

Mnogie, złożone komorowe zaburzenia rytmu serca u 4 siostr — przebieg ciąży i porodów

Janusz Kudlicki i Teresa Widomska-Czekajska

Katedra i Klinika Kardiologii Akademii Medycznej w Lublinie

Multiple, complex ventricular heart rhythm disturbances in 4 sisters — the course of pregnancies and labours

The aim of the study was evaluation of the clinical course of pregnancies and labours in 4 sisters with multiple, complex ventricular heart rhythm disturbances in form of polymorphic ventricular extrasystoles, and non-sustained bidirectional and polymorphic ventricular tachycardia episodes. The U wave was prominent of different degree in time, but QT intervall was normal.

All sisters suffered from syncopal and presyncopal attacks, in one case it was necessary to perform external cardiac massage. Two brothers died suddenly in their childhood.

The diagnosis which is suggested may be a familial polymorphic ventricular tachycardia (FPMVT), autosomal dominant inherited diseases, known also as a catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia (CPMVT), due to ryanodine receptor type 2 defect (RyR2) and secondary calcium ion-channel of sarcoplasmatic reticulum dysfunction. There is a characteristic phenotype of all sisters, suggesting some genetic inherited disease — possible Noonan syndrome.

The sisters were pregnant at their age of 19, 25, 25 and 31 years. Three of them were treated with β -blockers (metoprolol or propranolol) with caution because of tendency to bradycardia. One woman avoided pharmacotherapy during pregnancy. The youngest sister was pregnant last year, but her pregnancy was terminated on 15th week of gestation because of intrauterine fetal death. The course of pregnancy and post partum period of other women was uneventfull. One sister delivered vaginally and two others by cesarean section because of obstetric reasons. In the last period of time a cardiac pacemaker was implanted to one woman and ICD to another one. Two sisters have not accepted such invasive procedures.

Pregnancy didn't deteriorate the symptoms and the clinical course of the disease. The pregnancy and post partum period in analysed women was uneventfull in 3 cases, but in 1 case there was an intrauterine fetal death on 15th week of gestation. (Folia Cardiol. 2002; 9: 379–386)

familial polymorphic ventricular tachycardia, ventricular bidirectional tachycardia, catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia, Noonan syndrome, cardiac ryanodine receptor defect (RyR2), syncope, pregnancy, labour

Adres do korespondencji: Dr med. Janusz Kudlicki
Katedra i Klinika Kardiologii AM
ul. Jaczewskiego 8, 20–954 Lublin
Nadesłano: 19.04.2002 r. Przyjęto do druku: 17.06.2002 r.

Wstęp

U młodych kobiet komorowe zaburzenia rytmu serca często rozpoznaje się dopiero w czasie ciąży [1–4], co wiąże się ze wzmożoną opieką lekarską w tym okresie. Stanowią one źródło niepokoju dla przyszłej matki oraz opiekujących się nią lekarzy. Przedmiotem szczególnej troski są osoby z dodatnim wywiadem rodzinnym w kierunku arytmii.

Przyczyną rodzinnego występowania komorowych arytmii mogą być zmiany strukturalne, takie jak arytmogenna kardiomiopatia prawej komory, kardiomiopatia przerostowa i zastoinowa [5–7]. U chorych bez zmian strukturalnych w sercu należy podejrzewać jedną z tzw. elektrycznych chorób serca [5], takich jak: wrodzony zespół wydłużonego QT [5, 6, 8], rodzinny polimorficzny częstoskurcz komorowy, nazywany też częstoskurczem zależnym od katecholamin [5] — katecholaminozależnym lub katecholaminergicznym (FPMVT, *familial polymorphic ventricular tachycardia*) [6, 9], odmienna postać *torsade de pointes* z krótkim sprzężeniem [8], samoistne migotanie komór i zespół Brugadów [5, 6, 8, 10]. W niniejszej pracy przedstawiono opis rodzinnego występowania częstoskurczu komorowego u 4 sióstr, u 3 z nich rozpoznanego w związku z kardiologicznym nadzorem przebiegu ciąży.

Opis przypadków

Analiza dotyczy obrazu klinicznego oraz przebiegu ciąży i porodu u 4 sióstr, u których stwierdzono złożone komorowe zaburzenia rytmu serca przebiegające z utratami przytomności. Dwaj bracia zmarli nagle w wieku 6 miesięcy i 12 lat.

Przebieg ciąży był nadzorowany przez jednego z autorów u 3 sióstr w Przyklinicznej Poradni Kardiologicznej dla Kobiet Ciężarnych, a u najstarszej siostry (E.N.) został ustalony na podstawie wywiadu i dokumentacji medycznej. Dwie kobiety były hospitalizowane w 2000 roku w Klinice Kardiologii Akademii Medycznej w Lublinie w celu wszczęcia stymulatorów serca i defibrylatora. Przeprowadzono wówczas szerszą diagnostykę kardiologiczną. Dwie siostry (R.O. i D.M.) urodziły w Klinice Położnictwa i Perinatologii AM w Lublinie, a ciążę 2 pozostałych sióstr (E.N., L.M.) rozwiązano na Oddziale Ginekologiczno-Położniczym Szpitala Miejskiego w Poniatowej.

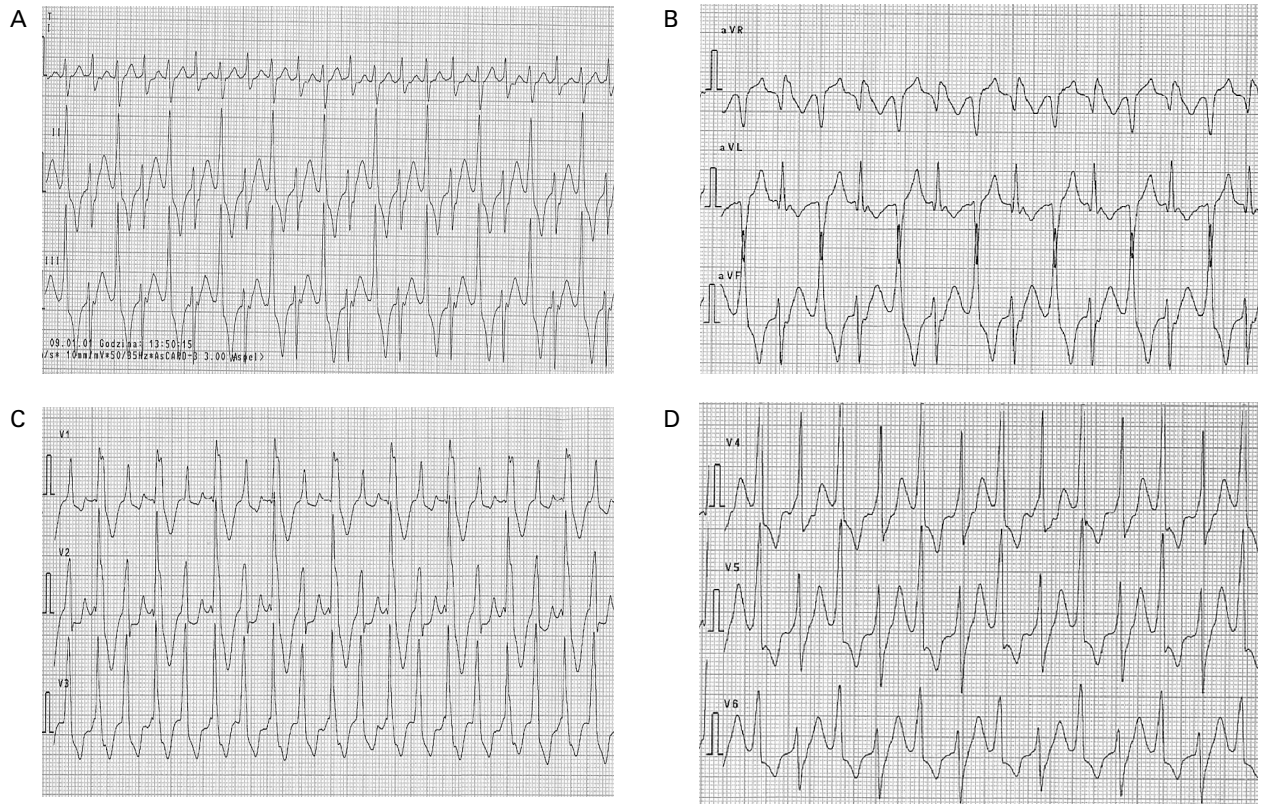
Typowym zaburzeniem rytmu serca, które obserwowano u wszystkich sióstr, była mnoga ekstrasystolia komorowa pod postacią bigeminy i trigeminy, z licznymi salwami wielokształtnego częstoskurczu komorowego, najczęściej przybierającego postać

częstoskurczu dwukierunkowego (ryc. 1). Podczas częstoskurczu zespoły QRS miały ukształtowanie bloku prawej odnogi pęczka Hisa z zespołem qR lub QR w odprowadzeniu V_1 . Po zespole QRS były widoczne załamki wstecznej depolaryzacji przedsionków. Częstość rytmu komorowego wynosiła zwykle 125–160/min, a czas trwania zespołów QRS mieścił się w zakresie 0,14–0,18 s. W długich okresach zaburzenia rytmu miały charakter ustawiczny i trudno było zarejestrować miarowy rytm zatokowy. Nie obserwowano typowych *torsade de pointes*. Do innych nieprawidłowości stwierdzanych w EKG należały: olbrzymia fala U o zmiennym nasileniu, widoczna w pobudzeniach zatokowych lub przedwczesnych komorowych, oraz bradykardia (ryc. 2). Odstęp QT był w normie (przy obliczeniach nie uwzględniano fali U). U 3 sióstr stwierdzono niepełny blok prawej odnogi pęczka Hisa (zespoły rSr' w V_1 – V_2 o szerokości 0,1 s, z uniesieniem odcinka ST o 0,15 mV w tych odprowadzeniach) oraz załamki P o podwyższonej amplitudzie do 0,25–0,4 mV (o szerokości 0,08 s, w odprowadzeniach II, III, aVF). Zanotowano również dynamiczne zaburzenia okresu repolaryzacji na ścianie dolno-bocznej, zwykle pod postacią spłaszczenia lub odwrócenia załamka T.

U 2 sióstr zaobserwowano skrócenie odstępu PQ (u D.M. do 0,1 s, u L.M. do 0,1–0,12 s). Nie stwierdzono późnych potencjałów komorowych w uśrednionym EKG u 2 sióstr, u których wykonano takie badanie.

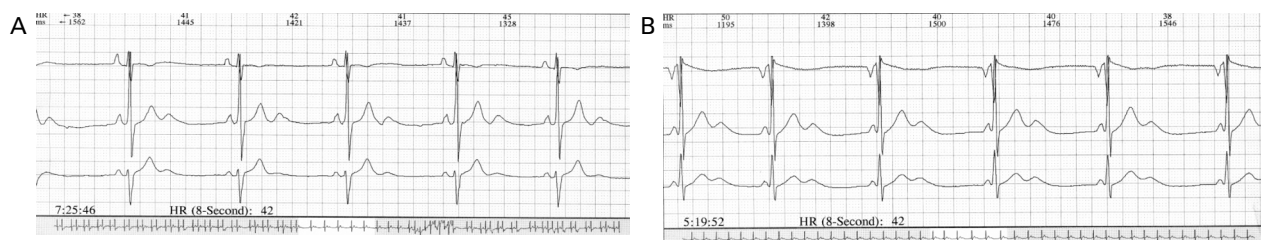
W ocenie echokardiograficznej wykonanej poza okresem ciąży stwierdzono: u chorej E.N. — holosystoliczne wypadanie przedniego płątka mitralnego do lewego przedsionka z małą falą zwrotną, a u L.M. — niestabilność przedniego płątka mitralnego. U wszystkich sióstr występowała mała do umiarkowanej niedomykalność zastawki trójdzielnej. Wymiary jam i struktur serca były prawidłowe. Frakcja wyrzutowa lewej komory u R.O. i L.M. była w normie, a u E.N. i D.M. — nieznacznie obniżona i wynosiła odpowiednio 46% oraz 48%.

U wszystkich kobiet wykonano poza okresem ciąży próbę wysiłkową na bieżni według protokołu Bruce'a. Tolerancja wysiłku wynosiła około 7 MET u E.N., D.M., i L.M. oraz 4 MET u R.O. Wielkość obciążenia była ograniczona zmęczeniem chorych. Nie występowały dolegliwości stenokardialne. Zaburzenia rytmu serca, obecne przed próbą (ryc. 3), w czasie wysiłku nie nasilały się. U 3 sióstr obserwowano w czasie wysiłku obniżenie odcinka ST o 1–2 mm na ścianie dolno-bocznej. U wszystkich chorych po 2–9 min fazy odpoczynku po zakończeniu wysiłku zaburzenia rytmu przejściowo zupełnie ustępowały z wykształceniem płasko-ujemnych za-



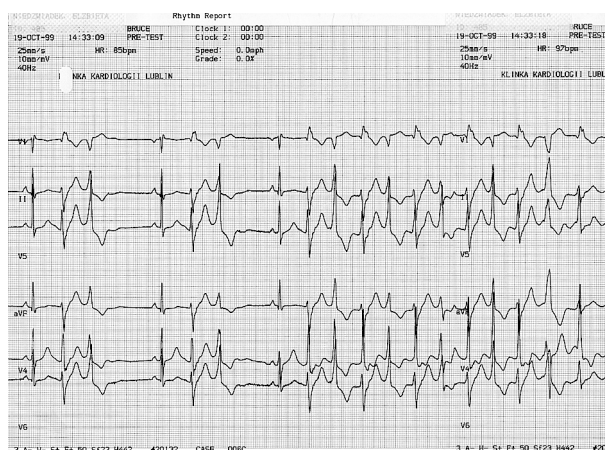
Rycina 1. Komorowy częstoskurcz dwukierunkowy. Chora R.O., zapis EKG z 9.01.2001 r. Częstoskurcz 160/min z naprzemiennością osi serca w kolejnych pobudzeniach od lewogramu do prawogramu (-90° do $+110^{\circ}$), z ukształtowaniem bloku prawej odnogi pęczka Hisa w odprowadzeniach V_1 – V_2 . Kolejne zapisy przedstawiają: **A.** Odprowadzenia kończynowe dwubiegunowe I, II, III; **B.** Odprowadzenia kończynowe jednobiegunowe aVR, aVL, aVF; **C.** Odprowadzenia przedsercowe jednobiegunowe V_1 – V_3 ; **D.** Odprowadzenia przedsercowe jednobiegunowe V_4 – V_6

Figure 1. Bidirectional ventricular tachycardia (BiVT). Patient R.O., ECG tracing on 9.01.2001. Ventricular tachycardia 160/min with alternate axis deviation from sinistrogram to dextrogram (-90° to $+110^{\circ}$) with RBBB configuration in leads V_1 – V_2 . On the following pictures there are registrations from different leads: **A.** Leads I, II, III; **B.** Leads aVR, aVL, aVF; **C.** Leads V_1 – V_3 ; **D.** Leads V_4 – V_6



Rycina 2. Olbrzymia fala U. **A.** Chora E.N., fragment zapisu EKG metodą Holtera z 28.01.1998 r. Zwraca uwagę olbrzymia fala U, podwyższona amplituda załamka P oraz bradykardia 42/min; **B.** Chora D.M., fragment zapisu EKG metodą Holtera z 16.01.1998 r. Widoczna olbrzymia fala U oraz podwyższona amplituda załamka P ze skróceniem odstępu PQ do 0,11 s, bradykardia 42/min

Figure 2. Giant U wave. **A.** Patient E.N., ECG from Holter recording on 28.01.1998. The prominent U wave, high voltage P wave and bradycardia 42/min are notable. **B.** Patient D.M., ECG from Holter recording on 16.01.1998. The giant U wave, high amplitude P wave with short PQ interval (0,11 s) and bradycardia 42/min are visible



Rycina 3. Chora E.N. — mnogie wielokształtne pobudzenia przedwczesne komorowe z salwą częstoskurczu dwukierunkowego o częstości 125/min. Zapis przed próbą wysiłkową na bieżni, zaburzenia rytmu utrudniają ocenę pobudzeń zatokowych

Figure 3. Patient E.N., multiple, polymorphic ventricular extrasystoles with a bout of bidirectional VT 125/min. The tracing performed before exercise testing — arrhythmia makes ECG picture with sinus rhythm difficult to evaluation

łamek T w odprowadzeniach II, III, aVF, V₅–V₆. Odstęp QT był w granicach normy. Objawy niewydolności serca oceniono na klasę I/II lub II według NYHA.

Siostry mają charakterystyczny wygląd zewnętrzny — drobną budowę ciała, niski wzrost (150–153 cm), skrzywienie boczne kręgosłupa piersiowego, trójkątny kształt twarzy z szerokim rozstawieniem gałek ocznych, nisko osadzone małżowiny uszne, poszerzoną, zbliżoną do pletwiastej, szyję oraz hipoplazję sutków. Stan intelektualny chorych utrudniał współpracę z nimi, często nie wyrażały zgody na hospitalizację, proponowane badania diagnostyczne i zabiegi lecznicze.

Poniżej przedstawiono skróconą charakterystykę 4 siostr, uwzględniającą przebieg ciąży i porodu, zgłaszane dolegliwości, dobowy zapis EKG metodą Holtera oraz stosowane postępowanie terapeutyczne.

Chora E.N.

Chora E.N. (lat 37) zaszła w ciążę w wieku 19 lat. W czasie ciąży czuła się dobrze, nie występowały omdlenia. Urodziła w terminie siłami natury (poród pośladowki) syna — 2900 g/53 cm, bez powikłań. W czasie ciąży nie przyjmowała leków.

W wywiadzie chorobowym pacjentka podała 4 epizody krótkotrwałej utraty przytomności i okresowe zawroty głowy, zwykle przy zmianie pozycji ciała i w czasie wysiłku fizycznego.

Dobowy zapis EKG metodą Holtera wykonywano parokrotnie. W okresie maksymalnego nasilenia zaburzeń wykazywał 36 426 pobudzeń przedwczesnych komorowych w ciągu doby, w tym 3370 par i 1453 epizodów salw samoograniczającego się dwukierunkowego częstoskurczu komorowego. Zmniejszenie zaburzeń rytmu serca następowało w godzinach rannych — 3:00–6:00.

Chora otrzymuje propranolol w dawce 3 × 20 mg (większe dawki wywołują nadmierną bradykardię) oraz preparaty potasu i magnezu. Nie wyrażała zgody na wszczęcie stymulatora serca lub defibrylatora-kardiowertera.

Chora R.O.

Chora R.O. (lat 33) przeżyła jedną ciążę w wieku 31 lat, zakończoną w terminie cięciem cesarskim ze wskazań położniczych w znieczuleniu zewnątrzoponowym. Urodziła córkę — 2980 g/56 cm. W czasie ciąży czuła się dość dobrze, miewała krótkotrwałe incydenty osłabienia, jednak bez utraty przytomności. Otrzymywała propranolol 2 × 20 mg, a następnie metoprolol 3 × 25 mg oraz preparaty potasu i magnezu.

W wywiadzie podała dość liczne (najliczniejsze ze wszystkich siostr) pełnoobjawowe i poronne utraty przytomności, zwykle wyzwalane emocją lub zmianą pozycji ciała.

Dobowy zapis EKG metodą Holtera w okresie największego nasilenia zaburzeń rytmu wykazywał 25 000 pobudzeń przedwczesnych komorowych, w tym 837 par i 417 epizodów salw pobudzeń przedwczesnych i wielokształtnego częstoskurczu komorowego, zwykle dwukierunkowego.

Pacjentka nie wyrażała zgody na wszczęcie stymulatora serca lub kardiowertera-defibrylatora.

Chora D.M.

Chora D.M. (lat 31) zaszła w ciążę w wieku 25 lat. Otrzymywała wówczas metoprolol 3 × 25 mg. Przebieg ciąży był prawidłowy. Nie występowały omdlenia.

Ciążę w terminie porodu rozwiązano za pomocą cięcia cesarskiego, głównie ze wskazań położniczych, w znieczuleniu ogólnym. Pacjentka urodziła syna — 3300 g/53 cm.

Po rozwiązaniu otrzymywała propranolol 2 × 20 mg. Większe dawki wywoływały nadmierną bradykardię i długi czas powrotu rytmu zatokowego po ekstrasystolii.

W wywiadzie wystąpiła jedna długotrwała utrata przytomności z bezwiednym oddaniem moczu, po 3 dniach stosowania meksyletyny (siostra podjęła

masaż zewnętrzny serca). Ostatnio wystąpiło ponownie krótkotrwałe omdlenie.

Dobowa rejestracja EKG metodą Holtera w okresie nasilenia zaburzeń wykazała 16 724 pobudeń przedwczesnych komorowych, w tym 1366 par i 273 salwy pobudeń przedwczesnych lub wielokształtnego częstoskurczu komorowego, zwykle dwukierunkowego.

W 2000 roku chorej wszczepiono układ stymulujący typu AAI, a następnie kardiowerter-defibrylator (ICD). Przy częstości stymulacji 85/min i farmakoterapii propranololem w dawce 3×60 mg uzyskano znaczne zmniejszenie liczby przedwczesnych pobudeń komorowych. Dwukrotnie następowało wyładowanie defibrylatora — raz w czasie snu, drugi raz podczas aktywności dziennej, wyzwalane częstoskurczem komorowym. Pacjentka wymaga obecnie stosowania małych dawek leków moczopędnych (25 mg spironolaktonu dziennie).

Chora L.M.

Chora L.M. (lat 25) zaszła w ciążę w wieku 25 lat. Przed planowaną ciążą zmieniono zalecony propranolol na metoprolol w dawce 3×25 mg. Niestety ciąża zakończyła się niepowodzeniem, ponieważ w 15. tygodniu nastąpiło wewnątrzmaciczne obumarcie płodu.

W wywiadzie pacjentka podała 3-krotne utraty przytomności (z mimowolnym oddaniem moczu) zwykle podczas aktywności fizycznej.

W dobowym zapisie EKG metodą Holtera, wykonywanym parokrotnie, podobnie jak u pozostałych sióstr, stwierdzono w okresie maksymalnego nasilenia zaburzeń 16 097 pobudeń przedwczesnych komorowych, w tym 1797 par i 165 salw dwukierunkowego lub wielokształtnego częstoskurczu komorowego.

Chora otrzymywała przewlekłe propranolol w dawce od 2×20 mg do 3×40 mg. U pacjentki obserwowano polekową bradykardię i długi czas powrotu rytmu zatokowego po pobudzeniach przedwczesnych. W 2000 roku chorej wszczepiono stymulator typu AAI, a po roku wymagała korekcji położenia elektrody z powodu wypadania utworzonej przez nią pętli do jamy prawej komory. W skojarzeniu z farmakoterapią metoprololem w dawce 3×50 mg, a następnie propranololem 3×60 mg uzyskano znaczne zmniejszenie komorowych zaburzeń rytmu serca.

Dyskusja

Autorzy sądzą, że zaburzenia rytmu serca u 4 sióstr są najprawdopodobniej przykładem rodzinne-

go polimorficznego częstoskurczu komorowego (zależnego od katecholamin). Obecność omdleń podawanych w wywiadzie, nagły zgon 2 braci w dzieciństwie, złożone komorowe zaburzenia rytmu serca, wyzwalane emocją lub wysiłkiem fizycznym, występowanie olbrzymiej fali U, utrudniające ocenę rzeczywistego czasu trwania odstępu QT, sugerowały zespół wydłużonego QT. Jednak wszystkie typowe zespoły LQT cechuje, mimo różnych czynników wyzwalających, występowanie częstoskurczu wielokształtnego typu *torsade de pointes* [1, 5, 6, 8], a nie częstoskurczu dwukierunkowego, który był najbardziej charakterystycznym typem komorowych zaburzeń rytmu serca u opisanych sióstr. Aby zweryfikować rozpoznanie, autorzy zgłosili chore do ośrodka w Rochester, prowadzącego od 1979 r. badania w ramach *International LQTS Registry* [11]. Komorowy częstoskurcz dwukierunkowy jest postacią częstoskurczu wielokształtnego z naprzemienną zmianą osi kolejnych zespołów QRS [6, 9, 12–15]. U osób z ciężką chorobą serca może pojawiać się jako następstwo zatrucia naporstnicą, dyselektrolitemii lub zaburzeń metabolicznych [6, 12, 16]. Sugeruje się, że powstaje on w wyniku aktywności wyzwalanej (*triggered activity*) przez późne depolaryzacje następcze [6, 16]. W 1975 roku Reid i wsp. [13], a w 1978 r. Coumel i wsp. [14] opisali częstoskurcz dwukierunkowy u osób bez zmian strukturalnych w sercu, i określili jako katecholaminozależny (CPMVT, *catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia*). Następnie wiedza o nim została poszerzona dzięki wieloletniej obserwacji 21 chorych przeprowadzonej przez Leenhardt i wsp. [12].

Choroba, rozpoznawana zwykle w dzieciństwie, cechuje się występowaniem tej charakterystycznej arytmii w sytuacjach hiperkatecholaminemii, takich jak wysiłek lub emocja. Wywiad rodzinny omdleń i nagłej śmierci występuje w około 30% przypadków, a zagrożenie jest tym większe, im wcześniej wystąpiły omdlenia — około 30–50% chorych nie dożywa 20–30 rż. [12]. Częstoskurcz dwukierunkowy można łatwo odtworzyć podczas próby wysiłkowej lub wlewu małych dawek izoprenaliny po przekroczeniu częstości akcji serca 120–130/min. Występowaniu napadów CPMVT skutecznie zapobiega systematyczne przyjmowanie leków β -adrenolitycznych [8, 12]. Leenhardt i wsp. [12] zmniejszyli śmiertelność 7-letnią w badanej grupie do 10% dzięki zastosowaniu w dawce nadololu 40–120 mg.

Jak wykazały ostatnie badania Swana i wsp. [17], Laitinena i wsp. [18] oraz Priori i wsp. [16], FPMVT jest chorobą uwarunkowaną genetycznie, związaną z mutacją genu sercowego receptora *ria-*

nodynowego (RyR2). Rianodyna jest specyficznym blokerem uwalniania jonów wapnia z siateczki sarkoplazmatycznej, reguluje sprzężenie elektromechaniczne i posiada działanie antyarytmiczne dotyczące późnych depolaryzacji następczych i zależnych od nich arytmii. Badania Bertheta i wsp. [19] sugerują jednak heterogenność CPMVT.

Jak wynika z opisu przypadków, ciąża i poród nie powodowały istotnego nasilenia zaburzeń rytmu serca ani zaostrzenia objawów chorobowych. Może to wynikać z faktu, że trzy z sióstr stosowały w tym czasie farmakoterapię. Rozwiązanie ciąży było uzależnione od sytuacji położniczej i przebiegało bez powikłań. Nie obserwowano nasilenia zaburzeń rytmu lub objawów chorobowych w okresie położu. Natomiast Rashba i wsp. [1] wykazali, że u kobiet z zespołem wydłużonego QT okres poporodowy jest szczególnie niebezpieczny, dlatego należy w tym czasie stosować leki β -adrenolityczne.

U chorej L.M. ciąża w 15 tygodniu zakończyła się wewnątrzmacicznym obumarciem płodu. Pacjentka stosowała w czasie ciąży metoprolol w dawce 3×25 mg. Przyczyna obumarcia płodu nie jest znana, autorzy nie podejrzewają jednak związku ze stosowaną terapią. Metoprolol jest lekiem polecanym w przypadku komorowych zaburzeń rytmu serca u kobiet ciężarnych i dotychczas nie ma danych o szkodliwości niskich dawek dla płodu [20, 21].

Charakterystyczne cechy budowy ciała u opisanej rodziny uzasadniają podejrzenie zespołu Noonan [22]. Dwie siostry (D.M. i L.M.) były hospitalizowane w dzieciństwie w Instytucie Matki i Dziecka w Warszawie, gdzie wysunięto powyższą hipotezę. Zespół Noonan, nazywany też zespołem pseudo-Turnera, opisała w 1968 r. Jacqueline Noonan, kardiolog dziecięcy [22]. Występuje on u obu płci i dzieje się go w sposób autosomalny dominujący. Do typowego obrazu, poza wymienionymi cechami budowy ciała, należy bardzo częste występowanie wad wrodzonych serca, szczególnie zwężenia zastawko-

wego tętnicy płucnej (> 50% przypadków) [22]. Do cech zespołu Noonan nie należą natomiast złożone komorowe zaburzenia rytmu serca ani wydłużenie odstępu QT, przynajmniej dotychczas nie były one opisywane.

Inną charakterystyczną cechą opisanych przypadków jest powtarzalność obrazu EKG u kolejnych sióstr. Zapisy te, zarówno podczas rytmu zatokowego, jak i częstoskurczu były do siebie bliźniaczo podobne, jakby pochodziły od tej samej osoby. Nie stwierdzono cech echokardiograficznych arytmogenicznej kardiomiopatii prawej komory ani obecności późnych potencjałów, które zwykle występują w dysplazji prawej komory [7].

Także próba wysiłkowa na bieżni wykazała u wszystkich sióstr analogiczne zmiany. Polegały one na przejściowym ustąpieniu zaburzeń rytmu po upływie 2–9 min po zakończeniu wysiłku, ze spłaszczeniem lub odwróceniem załamków T na ścianie dolno-bocznej, z obecną falą U, utrudniającą ocenę odstępu QT. U żadnej z badanych kobiet nie wykonano koronarografii.

Poza okresem ciąży u sióstr stosowano przeważnie propranolol w dawkach uzależnionych od tolerancji farmakoterapii — 3×20 mg do 3×60 mg, a w okresie ciąży — metoprolol w niskich dawkach (3×25 mg), z suplementacją potasu i magnezu.

W różnych okresach pacjentki pozostawały pod czasową opieką innych ośrodków i lekarzy. Jak wynika z wywiadu, koncepcje diagnostyczne były odmienne i podejmowano próby stosowania różnych leków antyarytmicznych (np. amiodaron, ajmalina, meksyletyna). Jedną z prób zastosowania meksyletyny u chorej D.M. zakończyła się po 3 dniach długotrwałą utratą przytomności, w czasie której siostry podjęły skuteczne zabiegi reanimacyjne. Dwie chore zgodziły się na propozycję leczenia zabiegowego. U jednej (L.M.) wszczepiono stymulator serca AAI, a u drugiej (D.M.) — stymulator, a następnie kardiowerter-defibrylator.

Streszczenie

Zaburzenia rytmu serca u 4 sióstr

W pracy przedstawiono przebieg kliniczny ciąży i porodu u 4 sióstr z licznymi komorowymi zaburzeniami rytmu serca pod postacią bigemini i trigemini oraz salw samoograniczającego się wielokształtnego częstoskurczu, zwykle dwukierunkowego. Obraz EKG cechował się również olbrzymią falą U o zmiennym nasileniu, przy prawidłowym odstępie QT, liczonym bez fali U.

U wszystkich sióstr występowały epizody omdleń, w jednym przypadku konieczny był masaż zewnętrzny serca. Dwaj bracia w tej rodzinie zmarli nagle w wieku 6 miesięcy i 12 lat.

Autorzy sugerują rozpoznanie rodzinnego częstoskurczu polimorficznego, nazywanego też częstoskurczem katecholaminozależnym (FPMVT, CPMVT), schorzenia dziedziczącego się w sposób autosomalny dominujący, powstałego na tle defektu sercowego receptora rianodynowego (RyR2), który odpowiada za transport jonów wapniowych z siateczki sarkoplazmatycznej do cytoplazmy.

Charakterystyczny wygląd sióstr wskazuje na współistniejącą chorobę o podłożu genetycznym z fenotypem zbliżonym do opisywanego w zespole Noonan.

Siostry były w ciąży odpowiednio w wieku 19, 25, 25 i 31 lat. Trzy kobiety otrzymywały metoprolol w małych dawkach ze względu na ciężą oraz współistniejącą tendencję do bradykardii. Jedna nie stosowała farmakoterapii w okresie ciąży. Najstarsza z sióstr urodziła siłami natury, dwie kolejne za pomocą cięcia cesarskiego ze wskazań położniczych. U najmłodszej siostry ciąża zakończyła się niepowodzeniem — nastąpiło obumarcie płodu w 15 tygodniu. Chora otrzymywała metoprolol w dawce 3 × 25 mg.

W opisywanych przypadkach ciąża nie pogarszała przebiegu choroby serca i nie powodowała nasilenia objawów klinicznych.

W 2000 roku jednej z sióstr wszczepiono układ stymulujący serce, drugiej — stymulator, a następnie kardiowerter-defibrylator. Dwie pozostałe siostry nie wyrażają zgody na zastosowanie inwazyjnych metod leczenia. (Folia Cardiol. 2002; 9: 379–386)

rodzinny wielokształtny częstoskurcz komorowy, komorowy częstoskurcz dwukierunkowy, katecholaminozależny wielokształtny częstoskurcz komorowy, zespół Noonan, defekt sercowego receptora rianodynowego (RyR2), omdlenie, ciąża, poród

Piśmiennictwo

- Rashba E.J., Zareba W., Moss A.J. i wsp. Influence of pregnancy on the risk for cardiac events in patients with hereditary long QT syndrome. *Circulation* 1998; 97: 451–456.
- Świątecka G. Zaburzenia rytmu serca i przewodzenia u kobiet w ciąży. W: Świątecka G. red. Choroby serca u kobiet. *Via Medica*, Gdańsk 2000; 532–547.
- Zareba W. Ciąża u kobiet z wrodzonym zespołem wydłużonego QT. W: Świątecka G. red. Choroby serca u kobiet. *Via Medica*, Gdańsk 2000; 548–551.
- Leung C.Y., Brodsky M.A. Cardiac arrhythmias and pregnancy. W: Elkayam U., Gleicher N. red. *Cardiac problems in pregnancy*. Wiley-Liss, Inc., New York 1998; 155–174.
- Trusz-Gluza M., Kornacewicz-Jach Z., Kargul W. i wsp. Standardy PTK 2001: Komorowe zaburzenia rytmu serca. *Kardiologia Polska* 2001; 55: 246–270.
- Priori S.G., Aliot E., Blomstrom-Lundqvist C. i wsp. Task force on sudden cardiac death of the European Society of Cardiology. *Eur. Heart J.* 2001; 22: 1374–1450.
- McKenna W.J., Thiene G., Nava A., Fontaliran F., Blomstrom-Lundqvist C., Fontaine G. i wsp. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. *Br. Heart J.* 1994; 71: 215–218.
- Viskin S., Belhassen B. Polymorphic ventricular tachyarrhythmias in the absence of organic heart disease: classification, differential diagnosis, and implications for therapy. *Prog. Cardiovasc. Dis.* 1998; 41: 17–34.
- Lubiński A., Ziencuk A., Tomaszewski M. i wsp. Katecholaminergiczny polimorficzny częstoskurcz komorowy — przyczyna zatrzymania krążenia u młodych ludzi: doświadczenia własne. *Folia Cardiol.* 2001; 8: 46 (streszczenie).
- Brugada P., Brugada J. Right bundle branch block, persistent ST segment elevation and sudden cardiac death: a distinct clinical and electrocardiographic syndrome. *J. Am. Coll. Cardiol.* 1992; 20: 1391–1396.
- Moss A.J., Schwartz P.J., Crampton R.S. i wsp. The long QT syndrome: prospective longitudinal study of 328 families. *Circulation* 1991; 84: 1136–1144.
- Leenhardt A., Lucet V., Denjoy I., Grau F., Ngoc D.D., Coumel P. Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia in children. A 7-year follow-up of 21 patients. *Circulation* 1995; 91: 1512–1519.
- Reid D.S., Tynan M., Braidwood L., Fitzgerald G.R. Bidirectional tachycardia in a child. A study using His bundle electrography. *Br. Heart J.* 1975; 37: 339–344.
- Coumel P., Fidelle J., Lucet V., Attuel P., Bouvrain Y. Catecholamine-induced severe ventricular arrhythmias with Adams-Stokes syndrome in children: report of four cases. *Br. Heart J.* 1978; 40 (supl.): 28–37.
- Glikson M., Constantini N., Grafstein Y., Kaplinsky E., Eldar M. Familial bidirectional ventricular tachycardia. *Eur. Heart J.* 1991; 12: 741–745.
- Priori S.G., Napolitano C., Tiso N. i wsp. Mutations in the cardiac ryanodine receptor gene (hRyR2) un-

- derlie catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *Circulation* 2001; 103: 196–200.
17. Swan H., Piippo K., Viitasalo M., Heikkilä P., Paavonen T., Kainulainen K. i wsp. Arrhythmic disorder mapped to chromosome 1q42-q43 causes malignant polymorphic ventricular tachycardia in structurally normal hearts. *J. Am. Coll. Cardiol.* 1999, 34: 2035–2042.
 18. Laitinen P.J., Brown K.M., Piippo K. i wsp. Mutations of the cardiac ryanodine receptor (RyR2) gene in familial polymorphic ventricular tachycardia. *Circulation* 2001; 103: 485–490.
 19. Berthet M., Postma A., Denjoy I., Kamblock J., Guicheney P. Genetic heterogeneity of familial polymorphic ventricular tachycardia. *Eur. Heart J.* 2001; 22 (supl.): 75 (streszczenie).
 20. Halawa B. Leki antyarytmiczne stosowane u kobiet w ciąży. W: Świątecka G. red. *Choroby serca u kobiet.* Via Medica, Gdańsk 2000; 552–569.
 21. Briggs G.G., Freeman R.K., Yaffe S.J. *Drugs in pregnancy and lactation: a reference guide to fetal and neonatal risk.* Wyd. 5. Lippincott Williams & Wilkins, Baltimore, Maryland 1998; M718–M721.
 22. Noonan syndrome 1; NS1. Online Mendelian Inheritance in Man, OMIM (TM). Johns Hopkins University, Baltimore, MD. MIM Number:163950: 11/12/2001. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/omim/>.

ERRATA

Redakcja czasopisma „Folia Cardiologica” przeprosza za błąd, który pojawił się w sprawozdaniu „Stan elektrokardiologii inwazyjnej w Polsce w 2000 roku” (Autorzy: Włodzimierz Kargul, Michał Gibiński) zamieszczonym w 2. numerze dwumiesięcznika (*Folia Cardiologica* 2002; 9: 179–183).

W tabeli 1 (str. 180) podano niewłaściwą nazwę Ośrodka z Piotrkowa Trybunalskiego.

Prawidłowa nazwa powinna brzmieć: Oddział Kardiologii i Chorób Wewnętrznych z Ośrodkiem Stymulacji Serca, Szpital Rejonowy, ul. Roosevelta 3, 97–300 Piotrków Trybunalski.

Za zaistniały błąd redakcja serdecznie przeprosza.