

Komentarz redakcyjny

prof. dr hab. n. med. Barbara Dąbrowska

Warszawa



Przypuszczam, że powyższy opis przypadku równie chętnie jak my opublikowałyby redakcje innych znakomitych pism kardiologicznych, z *Circulation* na czele. W dodatku tekst spełnia klasyczne wymogi kryminału, wyprowadzając Czytelników na manowce – ilu kardiologów z renomowanych ośrodków intensywnej opieki

w Polsce i na świecie zawahałoby się przed natychmiastowym skierowaniem na koronarografię 49-letniego chorego z ewidentnymi objawami ostrego zespołu wieńcowego? A można przypuszczać, że ze względu na opisany dalej naturalny przebieg choroby zwtoka wymuszona zabiegiem miałaby tragiczne skutki... Przypomina nam to o potrzebie ustawicznego różnicowania i o roli intuicji lekarskiej na każdym etapie diagnostyki i leczenia.

Skojarzenie napadowego porażenia mięśni kończyn i arytmii komorowych nasuwa myśl o wrodzonych zespołach porażenia okresowego, przebiegających w części przypadków z hipokaliemią, a w pozostałych przypadkach z hiperkaliemią lub z „wrażliwością na wzrost stężenia potasu”. Wśród tych rzadkich zespołów, w dużej mierze już zidentyfikowanych genetycznie, warto wymienić zespół Andersen [1], zwany też zespołem Andersen-Tawila, a zwłaszcza jego wariant cechujący się, obok rozmaitych wad budowy ciała (zwłaszcza niskiego osadzenia uszu, niedorozwoju żuchwy i różnych anomalii palców), wydłużeniem odstępu QT. Jest to przy tym szczególnie typ zespołu długiego QT, zaksięgowany już pod nr 7 (LQT-7), ale ze znakiem zapytania, ponieważ wydłużenie repolaryzacji dotyczy w tym przypadku nie tyle odstępu QT, co QU, a szeroki i duży załamek U jest wyraźnie oddzielony od załamka T. Ten właśnie szczegół różni obraz EKG w zespole Andersen od EKG z Rycin 1.–3., w których ewolucje pochodzenia zatokowego są w ogóle pozbawione załamków T. Natomiast identyczną jak na wymienionych rycinach formę zaburzeń repolaryzacji komór znalazłam w podręczniku B. Surawicza [2], zarejestrowaną u osoby ze stężeniem potasu w surowicy wynoszącym 1 mEq/l!

Warto dodać, że w zespole Andersen nie stężenie potasu w surowicy odpowiada za obraz EKG, choć temu zespołowi, wiążanemu uprzednio z „wrażliwością na potas”, częściej niż hiperkaliemią towarzyszą normo- lub nawet hipokaliemia. Przyczyną zmian EKG jest natomiast defekt genu *KCNJ2*, zawiadującego podjednostką alfa kanału potasowego dla prądu I_{K1} , zwanego „dokomórkowym pro-

stownikiem”, a działającego tylko w czasie pełnej polaryzacji komórki, czyli fazie spoczynku [3]. I tak się składa, że do blokowania tego kanału w badaniach doświadczalnych elektrofizjologii komórkowej jeszcze w latach 70. i 80. ubiegłego wieku szeroko stosowali... zjonizowany bar [4]. Można więc powiedzieć, że radomski przypadek odtwarza mechanizm wrodzonego zespołu napadowego porażenia mięśni, związanego z mutacją genu *KCNJ2*.

Inny kształt ST-T w naszym przypadku w porównaniu z opisanymi przypadkami zespołu Andersen, w których załamek T był prawidłowy, jest oczywiście skutkiem głębokiej hipokaliemii. Do jej cech, poza 3 klasycznymi kryteriami B. Surawicza [2], liczącymi już pełne pół wieku (obniżenie odcinków ST $\geq 0,5$ mm, załamek U > 1 mm i amplituda $U > T$ w tym samym odprowadzeniu), należy w omawianym przypadku niewielkie poszerzenie zespołów QRS i wzrost ich amplitudy (proszę zauważyć, że na Rycinie 1. cecha w odprowadzeniach przedsercowych ma tylko 5 mm, tak więc amplituda zatokowych załameków R w odprowadzeniu V_4 wynosi 2,5 mV, a w V_5 – 1,8 mV, w porównaniu z 1,5 mV w obu tych odprowadzeniach na Rycinie 4.). Co do czasu trwania odstępu QU – wciąż nie dysponujemy powszechnie przyjętymi normami, ale warto tu przytoczyć dane L. Zhanga i wsp. [3], którzy porównali mediany skorygowanych odstępu QU w 3 odpowiadających sobie wiekowo i proporcją płci grupach: u osób zdrowych, u chorych z zespołem Andersen i mutacjami genów innych niż *KCNJ2* oraz u chorych z mutacją tego właśnie genu (a więc z blokadą kanału I_{K1}). Odpowiednie wartości skorygowanych względem rytmu serca odstępu QU wynosiły po 600 ms dla pierwszych dwóch grup i 655 ms dla grupy 3. W tym świetle odstęp QUc trwający 700 ms na Rycinie 2. zdecydowanie potwierdza patologiczny charakter tego wydłużenia, które wydaje się mieć związek nie tylko z hipokaliemią, ale i z zablokowaniem prądu I_{K1} . Co więcej, również niepokojące objawy kliniczne u omawianego chorego znajdują wy tłumaczenie w znanym elektrofizjologom komórkowym działaniu jonów baru na inne prądy potasowe: reagujące na ATP (I_{K-ATP}) i stymulowane przez receptor muskarynowy (I_{K-ACh}) [4]. Pierwszy z nich jest ważnym regulatorem napięcia mięśni gładkich w tętnicach, może więc, poprzez wywoływanie skurczów tętnic, prowadzić zarówno do nadciśnienia tętniczego, jak i ostrego niedokrwienia serca; drugi może się zaś przyczyniać do wahań częstotliwości rytmu zatokowego. Pozostaje jeszcze pytanie: jaki właściwie mechanizm doprowadził w tym zatruciu do hipokaliemii? Nie udało mi się tego ustalić na pod-

stawie dostępnej literatury, ale przypuszczam, że w rachubę wchodzi dwie możliwości: blokowanie resorpcji zwrotnej potasu w cewkach nerkowych (a więc wyptukiwanie potasu z organizmu) lub zatrzymanie nieco większej puli potasu w komórkach – w obu wariantach z powodu blokady prądu I_{K1} .

Zarówno hipokaliemia, jak i blokada I_{K1} sprzyjają komorowym zaburzeniom rytmu. W radomskim przypadku była to liczna jednokształtna ekstrasystolia komorowa, natomiast u chorych z zespołem Andersen wskutek defektu genu *KCNJ2* do typowych tachyarytmii należą także częstoskurcze dwukierunkowe lub wielokształtne, ale – w odróżnieniu od częstoskurczów katecholaminergicznych lub typu *torsade de pointes* – przeważnie o niezbyt dużej, w granicach 130–140/min, częstotliwości [5].

Pozostaje mi jeszcze raz pogratulować Autorom błyskotliwego rozpoznania i ciekawego opisu.

Piśmiennictwo

1. Andersen E, Krasilnikoff PA, Overvad H. Intermittent muscular weakness, extrasystoles, and multiple developmental anomalies. A new syndrome? *Acta Paediatr Scand* 1971; 60: 559-64.
2. Surawicz B, Knilans TK. Chou's electrocardiography in clinical practice. *WB Saunders*, Philadelphia 2001; 522.
3. Zhang L, Benson DW, Tristani-Firouzi M, et al. Electrocardiographic features in Andersen-Tawil syndrome patients with *KCNJ2* mutations: characteristic T-U-wave patterns predict the *KCNJ2* genotype. *Circulation* 2005; 111: 2720-6.
4. Snyders DJ. Molecular biology of potassium channels. In: Zipes DP, Jalife J (eds.). *Cardiac Electrophysiology: From Cell to Bedside*. *WB Saunders*, Philadelphia 2000; 27-31.
5. Zhang L, Benson DW, Pérez Riera AR, et al. *KCNJ2*-specific ECG abnormalities in type 1 Andersen-Tawil syndrome: the enlarged U wave, prolonged QU interval and left ventricular arrhythmias. *Circulation* 2006; 114: II-563.