

# Migotanie komór u chorego z trzema dodatkowymi szlakami przewodzenia, poronną anomalią Ebsteina i okresowo długim odstępem QT. Ablacja RF i refleksje elektrofizjologiczne

Ventricular fibrillation in a patient with three accessory pathways, Ebstein anomaly and intermittent long QT interval. RF ablation and electrophysiologic considerations

Paweł Derejko, Franciszek Walczak, Łukasz Szumowski, Ewa Szufladowicz, Robert Bodalski, Piotr Urbanek, Roman Kępski, Michał Orczykowski, Włodzimierz Szaroszyk, Tomasz Szajewski, Maciej Nyżnyk

Instytut Kardiologii, Warszawa

## Abstract

We present a case of a 19-year old man with minor Ebstein's anomaly, intermittent long QT interval and WPW syndrome in whom atrial fibrillation, degenerating into ventricular fibrillation was the first symptom. QRS complex morphologies during atrial fibrillation revealed the presence of three accessory pathways (septal, right inferior paraseptal and antero-inferior). Immediately after resuscitation the patient was treated with amiodarone, which resulted in a significant prolongation of QT interval to 700 ms. After RF ablation of accessory pathways patient remains asymptomatic during 6-month follow up, however QTc interval is about 500 ms.

**Key words:** WPW syndrome, ventricular fibrillation, Ebstein anomaly, long QT interval

Kardiologia Polska 2006; 64: 339-343

## Wstęp

Główną przyczyną nagłego zatrzymania krążenia (NZK) w przebiegu zespołu Wolffa, Parkinsona i White'a (WPW) jest migotanie komór (VF). Może ono wystąpić jako pierwszy objaw choroby, a zazwyczaj jest bezpośrednio poprzedzone migotaniem przedsionków (AF) przewodzoną do komór przez dodatkowy szlak (AP) lub mnogie szlaki (APs) [1-12]. W przypadkach współwystępowania zespołu WPW i anomalii Ebsteina ryzyko wystąpienia VF jest wyższe niż w ogólnej populacji chorych z zespołem WPW. A przedstawiony chory miał jeszcze okresowo długi odstęp QT.

## Opis przypadku

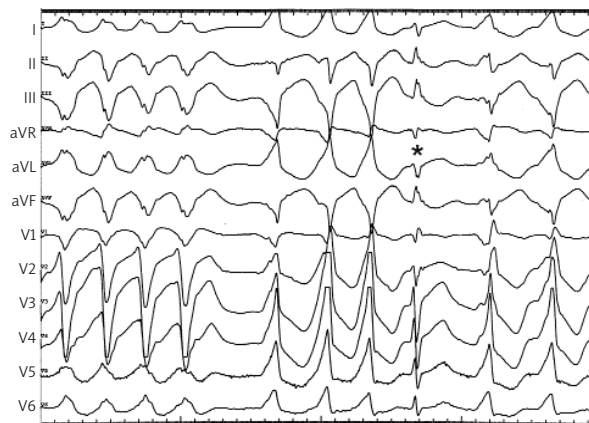
Chory w wieku 19 lat, z zespołem WPW, po NZK został przyjęty do Instytutu Kardiologii w celu wykonania

abłacji AP. Zespół AF→VF był pierwszym objawem choroby. Bezpośrednio po skutecznej resuscytacji rozpoczęto leczenie amiodaronem. W 2. dobie wystąpił napad AF z szybkim rytmem komór (minimalny odstęp RR 260 ms) z preekscytacją. Po przywróceniu rytmu zatokowego za pomocą elektrowersji odstęp QT wynosił 600 ms. Po przyjęciu do Instytutu odstawiono amiodaron. Badanie echokardiograficzne wykazało przegrodowy płatek zastawki trójdzielnej nieznacznie przesunięty w kierunku koniuszka prawej komory (RV), RV 3,2 cm, RVSP 35–40 mmHg, poszerzoną żyłę główną dolną, LVDD 4,7, LVEF 68%, LA 2,7 cm. Wykonano 24-god. zapis EKG metodą Holtera (1. dzień po odstawieniu amiodaronu) – zespoły QRS z cechami preekscytacji, okresowo odstęp QT 600–700 ms. Do leczenia włączono β-bloker.

---

## Adres do korespondencji:

dr Paweł Derejko, Instytut Kardiologii, ul. Alpejska 42, 04-628 Warszawa, tel.: +48 22 343 44 17, e-mail: pderejko@yahoo.com



**Rycina 1.** AF ze zmienną preekscytacją: QRS 1-4 – przewodzenie przez AP prawostronny przednio-dolny (QRS 190 ms; oś – 65°; strefa przejściowa V4/V5); QRS 9 – AP przegrodowy (QRS~137 ms, fala  $\delta$  + w II); QRS 7 i 10 AP przyprzegrodowy dolny prawy (QRS 150 ms; oś ~ 45°, strefa przejściowa V1/V2), QRS 5-6: AP przegrodowy i przyprzegrodowy, QRS 8 (\*), bez cech preekscytacji, zaburzenia w HPS – nRBBB+ dx+ blok śródkomorowy w RV



**Rycina 2.** Aplikacja RF w obszarze przegrodowym. Widoczna zmiana preekscytacji (\*), której towarzyszy rozbieżność elektrogramu przedsionka i komory (strzałki), wydłużenie HV, skrócenie czasu trwania zespołu QRS (127→115 ms). Po ablacji AP przegrodowego pojawia się QRS wskazujący na przewodzenie przez AP przyprzegrodowy dolny. S-QRS = 135 ms świadczy zarówno o wolnym przewodzeniu przez AP, jak i węzeł p-k

#### Badanie elektrofizjologiczne i ablacja RF

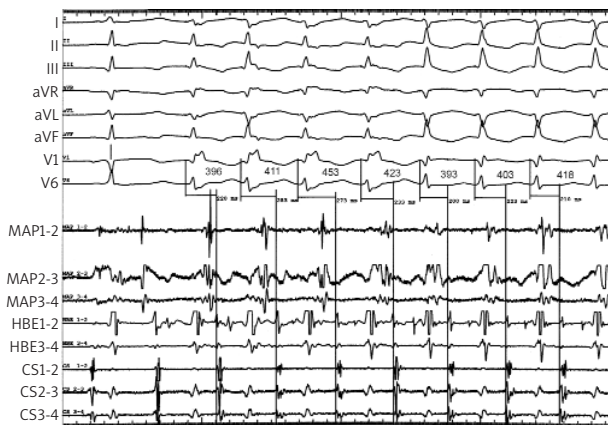
Badanie elektrofizjologiczne (EPS) wykonano u chorego będącego nadal pod wpływem amiodaronu. W trakcie stymulacji programowanej początkowo obserwowano przewodzenie przez szlak przegrodowy, którego okres refrakcji (ERP) w kierunku zstępującym wynosił 340 ms; szerokość QRS w trakcie maksymalnej preekscytacji – 137 ms. Nie wywołano AVRT. W trakcie stymulacji stopniowanej RV obserwowano sprawne prze-

wodzenie w kierunku wstecznym przez dodatkowe połączenia. Brak mapingu wokół ujścia p-k uniemożliwia ocenę, które z połączeń p-k przewodziły wstecznie. Po osiągnięciu cyklu 300 ms pojawiło się AF, które trwało kilka min. Morfologia QRS w trakcie AF sugerowała obecność 3 połączeń dodatkowych przewodzących w kierunku zstępującym (Rycina 1., Tabela I). Minimalny odstęp RR w trakcie AF wynosił 260 ms (przy przewodzeniu przez AP przednio-dolny).

**Tabela I.** Charakterystyka morfologii fali  $\delta$  i zespołu QRS w czasie przewodzenia przez poszczególne szlaki (wg Cosio i wsp. [19])

	przegrodowy	prawostronny przyprzegrodowy-dolny	prawostronny przednio-dolny
I	+	+	+
II	±	±	-
III	-	-	-
aVL	+	+	+
aVF	+	± lub -	-
V1	- lub ±	- lub ±	+ lub ±
V2	+	+	+
V6	+	+	+
QRS [ms]	130-140	145-155	190
strefa przejściowa	V1/V2	V1/V2	V4/V5

+ fala  $\delta$  dodatnia; - fala  $\delta$  ujemna



**Rycina 3.** Moment zawiązania AVRT o zmiennym cyklu pobudzeniem przedwczesnym przedsionkowym. W pierwszych cyklach obecny zupełny, a następnie niezupełny RBBB. Zwraca uwagę brak załamka R w V1 (QRS typ QR') oraz dekstrogram patologiczny. W okresie trwania zupełnego RBBB skraca się nieznacznie odstęp HV (o ok. 20–30 ms), a następnie ulega stabilizacji (nRBBB). Odstęp AH natomiast zmienia się w każdym cyklu – w pierwszym 115 ms, a następnie między 127ms a 152 ms. Utrudnia to ocenę, czy szlak łączy wolne ściany prawego przedsionka i komory

Pierwsze aplikacje wykonano w obrębie przegrody, co spowodowało wydłużenie odstępu S-QRS (od sygnału stymulacji do początku QRS) do 135 ms. W odprowadzeniu II zniknęła dodatnia fala  $\delta$ , pojawia się niewielka fala ujemna, a czas trwania QRS uległ skróceniu do 115 ms (Rycina 2.).

Kolejne aplikacje prądu RF wykonano w strefie szlaku przyprzegrodowego dolnego i dolnego prawego, obserwując dalszą zmianę morfologii i czasu trwania zespołu QRS (S-V 152 ms; QRS 100 ms).

Stymulacja programowana przedsionka ujawniła kolejne połączenie prawostronne przednio-dolne (z QRS w czasie maksymalnej preekscytacji 193 ms, z osią  $-70^\circ$  i strefą przejściową V4/V5), którego ERP wynosił 350 ms, a odstęp S-V 125 ms. W czasie aplikacji pojawiło się pobudzenie przedwczesne przedsionkowe, które wyzwoliło AVRT ortodromowy, początkowo z zupełnym, a następnie niezupełnym RBBB, który wykazywał zmianę cyklu (390–450) oraz odstępów VA i AV, zarówno w trakcie trwania aberracji, jak również po jej ustąpieniu (Rycina 3.). Ostatecznie aplikacje w obszarze przednio-dolnym spowodowały ustąpienie cech preekscytacji (Rycina 4.). Nie wyzwalano AVRT.

Po kilku mies. od ablacji wystąpiło kołatanie serca. W badaniu holterowskim stwierdzono rytm zatokowy z



**Rycina 4.** Aplikacja RF w obszarze przednio-dolnym. Ustąpienie preekscytacji widocznej w pierwszym pobudzeniu (strzałki) poprzedzone jest zespołem QRS o czasie trwania 193 ms z odchyleniem osi elektrycznej w lewo, który jest zbliżony do pierwszych czterech pobudzeń widocznych na rycinie 1. Miejscem wyjścia tego pobudzenia jest najprawdopodobniej AP. Zwracają uwagę dyskretne zazębienia na końcu zespołu QRS w pobudzeniach przewodzonych wyłącznie przez szlaki fizjologiczne oraz odstęp QT przekraczający 500 ms

cechami preekscytacji zespołów QRS. Maksymalny odstęp QT wynosił 600 ms (przy rytmie 53/min). Ponadto zarejestrowano epizod wolnego, czynnego rytmu komorowego, który wyzwolił AVRT o cyklu 440–380 ms. Do leczenia ponownie włączono amiodaron.

W czerwcu 2005 r. chory był ponownie hospitalizowany w Instytucie Kardiologii. Odstawiono amiodaron. Nawrót przewodzenia nastąpił przez AP przednio-dolny, którego ERP w kierunku zstępującym wynosił 320 ms, a wstecznym 430 ms. Stymulacją komory 600+490 ms wywołano AVRT ortodromowy o cyklu 440 ms. Wykonano skuteczną ablację AP. Po ablacji ERP węzła p-k w kierunku zstępującym wynosił 270 ms, a wstecznym powyżej 500 ms. W 6 mies. obserwacji nie stwierdzono nawrotu cech preekscytacji ani zaburzeń rytmu, jednak okresowo w czasie rytmu zatokowego odstęp QTc wydłużył się do 500 ms.

## Omówienie

Anomalia Ebsteina jest wynikiem zaburzeń rozwoju pierścienia trójdzielnego: przesunięcia jego fragmentu wraz z płatkami (najczęściej przegrodowym) w kierunku koniuszka RV i prowadzi do *atrializacji* jej drogi napływu. U 25% osób z tą anomalią występują objawy zespołu WPW i często APs, które w rzeczywistości są

połączeniami obu jam w miejscach nieobecnego fragmentu pierścienia trójdzielonego. Z tego też powodu miejsce to jest obszarem niejednorodnych, czasem szerokich połączeń, których zamknięcie wymaga linii ablacyjnych. Niejednorodna anizotropia w tych obszarach sprzyja wystąpieniu AF, które przy współistnieniu przewodzenia zstępującego przez APs zagraża nagłym zgonem. W prezentowanym przypadku, u chorego z poronną postacią anomalii Ebsteina obecne były 3 niejednorodne połączenia p-k. W trakcie AF morfologia zespołów QRS wykazywała zmienność zarówno w zakresie czasu trwania, osi elektrycznej, jak i strefy przejściowej. Dominował kształt zespołów QRS wskazujących na obecność AP prawostronnego przednio-dolnego (QRS 180-190 ms, z odchyleniem osi do  $-60^\circ$ , ze strefą przejściową pomiędzy V4–V5). Okresowo obecny był zespół QRS wskazujący na obecność połączenia przegrodowego (QRS 137 ms z dominującym dodatnim kierunkiem polaryzacji w odprowadzeniu II, ze strefą przejściową pomiędzy V1 a V2) oraz połączenia przyprzegrodowego dolnego prawego z QRS  $\sim 150$  ms i dominującym ujemnym kierunkiem polaryzacji w odprowadzeniu II. W czasie przewodzenia przez szlak przegrodowy i przyprzegrodowy widoczne były również cechy bloku prawej odnogi pęczka Hisa (RBBB) o zmiennym stopniu (końcowy fragment zespołów QRS). W czasie przewodzenia tylko przez szlak przednio-dolny nie ma warunków do ujawnienia się czynnościowych i anatomicznych zaburzeń przewodzenia w obrębie prawej odnogi (Rycina 1.).

#### **Dlaczego przed zabiegiem nie występowały częstoskurcze p-k, a pojawiły się one dopiero w trakcie i po niepełnej ablacji?**

Po usunięciu przewodzenia przegrodowym AP i wykonaniu aplikacji w obszarze przyprzegrodowym dolnym i dolnym pobudzenie przedwczesne wyzwoliło AVRT ortodromowy, którego ramieniem wstępującym był AP prawostronny przednio-dolny (Rycina 3.). Na wystąpienie tego zjawiska mogło mieć wpływ kilka czynników.

Po pierwsze, trudniej zawiązać AVRT ortodromowy, w którym jednym z ramion jest AP przegrodowy, a drugim fizjologiczny układ przewodzący. Zarazem szybko ulega on spontanicznemu rozerwaniu, ponieważ taka pętla jest *bardzo krótka* dla zawiązania i *za krótka* dla podtrzymania częstoskurczu p-k.

Z kolei pętla częstoskurczu z udziałem prawostronnego AP przednio-dolnego jest wystarczająco długa, ale możliwość zawiązania częstoskurczu i jego stabilność zależały nie tylko od właściwości elektrofizjologicznych poszczególnych ogniw częstoskurczu, ale i *konkurencyjnego* udziału w przewodzeniu kolejnych niejednorodnych połączeń p-k. Wydaje się, iż kluczowe

znaczenie dla wystąpienia AVRT miało przerwanie przewodzenia szlakiem przegrodowym z pomocą ablacji RF, po której zmieniło się przewodzenie w okolicach łącza p-k w kierunku zstępującym. Ponadto potencjalna obecność dolnego i górnego wejścia do węzła p-k mogła dodatkowo stabilizować pętlę częstoskurczu (2 miejsca dla podtrzymania reentry).

#### **Zmienność odstępu VA/AV w trakcie AVRT**

Pierwsze 4 cykle AVRT przedstawionego na Rycinie 3. mają morfologię zupełnego RBBB i wykazują wyraźną, niejednorodną zmienność odstępów R–R, V–A, A–H, H–V w elektrogramach wewnątrzsercowych. Istnieje więc kilka potencjalnych przyczyn obserwowanych zmian w AVRT typu ortodromowego: zmiany cyklu R–R w momencie zawiązywania AVRT: zmiany odstępu A–H i H–V w momencie zawiązywania; zmiana cyklu R–R w okresie stabilizacji AVRT: zmiany odstępu A–H.

W tym przypadku w momencie zawiązywania AVRT z ramieniem wstecznym przez szlak przednio-dolny odstępy R–R i V–A wykazują *nietypowe* zmiany, co nie pozwala na jednoznaczne rozpoznanie, że jest to szlak łączący wolne ściany prawego przedsionka i komory. Zmiany te są spowodowane zarówno obecnością ww. szlaku prawostronnego, jak i przeciwstawnych zmian odstępów A–H i H–V. Po stabilizacji AVRT analiza odstępów R–R i aktywacji z elektrody umieszczonej przy ujściu zatoki wieńcowej (CS) pozwala sądzić, że przewodzenie przez połączenie p-k zmienia się cyklicznie (długi $\leftrightarrow$ krótki $\leftrightarrow$ długi...). Może ono wynikać z anizotropowego przewodzenia w obrębie dodatkowego połączenia i w okolicy jego wejścia przedsionkowego. Wszystkie elementy kształtują stosunkowo niewielką częstość AVRT ( $\sim 150$ /min), co jest zjawiskiem częstym w anomalii Ebsteina. Poza pierwotnymi właściwościami dróg, obserwowane zwolnienie przewodzenia może częściowo zależeć od aplikacji wykonanych wcześniej w strefie przegrodowej. W tym przypadku częściowy wpływ na cykl AVRT mógł mieć również stosowany wcześniej amiodaron.

Analizując obecne i wcześniejsze elektrogramy, można dostrzec różnice między:

- typowym szlakiem p-k o szybkim przewodzeniu (sprawne, zdrowe pęczki mięśniowe - szybkie jednorodne przewodzenie szlakiem, nierzadko w obu kierunkach, potencjalnie z niejednorodnym wejściem do mięśnia przedsionków) [13, 14];
- szlakiem o wolnym przewodzeniu, z przewodzeniem w kierunku zstępującym, zwykle przedsionkowo-pęczkowym (replika węzła p-k i prawej odnogi pęczka Hisa, a więc złożone z 2 odmiennych włókien o wolnym i szybkim przewodzeniu) [15, 16];
- szlakiem o wolnym przewodzeniu, z przewodzeniem w kierunku wstecznym, zwykle uchodzącym w okoli-



cy ujścia CS, zazwyczaj ustawicznym AVRT, wyzwalanym nawet pobudzeniem z węzła SA [17] oraz

- połączeniami p-k w anomali Ebsteina (zwykle uszkodzone pojedyncze lub mnogie pęczki mięśniowe łączące RV i prawy przedsionek w obszarach nieobecnych fragmentów pierścienia, z niejednorodnym, umiarkowanie szybkim przewodzeniem zależnym od stopnia ich uszkodzenia i zmian w obrębie ujść przedsionkowego i komorowego) [18].

### Zespół QRS przewodzony wyłącznie drogami fizjologicznymi

Warto poświęcić odrobinę uwagi zespołowi QRS przewodzonemu wyłącznie szlakami fizjologicznymi (Ryciny 1., 3., 4.). Zwracają tu uwagę 3 cechy: obecność zespołu QR' w odprowadzeniu V1, odchylenie osi elektrycznej w prawo do 110° oraz dyskretne ząbienie w końcowej części zespołu QRS, którego czas trwania wynosi 105 ms. Cechy te z dość dużą swoistością świadczą o zmianach wywołanych anomalią Ebsteina z powiększeniem/przerostem/włóknieniem RV (jej części zatrzalizowanej) oraz współistnieniem zaburzeń w obrębie układu Hisa-Purkiniego, zwłaszcza niepełnego RBBB. W zależności od miejsca podziału pęczka Hisa – po prawej lub lewej stronie przegrody – zmiany mogą być większe.

### Zespół WPW–VF, zespół Ebsteina, zespół długiego QT a amiodaron

W przypadku włączania amiodaronu, po skutecznej reanimacji z powodu VF należy zawsze ocenić zachowanie się odstępu QT w kolejnych EKG. Sporadycznie u osób z zespołem WPW może dodatkowo współistnieć defekt genetyczny manifestujący się jego stałym lub okresowym wydłużaniem i wynikającymi stąd zagrożeniami.

### Podsumowanie

1. Współistnienie mnogich niejednorodnych połączeń p-k u chorych z anomalią Ebsteina jest czynnikiem ryzyka wystąpienia AF→VF.
2. Morfologia zespołów QRS w trakcie trwania AF u chorych z jawnym zespołem WPW pozwala na wstępną ocenę liczby połączeń oraz ich przybliżoną lokalizację.
3. Skuteczna ablacja dodatkowych połączeń znacznie zmniejsza to ryzyko.
4. U chorego może być obecny kolejny czynnik zagrożenia NZK, w tym przypadku zespół okresowego długiego QT.

### Piśmiennictwo

1. Zipes DP, Jalife J (eds.). Cardiac electrophysiology. WB Saunders Co., Philadelphia 2004; 488-504, 869-78.

2. Walczak F, Szumowski Ł, Jedynek Z, et al. Ventricular fibrillation in overt and concealed Wolff-Parkinson-White syndrome. *Kardiologia Polska* 2000; 52: 348-53.
3. Montoya PT, Brugada P, Smeets J, et al. Ventricular fibrillation in the Wolff-Parkinson-White syndrome. *Eur Heart J* 1991; 12: 144-50.
4. Mabo P, Lelong B, Kermarrec A, et al. [Long-term outcome of a hospital series of patients with atrio-ventricular accessory pathway.] *Arch Mal Coeur Vaiss* 1992; 85: 1535-43.
5. Scheinman BD, Evans T. Acceleration of ventricular rate by amiodarone in atrial fibrillation associated with the Wolff-Parkinson-White syndrome. *Br Med J* 1982; 285: 999-1000.
6. Schutzenberger W, Leitch F, Gmeiner R. Enhanced accessory pathway conduction following intravenous amiodarone in atrial fibrillation. A case report. *Int J Cardiol* 1987; 16: 93-5.
7. Walczak F, Nyżnyk M, Biederman A, et al. Dwukrotne migotanie komór u chorego z łagodnymi napadami częstoskurczu przedsionkowo-komorowego. *Kardiologia Polska* 1992; 37: 31-2.
8. Chun S, Singh BN. Sudden death during flecainide therapy for atrial fibrillation complicating Wolff-Parkinson-White syndrome. *J Cardiovasc Pharmacol Ther* 1996; 1: 159-64.
9. Antz M, Weiss C, Volkmer M, et al. Risk of sudden death after successful accessory atrioventricular pathway ablation in resuscitated patients with Wolff-Parkinson-White syndrome. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2002; 13: 231-6.
10. Gupta AK, Shah CP, Maheshwari A, et al. Adenosine induced ventricular fibrillation in Wolff-Parkinson-White syndrome. *PACE* 2002; 25: 477-80.
11. Boriani G, Biffi M, Frabetti L, et al. Ventricular fibrillation after intravenous amiodarone in Wolff-Parkinson-White syndrome with atrial fibrillation. *Am Heart J* 1996; 13: 1214-6.
12. Pappone C, Manguso F, Santinelli R, et al. Radiofrequency ablation in children with asymptomatic Wolff-Parkinson-White syndrome. *N Engl J Med* 2004; 351: 1197-205.
13. Walczak F. Nawrotny częstoskurcz przedsionkowo-komorowy typu ortodromowego: podłoże oraz czynniki narastającego zagrożenia. *Kardiologia Polska* 2001; 54: 386-91.
14. Walczak F, Szufładowicz E, Koźluk E, et al. Podłoże i okoliczności powstania antydromowego częstoskurczu przedsionkowo-komorowego. *Kardiologia Polska* 2002; 56: 466-9.
15. Walczak F, Jedynek Z, Rembelska H, et al. Potencjał aktywacji ujścia komorowego powolnego szlaku przedsionkowo-pęczkowego wskaźnikiem wyboru miejsca skutecznej ablacji prądem o częstotliwości radiowej - opis przypadku. *ESS* 1995, 2: 209-13.
16. Bodalski R, Bieganowska K, Szumowski Ł, et al. Ablacja zespołu tachyarytmii (AVRT, AVNRT, AFL, AF) u chorego z rzekomymi włóknami Mahaima. *Kardiologia Polska* 2005; 63: 678-84.
17. Walczak F. Ustawiczny częstoskurcz przedsionkowo-komorowy z długim odstępem R-P' przyczyną postępującego uszkodzenia serca. *Kardiologia Polska* 2001; 55: 364-9.
18. Walczak F, Jakubowska E, Michałkiewicz D, et al. Ablacja prądem o częstotliwości radiowej dwóch dodatkowych szlaków przedsionkowo-komorowych u osoby z zespołem Ebsteina. *Folia Cardiol* 1999, 6: 58-62.
19. Cosio FG, Anderson RH, Kuck KH, et al. Living Anatomy of the Atrioventricular Junctions. A Guide to Electrophysiologic Mapping. A Consensus Statement from the Cardiac Nomenclature Study Group, Working Group of Arrhythmias, European Society of Cardiology, and the Task Force on Cardiac Nomenclature from NASPE. *Eur Heart J* 1999; 20: 1068-75.