

Diagnosztikus elektrofiziológiai vizsgálatok indikációi az ESC 2022. évi kamrai tachycardiák ellátására és a hirtelen szívhalál megelőzésére vonatkozó irányelvei alapján

Jánosi Kristóf-Ferenc, Debreceni Dorottya, Simor Tamás,
Kupó Péter



A szerző
video-összefoglalója

Pécsi Tudományegyetem, Klinikai Központ, Szívgyógyászati Klinika, Pécs

Levelezési cím: Dr. Jánosi Kristóf-Ferenc

Pécsi Tudományegyetem Klinikai Központ Szívgyógyászati Klinika, 7624 Pécs, Ifjúság útja 13. E-mail: janosi.kristof@pte.hu

A ritmuszavarok katéterablációs procedúrájában betöltött szerepén túl az invazív elektrofiziológiai vizsgálatoknak (EPS) fontos szerepe van a hirtelen szívhalál (SCD) rizikóbecslésében, a malignus kamrai ritmuszavarok kiválthatóságának megítélésében.

Jelen összefoglaló célja az EPS fontosságának és szerepének ismertetése az Európai Kardiológusok Társasága (ESC) 2022-ben publikált kamrai tachycardiák és hirtelen szívhalál megelőzéséről szóló irányelvei alapján. A kardiovaszkuláris betegségek számos esetben az SCD emelkedett rizikóját hordozzák magukban, az elektrofiziológiai vizsgálatok jelentős szerepet játszanak ezen rizikók identifikálásában ezáltal terápiás döntések meghozatalában.

Kulcsszavak: elektrofiziológiai vizsgálat, kamrai tachycardia, kamrafiibrilláció, programozott elektromos ingerlés, hirtelen szívhalál

Indications of diagnostic electrophysiology studies according to 2022 ESC guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death

Beyond the ablation of cardiac arrhythmias, electrophysiological studies (EPS) have an important role in risk stratification of sudden cardiac death and in identification of the inducibility of life-threatening ventricular arrhythmias. This review summarises the role and importance of the EPS according to the 2022 ESC guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death. Numerous cardiovascular diseases carry an increased risk for sudden cardiac death, thus electrophysiological studies may help in the risk stratification and facilitate everyday decision-making.

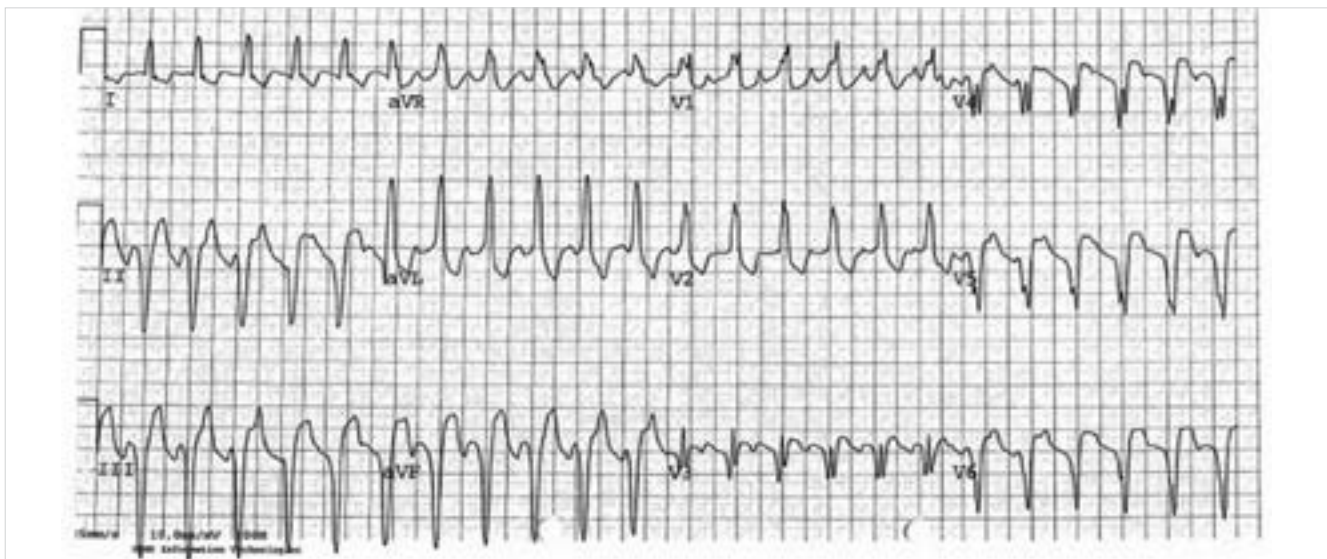
Keywords: electrophysiology study, ventricular tachycardia, ventricular fibrillation, programmed electric stimulation, sudden cardiac death

Bevezetés

A különböző szupraventrikuláris és ventrikuláris ritmuszavarok katéterablációs procedúrájában betöltött szerepén túl a kamrai invazív elektrofiziológiai vizsgálatoknak (EPS) fontos szerepe van hirtelen szívhalál (SCD) rizikóbecslésében, a kamrai tachycardiák (VT) (1. ábra)

és kamrafiibrilláció (VF) indukálhatóságának megítélésében, ismeretlen eredetű syncopék hátterében álló kamrai ritmuszavarok (VA) diagnosztizálásában.

Jelen összefoglaló célja az EPS ismertetése az Európai Kardiológusok Társasága (ESC) 2022-ben publikált kamrai tachycardiák és hirtelen szívhalál megelőzéséről szóló irányelvei alapján (1).



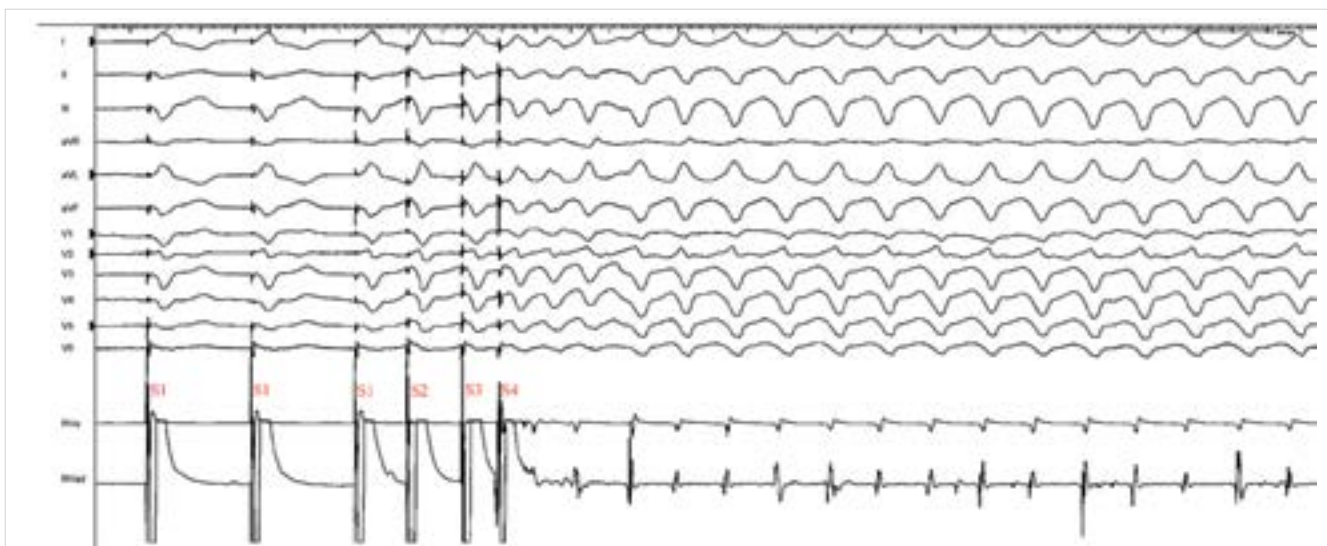
1. ÁBRA. Monomorf kamrai tachycardia EKG-képe (saját képanyag)

Invazív elektrofiziológiai vizsgálat

EPS során a vénás rendszer (jellemzően a vena femoralis) punkcióját követően a vizsgálathoz szükséges katéterek a szívben kerülnek pozícionálásra. Az alpmérések elvégzését követően (pl. pitvar-His [AH] idő; His-kamra [HV] idő) programozott extrastimulációt (PES) végeznek: a jobb kamrába juttatott katéteren át, egy külső ingerlőt használva meghatározott protokoll szerint, általában nyolc tagból álló, azonos ciklushosszúságú stimulus leadását követően az alapciklushossznál rövidebb kapcsolási idővel 1, 2, vagy 3 kamrai extrastimulus leadása történik tartós

malignus ritmuszavar (VT, VF) kiválthatóságának vizsgálata céljából (2. ábra) (2–4). A különböző protokollok általában 2 különböző jobb kamrai katéterpozícióból, 2, vagy 3 alapciklushosszal végzett PES-t írnak elő, isoproterenol hatásban megismételve (5, 6).

Strukturális szívbetegségben szenvedő, megtartott, vagy enyhén csökkent bal kamrai ejekciós frakciójú (LVEF) páciensek esetén, amennyiben az alapvizsgálatok elvégzését követően a syncope háttere tisztázatlan marad, PES-sel indukálható tartós, monomorf VT képes előre jelezni a későbbi eseményeket, így komoly befolyással bír a terápiás döntésekre is (5, 7). Fontos



2. ÁBRA. Programozott kamrai ingerlés során indukálható monomorf kamrai tachycardia felszíni 12 elvezetéses és jobb kamrai intrakardiális elektrogram képe. A jobb kamrába vezetett katéteren keresztül leadott 8 azonos, 600 ms ciklushosszúságú stimulus (amelyből képen az utolsó 3 stimulus látható S1-gyel jelölve) követő 3 csökkentett kapcsolási idejű extrastimulus (S2–300 ms, S3–300 ms, S4–210 ms) leadásával 320 ms ciklushosszú (188/min frekvenciájú bpm) monomorf kamrai tachycardia válik indukálhatóvá. Papírfutási sebesség: 50 mm/szekundum. (Rövidítések: RVa: jobb kamrai kvadripolaráris katéter proximális elektródapárja; RVad: jobb kamrai kvadripolaráris katéter disztális elektródapárja)

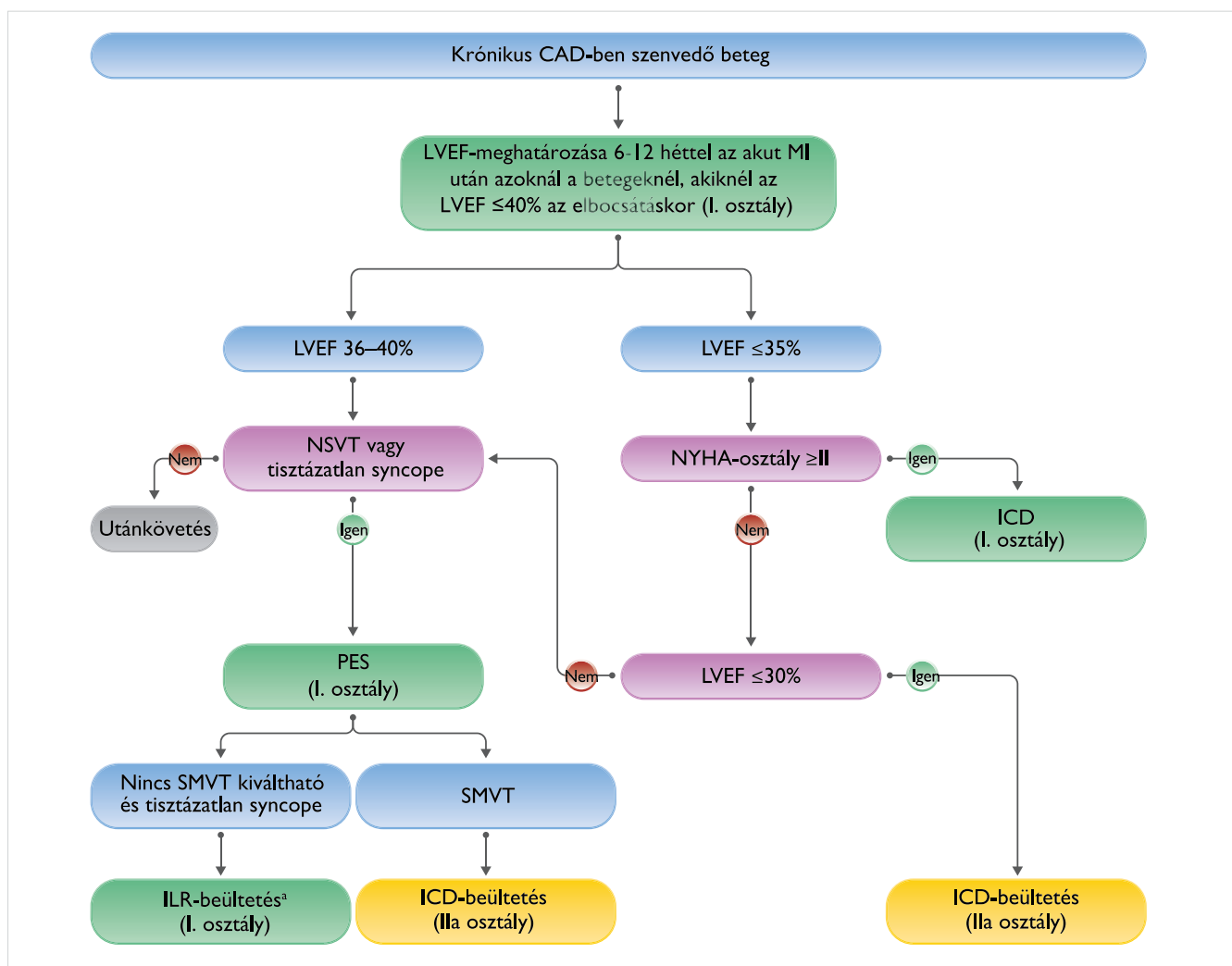
azonban kiemelni, hogy a betegcsoportban PES-sel indukálható polimorf VF/VF nem specifikus ritmuszavaroknak tekintendő (8). Primer aritmiászindrómákban a PES-nek prognosztikus szerepe a rendelkezésre álló tudományos adatok alapján nincs, bár válogatott esetekben *Brugada-szindrómában* alkalmazása megfontolható. Ezzel szemben örökletes neuromuszkuláris betegségekben, különösen dystrophia myotonicában fontos szerepet tölt be az SCD szempontjából magas rizikójú páciensek azonosításában (9). Fontos megjegyezni, hogy az egyes centrumokban alkalmazott ingerlési protokollok betegcsoportonként eltérőek lehetnek, továbbá a stimulációs protokoll agresszivitása befolyásolhatja a vizsgálatok pozitív és negatív prediktív értékét. A továbbiakban betegcsoportonként ismertetjük az EPS indikációs köreit a 2022-ben publikált ESC-ajánlás alapján (1).

Koszorúér-betegség (CAD)

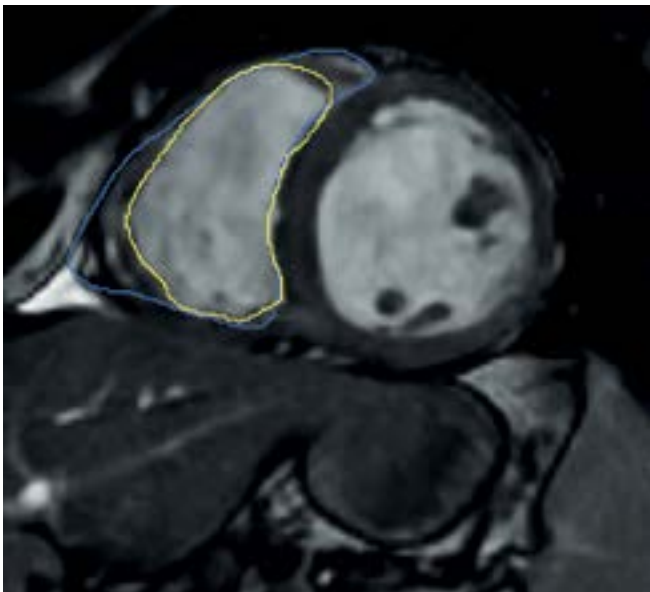
A 40 évnél idősebb populációban az SCD események túlnyomó többsége iszkémiás szívbetegséghez köthető, hátterében leggyakrabban VT és a VF áll (1, 10, 11).

Akut koronáriszindróma (ACS)

Az ACS lezajlását követő első hetek hordozzák magukban a legmagasabb SCD-rizikót, ST-elevációs miokardiális infarktuson (STEMI) áteső betegek 4-12 százalékánál malignus kamrai ritmuszavar jelentkezik a tünetek megjelenésétől számított 48 órán belül (12, 13). SCD-rizikóbecslés szempontjából kulcsfontosságú a LVEF meghatározása a kórházi kezelés végeztével, mert a LVEF-értéken túl egyéb noninvazív vizsgálati eredmények nem prediktívek a jövőbeni SCD-eseményekre nézve. *Zaman és munkatársai* 2014-ben a *Circulation*



3. ÁBRA. Hirtelen szívhalál rizikóbecslés és terápiás javaslat csökkent bal kamrai ejekciós frakciójú, krónikus koszorúér-betegségben szenvedő betegekre vonatkozóan. Rövidítések: CAD: koszorúér-betegség; ICD: beültethető kardioverter defibrillátor; ILR: implantálható loop recorder; LVEF: bal kamrai ejekciós frakció; MI: szívinfarktus; NSVT: nem tartós kamrai tachycardia; NYHA: New York Heart Association; PES: programozott extrastimuláció; SMVT: tartós monomorf kamrai tachycardia
 ©2018-as ESC-guideline-ok a syncope diagnózisáról és kezeléséről. (Forrás: 2022-es ESC-guideline-ok a kamrai ritmuszavarban szenvedő betegek kezeléséről és a hirtelen szívhalál megelőzéséről)



4. ÁBRA. Aritmogén jobb kamrai cardiomyopathia (ARVC) szív-MR-képe. Rövid tengely nézetben tág jobb kamra látható, emelkedett diasztolés (kék vonal) és szisztolés (sárga vonal) térfogatokkal, csökkent szisztolés funkcióval. A kamra inferior és szabad fali része diszkinetikus. Jelen esetben a falmozgászavar és a társuló diasztolés térfogatnövekedés/szisztolés jobbkamrafunkció-csökkenés ARVC tekintetében egy major kritériumot jelent

folyóiratban publikált 128, STEMI miatt perkután koronáriaintervención (PCI) áteső beteg bevonásával végzett vizsgálatukban igazolták, hogy az ACS-t követő korai szakban végzett EPS hasznosnak bizonyulhat a csökkent LVEF-fel élő, magas rizikójú betegek szűrésére (14). A jelenleg is zajló, multicentrikus, randomizált PROTECT-ICD-vizsgálat (NCT03588286) értékes adatokkal szolgálhat a STEMI-t követő, akut szakban végzett EPS-alapú ICD-beültetések provizórikus prognózisjavító hatásával kapcsolatban (15).

Krónikus koronáriszindróma

Primer prevenció csökkent EF-betegek esetén

Az ACS-t követően 40 nappal a páciensek 5%-ánál a LVEF 35% alatt marad. Mivel ez a betegcsoport a legkitettebb az SCD szempontjából, ezért NYHA II–III. funkcionális stádium esetén (vagy 30% alatti LVEF esetén aszimptomatikus esetben is) primer prevenció ICD-implantáció ajánlott. A 40% alatti LVEF-ű populációban, panaszokat nem okozó nem tartós VT esetén végzett PES segítségével azonosíthatók az ICD-implantációból hosszú távon profitáló páciensek – függetlenül a NYHA-stádiumtól (16).

Primer prevenció megtartott, vagy enyhén csökkent EF-betegek esetén

A primer prevenció ICD-beültetést támogató tudományos adatok hiányában, ebben a betegpopulációban ICD-beültetés nem ajánlott. Syncopét elszenvedő,

iszkémiás szívbetegekben, amennyiben a noninvaszív alapvizsgálatok elvégzését követően a syncope háttere tisztázatlan marad, PES javasolt a syncope hátterében esetlegesen etiológiai tényezőként szereplő monomorf VT igazolására/kizárására (3. ábra) (17, 18).

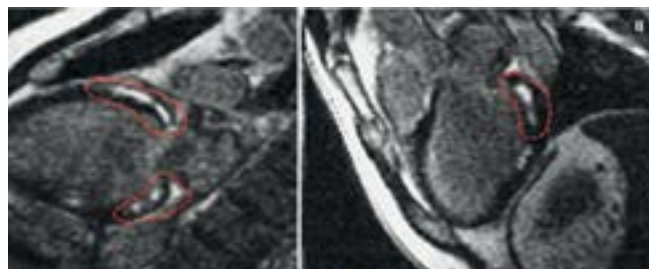
Cardiomyopathiák

Dilatatív cardiomyopathia (DCM)

A DCM-ben szenvedő betegek mintegy 12%-ában jelentkezik SCD, így ezen betegek SCD rizikóbecslése és a kapott eredménytől függően primer profilaktikus ICD-beültetés szükségességének megítélése elengedhetetlen. A különböző kiterjedt noninvaszív, invazív, képkalkuló és genetikai vizsgálatokon túl az EPS-vizsgálat is szerepet játszhat a rizikóstratifikációban. Egy 2014-ben publikált tanulmányban, DCM-es, $\geq 40\%$ LVEF-ű és tisztázatlan eredetű syncopés betegeknél, amennyiben EPS során kamrai ritmuszavart indukáltak, ICD-implantációt végeztek. Az utánkövetés során az ICD-implantáción átesett betegek 80%-ában adekvát ICD-működés történt (17). Az ajánlás értelmében azon 36% feletti ejekciós frakciójú DCM-es betegeknél, akiknél ismeretlen etiológiájú syncope történt, PES megfontolandó.

Aritmogén jobb kamrai cardiomyopathia (ARVC) (4. ábra)

ARVC-ben szenvedő betegek SCD rizikóstratifikációját tekintve ellentmondásos adatok állnak rendelkezésre az EPS-vizsgálatok prediktív értékére vonatkozóan kamrai ritmuszavar előfordulhat a betegség előrehaladott stádiumának bármely szakában. Szarkoidózis esetén a pozitronemissziós-tomográfia komputertomográfia (PET/CT) és CMR mellett a PES is segíthet a rizikóstratifikációban: azon betegeknél, akiknél LVEF 30–50% és CMR-en kismértékű LGE látható (5. ábra), az akut fellángolást követően EPS megfontolandó. Amennyiben EPS során tartós monomorf VT indukálható, úgy ICD-beültetés fontolandó meg (26, 27).



5. ÁBRA. Szarkoidózis szív MR-képe: 2 üreg nézetből (A PANEL) és bal kamra kifolyótraktus (LVOT) nézetből (B PANEL). A bal kamra basalis harmadában az anterior szegmentumban subepicardialisan és midmiokardiálisan kiterjedten, valamint az inferolaterális, inferior szegmentumokban subendokardiálisan foltosan késői típusú kontrasztfelhalmozás figyelhető meg (piros szaggatott vonal)

1. TÁBLÁZAT. Elektrofiziológiai vizsgálatra vonatkozó ajánlások (ESC 2022)

Ajánlás	Ajánlás osztály ^a	Evidenciaszint
PES javasolt ismeretlen etiológiájú eszméletvesztést követően miokardiális infarktuson átesett betegeknél.	I	C
PES megfontolandó ismeretlen etiológiájú eszméletvesztést követően DCM-es betegeknél.	Ila	C
PES elvégzése szóba jön kamrai ritmuszavarra utaló tünetek esetén ARVC-s betegeknél.	Ilb	C
Invazív elektrofiziológiai vizsgálat javasolt kamrai ritmuszavarra utaló syncope vagy palpítációs esetén dystrophia myotonia-ban szenvedő betegeknél.	I	C
Invazív elektrofiziológiai vizsgálat megfontolandó PR-intervallum vagy QRS-komplexum hirtelen kiszélesedése esetén dystrophia myotonia-ban szenvedő betegeknél.	Ila	B
Invazív elektrofiziológiai vizsgálat megfontolandó azon dystrophia myotoniás betegeknél, akiknél a PR ≥ 240 ms, vagy QRS ≥ 120 ms, vagy 40 évnél idősebb, ismert szupraventrikuláris ritmuszavarral élőknel, valamint azon 40 év feletti betegeknél, akiknél CMR során jelentős LGE látható.	Ila	B
Sorozatos invazív elektrofiziológiai vizsgálatok elvégzése dystrophia myotonicában szenvedő betegeknél nem ajánlott ritmuszavar gyanúja vagy EKG-n látható vezetési zavarok progressziója nélkül.	III	C
Rizikóstratifikáció céljából végzett PES megfontolandó szarkoidózis betegeknél, akiknél BKEF 35-50% és CMR során minor LGE látható, az akut fellángolás után.	Ila	C
Elektrofiziológiai vizsgálat, szükség esetén katéterabláció javasolt aortabillentyű-betegség mellett jelentkező tartós monomorf kamrai tachycardia esetében Tawara-szár reentry igazolására és kezelésére.	I	C
PES megfontolandó SCD-rizikóstratifikálása céljából Fallot-tetralógiában palpítációs panaszok és NSVT fennállása esetén.	Ila	C
PES szóba jön SCD-rizikóstratifikálása céljából Fallot-tetralógiában egyéb rizikófaktorok megléte esetén: jobb- vagy balkamra-diszfunkció, NSVT, QRS >180 msec.	Ilb	C
Szívelektrofiziológiai vizsgálat, programozott stimuláció elvégzése nem javasolt SCD-rizikófelmérés céljából LQTS-ban.	III	C
Szívelektrofiziológiai vizsgálat, programozott stimuláció elvégzése nem javasolt SCD-rizikófelmérés céljából SQTs-ban.	III	C
PES szóba jön SCD rizikóstratifikálása céljából tünetmentes, spontán 1-es típusú EKG-mintázatot mutató <i>Brugada-szindrómában</i> .	Ilb	B

Rövidítések: PES: programozott extrastimuláció; DCM: dilatatív cardiomyopathia; ARVC: aritmogén jobb kamrai cardiomyopathia; CMR: szív mágnesesrezonancia-vizsgálat; LGE: késői kontrasztanyag-halmozás; SCD: hirtelen szívhalál; NSVT: nem tartós kamrai tachycardia; LQTS: hosszú QT-szindróma; SQTs: rövid QT-szindróma

Billentyűbetegségek

Aortabillentyű-betegség mellett jelentkező tartós monomorf VT esetén EPS és ezt követően katéterabláció javasolt az esetlegesen fennálló Tawara-szár-reentry kamrai tachycardia (BBRV) azonosítására, kiváltépp, ha a billentyűt érintő intervenciót követő időszakban jelentkeznek (28).

nem rendelkező páciensek esetén EPS megfontolható egyéb rizikótényezők (jobb kamrai/bal kamrai diszfunkció, CMR-rel igazolt kifejezett jobb kamrai hegesedés, QRS ≥ 180 ms, kifejezett QRS-fragmentáció) jelenléte mellett. Amennyiben EPS alatt végzett PES-sel tartós monomorf VT indukálható, úgy ICD-implantáció megfontolandó.

Kongenitális szívbetegségek

A veleszületett szívfejlődési rendellenességek (CHD) műtéti korrekcióját követően a miokardiális hegesedés kamrai ritmuszavarok szubsztrátja lehet, így ezen betegpopulációnál az SCD előfordulási esélye magasabb. Azoknál a betegeknél, akiknél ismeretlen eredetű syncope, kifejezett palpítációs panaszok és nem tartós VT-k ismertek, PES megfontolandó az esetleges kamrai aritmiák igazolására. Fallot-tetralógia miatt korrekciós műtéten átesett betegeknél palpítációs panaszok és nem tartós VT esetén EPS javasolt. A korábban műtéten átesett, palpítációs panaszokkal

Primer aritmiaszindrómák

A primer aritmiaszindrómák (hosszú QT-szindróma, rövid QT-szindróma, *Brugada-szindróma*, catekolaminerg polimorf kamrai tachycardia) hátterében ioncsatornák fehérjéit kódoló gének mutációja áll, így a mutációk következtében a kamrai ritmuszavarok kialakulásának esélye megnő. Bár korábban történtek vizsgálatok az EPS és PES rizikóstratifikáló szerepének meghatározására, az elérhető tudományos adatok birtokában a primer aritmiaszindrómák esetén – a *Brugada-szindrómát* leszámítva – EPS és PES nem bizonyult prediktívnek, így alkalmazása nem javasolt.

1-es típusú *Brugada-szindrómában*, panaszmentes egyéneknél a kamrai aritmiák incidenciája 0,5% évente, így ezen betegpopuláció rizikóstratifikációja komoly kihívást jelent. Az EPS szerepét vizsgáló tanulmányok eredményei ellentmondásosak. Egy multicentrikus tanulmányban észlelték, hogy PES-sel indukált tartós monomorf VT a jövőbeni kamrai aritmiák megjelenését előre jelezte, de kizárólag a panaszmentes, spontán 1-es típusú *Brugada*-mintázatot mutató EKG-val rendelkező egyének esetén (29). Az említett betegcsoportban a PES megfontolható.

Következtetések

A kardiovaszkuláris betegségek számos csoportja emelkedett SCD-rizikóval társul, a magas SCD-rizikójú páciensek azonosítása sokszor komoly kihívást jelentő feladat. Az ESC 2022-ben publikált kamrai tachycardiák ellátásáról és a hirtelen szívhalál megelőzéséről szóló irányelvek alapján az elektrofiziológiai vizsgálatokra vonatkozó ajánlásokat az *1. táblázatban* foglaltuk össze. EPS során végzett PES jelentős szerepet játszhat az SCD-rizikóstratifikáció meghatározásában és ezáltal terápiás döntések meghozatalában.

Nyilatkozat

A szerzők kijelentik, hogy az összefoglaló közlemény megírásával kapcsolatban nem áll fenn velük szemben pénzügyi vagy egyéb lényeges összeütközés, összeférhetetlenségi ok, amely befolyásolhatja a közleményben bemutatott eredményeket, az abból levont következtetéseket vagy azok értelmezését.

Irodalom

- Zeppenfeld K, Tfelt-Hansen J, de Riva M, et al. 2022 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death. *Eur Heart J* 2022; 43: 3997–4126. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehac262>
- Brembilla-Perrot B, Suty-Selton C, Beurrier D, et al. Differences in Mechanisms and Outcomes of Syncope in Patients With Coronary Disease or Idiopathic Left Ventricular Dysfunction as Assessed by Electrophysiologic Testing. *J Am Coll Cardiol* 2004; 44: 594–601. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2004.03.075>
- Brilakis ES, Shen WK, Hammill SC, et al. Role of Programmed Ventricular Stimulation and Implantable Cardioverter Defibrillators in Patients with Idiopathic Dilated Cardiomyopathy and Syncope. *Pacing and Clinical Electrophysiology* 2001; 24: 1623–1630. <https://doi.org/10.1046/j.1460-9592.2001.01623.x>
- Bourke JP, Richards DAB, Ross DL, et al. Routine programmed electrical stimulation in survivors of acute myocardial infarction for prediction of spontaneous ventricular tachyarrhythmias during follow-up: Results, optimal stimulation protocol and cost-effective screening. *J Am Coll Cardiol* 1991; 18: 780–788. [https://doi.org/10.1016/0735-1097\(91\)90802-G](https://doi.org/10.1016/0735-1097(91)90802-G)
- Gatzoulis KA, Tsiachris D, Arsenos P, et al. Arrhythmic risk stratification in post-myocardial infarction patients with preserved ejection fraction: the PRESERVE EF study. *Eur Heart J* 2019; 40: 2940–2949. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehz260>
- Schmitt C, Barthel P, Ndrepepa G, et al. Value of programmed ventricular stimulation for prophylactic internal cardioverter-defibrillator implantation in postinfarction patients preselected by noninvasive risk stratifiers. *J Am Coll Cardiol* 2001; 37: 1901–1907. [https://doi.org/10.1016/S0735-1097\(01\)01246-3](https://doi.org/10.1016/S0735-1097(01)01246-3)
- Merino JL, Carmona JR, Fernández-Lozano I, et al. Mechanisms of Sustained Ventricular Tachycardia in Myotonic Dystrophy. *Circulation* 1998; 98: 541–546. <https://doi.org/10.1161/01.CIR.98.6.541>
- Pezawas T. Unexplained syncope in patients with structural heart disease and no documented ventricular arrhythmias: value of electrophysiologically

- guided implantable cardioverter defibrillator therapy. *Europace* 2003; 5: 305–312. [https://doi.org/10.1016/S1099-5129\(03\)00044-8](https://doi.org/10.1016/S1099-5129(03)00044-8)
- Lazarus A, Varin J, Babuty D, et al. Long-term follow-up of arrhythmias in patients with myotonic dystrophy treated by pacing. *J Am Coll Cardiol* 2002; 40: 1645–1652. [https://doi.org/10.1016/S0735-1097\(02\)02339-2](https://doi.org/10.1016/S0735-1097(02)02339-2)
- Stecker EC, Reinier K, Marijon E, et al. Public Health Burden of Sudden Cardiac Death in the United States. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2014; 7: 212–217. <https://doi.org/10.1161/CIRCEP.113.001034>
- Myerburg RJ, Junttila MJ. Sudden Cardiac Death Caused by Coronary Heart Disease. *Circulation* 2012; 125: 1043–1052. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.111.023846>
- Orvin K, Eisen A, Goldenberg I, et al. Outcome of contemporary acute coronary syndrome complicated by ventricular tachyarrhythmias. *Europace* 2016; 18: 219–226. <https://doi.org/10.1093/eurpace/euv027>
- Demirel F, Rasoul S, Elvan A, et al. Impact of out-of-hospital cardiac arrest due to ventricular fibrillation in patients with ST-elevation myocardial infarction admitted for primary percutaneous coronary intervention: Impact of ventricular fibrillation in STEMI patients. *Eur Heart J Acute Cardiovasc Care* 2015; 4: 16–23. <https://doi.org/10.1177/2048872614547448>
- Zaman S, Narayan A, Thiagalingam A, et al. Long-Term Arrhythmia-Free Survival in Patients With Severe Left Ventricular Dysfunction and No Inducible Ventricular Tachycardia After Myocardial Infarction. *Circulation* 2014; 129: 848–854. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.113.005146>
- Zaman S, Taylor AJ, Stiles M, Chow C, Kovoor P. Programmed Ventricular Stimulation to Risk Stratify for Early Cardioverter-Defibrillator Implantation to Prevent Tachyarrhythmias following Acute Myocardial Infarction (PROTECT-ICD): Trial Protocol, Background and Significance. *Heart Lung Circ* 2016; 25: 1055–1062. <https://doi.org/10.1016/j.hlc.2016.04.007>
- Buxton AE, Lee KL, Fisher JD, et al. A Randomized Study of the Prevention of Sudden Death in Patients with Coronary Artery Disease. *New England Journal of Medicine* 1999; 341: 1882–1890. <https://doi.org/10.1056/NEJM199912163412503>
- 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: 1449–1451. <https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2014.08.068>
- Olshansky B, Hahn EA, Hartz VL, Prater SP, Mason JW. Clinical significance of syncope in the Electrophysiologic Study Versus Electrocardiographic Monitoring (ESVEM) trial. *Am Heart J* 1999; 137: 878–886. [https://doi.org/10.1016/S0002-8703\(99\)70412-6](https://doi.org/10.1016/S0002-8703(99)70412-6)
- Clemens M. Hirtelen szívhalál rizikóstratifikáció aritmogén jobb kamrai cardiomyopathiában. *Cardiologia Hungarica* 2019; 49: 170–173. <https://doi.org/10.26430/CHUNGARICA.2019.49.3.170>
- Corrado D, Wichter T, Link MS, et al. Treatment of Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy/Dysplasia. *Circulation* 2015; 132: 441–453. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.115.017944>
- Corrado D, Calkins H, Link MS, Leoni L, Favale S, Bevilacqua M, Basso C, Ward D, Boriani G, Ricci R, 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: 1144–1152. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.109.913871>
- Pelargonio G. Myotonic dystrophy and the heart. *Heart* 2002; 88: 665–670. <https://doi.org/10.1136/heart.88.6.665>
- Kupó P, Földi E, Debreceni D, et al. Implantálható cardioverter-defibrillátor által sikeresen megszüntetett malignus kamrai ritmuszavar dystrophia myotonicában szenvedő betegben. *Orv Hetil* 2021; 162: 1856–1858. <https://doi.org/10.1556/650.2021.32279>
- Lallemand B, Clementy N, Bernard-Brunet A, et al. The evolution of infra-hissian conduction time in myotonic dystrophy patients: clinical implications. *Heart* 2012; 98: 291–296. <https://doi.org/10.1136/heartjnl-2011-300143>
- 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: 1292. <https://doi.org/10.1001/jama.2012.346>
- 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: 1939–1948. <https://doi.org/10.1111/jce.14058>
- Mehta D, Mori N, Goldburg SH, et al. Primary Prevention of Sudden Cardiac Death in Silent Cardiac Sarcoidosis. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2011; 4: 43–48. <https://doi.org/10.1161/CIRCEP.110.958322>
- 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: 28–38. <https://doi.org/10.1016/j.jacep.2018.08.008>
- Sroubek J, Probst V, Mazzanti A, et al. Programmed Ventricular Stimulation for Risk Stratification in the Brugada Syndrome. *Circulation* 2016; 133: 622–630. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.115.01788>