



Kasuistika | Case report

Fibrilace komor jako primomanifestace Wolffova–Parkinsonova–Whiteova syndromu

(Ventricular fibrillation as a primary manifestation of Wolff–Parkinson–White syndrome)

Tereza Eichlerová, Jiří Knot, Pavel Osmančík

Kardiocentrum 3. lékařské fakulty Univerzity Karlovy a Fakultní nemocnice Královské Vinohrady, Praha, Česká republika

INFORMACE O ČLÁNKU

Historie článku:

Došel do redakce: 31. 8. 2017

Přepřacován: 10. 10. 2017

Přijat: 29. 10. 2017

Dostupný online: 20. 11. 2017

Klíčová slova:

Preexcitace

Radiofrekvenční ablace

Wolffův–Parkinsonův–Whiteův syndrom

ABSTRAKT

Wolffův–Parkinsonův–Whiteův (WPW) syndrom je definován přítomností akcesorní dráhy a s ní souvisejících symptomů. Typickým EKG obrazem preexcitace je krátký interval PQ, přítomnost vlny delta a rozšíření komplexu QRS na povrchovém EKG. Podstatou syndromu preexcitace je existence akcesorní dráhy, která umožňuje převod vlny depolarizace ze síní na komory mimo atrioventrikulární (AV) uzel a predisponuje ke vzniku arytmií a náhlé smrti. Nejčastěji se vyskytující arytmií u pacientů s WPW syndromem je atrioventrikulární reentry tachykardie. Není přítomna u všech pacientů s preexcitací [1–4]. Až u jedné třetiny pacientů s atrioventrikulární reentry tachykardií (AVRT) se vyskytuje fibrilace síní, která může být díky rychlému převodu spojkou převedena na svalovinu komor a vést k rozvoji život ohrožující fibrilace komor. Nejúčinnější léčbou WPW syndromu je radiofrekvenční ablace akcesorní dráhy [2,5–8]. Článek popisuje kasuistiku 40leté ženy po kardiopulmonální resuscitaci pro fibrilaci komor, která byla primomanifestací WPW syndromu u této pacientky. Zároveň uvádí patofyziologii, klinický obraz a možnosti léčby pacientů s WPW syndromem.

© 2017, ČKS. Published by Elsevier Sp. z o.o. All rights reserved.

ABSTRACT

Wolff–Parkinson–White syndrome (WPW) is defined as a condition involving an accessory pathway associated with symptoms. A typical ECG pattern of a pre-excitation shows a short PQ interval, presence of delta wave and a broad QRS complex on surface ECG. The underlying mechanism involves an accessory pathway, which enables conduction of a depolarization wave from atria to ventricles bypassing the AV node and predisposes to arrhythmias and sudden cardiac death. The most common arrhythmia in patients with WPW syndrome is atrioventricular reentrant tachycardia. However, it is not present in all patients with pre-excitation [1–4]. Up to 1/3 of patients with AVRT experience atrial fibrillation, which may be conducted to ventricular myocardium via the accessory pathway and lead to a life-threatening ventricular fibrillation. The most effective treatment of the WPW syndrome is a radiofrequency catheter ablation [2,5–8]. This paper describes a case of a 40-year-old woman after a cardiopulmonary resuscitation for ventricular fibrillation, which was a primary manifestation of the WPW syndrome. It focuses on pathophysiology, clinical pattern and treatment possibilities of patients with WPW syndrome.

Keywords:

Pre-excitation

Radiofrequency ablation

Wolff–Parkinson–White syndrome

Adresa: MUDr. Tereza Eichlerová, Kardiocentrum 3. lékařské fakulty Univerzity Karlovy a Fakultní nemocnice Královské Vinohrady, Ruská 87, 100 00 Praha 10, e-mail: terez.eichlerova@fnkv.cz

DOI: 10.1016/j.crvasa.2017.10.011

Úvod

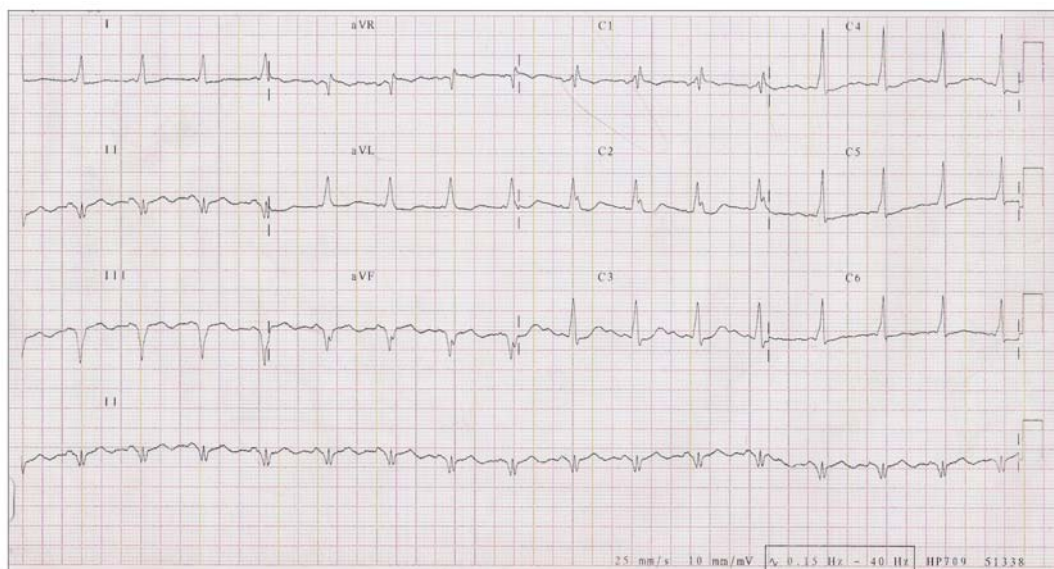
Wolffův–Parkinsonův–Whiteův (WPW) syndrom je nejčastějším projevem syndromu preexcitace komor. První zmínky o preexcitaci pocházejí z roku 1913. V roce 1930 byla publikována Wolffem, Parkinsonem a Whitem zpráva o 11 mladých pacientech s paroxysmální tachykardií nebo fibrilací síní (FS), kteří měli funkční blokádu raménka a abnormálně krátký interval PQ během sinusového rytmu. V roce 1933 byla Holzmanem a Scherfem zveřejněna teorie, že podstatou WPW syndromu je urychlení šíření vlny depolarizace ze síní na komory přídatnou dráhou. V roce 1944 byla prokázána existence akcesorní dráhy histologicky. V 70. letech 20. století byla existence přídatných drah potvrzena při elektrofyziologických vyšetřeních [2,4,5].

Diagnóza WPW syndromu by měla být vyhrazena pro pacienty se známkami preexcitace na EKG a paroxysmy tachykardie [1,2,5]. Nejčastěji se vyskytující arytmie u pacientů s WPW syndromem jsou atrioventrikulární reentry tachykardie (AVRT) (až 95 % všech reentry arytmií) a dále fibrilace síní. Výskyt fibrilace síní u pacientů s WPW syndromem je život ohrožující stav, vzhledem k riziku rozvoje fibrilace komor [2–5].

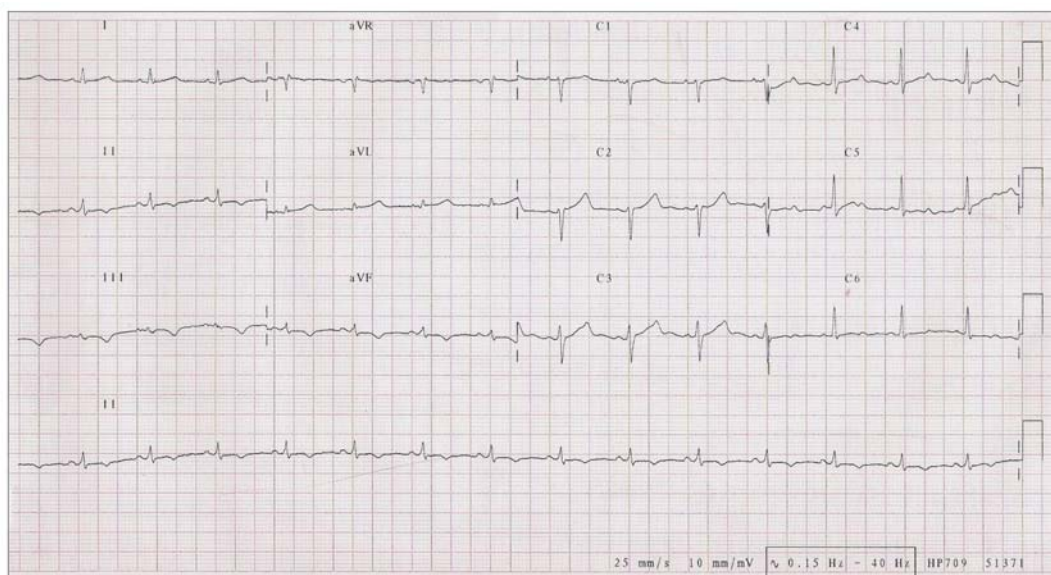
Popis případu

Čtyřicetiletá pacientka, matka dvou dětí, bez kardiologické anamnézy a chronické farmakoterapie, s anamnézou palpitací během těhotenství (které nebyly nikdy EKG verifikované), byla přijata na naši kliniku po kardiopulmonální resuscitaci pro zástavu oběhu při fibrilaci komor. Během vystupování z vlaku náhle ztratila vědomí, svědky zahájena telefonicky asistována resuscitace, při příjezdu záchranné služby byla zachycena jako první rytmus fibrilace komor. Druhým defibrilačním výbojem byl nastolen sinusový rytmus, následně byla na EKG přítomna bifasikulární blokáda – blokáda pravého Tawarova raménka (RBBB) a blokáda předního svazku levého Tawarova ra-

ménka, tzv. levý přední hemiblok (LAH). Čas do obnovení spontánní cirkulace byl 15 minut. Pacientka podstoupila urgentní koronarografii, která prokázala normální nález na věčících tepnách. Dále byla nemocná hospitalizována na anesteziologicko-resuscitační klinice. Při přijetí tam byla oběhově stabilní, bez nutnosti vasopresorické podpory. Během kanylace centrální žíly (vena subclavia l. dx.) došlo k rozvoji fibrilace komor, která byla úspěšně elektricky terminována. Transthorakální echokardiografie prokázala normální systolickou funkci a kinetiku nedilatované levé komory srdeční, dobrou funkci nedilatované pravé komory srdeční, normální velikost síní, méně významnou mitrální a stopovou trikuspidální regurgitaci, nebyly přítomny echokardiografické známky plicní hypertenze, perikard byl bez patologického výpotku. Laboratorní parametry (kompletní mineralogram, hormony štítné žlázy, krevní obraz, jaterní a ledvinové testy) nepřesahovaly referenční meze. Opakovaně byly stanoveny kardiospecifické enzymy, maximální hodnota vysoce senzitivního troponinu T byla 255 ng/l (norma do 14 ng/l), což bylo dááno do souvislosti s proběhlou resuscitací a opakovanou defibrilací. Následně bylo doplněno CT mozku a krční páteře, které prokázalo fyziologický nález. Pacientka byla časně odtlumena a extubována, probána do plného stavu vědomí, zcela bez neurologického deficitu. K další diagnostice byla nemocná přeložena na kardiologickou kliniku. Při překladu byl na EKG interval PQ 120 ms a delta vlna s rozšířením komplexu QRS (obr. 1). Následně bylo provedeno elektrofyziologické vyšetření. Při elektrofyziologickém, vyšetření byly nalezeny dvě akcesorní spojky, nejprve byla detekována levostranná posterolaterální spojka se schopností pro- i retrográdního převodu, prográdní převod byl i při stimulaci 200/min 1/1 ze síní na komory, výše nebylo zkoušeno. Následně byla provedena katetrizační ablace této spojky. Po její ablaci byla při kontrolním elektrofyziologickém vyšetření nalezena další spojka, opět se schopností pro- i retrográdního převodu, lokalizovaná posteroseptálně vpravo. Po ablacích obou spojek na konci elektrofyziologického



Obr. 1 – EKG zaznamenané před provedením radiofrekvenční ablace. Záznam ukazující krátký interval PQ (120 ms), delta vlnu a široký interval QRS.



Obr. 2 – EKG po radiofrekvenční ablaci. Záznam má již normálně široký komplex QRS, vymizelou delta vlnu, interval PQ 160 ms, nově negativní vlny T ve svodech II, III, aVF, V_5 – V_6 a pozitivní vlny T ve svodech V_1 – V_3 .

vyšetření bylo pro- i retrográdní vedení jen přes AV uzel s odstupem 30 min od poslední aplikace radiofrekvenční energie. Výkon proběhl bez komplikací, na EKG následně sinusový rytmus, normalizace komplexu QRS s vymizením delta vln, interval PQ 160 milisekund, nově byla přítomna negativní vlna T ve svodech II, III, aVF, V_5 – V_6 a pozitivní vlna T ve svodech V_1 – V_3 v rámci T wave memory (obr. 2), bez záchyty jiných arytmií v průběhu dalšího monitorování. Ani během dalších tří dnů na monitorovaném lůžku nedošlo k obnovení vedení spojkou. Nemocná byla propuštěna desátý den hospitalizace do domácí péče.

Patofyziologie

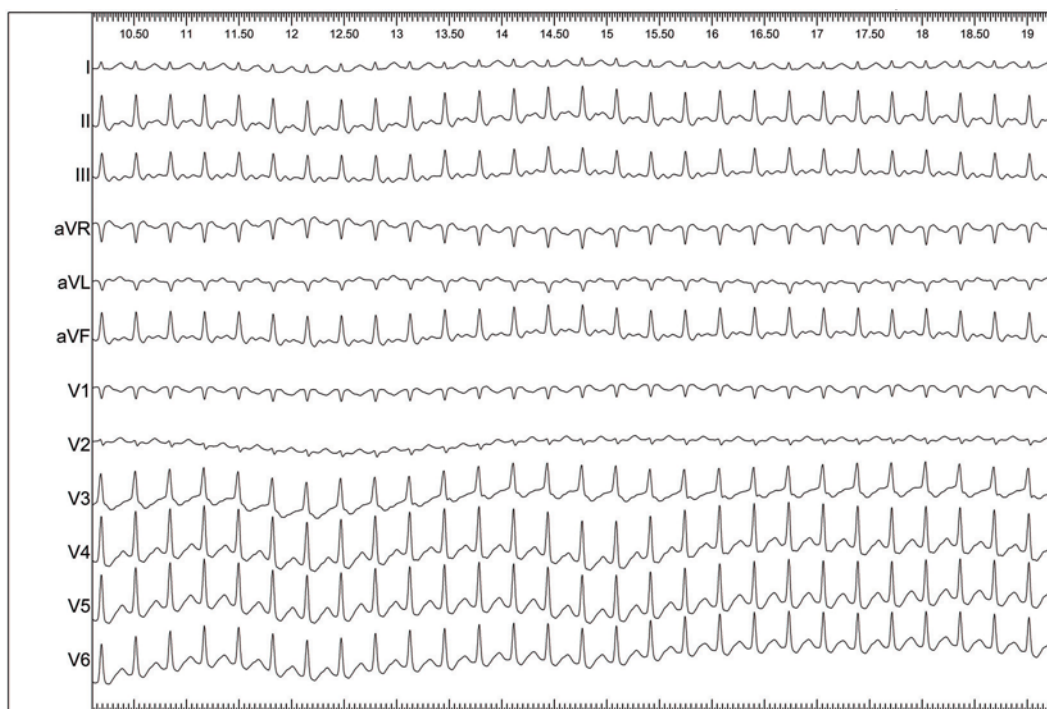
Za fyziologických podmínek je myokard síní elektricky spojen s myokardem komor pouze prostřednictvím Hisova svazku, který prostupuje skrze vazivový skelet do interventrikulárního septa. Vzruch se ze sinoatriálního uzlu šíří přes síňové spojky do atrioventrikulárního uzlu a odsud do Hisova svazku, ze kterého přes Tawarova raménka a následně Purkyňova vlákna přechází na myokard komor. U pacientů se syndromem preexcitace se vyskytuje kromě tohoto fyziologického spojení další přídatná dráha, která umožňuje abnormální šíření vlny depolarizace. Přídatná dráha může být atrioventrikulární (Kentův svazek), atriofascikulární, fascikuloventrikulární a nodoventrikulární – Mahaimův svazek, či atriohisální – Jamesův svazek [1,2,5,8,9]. U pacientů s přítomnou delta vlnou na dvanáctisvodovém EKG musí být přítomna atrioventrikulární dráha. Přídatné dráhy mohou vést vzruch antegrádně (30–40 %), retrográdně nebo obojím směrem. Velmi důležitá je rychlost vedení impulsu akcesorní spojkou, většina drah vede na rozdíl od AV uzlu při elektrofyziologickém vyšetření tzv. bez dekrementu a je schopna převést frekvence vysoko nad 200/min. Dráhy, které jsou schopny vést vzruch pouze retrográdním směrem, se nazývají také skryté bypassy. Dráhy s antegrádním vedením se nazývají manifestní bypassy a na standardním

povrchovém dvanáctisvodovém EKG se projevují známkami preexcitace. Manifestní přídatné dráhy jsou většinou schopny vést vzruch oběma směry. Přídatné dráhy, ve srovnání s AV uzlem, jsou z velké části tvořeny normálním pracovním myokardem a vedou elektrický impuls bez dekrementu [2,4,5,8,9].

WPW syndrom se vyskytuje většinou u pacientů bez strukturálního srdečního postižení. Naopak až 10 % pacientů s Ebsteinovou anomálií trpí WPW syndromem. Mezi jiné vrozené srdeční vady, u kterých se častěji vyskytuje WPW syndrom, řadíme defekt septa síní a komor a korigovanou transpozici velkých cév. Získaná forma WPW syndromu může být způsobena endokarditidou či myokarditidou. U malé skupiny pacientů je příčinou WPW syndromu mutace genu *PRKAG2*, který kóduje protein, jenž je součástí enzymu zvaného proteinkináza aktivovaná adenosinmonofosfátem (AMP-activated protein kinase, AMPK). Existuje i enormně vzácná familiární forma WPW syndromu s autosomálně dominantní dědičností [2,5].

Akcesorní spojky mohou být lokalizovány kdekoliv mezi síní a komorou, nejčastěji se nacházejí mezi levou síní a volnou stěnou levé komory (40–60 %). Dvacet pět až třicet procent drah je septálních – nejčastěji postero-septálních, 10–15 % drah je mezi pravou síní a pravou komorou. Až 10 % pacientů má více než jednu akcesorní spojkou. Preexcitace může být jen intermitentní, stejně tak může kolísat i velikost delta vlny na EKG [2,5,9].

Diagnóza WPW syndromu by měla být vyhrazena pro pacienty, kteří mají preexcitaci s přídatnými drahami a související tachyarytmie, to je AVRT. U pacientů s akcesorní spojkou se mohou objevovat taktéž arytmie jiné, s akcesorní spojkou nesouvisející, jako např. atrioventrikulární nodální reentry tachykardie (AVNRT) či permanentní junkční reciproční tachykardie. Akcesorní spojka v těchto případech funguje jako tzv. bystander, k udržení arytmie není přímo nutná, ale mate EKG obraz arytmie i nález při elektrofyziologickém vyšetření. Právě u pacientů s manifestním WPW syndromem se vyskytuje často fibrilace síní. Její častá incidence u těchto pacientů (jedna třetina z nich



Obr. 3 – Příklad EKG se záznamem ortodromní AVRT. EKG ukazuje typickou paroxysmální úzkokomplexovou tachykardii se srdeční frekvencí 140–220/min.

trpí FS i v mladém věku, kde se jinak FS vyskytuje raritně) je dávana do souvislosti s četnými ataky AVRT [2,5,9].

Pokud má pacient na povrchovém EKG obraz preexcitace, ale nebyly u něj dokumentovány žádné arytmie (a netrpí ani palpitacemi), termín WPW by se používat neměl a měl by být nahrazen termínem asymptomatická delta vlna. Prognóza pacientů s asymptomatickou delta vlnou je významně odlišná od prognózy pacientů s manifestním WPW (myšleno tedy pokud u nich není provedena ablace) [2,5].

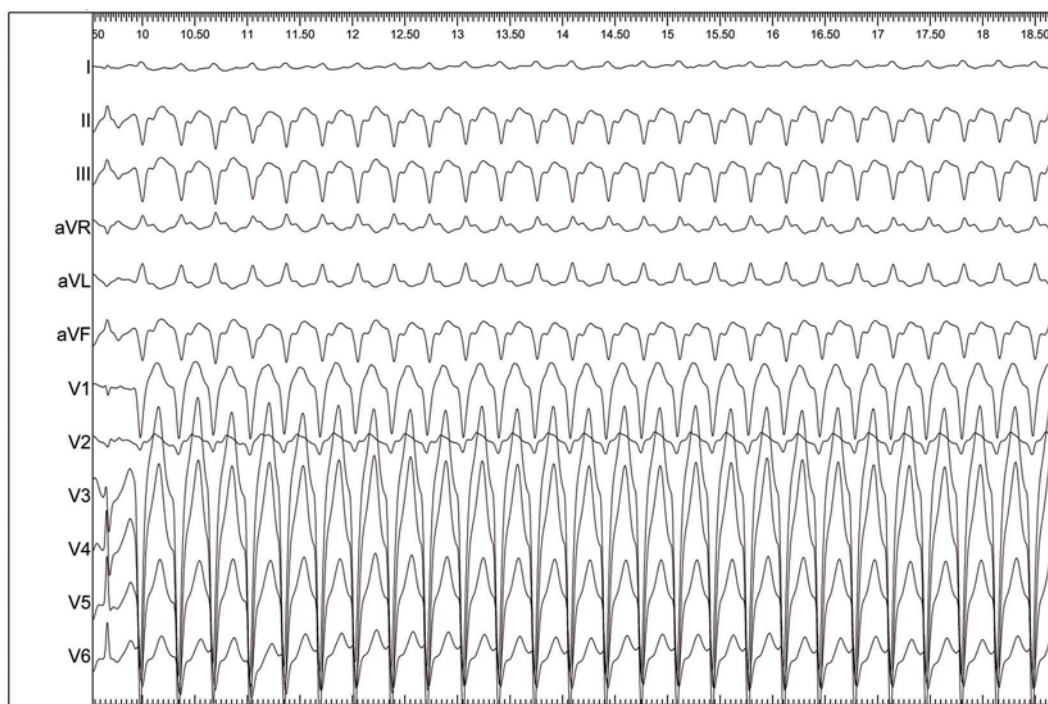
AVRT (v 95 % případů ortodromní, zbytek tvoří antidromní) je zcela typická pro pacienty s WPW syndromem. V případě **ortodromní AVRT** (obr. 3) se vlna depolarizace šíří ze síní na komory normálně přes AV junkci a přes akcesorní spojku zpět z komor na síně. V případě **antidromní AVRT** (obr. 4) se vlna depolarizace šíří ze síní na komory přes akcesorní spojku a z komor na síně přes AV junkci, případně jinou přídatnou dráhou [1,2,5,9].

Přestože existují dráhy s dekrementálním vedením (přibližně 8 %), většina přídatných spojek tuto vlastnost postrádá. Pokud vznikne u pacienta s komorovou preexcitací fibrilace síní či jiná síňová tachykardie, může docházet k aktivaci komor přes akcesorní spojku nebo střídavě přes AV uzel a přídatnou dráhu. Protože spojka umožňuje vedení vlny depolarizace bez dekrementu (chybí filtrační zpomalovací funkce AV uzlu), hrozí u těchto pacientů rozvoj maligní arytmie. Situaci navíc zhoršují antiarytmika, která zpomalují vedení přes AV junkci (například digoxin či verapamil). Jejich účinek upřednostní vedení spojkou, vlna depolarizace je pak převáděna preferenčně přes přídatnou dráhu, což zvyšuje riziko vzniku maligní komorové arytmie. Z tohoto důvodu jsou výše uvedená farmaka u pacientů s WPW syndromem kontraindikována [1–3,5].

Riziko náhlé srdeční smrti u pacientů s WPW syndromem se pohybuje v rozmezí 0,15–0,39 % v průběhu tří až deseti let. Až v polovině případů jde o první manifestaci WPW syndromu, nepředchází žádné ataky palpitací či jiného projevu arytmie. Proto u pacientů s manifestním WPW je doporučována jako léčba první volby katetrizační ablace, která významně zlepšuje jejich prognózu. Mezi rizikové faktory rozvoje náhlé srdeční smrti u pacientů s WPW syndromem se řadí nejkratší interval RR při fibrilaci síní (kratší než 250 ms), přítomnost mnohočetných drah a Ebsteinova anomálie [2,5].

Diagnostika

Stanovení diagnózy WPW syndromu je založeno na kombinaci subjektivních obtíží pacienta během paroxysmu arytmie (palpitace, dušnost, vertigo, synkopa a jiné) a na EKG obraze. V případě ortodromní AVRT nacházíme typicky u pacientů paroxysmální tachykardie se štíhlými komplexy QRS, obvykle o tepové frekvenci 140–220/min. Široký komplex QRS může být přítomen u pacientů s preexistující nebo frekvenčně vázanou blokádou raménka. Antidromní AVRT se projevuje pravidelnou tachykardií s rozšířeným komplexem QRS, jehož tvar je shodný s tvarem komplexu při maximální preexcitaci. K určení lokalizace akcesorní spojky z povrchového EKG je možné použít některý z algoritmů (např. dle Arrudy, Taguchiho či Galaghera), které jsou postaveny buď na srovnání polarity (pozitivity) R a kmitu S komplexu QRS, či polarity delta vlny v jednotlivých svodech dvanáctisvodového EKG. Definitivní diagnózu stanoví elektrofyzilogické vyšetření, které prokáže akcesorní spojku [2,5,7–9].



Obr. 4 – Příklad EKG se záznamem antidromní AVRT. Antidromní AVRT demonstruje pravidelnou tachykardii se širokým komplexem QRS.

Léčba

Terapii pacientů s WPW syndromem lze rozdělit na akutní léčbu paroxysmu arytmie a definitivní léčbu, která spočívá v radiofrekvenční ablací akcesorní spojky [2,5,7].

Jako první pokus k ukončení běžící arytmie lze využít vagových manévrů (masáž karotického sinu, tlak na oční bulbus, zvýšení nitrobřišního tlaku aj.). Terapie i prevence AVRT je cílena na zpomalení vedení v kterékoliv části reentry okruhu, nejjednodušeji v AV uzlu (adenosin, verapamil a beta-blokátory). Zpomalit vedení přídatnou drahou lze nejlépe antiarytmiky I. třídy a amiodaronem. U pacientů s WPW syndromem a fibrilací síní je kontraindikováno podávání farmak, která zpomalují vedení AV uzlem. Léky, jako je verapamil, adenosin, amiodaron, usnadňují antegrádní vedení akcesorní spojkou s možnou indukcí fibrilace komor [2–5]. Fibrilace komor může být také indukována transezofageální síniovou stimulací.

V případě, že arytmiu nelze ukončit farmakologicky nebo arytmie způsobuje kompromitaci oběhu, je indikováno provedení elektrické kardioverze [2–5,8,9].

Definitivní terapii WPW syndromu představuje radiofrekvenční ablace (RFA) přídatné dráhy. Během elektrofyziologického vyšetření provádíme lokalizaci akcesorní spojky pomocí záznamu elektrické aktivity v okolí AV prstenců s následnou aplikací radiofrekvenční energie pomocí ablačního katétru do místa spojky. Výhodou radiofrekvenční energie je dobrá říditelnost aplikace a výsledná malá, dobře ohraničená nekróza srdeční tkáně. Riziko recidivy vedení akcesorní spojkou nepřesahuje 5 %. V případě obnovení vedení elektrické energie spojkou je indikována „redo“ procedura [7]. RFA je indikována především u symptomatických pacientů, kde katetrizační

ablace představuje léčbu první volby [10]. Katetrizační ablace není doporučována jako preventivní zákrok u pacientů s asymptomatickým zcela náhodným nálezem delta vlny, jediné v případě mladých sportovců či profesionálních řidičů a letců [2,5,7]. V případě nálezu zcela asymptomatické delta vlny je nutná edukace pacientů, jejich sledování a provedení RFA v případě záchytu arytmie.

Kose a spol. popsali kasuistiku pacienta se syndromem WPW, který přežil fibrilaci komor. Po ablacii přídatné dráhy byla programovanou stimulací komor indukována fibrilace komor. Přestože pacienti s preexcitací, kteří přežijí fibrilaci komor a jsou úspěšně léčeni ablací, mohou mít koexistenci s idiopatickou komorovou fibrilací. Implantace implantabilního kardioverteru-defibrilátoru (ICD) je tedy správná léčba [11].

Takahashi a spol. zdůrazňují, že pacienti s manifestním WPW syndromem mohou mít arytmogenní substrát spojený s časnou repolarizací – abnormalitou, která může být maskována preexcitací a může být spojena s idiopatickou komorovou fibrilací [12].

Závěr

Pacienti s WPW syndromem, zejména ti, kteří jsou v průběhu paroxysmu arytmie hemodynamicky nestabilní, by měli podstoupit katérovou ablacii jako terapii první volby. Pacientům, u kterých je výskyt supraventrikulárních arytmií velmi vzácný, jsou během paroxysmů asymptomatictí nebo jen s minimálními symptomy a nemají průkaz preexcitace, můžeme nabídnout různé léčebné strategie [2,5]. U těchto pacientů musíme brát v úvahu i jejich preference. Na druhé straně bylo prokázáno, že RFA přídatné dráhy má vysokou úspěšnost a velmi nízké riziko

komplikací [7]. Tato léčba by měla být nabídnuta zejména těm nemocným, kteří mají kontraindikaci nebo nežádoucí účinky antiarytmické terapie, a dále těm, u kterých se vyskytují recidivy arytmií i přes zavedenou terapii.

Prohlášení autorů o možném střetu zájmů

Žádný střet zájmů.

Financování

Žádné.

Prohlášení autorů o etických aspektech publikace

Autoři prohlašují, že výzkum byl veden v souladu s etickými standardy.

Informovaný souhlas

Prohlašují jménem všech autorů, že s pacientem spolupracujícím na této kasuistice byl podepsán informovaný souhlas.

Literatura

- [1] J. Bělohávek, EKG v akutní kardiologii: průvodce pro intenzivní péči i rutinní klinickou praxi, 2. vyd., Maxdorf, Praha, 2014.

- [2] J. Vojáček, J. Kettner, M. Bulvas, Klinická kardiologie. 2. vyd., Nucleus HK, Praha, 2012.
- [3] J. Kettner, J. Kautzner, Akutní kardiologie, Mladá fronta, Praha, 2016.
- [4] M. Aschermann, P. Widimský, J. Veselka, et al., Kardiologie, Galén, Praha, 2004.
- [5] M. Táborský, J. Kautzner, A. Linhart, Kardiologie, Mladá fronta, Praha, 2017.
- [6] C. Schmitt (Ed.), Catheter Ablation of Cardiac Arrhythmias: A Practical Approach; with 16 Tables, Steinkopff, Darmstadt, 2006.
- [7] M. Eisenberger, A. Bulava, M. Fiala, Základy srdeční elektrofyzologie a katérových ablací, Grada, Praha, 2012.
- [8] Z.F. Issa, J.M. Miller, D.P. Zipes, Clinical Arrhythmology and Electrophysiology: A Companion to Braunwald's Heart Disease, Saunders, Philadelphia, 2009.
- [9] R.A. O'Rourke, R.A. Walsh, V. Fuster, Kardiologie: Hurstův manuál pro praxi, Grada, Praha, 2010.
- [10] P. Kirchhof, S. Benussi, D. Kotecha, et al., 2016 ESC Guidelines for the management of atrial fibrillation developed in collaboration with EACTS, European Heart Journal 37 (2016) 2893–2962.
- [11] S. Kose, C. Barcin, A. Iyiso, et al., Idiopathic ventricular fibrillation in a patient with Wolff-Parkinson-White syndrome, Japanese Heart Journal 43 (2002) 283–287.
- [12] N. Takahashi, T. Shinohara, M. Hara, T. Saikawa, Wolff-Parkinson-White syndrome concomitant with idiopathic ventricular fibrillation associated with inferior early repolarization, Internal Medicine 51 (2012) 1861–1864.

Z anglického originálu online verze článku přeložila autorka.