

Idiopatyczne migotanie komór u 30-letniego mężczyzny

Idiopathic ventricular fibrillation in a 30-year-old male*

Łukasz Rekść¹, Beata Wożakowska-Kapłon^{1, 2}

¹Klinika Kardiologii i Elektroterapii, Świętokrzyskie Centrum Kardiologii, Wojewódzki Szpital Zespolony w Kielcach

²Wydział Lekarski i Nauk o Zdrowiu Uniwersytetu Jana Kochanowskiego w Kielcach

Streszczenie

Spośród arytmii komorowych migotanie komór (VF) pozostaje najgroźniejszą formą zaburzeń rytmu, prowadzącą do nagłego zatrzymania krążenia (SCA). Mimo stosowania rozwiniętych technik biologii molekularnej i zaleceń wykonywania badań autopsyjnych u młodych osób zmarłych w sposób nagły, nadal nawet połowa incydentów SCA u tych osób pozostaje niewyjaśniona. W niniejszej pracy przedstawiono ścieżkę diagnostyczną i sposób postępowania na podstawie algorytmów odpowiednich wytycznych postępowania, z uwzględnieniem realiów polskiego systemu ochrony zdrowia.

Słowa kluczowe: idiopatyczne migotanie komór, arytmia komorowa, nagły zgon sercowy, prewencja wtórna

Folia Cardiologica 2016; 11, 5: 557–561

Wstęp

Spośród arytmii komorowych migotanie komór (VF, *ventricular fibrillation*) pozostaje najgroźniejszą formą komorowych zaburzeń rytmu, prowadzącą do nagłego zatrzymania krążenia (SCA, *sudden cardiac arrest*). W grupie osób młodych najczęstszymi stanami klinicznymi predysponującymi do wystąpienia migotania komór są: kanałopatie i kardiomiopatia, zapalenie mięśnia sercowego oraz stosowanie używek czy steroidów anabolicznych [1–5]. W populacji osób młodszych częstość występowania SCA szacuje się na 0,46–3,7 incydentu/100 000 osobolat [6]. Mimo stosowania rozwiniętych technik biologii molekularnej i zaleceń wykonywania badań autopsyjnych u młodych osób zmarłych nagle nadal nawet połowa incydentów SCA u osób młodych pozostaje niewyjaśniona [7]. Jak wiele trudności można napotkać w ustaleniu przyczyny SCA, ilustruje zaprezentowany przypadek 30-letniego mężczyzny.

Opis przypadku

Trzydziestoletni chory bez obciążeń, dotychczas nieleczony, z negatywnym wywiadem rodzinnym w kierunku chorób układu sercowo-naczyniowego, po przebytej rok wcześniej boreliozie, został przywieziony przez zespół ratownictwa medycznego po incydencie SCA w domu. Pacjent był resuscytowany w pierwszych minutach przez ojca, a następnie przez zespół ratownictwa medycznego. Podjęto typowe zaawansowane czynności resuscytacyjne (ALS, *advanced life support*). Migotanie komór potwierdzono w zapisie EKG (ryc. 1).

W momencie przyjęcia do szpitala pacjent pozostawał w stanie ciężkim. Ocena w Skali Glasgow (GCS, *Glasgow Coma Scale*) wynosiła 3 punkty. Uwagę zwracała opaczna ruchomość klatki piersiowej w rejonie mostka będąca wynikiem złamań żeber w następstwie prowadzenia masażu pośredniego serca. Ciśnienie tętnicze (BP, *blood pressure*)

*Praca powstała w ramach realizacji projektu: „Zakup wyposażenia I Klinicznego Oddziału Kardiologii i Pracowni Elektrofizjologii szansą na zwiększenie innowacyjności Wojewódzkiego Szpitala Zespolonego w Kielcach” współfinansowanego przez Unię Europejską ze środków Europejskiego Funduszu Rozwoju Regionalnego w ramach Regionalnego Programu Operacyjnego Województwa Świętokrzyskiego na lata 2007–2013



Rycina 1. Zapis migotania komór wykonany podczas resuscytacji

wynosiło 130/80 mm Hg, tętno 80–90/min wyczuwalne było na dużych tętnicach.

W badaniach laboratoryjnych stwierdzono podwyższone stężenia wskaźników martwicy mięśnia sercowego: stężenie troponiny T (TnT) od 879,9 do ponad 3711,0 ng/l (norma: < 3,0 ng/l), aktywność kinazy fosfokreatynowej (CPK, *creatine phosphokinase*) 707 j./l (norma: 45–390 j./l), aktywność izoenzymu sercowo-mięśniowego kinazy kreatynowej (CK-MB, *creatine kinase myocardial bound*) 169 j./l (norma: 0–39 j./l).

Podwyższona była liczba leukocytów, która wynosiła od 16,3 do ponad 21,6 komórek/ μ l (norma: 4,10–0,90 komórek/ μ l). Parametry równowagi kwasowo-zasadowej wskazywały na kwasicę mieszaną (pH 7,05; pCO₂ 65 mm Hg; PO₂ 57 mm Hg; saturacja O₂ 70,7%; HCO₃⁻ 17,8 mmol/l; niedobór zasad [BE, *base excess*] –13,5 mmol/l). Rejestrowano podwyższoną aktywność transaminaz alaninowej (ALT, *alanine aminotransferase*) 110 j./l; (norma 5–50 j./l) oraz asparaginianinowej (AST, *aspartate aminotransferase*) 121 j./l (norma 5–50 j./l). Stężenie potasu w surowicy było obniżone i wynosiło 3,4 mEq/l (norma 3,5–5,2 mEq/l).

Wykonane badanie przesiewowe na obecność narkotyków w moczu nie potwierdziło obecności metabolitów amfetaminy, kokainy, morfiny i marihuany.

W wykonanej tomografii komputerowej (CT, *computed tomography*) klatki piersiowej zobrazowano zmiany typowe dla zespołu ostrej niewydolności oddechowej (ARDS, *acute respiratory distress syndrome*), liczne złamania żeber bez większego przemieszczenia. W CT głowy nie stwierdzono nieprawidłowości w obrębie ośrodkowego układu nerwowego (OUN).

W badaniu echokardiograficznym przezklatkowym (TTE, *transthoracic echocardiography*) wykazano uogólnioną hipokinezę z frakcją wyrzutową lewej komory (LVEF, *left ventricular ejection fraction*) ocenioną na około 20% z towarzyszącą tachykardią około 125/min. Stwierdzono niewielką ilość płynu w worku osierdziowym, bez cech tamponady osierdzia.

Ze względu na podejrzenie ostrego zespołu wieńcowego (ACS, *acute coronary syndrome*) jako możliwej przyczyny SCA w pierwszej dobie pobytu wykonano koronarografię, w której nie stwierdzono przewężeń w nasierdziowych tętnicach wieńcowych.

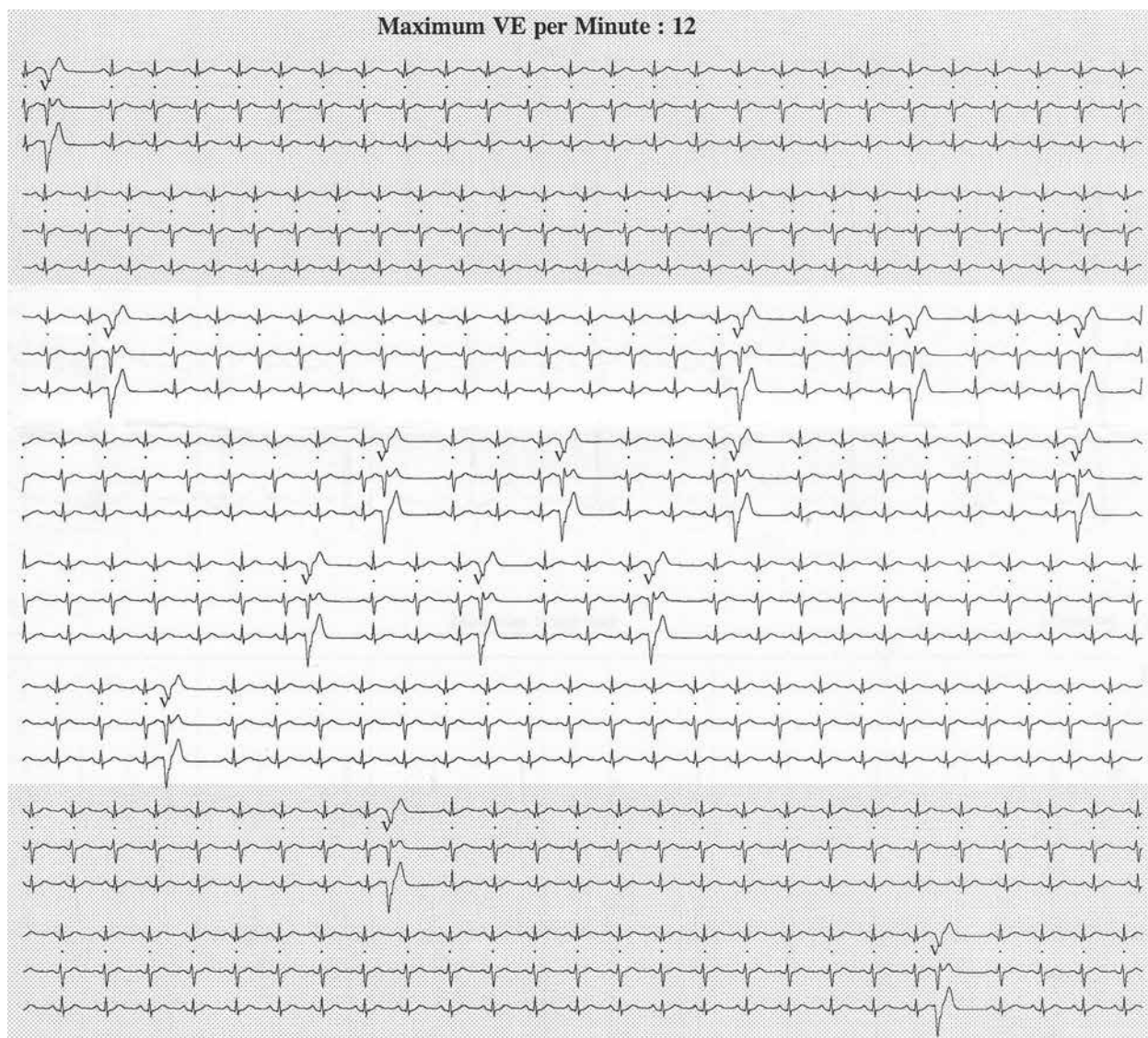
Funkcja skurczowa lewej komory w kolejnych dobach ulegała stopniowej poprawie (45% w 3. dobie pobytu; 55% w 7. dobie pobytu), z całkowitą normalizacją w 42. dobie.

Prowadzono intensywne leczenie na oddziale intensywnej terapii kardiologicznej (OITK), uzyskując w 20. dobie hospitalizacji powrót świadomości pacjenta. Osiem dni później oddech własny chorego był na tyle wydolny, że odłączono go od respiratora i rozpoczęto rehabilitację w łóżku. W 36. dobie usunięto rurkę tracheostomijną. W zapisach EKG wykonywanych na OITK rejestrowano rytm zatokowy z pojedynczymi pobudzeniami dodatkowymi komorowymi o dość krótkim czasie sprzężenia (ryc. 2).

W 24-godzinnym monitorowaniu EKG metodą Holtera rejestrowano przyspieszony rytm zatokowy. Średnia częstość rytmu serca wynosiła 98/min, maksymalna częstość 124/min (godz. 09:21) minimalna częstość zaś 84/min (godz. 16:20). Nie stwierdzono fizjologicznego zwolnienia rytmu w godzinach nocnych. Zarejestrowano liczną ekstrasystolię



Rycina 2. Zapis spoczynkowego elektrokardiogramu rejestrowany na oddziale intensywnej terapii kardiologicznej



Rycina 3. Fragment monitorowania elektrokardiograficznego metodą Holtera z widocznymi dodatkowymi pobudzeniami komorowymi

komorową (1146 pobudzeń na dobę) z krótkim czasem sprzężenia. Fragment badania holterowskiego przedstawiono na rycinie 3.

W obrazowaniu metodą rezonansu magnetycznego (MRI, *magnetic resonance imaging*) serca nie stwierdzono patologicznych ognisk bliznowacenia, cech kardiomiopatii gąbczastej czy arytmogenicznej kardiomiopatii prawej komory. W badaniu MRI OUN nie wykazano zmian w obrębie mózgowia.

Biorąc pod uwagę przebyty incydent VF i brak uchwytnych przyczyn SCA rozpoznano u pacjenta idiopatyczne migotanie komór (IVF, *idiopathic VF*) i zakwalifikowano go do wszczęcia kardiowertera-defibrylatora jednojamowego (ICD, *implantable cardioverter-defibrillator*) VVI. Zabieg z towarzyszącą osłoną antybiotykową wykonano w 57. dobie pobytu chorego w szpitalu. Po wszczęciu ICD kontynuowano leczenie usprawniające z dobrym wynikiem.

Pacjent od 2 lat podlega systematycznej kontroli w Poradni ICD. W zapisach pamięci urządzenia rejestrowano okresowe nadrozpoznanie załamka T (*T-wave oversensing*). Urządzenie 2-krotnie podejmowało skuteczną terapię stymulacją antyarytmiczną (ATP, *antitachycardia pacing*) wskutek prawidłowo rozpoznanego częstoskurczu komorowego o częstości 200–207/min.

Omówienie

Przestawiony przypadek obrazuje istniejące nadal ograniczenia współczesnej diagnostyki przyczyn zaburzeń rytmu. Mimo coraz bardziej wyspecjalizowanych technik molekularnych i genetycznych istnieje grupa pacjentów, u których rozpoznaje się najgroźniejszą z arytmii komorowych – migotanie komór o nieznanym etiologii, a więc idiopatyczne.

Stanowi ono końcowe rozpoznanie u średnio 5–10% osób, które przeżyły nagłe zatrzymanie krążenia [8, 9].

Pierwsza wzmianka o tej chorobie pochodzi z lat 30. ubiegłego wieku [10]. Przedstawiony przypadek wpisuje się dość dobrze w charakterystykę kliniczną opisywaną w pracach poświęconych temu zagadnieniu, a więc dotyczy osoby młodej, bez strukturalnej choroby serca bądź zidentyfikowanej kanałopatii wrodzonej [11, 12]. Mechanizm wyzwalania arytmii u opisywanego pacjenta prawdopodobnie polegał na występowaniu ekstrasystolii komorowych o dość krótkim czasie sprzężenia, co jest najczęściej opisywanym sposobem wyzwalania migotania komór u chorych bez organicznej choroby serca [13, 14]. W elektrokardiogramie (EKG) nie obserwowano cech zespołu wczesnej repolaryzacji, co według Haissaguerre'a i wsp. [15] może występować u blisko 1/3 osób z idiopatycznym VF i predysponować do burz arytmicznych dobrze odpowiadających na farmakoterapię izoproterenolem lub chinidyną [16].

Diagnoza IVF pozostaje rozpoznaniem z wykluczenia. U omawianego chorego, mimo przeprowadzonej w całym dostępnym zakresie ścieżki diagnostycznej, nie znaleziono uchwytnej przyczyny wystąpienia potencjalnie letalnej arytmii. Badania genetyczne w kierunku zidentyfikowanych kanałopatii nie są w ośrodku możliwe do wykonania, wykorzystano natomiast wszystkie dostępne na poziomie wojewódzkiego referencyjnego ośrodka kardiologicznego techniki diagnostyczne, żeby postawić trafną diagnozę.

Poszukując przyczyn SCA u opisywanego pacjenta, nie można również odrzucić proponowanej przez Richarda Lane'a i wsp. [17] koncepcji stresu psychologicznego jako przyczynku do wystąpienia idiopatycznego migotania komór. Na podstawie skąpych danych z wywiadu trudno jednoznacznie odnieść się w tym przypadku do sytuacji życiowej opisywanego pacjenta. Warto jednak zaznaczyć, że od lat 80. XX wieku pojawiają się sugestie, by aspekt psychosomatyczny uwzględnić w poszukiwaniu przyczyn wystąpienia IVF [18].

Czy za przyczynę IVF u pacjenta można uważać przebytą boreliozę? Dane z piśmiennictwa wskazują raczej na zaburzenia przewodnictwa przedsionkowo-komorowego jako najczęstsze następstwo przebytej choroby z Lyme [19–21]. Infekcja *B. burgdorferi* może incydentalnie doprowadzić do pojawienia się częstoskurczów [22, 23], ale są to zwykle stany przejściowe, związane z ostrą fazą zapalenia mięśnia sercowego, i ustępują w trakcie antybiotykoterapii. Wyjątkowo rzadko infekcja krętkiem boreliozy może doprowadzić do rozwoju kardiomiopatii rozstrzeniowej, w której ryzyko złośliwych arytmii komorowych jest – jak wiadomo – istotnie wyższe [24].

Może budzić wątpliwość odrzucenie ACS jako potencjalnej przyczyny SCA u opisywanego chorego. Odnotowano znacząco podwyższone stężenia markerów martwicy mięśnia sercowego, zaburzenia kurczliwości w badaniu TTE. Wiadomo również, że w 5–20% ACS zmiany w naczyniach wieńcowych są minimalne lub nie występują wcale [25, 26].

W opinii autorów rozpoznanie IVF było słuszne. Oczywiście jest, że nie można zupełnie wykluczyć ACS. Podwyższone znacząco stężenia markerów martwicy mięśnia sercowego oraz obecność uogólnionych zaburzeń kurczliwości w badaniu TTE były skutkami długiej i traumatyzującej resuscytacji.

Rejestrowane podczas ambulatoryjnych kontroli urządzenia incydenty częstoskurczu komorowego, prawidłowo odczytane i przerwane przez ICD, potwierdzają istniejący nadal substrat arytmii. Pacjent otrzymał wszczepialny kardiowerter-defibrylator w prewencji wtórnej. Nawrotów migotania komór do tej pory nie rejestrowano w zapisach urządzenia. Badacze szwajcarscy, którzy przeanalizowali blisko 3400 przypadków pozaszpitalnego zatrzymania krążenia na terenie jednego z kantonów, poczynili w swoim rejestrze podobne obserwacje w aspekcie rokowania pacjentów, nawrotów VF po incydencie IVF oraz liczby interwencji ICD wszczepianych w ramach prewencji wtórnej [27].

Wytyczne Europejskiego Towarzystwa Kardiologicznego (ESC, *European Society of Cardiology*) z 2015 roku w przypadku obecności pobudzeń dodatkowych komorowych wywodzących się z różnych miejsc w układzie włókien Purkiniego lub z drogi odpływu prawej komory (RVOT, *right ventricular outflow tract*) jako bodźców wyzwalających nawroty VF zalecają wykonanie ablacji podłoża arytmii. Dowodów na skuteczność takiego postępowania dostarczyła seria pionierskich prac Haissaguerre'a i japońskich autorów [14, 28–31]. Ze względu na brak nawrotów migotania komór w 2-letniej obserwacji aktualnie ablacja nie jest u pacjenta rozważana.

Historia pacjenta to przykład kolejnego opisu SCA u młodego chorego opisywanego na łamach *Folia Cardiologica* [32]. W pracy przedstawiono ścieżkę diagnostyczną i sposób postępowania na podstawie algorytmów odpowiednich wytycznych postępowania, z uwzględnieniem realiów polskiego systemu ochrony zdrowia.

Wobec ograniczonego w naszym kraju dostępu do badań molekularnych w kierunku kanałopatii sercowych diagnostyka molekularna wdrażana jest najczęściej w przypadku rodzinie występujących arytmii komorowych bądź nagłych zgonów. Diagnoza idiopatycznego migotania komór pozostaje w polskich realiach rozpoznaniem z wykluczenia. Decyzja o zabezpieczeniu chorego (a tym bardziej osoby w młodym wieku) stygmatyzującym urządzeniem, jakim jest ICD, zawsze powinna być dokładnie rozważona. Nierzadko wytyczne nie podpowiadają bezpośrednich rozwiązań i konieczne jest bazowanie na doświadczeniach własnych ośrodka. To wszystko sprawia, że idiopatyczne migotanie komór, mimo nowych danych uzyskiwanych z badań i rejestrów, pozostaje swoistym *l'enfant terrible* współczesnej arytmologii.

Konflikt interesów

Autorzy nie zgłaszają występowania żadnego potencjalnego konfliktu interesów w związku z publikowanym artykułem.

Abstract

Among ventricular arrhythmias ventricular fibrillation (VF) remains the most dangerous form leading to sudden cardiac arrest (SCA). Despite the use of advanced molecular biology techniques and recommendations suggesting autopsy studies of young people who died suddenly, still even half the SCD incidents in young people remains unclear. In the following report we present the diagnostic pathway and procedure based on appropriate guidelines, taking into consideration the realities of the Polish healthcare system.

Keywords: idiopathic ventricular fibrillation, ventricular arrhythmia, sudden cardiac death, secondary prevention

Folia Cardiologica 2016; 11, 6: 557–561

Piśmiennictwo

- Eckart R.E., Shry E.A., Burke A.P. i wsp. Sudden death in young adults: an autopsy-based series of a population undergoing active surveillance. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2011; 58: 1254–1261.
- Drory Y., Turetz Y., Hiss Y. i wsp. Sudden unexpected death in persons less than 40 years of age. *Am. J. Cardiol.* 1991; 68: 1388–1392.
- Puranik R., Chow C.K., Duflo J.A. i wsp. Sudden death in the young. *Heart Rhythm*, 2005; 2: 1277–1282.
- Maron B.J. Sudden death in young athletes. *N. Engl. J. Med.* 2003; 349: 1064–1107.
- Lichtenfeld J., Deal B.J., Crawford S. Sudden cardiac arrest following ventricular fibrillation attributed to anabolic steroid use in an adolescent. *Cardiol. Young* 2016; 16: 1–3 [złożone do druku].
- Van der Werf C., Hendrix A., Birnie E. i wsp. Improving usual care after sudden death in the young with focus on inherited cardiac diseases (the CAREFUL study): a community-based intervention study. *Europace* 2016; 18: 592–601.
- Mazzanti A., O'Rourke S., Ng K. i wsp. The usual suspects in sudden cardiac death of the young: a focus on inherited arrhythmogenic diseases. *Expert. Rev. Cardiovasc. Ther.* 2014; 12: 499–519.
- Weber E., Robles de Medina E. Sudden death and patients without structural heart disease. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2004; 43:1137–1144.
- Pedrote A., Errazquin F. Estado actual de la prevención y tratamiento de la muerte súbita. *Rev. Esp. Cardiol.* 1995; 48: 710–721.
- Dock W. Transitory ventricular fibrillation as a cause of syncope and its prevention by quinidine sulfate. *Am. Heart J.* 1929; 4:709–714.
- Viskin S., Belhassen B. Idiopathic ventricular fibrillation. W: Gussak I., Antzelevitch C., Wilde A.A.M. i wsp. (red.). *Electrical diseases of the heart: genetics, mechanisms, treatment, prevention.* Springer-Verlag, London 2008: 508–606.
- Viskin S., Belhassen B. Idiopathic ventricular fibrillation. *Am. Heart J.* 1990; 120: 661–671.
- Viskin S., Lesh M., Eldar M. i wsp. Mode of onset of malignant ventricular arrhythmias in idiopathic ventricular fibrillation. *J. Cardiovasc. Electrophysiol.* 1997; 8: 1115–1120.
- Haïssaguerre M., Shoda M., Jais P. i wsp. Mapping and ablation of idiopathic ventricular fibrillation. *Circulation* 2002; 106: 962–967.
- Haïssaguerre M., Derval N., Sacher F. i wsp. Sudden cardiac arrest associated with early repolarization. *N. Engl. J. Med.* 2008; 358: 2016–2023.
- Haïssaguerre M., Sacher F., Nogami A. i wsp. Characteristics of recurrent ventricular fibrillation associated with inferolateral early repolarization: role of drug therapy. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2009; 53: 612–619.
- Lane R.D., Laukes C., Marcus F. i wsp. Psychological stress preceding idiopathic ventricular fibrillation. *Psychosomatic Medicine* 2005; 67: 359–365.
- Reich P., De Silva R.A., Lown B., Murawski B.J. Acute psychological disturbances preceding life-threatening ventricular arrhythmias. *JAMA* 1981; 246: 233–235.
- Reznick J.W., Braunstein D.B., Walsh R.L. i wsp. Lyme carditis. Electrophysiologic and histopathologic study. *Am. J. Med.* 1986; 81: 923–927.
- McAlister H.F., Klementowicz P.T., Andrews C. i wsp. Lyme carditis: an important cause of reversible heart block. *Ann. Intern. Med.* 1989; 110: 339–345.
- Nagi K.S., Joshi R., Thakur R.K. Cardiac manifestations of Lyme disease: a review. *Can. J. Cardiol.* 1996; 12: 503–506.
- Vlay S.C., Dervan J.P., Elias J., Kane P.P., Dattwyler R. Ventricular tachycardia associated with Lyme carditis. *Am. Heart J.* 1991; 121: 1558–1560.
- Greenberg Y.J., Brennan J.J., Rosenfeld L.E. Lyme myocarditis presenting as fascicular tachycardia with underlying complete heart block. *J. Cardiovasc. Electrophysiol.* 1997; 8: 323–324.
- Maroszyńska-Dmoch E., Wożakowska-Kapłon B. May Lyme borreliosis lead to heart transplantation? — a case report. *Kardiol. Pol.* 2009; 67: 516–520.
- Bugiardini R., Manfrini O., De Ferrari G.M. Unanswered questions for management of acute coronary syndrome: risk stratification of patients with minimal disease or normal findings on coronary angiography. *Arch. Intern. Med.* 2006; 166: 1391–1395.
- Roe M.T., Harrington R.A., Prosper D.M. i wsp. Clinical and therapeutic profile of patients presenting with acute coronary syndromes who do not have significant coronary artery disease. The Platelet glycoprotein IIb/IIIa in Unstable angina: Receptor Suppression Using Integrilin Therapy (PURSUIT) trial Investigators. *Circulation* 2000; 102: 1101–1106.
- Conte G., Caputo M.L., Regoli F. i wsp. True idiopathic ventricular fibrillation in out-of-hospital cardiac arrest survivors in the Swiss Canton Ticino: prevalence, clinical features, and long-term follow-up. *Europace* 2016; pii: euv447 [złożone do druku].
- Haïssaguerre M., Shah D.C., Jais P. i wsp. Role of Purkinje conducting system in triggering of idiopathic ventricular fibrillation. *Lancet* 2002; 359: 677–678.
- Nogami A., Sugiyasu A., Kubota S., Kato K. Mapping and ablation of idiopathic ventricular fibrillation from the Purkinje system. *Heart Rhythm* 2005; 2: 646–649.
- Noda T., Shimizu W., Taguchi A. i wsp. Malignant entity of idiopathic ventricular fibrillation and polymorphic ventricular tachycardia initiated by premature extrasystoles originating from the rightventricular outflow tract. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2005; 46: 1288–1294.
- Nogami A. Mapping and ablating ventricular premature contractions that trigger ventricular fibrillation: trigger elimination and substrate modification. *J. Cardiovasc. Electrophysiol.* 2015; 26: 110–115.
- Ciemny S., Kwiatkowska J., Królak T., Kempa M. Nastolatek traci przytomność na ulicy. *Folia Cardiol.* 2016; 11: 61–65.