



Đột tử do tim ở bệnh tim bẩm sinh người lớn- Những khuyến cáo hiện nay

TS BS Tôn Thất Minh

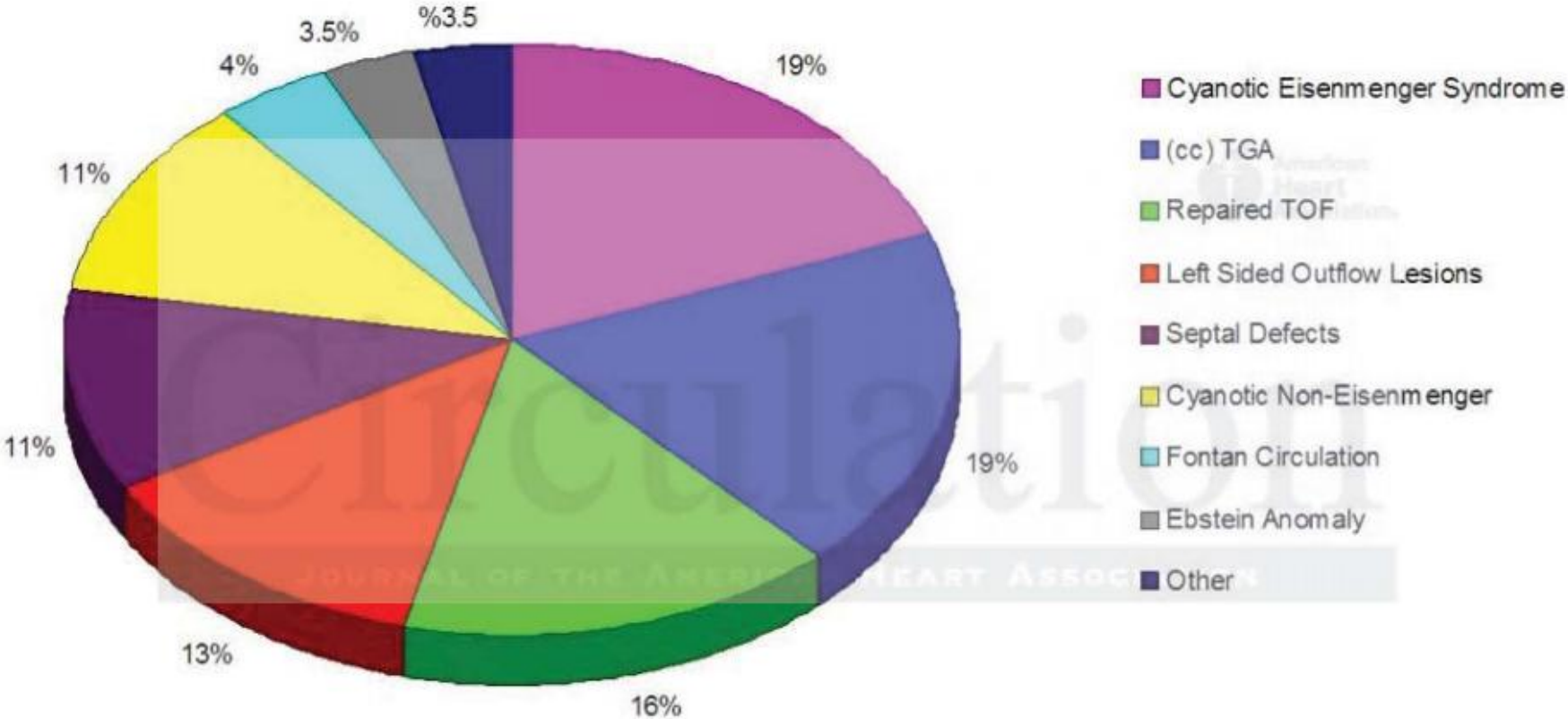
GĐ Bv Tim Tâm Đức

Đại cương

- Đột tử do tim (SCD) chiếm khoảng 15% tổng số tử vong chung và 5.6% tỉ lệ tử vong hằng năm ở Hoa Kỳ, tương tự ở Châu Âu.
- Khoảng 70% số ca đột tử do tim có liên quan đến mạch vành, 10% là bệnh tim di truyền hoặc mắc phải.
- Ở nhóm bệnh tim bẩm sinh ở người trưởng thành, đột tử do tim là nguyên nhân tử vong nổi bật, chiếm khoảng 19- 26%. Gần đây, do những tiến bộ đáng kể trong y khoa mà tỉ lệ sống sót đến trưởng thành của trẻ bị tim bẩm sinh gia tăng nên tỉ lệ tim bẩm sinh người lớn cũng tăng lên và theo đó tỉ lệ đột tử do tim ở nhóm bệnh này cũng tăng hơn.

- Loạn nhịp tim là một trong những nguyên nhân chính làm tăng tỉ lệ nhập viện, cũng như gây nên đột tử.
- Loạn nhịp này có thể là dấu hiệu của tình trạng mất bù về mặt huyết động của các bất thường trong tim. Có lẽ vì vậy nên bệnh nhân tim bẩm sinh có loạn nhịp thường kém dung nạp với điều trị bằng thuốc.
- Ngất không giải thích được chính là một dấu hiệu cảnh báo quan trọng

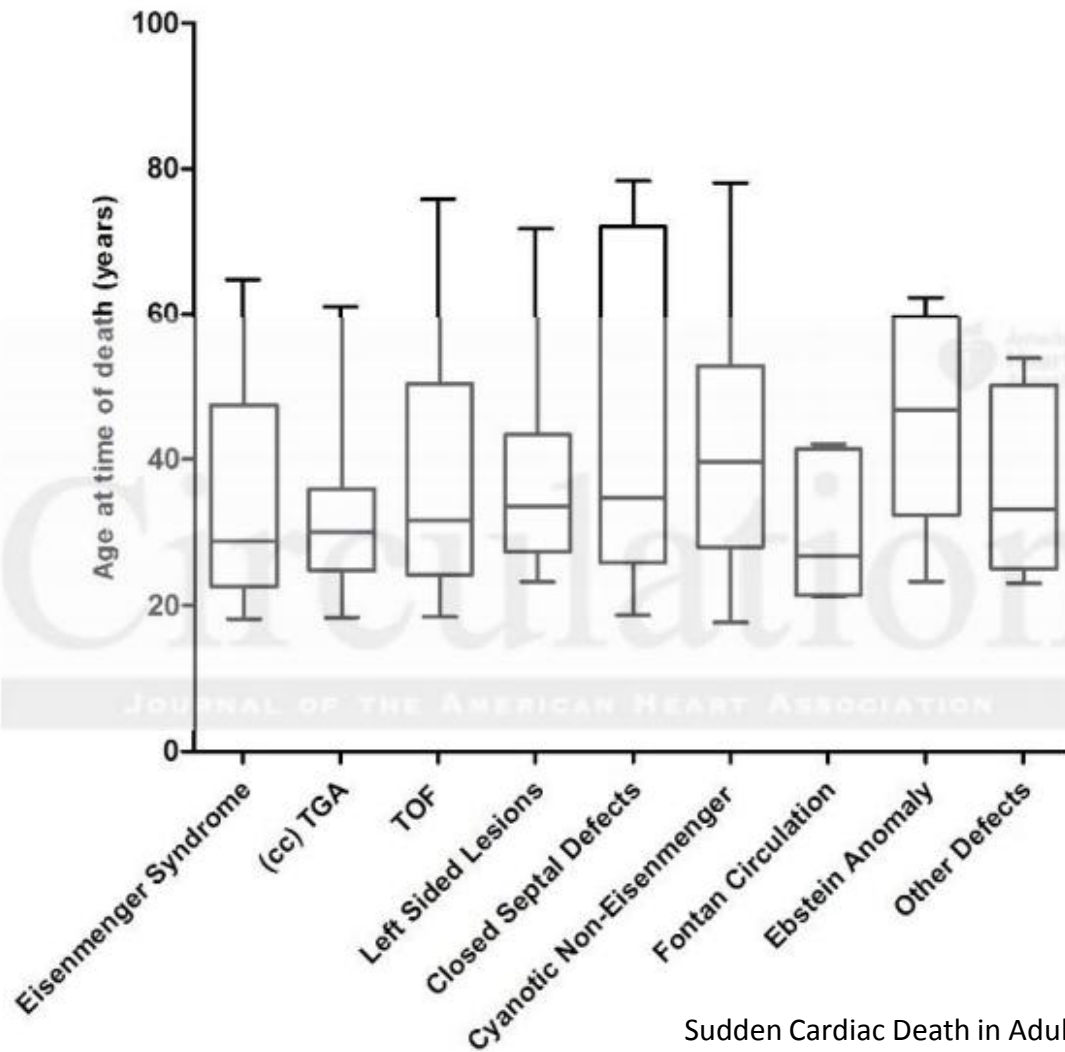
Những tật bẩm sinh thường gặp trong nhóm SCD



Sudden Cardiac Death in Adult Congenital Heart Disease- Circulation 2012)

Những tật tim bẩm sinh thường gây đột tử trẻ

- Tứ chứng Fallot
- Hoán vị đại động mạch
- Hoán vị đại động mạch có sửa chữa bẩm sinh (hoán vị đôi- hoán vị 2 tầng)
- Hẹp van ĐMC
- Tâm thất độc nhất



Tuổi trung bình của các bệnh nhân đột tử theo từng nhóm bệnh

Sudden cardiac death in adult congenital heart disease.

Koyak Z¹, Harris L, de Groot JR, Silversides CK, Oechslin EN, Bouma BJ, Budts W, Zwinderman AH, Van Gelder IC, Mulder BJ.

Author information

Open/close author information list

Abstract

BACKGROUND: Sudden cardiac death (SCD) is a major cause of mortality in adults with congenital heart disease (CHD). The aim of this study was to determine the adult CHD population at risk of SCD and the clinical parameters associated with SCD.

METHODS AND RESULTS: We performed a multicenter case-control study. Patients who died suddenly as a result of proven or presumed arrhythmia were included (cases). For each case, 2 controls matched on diagnosis, type of surgical intervention, age, and gender were included. From 3 databases including 25 790 adults with CHD, 1189 deaths (5%) were identified, of whom 213 patients (19%) died suddenly. Arrhythmic death occurred in 171 of 1189 patients. The underlying cardiac lesions were mild, moderate, and severe CHD in 12%, 33%, and 55% of the SCD cases, respectively. Clinical variables associated with SCD were supraventricular tachycardia (odds ratio [OR], 3.5; 95% confidence interval [CI], 1.5-7.9; $P=0.004$), moderate to severe systemic ventricular dysfunction (OR, 3.4; 95% CI, 1.1-10.4; $P=0.034$), moderate to severe subpulmonary ventricular dysfunction (OR, 3.4; 95% CI, 1.1-10.2; $P=0.030$), increased QRS duration (OR, 1.34 [per 10-ms increase]; 95% CI, 1.10-1.34; $P=0.008$), and QT dispersion (OR, 1.22 [per 10-ms increase]; 95% CI, 1.22-1.48; $P=0.008$).

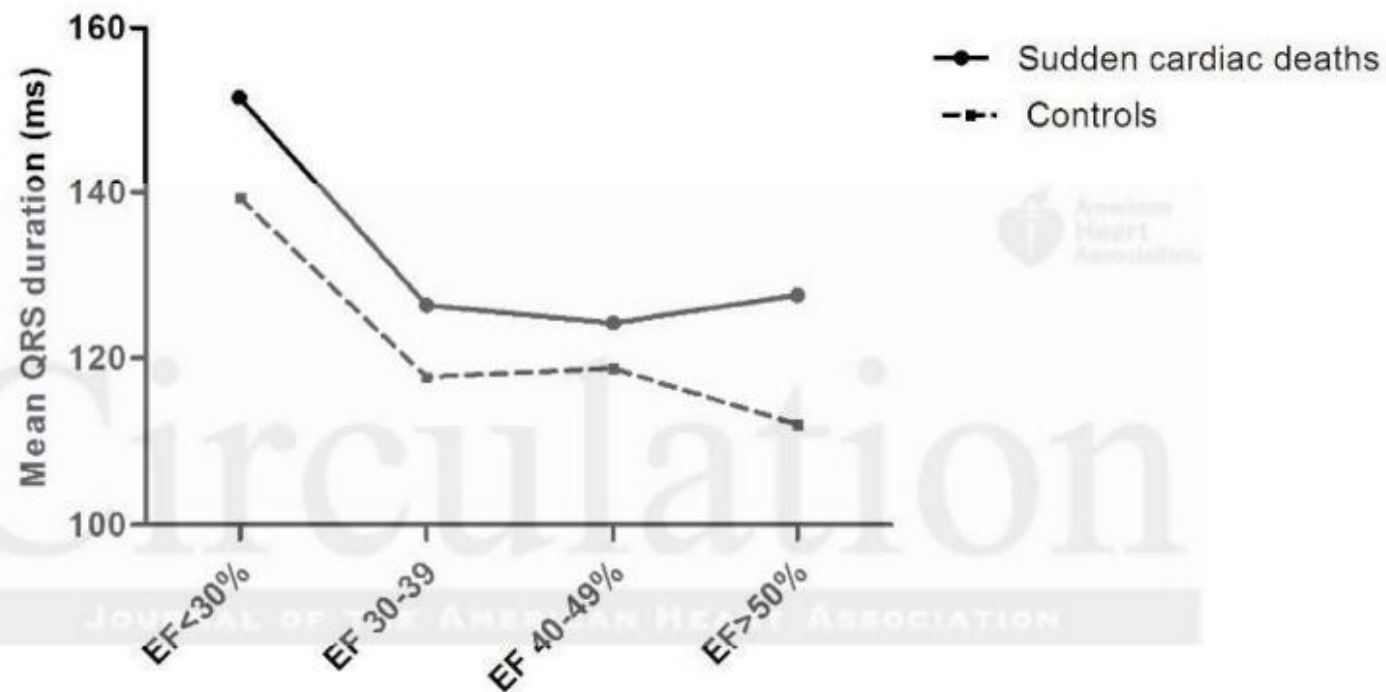
CONCLUSIONS: The clinical parameters found to be associated with SCD in adults with a broad spectrum of CHD, including systemic right ventricles, are similar to those in ischemic heart disease. Moreover, even those patients with mild cardiac lesions are potentially at risk for SCD. This highlights the need for further prospective studies as well as vigilant ongoing follow-up of the adult with CHD.

Những đặc điểm lâm sàng trên nhóm SCD và nhóm chứng

Variable	Cases (n=165)	Controls (n=310)	P value
ECG available n (%)	150 (91)	305 (98)	
Baseline rhythm non-sinus	46 (31)	58 (19)	0.005
Ventricular paced rhythm	25 (17)	39 (13)	0.257
Mean QRS duration (ms)^a	129±30	114±25	<0.001
QRS duration≥140 ms^a	39 (26)	48 (15)	0.002
QT interval ^a	385±60	390±44	0.429
QTc interval ^a	427±63	417±42	0.074
QTdispersion^a	70±26	54±20	<0.001
Echocardiography available n (%)	157 (95)	305 (98)	
Moderate to severe ventricular dysfunction			
Systemic ventricle	56 (36)	42 (14)	<0.001
Subpulmonic ventricle	31 (20)	19 (6)	<0.001
Dilated Systemic ventricle	56 (36)	69 (23)	0.003
Dilated Subpulmonic ventricle	58 (37)	91 (30)	0.070
RVOT obstruction≥ moderate	8 (5)	20 (7)	0.701
PR≥ moderate	29 (18)	38 (12)	0.082
PAVR≥ moderate	52 (33)	68 (22)	0.042
LVOT obstruction≥ moderate	17 (11)	15 (5)	0.020
AR≥ moderate	18 (11)	20 (7)	0.069
SAVR≥ moderate	34 (22)	44 (14)	0.033

Những đặc điểm lâm sàng trên nhóm SCD và nhóm chứng

24h-Holter available n (%)	71 (43)	122 (39)	
Documented arrhythmias	55 (77)	68 (56)	0.002
Mean number of PVC	1395±3345	1121±7376	0.781
Ventricular arrhythmias	23 (32)	23 (19)	0.033
SVT	27 (38)	38 (31)	0.329
Pauses	6 (8)	15 (12)	0.408
Exercise Tests available n (%)	54 (33)	146 (47)	
Arrhythmia during exercise	15 (28)	8 (5)	<0.001
Ventricular arrhythmias	11 (20)	3 (2)	<0.001
SVT	3 (6)	2 (1)	0.092
Onset of Second or third degree AV- block	1 (2)	3 (2)	0.927
X-Ray available n (%)	139 (84)	234 (75)	
CTR>0.05	107 (77)	111 (47)	<0.001
Pulmonary edema	19 (14)	6 (3)	<0.001
Lab available n (%)	121 (73)	252 (81)	
Creatinine (μmol/L)	98±44	80±25	<0.001



Number of patients

Sudden cardiac deaths

18

24

23

59

Controls

3

22

58

183

Phân tích các yếu tố nguy cơ liên quan đến đột tử

Variable	Univariate Analysis			Multivariate Analysis		
	OR	95% CI	P value	OR	95% CI	P value
Baseline Characteristics						
Documented CAD	6.4	1.34-30.83	0.020			
<u>Heart failure symptoms</u>	4.2	2.54-6.90	<0.001			
Arrhythmic symptoms	1.6	0.95-2.86	0.075			
<u>SVT</u>	2.5	1.50-4.02	<0.001	3.5	1.50-7.95	0.004
NSVT	2.0	1.09-3.66	0.025			
Heart failure drugs	5.6	3.24-9.66	<0.001			
Anti-arrhythmic drugs	2.5	1.44-4.44	0.001			
Electrocardiogram						
Basal heart rhythm nonsinus	4.1	1.90-8.98	<0.001			
<u>QRS duration (per 10 ms increase)</u>	1.34	1.22-1.48	<0.001	1.22	1.10-1.34	0.008
<u>QRS duration ≥ 140 ms</u>	4.1	1.44-11.53	0.008			
QT interval	0.99	0.99-1.00	0.345			
QTc interval	1.00	0.99-1.01	0.108			
<u>QT dispersion (per 10 ms increase)</u>	1.34	1.22-1.63	<0.001	1.22	1.10-1.48	0.008
Echocardiography						
<u>Moderately to severely impaired SVF</u>	6.3	3.21-12.23	<0.001	3.4	1.10-10.43	0.034
<u>Moderately to severely impaired PVF</u>	5.5	2.50-12.31	<0.001	3.4	1.06-10.18	0.030
<u>Dilated systemic ventricle</u>	2.7	1.54-4.63	<0.001			
Dilated pulmonary ventricle	2.0	1.13-3.42	0.016			
Severe SAVR	3.4	1.15-9.99	0.027			
Severe LVOT obstruction	10.7	1.30-88.85	0.028			
Holter Findings						
<u>Documented Arrhythmias</u>	3.3	1.19-8.99	0.021			
Ventricular arrhythmias	2.4	0.94-6.05	0.067			
SVT	1.3	0.56-3.16	0.512			
Exercise Test						
<u>Induced arrhythmias</u>	6.6	1.43-30.21	0.016			
Ventricular arrhythmias	4.8	1.00-23.24	0.049			

Phân tầng nguy cơ ở ccTGA

Nguy cơ tử vong- SCD

- Prieto và cs: hở van 3 lá trung bình nặng- nặng
- Connelly và cs: suy thất (P) hệ thống
- Kammeraad và cs: loạn nhịp hoặc suy tim có triệu chứng, hoặc có tiền căn rung nhĩ, cuồng nhĩ
- Teun van der Bom và cs: chỉ số thể tích cuối tâm trương thất (P) đánh giá bằng MRI và đỉnh HA tâm thu khi gắng sức, không phải nhịp xoang.

Đột tử trên bệnh nhân T4F đã PT

- Tỷ lệ 1.5- 4.5 / 1000 bệnh nhân- năm
- Thường xảy ra ≥ 4 năm sau PT
- Những yếu tố LS:
 - Bn không PT (tương tự những tật tim bẩm sinh khác ảnh hưởng lên đường thoát thất (P))
 - Bất thường lỗ xuất phát LAD (3- 5%)
 - Tuổi PT (> 12 tuổi)
 - Phương pháp PT; sửa chữa hoàn toàn hay không
 - Có tình trạng block tim hoàn toàn ngay sau PT (dù đã hồi phục)
 - Thông tim sau PT: RVSP > 60 mmHg, PA Gd > 40 mmHg

Đột tử trên bệnh nhân T4F đã PT

- ECG: NTT thất (38% vs 2%), QRS > 180 ms (100%), gia tăng QRS- duration
- Holter ECG:
- Siêu âm, MRI, Test gắng sức
- EP:

Articles

Risk factors for arrhythmia and sudden death after repair of tetralogy of Fallot: a multicentre study

Michael A Gatzoulis, MD, Seshadri Balaji, MB, Steven A Webber, MD, Christine Poit MD, Andrew I

Conclusion

Arrhythmia and sudden death are important late sequelae for patients after repair of tetralogy of Fallot. The electrophysiological and haemodynamic substrate of sudden death resembled that of sustained ventricular tachycardia, with pulmonary regurgitation being the predominant haemodynamic lesion. Preservation or restoration of pulmonary valve function may thus reduce the risk of sudden death. Furthermore, electrocardiographic markers can help to identify patients at risk.

Background

Ventricular arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot are devastating complications in adult survivors of early surgery, but their prediction remains difficult.

Methods

We examined surgical, electrocardiographic, and late haemodynamic data, and their relation to clinical arrhythmia and sudden death occurring over 10 years, in a multicentre cohort of patients

haemodynamic lesion for patients with ventricular tachycardia and sudden death, whereas tricuspid regurgitation was for those with atrial flutter/fibrillation. Despite adverse haemodynamics, no patient who died suddenly had undergone late reoperation.

7]) who
a, 16 died
ic markers
he
h a higher
underlying

Khuyến cáo của ESC 2010 trong việc phòng ngừa đột tử ở bệnh tim bẩm sinh người lớn

- ICD được chỉ định cho những bệnh nhân sau ngưng tim cứu sống mà đã loại trừ những nguyên nhân có thể hồi phục được.
- Bệnh nhân có nhịp nhanh thất kéo dài tự phát nên được đánh giá huyết động xâm lấn và khảo sát điện sinh lý tim (IB).
- Khảo sát điện sinh lý tim cũng nên được thực hiện trên những bệnh nhân có ngất và suy chức năng buồng thất mà không giải thích được. Có thể xem xét đặt ICD khi không xác định được, hoặc khi đã loại trừ nguyên nhân có thể hồi phục (IC).
- Khảo sát điện sinh lý cũng nên được xem xét ở những bệnh nhân có ngoại tâm thu thất nhịp đôi hoặc nhịp nhanh thất không kéo dài để đánh giá nguy cơ loạn nhịp thất kéo dài (IIaB).
- Điều trị dự phòng chống loạn nhịp không được khuyến cáo khi bệnh nhân có NTT thất riêng lẻ không triệu chứng (IIIC).

Khuyến cáo của AHA 2015 về chẩn đoán và điều trị loạn nhịp trên bệnh tim bẩm sinh ở người lớn

- Bệnh nhân có D-TGA do đảo tầng nhĩ, hoặc L-TGA, hoặc AVSD nên theo dõi ECG mỗi năm, và tầm soát định kì các rối loạn nhịp (IC).
- Định kì thực hiện những khảo sát sau trên bệnh nhân đã mổ T4F: triệu chứng- bệnh sử, ECG, đánh giá chức năng thất (P), tầm soát định kì các rối loạn nhịp ở những bệnh nhân không có triệu chứng (IC).
- Đánh giá những bất thường trên vách ngăn (trên bn D-TGA đảo tầng nhĩ và làm Fontan), rối loạn chức năng tâm thất, huyết khối buồng nhĩ nên được thực hiện khi có biến cố nhịp nhanh do vòng vào lại nội nhĩ mới xuất hiện (IC).

Khuyến cáo của AHA 2015 về chẩn đoán và điều trị loạn nhịp trên bệnh tim bẩm sinh ở người lớn

- Kháng đông với warfarin được khuyến cáo cho các bệnh nhân tim bẩm sinh trưởng thành có rung nhĩ kéo dài bất kể có các yếu tố nguy cơ truyền thống hay không (IC).
- Cấy máy tạo nhịp tầng nhĩ (AAIR) hay tạo nhịp 2 buồng (DDDR) được khuyến cáo cho những bệnh nhân tim bẩm sinh trưởng thành có triệu chứng của rối loạn chức năng nút xoang, gồm cả hội chứng nhịp nhanh nhịp chậm và nhanh thất phụ thuộc khoảng ngưng (IC).
- Đặt máy tạo nhịp được khuyến cáo cho bệnh nhân có block AV độ II Mobitz độ II hoặc block AV độ III không có dấu hiệu hồi phục xuất hiện sau phẫu thuật (IC).

Khuyến cáo của AHA 2015 về chẩn đoán và điều trị loạn nhịp trên bệnh tim bẩm sinh ở người lớn

- Cấy máy tạo nhịp nên được xem xét cho những bệnh nhân tim bẩm sinh trưởng thành có nhịp tim lúc nghỉ < 40 lần/phút hoặc có khoảng ngưng xoang > 3 giây dù không triệu chứng (IIbC).
- Do nguy cơ suy chức năng thất do tạo nhịp, vì vậy lập trình tạo nhịp 2 buồng được khuyến cáo để duy trì dẫn truyền AV tự nhiên (IC).
- Trên những bệnh nhân có nhịp nhanh thất kéo dài hoặc có ngưng tim được khuyến cáo chụp mạch vành và đánh giá huyết động xâm lấn cũng như khảo sát điện sinh lý để xác định sự cần thiết của can thiệp phẫu thuật như thay van và đốt nhịp nhanh thất trong phẫu thuật (IC).
- Cấy ICD được khuyến cáo cho những bệnh nhân sau ngưng tim và những bệnh nhân có nhịp nhanh thất kéo dài khi khảo sát điện sinh lý (IC).

Những khuyến cáo đặc biệt của AHA 2015 liên quan đến đặt máy và theo dõi

- Trước khi thực hiện thủ thuật nên xem xét lại các bất thường giải phẫu và tường trình phẫu thuật trước đó, cũng như những thông tin từ hình ảnh học của CT, siêu âm hoặc MRI để xác định khả năng hẹp hay tắc nghẽn của mạch máu (IC).
- Đánh giá shunt một cách toàn diện bằng siêu âm hoặc chụp mạch máu trước khi đặt điện cực qua tĩnh mạch (IC).
- Ở những bệnh nhân ccTGA và có máy tạo nhịp vĩnh viễn, theo dõi bằng siêu âm tim một cách thường quy được khuyến cáo vì nguy cơ nặng lên của hở van nhĩ thất khi tạo nhịp thất (IC).

Prevention of Sudden Cardiac Death in Adults With Congenital Heart Disease: Do the Guidelines Fall Short?

Vehmeijer JT¹, Koyak Z¹, Budts W¹, Harris L¹, Silversides CK¹, Oechslin EN¹, Bouma BJ¹, Zwinderman AH¹, Mulder BJM¹, de Groot JR².

⊕ Author information

Abstract

BACKGROUND: Sudden cardiac death (SCD) is a major cause of mortality in adult congenital heart disease (ACHD) patients. SCD may be prevented by implantable cardioverter-defibrillator (ICD) implantation, but patient stratification remains troublesome. The 2014 Consensus Statement on Arrhythmias in ACHD patients and the 2015 European Society of Cardiology Guidelines specified recommendations for ICD implantation in ACHD patients for the first time. We assess the discriminative ability of these ICD recommendations for SCD in ACHD patients.

METHODS AND RESULTS: Of 25 790 ACHD patients in an international multicenter registry, we identified all SCD cases, matched to living controls by age, sex, congenital defect, and surgical repair. We assessed all primary prevention ICD recommendations listed in both documents. We used conditional logistic regression models to calculate odds ratios and receiver operating characteristic curves with area under the curve. *Consensus Statement:* One hundred twenty-four cases (median age at death, 33 years [26-44]; 67% men) and 230 controls were studied. In total, 41% of SCD cases and 17% of controls had an ICD recommendation (odds ratio, 5.9; $P<0.001$). *European Society of Cardiology Guidelines:* Of one hundred fifty-seven cases (median age at death, 33 years [26-48]; 64% men) and 292 controls, 35% and 14% had an ICD recommendation, respectively (odds ratio, 4.8; $P<0.001$).

CONCLUSIONS: A minority of SCD cases had an ICD recommendation according to these guidelines, whereas the majority of SCD victims remained unrecognized. With an area under the curve of 0.6 to 0.7, the discriminative ability of both guidelines was mediocre. Critical clinical reasoning when deciding on ICD implantation in ACHD patients, therefore, remains vital.

Take home messages

- Bệnh nhân tim bẩm sinh dù đã sửa chữa một phần hay hoàn toàn vẫn nằm trong nhóm nguy cơ cao.
- Loạn nhịp trên thất cũng là một chỉ điểm đáng kể của đột tử do tim.
- Các khuyến cáo hiện tại về dự phòng SCD trên bệnh nhân tim bẩm sinh vẫn chưa đưa ra đủ các yếu tố nguy cơ nên còn nhiều bệnh nhân nằm trong “vùng xám”.
Do vậy, việc đánh giá dựa trên các yếu tố lâm sàng và cận lâm sàng được theo dõi cẩn thận và **định kì** là rất quan trọng.



Xin chân thành cảm ơn sự theo dõi của quý vị