

## Komentarz redakcyjny

prof. dr hab. n. med. Barbara Dąbrowska

Warszawa



Powyższy opis przypadku [1] zastępuje na analizę, choćby w celu porównania go z opisem LQTS rozpoznanym u 11-letniego chłopca w 1967 r., a kilka lat później opisanym w *Pediatrici Polskiej* [2]. Wielokrotne napadowe utraty przytomności, występujące najczęściej podczas wysiłku fizycznego, traktowano przez kilka lat jako padaczkę, dopóki podczas kolejnej hospitalizacji nie rozpoznano napadów MAS w przebiegu częstoskurczu komorowego, powiązanego z wydłużeniem odstępu QT (QTc wynosił 0,69 s na załączonej do tej publikacji rycinie). Na innej rycinie widać krótki epizod częstoskurczu *torsade de pointes* (przypomnę, że opis tej arytmii przez Dessertenne'a ukazał się w roku 1966, ale jej znaczenie długo jeszcze nie było doceniane). Wśród leków, które wówczas podawano chłopcu w celu zapobieżenia napadom częstoskurczu, wymieniono chinidynę i prokainamid. Teraz uznalibyśmy takie postępowanie za błąd w sztuce, bo choć wpływ chinidyny na czas trwania repolaryzacji komór bywa różny (włącznie ze skracaniem go!) w poszczególnych warstwach mięśnia sercowego [3], to nie mamy wątpliwości, że u chorych z LQTS wydłużenie i dyspersja odstępów QT pod wpływem tego leku wzrastają znacznie i stwarzają duże zagrożenie dla życia.

Dziś natomiast debatujemy nad opisem przypadku, w którym z klinicznego punktu widzenia można jedynie podejrzewać istnienie „zespołu długiego QT” – na podstawie wydłużonego odstępu QT u matki i dziecka, a pewność rozpoznania dało badanie genetyczne. Co więcej, dostrzeżenie „długiego QT” wymaga w tym przypadku pewnego wysiłku, bo załamki T w standardowym EKG są płaskie (można by przypuszczać, że jeśli jest to LQTS, to typu LQT2, a nie LQT1). Jednak w niektórych ewolucjach w odprowadzeniach  $V_4-V_6$  można ustalić lokalizację końca załamka T i obliczyć odstęp QTc, który wynosi 0,49 s; jest też w tym zapisie jedna cecha charakterystyczna właśnie dla zespołu LQT1: wydłużone ramię wstępujące załamków T (w wymienionych odprowadzeniach). Niedawno zespół badaczy z Rochester zaprezentował tę cechę od strony liczbowej: odstęp od początku do szczytu załamka T, skorygowany wg Fridericii, wynosił średnio 202 ms u 52 nosicieli mutacji LQT1, 59 ms u 68 nienosicieli, 156 ms u 26 nosicieli mutacji LQT2 i 171 ms u 18 nosicieli mutacji LQT3 [4].

Nieprawidłowy kształt załamków T, czasem tylko okresowy (ich poszerzenie, dwufazowość, rozdwojenie lub ząbę-

wienie), jest charakterystyczną cechą LQTS, wg niektórych bardziej uderzającą i łatwiej rozpoznawalną niż wydłużenie odstępu QT [5] i częstszą u chorych „objawowych” [6], choć nie wszyscy potwierdzają związek tych zmian z występowaniem groźnych tachyarytmii. Równie często widuje się zmienność kształtu zespołów ST-T w kolejnych ewolucjach, jednak tylko naprzemienność kształtu ST-T (lub tylko załamków T) uznaje się za marker dużego zagrożenia życia.

Za przyczynę zarówno nieprawidłowego kształtu zespołu ST-T, jak i jego zmienności u chorych z LQTS uchodzi wybitne nasilenie występującej fizjologicznie trojkiej heterogenności repolaryzacji komór, a wyrażającej się różnicami procesu repolaryzacji w poszczególnych warstwach ściany komór (heterogenność przeszścienna) i w poszczególnych obszarach, np. w obrębie przedniej i tylnej ściany (heterogenność przestrzenna) oraz różnicami w kolejnych ewolucjach serca, zależnymi od bodźców autonomicznych, np. w czasie wysiłku lub emocji (heterogenność czasowa) [7].

Cytowane przez autorów omawianego opisu ciekawe zależności pomiędzy ryzykiem zatrzymania krążenia a rodzajem i lokalizacją mutacji genu nie znalazły jeszcze niestety odbicia w świeżo opublikowanej analizie czynników ryzyka u dzieci z wrodzonym LQTS [8]. W populacji Międzynarodowego Rejestru LQTS, liczącej 3015 dzieci, częstość incydentów zatrzymania krążenia była 5-krotnie większa u chłopców niż u dziewczynek, przy czym wśród chłopców wiązała się z odstępem QTc >500 ms i z omdleniami w wywiadach, a u dziewczynek tylko z omdleniami. Uzupełniając te informacje o czynniki ryzyka zależne od mutacji, warto jeszcze wspomnieć, że w zespole typu LQT1 znana jest arytmogenna rola wysiłku fizycznego, mniej zaś znana, ale też dobrze udokumentowana – rola pływania. Ta ostatnia zależność ma być skutkiem współistnienia wysiłku fizycznego i „odpruhu topienia się”, które prowadzi do wzmożonego napięcia obu składowych układu autonomicznego [9]. Warto o tych okolicznościach informować nie tyle dzieci z LQT1, co ich rodziców i opiekunów.

### Piśmiennictwo

1. Ziencuk A, Potaż P, Morzuch L, Kwiatkowska J. Zmienność załamków T w zespole długiego QT. *Kardiologia Polska* 2008; 66: 995-6.
2. Bakunowa F, Borowska D, Urban M. Napadowy częstoskurcz komorowy z utratą świadomości i wydłużeniem czasu trwania QT w badaniu EKG. *Ped Pol* 1978; 51: 81-4.
3. Sosunov EA, Anyukovsky EP, Rosen MR. Effect of quinidine on repolarization in canine epicardium, midmyocardium, and endocardium. I. In vitro study. *Circulation* 1997; 96: 4011-8.