

# Pseudo-PJRT u 8-letniego chłopca z ciężką zdekompensowaną niewydolnością serca i nawracającym migotaniem komór

Pseudo-PJRT in an 8 year-old boy with severe decompensated heart failure and recurrent episodes of ventricular fibrillation

Marek Jastrzębski<sup>1</sup>, Maciej Pitak<sup>2</sup>, Andrzej Rudziński<sup>2</sup>, Danuta Czarnecka<sup>3</sup>

<sup>1</sup> Klinika Kardiologii i Elektrokardiologii Interwencyjnej oraz Nadciśnienia Tętniczego, Szpital Uniwersytecki, Kraków

<sup>2</sup> Klinika Kardiologii Dziecięcej, Polsko-Amerykański Instytut Pediatrii, Collegium Medicum, Uniwersytet Jagielloński, Kraków

<sup>3</sup> Klinika Kardiologii i Elektrokardiologii Interwencyjnej oraz Nadciśnienia Tętniczego, Collegium Medicum, Uniwersytet Jagielloński, Kraków

## Abstract

We present a case of 8 year-old boy with several episodes of ventricular fibrillation in the course of tachycardia-mediated cardiomyopathy and severe decompensated heart failure. The cardiomyopathy was caused by incessant long-RP tachycardia that was resistant to pharmacotherapy. Despite initial suspicion that the arrhythmia was permanent junctional reciprocating tachycardia (PJRT) electrophysiology study revealed atypical atrioventricular nodal reentrant tachycardia. Due to clinical and electrocardiographical presentation mimicking PJRT such arrhythmia merits the name 'pseudo PJRT'.

**Key words:** tachycardia-induced cardiomyopathy, atypical AVNRT, PJRT

Kardiol Pol 2013; 71, 3: 310–314

## OPIS PRZYPADKU

Chłopca w wieku 8 lat przyjęto do Kliniki po skutecznej reanimacji z powodu migotania komór. Zatrzymanie krążenia poprzedził kilkudniowy wywiad niewydolności serca (HF); dotychczas chłopiec nie chorował na serce. Przy przyjęciu pacjent był w stanie ciężkim z powodu zdekompensowanej HF, w EKG był obecny częstoskurcz 150/min, który ustępował na jedno pobudzenie zatokowe, aby zaraz po nim samoistnie rozpocząć się na nowo. W badaniu echokardiograficznym stwierdzono m.in. bardzo obniżoną frakcję wyrzutową lewej komory (24%), obniżony rzut systemowy (2,0 l/min/m<sup>2</sup>) i powiększenie wymiaru rozkurczowego lewej komory (76,2 mm). Mimo stosowania terapii lekami o działaniu inotropowo dodatnim (aminy katecholowe i milrinon) oraz farmakoterapii antyarytmicznej (amiodaron, dronedaron) stan dziecka nie ulegał większej poprawie, arytmia nie ustępowała. W trakcie hospitalizacji kilkakrotnie nawracało migotanie komór. Na podstawie obrazu klinicznego i elektrokardiograficznego wstępnie rozpoznano u chorego obecność kardiomiopatii

tachyarytmicznej na podłożu ustawicznego częstoskurczu (ryc. 1). Na tym etapie podejrzewano, że częstoskurcz ten to tzw. *permanent junctional reciprocating tachycardia* (PJRT), czyli częstoskurcz przedsionkowo-komorowy (p-k) ortodromowy na podłożu utajonego, wolno i dekrementalnie przewodzącego szlaku dodatkowego [1], arytmii znanej z takiego właśnie przebiegu klinicznego i obrazu elektrokardiograficznego.

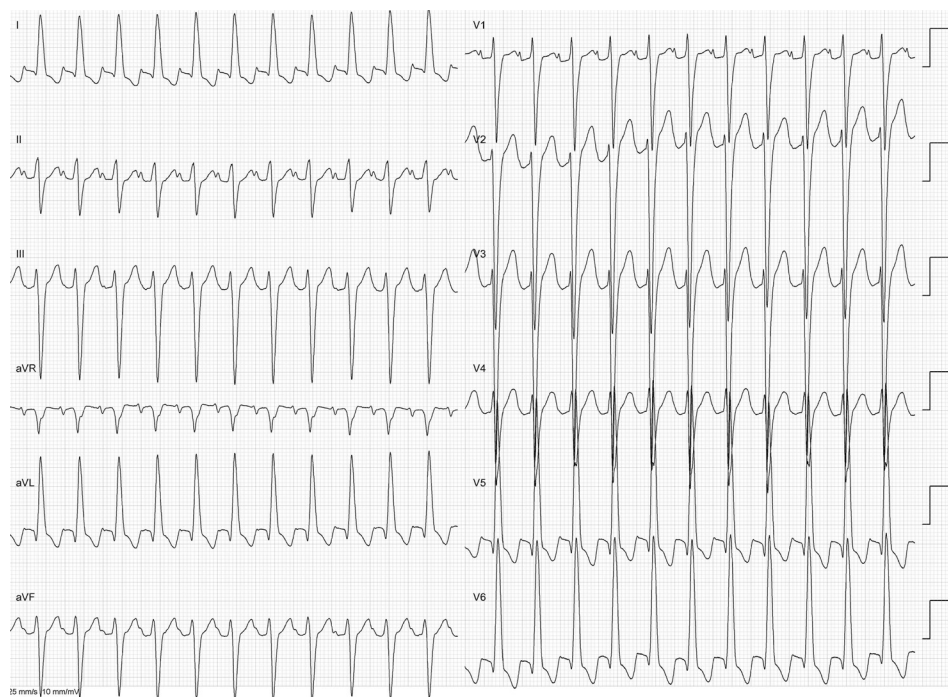
Mimo bardzo złego stanu dziecka, zadecydowano o przeprowadzeniu badania elektrofizjologicznego i wykonaniu ablacji, co stanowiło jedyną szansę na uratowanie chorego. Podczas badania elektrofizjologicznego stwierdzono, że:

1. cykl częstoskurczu = 400 ms, odstęp VA = 290 ms; obszar najwcześniejszej aktywacji przedsionków był nieznacznie powyżej ujścia zatoki wieńcowej;
2. stymulacja pojedynczym impulsem komorowym w trakcie częstoskurczu nie wpływała na rytm przedsionków (ryc. 2A);
3. wprzęgnięcie (*entrainment*) częstoskurczu stymulacją prawej komory (cykl = 390 ms) prowadziło, po zatrzy-

## Adres do korespondencji:

dr n. med. Marek Jastrzębski, I Klinika Kardiologii i Elektrokardiologii Interwencyjnej oraz Nadciśnienia Tętniczego, Szpital Uniwersytecki, ul. Kopernika 17, 31–501 Kraków, tel: +48 12 424 73 14, faks: +48 12 434 73 20, e-mail: mcjastrz@cyf-kr.edu.pl

Copyright © Polskie Towarzystwo Kardiologiczne



**Rycina 1.** Ustawiczny częstoskurcz z długim odstępem RP. Obecne cechy uszkodzenia układu bodźcoprzewodzącego: blok przedniej wiązki lewej odnogi i uogólnione zaburzenia przewodzenia śródkomorowego (poszerzenie zespołów QRS do 134 ms)

maniu stymulacji, do odpowiedzi 'V-A-V', a odstęp od ostatniego pobudzenia wystymulowanego do powrotu fali reentry do miejsca stymulacji (tzw. PPI, *post pacing interval*) wynosił 570 ms (ryc. 2B);

4. stymulacja komorowa podczas częstoskurczu okresowo prowadziła do rozkojarzenia p-k (ryc. 2C).

Tym samym wykluczono częstoskurcz ogniskowy przedsionkowy (pkt 3) i częstoskurcz p-k (pkt 4), w konsekwencji jedynym możliwym rozpoznaniem był atypowy częstoskurcz nawrotny węzłowy (AVNRT, *atrioventricular nodal reentrant tachycardia*). Skuteczną ablację wykonano podczas częstoskurczu w miejscu najwcześniejszej wstecznej aktywacji przedsionków, które pokrywało się z anatomiczną lokalizacją ścieżki wolnej węzła p-k (ryc. 3). W czasie dalszej obserwacji stan chorego ulegał poprawie, powoli odstawiono aminy katecholowe oraz milrinon i wypisano chłopca do domu. W dalszej 18-miesięcznej obserwacji stwierdzono całkowite ustąpienie objawów HF oraz normalizację czynności i rozmiarów serca w badaniu echokardiograficznym (ryc. 4); doszło również do zwężenia zespołów QRS i ustąpienia bloku przedniej wiązki lewej odnogi.

### OMÓWIENIE

Częstoskurcz u przedstawionego chorego przybrał elektrokardiograficzną i kliniczną postać klasycznie obserwowaną w przypadkach PJRT, który jest częstoskurczem z długim odstępem RP, ustawicznym, często samoistnie nawracającym po jednym lub kilku pobudzeniach zatokowych i prowadzącym

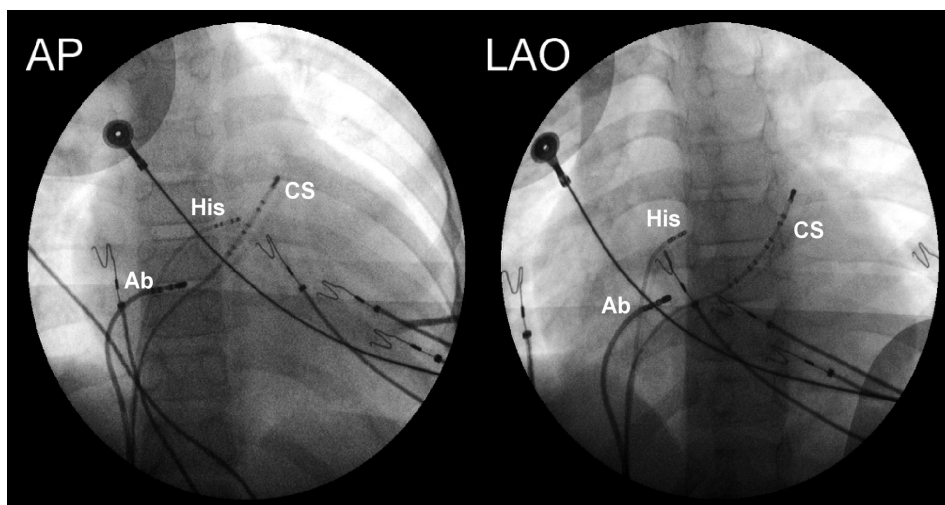
do rozwoju wtórnej kardiomiopatii rozstrzeniowej, tzw. kardiomiopatii tachyarytmicznej. Dlatego też wynik badania elektrofizjologicznego wskazujący na atypową postać popularnej arytmii nadkomorowej, jaką jest AVNRT, był zaskakujący. AVNRT z zasady przebiega jako arytmia napadowa, często z długimi przerwami między kolejnymi napadami.

Elektrokardiogram powierzchniowy odgrywa znikomą rolę w różnicowaniu częstoskurczów z długim odstępem RP: atypowego AVNRT, PJRT i częstoskurczu przedsionkowego ogniskowego wychodzącego z okolicy węzła p-k. We wszystkich tych przypadkach EKG może wyglądać identycznie, nie różnicuje ich bowiem ani morfologia załamka P, ani częstotliwość arytmii, ani odstępy RP czy PR; różnicowanie tych arytmii to domena badania elektrofizjologicznego (tab. 1).

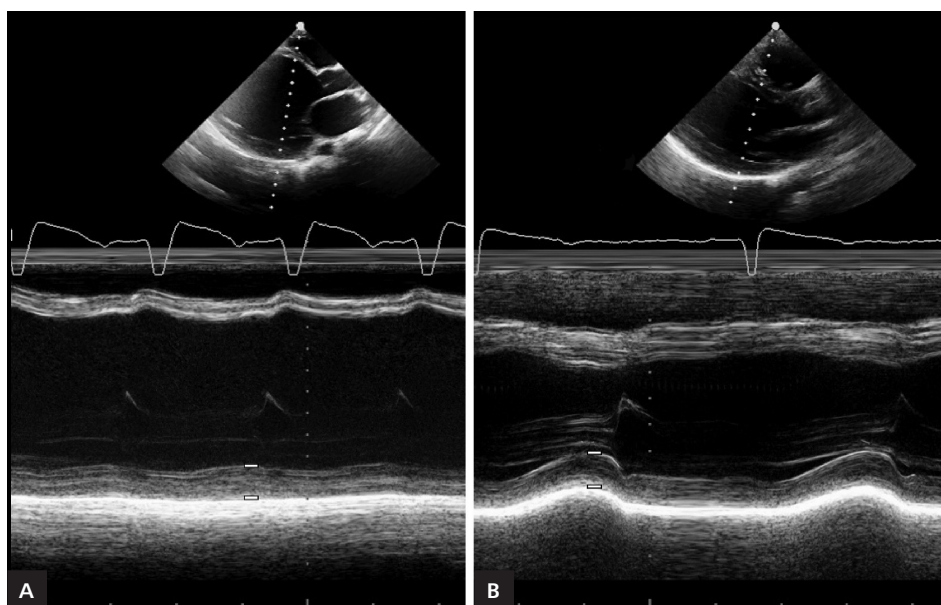
Choć częstoskurcz z długim odstępem RP może stanowić pewne wyzwanie podczas elektrofizjologicznej diagnostyki różnicowej [2], to w niniejszym przypadku nie ma wątpliwości co do poprawności rozpoznania. Obecność *entrainment* z odpowiedzią V-A-V (czyli komora-przedsionek-komora) po zakończeniu stymulacji, wyklucza częstoskurcz przedsionkowy z rozpoznania [3]. Odstępstwa od tej zasady są możliwe, ale bardzo rzadkie i dotyczą wyłącznie częstoskurczów na podłożu dużej pętli reentry w prawym przedsionku [4]. Natomiast obecność rozkojarzenia p-k podczas częstoskurczu ze 100% specyficznością eliminuje z rozpoznania różnicowego częstoskurcz nawrotny p-k, ponieważ komora są obligatoryjną częścią pętli reentry tej arytmii. Tym samym, poprzez wykluczenie innych możliwości, rozpoznano AVNRT.



**Rycina 2. A.** Stymulacja pojedynczym impulsem komorowym podczas częstoskurczu, przedwczesna depolaryzacja komór nie wpływa na miarową aktywność przedsionków (CL 406 ms); **B.** Obecny *entrainment* częstoskurczu stymulacją komorową (CL 390 ms), po ostatnim pobudzeniu wystymulowanym PPI wynosi 570 ms; **C.** Stymulacja komorowa, szybsza od częstoskurczu, pozostaje bez wpływu na miarowy rytm przedsionków, prowadząc tym samym do rozkojarzenia przedsionkowo-komorowego widocznego w odprowadzeniach z zatoki wieńcowej (CS); RV — prawa komora; CSp — proksymalny biegun elektrody w zatoce wieńcowej; CSd — dystalny biegun elektrody w zatoce wieńcowej



**Rycina 3.** Projekcja przednio-tylna (AP) i lewa skośna (LAO). Miejsce skutecznej ablacji (końcówka cewnika 'Ab'). Ponadto widoczne cewniki diagnostyczne: 'His' — pęczek Hisa i 'CS' — umiejscowiony w zatoce wieńcowej



**Rycina 4.** Obraz echokardiograficzny 6 dni przed ablacją (A) ze znaczną rozstrzenią lewej komory oraz uogólnioną i nasiloną hipokinezą ścian lewej komory, a także 7 miesięcy po ablacji (B) z pełną normalizacją funkcji skurczowej i wymiarów lewej komory. Widoczne również zwężenie zespołów QRS

Komentarza wymagają znaleziska elektrofizjologiczne wymienione w pkt. 2 i 3. Mimo pełnej zgodności z rozpoznaniem AVNRT same w sobie nie pozwalają na postawienie takiej diagnozy. Brak przyspieszenia lub opóźnienia depolaryzacji przedsionków w trakcie częstoskurczu podczas stymulacji pojedynczym impulsem komorowym w okresie refrakcji pęczka Hisa jest znaleziskiem negatywnym, które nie pozwala wykluczyć obecności szlaku dodatkowego. Jedynie wynik pozytywny, tj. wpływ na aktywność przedsionków umożliwia rozpoznanie udziału szlaku dodatkowego w mechanizmie arytmii. Wynika to z możliwości kompensacji wpływu przedwczesnego impulsu ko-

morowego przez identyczny dekrement przewodzenia w szlaku dodatkowym. Podobnie wartość diagnostyczna PPI dłuższego od cyklu arytmii powyżej 115 ms, mimo że uważana za wysoką, bardzo specyficzną dla rozpoznania AVNRT [5], została ostatnio zakwestionowana w takich właśnie przypadkach. Zespół prof. Kleina [6] pokazał, że znaczny odsetek częstoskurczów z udziałem utajonego, dekrementalnie przewodzącego dodatkowego szlaku p-k charakteryzują długie wartości PPI, takie jak w AVNRT.

Kardiomiopatia tachyarytmiczna może rozwinąć się nie tylko na podłożu PJRT, ale także innych częstoskurczów, w tym również AVNRT. Jest to jednak dla AVNRT bardzo atypowy obraz

Tabela 1. Porównanie trzech częstoskurczów z długim odstępem RP

	AT z okolicy węzła p-k	Atypowy AVNRT	PJRT
Patofizjologia i anatomia podłoża arytmii oraz przebieg kliniczny	Najczęściej aktywność wyzwalana, rzadziej wzmożony automatyzm komórek RA zlokalizowanych blisko węzła p-k. Arytmia napadowa, niekiedy ustawiczna	Pętla mikro-reentry obejmująca obligatoryjnie węzeł p-k oraz być może (choć na pewno nie we wszystkich przypadkach) tkankę przedsionkową okołowęzłową. Arytmia napadowa, bardzo rzadko ustawiczna	Pętla makro-reentry obejmująca obligatoryjnie komorę, przedsionek i węzeł p-k. Arytmia często w formie ustawicznej, rzadziej napadowej
EKG: odstęp RP	Najczęściej RP > PR	Najczęściej RP > PR	Najczęściej RP > PR
EKG: morfologia załamka P	Ujemny w II, III, aVF	Ujemny w II, III, aVF	Ujemny w II, III, aVF
EPS: obszar najwcześniejszej aktywacji przedsionków	Blisko węzła p-k	Blisko węzła p-k	Często blisko węzła p-k
EPS: odpowiedź na stymulację komorową <i>overdrive</i> (o nieznacznie większej częstotliwości niż częstoskurcz), bez terminacji arytmii	Rozkojarzenie p-k lub przejściowa supresja arytmii z odpowiedzią V-A-A-V po zaprzestaniu stymulacji	Obecny <i>entrainment</i> z odpowiedzią V-A-V (lub pseudo-V-A-A-V) i długim PPI. Rzadziej obserwuje się rozkojarzenie p-k	Obecny <i>entrainment</i> z odpowiedzią V-A-V (lub pseudo-V-A-A-V) i długim PPI. Obecność rozkojarzenia p-k jest niemożliwa
EPS: odpowiedź na stymulację pojedynczym impulsem komorowym w okresie refrakcji pęczka Hisa	Bez wpływu na aktywność przedsionków. Wyjątek stanowi współistnienie AT i utajonego szlaku dodatkowego	Bez wpływu na aktywność przedsionków. Wyjątek stanowi współistnienie AVNRT i utajonego szlaku dodatkowego	Często obserwuje się przyspieszenie lub opóźnienie kolejnej depolaryzacji przedsionków. Możliwy jest brak wpływu na aktywność przedsionków wynikający z dekrementalnego przewodzenia w szlaku dodatkowym

AT — częstoskurcz przedsionkowy; AVNRT — częstoskurcz nawrotny węzłowy; EPS — badanie elektrofizjologiczne; PJRT — ustawiczny częstoskurcz nawrotny na podłożu utajonego wolno przewodzącego szlaku przedsionkowo-komorowego; p-k — przedsionkowo-komorowy; PPI — odstęp od ostatniego pobudzenia wystimulowanego do powrotu fali *reentry* do miejsca stymulacji; RA — prawy przedsionek

kliniczny, w literaturze istnieje tylko kilka opisów takich przypadków [7–9], z tego tylko jeden, tak jak w obecnym przypadku, był atypowym AVNRT (*fast-slow*), imitującym PJRT [9]. Dlatego też taką podwójnie atypową, bo klinicznie i elektrokardiograficznie, postać AVNRT nazwano ostatnio ‘pseudo PJRT’ [9].

Normalizacja funkcji skurczowej lewej komory i ustąpienie objawów HF potwierdziły trafność diagnozy kardiomiopatii tachyarytmicznej postawionej w niniejszym przypadku [10].

### WNIOSKI

Częstoskurcz nawrotny węzłowy może przebiegać jako częstoskurcz ustawiczny, prowadząc wówczas do rozwinięcia kardiomiopatii tachyarytmicznej. Klinicznie i elektrokardiograficznie taki AVNRT przypomina PJRT. Ablacja arytmii u chorych z ciężką HF, przy trafnym rozpoznaniu tachyarytmicznej etiologii niewydolności, może prowadzić do całkowitej remisji uszkodzenia serca.

**Konflikt interesów:** nie zgłoszono

### Piśmiennictwo

- Aguinaga L, Primo J, Anguera I et al. Long-term follow-up in patients with the permanent form of junctional reciprocating tachycardia treated with radiofrequency ablation. *Pacing Clin Electrophysiol*, 1998; 21: 2073–2078.
- Jastrzębski M. Częstoskurcz z długim odstępem RP: elektrofizjologiczna łamigłówka. *Kardiologia Pol*, 2008; 66: 909–914.
- Knight BP, Zivin A, Souza J et al. A technique for the rapid diagnosis of atrial tachycardia in the electrophysiology laboratory. *J Am Coll Cardiol*, 1999; 33: 775–781.
- Jastrzębski M, Kukla P. The V-A-V response to ventricular entrainment during atrial tachycardia: what is the mechanism? *J Cardiovasc Electrophysiol*, 2012; 23: 1266–1268.
- Michaud GF, Tada H, Chough S et al. Differentiation of atypical atrioventricular node re-entrant tachycardia from orthodromic reciprocating tachycardia using a septal accessory pathway by the response to ventricular pacing. *J Am Coll Cardiol*, 2001; 38: 1163–1167.
- Bennett MT, Leong-Sit P, Gula LJ et al. Entrainment for distinguishing atypical atrioventricular node reentrant tachycardia from atrioventricular reentrant tachycardia over septal accessory pathways with long-RP tachycardia. *Circ Arrhythm Electrophysiol*, 2011; 4: 506–509.
- Furushima H, Chinushi M, Sugiura H, Aizawa Y. Radiofrequency catheter ablation for incessant atrioventricular nodal reentrant tachycardia normalized H-V block associated with tachycardia-induced cardiomyopathy. *J Electrocardiol*, 2004; 37: 315–319.
- Selvaraj R, Arunprasath P, Karthikeyan B et al. Uncommon presentation of a common tachycardia. *Indian Pacing Electrophysiol J*, 2010; 10: 426–428.
- Selvaraj R, Ananthkrishnapillai A, Sadasivam R, Balachander J. “Pseudo PJRT”: fast-slow AV nodal reentrant tachycardia presenting with tachycardia-induced cardiomyopathy. *Pacing Clin Electrophysiol*, 2011; DOI: 10.1111/j.1540-8159.2011.03210.x.
- Kuśnierz J. Kardiomiopatia tachyarytmiczna. *W Dobrym Rytmie*, 2012; 2: 26–30.