

# Klīniskais algoritms

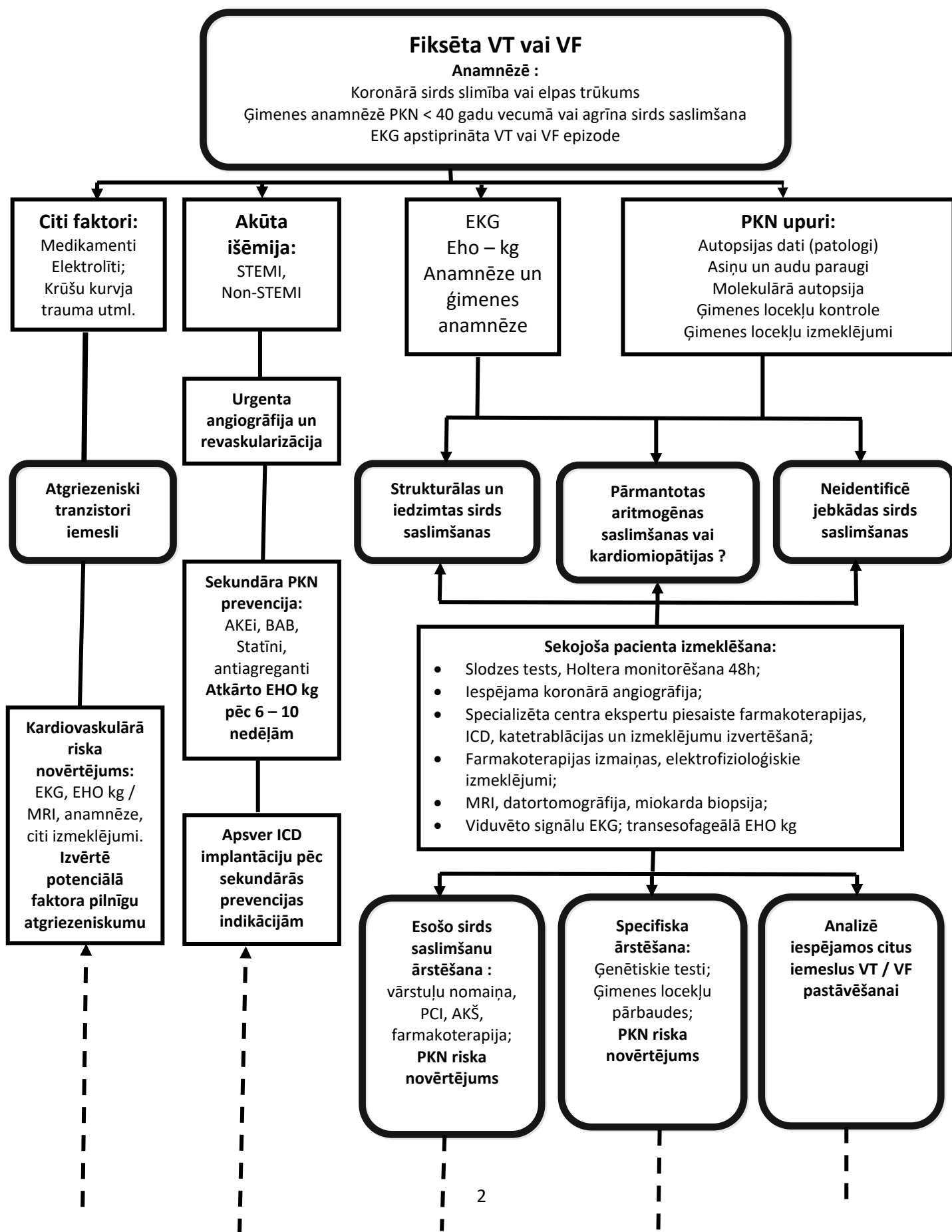
## Dzīvību apdraudošie sirds ritma traucējumi. Pēkšņa kardiālā nāve

Autors kardiologs prof.Oskars Kalējs un darba grupa kardiologa prof.Andreja Ērgļa un kardiologs prof.Oskara Kalēja vadībā: kardiologs Kaspars Kupics; kardioloģe Krista Lesiņa, ārsts Vilnis Dzērve; ģimenes ārste Ilze Aizsilniece.

### Saturs

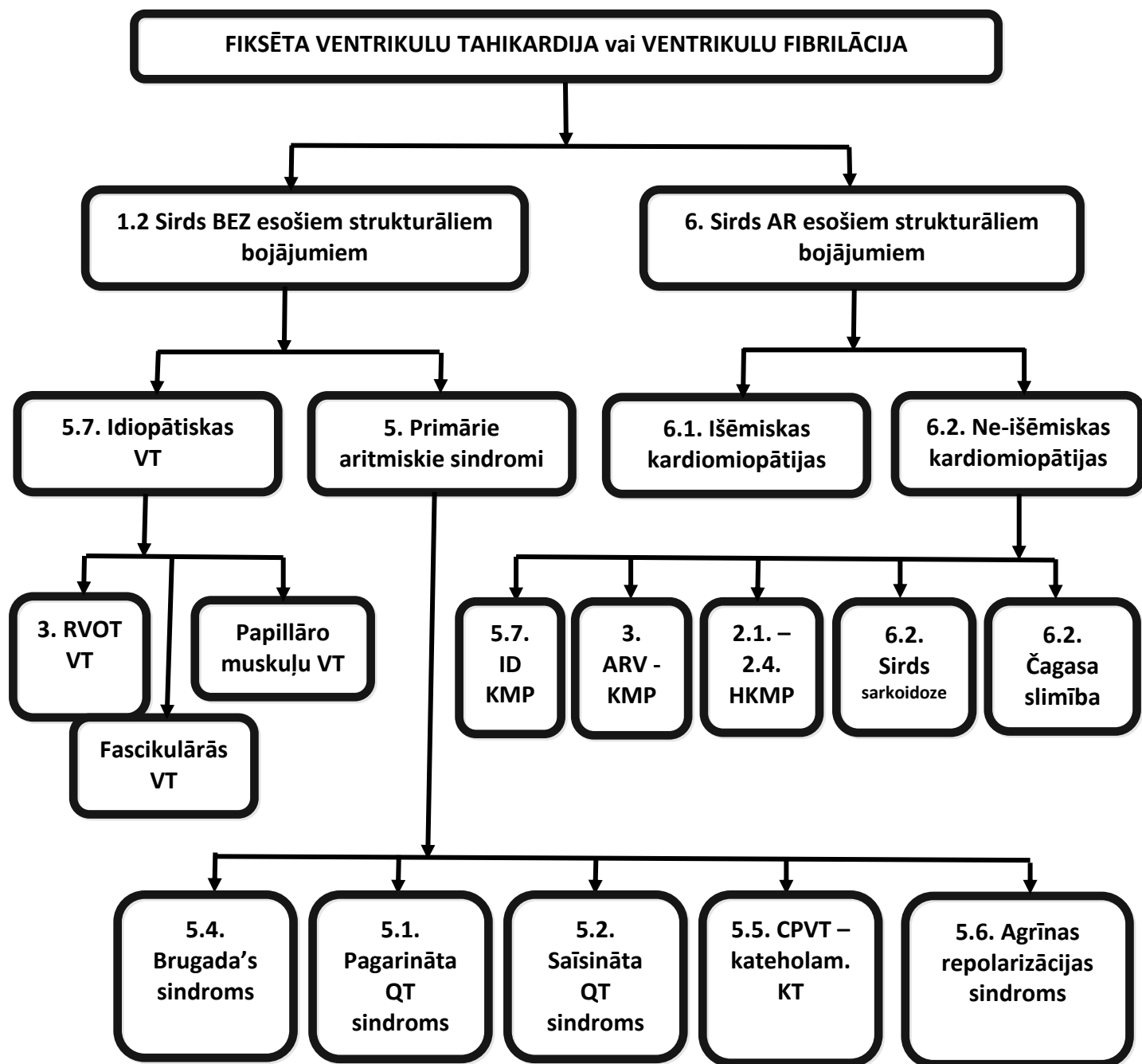
Algoritma shēma( Nr.1) „Stabila noturīga ( <i>sustained</i> ) ventrikulu tahikardija vai ventrikulu fibrilācija”	2
Algoritma shēma (Nr.2) „VENTRIKULU TAHIKARDIJAS etioloģija pacientiem ar strukturāliem sirds bojājumiem VAI bez strukturāliem sirds bojājumiem.....	3
1.Pēkšņa kardiāla nāve .....	4
1.1.Dzīvību apdraudošās aritmijas - jēdziens.....	4
1.2. Raksturīgākās kambaru aritmijas bez pārliecinošām strukturālām sirds izmaiņām .....	4
1.3.Pēkšņas kardiālās nāves riska faktori .....	5
1.4. Pēkšņas nāves iemesli jauniem cilvēkiem.....	6
2.Primārās kardiomiopātijas.....	7
2.1.Elektrokardiogrāfiskā atrade pacientam ar hipertrofisko kardiomiopātiju.....	8
2.2. Ģimenes skrīninga shēma pie aizdomām par hipertrofisko kardiomiopātiju.....	8
2.3. Hipertrofiskās kardiomiopātijas ārstēšana.....	9
2.4. Hipertrofiskā kardiomiopātija sportistiem.....	10
3. Aritmogēna labā kambara kardiomiopātija .....	11
4.Nekompaktais kreisais kambaris (LV Noncompaction) .....	12
5.Sirds elektriskās saslīmšanas jeb jonu sūkņu saslīmšanas jeb kanālopātijas .....	12
5.1.Pagarinātā QT sindroms (LQTS no starpt.literatūrā <i>long QT syndrome</i> ): .....	12
5.1.1. Medikamenti, kas var pagarināt QT intervālu.....	16
5.2.Saīsināta QT sindroms (SQTS).....	18
5.3.WPW (Valfa Parkinsona Vaita) sindroms.....	19
5.4.Brugada’s sindroms.....	19
5.5.Kateholamīnu inducētā polimorfā ventrikulārā tahikardija.....	21
5.6.Agrīnas repolarizācijas sindroms ( <i>Early repolarisation Syndrome</i> ).....	22
I. Klases rekomendācijas.....	25
5.7.Idiopātiska kambaru fibrilācija.....	25
Svarīgākie 10 pamata principi (10 Pēkšņas kardiālās nāves baušļi) .....	26
6.Dzīvību apdraudošās aritmijas pacientiem ar strukturālām sirds izmaiņām .....	26

# Algoritma shēma( Nr.1) „Stabila noturīga (*sustained*) ventrikulu tahikardija vai ventrikulu fibrilācija”



-----  
-----

**Algoritma shēma (Nr.2) „VENTRIKULU TAHIKARDIJAS etioloģija  
pacienti ar strukturāliem sirds bojājumiem VAI bez strukturāliem sirds  
bojājumiem**



Abreviatūras : VT – ventrikulāra tahikardija; RVOT – right ventricle outflow tract (*kreisā kambara izplūdes trakts*); IDKMP – idiopātiska dilatācijas kardiomiopātija; ARV KMP – arrhythmogenic right ventricle (*aritmogēnā labā kambara*) kardiomiopātija; HKMP – hipertrofiskā kardiomiopātija; CPVT – catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia (*katecholamīnerģiskā polimorfā kambaru tahikardija*).

# 1. Pēkšņa kardiāla nāve

1. Pēkšņa kardiālā nāve (PKN) ir nevardarbīga, kardiālās ģenēzes nāve, kura iestājas vienas stundas laikā no akūtu simptomu sākuma; pie kam var būt zināma iepriekšējā sirds slimība, bet iespējamais nāves iestāšanās laiks un veids nav paredzams.

Pēc Myerburg RJ: *Sudden cardiac death: Exploring the limits of our knowledge. J Cardiovasc Electrophysiol* 12:369, 2001, Zipes D, *Sudden cardiac Death; From Cells to Bedside. Saunders* 2009.

## 1.1. Dzīvību apdraudošās aritmijas - jēdziens

Medicīniskajā literatūrā pēdējos gados (*Journal of American College of Cardiology, Circulation, Heart Rhythm, European Heart Journal, Journal of Cardiac Electrophysiology, Europace* un citos) arvien plašāk parādās termins *dzīvību apdraudošās aritmijas (Life-Threatening Arrhythmias)*, kā arī iedalījums: kambaru aritmijas bez pārliecinošām strukturālām sirds izmaiņām un ar strukturālām sirds izmaiņām.

Ar jēdzienu **dzīvību apdraudošās aritmijas (Life-Threatening Arrhythmias)** saprot jebkādas sirds ritma traucējumus (biežāk kambaru aritmijas – 83% pēc *J. Camm* un *S. Saxena*), kas izraisa straujus hemodinamikas traucējumus, kuru dēļ iestājas pacienta nāve, ja nekavējoties netiek sniegta neatliekama palīdzība un tālākajā ārstniecības procesā netiek nodrošināts secīgs ārstniecisko pasākumu komplekss (elektrofizioloģiskā diagnostika, katetrablācija, izmantojot trīsdimensiju kartēšanas sistēmas, neatliekama koronārā angiogrāfija ar perkutāno koronāro intervenci, implantējamo kardioverteru defibrilatoru (angl. *Implantable Cardioverter Defibrillator* – ICD) implantācija ar vai bez sirds resinhronizācijas izmantojuma, attēldiagnostika, tostarp kodolmagnētiskā rezonanse, ģenētiskie testi u.tml.).

## 1.2. Raksturīgākās kambaru aritmijas bez pārliecinošām strukturālām sirds izmaiņām

I. Nepieskaita pie dzīvību kritiski apdraudošajām aritmijām (tipiski monomorfas):

- kambaru izplūdes trakta lokalizācija:
  - labā kambara izplūdes trakts;
  - kreisā kambara izplūdes trakts;
  - *sinus Valsalva* aortā;
  - Hisa kūlīša tiešā tuvumā (*peri-His bundle*);
- idiopātiskas kreisā kambara tahikardijas:
  - kreisā mugurējā zara lokalizācija;
  - kreisā priekšējā zara lokalizācija;
  - augsta septāla lokalizācija;
- citas lokalizācijas:
  - mitrālais gredzens;
  - trikuspidālais gredzens;
  - papildārie muskuļi;
  - perivaskulāras epikardiālas.

II. Pieskaita pie dzīvību kritiski apdraudošajām (tipiski polimorfās):

- ģenētiskie sindromi
  - pagarināta QT sindroms (*LQTS*);
  - Brugadas sindroms;

- katecholamīnērgiskā polimorfā kambaru tahikardija;
- saīsināta QT sindroms.
- B. Idiopātiskā kambaru fibrilācija.

Ja salīdzinām iemeslus, tad joprojām ap 80% PKN iemeslu ir KSS, ap 15% kardiomiopātijas un ap 5% t.s.sirds elektriskās saslimšanas jeb jonu sūkņu patoloģijas (reizēm lieto terminus kanalopātijas no *channelopathies* jeb *electrical diseases*). KSS pacientu PKN joprojām ir un paliek populācijā vislielākās problēmas radošā daļa gan dēļ skaita, gan dēļ riska identificēšanas. Par implantējamo kardioverteru – defibrilatoru (ICD no *Implantable Cardioverter Defibrillator*) un/vai sirds resinhronizācijas terapijas (CRT / CRT –D no *Cardiac Resynchronisation Therapy*) efektivitāti noteiktām KSS pacientu grupām (pēc pārciesta Miokarda infarkta, ar QRS platumu virs 120 ms, ar kreisā kambara sistolisko disfunkciju un  $EF \leq 35\%$ ) zināms jau kopš 2000-o gadu sākuma, tad sekojošā problēmas izpēte 2005. – 2015.gados apliecināja, ka lielai daļai šo pacientu (pēc revaskularizācijas, 3 artēriju slimība, koronārā stumbra patoloģija) arī ar relatīvi saglabātu sistolisko funkciju PKN risks paliek augsts. Kardioloģijā pastāv virkne iespējamo riska pazīmju (PKN prodroms), kuras ļauj tomēr vairāk vai mazāk uztvert signālus par tuvojošos katastrofu. Shēmā atainota laika saistība ar iespējamo pēkšņas kardiālās nāves iestāšanos



(no Zipes D, *Sudden cardiac Death; From Cells to Bedside. Saunders 2009.*)

### **Būtiski atcerēties :**

- Pacienti ar sirds mazspēju un / vai pēc pārciesta miokarda infarkta kambaru ekstrasistolu parādīšanās vai to biežuma pieaugums ir augsta riska marķieris;
- Izmaiņas QRS morfoloģijā ir augsta riska marķieris;
- Sirdsdarbības frekvences pieaugums ir augsta riska marķieris;
- B-tipa natrijūrētiskā peptīda līmenis nereti ir pirmais un agrīnais augsta riska marķieris

### **1.3.Pēkšņas kardiālās nāves riska faktori**

1. Anamnēzē sirds apstāšanās vai bijusi Ventrikulāras Tahiaritmijas (Ventrikulu Tahikardija/Ventrikulu undulācija) epizode
2. Pazemināta kreisā kambara izviedes frakcija un HSM
3. Anamnēzē Miokarda Infarkts /Koronārā sirds slimība

4. Ventrikulāra Ektopija pie KSS; Ventrikulu ekstrasistolēs, kuras parādās vai kuru biežums pieaug slodzes testu laikā / pie fiziskas vai psihoemocionālas slodzes
5. Elektrofizioloģiskie/EKG parametri:
  - a) QT koriģētais intervāls (QTc).
  - b) QRS platums,
  - c) Sirds ritma variabilitāte;
  - d) T viļņu alternācija;
  - e) Argīnas repolarizācijas pazīmes;
  - f) QT dispersija
6. Ātriju fibrilācija
7. Smēķēšana
8. Aptaukošanās, cukura diabēts
9. Pasīvs dzīves stils

Tā saucamie „jaunie riska faktori” ir :

- 10 Brīvo Taukskābju metabolisms: mitohondriju defekti
- 11 Seruma biomarkeri: citokīni, citi proteīni
- 12 Iekaisums: (C – reaktīvais proteīns), troponīns
- 13 Molekulārie marķeri: beta receptoru apakštīpi
- 14 Ģenētiskie marķeri: substrāts, trombozes risks, pārmantotās aritmijas
- 15 Viena nukleotīda polimorfisms (SNPs): jonu kanālu patoloģijas
- 16 Ķermeņa temperatūras paaugstinājums.
- 17 Perfūzijas traucējumi: ievērojama loma diagnostikā ir agrīnai miokarda perfūzijas scintigrāfijai un kodolmagnētiskās rezonanses izmeklēšanai.
- 18 Sirds frekvences turbulence

#### **1.4. Pēkšņas nāves iemesli jauniem cilvēkiem**

- Hipertrofiskā kardiomiopātija
- Koronāro artēriju anomālijas
- Pagarināta QT sindroms
- Volfa-Parkinsona-Vaita sindroms (WPW)
- Citas kardiomiopātijas (Aritmogēnā Labā Kambara Kardiomiopātija)
- Agrīnā koronāro artēriju ateroskleroze
- Aortas ruptūra (Marfāna sindroms)

## 2.Primārās kardiomiopātijas

Pasaules Veselības organizācijas kardiomiopātiju klasifikācija		
Kardiomiopātija	Definīcija	Etioloģiskie faktori
Dilatācijas	Dilatēti kreisais/abi sirds kambari ar traucētu kontraktilitāti	Išēmiska, idiopātiska, iedzimta/ģenētiska, imūna, alkohola, toksiska, valvulara
Hipertrofiskā	Kreisā un/vai labā kambara hipertrofija	Iedzimta ar autosomāli dominantu pārmantojamību (sīkāk sadaļā par hipertrofisko kardiomiopātiju)
Restriktīvā	Restriktīva pildīšanās un reducēta diastoliskā pildīšanās vienā/abos kambaros. Normāla vai tuvu normālai sirds sistoliskā funkcija	Idiopātiska, amiloidoze, endomiokardiāla fibroze
Aritmogēnā labā kambara kardiomiopātija	Fibrozo un taukaidu sakopojumi labā kambara miokardā. Ūla (Uhl's) anomālija, „pergamenta” sirds.	Nezināma. Iedzimta, parasti autosomāli dominanta pārmantojamība, ar nepilnīgu penetranci. Iespējama autosomāli recesīva pārmantojamība. Reti sastopami tipiskie fenotipi ( Naxos disease).
Ne-klasificētā	Neatbilst pārējām 4 grupām	Fibroelastoze, nekompakts miokards, sistoliska disfunkcija ar minimālu dilatāciju, mitochondriālās sasilšanas

Pieci būtiskie faktori, ar kuriem jāreķinās, ja ir aizdomas jeb dati par iespējamu kardiomiopātijas diagnozi:

1. Parādās nopietni simptomātiskas sūdzības par elpas trūkumu, nogurumu, šķidruma aizturi, izmainītām darba spējām un ikdienas aktivitātēm.
2. Klasiskie kardiovaskulārie riska faktori (smēķēšana, hipertensija, diabēts, hiperlipidēmija) vai iepriekš bijis kāda nopietna kardiovaskulāra problēma (miokarda infarkts, perkutāna intervence, aortokoronārā šuntēšana).
3. Ģimenes anamnēzē sirds sasilšanas, jo īpaši gados jauniem radniekiem, īpaši akcentējama pēkšņa nāve.
4. Alkohola, amfetamīna, kokaīna lietošana, profesionālais sports ar dopinga lietošanu.
5. Jebkura nesena vai šobrīd noritoša nopietna slimība .

## 2.1. Elektrokardiogrāfiskā atrade pacientam ar hipertrofisko kardiomiopātiju

Elektrokardiogrāfiskas anomālijas atrod 75% līdz 95% pacientu. Šīs izmaiņas parādās agri, vēl pirms pusaudžu gadiem, kad ehokardiograma var būt relatīvi normāla. EKG izmaiņas parasti ir pirmais kreisā kambara hipertrofijas priekšvēstnesis.

Galvenās (lielās) elektrokardiogrāfiskās diagnostiskas pazīmes:

- Kreisā kambara pārslodze ( 50% gadījumu),
- dziļi Q-viļņu (viļņi/waves) > 40 ms kreisa kambara inferolaterālajā sienā,
- T-viļņu (wave) inversija  $\geq 3\text{mm}$  V3-V6, D1 un aVL un  $\geq 5\text{mm}$  D2, D3 un aVF.
- Gigantiski negatīvi T-viļņi prekordiālajos novadījumos – raksturīgi apikālai HKMP.

Mazie elektrokardiogrāfiskie kritēriji :

- Interventrikulārās vadīšanas traucējumi,
- Minimālas kambaru repolarizācijas izmaiņas,
- Dziļi S-viļņi V2 novadījumā,

kas var parādīties arī iztrūkstot sirds saslimšanām.

Holtera monitorēšana (24 stundu EKG pieraksts) atklāj sirds ritma traucējumus 90% kardiomiopātiju pieaugušajiem. Ventrikulārās ekstrasistoles un nestabila ventrikulārā tahikardija tiek diagnosticēta 20% līdz 30% pacientu. Bradīaritmijas, supraventrikulāras tahikardijas un ātriju fibrilācija var parādīties gan kā atsevišķas saslimšanas, gan kā ventrikulāro aritmiju priekšvēstneši. Ilgstošas nestabilas (nepastāvīgas) ventrikulārās tahikardijas epizodes var izsaukt ventrikulu fibrilāciju, jo īpaši raksturīga šī draudoša tendence ir pacientiem, kuri jaunāki par 30 gadiem.

Daži gēni, to mutāciju izsauktās izmaiņas un nosacītās ietekmes zonas

1. *Actin*. Sarkomeru proteīnu gēnu tips, gēni, kuri formē muskuļu funkciju pamata faktorus. Aktīns ietekmē sirds kontrakcijas un tā defekti ir pamatā hipertrofiskajai kardiomiopātijai.
2. *Desmin*. Starpposma šķiedras starp sirds un skeleta muskulatūru. Gēna mutācijas izsauc iedzimtas kardiomiopātijas.
3. *Dystrophin*. Gēns ietekmē muskuļu funkcijas. Defekts izraisa muskuļa nespēju reģenerēties. Specifiskas distrofīna (dystrophin) gēna mutācijas izraisa kardiomiopātiju, muskuļu distrofiju un arī citas muskulāras patoloģijas.
4. *Tafazzin*. Gēns iesaistīts muskuļu skeleta funkcijās.
5.  *$\beta$ -myosin*. Viens no gēnu grupas, kas atbild par miozīna veidošanu. Proteīns iesaistīts sirds muskuļa kontrakcijās un relaksācijā.
6. *Troponin T*. Gēns atbildīgs par troponīna T (*troponin T*) veidošanos. Proteīns iesaistīts sirds muskuļa kontrakcijās un relaksācijā.

## 2.2. Ģimenes skrīninga shēma pie aizdomām par hipertrofisko kardiomiopātiju

Pirmās pakāpes radnieki, pēcnācēji, vecāki, vienu vecāku bērni (brāļi un māsas)	Skrīnings – fizikāla izmeklēšana, ehokardiogrāfija, elektrokardiogrāfija
Jaunāki par 12 gadiem	Pārlicenoša atrade reta, skrīnings rezultatīvs, ja hipertrofijas gaita ir krasi nelabvēlīga, ja jauniešs ir aktīvs sportists, ja ir agrīnas kardiomiopātijas attīstība : testi katrus 5 gadus.
12 līdz 22 gadu vecumā Pēc 23 gadiem un vecākiem	Pārbaudes atkārtojamās katrus 12 – 24 mēnešus Pārbaudes atkārtojamās katrus 5 gadus vai kamēr ģenētiskie testi apliecina rezultātus
Ja ģenētiskie testi apstiprina diagnozi, kontrole turpināma pēc shēmas. Ja ģenētiskie testi negatīvi, turpmākas pārbaudes nav nepieciešamas.	



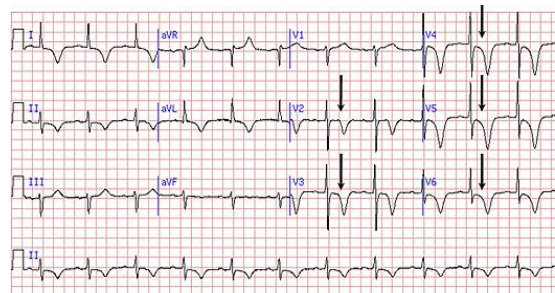
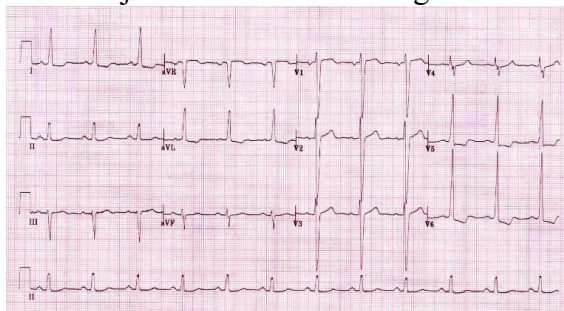
Lielie riska faktori	Iespējamie faktori
Sirds apstāšanās (ventrikulu fibrilācija)	Ātriju fibrilācija
Spontāna stabila ventrikulu tahikardija	Miokarda išēmija
Ģimenes anamnēzē pēkšņa nāve, nav saistāmu faktoru	Kreisā ventrikula izsviedes trakta obstrukcija
Neskaidra iemesla sinkope	Augsta riska mutācijas
Kreisā ventrikula sienas biezums lielāks vai vienāds ar 30 mm	Intensīva fiziskā slodze (profesionālais sports vai smags fizisks darbs ar pārslodzēm)
Anormāls arteriālais spiediens pie slodzes	
Nestabila ventrikulāra tahikardija (Holtera monitorēšana)	

### 2.3. Hipertrofiskās kardiomiopātijas ārstēšana

Hipertrofiskās kardiomiopātijas ārstēšanas galvenie principi ir :

- Pēkšņas kardiālās nāves riska savlaicīga atpazīšana
- Sirds mazspējas attīstības aizkavēšana
- Potenciālo riska grupu savlaicīga identifikācija.

Salīdzinājumam 2 elektrokardiogrammas.

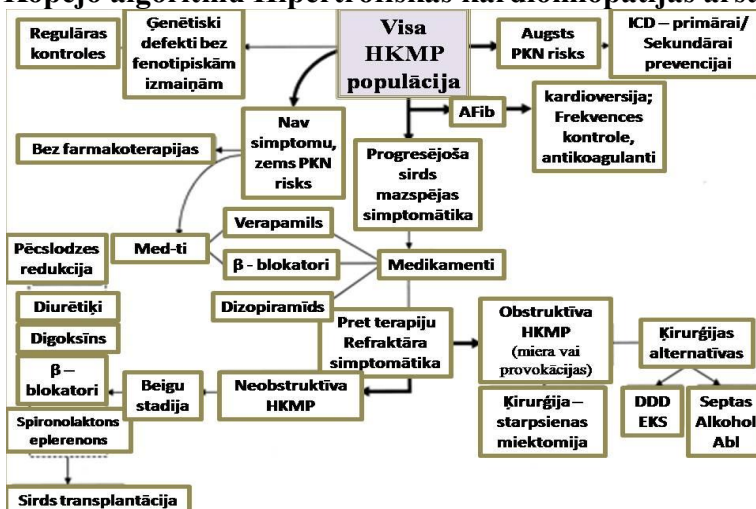


A. attēls – kreisā kambara hipertrofija

B.attēls – hipertrofiskā kardiomiopātija

Ja A.attēla redzamas raksturīgas KKH pazīmes un galvenais akcents ir *Sokolov – Lyon* vai *Cornell* indekss un iespējamā pacienta anamnēze, tad attēls B.parāda tipiskas izmaiņas pie hipertrofiskās kardiomiopātijas. Ja šāda vai līdzīga EKG ir fiksēta gados jaunam cilvēkam, tad diez vai varam runāt par mērķa orgānu bojājumiem.

### Kopējo algoritmu Hipertrofiskās kardiomiopātijas ārstēšanā attēlo shēma:



HKMP - Hipertrofiskā kardiomiopātija, PKN – pēkšņa kardiālā nāve, ICD – implantējams kardioverters defibrilators (no *implantable cardioverter defibrillator*), DDD – divkameru elektrokardiostimulators, Abl – ablācija, Med-ti – medikamenti.

## 2.4. Hipertrofiskā kardiomiopātija sportistiem

### Kritēriji hipertrofiskās kardiomiopātijas diagnozei sportistiem.

Pirmkārt : sportista slodzes nav samērojamas ar parasta cilvēka slodzēm un nereti, jo īpaši lielajā sportā, šīs slodzes balansē uz cilvēka spēju robežas.

Otrkārt – lai sportā ko sasniegtu, ir jāiegulda milzu darbs. Sporta slodzes sākas augošā organismā un dažos sporta veidos (vingrošana, peldēšana, mūsdienās arī sporta spēles) ar 5 – 7 gadu vecumu.

Treškārt – diemžēl negodīgi treneri, paši sportisti un, lai cik tas nebūtu paradoksāli, jauno sportistu vecāki sekmē aizliegtu vielu lietošanu (dažādi dopingi). Klasisks piemērs aizliegtajai vielai, kura veicina muskuļu hipertrofiju, ir anabolie steroidhormoni. Diemžēl hipertrofējas ne tikai kāju vai roku, bet arī sirds muskulis, pie kam sekas nereti ir neprognozējamas.

Ceturtkārt – hipertrofiska kardiomiopātija ir sastopama samērā plašā populācijā, taču augsta riska grupa nonāk tikai neliela daļa cilvēku. Ja divi līdzīgās sākuma pozīcijās esoši pacienti (bērni, pusaudži) tiks pakļauti dažādām slodzēm un jo īpaši tieši augšanas periodā, arī miokarda hipertrofijas rādītāji būs atšķirīgi. Savlaicīga riska grupu identifikācija, nepieciešamības gadījumā slodžu samazināšana vai pilnīga pārtraukšana uz laiku vai pavisam ļauj izvairīties no ļoti nopietniem sarežģījumiem nākotnē.

Balstoties uz vairākiem profesionālo asociāciju kopsavilkuma datiem (gan kardioloģijas, gan sporta medicīnas asociāciju materiāli), ir izstrādāti vairāki **patmatprincipi un kritēri hipertrofiskās kardiomiopātijas izvērtēšanai sportistiem:**

Ja kreisā kambara sienas biezums pārsniedz 12 mm, to uzskata par hipertrofētu. Tas uzreiz nenozīmē patoloģiju, bet uzskatams ka potenciāli augstāks riska avots. Praktiski visiem aktīviem sportistiem (nerunājot par elites sportistiem) kreisais kambaris ir nedaudz hipertrofēts. Tas attiecināms arī uz tiem, kuri kādreiz bijuši aktīvi sportisti, bet turpina sportiskās aktivitātes arī pēc 40 un 50 gadu sasniegšanas.

Ja sportistam ir dati par kreisā kambara hipertrofiju un relatīvi nedilatēts kreisais kambaris (<56 mm) aktīvo sporta gaitu laikā (aktīvi treniņi, sacensības), ir novērojams jebkurš no sekojošajiem faktoriem, tad kreisā kambara hipertrofija uzskatāma vairāk patoloģiska nekā fizioloģiska:

- 1) pasliktināta diastoliskā funkcija;
- 2) palielināts kreisa ātrija diametrs >45 mm sportistiem, kuri jaunāki par 18 gadiem un vairāk ka 50 mm vecākiem sportistiem;
- 3) kreisā kambara izsviedes trakta obstrukcija ar sistolisko mitrālās vārstules priekšējās viras kustību;
- 4) Hisa kūlīša kreisās kājiņas pilna blokāde;
- 5) ST-segmenta depresija vai dziļi T-viļņi ar inversiju (<-0.2 mV) divos blakusesošajos novadījumos (izņemot V<sub>1</sub> un V<sub>2</sub> sportistiem, kuri jaunāki par 16 gadiem) elektrokardiogrāfijā;
- 6) ģimenes anamnēzē hipertrofiska kardiomiopātija pirmās pakāpes radniekiem.

Sportistiem ar hipertrofisko kardiomiopātiju ģimenes anamnēzē vai tās atradni ehokardiogrāfija un/vai elektrokardiogrāfiskam anomālijām, kas apliecina patoloģiju, jāveic 48 stundu elektrokardiogrāfijas pieraksts (Holtera monitorēšana), kardiopulmonālais slodzes tests un sirds kodolmagnētiskās rezonanses izmeklējums, lai noteiktu vispārējās fenotipiskās izmaiņas un novērtētu pēkšņas kardiālās nāves risku. 48-stundu EKG palīdz identificēt nestabilu (nepastāvīgu) kambaru tahikardiju, kardiopulmonālais slodzes tests palīdz noteikt asinsspiediena anomālijas pie slodzes, slodzes izsauktās aritmijas un novērtēt maksimālo skābekļa apmaiņu. Sirds kodolmagnētiskās rezonanses izmeklējums ļauj izslēgt apikālu kardiomiopātiju, kas arī pati par sevi ir patoloģija ar augstu PKN risku.

Sportistiem, kuriem diagnostikas dati ir šaubīgi, nepieciešams pirmās pakāpes radnieku skrīnings un/vai vismaz trīs mēnešus atceļami jebkādi ar slodzi saistīti treniņi, līdz tiek veikta atkārtota izmeklēšana.

Zema riska pacienti vecumā virs 30 gadiem, kuriem nav ierobežojumu sportiskām aktivitātēm, JA NAV SEKOJOŠĀS ATRADES :

- Kambaru tahikardija fiksēta Holtera monitorēšanā
- Ģimenes anamnēzē pēkšņas nāves epizode saistībā ar hipertrofisko kardiomiopātiju
- Anamnēzē sinkope vai samaņas zuduma epizode
- Nopietna hemodinamikas anomālija, gradients  $\geq 50$  mm Hg
- Slodzes inducēta hipotensija
- Vidēja vai izteikta mitrālā regurgitācija
- Palielināts kreisais ātrijs ( $\geq 50$  mm)
- Paroksismāla ātriju fibrilācija
- Anomāla miokarda perfūzija

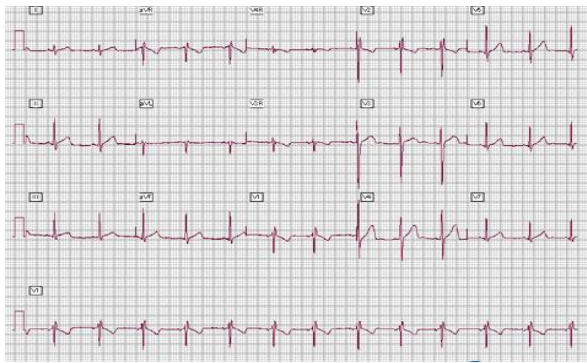
### 3. Aritmogēna labā kambara kardiomiopātija

**Aritmogēnai labā kambara kardiomiopātijai** (ARVC) raksturīgs plašs klīniskais spektrs, tipiska izpausme ir ventrikulāras tahiaritmijas (monomorfa ventrikulāra tahikardija). Saslimšana ir biežs pēkšņas kardiālās nāves iemesls jauniem cilvēkiem, to skaitā arī elites sportistu vidū (Itālijas dati). Neinvazīvie diagnostiskie izmeklējumi var būt nepietiekami informatīvi, ir apgrūtināti vai reizēm pat neiespējami atrast kādu specifisku pazīmi, kas ļautu precizēt diagnozi. Parasti aizdomas izraisa elektriskas, funkcionālas un anatomiskas anomālijas bez kāda cita, it ka objektīva iemesla. Diagnostiskos kritērijus var aplūkot tabulā:

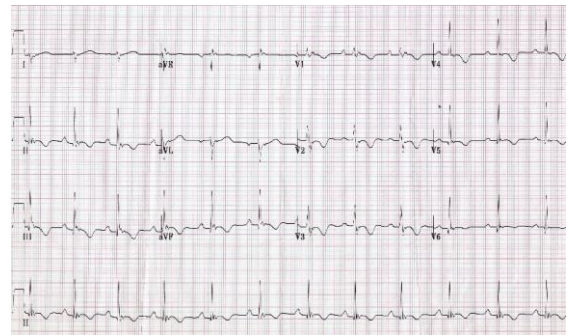
Labā Ventrikula Aritmogēnās Kardiomiopātijas diagnostiskās pazīmes	
Tests	Pazīme
Elektrokardiogramma	<i>Epsilon</i> viļņi (neskaidras ST segmenta robežas) $V_{1-3}$ , invertēti T viļņi $V_2, V_3^*$ ) iztrūkstot labās Hisa kūliša kājiņas blokādei.
Ehokardiogrāfija	Lokalizēta laba kambara aneirisma, izolēta laba kambara mazspēja, laba kambara sienu biezums $< 2$ mm vai $> 8$ mm, asimetrija.
Kodolmagnētiskā rezonanse	Tauku infiltrācija labā kambara miokardā
Histoloģija	Tauku infiltrācija labā kambara miokardā

\* pacientiem, kas vecāki par 12 gadiem

Elektrokardiogrammā redz anomālu repolarizāciju ar T viļņa inversiju  $V_1$  novadījumā līdz pat  $V_3$  un zemas amplitūdas potenciālus QRS kompleksa beigās (*epsilon* viļņus); Brugada's sindromam līdzīga labās kājiņas blokādes aina (skat tālāk tekstā) un labo prekardiālo ST-segmenta elevācija saistībā ar polimorfu kambaru tahikardiju arī ir attiecināma tikpat uz aritmogēno laba kambara kardiomiopātiju.



A. nepilna Hisa kūlīša labās kājiņas blokāde kardiomiopātija



B. aritmogēnā labā kambara

#### 4. Nekompaktais kreisais kambaris (LV Noncompaction)

Nekompaktais kreisais kambaris jeb nekompaktais kreisā kambara miokards ir nesēn atklāta iedzimta kardiomiopātija, kura raksturojas ar īpatnēju sūkļveida („porainais” jeb „sūkļveida” miokards) kreisā kambara morfoloģisko izskatu. Bojājums galvenokārt skar kreisā kambara distālo (apikālo) daļu ar dziļām starptrabekulārām „kabatām” (sīnusi) un šie sīnusi ir saistīti ar kambara dobumu. Patoloģiju saista ar embriogēnēzes noteiktu posmu apstāšanos. Nekompaktais kreisais kambaris var pastāvēt kā izolēta saslimšana vai būt saistīts citām iedzimtajam sirdskaitēm, parasti ar sarežģītajam „zilajām” sirdskaitēm, Ebšteina anomāliju vai dažām neiromuskulārajām saslimšanām.

Saslimšana ir reta, taču no kopējām pediatrijas praksē veiktajām ehokardiogrammām dati par nekompakto miokardu apstiprinās 0.014% jaundzimušajiem un bērniem. Ap 25% vecāku ir asimptomātiski, taču tiem ehokardiogrāfiskajā atradnē tiek fiksētas dažādas anomālijas.

#### 5. Sirds elektriskās saslimšanas jeb jonu sūkņu saslimšanas jeb kanalopātijas

Primārās PKN izraisošās saslimšanas, t.s. – sirds elektriskās saslimšanas.

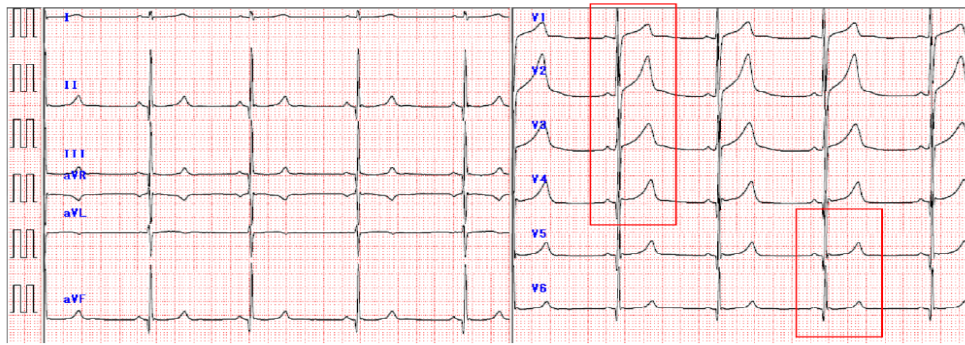
- Pagarināta QT sindroms (LQTS)
- Saīsināta QT sindroms (SQTS)
- Brugada's sindroms
- Kateholamīnērgiska polimorfa ventrikulāra tahikardija
- Agrīnas repolarizācijas sindroms
- Idiopātiska kambaru fibrilācija
- Pārmantota vadīšanas sistēmas patoloģija

##### 5.1. Pagarinātā QT sindroms (LQTS no starpt.literatūrā *long QT syndrome*):

1. Pagarinātu QT var noteikt elektrokardiogrāfiski;
2. Pagarināta QT sindroma pacientiem parasti ir ģimenes anamnēzes dati.
3. Biežākās patoloģijas var apstiprināt ģenētiskie testi.

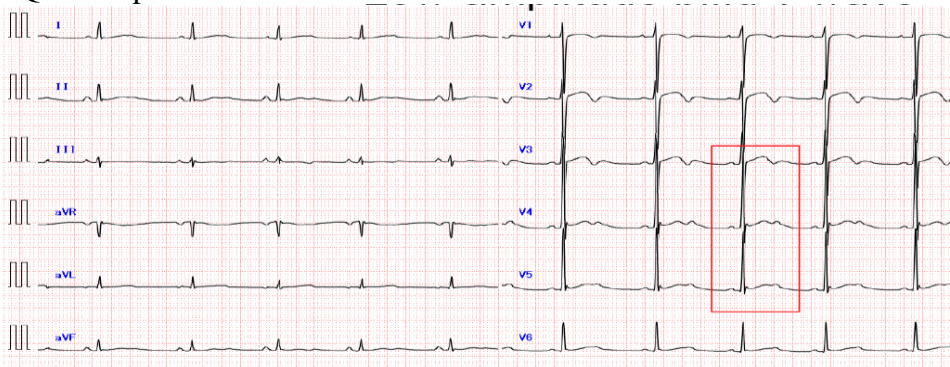
Tipiskākie LQTS varianti :  
LQTS I.tips





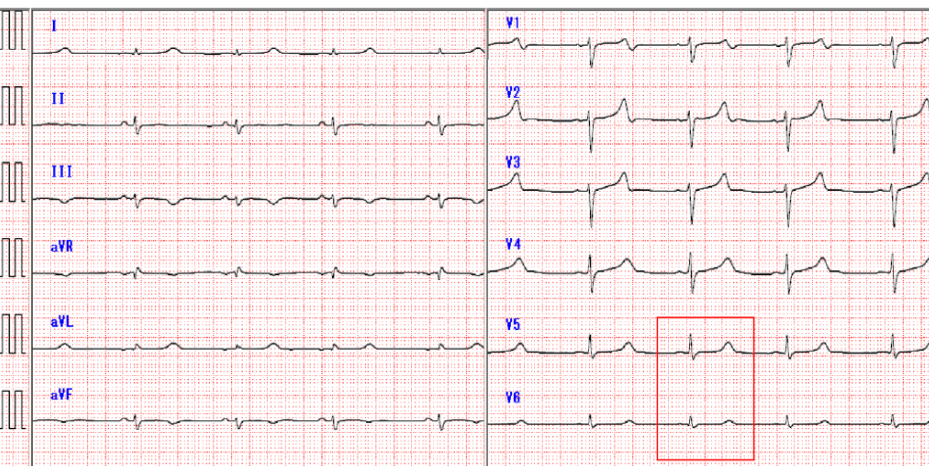
Augsti, plati T viļņi. Bīstamākais pie fiziskām slodzēm, jo visvairāk dzīvību apdraudošo notikumu saistās ar fiziskām aktivitātēm. Jo īpaši ar peldēšanu.

#### LQTS II.tips



Raksturīgi divfāziski T krūšu novadījumos. Uzmanīgi jābūt ar EKG interpretācijas datiem. Nereti aparāti fiksē pirmo T viļņa šķērsojumu ar izoelektrisko līniju un kļūdaini aprēķina normālu koriģēto QT intervālu. Ja pastāv kaut mazākās šaubas vai anamnēzē ir šaubīgi dati, EKG analīzei jāpievērš nopietna uzmanība. Bīstami pacientiem pie izbailēm, straujas pamošanās, arkārtīgi augsts risks pirmās 48 stundas pēc dzemdībām.

#### LQTS III.tips



Bīstams pie stresa, dzīvību apdraudošas aritmijas var notikt miegā.

#### Pagarināta QT sindroms

Raksturīgais pagarināta QT sindromam – pagarināts QT intervāls: koriģētais QT > 450 msek vīriešiem un > 460 msek sievietēm ar vai arī bez T viļņa morfoloģijas izmaiņām. Ir identificēti 12 gēni, kas izraisa dažādu jonu sūkņu patoloģiskas darbības izmaiņas, kuru dēļ šiem pacientiem novēro agrīnu seku depolarizāciju un sekojošu TdP. Vairāk nekā 90% pacientu zināmi kā LQTS1, LQTS2, LQRS3. 25% pacientu gēnu mutācijas pašlaik nav identificētas. Klīniskās izpausmes: sinkope, samaņas zudums, TdP ar sekojošu VF un pēkšņu

nāvi. Ja koriģētais QT intervāls (QTc) pārsniedz 480 ms, tas uzskatāms par ļoti augstu riska marķieri, ja QTc > 500 msec, tas ir pārliecinoši pagarināts Qt intervāls.

### Galvenās problēmas ar LQTS:

- vidējais simptomātikas attīstīšanās sākums ir 12 gadu vecumā;
- grūtības ar agrīnu identifikāciju.

Katram genotipam ir savi specifiski riska provocējošie faktori:

- LQTS1 – fiziska slodze (īpaši peldēšana);
- LQTS2 – izbīlis, stress (bērniem var parādīties 5–6 gadu vecumā, kad nereti tiek kļūdaini traktēts kā epilepsija un attiecīgi ārstēts. Pretepilepsijas medikamenti paši par sevi pagarina QT intervālu);
- LQTS3 – miegā, ilgstošs stress.

Diagnostikā var būt noderīgi *Schwartz et al.* piedāvātie gara QT sindroma diagnostiskie kritēriji [9., 10.]:

- ≥ 4 punkti – gara QT sindroma iespējamība ļoti augsta
- 2–3 punkti – gara QT sindroma iespējamība viduvēja
- ≤ 1 punkts – gara QT sindroma iespējamība niecīga

Literatūrā šo tabulu (skat. 1. tabulu) mēdz saukt arī par Švarca riska punktu skalu – *Schwartz Score*.

### 1. tabula Gara QT sindroma diagnostiskie kritēriji (Švarca riska skala, pēc P.Schwartz)

Kritēriji	Punkti
EKG izmaiņas	
QT <sub>C</sub> ≥ 480 ms	3
QT <sub>C</sub> 460–470 ms	2
QT <sub>C</sub> 450 ms (tikai vīriešiem)	1
T viļņa alternācija	1
Divkuprains T vilnis vismaz trijos no 12 novadījumiem	1
Bradikardija miera stāvoklī*	0,5
<i>Torsades de pointes</i> vai sinkopes (ģīboni)	
Dokumentētas <i>Torsades de pointes</i> tahikardijas epizodes**	2
Sinkopes (ģībonis), saistītas ar emocionālo spriedzi vai fizisko slodzi**	2
Sinkopes (ģībonis) mierā (nesaistītas ar emocionālo spriedzi vai fizisko slodzi)**	1
Iedzimtas anomālijas:	
- iedzimts kurlums	0,5
Ģimenes anamnēze (tikai vecāki, brāļi, māsas, bērni)	
- gara QT sindroms ģimenes anamnēzē	1
- neskaidri pēkšņas nāves gadījumi, jaunākiem par 30 gadiem ģimenes anamnēzē	0,5

\* Izvērtē tikai bērniem pēc precīziem, vecumam koriģētiem kritērijiem.

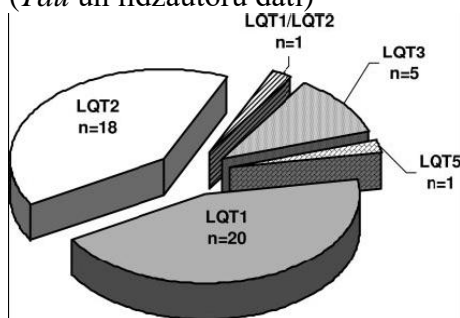
\*\* Ja pacientam ir dokumentētas *Torsades de pointes*, sinkopes neizvērtē.

*Viskin S. The QT interval: too long, too short or just right. Heart Rhythm. 2009; 6(5):711-5*

Iegūtu pagarinātu QT klīniskajā praksē sastop biežāk un tas var būt saistīts ar:

- medikamentu iedarbību;
- elektrolītu traucējumiem – hipokaliēmiju, hipomagnēmiju, hipokalcēmiju;
- dažādām slimībām – miokarda išēmiju, miokarda infarktu, hipotireozi, sirds mazspēju, miokardītu, kardiomiopātijām u.c.

**9. attēls Pacientu skaita sadalījums pagarināta QT sindroma dažādiem variantiem**  
(*Tau* un līdzautoru dati)



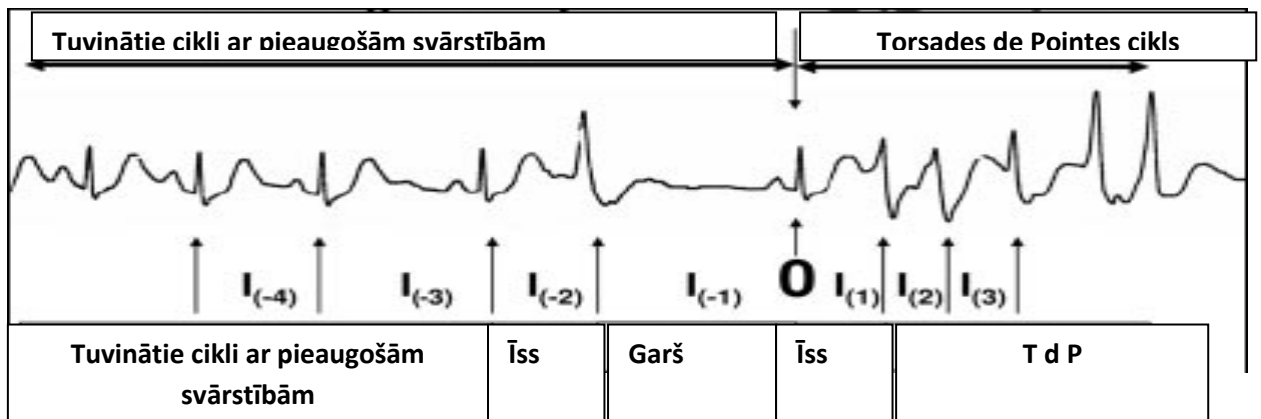
LQTS – Long QT syndrome (pagarināta QT sindroms).

**10. attēls Tipiski *Torsades de pointes* piemēri dažādiem gara QT sindroma tipiem**



**11. attēls Gara QT sindroms**

Raksturīgais gara QT sindromam ir R-R intervāla svārstības, pagarinājums pirms nākamā cikla, aiz kura var sekot TdP epizode. Vislielākais intervāla pagarinājums raksturīgs 2. tipam.



Pēc Tau datiem [8], 39% gadījumu pacientiem novēroja kambaru fibrilāciju, 33% bezpulsu elektrisko aktivitāti, 28% gadījumu asistoliju. Jāņem vērā, ka tās bija gara QT sindroma pirmās klīniskās izpausmes.

### 5.1.1. Medikamenti, kas var pagarināt QT intervālu

[precīzāk : [www.longqt.com](http://www.longqt.com) , [www.drug-druginteraction.com](http://www.drug-druginteraction.com) ]:

- **antiaritmiskie līdzekļi:**
  - IA klases antiaritmiskie līdzekļi: hinidīns, disopiramīds, prokainamīds;
  - III klases antiaritmiskie līdzekļi: d/l-sotalols, bretīlijs, N-acetilprokainamīds;
  - neklasificēti: adenoziņš, prenilamīns, lidoflazīns, bepridils;
- **antibakteriālie preparāti** – eritromicīns, klaritromicīns, trimetoprimis ar sulfametoksolu;
- **pretsēnīšu preparāti** – ketokonazols, flukonazols;
- **neiroleptiskie līdzekļi:**
  - fenotiazīni – hlorpromazīns, tioridazīns;
  - haloperidols, droperidols;
  - ziprasidons, risperidons, olanzapīns, kvetiapīns;
- **ķīmijpreparāti** – pentamidīns;
- **serotonīna antagonisti** – ketanserīns;
- **prethistamīna preparāti (bez sedatīvā efekta)** – terfenidīns, astemizols, difenilhidramīns;
- **tricikliskie un tetracikliskie antidepresanti** – amitriptilīns, imipramīns, doksepīns;
- **citi preparāti** – cisapriīds, papaverīns, vazopresīns, hlorālhidrāts

Uzmanību!

- QT intervāla pagarināšanās var būt intermitējoša un parādīties tikai noteiktās situācijās vai bez jebkādas saistības ar citiem notikumiem. Svarīgi sporta medicīnā un pacientiem ar neidentificētām sinkopēm. Izvēles diagnostikas metodes: implantējamās sirds ritma monitorēšanas ierīces, invazīvie elektrofizioloģiskie izmeklējumi un ģenētiskie testi.

<i>Ekspertu grupas rekomendācijas pagarināta QT sindroma diagnostikā</i>
1. LQTS diagnosticē, ja :
a. Ja LQTS riska punkti $\geq 3.5$ bez jebkādiem datiem par iespējamu sekundāru QT pagarinājumu un / vai
b. Ja apstiprināta nepārprotami patoloģiska mutācija kādā no LQTS gēniem vai
c. Ja fiksēts esošs koroģētais QT intervāls pēc <i>Bazett's</i> formulas ( $QTc$ ) $\geq 500$ ms atkārtotā 12- novadījumu EKS bez jebkādiem datiem par iespējamu sekundāru QT pagarinājumu .



2. LQTS var tikt diagnosticēts, ja QTc ir intervālā 480 līdz 499 ms atkārtotā 12-ovadījumu EKG pacientiem ar nezināmas ģenēzes sinkopi bez jebkādiem datiem par iespējamu sekundāru QT pagarinājumu vai iztrūkstot datiem pat patogēnu mutāciju.

*Priori SG, Wilde M, Brugada J. et al. Europace 2013; 1389-1406*

<b>I klases rekomendācijas</b>	<b>1. dzīves stila izmaiņas pacientiem ar LQTS:</b>
	a. izvairīties no QT pagarinājošiem medikamentiem ( <a href="http://www.qtdrugs.org">www.qtdrugs.org</a> )
	b. Identificēt un koriģēt iespējamus elektrolītu līdzsvara traucējumus, kuri radušies caurejas, vemšanas, metabolās kondīcijas, nesabalansētas diētas vai svara zuduma
<b>Ārstēšana</b>	<b>2. Beta-blokatori rekomendējami pacientiem ar LQTS, kuri:</b>
	a. Ir asimptomātiski ar QTc $\geq 470$ ms un / vai
	b. simptomātiski ar dokumentētu sinkopi vai dokumentētu ventrikulāru tahikardiju / /ventrikulāru fibrilāciju (VT/VF).
	<b>3. kreisās puses simpātisko gangliju denervācija - <i>Left cardiac sympathetic denervation</i> (LCSD) rekomendējama augsta riska pacientiem ar LQTS diagnozi, kuriem :</b>
	a. <i>Implantable cardioverter-defibrillator</i> (ICD) terapija ir kontraindicēta vai atteikta un / vai
	b. Beta-blokatori ir vai nu neefektīgi sinkopju / aritmiju prevencijā, tos netolerē, lietošanai nepiekrīt vai ir kontraindicēti.
	<b>4. ICD implantācija ir rekomendēta pacientiem ar LQTS diagnozi, kuri ir izdzīvojuši pēc sirds apstāšanās / SCD epizodes.</b>
	<b>5. Visi LQTS pacienti, kuri vēlas nodarboties ar sportu sacensību līmenī vispirms tiek konsultēti pie eksperta - speciālista riska izvērtēšanai.</b>

<b>IIa klases rekomendācijas</b>	<b>6. Beta-blokatori var tikt pielietoti asimptomātiskiem pacientiem ar LQTS diagnozi un ar QTc <math>\leq 470</math> ms.</b>
	7. ICD implantācija var tikt pielietota pacientiem ar LQTS diagnozi un recidivēšām sinkopēm beta-blokatoru lietošanas laikā..
	8. LCSD var tikt pielietota pacientiem ar LQTS diagnozi, kuriem atzīmē notikumus neraugoties uz BAB un / vai ICD terapijas esamību.
	9. Na kanālu blokatori var tikt pielietoti kā pievienotā terapija LQRS – 3 pacientiem ar QTc 450 ms lai saīsinātu QTc līdz 440 ms.

### **Farmakoterapija**

#### **Beta-adrenoblokatori:**

- Propranolol
- Nadolol
- Metoprolol
- Atenolol

### **Ķirurģija**

#### **ICD**

Elektrokardiostimulatori Literatūrā atrodamas publikācijas par elektrokardiostimulācijas efektivitāti dzīvību apdraudoso artimiju notikumu samazināšanā pacientiem ar LQTS. Tiesa gan, iesakoties ICD ērai un samazinoties šo ICD izmēriem, EKS implantācijas šiem pacientiem vairāk nav kā izvēles metode.

***Left cervicothoracic stellectomy (kreizo cekvikotorakālo gangliju ķirurģiska izņemšana (atsevišķās situācijās, kad VT un VF nereaģē uz farmakoterapiju (resistant VT/VF) un novēro “electrical storm” tipa notikumus.***

**MEDIKAMENTI, KURUS KATEGORISKI NEDRĪKST lietot pacientiem ar iespējamu pagarināta QT sindromu (LQTS):**

- Anestēzijas līdzekļi ar iespējamu astmu ietekmējošu efektu (piem.epinefrīns) tion (eg, epinephrine)
- Antihistamīnu grupas medikamenti (piem.difenhidramīns, terfanadīns, astemizols)
- Antibiotiķi (piem.eritromicīns, trimetoprimis, sulfametoksazols, pentamidīns) Riska grupa ietver visus makrolīdu grupas medikamentus.
- Antiaritmiskie līdzekļi ( piem.hinidīns, prokainamīds, disopiramīds, sotalols, probukols, bepridils, dofetilīds, ibutilīds, amiodarons)
- Gastrointestinālo saslimšanu ārstēšanā peļietotie medikamenti (piem.cisaprīds).
- Presēnīšu medikamenti (piem.ketokonazols, flukonazols, itrakonazols)
- Psihotropie līdzekļi (piem.tricikliskie antidepresanti, fenotiazīna derivati, butirofenoni, benzisoksazols, difenilbutirpiperidīns)
- Kalija jonu zudumu provojošie medikamenti (piem.indapamīds, cilpas diurētiķi,vemšanu/ caureju izsaucošie medikamenti.

**5.2.Saīsināta QT sindroms (SQTS)**

<b>Ekspertu grupas rekomendācijas SQT sindroma diagnostikā (saīsināta QT sindroms)</b>
1. SQTS diagnosticē, ja intervāls QTc ≤330 ms.
2. SQTS var tikt diagnosticēts pie QTc <360 ms un viena vai vairākām sekojošām pazīmēm : patogēnas mutācijas, SQTS ģimenes anamnēzē, ģimenes anamnēzē SCD epizode ≤40 gadu vecumā, pacients dzīvs pēc VT/ VF epizodes, iztrūkstot jebkādiem datiem par sirds saslimšanām.

Saīsināta QT sindroma kritēriji	Punkti
QT <sub>c</sub> , ms	
<370	1
<350	2
<330	3
Jpoint-Tpeak interval <120 ms	1
Anamnēze	
pēkšņa sirds apstāšanās anamnēzē	2
Dokumentēta polimorfa VT vai VF Documented polymorphic VT or VF	2
neidentificējama sinkope	1
Ātriju fibrilācijaAtrial fibrillation	1
Ģimenes anamnēze	
Pirmās vai otrās pakāpes radinieki ar augstu SQTS iespējamību	2
Pirmās vai otrās pakāpes radinieki, kuriem pēc pēkšņas kardiālās naves autopsijā nekādas strukturālas saslimšanas vai citas atrades, kuras varetu liecināt par PKN iemeslu, neatrod.	1
Zīdaiņu pēkšņas nāves sindroms. Atstājams “italica” SIDS ar abreviatūras skaidrojumu, jo jebkurš mediķis, kurš meklēs ko vairāk, meklēs ar SIDS.	1
genotips	
genotips – pozitīvs	2
mutācijas ar nenoteiktu (nepārliecināto) potenciāli vainīgo gēnu apliecinājumu.	1

Gollob MH, Redpath CJ, Roberts D. J Am Coll Cardiol. 2011;57(7):802-812

Ekspertu grupas rekomendācijas SQTS ārstnieciskajā stratēģijāExpert Consensus Recommendations onSQTS Therapeutic Interventions	
<b>I klases rekomendācijas</b>	1. ICD implantācija ir rekomendējama simptomātiskiem pacientiem ar SQTS, kuri :
	a. dzīvi pēc sirds apstāšanās / VT / VF epizodes un / vai
	b. Ir dokumentēta spontāna VT ar vai bez sinkopes
<b>IIb klases rekomendācijas</b>	2. ICD implantācija var tikt pielietota asimptomātiskiem pacientiem ar SQTS diagnozi im SCD ģimenes anamnēzē.
	3. Hinidīns var tikt pielietots asimptomātiskiem pacientiem ar SQTS diagnozi im SCD ģimenes anamnēzē
	4. Sotalols var tikt pielietots asimptomātiskiem pacientiem ar SQTS diagnozi im SCD ģimenes anamnēzē

Priori SG, Vilde M, Brugada J.et al. *Europace* 2013; 1389-1406

### 5.3.WPW (Valfa Parkinsona Vaita) sindroms

**Volfa – Parkinsona – Vaita** (WPW no *Wolf Parkinson White*) sindroma gadījumos galvenās problēmas rada anterogrāda pārvade pa papildus vadīšanas ceļu un antidromas tahikardijas. Iespējamās paroksismālās tahikardijas ar frekvenci virs 240 sirds sitieniem minūtē. Pie patreizējās invazīvās aritmoloģijas attīstības un tās progresa Latvijā, WPW sindroma radikāla ārstēšana atbilstoši starptautiskajām vadlīnijām ir tikai invazīva (katetrablācija) un pēc šīs procedūras ap 98% pacientu ir pilnībā asimptomātiski bez funkcionējošiem papildus vadīšanas ceļiem. (sīkāk skat.*Algoritms, supraventrikulārās tahiaritmijas*)

### 5.4.Brugada's sindroms

1992. gadā Jozefs Brugada un Pedro Brugada publicēja pirmo ziņojumu par polimorfām kambaru tahikardijām un kambaru fibrilācijas gadījumiem pacientiem ar Hisa kūlīša labā zara blokādes pazīmēm EKG un ST segmenta elevāciju V<sub>1</sub> līdz V<sub>3</sub> novadījumos (*J Am Coll Cardiol* 1992;20:1391-1396). Vēlāk tika noskaidrots, ka sindroma pamatā ir pārmantots defekts miokarda šūnu nātrija kanālos un tas saistās ar gēna SCN5A mutāciju. Sindroma pārmantošanas tips ir autosomāli dominants ar nepilnu penetranci. Brugadas sindroma sastopamība ir aptuveni 5 līdz 66 gadījumi uz 10 000, sindroms visbiežāk sastopams dažās 19riģinālā19s19s valstīs, vīriešiem 8 reizes biežāk nekā sievietēm.

Brugadas sindroma diagnostikas pamatā ir tālāk aprakstītās 19riģinālā19s EKG izmaiņas pacientiem, kuriem neatrod sirds strukturālu bojājumu un ir izslēgti sekundāri iemesli, kuri var izsaukt līdzīgas ST segmenta izmaiņas.

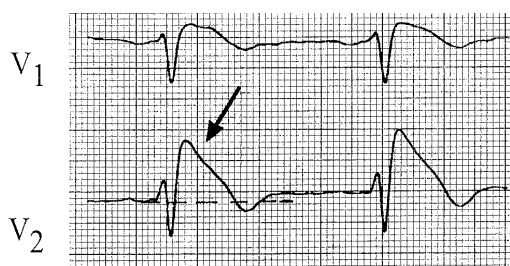
Atkarībā no EKG izmaiņām V<sub>1</sub> līdz V<sub>3</sub> novadījumos izšķir trīs Brugadas sindroma tipus, pie kam, var gan būt, gan nebūt Hisa kūlīša labās kājiņas blokādei raksturīgo EKG izmaiņu labajos krūšu novadījumos (S zoba izmaiņu kreisajos krūšu novadījumos parasti nav).

Raksturīgās ST segmenta izmaiņas EKG V<sub>1</sub> līdz V<sub>3</sub> novadījumos Brugadas sindroms trim tipiem

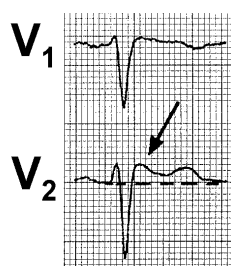
	I tips	II tips	III tips
J viļņa amplitūda	≥2 mm	≥2 mm	≥2 mm
T vilnis	negatīvs	pozitīvs vai bifāzisks	pozitīvs
ST-T konfigurācija	velves veida*	sedlveida	sedlveida
ST segments	pakāpeniski descendējošs	elevācija ≥1 mm	elevācija <1 mm

\*forma atgādina gotisko velvi (20riģinālā *coved*; angl. *cove* – velve)

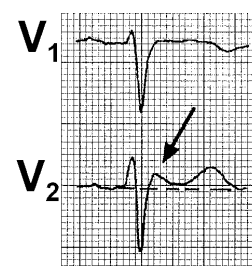
Raksturīgās ST segmenta izmaiņas Brugadas sindroms trim tipiem labajos krūšu novadījumos



I tips



II tips



III tips

Ja pastāv diagnostiskās problēmas (galvenokārt II vai III tipu gadījumos), izdara medikamentu testu ar nātrija kanālu, kuros ir defekts, blokatoriem – I. klases antiaritmiskajiem līdzekļiem.

Lieto vai nu Flekainīda intravenozu ievadi devā 2 mg/kg 10 minūšu laikā (maksimālā deva 150 mg), vai Ajmalīna intravenozu ievadi devā 1 mg/kg ar ātrumu 10 mg/minūtē. Pozitīvas atradnes gadījumā I. Klases antiaritmīķi II vai III tipa Brugadas sindromam raksturīgo EKG atradni pārvērš I tipā. Taču mediukamentozie testi var izsaukt dzīvībai bīstamus sirds ritma traucējumus, kuru kupēšanai atkārtoti var nākties izmantot elektrisko kardioversiju, tādēļ tos drīkst izdarīt tikai kvalificēts personāls un tikai tad, ja ir nodrošinātas visas iespējas sniegt atbilstošu neatliekamo palīdzību.

#### **Ekspertu grupas rekomendācijas Brugada's sindroma diagnostikā**

1. BrS diagnosticē, ja : ir ST-segmenta elevācijas ar I tipa morfoloģiju  $\geq 2$  mm vismaz  $\geq 1$  novadījumā labajos krūšu novadījumos, kuri pozicionēti 2-ajā, 3-ajā, 4-ajā ribstarpā, kuri parādās spontāni jeb intravenozo IC klases antiaritmisko medikamentu provokācijas testa rezultātā

2. BrS diagnosticē pacientiem ar 2- ā vai 3-ā tipa ST- segmenta elevācijām vismaz  $\geq 1$  novadījumā labajos krūšu novadījumos, kuri pozicionēti 2-ajā, 3-ajā, 4-ajā ribstarpā, kuros pēc intravenozo IC klases antiaritmisko medikamentu provokācijas testa parādās I-tipa morfoloģiskās izmaiņas.

#### **Ekspertu grupas rekomendācijas Brugads's sindroma ārstnieciskajā stratēģijā.**

<b>I klases rekomendācijas</b>	1. dzīves stila izmaiņas pacientiem ar apstiprinātu BrS:
	a. izvairīties no medikamentiem, kuri inducē vai negatīvi ietekmē ST-segmenta elevācijas labajos krūšu novadījumos (e.g., Brugadadrugs.org)
	b. Izvairīties no pārmērīgas alkohola lietošanas
	c. Nekavējoties uzsākt drudža ārstēšanu ar temperatūru pazeminošajiem līdzekļiem
	2. ICD implantācija rekomendēta pacientiem ar BrS :
	a. izdzīvojuši pēc sirds apstāšanās vai VT / VF un/vai
	b. Ir dokumentēta spontāna VT / VF ar vai bez sinkopes
<b>I a klases rekomendācijas</b>	3. ICD implantācija var tikt pielietota pacientiem ar spontāni diagnosticētu I tipa EKG, kuriem anamnēzē ir sinkopes, kuras gaita līdzīga ventrikulārai aritmijai
	4. Hinidīns var tikt pielietots pacientiem ar BRs diagnozi un elektrisko / aritmisko jeb elektrisko vētru («arrhythmic storms», “electric storms”) – trīs un vairāk VT/VF epizodes 24 st.laikā.
	5. Hinidīns var tikt lietots pacientiem ar BRs diagnozi, ja:

	a. pacientam rekomendē ICD, bet esošajā situācijā ir tiešas kontraindikācijas vai implantācija ir atteikta
	b. Anamnēzē ir dokumentētas SV aritmijas epizodes, kuras pieprasa ārstēšanu.
	6. Isoproterenola infūzijas var tik lietotas elektriskās vētras bloķēšanā

Priori SG, Vilde M, Brugada J. et al. *Europace* 2013; 1389-1406

Brugadas sindroma diagnostikā izdala divas pazīmju grupas.

2. grupa.

- I tipa Brugadas sindromam raksturīgās izmaiņas vismaz divos no prekardiālajiem (V<sub>1</sub> – V<sub>3</sub>) EKG novadījumiem vai arī to parādīšanās pacientiem ar II vai III tipa Brugadas sindromam testa ar 1. Klases antiaritmīkiem rezultātā.

3. grupa – kaut viena no sekojošajām pazīmēm:

- dokumentēta kambaru fibrilācijas epizode;
- dokumentēta spontāni beigusies polimorfās kambaru tahikardijas epizode;
- pēkšņas nāves līdz 45 gadu vecumam gadījumi ģimenes anamnēzē.

Tiek minētas arī citas pazīmes, kuru diagnostiskā vērtība nav tik viennozīmīga, piemēram, sinkopes vai agonālas elpošanas epizodes naktīs.

Brugadas sindroma diagnoze apstiprināma, ja bez 1. Grupas EKG pazīmēm ir kaut viena 2. Grupas pazīme (kāds klīniskais simptoms vai sindroms). Ja ir tikai Brugadas sindromam raksturīgās EKG izmaiņas, pieņemts runāt par Brugadas sindroma veida EKG izmaiņām (angl. *pattern* – veids).

Klīniskie simptomi (daļa no 2. Grupas pazīmēm) visbiežāk parādās cilvēkiem ar Brugadas sindroma veida EKG izmaiņām 30–40 gadu vecumā. Visraksturīgākās sindroma pazīmes ir sinkopes vai pēkšņa kardiāla nāve, raksturīgākais simptomu parādīšanās laiks ir nakts vai agrīnās rīta stundas. Taču drošu datu par simptomu parādīšanās iespējamību cilvēkiem ar Brugadas sindroma veida EKG izmaiņām nav. Literatūrā norādīts pēkšņas nāves risks šādiem cilvēkiem no 0,01% līdz 0,39% gadā.

## 5.5. Kateholamīnu inducētā polimorfā ventrikulārā tahikardija

**Kateholamīnu inducētā jeb kateholamīnērgiskā polimorfā ventrikulārā tahikardija** (KPVT) arī pieder ģenētiski pārmantotām slimībām. Fenotipiski šie pacienti nekādi nav atšķirami, raksturīgas polimorfās kambaru tahikardijas lēkmes paaugstinātas fiziskas vai emocionālas slodzes gadījumos. Pēc vairāku autoru datiem, KPVT ir viens no iemesliem sportistu pēkšņai nāvei. KPVT patoģenēzē galvenais ir miokarda kalcija homeostāzes traucējumi, klīniski raksturīgas sinkopes un PKN fiziskas slodzes laikā. Slimība ir autosomāli dominantī pārmantojama, taču iespējamās arī autosomāli recesīvas formas. Ap 50% pacientu novēro mutācijas rianodīna receptoros (RyR2 gēns), autosomāli recesīva forma novērojama ap 3–5% gadījumu saistībā ar CASQ2 gēnu (*calsequestrin 2 gene*). RyR2 un CASQ2 mutācijas sekmē intracelulāro kalcija pārslodzi un pagarinātu depolarizāciju, kas ir KPVT aritmoģenēzes pamatā.

Būtiska problēma – miera stāvokļa EKG nav nekādu izmaiņu. Kambaru aritmija sākas pie tahikardijas 120–130 x min ar progresējošām kambaru ekstrasistolēm, kuras pāriet vai nu polimorfa, vai divvirzienu VT. Vidējais vecums pirmajai simptomātikas manifestācijai ir 7,8 ± 4 gadu vecumā.

<i>Ekspertu grupas rekomendācijas CPVT diagnostikā. CPVT (Kateholamīnu inducētā polimorfā ventrikulārā tahikardija</i>
--

1. CPVT diagnosticē pacientiem ar strukturāli normālu sirdi, normālu EKG un neskaidras slodzes vai kateholamīnu inducētas bidirekcionālas VT vai polimorfās kambaru ekstrasistolijas vai VT gadījumā, ja pacients ir jaunāks par 40 gadiem.
2. CPVT diagnosticē pacientiem (pirmās pakāpes asinsradiniekiem), kuriem konstatē patogēnas mutācijas
3. CPVT diagnosticē ģimenes locekļiem, kuriem ir saikne ar CPVT un normālu sirdi, kuriem fiksē slodzes inducētas izteiktas bidirekcionālas VT vai polimorfās kambaru ekstrasistolijas
4. CPVT diagnosticē pacientiem ar strukturāli normālu sirdi un koronārajām artērijām, normālu EKG, neskaidras slodzes vai kateholamīnu inducētas bidirekcionālas VT vai polimorfās kambaru ekstrasistolijas vai VT gadījumā, ja pacients ir vecāks par 40 gadiem

<b>Ekspertu grupas rekomendācijas CPVT ārstēšanas stratēģijā CPVT Kateholamīnu inducētā polimorfā ventrikulārā tahikardija</b>	
<b>I Klases rekomendācijas</b>	1. dzīvesstila izmaiņas pacientiem ar CPVT:
	a. ierobežot / izvairīties no sacensību sporta
	b. Ierobežot / izvairīties no spēka slodzes
	c. Izvairīties no ilgstošas stipra stresa ietekmes
	2. Beta-blokatori rekomendēti simptomātiskiem pacientiem ar diagnozi CPVT.
	3. ICD implantācija rekomendēta pacientiem ar CPVT diagnozi, kuriem ir bijusi sirds apstāšanās, atkārtotas sinkopes vai polimorfās / bidirekcionālas tahikardijas neraugoties uz optimālu farmakoterapiju un / vai LCSD.
<b>IIa klases rekomendācijas</b>	4. Flekainīds var tikt pievienots pie BAB pacientiem ar CPVT diagnozi un recidivējošām sinkopēm vai polimorfām / bidirekcionālām VT, kuras sastop uz BAB lietošanas fona.
	5. Beta-blokatorus var pielietot patogēnu mutāciju gadījumā bez klīniskām izpausmēm (pozitīvu mutāciju gadījumā)

Priori SG, Vilde M, Brugada J. et al. *Europace* 2013; 1389-1406

## 5.6. Agrīnas repolarizācijas sindroms (*Early repolarisation Syndrome*)

- Pēkšņas kardiālas nāves upurim ar negatīvu autopsiju un iepriekš veiktā EKG redzamu J- punkta elevāciju  $\geq 1\text{mm}$   $\geq 2$  blakusesošos apakšējos un/vai laterālos novadījumos
- AR modelis: J-punkta elevācija  $\geq 1\text{mm}$   $\geq 2$  blakusesošos apakšējos un/vai laterālos novadījumos

Pazīme	EKG
ST segmenta elevācija	+
QRS aprāvums	+
Zobojuums terminālā QRS daļā jeb J-vilnis	+

**Argīnas repolarizācijas sindromam izšķir 3 raksturīgākos tipus (pēc Charles Antzelevitch et al. *Europace* 2016;europace.euw235)**

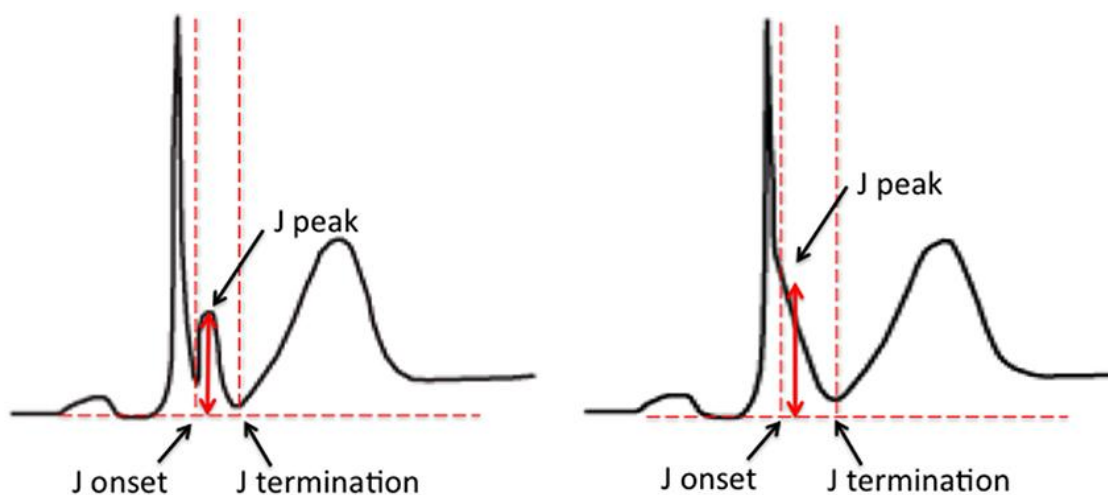
- 1. Tips jeb klasiskā forma. AR galvenokārt laterālajos novadījumos, prevalē starp jauniem vīriešiem un atlētiem. Reti tiek atrasts VF pārdzīvojušajiem pacientiem
  - Novēro J punkta elevācijas normalizēšanos un VT/VF inhibīciju lietojot hinidīnu un izoproterenolu

- 2.tips (atipiskā forma) AR apakšējajos, apakšēji-laterālajos novadījumos. Augstāks dzīvību apdraudošo aritmiju un PKN risks. Prevalē jauniem vīriešiem. Sastop pie VF gadījumiem
  - Novēro J punkta elevācijas normalizēšanos un VT/VF inhibīciju lietojot hinidīnu un izoproterenolu
- 3.tips jeb globāla agrīnā repolarizācija. AR modelis apakšējos, laterālajos un labajos prekordālajos novadījumos. Augstākais ļaundabīgu aritmiju risks. Bieži asociējas ar VF vētrām(>3VF 24h). Starptautiskajā literatūrā apzīmē kā “*Electrical storm*”
  - Ierobežoti dati par hinidīna un izoproterenola ietekmi

Saskaņā ar ārvalstu pētījumiem par ARS:

- Prevalence populācijā – 1-18%
- ARS biežāk prevalē starp – melnādainiem, vīriešiem, vecumā <40 gadiem, sportistiem
- 25% vīriešu, 16% sieviešu
- Sastop 31% gadījumu ar idiopātisku VF un normālu sirds struktūru (16% ar J elevāciju >0.2mV)
- Pusmūžā var novērot regresiju

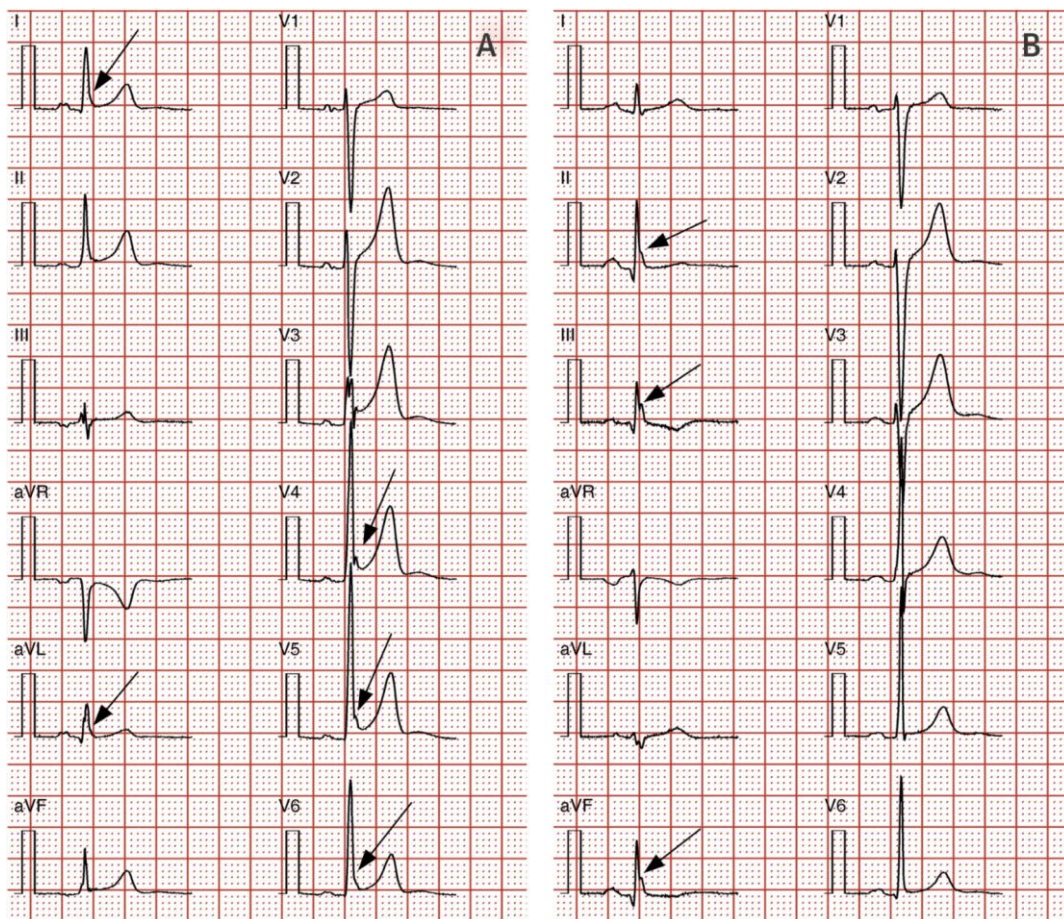
Antzelevitch, C, Yan GX, *J wave syndromes. Heart Rhythm, 2010, vol. 7, issue 4, p.549-558*



Adapt.no *Circulation*. 2013;127:1620-1629

Adapt.pēc *J Am Coll Cardiol*. 2015;66(4):470-477. Doi:10.1016/j.jacc.2015.05.033





Adapt.pēc J Am Coll Cardiol. 2015;66(4):470-477. Doi:10.1016/j.jacc.2015.05.033

#### Risks.

1. Ģimenes anamnēze ar ARS, neizskaidrotu sinkopi vai pēkšņu kardiālu nāvi
2. Trešā tipa ARS morfoloģija
3. J-vilnim sekojošs horizontāls ST segments
4. AR pazīmes apakšējā vai apakšēji-laterālajos novadījumos
5. Tuvu novietoti priekšlaicīgi kambaru kompleksi
6. Vīriešu dzimums
7. Vecums 13-45 gadi
8. Augsts parasimpātiskais tonuss
9. ARS, kas asociācija ar īsu QT intervālu.
10. Risks paaugstināts arī pie sirds mazspējas, smagas hipokaliēmijas, AKS.

Gussak, I, Antzelevitch, C, Early Repolarization Syndrome: A Decade of Progress. J Electrocardiol, 2013, 46(2):110-113

Būtiskākie aspekti un praktiskās 24klektisko 24stunda ārstniecības 24klekt, sastopoties ar Agrīnas Repolarizācijas Sindroma (Early Repolarisation Syndrome) pacientiem.

- ARS pacientiem ar pēkšņu kardiālu nāvi ģimenes anamnēzē apsverama ICD implantācija un terapija ar hinidīnu
- ICD implantācija apsverama fatālu aritmiju sekundārai profilaksei simptomātiskiem ARS pacientiem
- Pacientiem ar veiksmīgu reanimāciju un kupētu ventrikulāro fibrilāciju un ar AR atradi EKG, programmētu ventrikulāru elektrokardio-stimulāciju nerekomendē, balstoties tikai un vienīgi uz ARS atradi (III; 😊)



- Izoproterenols apsverams AR25klektist25klektiskoko vētru gadījumā [1]
- VF laikā izdarot izoproterenola infūziju 1-5 mkg/min un sasniedzot ritmu 120x/min aritmija tiek likvidēta [2]
- Izoproterenols atjauno normālu EKG [2]
- Meksiletīns, verampils, amiodarons beta-blokatori uzrāda nepietiekamu efektivitāti
- Hinidīns vai hidro-hinidīns devā 600mg/d efektīvi samazina VF atkārtosanos.
- Hinidīns normalizē EKG ainu
- Cilostazolam piemīt EKG normalizējošs efekts [2]

<b>Ekspertu grupas rekomendācijas ARS (Early Repolarisation Syndrome) ārstēšanas stratēģijā</b> <b>Expert Consensus Recommendations on ER Therapeutic Interventions</b>	
I. Klases rekomendācijas	1. ICD implantācija ir rekomendēta pacientiem ar ARS diagnozi, kuriem bijusi sekmīga atdzīvināšana pēc sirds apstāšanās.
IIa. Klases rekomendācijas	2. Isoproterenola infūzijas var tikt pielietotas, lai bloķētu elektrisko vētru («electrical storms») pacientiem ar ARS diagnozi.
	3. Hinidīns savienojumā ar ICD var tikt lietots sekundārajā VF prevencijā pacientiem ar ARS diagnozi.
IIb. Klases rekomendācijas	4. ICD implantācija var tikt apsvērta simptomātiskiem ģimenes locekļiem ar anamnēzē esoši sinkopi pie fiksētas ST-segmenta elevācijas >1 mm divos vai vairākos apakšējajos vai laterālajos novadījumos.
	5. ICD implantācija var tikt apsvērta asimptomātiskiem indivīdiem, kuriem ir fiksētas augsta riska ARS pazīmes (augsta J-viļņa amplitūda, horizontāls/lejupejošs ST-segments) pie pārliecinošiem datiem par risku ģimenes anamnēzē ar PKN epizodēm jaunībā ar vai bez patoloģiskas ģenētiskās atrades
III. Klases rekomendācijas	6. ICD implantācija NAV rekomendējama asimptomātiskiem pacientiem ar izolētām ARS pazīmēm EKG.

[1]Gussak, I, Antzelevitch, C, *Early Repolarization Syndrome: A Decade of Progress. J Electrocardiol*, 2013, 46(2):110-113

[2]Haïssaguerre M, Sacher F, Nogami A, et.al. *Characteristics of Recurrent Ventricular Fibrillation Associated With Inferolateral Early Repolarization. Journal of the American College of Cardiology*, 2009, 7(53):612-619

Patton KK, Ellinor PT, Ezekowitz M, Kowey P, Lubitz SA, Perez M, Piccini J, Turakhia M, Wang P, Viskin S; on behalf of the American Heart Association Electrocardiography and Arrhythmias Committee of the Council on Clinical Cardiology and Council on Functional Genomics and Translational Biology. Electrocardiographic early repolarization: a scientific statement from the American Heart Association  
Priori SG, Vilde M, Brugada J.et al. *Europace* 2013; 1389-1406

## 5.7. Idiopātiska kambaru fibrilācija

### Idiopātiskā kambaru fibrilācija jeb primārā elektriskā sirds saslimšana

relatīvi reti pēkšņu nāvi vēro jaunākiem par 40 gadiem pacientiem, kuriem nav datu par sirds saslimšanu anamnēzē

- ~90% no šiem pacientiem autopsijā atrod nediagnosticētu sirds saslimšanu - biežāk miokardītu, hipertrofisko kardiomiopātiju, aritmogēno labā kambara displāziju, sarkoidozi vai agrāk neatpazītu koronāro slimību
- atlikušajiem 10% pacientu autopsijā sirds saslimšanu neatrod un tiem diagnosticē idiopātisko kambaru fibrilāciju (*idiopathic ventricular fibrillation*).

(dati pēc Idiopathic Ventricular Fibrillation The Struggle for Definition, Diagnosis, and Follow-Up Marloes Visser, MD; Jeroen F. van der Heijden, MD, PhD; Pieter A. Doevendans, MD, PhD; Peter Loh, MD, PhD; Arthur A. Wilde, MD, PhD; Rutger J. Hassink, MD, PhD. (Circ Arrhythm Electrophysiol. 2016;9:e003817. DOI: 10.1161/CIRCEP.115.003817)

Idiopātiskai kambaru fibrilācijai (IVF) (angl. *Idiopathic ventricular fibrillation*) raksturīgas sinkopes vai PKN jauniem cilvēkiem bez kādām sirds patoloģijām un bez ģenētiski identificējamiem cēloņiem. Parasti nav tiešas saistības ar stresu vai fizisko slodzi, taču var novērot pacientiem, kam fiziskas slodzes gadījumā rodas kambaru ekstrasistolija ar nosacījumu, ka nav citu strukturālu sirds izmaiņu.

Daļai pacientu konstatēta paaugstināta elektriskā aktivitāte izplūdes traktos vai Purkinje šķiedrās. Pēc *Haissaguerre et al.* datiem, ar katetrablāciju šādiem pacientiem var iegūt ilglaicīgu – ilgāku par 6 gadiem – labu rezultātu.

Agrīnas repolarizācijas sindroms IVF grupai novērojams daudz biežāk (31% pret 5%) nekā veselīgiem cilvēkiem, kas apliecina agrīnas repolarizācijas jeb J punkta sindroma iespējamu saistību ar IVF. Ir dati par KCNJ8 gēna ietekmi uz šā sindroma attīstību.

## **Svarīgākie 10 pamata principi (10 Pēkšņas kardiālās nāves baušļi)**

1. Pēkšņa kardiālā nāve var iestāties pēkšņi, bez jebkādam iepriekšējam pazīmēm, bez jebkādas simptomātikas (vairāk raksturīgs gados jaunākiem cilvēkiem)
2. Pēkšņa kardiālā nāve var iestāties kā sekas jau esošām saslimšanām. Šajos gadījumos eksistē agrīnas pazīmes jeb prodroms.
3. ap 30% gadījumu nāves iemesls paliek nenoskaidrots (biežāk jauniem cilvēkiem, pēc (Winkel, *Eur Heart J* (2011) 32 (8): 983-990 ) datiem.
4. 80 – 90% gadījumu Pēkšņa kardiālā nāve norisinās ārpus medicīniskām iestādēm, kur izdzīvojamība pēc Seatas un Māstrihtas reģistru datiem nepārsniedz 10%.
5. Pēkšņas kardiālās nāves riska faktorus ir iespējams atpazīt, taču šībrīža medicīnas iespējas pret to efektīgi cīnīties ir ierobežotas.
6. Sabiedriskajās vietās un sporta kompleksos izdzīvojamība tieši saistās ar personāla apmācības līmeni atdzīvināšanas darbībās un automātisko ārējo defibrilatoru tīkla izveidi.
7. 80% no Pēkšņām kardiālajām nāvēm saistās ar koronāro artēriju patoloģiju, 15% ar dažādām kardiomiopātijām (vairāk ar hipertrofisko kardiomiopātiju), 5% ar pārmantotajām jonu sūkņu saslimšanām.
8. augsta riska pacientiem jebkāda novirze no iepriekšējā relatīvi stabilā klīniskā stāvokļa ir potenciāla Pēkšņas kardiālās nāves riska pazīme.
9. implantējamās iekārtas būtiski uzlabo izdzīvojamību, bet nespēj pilnībā pasargāt no Pēkšņas kardiālās nāves.
10. jebkura nevardarbīga neskaidras ģenēzes pēkšņa nāve asinsradnieku vidū līdz 35 gadu vecumam ir būtisks riska faktors, kurš prasa aktīvu izmeklēšanu un regulāru kontroli.

## **6.Dzīvību apdraudošās aritmijas pacientiem ar strukturālām sirds izmaiņām**

Sastopamas daudz biežāk (~80% no dzīvību apdraudošajām aritmijām). Raksturīgas pacientiem ar koronāro sirds slimību un sirds mazspēju. Biežākās aritmijas:

- kambaru tahikardija;
- kambaru fibrilācija;
- pilna atrioventrikulāra blokāde ar būtiskiem hemodinamikas traucējumiem;
- sinusa mezgla sindroms ar sinusa mezgla apstāšanos (*sinus arrest*).

## Diagnostiskie kritēriji .

### klīniskās pazīmes:

- koronāro artēriju bojājuma pakāpe;
- kreisā kambara sistoliskā funkcija;
- kreisā kambara tilpums;
- sirds mazspējas funkcionāla klase pēc NYHA;
- sirds mazspējas klīnika;
- saistītie komorbīdie riska faktori un slimības;
- **elektrofizioloģiskās pazīmes:**
  - esošās aritmijas;
  - inducējamās aritmijas;
  - mikroviļņu T viļņu alternācija;
  - dinamiskā repolarizācija (QT/RR nobīde);
  - T viļņu variabilitāte;
  - QRS platums;
  - QT intervāls;
  - QT dispersija;
- **anatomiskie kritēriji:**
  - audu doplera pazīmes;
  - sirds kodolmagnētiskās rezonanses atrade (rēta/robeža, *pelēka zona*);
- **autonomās NS pazīmes:**
  - sirds ritma variabilitāte;
  - sirds ritma turbulence;
  - baroreceptoru sensitivitāte;
  - sirdsdarbības frekvence, tās stabilizācijas/atjaunošanās ātrums.

**Dzīvību apdraudošas aritmijas pacientiem ar strukturālām sirds izmaiņām** biežāk sastop:

- akūta koronārā sindroma gadījumā:
  - pirmajās 24–48 stundās;
  - vairāk STEMI pacientiem;
  - PCI grupā pirmajās 24 stundās;
  - pacientiem, kuriem veikta trombolīze, biežāk pēc 5–7 dienām;
  - smagu akūtu miokarda infarktu gadījumā pirmajās divās stundās no simptomu sākuma, 25% no šīm aritmijām ir fatālas, nesasniedzot stacionāru;
- hroniskas sirds mazspējas gadījumā:
  - biežāk NYHA II–III, turklāt NYHA II grupā vairāk;
  - biežāk pacientiem ar platu QRS (> 120 msek);
  - biežāk pacientiem ar pilnu Hisa kūlīša kreisās kājiņas blokādi;
  - biežāk ar tendenci uz tahikardiju;
- pēc pārciesta miokarda infarkta:
  - biežāk ar izteiktu rētu;
  - biežāk, ja rēta ir sadalījusies atsevišķās dažādas elektriskās aktivitātes zonās;
  - izteikti biežāk ar kreisā kambara sistolisko disfunkciju;
  - pacientiem ar recidivējošu miokarda infarktu;
- pacientiem ar ātriju fibrilāciju un WPW (Volfa-Parkinsona-Vaita) sindromu;
- pacientiem, kuriem jau anamnēzē ir bijusi dzīvību apdraudošas aritmijas epizode.
- pacientiem ar hipertrofisko kardiomiopātiju (biežākais nāves iemesls sporta medicīnā) pacientiem ar dilatācijas kardiomiopātiju