

Trzepotanie komór samoograniczające się oraz przechodzące w migotanie komór u chorej z zespołem wydłużonego QT i MAS

Joanna Bakun, Marek Karpowicz

Oddział Kardiologiczny Samodzielnego Publicznego Szpitala Wojewódzkiego w Suwałkach

Opis przypadku

Kobieta w wieku 30 lat, pracująca umysłowo, została przyjęta na nasz oddział z powodu krótkotrwałych epizodów utraty przytomności, trwających od kilkudziesięciu sekund do kilku minut, pojawiających się w godzinach porannych, tuż po przebudzeniu (w związku z niespokojnym snem lub na dźwięk budzika). Utraty przytomności, poprzedzane krótkotrwałym uciskiem w klatce piersiowej z towarzyszącym uczuciem lęku, pojawiały się co 2–3 miesiące w okresach wzmożonego napięcia emocjonalnego (stres w pracy). Utratą przytomności nigdy nie towarzyszyły drgawki.

Po raz pierwszy opisane wyżej objawy pojawiły się wiosną 1990 roku. Po licznych konsultacjach rozpoznano u chorej padaczkę i rozpoczęto terapię pełnymi dawkami leków przeciwdrgawkowych. Mimo to epizody utrat przytomności występowały nadal, a tuż przed hospitalizacją pojawiały się przez 3 kolejne dni między 4–6⁰⁰ rano.

Wywiad rodzinny: ojciec chorej zmarł nagle w 38 roku życia; wcześniej występowały u niego napadowe utraty przytomności, zbliżone charakterem do tych opisywanych u córki.

Podczas badania przedmiotowego przy przyjęciu nie stwierdzono odchyień od normy. Wyniki badań laboratoryjnych oraz echokardiograficznych również pozostawały w granicach normy.

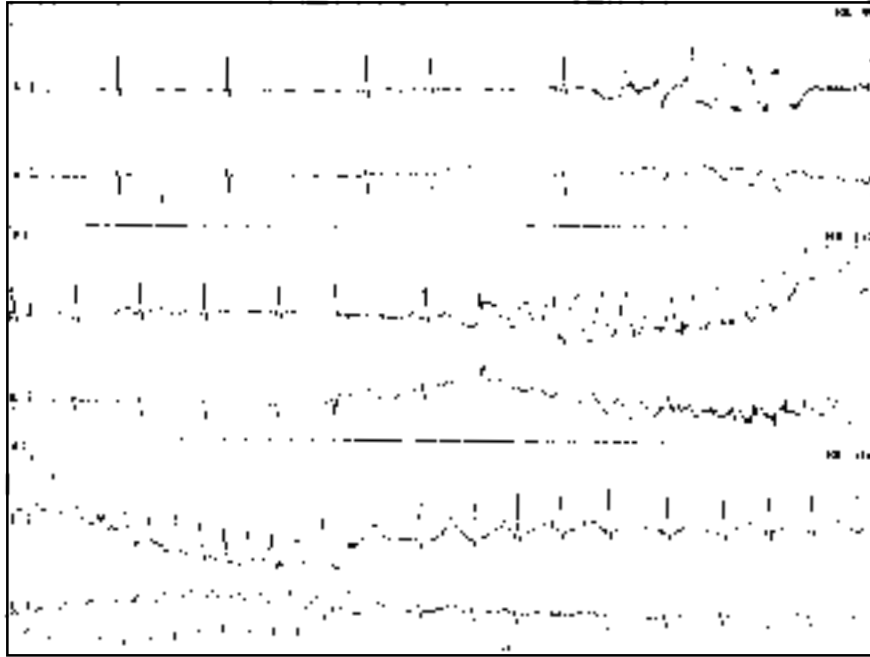
Spoczynkowe EKG: rytm zatokowy, miarowy, 58–72/min, okresowo spłaszczenie załamek T w odprowadzeniach kończynowych. Odstęp QT na górnej granicy normy dla danej częstości rytmu serca, QTc = 0,42 – 0,46 s.

24-godzinne monitorowanie EKG metodą Holtera: rytm prowadzący zatokowy o średniej częstości 69/min, maksymalnej 133/min, minimalnej 50/min. W trakcie rejestracji, w godzinach porannych, wystąpiły 2 epizody niepokoju i duszności (drugi zakończony krótkotrwałą utratą przytomności).

Pierwszy epizod o godzinie 4⁵⁵ (chora budzi się z uczuciem lęku i niepokoju, po chwili usypia): rytm zatokowy ulega przyspieszeniu z 52/min do 70/min z jednoczesną zmianą morfologii załamek T z dodatniej na ujemno-dodatnią (ryc. 1). Następnie pojawia się ekstrasystolia nadkomorowa, przerwa wyrównawcza i kolejne pobudzenie zatokowe z głęboką, ujemną fazą załamek T, za szczytem którego, ekstrasystolia komorowa wywołuje krótki częstoskurcz komorowy wielokształtny 180–200/min, ze zmianą kierunku osi (*torsade de pointes*). Następnie obserwujemy przyspieszenie rytmu zatokowego do 90–100/min z dalszą zmianą morfologii repolaryzacji z ujemno-dodatniej na dodatnio-ujemną. Pojawia się ekstrasystolia nadkomorowa, przerwa wyrównawcza, pobudzenie zatokowe z głęboką ujemną fazą załamek T, po szczycie której ekstrasystolia komorowa wyzwała samoograniczające się trzepotanie komór o częstości 200/min, ze zmianą kierunku przebiegu osi, trwające 6 s.

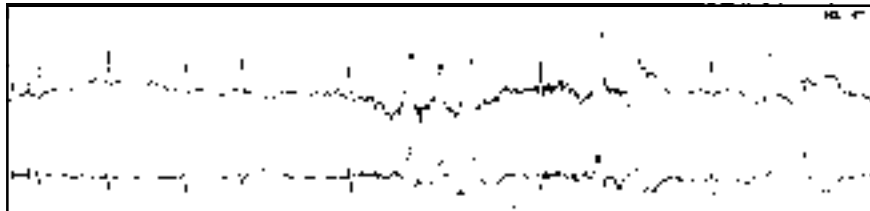
Drugi epizod o godzinie 6³⁵ (ryc. 2) — chora budzi się z niespokojnego snu, czuje ucisk w klatce piersiowej i traci przytomność: na odcinku kilku ewolucji następuje przyspieszenie czynności serca z 50/min do 80/min z jednoczesną zmianą morfologii załamek T z dodatniej na dodatnio-ujemną. Następnie pojawia się, podobnie jak podczas poprzedniego epizodu, ekstrasystolia nadkomorowa, przerwa wyrównawcza, pobudzenie zatokowe z głęboką fazą ujemną załamek T, na szczycie której pojawia się salwa komorowa, dwa pobudzenia zatokowe, dwukrotnie pary komorowe, a po kolejnej ewolucji zatokowej z ujemnym załamkiem T przedwczesne pobudzenie komorowe wyzwała częstoskurcz komorowy 200/min, przechodzący w trzepotanie komór

Adres do korespondencji: Dr Joanna Bakun
Samodzielny Publiczny Szpital Wojewódzki
Oddział Kardiologiczny
ul. Szpitalna 60, 16–400 Suwałki
Nadesłano: 09.09.1998 r. Przyjęto do druku: 08.12.1998 r.



Ryc. 1. Zapis EKG o godzinie 4⁵⁵.

Fig.1. ECG tracing at 4⁵⁵ a.m.



Ryc. 2. Zapis EKG o godzinie 6³⁶.

Fig. 2. ECG tracing at 6³⁶ a.m.

200–300/min, dalej w migotanie komór 350/min ponownie w trzepotanie 300/min, a na końcu w częstoskurcz komorowy 200–250/min. Całość epizodu trwała 45 s. Po zakończeniu rytm pozazatokowy, dolnoprzedionkowy 95/min, ale z dodatnimi załamkami T.

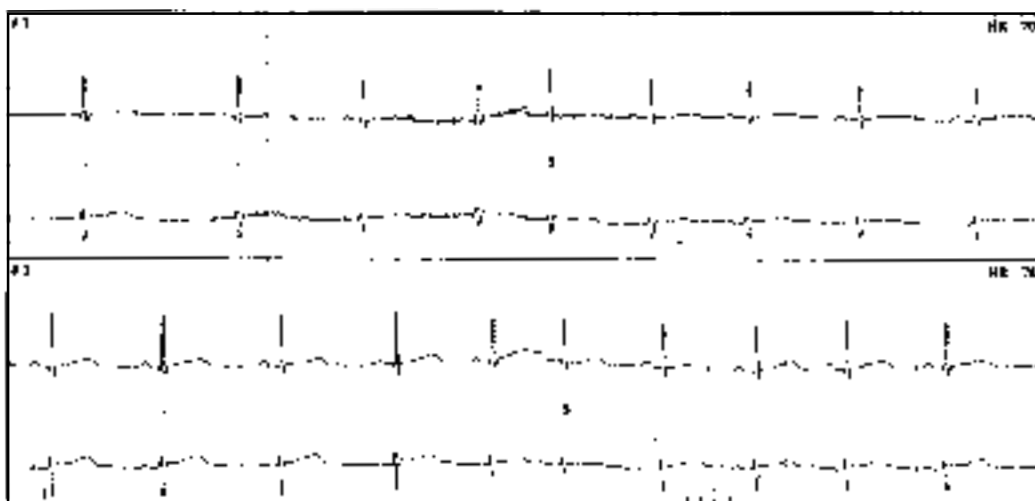
Jak można było zauważyć, każdy epizod wyzwolenia złożonych form arytmii komorowej był poprzedzony podobną sekwencją: przyspieszenie rytmu zatokowego, zmiana morfologii załamka T, przedwczesne pobudzenie nadkomorowe. Poza opisanymi epizodami zarejestrowano dodatkowo 3 pojedyncze pobudzenia nadkomorowe (ryc. 3) i 1 komorowe — jednakże w tych przypadkach morfologia załamka T zawsze pozostawała dodatnia.

Ocena czasu trwania odstępu QT

Ocena całodobowa (analiza typu *beat to beat*, system Del-Mar Avionics): średnia wartość QT — 420 ms, minimalna — 376 ms, maksymalna — 480 ms (minimalna i maksymalna liczone z 4 kolejnych ewolucji). Średnia wartość QTc (korekcja przy pomocy formuły Bazetta dla ewolucji rytmu zatokowego w przedziale częstości 50–120/min) — 437 ms, minimalna — 408 ms, wartości maksymalne do 580 ms.

Zarejestrowano 45% pomiarów QTc > 440ms, 12% > 460 ms, 2% > 480 ms. Przed opisanymi wyżej epizodami arytmii obserwowano krótkotrwałe wydłużenie QTc > 520 ms. W sumie w trakcie 24 h obserwowano 3 krótkie (do 30 s) fragmenty zapisu EKG z wydłużeniem QTc > 500 ms. Podczas epizodu o 5³⁵ obserwowano przyspieszenie rytmu zatokowego, zmianę morfologii załamka T, ale nie wystąpiły wówczas nadkomorowe i komorowe pobudzenia przedwczesne (co obserwowano w pozostałych 2 epizodach wydłużenia QTc > 500 ms). Wartości QTc w okresie występowania pozostałych pobudzeń przedwczesnych nie przekraczały 460 ms.

U chorej rozpoznaliśmy zespół wydłużonego QT i rozpoczęliśmy leczenie propranololem w dawce 120 mg/dobę. Pacjentkę wypisano do domu w stanie dobrym, utraty przytomności więcej nie wystąpiły. Chorą skierowaliśmy do Kliniki Szybkiej Diagnostyki Instytutu Kardiologii w Aninie, gdzie potwierdzono nasze rozpoznanie, zwiększono dawkę propranololu do 180 mg/dobę oraz, ze względu na bradykardię zatokową, wszczepiono układ stymulujący typu AAJ. Obecnie jest pod stałą opieką Poradni Zespołu Wydłużonego QT przy Instytucie Kardiologii w Aninie, a jej rodzina została objęta programem badań profilaktycznych.



Ryc. 3. Przykłady przedwczesnych pobudzeń nadkomorowych występujących w innych okresach zapisu. Zwraca uwagę obecność stabilnej (dodatniej) morfologii załamka T.

Fig. 3. Examples of premature supraventricular beats at other periods of monitoring. Note the stable of positive deflection of T wave.

Zespół wydłużonego QT — opis przypadku wart więcej niż rozdział w książce

Komentarz redakcyjny

Dr. dr. Bakun i Karpowicz przedstawili niezwykle interesujący przypadek pacjentki z zespołem wydłużonego QT, u której w rejestracji holterowskiej udało się uchwycić pełne epizody częstokurczu/migotania komór [1]. Przypadek ten jest godny uwagi z wielu względów.

Po pierwsze, jak opisują autorzy, w spoczynkowych elektrokardiogramach chorej czas trwania skorygowanego odstępu QT był w granicach normy (przyjmując $QTc > 0,46$ s dla kobiet powyżej 15 rż.). Należy zdać sobie sprawę, że u 30% osób z zespołem wydłużonego QT, potwierdzonym badaniami genetycznymi, czas trwania tego odstępu mieści się w granicach normy [2–4] i może wynosić tylko 0,4 s. Przyjmując, że u 1/4 lub 1/3 chorych z zespołem wydłużonego QT czas trwania QTc może znajdować się w granicach normy, należy zwrócić uwagę, że wiele osób z tym zespołem może być nadal niezdiagnozowanych. Pomimo względnie normalnego czasu trwania odstępu QT, wywiad napadów MAS, wywiad nagłych zgonów lub omdleń u najbliższych członków rodziny to fakty ukierunkowujące na właściwe rozpoznanie różnicowe. Spoczynkowy zapis EKG u osób z granicznym QTc może ujawnić zaburzenia morfologii repolaryzacji w postaci dwugarbnego lub dwufazowego załamka T, załamka T o bardzo „łagodnym” nachyleniu ramienia wstępującego, załamka T z widocznymi ząbieniami (*notched T wave*) lub fali TU, która utrudnia ocenę czasu trwania odstępu QT. Obecność tych zmian morfologicznych jest częstym potwierdzeniem rozpoznania zespołu wydłużonego QT i może wskazywać na zwiększone ryzyko zaburzeń rytmu [5].

Po drugie, praca autorów potwierdza, że próba wysiłkowa i rejestracja EKG metodą Holtera są badaniami diagnostycznymi, które mogą być pomocne w rozpoznaniu zespołu wydłużonego QT. W badaniach tych niezwykle rzadko udaje się zarejestrować napady częstokurczu komorowego, natomiast zwykle służą one do oceny adaptacji odstępu QT do zmieniającej się częstości rytmu. W warunkach fizjologicznych odstęp QTc w 24-godzinnej rejestracji Holterowskiej czy próbie wysiłkowej nie powi-

nien przekraczać 0,46–0,48 s, niezależnie od częstości rytmu. W opisanym przez autorów przypadku wartości QTc sięgały 0,58 s, co jest wystarczającym dowodem na rozpoznanie zespołu wydłużonego QT, nawet gdyby przebieg choroby był asymptomatyczny. Ocena czasu trwania i morfologii repolaryzacji w elektrokardiogramach członków najbliższej rodziny może również naprowadzić na właściwe rozpoznanie.

Zarejestrowane pełne epizody częstokurczu komorowego typu *torsade de pointes* i migotania komór są kolejnym elementem lekcji, jaką czerpiemy z opisu tego interesującego przypadku. Rozwój wydarzeń w przebiegu tych epizodów arytmii jest klasycznym obrazem zjawisk elektrofizjologicznych zachodzących w mięśniu sercowym osób z zespołem wydłużonego QT. Nagłe przyspieszenie rytmu zatokowego, wywołane emocjami lub wysiłkiem, z reguły zwiększa gotowość do arytmii, spowodowaną opóźnieniem adaptacji kinetyki kanałów jonowych aktywnych w okresie repolaryzacji (zwłaszcza potasowych IKr, IKs). Morfologia repolaryzacji ulega zmianom w kolejnych zespołach QRST z powodu zmiennej aktywności kanałów jonowych, która jest rozregulowana poprzez nagłą zmianę czasu trwania odstępów RR. Wystąpienie pobudzeń przedwczesnych z przerwą wyrównawczą przyczynia się do pojawienia obserwowanej sekwencji *short-long-short*, która zwiększa transmuralną niejednorodność repolaryzacji i predysponuje do wyzwalania przedwczesnych pobudzeń komorowych zapoczątkowujących częstokurcz komorowy [6]. Obecnie przyjmuje się, że przedwczesne pobudzenie rozpoczynające częstokurcz jest efektem wczesnych potencjałów następczych (*early afterdepolarizations*). Samoograniczający charakter *torsade de pointes*, a zwłaszcza migotania komór w zespole wydłużonego QT (doskonale uwidoczniiony na ryc. 2), przemawia za hipotezą, że migotanie komór nie jest bezładną arytmia, lecz jest spiralną falą o zmiennej częstości i kierunku pobudzenia [7]. Niezwykle intrygujący, aczkolwiek nieznan, jest mechanizm przezywający częstokurcz. W niepublikowanej jeszcze

analizie 55 epizodów *torsade de pointes* i migotania komór u osób z zespołem wydłużonego QT znaleźliśmy wiele przypadków z nagłym spowolnieniem częstości rytmu w kilku ostatnich pobudzeniach częstoskurczu, podobnie jak w pracy autorów (ryc. 2).

Terapia lekami blokującymi receptory β jest leczeniem z wyboru u większości chorych z zespołem wydłużonego QT. Leki te, poza oczywistym ujemnym efektem chronotropowym, obniżają gotowość katecholaminową organizmu, przyczyniając się do zmniejszonej skłonności do pojawiania się wczesnych potencjałów następczych. Należy jednak pamiętać, że bradykardia, która bywa nasilana przez β -blokery, jest szczególnie niebezpieczna u osób z zespołem wydłużonego QT, ponieważ może potęgować skłonność do wczesnych potencjałów następczych i zwiększać stopień niejednorodności repolaryzacji. Stymulacja serca, z rekomendowaną częstością rytmu około 75/min (dla osoby dorosłej), ogranicza zmienność rytmu (eliminuje sekwencje *short-long-short*), zmniejsza gotowość do powstawania potencjałów następczych i przyczynia się do zwiększenia jednorodności repolaryzacji w mięśniu sercowym [8]. Zatem zastosowana przez autorów kombinacja stymulacji serca z blokadą receptorów β -adrenergicznych jest najlepszą terapią w opisanym przypadku. W razie ponownego wystąpienia zespołów MAS, pomimo stosowanego leczenia, należy rozważyć wszczęcie defibrylatora. W przyszło-

ści można będzie liczyć na terapię ukierunkowaną na korekcję nieprawidłowej kinetyki kanałów jonowych przy wykorzystaniu postępów diagnostyki genetycznej zespołu wydłużonego QT.

W każdym rozpoznanym przypadku osoby z zespołem wydłużonego QT niezbędne jest badanie członków rodziny w celu rozważenia leczenia profilaktycznego.

Ryzyko omdleń i nagłych zgonów w rodzinach chorych z zespołem wydłużonego QT zależy od wielu czynników, takich jak czas trwania odstępu QTc, podstawowa częstość rytmu serca, wiek, płeć i stopień pokrewieństwa z osobą zdiagnozowaną [9, 10]. Nawet krewni, szczególnie dzieci, u których nie występują objawy, z jednoznacznym wydłużeniem odstępu QTc (zwłaszcza z zaburzeniami morfologii repolaryzacji lub z nieprawidłową adaptacją QT do częstości rytmu), pochodzący z rodzin z napadami MAS lub nagłym zgonem w wywiadzie, są kandydatami do leczenia profilaktycznego lekami blokującymi receptory β , z uwagi na podwyższone ryzyko wystąpienia nagłych zgonów.

Niezwykle demonstratywny przypadek zespołu wydłużonego QT opisany przez dr. dr. Bakun i Karpowicza służy lepiej zrozumieniu istoty tej choroby niż wiele prac i rozdziałów książkowych. Nie zapominajmy, że medycyna składa się z przypadków, bez których analizy wiedza nasza nie zaślababy daleko.

Wojciech Zaręba, MD, PhD

Associate Professor of Medicine, Cardiology Unit,
Department of Medicine, University of Rochester, Rochester, NY

Piśmiennictwo

1. Bakun J., Karpowicz M. Samoograniczające się trzepotanie komór przechodzące w migotanie komór z zespołami MAS u pacjentki z zespołem wydłużonego QT — opis przypadku. Folia Cardiologica 1: 82–84.
2. Vincent G.M., Timothy K.W., Leppert M., Keating M.T. The spectrum of symptoms and QT intervals in carrier of the gene for the long-QT syndrome. N. Engl. J. Med. 1992; 327: 846–852.
3. Moss A.J., Zaręba W., Benhorin J. Electrocardiographic T-wave patterns in genetically distinct forms of the hereditary long QT syndrome. Circulation 1995; 92: 2929–2934.
4. Zaręba W., Moss A.J., Schwartz P.J. Long QT syndrome: clinical course by genotype. N. Engl. J. Med. 1998 (w druku).
5. Zaręba W., Moss A.J., Robinson J. ECG repolarization parameters in LQTS family members with borderline QTc duration and cardiac events. J. Am. Coll. Cardiol. 1998; 31: 193A (streszczenie).
6. Locati E.H., Masion-Blanche P., Dejode P. Spontaneous sequences of onset of torsade de pointes in patients with acquired prolonged repolarization: quantitative analysis of Holter recordings. J. Am. Coll. Cardiol. 1995; 25: 1564–1575.
7. Gray R.A., Jalife J., Panfilov A. Nonstationary vortexlike reentrant activity as a mechanism of polymorphic ventricular tachycardia in the isolated rabbit heart. Circulation 1995; 91: 2454–2459.
8. Zaręba W., Moss A.J. Cardiac pacing in long QT syndrome. W: Rosenqvist M. red. Controversies in Cardiac Pacing, London, WB Saunders 1997; 173–187.
9. Zaręba W., Moss A.J., le Cessie S. Risk of cardiac events in long QT syndrome family members. J. Am. Coll. Cardiol. 1995; 26: 1685–1691.
10. Locati E.H., Zaręba W., Moss A.J. Age and gender-related differences in cardiac events in patients with congenital long QT syndrome. Findings from the International LQTS Registry.