

Komentarz do artykułu “Should a cardioverter-defibrillator be implanted in an Andersen-Tawil syndrome patient with severe ventricular arrhythmias and syncope?”

opublikowanego w „Kardiologii Polskiej” 2014; 72, 8: 755

Z zainteresowaniem przeczytaliśmy studium przypadku dotyczące pacjentki z zespołem Andresen-Tawila (ATS) zaprezentowane przez Bieniasa i wsp. na łamach „Kardiologii Polskiej” [1].

Przypadek jest ciekawy i wart zastanowienia, gdyż dotyczy rzadkiego schorzenia oraz kontrowersji związanych z leczeniem, głównie wskazaniami do implantacji defibrylatora-kardiowertera (ICD). Poniżej przedstawiamy kilka naszych uwag dotyczących omawianych problemów.

1. Oszacowana przez Autorów częstość występowania (10%) nagłego zagonu sercowego (SCD) wydaje się znacznie zawyżona. W opublikowanej w „Circulation” pracy dotyczącej największej liczebnie grupy chorych z ATS sięga ona 3% [2], co przekraczałoby częstość SCD w bardziej złośliwych zespołach arytmicznych, takich jak zespół Brugadów czy zespół długiego QT (LQTS). W piśmiennictwie są opisywane jedynie kazuistyczne przypadki SCD, związane głównie z proarytmicznym działaniem leków, podobnie jak w LQTS.
2. Wywiad samego omdlenia i jego okoliczności wydają się istotnym, jak nie najistotniejszym elementem „układanki”! Niestety w ATS „omdlenie ≠ omdlenie”. Jednej z naszych pacjentek z ATS z nawracającymi omdleniami w wywiadach (jedno z nich zakończyło się wypadkiem samochodowym, innym razem doznała urazu żuchwy, gdy upadła na ulicy) wszczepiono ICD. Dopiero po kolejnych upadkach, nigdy niezwiązanych z interwencją ICD, bardzo dokładnie, niezwykle drobiazgowo, zebrany wywiad

pozwoił określić prawdziwe okoliczności tzw. utraty przytomności, które w rzeczywistości były wynikiem niedowładu kończyn dolnych.

3. U naszych pacjentów z ICD nigdy nie obserwowaliśmy adekwatnych wyładowań.
4. Flekainid jest bardzo skuteczny w monoterpii lub w połączeniu z beta-adrenolitykiem.
5. Warto zwrócić uwagę, że u chorych z utratami przytomności i groźnymi zaburzeniami rytmu, poza typową mutacją w genie *KCNJ2*, może współistnieć dodatkowa mutacja, np. typowa dla LQTS, która może modyfikować fenotyp i prowadzić do złośliwej formy ATS. Podobną sytuację mamy u jednej z naszych pacjentek z wywiadem SCD w rodzinie. Czy Autorzy badali obecność dodatkowych mutacji?

Wydaje się nam, że zaburzenia rytmu w ATS nie są groźne, a częstość SCD jest o wiele mniejsza. Naszym zdaniem decyzja o implantacji ICD powinna być ostatecznością.

Konflikt interesów: nie zgłoszono

Piśmiennictwo

1. Bienias P, Kostera-Pruszczyk A, Bieganowska K et al. Should a cardioverter-defibrillator be implanted in an Andersen-Tawil syndrome patient with severe ventricular arrhythmias and syncope? *Kardiologia Polska*, 2014; 72: 755.
2. Zhang L, Benson DW, Tristani-Firouzi M et al. Electrocardiographic features in Andersen-Tawil syndrome patients with *KCNJ2* mutations: characteristics T-U-wave patterns predict the *KCNJ2* genotype. *Circulation*, 2005; 111: 2720-2726.

Dr hab. n. med. Elżbieta Katarzyna Biernacka¹, Dr n. med. Piotr Kukła²

¹Prof. nadzw. w Instytucie Kardiologii w Warszawie, Klinika Wad Wrodzonych Serca, Instytut Kardiologii im. Prymasa Tysiąclecia Stefana Kardynała Wyszyńskiego, Warszawa

²Oddział Internistyczno-Kardiologiczny, Szpital Specjalistyczny im. H. Klimontowicza, Gorlice