

# Prosty przypadek dwuwiązkowego bloku serca. Czy istnieje coś więcej, czego nie widzi nasze oko?

Ethan Levine, Burr Hall i Daniel Kroening

University of Rochester Medical Center, Division of Cardiology, Rochester, New York, USA

Przedrukowano za zgodą z: *Cardiology Journal* 2007; 14: 311–313

Istnieje wiele chorób układu nerwowo-mięśniowego, które w swoim przebiegu dają objawy kardiologiczne. Istnieje duża grupa miopatii naciekających o powinowactwie i skłonności do zajmowania tkanki tworzącej układ bódźcoprzewodzący mięśnia sercowego. Istnieją także inne choroby z tej grupy, które w swoim przebiegu atakują miocyty. Autorzy niniejszej pracy opisali przypadek 52-letniego mężczyzny chorującego na dystrofię miotoniczną typu I, u którego wystąpiły epizody omdleń.

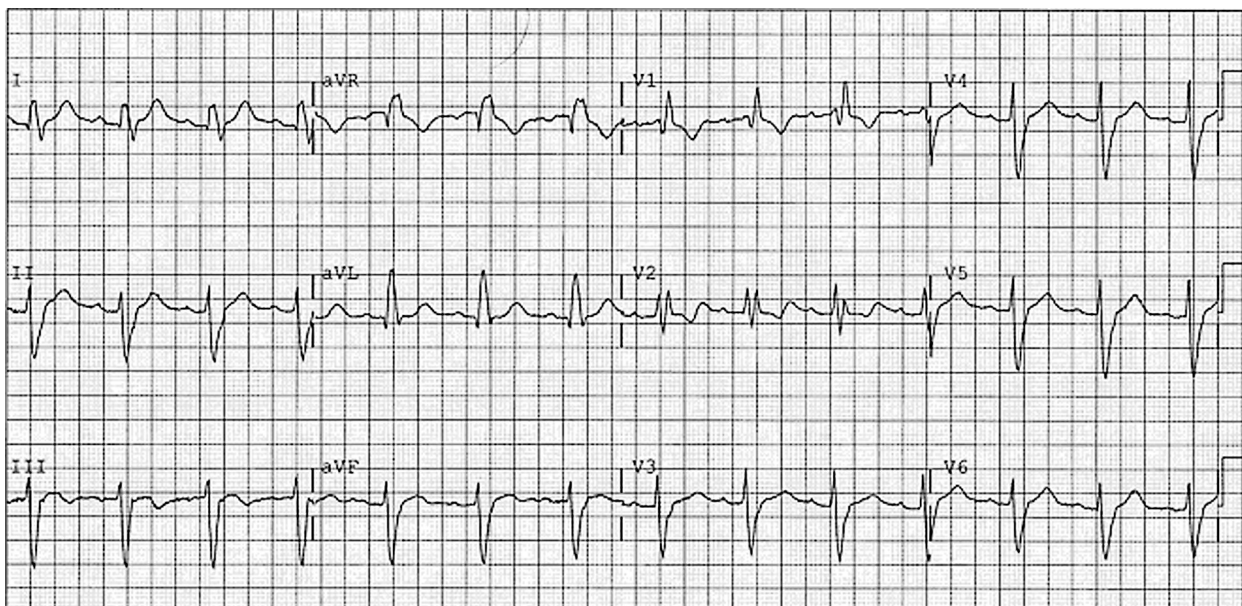
Pacjent po 2-letnim okresie przerwy zgłosił się do przychodni neurologicznej w celu odbycia planowej, okresowej wizyty lekarskiej. Podczas przeprowadzania wywiadu chory podał, że w ciągu ostatniego miesiąca przeżył 2 incydenty utraty przytomności. Pierwszy przypadek miał miejsce po wstaniu z łóżka w celu skorzystania z toalety. Przed dojściem do łazienki pacjent najprawdopodobniej zemdleł. Chorego znalazła rodzina, która usłyszała upadek. U pacjenta nie zaobserwowano w tym okresie żadnej czynności drgawkowej; chory natychmiast odzyskał przytomność. Kolejny epizod omdlenia również wystąpił krótko po tym, jak mężczyzna wstał, aby przejść przez pokój. Neurolog zalecił wykonanie 12-odprowadzeniowego badania elektrokardiograficznego (ryc. 1), które ujawniło rytm zatokowy oraz blok prawej odnogi pęczka Hisa ze współtowarzyszącym blokiem przedniej wiązki lewej odnogi pęczka Hisa oraz blokiem przedsionkowo-komorowym I stopnia (graniczna wartość czasu trwania odstępu PQ).

Ponieważ w przebiegu dystrofii miotonicznej często występują choroby układu bódźcoprzewodzącego dotyczącego odcinka pęczek Hisa — włókna Purkinjego, chorego bezzwłocznie skierowano do kliniki elektrofizjologii serca. Podczas pobytu w szpitalu powtórzono badanie elektrokardiograficzne, które nie wykazało istotnych zmian w porównaniu z poprzednim. Pacjent nie zgłaszał kolejnych epizodów omdlenia, jednak ze względu na wysokie prawdopodobieństwo choroby układu bódźcoprzewodzącego mięśnia sercowego zlokalizowanej w odcinku leżącym poniżej węzła, podjęto decyzję o natychmiastowym wykonaniu badania elektrofizjologicznego serca.

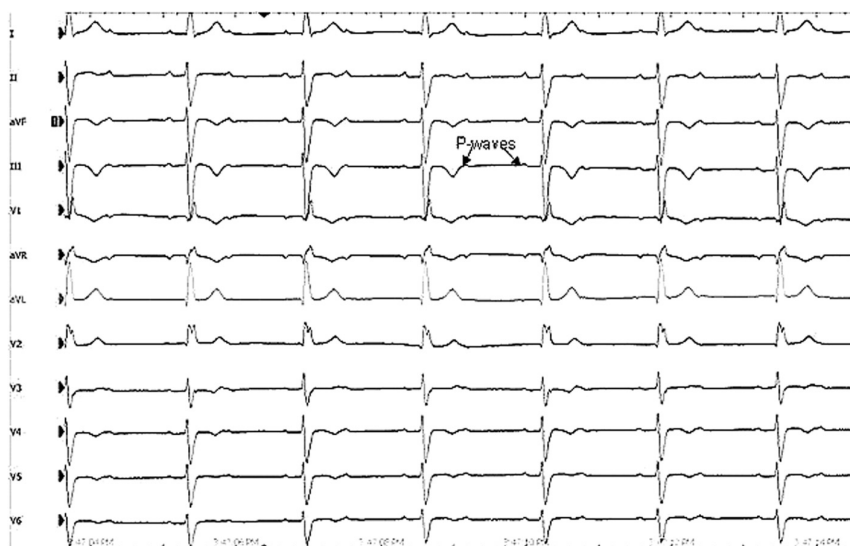
W dniu badania chorego przeniesiono na salę zabiegową pracowni elektrofizjologicznej. W badaniu elektrokardiograficznym ujawniono blok przedsionkowo-komorowy (AV, *atrio-ventricularis*) II stopnia 2:1 (ryc. 2). Badany w tym czasie nie zgłaszał żadnych dolegliwości lub epizodów utraty przytomności. Zapisy wewnątrzsercowe potwierdziły istnienie podwęzłowych zaburzeń przewodzenia, określonych w toku badania jako blok zlokalizowany poniżej pęczka Hisa (ryc. 3). Ponadto, podczas stymulacji przedsionków zaobserwowano obecność podwęzłowego bloku AV II stopnia o periodyce Wenckebacha (ryc. 4). Powyższe dane w połączeniu z łatwo indukowalnym częstoskurczem komorowym podczas badania elektrofizjologicznego przyspieszyły decyzję o implantacji kardiowertera-defibrylatora serca (ICD, *implantable cardioverter-defibrillator*).

Dystrofia miotoniczna typu I jest najczęstszym schorzeniem układu nerwowo-mięśniowego z częstością ocenianą na 1/8000 żywych urodzeń. Jest to choroba dziedziczna, przekazywana w sposób autosomalnie recesywny, ze zmienną penetracją. Na poziomie molekularnym schorzenie to charakteryzuje mutacja dotycząca genu kodującego kinazę

Adres do korespondencji: Ethan Levine, DO  
 University of Rochester Medical Center  
 Division of Cardiology  
 601 Elmwood Avenue, Box 679 C  
 Rochester, New York 14642, USA  
 e-mail: ethan\_levine@urmc.rochester.edu



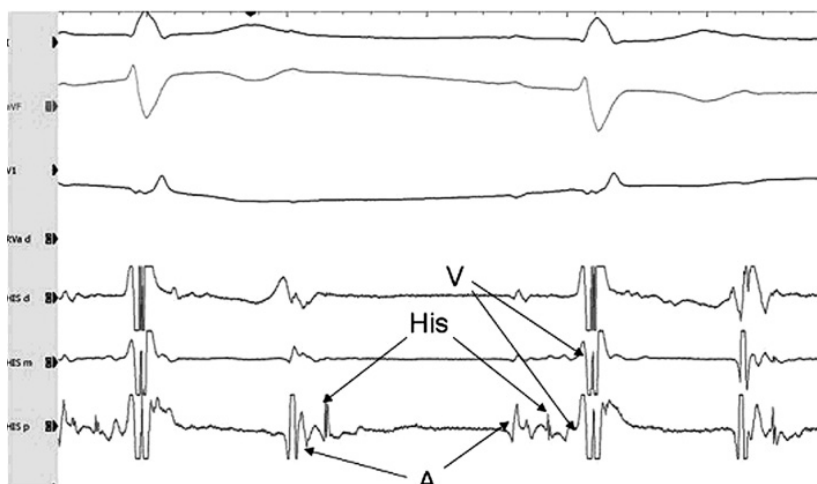
**Rycina 1.** Badanie elektrokardiograficzne 12-odprowadzeniowe ujawniające rytm zatokowy, blok prawej odnogi pęczka Hisa oraz istotne przesunięcie osi serca w lewo z współtowarzyszącym blokiem przedniej wiązki lewej odnogi pęczka Hisa



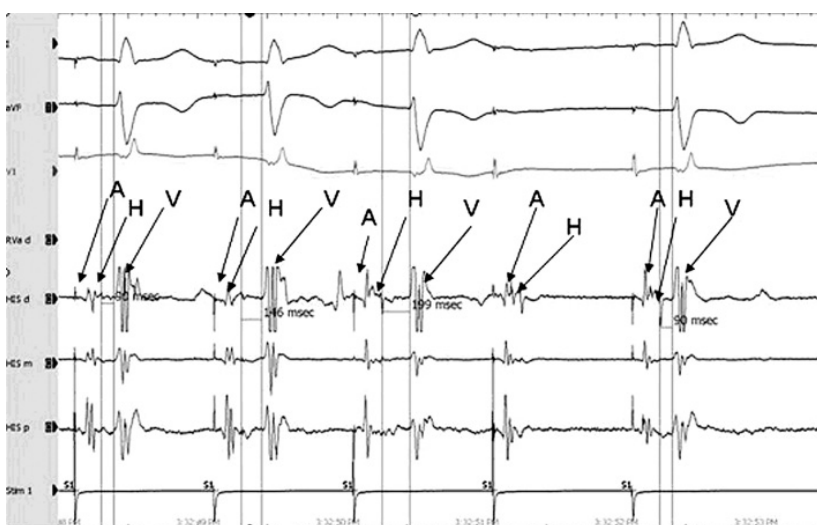
**Rycina 2.** Standardowe 12-odprowadzeniowe badanie elektrokardiograficzne (szybkość przesuwu papieru 25 mm/s). Zaobserwowano blok przedsionkowo-komorowy II stopnia 2:1 z kolejnym załamkiem P zlokalizowanym w końcowej fazie załamka T

proteinową dystrofię miotoniczną zlokalizowaną na chromosomie 19, która powoduje powstanie zmiennej liczby powtórzeń trójki nukleotydowej CTG. Do głównych objawów klinicznych tego schorzenia należą: miotonia, łysienie czołowe, endokrynopatia, osłabienie siły mięśniowej proksymalnych części kończyn oraz mięśni twarzy, opóźnienie w rozwoju oraz przedwczesna zaćma [1]. Wśród

objawów z zakresu układu sercowego przyjmuje się preferencyjny naciek i włóknienie układu bodźco-przewodzącego mięśnia sercowego, występowanie częstoskurczów komorowych (szczególnie wywołanych powstaniem pętli reentry w obrębie odnogi pęczka Hisa), omdlenia oraz nagłą śmiercią sercową [2]. Kardiomiopatia naciekowa wtórna do dystrofii miotonicznej stanowi rzadkie zjawisko.



**Rycina 3.** Zapis elektrokardiogramu z 3 odprowadzeń z powierzchni ciała chorego oraz odprowadzeń wewnątrzsercowych podczas rytmu zatokowego (prędkość przesuwu 100 mm/s). Należy zauważyć, że podczas drugiej ewolucji sygnał odpowiadający aktywacji przedsionka poprzedza sygnał rejestrowany w okolicy pęczka Hisa, który nie powoduje dalszej aktywacji komór. Fakt ten potwierdza, że blok układu bodźcoprzewodzącego mięśnia sercowego lokalizuje się poniżej struktur pęczka Hisa; A — potencjał elektryczny odpowiadający aktywacji przedsionka; His — potencjał elektryczny odpowiadający aktywacji pęczka Hisa; V — potencjał elektryczny odpowiadający aktywacji komór



**Rycina 4.** Ponowny zapis elektrokardiogramu z 3 odprowadzeń z powierzchni ciała chorego oraz odprowadzeń wewnątrzsercowych zlokalizowanych w okolicy pęczka Hisa (tym razem prędkość przesuwu wynosi 150 mm/s). Kanał oznaczony skrótem „Stim” umieszczony na samym dole zapisu wskazuje piki stymulacji przedsionka (niepokazane). Relatywnie stały czas trwania odstępu AH odpowiada, przy danej częstości stymulacji, za prawidłową funkcję węzła przedsionkowo-komorowego. Na powyższym zapisie czas trwania odstępu AH ulega stopniowemu wydłużeniu, aż do wystąpienia bloku i nieprzewiedzenia jednego z kolejnych pobudzeń (pobudzenie wypadnięte), co jest typowe dla bloku przedsionkowo-komorowego II stopnia o periodycyce Wenkebacha; A — potencjał elektryczny odpowiadający aktywacji przedsionka; His — potencjał elektryczny odpowiadający aktywacji pęczka Hisa; V — potencjał elektryczny odpowiadający aktywacji komór

Rekomendacje dotyczące opieki kardiologicznej nad pacjentami z dystrofią miotoniczną w zrozumiałym sposób nie są zdefiniowane tak dokładnie jak w przypadku innych schorzeń. Obecne zalece-

nia dotyczące chorych z dystrofią miotoniczną obejmują przeprowadzenie rutynowych, przesiewowych badań elektrokardiograficznych [3]. Wykonanie badania elektrofizjologicznego jest rekomendowane

i zarezerwowane dla osób z objawami nieregularnej pracy serca, omdleniami lub stanami przedomdleniowymi oraz dla pacjentów z potwierdzonym elektrokardiograficznie blokiem AV. Standardem w praktyce wielu pracowni elektrofizjologicznych serca stała się implantacja stymulatora serca chorym, u których czas trwania odstępu HV jest większy niż 70 ms [4]. Niestety implantacja stymulatora nie eliminuje ryzyka nagłej śmierci sercowej, ponieważ urządzenie to nie zapobiega wystąpieniu, często opisywanego u tych pacjentów, częstoskurczu komorowego. Wytyczne dotyczące postępowania w przypadku częstoskurczów komorowych w tej grupie osób są znacznie mniej ściśle zdefiniowane. Ablacja prądem o wysokiej częstotliwości pętli reentry zlokalizowanej w obrębie odnogi pęczka Hisa (w przypadku jeżeli jest to częstoskurcz objawowy klinicznie) może być efektywna pod względem eliminacji objawów. Jednak u chorych, u których częstoskurcze komorowe nie zależą od istnienia pętli reentry w obrębie odnogi pęczka Hisa, celowa wydaje się implantacja ICD [4]. U pacjentów tych, chociaż nie obserwuje się klasycz-

nych objawów, opisywano obecność istotnej kardiomiopatii mięśnia sercowego. W tej grupie chorych większość ekspertów zaleca włączenie standardowej terapii tak jak w przypadku kardiomiopatii o podłożu innym niż niedokrwienne.

### **Piśmiennictwo**

1. Meola G. Myotonic dystrophies. *Curr. Opin. Neurol.* 2000; 13: 519–525.
2. Merino J.L., Carmona J.R., Fernandez-Lozano I., Peinado R., Basterra N., Sobrino J.A. Mechanisms of sustained ventricular tachycardia in myotonic dystrophy. *Circulation* 1998; 98: 541–546.
3. Hawley R.J., Milner M.R., Gottdiener J.S., Cohen A. Myotonic heart disease: A clinical follow-up. *Neurology* 1991; 41: 259–262.
4. Lazarus A., Varin J., Babuty D., Anselme F., Coste J., Duboc D. Long-term follow-up of arrhythmias in patients with myotonic dystrophy treated by pacing: A multicenter diagnostic pacemaker study. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2002; 40: 1645–1652.