 (95% CI, 2,86–13,1) na 100 000 osobo-lat dla wieku 12–35 lat i 36–49 lat, odpowiednio Częstość występowania SCD w populacji ogólnej wyniosła 10,7 (95% CI, 10,0–11,5) na 100 000 osobo-lat		Wnioski Częstość występowania SCD związanego ze sportem u amatorów i sportowców wyczynowych się nie różni. Badanie wykazało wzrost częstości występowania SCD związanych ze sportem u osób w wieku 36–49 lat zarówno u amatorów, jak i wyczynowych sportowców. W porównaniu z osobami w wieku 12–35 lat Co ważne, SCD w populacji ogólnej występuje znacznie częściej niż SCD związane ze sportem we wszystkich grupach wiekowych
1125	Corrado D. i wsp. [472] Screening for hypertrophic cardiomyopathy in young athletes PMID: 9691102 Rok publikacji: 1998	Cel badania Ocena, czy badania przesiewowe przed udziałem w zawodach sportowych zapobiegają SD w przebiegu HCM, powszechnej sercowo-naczyniowej przyczyny śmierci u młodych sportowców Rodzaj badania Prospektywne badanie jednoosrodkowe Liczba pacjentów Badanie populacyjne sportowców i osób niebędących sportowcami (≤35 lat) w regionie Veneto od 1979 do 1996 r. Okres rekrutacji 1979–1996 Punkty końcowe badania Wystąpienie SCD w przebiegu HCM i diagnoza HCM u żyjących sportowców	Kryteria włączenia Wystąpienie SD u sportowców oraz osób niebędących sportowcami (≤35 lata) w regionie Veneto Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Spośród 269 SDs u młodych ludzi 49 wystąpiło u sportowców wyczynowych (44 mężczyźni i 5 kobiet; średni wiek 23 ± 7 lat). Najczęstszymi przyczynami SD u sportowców były ARVC (22,4%), miażdżyca tętnic wieńcowych (18,4%) i anomalia odejścia tętnicy wieńcowej (12,2%) Kardiomiopatia przerostowa (HCM) odpowiadało za tylko 1 SD u sportowców (2,0%), ale spowodowało 16 SDs u osób niebędących sportowcami (7,3%). Kardiomiopatię przerostową (HCM) wykryto u 22 sportowców (0,07%) podczas badań przesiewowych przed udziałem w zawodach i rozpoznanie to stanowiło 3,5% sercowo-naczyniowych przyczyn dyskwalifikacji. Żaden ze zdyskwalifikowanych sportowców z HCM nie zmarł podczas średniego okresu obserwacji 8,2 roku ± 5 lat		Wnioski Kardiomiopatia przerostowa (HCM) nie była częstą przyczyną śmierci u tych młodych wyczynowych sportowców, co sugeruje, że identyfikacja oraz dyskwalifikacja sportowców z tym rozpoznaniem w trakcie badań przesiewowych przed udziałem w wyczynowych zawodach mogą zapobiec SD
1126	Maihotra A. i wsp. [473] Outcomes of cardiac screening in adolescent soccer players PMID: 30089062 Rok publikacji: 2018	Cel badania Ocena częstości występowania i przyczyn SCD u nastoletnich piłkarzy w Wielkiej Brytanii Rodzaj badania Retrospektywne Liczba pacjentów 11 168 nastoletnich sportowców poddanych badaniom przesiewowym Punkty końcowe badania Nagła śmierć sercowa (SCD) potwierdzona podczas sekcji zwłok	Kryteria włączenia 11 168 piłkarzy w klubach zrzeszonych w ramach związku Piłkarskiego podanych obowiązkowym kardiologicznym badaniom przesiewowym od 1 stycznia 1996 r. do 31 grudnia 2016 r. Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Podczas badań przesiewowych u 42 sportowców (0,38%) stwierdzono zaburzenia kardiologiczne predysponujące do SCD. Po badaniu przesiewowym odnotowano 23 zgony z jakiegokolwiek przyczyn, z czego 8 (35%) stanowiły SDs przypisywane chorobom serca Kardiomiopatia była przyczyną 7 z 8 SCD (88%), 6 sportowców (75%) z SCD miało prawidłowe wyniki badań przesiewowych w kierunku chorób serca. Na podstawie łącznie 118 351 osobo-lat częstość występowania SCD wśród wcześniej przebadanych nastoletnich piłkarzy to 1 na 14 794 osobo-lat (6,8 na 100 000 sportowców)		Wnioski Choroby związane z SCD zidentyfikowano u 0,38% nastoletnich piłkarzy w kohorcie poddanej badaniu przesiewowemu sercowo-naczyniowemu. Częstość występowania SCD wyniosła 1 na 14 794 osobo-lat, czyli 6,8 na 100 000 sportowców; większość tych śmierci była w przebiegu kardiomiopatii, które nie zostały wykryte w trakcie badań przesiewowych Ograniczenia Jednorazowe badanie przesiewowe w wieku średnio 16 lat

1129	<p>Baggish A. i wsp. [474] <i>Cardiovascular screening in college athletes with and without electrocardiography: a cross-sectional study</i> PMID: 20194232 Rok publikacji: 2010</p>	<p>Cel badania Porównanie wydajności badań przesiewowych przed udziałem w zawodach fizykalnego, do wywiadu leżającego i badania fizykalnego, ze strategią integrującą wyżej wymienione działania z EKG</p> <p>Rodzaj badania Porównanie przekrojowe strategii badań przesiewowych</p> <p>Liczba pacjentów 510 sportowców akademickich poddanych badaniom przesiewowym układu sercowo-naczyniowego przed startem w zawodach sportowych</p> <p>Punkt końcowy badania Nieprawidłowości pracy serca w echokardiografii przedmiotowej</p>	<p>Kryteria włączenia Sportowcy akademicki poddani badaniom przesiewowym układu sercowo-naczyniowego przed udziałem w zawodach sportowych</p> <p>Kryteria wyłączenia NA</p>	<p>Wyniki Nieprawidłowości układu krążenia wpływające na ryzyko uprawiania sportu wykryto podczas echokardiografii przedmiotowej u 11 z 510 uczestników (częstość występowania 2,2%). Badanie przesiewowe obejmujące sam wywiad i badanie fizykalne wykryło nieprawidłowości u 5 z tych 11 sportowców (czułość 45,5% [95% CI, 16,8–76,2%]); swoistość 94,4% [CI 92,0–96,2%]). Elektrokardiografia wykryła nieprawidłowości pracy serca u 5 dodatkowych uczestników (w sumie 10 z 11 uczestników), tym samym poprawiając ogólną czułość badania przesiewowego do 90,9% (CI 58,7–99,8%). Jednak dołączenie EKG zmniejszyło swoistość badań przesiewowych do 82,7% (CI 79,1–86,0%) i wiązało się z odsetkiem wyników fałszywie dodatnich na poziomie 16,9% (vs. 5,5% dla badań przesiewowych z samym wywiadem i badaniem fizykalnym)</p>	<p>Wnioski Dodanie EKG do wywiadu lekarskiego i badania fizykalnego poprawia ogólną czułość badania przesiewowego układu krążenia przed udziałem w zawodach u sportowców. Strategia ta wiąże się jednak ze zwiększonym odsetkiem wyników fałszywie dodatnich, gdy stosowane są aktualne kryteria interpretacji EKG</p>
1130	<p>Corrado D. i wsp. [475] <i>Trends in sudden cardiovascular death in young competitive athletes after implementation of a preparticipation screening program</i> PMID: 17018804 Rok publikacji: 2006</p>	<p>Cel badania Analiza trendów w zakresie częstości występowania i przyczyn sercowo-naczyniowych SD u młodych sportowców wyczynionych w odniesieniu do badań przesiewowych przed udziałem w zawodach</p> <p>Rodzaj badania Populacyjne badanie trendów nagłych śmierci z przyczyn sercowo-naczyniowych w populacji sportowców i u osób niebędących sportowcami w wieku 12–35 lata w regionie Veneto we Włoszech pomiędzy 1979 i 2004 r. W równoległym badaniu zbadano trendy przyczyn sercowo-naczyniowych dyskwalifikacji ze sportów wyczynionych u 42 386 sportowców poddanych badaniu przesiewowemu przed udziałem w zawodach w Centrum Medycyny Sportowej w Padwie (22 312 we wczesnej fazie badania przesiewowego [1982–1992] i 20 074 w późnej fazie badania przesiewowego [1993–2004])</p> <p>Okres rekrutacji Nieustalony</p> <p>Punkty końcowe badania Występowanie wszystkich sercowo-naczyniowych i specyficznych przyczyn SD u przebadanych sportowców i nieprzebadanych osób niebędących sportowcami w tym samym przedziale wiekowym w okresie 26 lat</p>	<p>Kryteria włączenia Od 1979 r. wszystkie przypadki śmiertelne występujące u młodych ludzi w wieku ≤35 lat w regionie Veneto są zbierane i analizowane w ramach prospektywnego badania kliniczno-patologicznego. Młodzi sportowcy wyczynowi poddawani ocenie sercowo-naczyniowej podczas 2 kolejnych etapów badań przesiewowych (1982–1992 i 1993–2004) w Centrum Medycyny Sportowej w Padwie (północno-wschodnie Włochy)</p> <p>Kryteria wyłączenia NA</p>	<p>Wyniki Podczas trwania badania u poddanych badaniu przesiewowemu sportowców wystąpiło 55 nagłych śmierci z przyczyn sercowo-naczyniowych (1,9 śmierci/100 000 osobo-lat), a u niepoddanych badaniom osób niebędących sportowcami 265 SD (0,79 śmierci/100 000 osobo-lat). Roczna częstość występowania nagłych śmierci sercowo-naczyniowych u sportowców zmniejszyła się o 89% (z 3,6/100 000 osobo-lat w latach 1979–1980 do 0,4/100 000 osobo-lat w 2003–2004; P dla tendencji <0,001), podczas gdy częstość SD wśród niebadanej populacji osób niebędących sportowcami nie zmieniła się istotnie. W okresie objętym badaniem 879 sportowców (2,0%) zdyskwalifikowano z udziału w zawodach z przyczyn sercowo-naczyniowych. Odsetek sportowców zdyskwalifikowanych z powodu kardiomiopatii zwiększył się z 20 (4,4%) na 455 na wczesnym etapie badania przesiewowego do 40 (9,4%) na 424 na późnym etapie badania przesiewowego (P = 0,005)</p>	<p>Wnioski Częstość występowania nagłych śmierci sercowo-naczyniowych u młodych sportowców wyczynionych znacznie spadła w regionie Veneto we Włoszech, odłąk wprowadzono ogólnokrajowy system badań przesiewowych. Redukcja śmiertelności wynikała głównie z mniejszej częstości SD spowodowanej kardiomiopatią, co wiązało się z rosnącą identyfikacją sportowców z kardiomiopatią podczas badań przesiewowych przed udziałem w zawodach</p>
1133	<p>Steinvil A. i wsp. [476] <i>Mandatory electrocardiographic screening of athletes to reduce their risk for sudden death: proven fact or wishful thinking?</i> PMID: 21392644 Rok publikacji: 2011</p>	<p>Cel badania Ocena, czy badania przesiewowe sportowców przed udziałem w zawodach, obejmujące EKG w spoczynku i w trakcie wysiłku, redukują ryzyko SD</p> <p>Rodzaj badania Retrospektywne, porównawcze badanie (przed obowiązkowym badaniem przesiewowym i po nim w 1997 r.)</p> <p>Liczba pacjentów 24</p>	<p>Kryteria włączenia Wszystkie udokumentowane SCD związane ze sportem w latach 1985–2009 w Izraelu</p> <p>Kryteria wyłączenia NA</p>	<p>Wyniki W latach 1985–2009 odnotowano 24 udokumentowane zdarzenia w postaci SD lub zatrzymania krążenia u sportowców wyczynionych. 11 wystąpiło przed legislacją w 1997 r., a 13 po tym wydarzeniu. Średnia roczna częstość SD lub zatrzymania krążenia wynosiła 2,6 zdarzenia na 100 000 atleto-lat. Odpowiednia średnia roczna częstość w trakcie dekad przed oraz w trakcie dekad po legislacji w 1997 r. wyniosła 2,54 oraz 2,66 zdarzenia na 100 000 osobo-lat, odpowiednio (P = 0,88)</p>	<p>Wnioski Częstość SD u sportowców w naszym badaniu mieści się w zakresie opisywanym przez innych. Jednak obowiązkowe badania przesiewowe EKG u sportowców nie miały widocznego wpływu na ryzyko zatrzymania krążenia</p> <p>Ograniczenia Przypadki znalezione w wyniku przeszukiwania czasopism. Brak uwzględnienia osób, które przeżyły zatrzymanie krążenia</p>

1136	Crescenzi C. i wsp. [478] <i>Predictors of left ventricular scar using cardiac magnetic resonance in athletes with apparently idiopathic ventricular arrhythmias</i> PMID: 33381977 Rok publikacji: 2021	Włączenie Kolejni sportowcy z > 100 PVC/24 godz. lub ≥ 1 powtarzające się VA (pary, triplety lub NSVT) w 12-odprowadzeniowym 24-godzinnym ambulatoryjnym monitorowaniu EKG oraz ujemny wywiad rodzinny. Kryteria wyłączenia NA	Wyniki LV/LGE udokumentowano w CMR u 28 (11%) sportowców, w większości (n = 25) w formie podnierzdiowych/środmiejsiowych prążków. Podczas 24-godzinnego monitorowania EKG PVC z licznymi morfologiami lub z blokiem prawej odnoży pęczka Hisa i osią pośrednią/górną udokumentowano u 25 (89%) sportowców z LGE w porównaniu z 58 (26%) bez LGE (P < 0,001). Więcej niż 3300 PVC zarejestrowano u 4 (14%) sportowców z dodatnim CMR w porównaniu do 117 (53%) bez dodatniego CMR (P < 0,001). W trakcie testu wysiłkowego NSVT wystąpiło na szczyście wysiłku u 8 (29%) sportowców z LGE (polimorficzny u 6/8, 75%) vs. 17 sportowców (8%) bez LGE (P = 0,002) (P < 0,0001). W analizie wielowymiarowej wszystkie 3 parametry niezależnie korelowały z nieprawidłowościami w CMR	Wnioski U sportowców z pozornie idiopatycznym VA proste cechy, takie jak liczba i morfologia PVC w 12-odprowadzeniowym 24-godzinnym ambulatoryjnym monitorowaniu EKG i odpowiedź na próbę wysiłkową, przewidywały obecność ukrytych nieprawidłowości mięśnia sercowego w CMR. Te obserwacje mogą pomóc oszczędnie przepisywać CMR pacjentom
1138	Rizzo M. i wsp. [479] <i>Structural cardiac disease diagnosed by echocardiography in asymptomatic young men soccer players: implications for pre-participation screening</i> PMID: 21791458 Rok publikacji: 2012	Kryteria włączenia Piłkarze skierowani na badania przesiewowe przed udziałem w zawodach Kryteria wyłączenia NA	Wyniki U 56 osób (1,8%) wykryto strukturalną zmianę w sercu z potencjalnym powikłaniem w przyszłości. Konkretnie HCM stwierdzono u 2 chłopców, 2-płatkową zastawkę aortalną u 24, wypadanie płatka zastawki mitralnej u 10 oraz ubytek przegrody międzyprzedsionkowej u 20. Sportowe badanie fizykalne nie wykazało żadnych nieprawidłowości u większości badanych. Wszyscy chłopcy mieli nieskomplikowane do przeprowadzenia badanie echokardiograficzne, z wyjątkiem 2 chłopców z HCM, 1 z 2-płatkową zastawką aortalną związaną z poszerzeniem aorty i 1 z dużym ASD	Wnioski Bezobjawowi młodzi sportowcy mogą mieć strukturalne zmiany w sercu z potencjalnymi obecnymi lub przyszłymi konsekwencjami hemodynamicznymi i arytmicznymi. Większość lagodnych zmian w sercu trudno zdiagnozować lub podejrzewać na podstawie aktualnie obowiązujących badań przesiewowych opartych na wywiadzie, PE i EKG. Echokardiografia przezklatkowa znacznie poprawia moc diagnostyczną badania przesiewowego w wykrywaniu zarówno lagodnych, jak i ciężkich stanów kardiologicznych w populacji sportowców
1140	Drezner J. i wsp. [479] <i>Survival after exercise-related sudden cardiac arrest in young athletes: can we do better?</i> PMID: 30204540 Rok publikacji: 2019	Cel badania Ocena, które cechy VA przewidywały nieprawidłowości w CMR Rodzaj badania Wieloośrodkowe, prospektywne Liczba pacjentów 251	Wyniki Zidentyfikowano w sumie 132 przypadki podczas 2 lat trwania badania (średni wiek pacjentów 16 lat; zakres wieku 11–27 lat; 84% mężczyzn; 51% rasa biała niehiszpańska/latynoska, 30% rasa negroidalna/afroamerykańska i 11% rasa biała hiszpańska/latynoska). Sportowcy ze szkół średnich stanowili 78 (59%) przypadków, z czego 28 (21%) z gimnazjum i 15 (11%) ze szkół wyższych. Całkowite przeżycie wyniosło 48% (95% CI, 40–57%; 64 osoby, które przeżyły; 68 śmierci). Przeżycie było podobne u sportowców płci męskiej vs. żeńskiej, ale wyższe u białych niehiszpańskich/latynoskich (40/67; 60%) vs. negroidalnych/afroamerykańskich (13/39; 33%) sportowców (różnica 27%; 95% CI, 7%–45%; P = 0,008) oraz białych niehiszpańskich/latynoskich vs. wszystkie mniejszości (18/59; 31%) sportowców (różnica 29%; 95% CI, 13–46%; P = 0,001). Koszykówka odpowiadała za 30% przypadków, następnie futbol amerykański (25%), lekkoatletyka/biegi przełajowe (12%), oraz piłka nożna (11%). Większość (93%) przypadków SCA wystąpiła w obecności świadków. Jeśli certyfikowany trener był na miejscu i uczestniczył w resuscytacji, 83% sportowców przeżyło. Jeśli do resuscytacji użyto AED, 89% sportowców przeżyło	Wnioski Nagle zatrzymanie krążenia (SCA) związane z wysiłkiem fizycznym u młodych wyczynowych sportowców zachodzi zwykle na oczach ludzi, stwarzając możliwość szybkiej resuscytacji. Dodatkowe badania są potrzebne do identyfikacji czynników wpływających na przeżycie w różnych populacjach sportowców

1143	Drezner J. i wsp. [480] <i>Electrocardiographic screening in National Collegiate Athletic Association Athletes</i> PMID: 27496294 Rok publikacji: 2016	Cel badania Odkrycie najskuteczniejszego protokołu badań przesiewowych Rodzaj badania Prospektywne badanie wielośrodkowe Liczba pacjentów 5258 sportowców z 17 dyscyplin sportowych	Kryteria włączenia Przebadani: sportowcy z 1 z 35 instytucji National Collegiate Athletic Association Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Co najmniej 1 pozytywny objaw kardiologiczny lub dodatni wywiad rodzinny zostały zgłoszone przez 1750 sportowców (33,3%). Wyśięk osierdziowy (PE) był nieprawidłowy u 108 sportowców (2,1%), a nieprawidłowości w EKG wykryto u 192 sportowców (3,7%). U 13 sportowców (0,25%) zdiagnozowano poważne choroby serca, w tym HCM (1), duży ubytek międzyprzedsionkowy z poszerzeniem RV (1) i preekscytację komorową (11). Odsetek wyników fałszywych dodatnich dla wywiadu wyniósł 33,3%, PE 2,0% oraz EKG 3,4%. Członość swoistość/dodatnia wartość predykcyjna dla wywiadu wyniosła 15,4%/66,9%/0,1%, PE 7,7%/98,2%/0,9%, a EKG 100%/96,6%/6,8%.	Wnioski Przesiewowe badania radiograficzne EKG u sportowców z <i>National Collegiate Athletic Association</i> charakteryzują się niskim odsetkiem wyników fałszywie dodatnich i zapewniają lepszą dokładność w porównaniu ze standardowym wywiadem i PE w celu wykrycia sportowców z potencjalnie groźnymi chorobami sercowo-naczyniowymi
1144	Ebel R. i wsp. [481] <i>Coronary risk stratification, discrimination, and reclassification improvement based on quantification of subclinical coronary atherosclerosis</i> PMID: 20946997 Rok publikacji: 2010	Cel badania Określenie poprawy rekalkyfikacji netto (NRI) i lepszej predykcji ryzyka na podstawie oceny zwapnień tętnic wieńcowych w porównaniu z tradycyjnymi czynnikami ryzyka Rodzaj badania Rejestr Liczba pacjentów 4129	Kryteria włączenia 4129 osób z badania HNR (Heinz Nixdorf Recall) (wiek 45-75 lat, 53% kobiet) Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Po 5 latach obserwacji wystąpiły 93 zgony z przyczyn wieńcowych i MI niezakończona śmiercią (ryzyko skumulowane 2,3%; 95% CI, 1,8%-2,8%). Rekalkyfikacja osób pośrodkowego ryzyka (określonego jako 10%-20% i 6%-20% ze zwapnieniem naczyń wieńcowych <100 do kategorii niskiego ryzyka i osób ze stopniem zwapnienia tętnic wieńcowych ≥ 400 do kategorii wysokiego ryzyka skutkowało NRI 21,7% ($P = 0,0002$) oraz 30,6% ($P < 0,0001$) dla FRS, odpowiednio. Zintegrowana poprawa dyskryminacji przy użyciu zmiennych FRS i zwapnienia tętnic wieńcowych wyniosła 1,52% ($P < 0,0001$) Dodanie stopnia zwapnienia tętnic wieńcowych do FRS i National Cholesterol Education Panel ATP III poprawiło pole pod krzywą z 0,681 do 0,749 ($P < 0,003$) i z 0,653 do 0,755 ($P = 0,0001$), odpowiednio	Wnioski Ocena stopnia zwapnienia tętnic wieńcowych przyczynia się do rekalkyfikacji w kołhorcie pośrodkowego ryzyka, demonstrując korzyść obrazowania subklinicznej miażdżycy tętnic wieńcowych. Nasze badanie wspiera zastosowanie takiego obrazowania szczególnie u starannie wyselekcjonowanych osobników z pośrednim ryzykiem
1145	Yeboah J. i wsp. [482] <i>Comparison of novel risk markers for improvement in cardiovascular risk assessment in intermediate-risk individuals</i> PMID: 22910756 Rok publikacji: 2012	Cel badania Porównaliśmy poprawę w przewidywaniu incydentów sercowo-naczyniowych tych 6 markerów ryzyka wśród uczestników badania <i>Multi-Ethnic Study of Atherosclerosis</i> (MESA) będących w grupie pośrodkowego ryzyka (FRS 5%-20%) Rodzaj badania Rejestr Liczba pacjentów 6814	Kryteria włączenia 6814 osób z badania MESA (wiek 45-75 lat, 53% kobiet) Kryteria wyłączenia NA	Wyniki Po medianie obserwacji wynoszącej 7,6 roku (IQR 7,3-7,8), odnotowano 94 epizody choroby niedokrwiennej serca i 123 zdarzenia sercowo-naczyniowe. Stopień zwapnienia tętnic wieńcowych, wskaźnik kostka-ramię, CRP wysokiej czułości i wywiad rodzinny niezależnie wiązały się z epizodami choroby niedokrwiennej serca w analizach wielowymiarowych (HR 2,60 [95% CI, 1,94-3,50]; HR 0,79 [95% CI, 0,66-0,95]; HR 1,28 [95% CI, 1,00-1,64] i HR 2,18 [95% CI, 1,38-3,42], odpowiednio). Grubość kompleksu intima-media oraz wielkość rozkurzu tętnicy ramiennej zależnie od wzrostu przepływu krwi nie wiązały się z występowaniem choroby sercowo-naczyniowej w analizach wielowymiarowych (HR 1,17 [95% CI, 0,95-1,45] i HR 0,95 [95% CI, 0,78-1,14]). Chociaż dodanie prawito pole pod krzywą, zwapnienie tętnic wieńcowych powodowało największy przyrost (0,623 vs. 0,784), podczas gdy wielkość rozkurzu tętnicy ramiennej zależnie od wzrostu przepływu krwi najmniejszy (0,623 vs. 0,639). W przypadku choroby niedokrwiennej serca poprawa rekalkyfikacji netto dla zwapnienia tętnic wieńcowych wyniosła 0,659, wielkość rozkurzu tętnicy ramiennej zależnie od wzrostu przepływu krwi 0,024, wskaźnika kostka-ramię 0,036, grubości kompleksu intima-media 0,102, wywiadu rodzinnego 0,160, oraz CRP wysokiej czułości 0,079 Podobne wyniki uzyskano dla incydentów choroby sercowo-naczyniowej	Wnioski Stopień zwapnienia tętnicy wieńcowej, wskaźnik kostka-ramię, CRP wysokiej czułości i wywiad rodzinny stanowiły niezależne predyktory epizodów choroby niedokrwiennej serca/choroby sercowo-naczyniowej u osób z grupy pośrodkowego ryzyka. Stopień zwapnienia tętnic wieńcowych zapewnił lepszą dyskryminację i rekalkyfikację ryzyka w porównaniu z innymi markerami ryzyka

Skróty: AED, automataczny defibrylator zewnętrżny; ARVC, arytmogenna kardiomiopatia prawokomorowa; ASD, ubytek przegrody międzyprzedsionkowej; ATP, stymulacja antytachyarytmiczna; CI, przedział ufności; CMR, rezonans magnetyczny serca; EKG, elektrokardiogram; FRS, skala ryzyka Framingham; HCM, kardiomiopatia przerostowa; HR, częstość akcji serca; IQR, zakres międzykwartylowy; LGE, późne wzmocnienie kontrastem z zastosowaniem gadolinu; LV, lewa komora; MI, zawał serca; NA, nie dotyczy; NSVT, neutruwalony VT; PE, wysięk osierdziowy; PVC, przedwczesne pobudzenie komorowe; SCA, nagle zatrzymanie krążenia; SCD, nagle śmierć; VA, komorowe zaburzenia rytmu serca

5.4. Prewencja nagłej śmierci sercowej u osób w podeszłym wieku

Tabela dowodów 43 do tabeli zaleceń dotyczących wszczepiania kardiowertera-defibrylatora u osób w podeszłym wieku

Numer publikacji referencyjnej	Publikacja referencyjna, PMID i rok publikacji	Cel badania Rodzaj badania Liczba pacjentów Okres rekrutacji Punkty końcowe badania	Kryteria włączenia (pacjentów) Kryteria wyłączenia	Główne wyniki	Dodatkowe obserwacje	Wnioski i ograniczenia
650	Elming M.B. i wsp. [483] <i>Age and outcomes of primary prevention implantable cardioverter-defibrillators in patients with nonischemic systolic heart failure</i> PMID: 28877914 Rok publikacji: 2017	Cel badania Ocena zależności pomiędzy implantacją ICD a śmiertelnością z jakiegokolwiek przyczyn i SCD według wieku Rodzaj badania Określona z góry analiza podgrupy dużego randomizowanego badania kontrolowanego (DANISH) Liczba pacjentów 1116 Okres rekrutacji 2008–2016 Punkty końcowe badania Pierwszorządowe: śmierć z jakiegokolwiek przyczyn Drugorzędowe: śmierć z przyczyn sercowo-naczyniowych, SCD i śmierć pozasercowa	Kryteria włączenia Pacjenci z udokumentowaną skurczową niewydolnością serca o etiologii innej niż niedokrwienność z LVEF $\leq 35\%$ i wzrostem stężenia NT-proBNP (> 200 pg/ml) Kryteria wyłączenia Utrwalone migotanie przedsionków, spoczynkowa akcja serca > 100 uderzeń na minutę, schyłkowa niewydolność nerek (dializa)	Wyniki Mediana okresu obserwacji 67,6 mies. Liniowo malejąca zależność między ICD a śmiertelnością z wiekiem (HR 1,03; 95% CI, 1,003–1,06; $P = 0,03$) Związek między zmniejszoną śmiertelnością z jakiegokolwiek przyczyn a ICD u pacjentów ≤ 70 lat (HR 0,70; 95% CI, 0,51–0,96; $P = 0,03$), ale nie u pacjentów > 70 lat (HR 1,05; 95% CI, 0,68–1,62; $P = 0,84$) Wskaźnik SCD: Pacjenci ≤ 70 lat: 1,8 (95% CI, 1,3–2,5) Pacjenci > 70 lat: 1,6 (95% CI, 0,8–3,2) zdarzeń na 100 pacjento-lat ($P = 0,01$) Wskaźnik bez SCD: Pacjenci ≤ 70 lat: 2,7% (95% CI, 2,1–3,5) Pacjenci > 70 lat: 5,4% (95% CI, 3,7–7,8) ($P = 0,01$)		Wnioski Zależność między ICD a przeżyciem zmniejsza się liniowo wraz z wiekiem Graniczny wiek dla implantacji ICD ≤ 70 lat wiązał się z najwyższą przeżywalnością całej populacji Ograniczenia Większość pacjentów była w wieku 40–80 lat; dlatego, wnioski poza tymi ramami wieku opierają się na ekstrapolacji. Nie można wywnioskować, że wiek ≤ 70 lat stanowi niezależną granicę wieku (w związku z szerokimi przedziałami ufności szacunków) Walidacja NA

1153	<p>Cel badania Opis skuteczności oraz bezpieczeństwa terapii ICD w dużej kohordzie pacjentów w podeszłym wieku</p> <p>Rodzaj badania Retrospektywne badanie wieloośrodkowe (15 hiszpańskich szpitali)</p> <p>Liczba pacjentów 1174</p> <p>Okres rekrutacji NA–2011</p> <p>Punkty końcowe badania Pierwszorządowe: śmiertelność z dowolnej przyczyny Drugorzędowe: adekwatne terapie ICD</p>	<p>Kryteria włączenia Implantacja ICD/CRT-D w prewencji pierwotnej SCD w CAD i NICM</p> <p>Kryteria wyłączenia Pacjenci po PCI lub CABG w ciągu 3 mies. od implantacji ICD, MI w ciągu 40 dni od wszczepienia ICD, brakujące dane dotyczące czynności życiowych podczas obserwacji oraz pacjenci z HCM, kanałopatiami, ARVC i wrodzoną wadą serca w wywiadzie</p>	<p>Wyniki Średni czas obserwacji 104,4 ± 3,3 mies. Odszetk śmierci: 12,4%, vs. 24,4%; młodsza populacja vs. ≥75 lat Zwiększone prawdopodobieństwo śmierci wraz z wiekiem, ze wskaźnikami 6%, 10%, 17% i 20% vs. 17%, 24%, 28% i 69% po 12, 24, 48 i 60 mies. obserwacji dla odpowiednich kategorii wiekowych ($P = 0,000$) Adekwatna terapia: Brak istotnej różnicy między populacją młodszą (23%) a osobami starszymi (15,4%) Nieadekwatna terapia: Brak istotnej różnicy między młodszą populacją (9%) a osobami starszymi (4,9%)</p>	<p>Dodatkowe obserwacje Średni czas do śmierci wyniósł 106,8 ± 3,4 mies. w grupie ludzi młodszego i 70 ± 9,1 mies. u osób starszych ŚmiERC wystąpiła z przyczyn sercowo-naczyniowych u 70 młodszych pacjentów (6,9%) oraz u 23 osób starszych (14,6%) ($P < 0,05$) Główną przyczyną nieadekwatnej terapii były arytmie przedsionkowe (70%; 62,5% u osób starszych, 83,5% u młodszych; $P = 0,001$)</p>	<p>Wnioski Prawie 15% implantacji ICD w rzeczywistości dotyczy pacjentów w wieku ≥75 lat Pacjenci w podeszłym wieku mają wyższy profil ryzyka, z wyższym wynikiem SHOCKED, większą liczbą wcześniejszych hospitalizacji z powodu niewydolności serca, cięższy obecny etap zaobserwowanej niewydolności serca i większą liczbę zaburzeń przewodzenia śródkomorowego Obserwuje się znaczny wzrost ryzyka śmiertelności z przyczyn innych niż sercowo-naczyniowe wraz z wiekiem Odszetk nieadekwatnych terapii jest podobny lub nawet niższy w porównaniu z młodszymi pacjentami, pomimo częstszego występowania AF. W porównaniu z młodszymi pacjentami nie odnotowano wzrostu odszetka komplikacji zabiegu implantacji u osób starszych</p> <p>Ograniczenia Projekt retrospektywny, więc istnieje ryzyko stronniczości i pomyłek Programowanie pozostawiono do uznania ośrodka włączającego, co w konsekwencji skutkowało zmiennymi parametrami urządzeń</p> <p>Walidacja NA</p>
1155	<p>Cel badania Ocena śmiertelności, częstości adekwatnych terapii ICD i wzrostu przeżycia w populacji ludzi starszych po stratyfikacji ryzyka według Charlson Comorbidity Index (CCI)</p> <p>Rodzaj badania Jednoośrodkowe badanie retrospektywne</p> <p>Liczba pacjentów 363 (dopasowano 121 pacjentów w podeszłym wieku do 242 osób z grupy kontrolnej)</p> <p>Okres rekrutacji 2009–2017</p> <p>Punkty końcowe badania (1) ŚmiERC z jakiegokolwiek przyczyn (2) Występowanie adekwatnych terapii ICD</p>	<p>Kryteria włączenia Pacjent ≥75 lat w momencie implantacji; de novo implantacja ICD w prewencji pierwotnej lub wtórnej (wiążącać rozbudowę rozrusznika do defibrylatora)</p> <p>Kryteria wyłączenia NA</p>	<p>Wyniki Mediana czasu obserwacji wyniosła 4,6 (2,8–6,6) roku Całkowite przeżycie wyniosło 78%, 57% i 29% ($P = 0,002$) u osób w podeszłym wieku z wynikiem CCI 0–1, 2–3 i ≥4, odpowiednio, oraz 72% w grupie kontrolnej Adekwatna terapia ICD: Nieistotna różnica między 3 podgrupami (34,2%, 39,7% i 22,8% dla wyników 0–1, 2–3 i ≥4, odpowiednio; $P = 0,45$)</p>	<p>Dodatkowe obserwacje Mediana potencjalnego wzrostu przeżycia po adekwatnej terapii wyniosła >5,4 i 7,4 roku, z wynikiem CCI 0–1, 2–3 i ≥4, odpowiednio ($P = 0,01$) Implantacja urządzeń (ICD i CRT), re-opsk i młodszy wiek istotnie wiązały się z większym ryzykiem DRI</p>	<p>Wnioski Pacjenci w podeszłym wieku z wynikiem CCI ≥4 mieli najniższe przeżycie po wszczepieniu ICD i niewielki wzrost przeżywalności w przypadku adekwatnej terapii defibrylatora Nie tylko sam wiek, ale też obciążenie chorobami współistniejącymi oceniane w CCI może być pomocne w lepszym doborze pacjentów w podeszłym wieku do implantacji ICD</p> <p>Ograniczenia Jednoośrodkowy, retrospektywny projekt z ograniczoną wielkością próby Inhibitory ACE i eplerenon nie były brane pod uwagę, co mogło mieć wpływ na wyniki Przypuszczalnie nie wszyscy pacjenci ≥75 lat ze wskazaniem do ICD zostali wszczepieni, co może stanowić podłoże do stronniczości</p> <p>Walidacja NA</p>

Skróty: ACE, enzym konwertujący angiotensynę; AF, migotanie przedsionków; ARVC, arytmogenna kardiomiopatia prawokomorowa; CABG, pomostowanie aortalno-wieńcowe; CCI, wskaźnik współchorobowości Charlson; CI, przedział ufności; CRT-D, terapia resynchronizująca serca z funkcją defibrylacji; DRI, interwencje urządzeń; HCM, kardiomiopatia przerostowa; HR, iloraz ryzyka; ICD, wszczepialny kardiowerter-defibrylator; LVEF, frakcja wyrzutowa lewej komory; MI, zawal serca; NA, nie dotyczy; NT-proBNP, N-końcowy fragment propeptydu natriuretycznego typu B; PCI, przeszczepienie interwencji wieńcowej; SCD, nagła śmiERC sercowa

6. PIŚMIENNICTWO

- 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/15306665/).
- 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31862250/).
- 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29483086/).
- 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27783922/).
- 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26061835/).
- Kragholm K, Wissenberg M, Mortensen RN, 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28467879/).
- 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28979980/).
- 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28689047/).
- 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26061836/).
- 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31887366/).
- 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30902689/).
- 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](https://doi.org/10.1056/NEJMoa1510687), indexed in Pubmed: [27332903](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27332903/).
- 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/).
- 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/).
- 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/).
- 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/).
- 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/).
- 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/).
- Haanschoten DM, Adiyaman A, 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/).
- 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28153106/).
- 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](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2019.01.064), indexed in Pubmed: [31023437](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31023437/).
- 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30763784/).
- 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/).
- 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22922264/).
- 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29915095/).
- 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17692746/).
- 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26098676/).
- 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27098113/).
- 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19597050/).
- 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29237609/).
- 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30092958/).
- 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32439046/).
33. Tan HL, Hofman N, van Langen IM, 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/15998675/).
 34. Lemkes JS, Janssens GN, van der Hoeven NW, 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30883057/).
 35. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32985249/).
 36. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34459570/).
 37. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25599468/).
 38. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21699858/).
 39. 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: [23810883](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23810883/).
 40. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29566157/).
 41. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/9294979/).
 42. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24610738/).
 43. Winkel BoG, 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21131293/).
 44. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/20646679/).
 45. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24148315/).
 46. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32307520/).
 47. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28339816/).
 48. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28602695/).
 49. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31534214/).
 50. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22677073/).
 51. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23671135/).
 52. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32615163/).
 53. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32569702/).
 54. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29915097/).
 55. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25500949/).
 56. 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/).
 57. Behr E, Wood DA, Wright M, et al. Cardiologic 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/14602442/).
 58. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/18508782/).
 59. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29544603/).
 60. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24882506/).
 61. Gibbs C, Thalamus J, Heldal K, et al. Predictors of mortality in high-risk patients with QT prolongation in a community hospital. *Europace*. 2018; 20(F1): f99–f107, doi: [10.1093/europace/eux286](https://doi.org/10.1093/europace/eux286), indexed in Pubmed: [29036623](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29036623/).
 62. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32119028/).
 63. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/20484098/).
 64. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32162892/).
 65. Wyse DG, Friedman PL, Brodsky MA, et al. 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.
66. 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.
 67. 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.
 68. Ortiz M, Martín 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.
 69. Patel KK, Spertus JA, 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), indexed in Pubmed: 29279412.
 70. 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.
 71. 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.
 72. 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.
 73. 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.
 74. 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.
 75. 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.
 76. 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.
 77. 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.
 78. 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.
 79. 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.
 80. 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.
 81. 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.
 82. 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.
 83. 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.
 84. 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.
 85. 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.
 86. 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.
 87. 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.
 88. 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.
 89. 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.
 90. 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.
 91. 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.
 92. 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.
 93. 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.
 94. 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.
 95. 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.
 96. 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.
 97. 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.
 98. 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/eu-ropace/eaab268](https://doi.org/10.1093/eu-ropace/eaab268), indexed in Pubmed: 33257972.
99. 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.
 100. 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.
 101. 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.
 102. 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.
 103. 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.
 104. 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.
 105. 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.
 106. 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.
 107. 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.
 108. 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.
 109. 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.
 110. 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.
 111. 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.
 112. 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.
 113. 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/CIRCULATION-AHA.110.962407](https://doi.org/10.1161/CIRCULATION-AHA.110.962407), indexed in Pubmed: 20876433.
 114. Guédon-Moreau L, Lacroix D, Sadoul N, et al. A randomized study of remote follow-up of implantable cardioverter defibrillators: safety and efficacy report of the ECOST trial. *Eur Heart J*. 2013; 34(8): 605–614, doi: [10.1093/eurheartj/ehs425](https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehs425), indexed in Pubmed: 23242192.
 115. 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.
 116. 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.
 117. 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.
 118. 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.
 119. 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.
 120. 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.
 121. 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.
 122. 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/ehfj.1117](https://doi.org/10.1002/ehfj.1117), indexed in Pubmed: 29251799.
 123. 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.
 124. 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.
 125. 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.
 126. 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.
 127. Thylén I, Moser DK, Strömberg A, et al. Concerns about implantable cardioverter-defibrillator shocks mediate the relationship between ac-

- tual 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26324839/).
128. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23420455/).
 129. Cikes M, Jakus N, Claggett B, et al. 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/ejhf.1568](https://doi.org/10.1002/ejhf.1568), indexed in Pubmed: [31410955](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31410955/).
 130. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26361826/).
 131. Defaye P, Boveda S, Klug D, et al. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28340096/).
 132. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21867834/).
 133. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24532113/).
 134. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23449433/).
 135. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30995145/).
 136. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19026290/).
 137. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/10942741/).
 138. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/20959785/).
 139. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/11907287/).
 140. Marti-Carvajal AJ, Simancas-Racines D, Anand V, et al. Prophylactic lidocaine for myocardial infarction. *Cochrane Database Syst Rev*. 2015(8): CD008553, doi: [10.1002/14651858.CD008553.pub2](https://doi.org/10.1002/14651858.CD008553.pub2), indexed in Pubmed: [26295202](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26295202/).
 141. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27386766/).
 142. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29321418/).
 143. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28387796/).
 144. St John Sutton M, Pfeffer 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/8281697/).
 145. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25318482/).
 146. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32203684/).
 147. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29798797/).
 148. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25150471/).
 149. 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/).
 150. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/11907286/).
 151. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/15659722/).
 152. Buxton AE, Lee KL, Fisher JD, et al. A 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/10601507/).
 153. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/1900101/).
 154. Cairns JA, Connolly SJ, Roberts R, et al. Randomised trial of outcome after myocardial infarction in patients with frequent or repetitive ventricular premature depolarisations: CAMIAT. Canadian Amiodarone Myocardial Infarction Arrhythmia Trial Investigators. *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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/9078198/).
 155. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/9078197/).
 156. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27149033/).
 157. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/10369848/).

158. 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.
159. 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.
160. 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.
161. 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.
162. 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.
163. Kuck KH, Tilz RR, Deneke T, et al. 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 Electrophysiol*. 2017; 10(3): e004422, doi: [10.1161/CIRCEP.116.004422](https://doi.org/10.1161/CIRCEP.116.004422), indexed in Pubmed: 28292751.
164. 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: 31235351.
165. 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.
166. 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.
167. 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.
168. 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.
169. 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.
170. 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.
171. 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.
172. Baksienė 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.
173. 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.
174. 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.
175. 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.
176. 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.
177. 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.
178. 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.
179. 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.
180. 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.
181. 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.
182. Penela D, Van Huls Van Taxis C, Van Huls Vans Taxis C, 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.
183. 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.
184. 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.
185. 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.
186. 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.
187. 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.
188. 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.
189. Bogun F, Crawford T, Reich S, et al. Radiofrequency ablation of frequent, idiopathic premature ventricular complexes: comparison with a con-

- trol 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.
190. 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).
 191. 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.
 192. 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.
 193. 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.
 194. 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.
 195. 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.
 196. 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.
 197. 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.
 198. 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.
 199. 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.
 200. Di Marco A, Brown PF, Bradley J, 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.
 201. 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.
 202. 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.
 203. 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.
 204. 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.
 205. 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.
 206. 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.
 207. 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.
 208. Wahbi K, Ben Yaou R, 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.
 209. van Rijsingen 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.
 210. 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/ehf.1384](https://doi.org/10.1002/ehf.1384), indexed in Pubmed: 30623531.
 211. 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.
 212. 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.
 213. Tung R, Vaseghi M, Frankel DS, 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), indexed in Pubmed: 26031376.
 214. 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.
 215. Muser D, Santangeli P, Pathak R, et al. Long-term outcomes of catheter ablation of ventricular tachycardia in patients with cardiac sarcoidosis. *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2016; 9(8): e004333, doi: [10.1161/circep.116.004333](https://doi.org/10.1161/circep.116.004333), indexed in Pubmed: 27516457.
 216. 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.
 217. 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.
 218. 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.
 219. 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.
 220. te Riele AS, 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.

221. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25616645/).
222. Rigato I, Baucé 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24070718/).
223. 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/ehfj.181](https://doi.org/10.1002/ehfj.181), indexed in Pubmed: [25319773](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25319773/).
224. Lie ØH, Deigaard 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](https://doi.org/10.1016/j.jacep.2018.01.010), indexed in Pubmed: [29929667](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29929667/).
225. 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](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2013.06.033), indexed in Pubmed: [23871885](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23871885/).
226. 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](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2015.08.035), indexed in Pubmed: [26321091](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26321091/).
227. 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](https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.109.913871), indexed in Pubmed: [20823389](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/20823389/).
228. 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](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2016.09.951), indexed in Pubmed: [27931611](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27931611/).
229. Canpolat U, Kabakçı G, Aytemiş 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](https://doi.org/10.1111/jce.12202), indexed in Pubmed: [3845044](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/3845044/).
230. Martin A, Crawford J, Skinner JR, et al. High arrhythmic burden but low mortality during long-term follow-up in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Heart Lung Circ*. 2016; 25(3): 275–281, doi: [10.1016/j.hlc.2015.08.019](https://doi.org/10.1016/j.hlc.2015.08.019), indexed in Pubmed: [26546095](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26546095/).
231. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22465294/).
232. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31504415/).
233. 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](https://doi.org/10.1161/01.CIR.0000143375.93288.82), indexed in Pubmed: [15451782](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/15451782/).
234. 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](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2011.06.043), indexed in Pubmed: [21939834](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21939834/).
235. 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](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2018.01.031), indexed in Pubmed: [29408436](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29408436/).
236. 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](https://doi.org/10.1016/j.amjcard.2012.09.025), indexed in Pubmed: [23103200](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23103200/).
237. 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](https://doi.org/10.1161/01.CIR.0000103130.33451.D2), indexed in Pubmed: [14638546](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/14638546/).
238. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26546346/).
239. 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](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2018.10.016), indexed in Pubmed: [30366162](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30366162/).
240. Berrueto 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22205683/).
241. 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](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2014.04.035), indexed in Pubmed: [25011714](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25011714/).
242. 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](https://doi.org/10.1111/jce.13668), indexed in Pubmed: [29894017](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29894017/).
243. 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](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2016.12.010), indexed in Pubmed: [27939893](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27939893/).
244. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25092278/).
245. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29174363/).
246. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32800967/).
247. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27798053/).
248. Ho CY, Day SM, Ashley EA, et al. SHaRe Investigators. Genotype and lifetime burden of disease in hypertrophic cardiomyopathy: insights from the Sarcotomic Human Cardiomyopathy Registry (SHaRe). *Circulation*. 2018; 138(14): 1387–1398, doi: [10.1161/CIRCULATIONAHA.117.033200](https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.117.033200), indexed in Pubmed: [30297972](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30297972/).
249. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32492895/).
250. Maron BJ, Maron MS, Semsarian C. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21839045/).
251. 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/ehfj.144](https://doi.org/10.1002/ehfj.144), indexed in Pubmed: [25132132](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25132132/).

252. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29378761/).
253. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24126876/).
254. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29191938/).
255. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25922410/).
256. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32553256/).
257. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28209216/).
258. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/9386166/).
259. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/11127463/).
260. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31411652/).
261. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34718528/).
262. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/10334430/).
263. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/2703610/).
264. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17652294/).
265. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30089559/).
266. Dukkkipati 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21270104/).
267. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29429070/).
268. Breton R, Mathieu J. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19214296/).
269. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21146669/).
270. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27314489/).
271. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/9714111/).
272. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22453570/).
273. Lallemand B, Clementy N, Bernard-Brunet A, et al. The evolution of infra-hisian 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22038543/).
274. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27941019/).
275. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22827830/).
276. Groh WJ, Groh MR, Saha 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/18565861/).
277. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/14659775/).
278. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24830760/).
279. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25315351/).
280. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/498462/).
281. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/2914345/).
282. Blanck Z, Dhala A, Deshpande S, et al. Bundle branch reentrant ventricular tachycardia: cumulative experience in 48 patients. *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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/8269297/).
283. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30089558/).
284. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31060730/).

285. 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.
286. 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.
287. 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.
288. 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.
289. Ekström K, Räisänen-Sokolowski A, Lehtonen J, et al. Long-term outcome and its predictors in giant cell myocarditis. *Eur J Heart Fail.* 2016; 18(12): 1452–1458, doi: [10.1002/ehfj.606](https://doi.org/10.1002/ehfj.606), indexed in Pubmed: 27407025.
290. 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.
291. 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.
292. 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.
293. 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.
294. Zipse MM, Tzou WS, Schuller JL, 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](https://doi.org/10.1111/j.1540-8167.2012.02350.x), indexed in Pubmed: 22812589.
295. 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](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2012.02.010), indexed in Pubmed: 22338670.
296. Siontis KC, Santangeli P, Muser D, 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](https://doi.org/10.1093/europace/eus316), indexed in Pubmed: 23002195.
297. 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](https://doi.org/10.36141/svdl.v37i1.8271), indexed in Pubmed: 33093765.
298. 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](https://doi.org/10.1161/CIRCEP.117.006145), indexed in Pubmed: 30354309.
299. 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](https://doi.org/10.1016/j.jcmg.2012.10.021), indexed in Pubmed: 23498675.
300. Nadel J, Lancefield T, Voskoboinik 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](https://doi.org/10.1093/ehjci/jeu294), indexed in Pubmed: 25617029.
301. 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](https://doi.org/10.1161/CIRCIMAGING.115.003738), indexed in Pubmed: 26763280.
302. 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](https://doi.org/10.1016/j.jcmg.2016.05.009), indexed in Pubmed: 27450877.
303. 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](https://doi.org/10.1002/ehf2.12201), indexed in Pubmed: 28967698.
304. 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](https://doi.org/10.1016/j.jcmg.2019.12.011), indexed in Pubmed: 31954639.
305. Mehta D, Mori N, Goldbarg 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](https://doi.org/10.1161/CIRCEP.110.958322), indexed in Pubmed: 21193539.
306. 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](https://doi.org/10.1016/j.ijcha.2019.03.002), indexed in Pubmed: 31321283.
307. 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](https://doi.org/10.1111/jce.14058), indexed in Pubmed: 31257683.
308. Kumar S, Barbhuiya 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](https://doi.org/10.1161/CIRCEP.114.002145), indexed in Pubmed: 25527825.
309. 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](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2008.10.039), indexed in Pubmed: 19187909.
310. 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](https://doi.org/10.1093/europace/eux077), indexed in Pubmed: 28444174.
311. 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](https://doi.org/10.1371/journal.pntd.0006742), indexed in Pubmed: 30125291.
312. Soto-Becerra R, Bazan V, Bautista W, et al. Ventricular tachycardia in the setting of chagasic cardiomyopathy: use of voltage mapping to characterize endocardial nonischemic scar distribution. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2017; 10(11), doi: [10.1161/CIRCEP.116.004950](https://doi.org/10.1161/CIRCEP.116.004950), indexed in Pubmed: 29133379.
313. 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](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2020.02.009), indexed in Pubmed: 32087356.
314. 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](https://doi.org/10.1016/j.jacep.2019.07.003), indexed in Pubmed: 31648747.
315. 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](https://doi.org/10.1016/j.amjcard.2012.05.040), indexed in Pubmed: 22727179.
316. 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](https://doi.org/10.1093/europace/eut422), indexed in Pubmed: 24481778.
317. 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](https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2018.05.091), indexed in Pubmed: 29871807.

318. 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](https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.107.703157), indexed in Pubmed: 17923574.
319. 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](https://doi.org/10.1016/j.jacep.2018.08.008), indexed in Pubmed: 30678784.
320. 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.
321. 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](https://doi.org/10.1016/j.rec.2015.05.016), indexed in Pubmed: 26481284.
322. Gallego P, Gonzalez 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.
323. 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.
324. 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.
325. 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.
326. 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.
327. 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.
328. 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.
329. 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.
330. 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.
331. 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.
332. Cochet H, Iriart X, Allain-Nicolaï 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.
333. 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.
334. 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.
335. 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.
336. Egbe AC, Kothapalli S, Borlaug BA, 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.
337. 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.
338. 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.
339. Harrison DA, Harris L, Siu SC, 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.
340. 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.
341. 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.
342. 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.
343. 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.
344. 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.
345. 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.
346. 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.
347. 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).
348. 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](https://doi.org/10.1016/s0002-9149(99)80654-7), indexed in Pubmed: 7900661.
349. 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](https://doi.org/10.1016/j.amjcard.2019.02.061), indexed in Pubmed: 30975432.
350. 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](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2017.01.010), indexed in Pubmed: 28087426.

351. 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](https://doi.org/10.1093/europace/euw251), indexed in Pubmed: [27738067](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27738067/).
352. 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](https://doi.org/10.1016/0735-1097(93)90317-t), indexed in Pubmed: [8473649](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/8473649/).
353. 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](https://doi.org/10.1093/europace/euv447), indexed in Pubmed: [28175278](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28175278/).
354. 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](https://doi.org/10.1111/jce.14696), indexed in Pubmed: [33462911](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33462911/).
355. 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](https://doi.org/10.1016/j.jacep.2018.10.007), indexed in Pubmed: [30898241](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30898241/).
356. 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](https://doi.org/10.1111/j.1540-8159.2008.02235.x), indexed in Pubmed: [19272057](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19272057/).
357. 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](https://doi.org/10.1161/01.cir.75.4.809), indexed in Pubmed: [3829343](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/3829343/).
358. Belhassen B, Viskin S, Fish R, 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](https://doi.org/10.1111/j.1540-8167.1999.tb00183.x), indexed in Pubmed: [10515552](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/10515552/).
359. 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](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2014.08.029), indexed in Pubmed: [25240695](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25240695/).
360. Van Herendael 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](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2013.12.030), indexed in Pubmed: [24398086](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24398086/).
361. 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](https://doi.org/10.1111/jce.12478), indexed in Pubmed: [24946987](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24946987/).
362. 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](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2019.01.032), indexed in Pubmed: [30710740](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30710740/).
363. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/12736279/).
364. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30907461/).
365. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/15051644/).
366. 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](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2018.01.078), indexed in Pubmed: [29650123](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29650123/).
367. 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](https://doi.org/10.1161/01.cir.103.1.89), indexed in Pubmed: [11136691](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/11136691/).
368. 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](https://doi.org/10.1371/journal.pone.0185680), indexed in Pubmed: [29059199](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29059199/).
369. 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](https://doi.org/10.1001/jama.292.11.1341), indexed in Pubmed: [15367556](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/15367556/).
370. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26940925/).
371. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/10673253/).
372. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/20170817/).
373. Jang SeY, 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28012188/).
374. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26224781/).
375. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31537339/).
376. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23728945/).
377. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/2856866/).
378. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/12741701/).
379. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/20837891/).
380. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23867365/).
381. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29309601/).
382. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32299589/).
383. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/15911703/).
384. 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.
385. 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.
386. 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.
387. 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.
388. Hosseini SM, Kim R, Udupa S, et al. 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.
389. 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.
390. 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.
391. 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.
392. 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.
393. 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.
394. 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.
395. 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.
396. 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.
397. 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.
398. 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.
399. McNamara DA, Goldberger JJ, Berendsen MA, et al. Implantable defibrillators versus medical therapy for cardiac channelopathies. *Cochrane Database Syst Rev*. 2015(10): CD011168, doi: [10.1002/14651858.CD011168.pub2](https://doi.org/10.1002/14651858.CD011168.pub2), indexed in Pubmed: 26445202.
400. Priori SG, Gasparini M, Napolitano C, et al. Risk stratification in Brugada syndrome: results of the PREDLUDE (PProgrammed 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.
401. Subramanian M, Prabhu MA, Harikrishnan 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.
402. Kubala M, Aïssou L, Traullé S, et al. Use of implantable loop recorders in patients with Brugada syndrome and suspected risk of ventricular arrhythmia. *Europace*. 2012; 14(6): 898–902, doi: [10.1093/europace/eur319](https://doi.org/10.1093/europace/eur319), indexed in Pubmed: 21979995.
403. 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.
404. 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.
405. 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.
406. 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.
407. Nademanee K, Haïssaguerre 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.
408. 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.
409. 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.
410. Haïssaguerre 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.
411. 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.
412. 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.
413. Yamagata K, Horie M, Aiba T, et al. Genotype-phenotype correlation of mutation for the clinical and electrocardiographic characteristics of probands with Brugada syndrome: a Japanese Multicenter Registry. *Circulation*. 2017; 135(23): 2255–2270, doi: [10.1161/CIRCULATIONAHA.117.027983](https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.117.027983), indexed in Pubmed: 28341781.
414. 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.
415. 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.
416. 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.
417. 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.

418. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22028457/).
419. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31173922/).
420. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19215837/).
421. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23747791/).
422. Patocskai 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26820510/).
423. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/18463391/).
424. Rodríguez-Capitán J, Fernández-Meseguer A, García-Pinilla JM, 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28339570/).
425. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28041716/).
426. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30466855/).
427. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22683750/).
428. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21907947/).
429. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25593056/).
430. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/12093772/).
431. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19398665/).
432. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26432584/).
433. 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-carrying 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22787013/).
434. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31441899/).
435. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21616285/).
436. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26019152/).
437. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/7867192/).
438. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28492868/).
439. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21310316/).
440. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24291113/).
441. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26400956/).
442. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/16996877/).
443. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17679619/).
444. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19303371/).
445. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21798421/).
446. El-Battrawy I, Besler J, Liebe V, 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30571592/).
447. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29241489/).
448. El-Battrawy 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31427960/).
449. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25833882/).
450. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17276451/).
451. Bun SS, Maury 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22493951/).
452. 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](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17349890/).

453. 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.
454. 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.
455. 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.
456. 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.
457. 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.
458. 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.
459. Bauce 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.
460. 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.
461. 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.
462. 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.
463. Fröhlich GM, Holzmeister J, Hübner 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.
464. 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/hc37t1.094916](https://doi.org/10.1161/hc37t1.094916), indexed in Pubmed: 11568051.
465. 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.
466. 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.
467. 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.
468. 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.
469. 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.
470. 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.
471. Risgaard B, Winkel BG, 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](https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2014.05.026), indexed in Pubmed: 24861446.
472. Thiene G, Basso C, Corrado D, 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.
473. 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.
474. 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.
475. 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.
476. 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.
477. 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.
478. 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.
479. 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.
480. 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.
481. 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.
482. 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.
483. Elming MB, Nielsen JC, Haarbo J, 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.
484. 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.
485. 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.