

# Έπεισόδιο άποτράπεντος αίφνίδιου θανάτου στα πλαίσια συνδρόμου πρώιμης έπαναπόλωσης

**Κωνσταντίνος Π. Πολυμερόπουλος**

*Έπιμελητής Α', Καρδιολογική Κλινική Γ.Ν. Θεσσαλονίκης «Γ. Παπανικολάου»*

**Ίωάννης Ε. Βασιλειάδης**

*Είδικευόμενος, Καρδιολογική Κλινική Γ.Ν. Θεσσαλονίκης «Γ. Παπανικολάου»*

**Ίωάννης Ι. Ζαρίφης**

*Καρδιολόγος - Συντονιστής Διευθυντής Ε.Σ.Υ., Καρδιολογική Κλινική Γ.Ν. Θεσσαλονίκης «Γ. Παπανικολάου»*

## Είσαγωγή

Οί καρδιαγγειακές παθήσεις είναι υπεύθυνες για 17 εκατομμύρια θανάτους/έτος σε όλο τον κόσμο, εκ των οποίων 25% έχουν χαρακτηρες αίφνίδιου καρδιακού θανάτου.<sup>6</sup> Το 50% των αίφνίδιων καρδιακών θανάτων παρατηρούνται σε άτομα χωρίς γνωστή καρδιαγγειακή νόσο. Η επίδραση πολλαπλών, εν πολλοίς άδιευκρίνιστων, συγγενών ή/και επίκτητων παραγόντων στις ήλεκτρο-μηχανικές ιδιότητες της καρδιάς είναι υπεύθυνη για την πυροδότηση του θανατηφόρου, συνήθως άρρυθμιολογικού, συμβάντος, ενώ νεότερες μελέτες καταδεικνύουν την ύπαρξη γενετικής προδιάθεσης.<sup>6</sup>

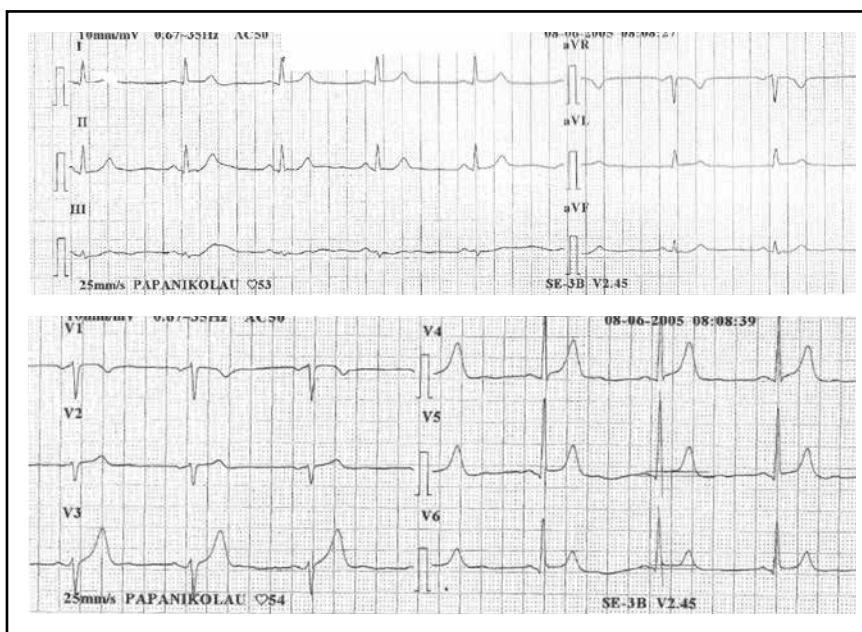
Συνήθη αίτια αίφνίδιου καρδιακού θανάτου είναι ή στεφανιαία νόσος, ή καρδιακή ανεπάρκεια, οί μυοκαρδιοπάθειες, οί βαλβιδοπάθειες, οί μυοκαρδίτιδες και οί καναλοπάθειες. Η πρώιμη έπαναπόλωση είναι ένα σύνηθες ήλεκτρο-καρδιογραφικό εύρημα, το όποιο θεωρείται καλοήθες. Νεότερα βιβλιογραφικά δεδομένα συσχετίζουν την παρουσία του προτύπου αυτού με έπεισό-

δια αίφνιδίου θανάτου στα πλαίσια επικίνδυνων κοιλιακών άρρυθμιών.<sup>1,2,4,5</sup> Άπαιτούνται, ώστόσο, περισσότερες μελέτες για την ακριβή παθοφυσιολογική έρμηνεία, διαγνωστική προσέγγιση και θεραπευτική άντιμετώπιση ατόμων με ΗΚΓράφημα πρώιμης έπαναπόλωσης, έξαιτίας της ύψηλης έπίπτωσής της στον ύγιη πληθυσμό.

## Παρουσίαση περιστατικού

Ο άσθενής του περιστατικού ποδ περιγράφομε είναι άνδρας 58 έτών, το άτομικό άναμνηστικό του όποίου είναι έλεύθερο λήψης φαρμάκων, επίκτητων και κληρονομικών νοσημάτων και καταχρήσεων.

Ο άσθενής μεταφέρθηκε στο καρδιολογικό Τμήμα Έπειγόντων Περιστατικών (ΤΕΠ) με άσθενοφόρο, με άναφερόμενο έπεισόδιο έμμάρτυρης, αίφνιδίας άπώλειας συνείδησης στο χώρο έργασίας, διάρκειας δευτερολέπτων, το όποιο τερατίστηκε άπο εκφόρτιση αυτόματου έξωτερικού άπινιδωτή, ποδ τοποθετήθηκε άπο συναδέλφους του άσθενοϋς. Η λήψη ιστορικού άπο τον άσθενή και



**Εικόνα 1.** ΗΚΓγράφημα εισαγωγής.

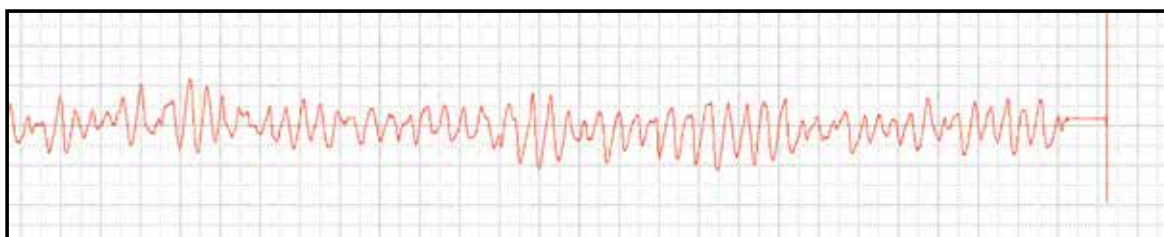
από αυτόπτη μάρτυρα καταδεικνύει την απουσία πρόδρομων έκλυτικών παραγόντων και συμπτωμάτων, τόν αιφνίδιο χαρακτήρα, την διάρκεια λίγων δευτερολέπτων μέχρι την έκφόρτιση, την ωχρότητα του δέρματος, την απουσία σπασμών, την σταδιακή ανάληψη των αισθήσεων και την απουσία συνοδών συμπτωμάτων μετά την αποκατάσταση του επιπέδου συνείδησης.

Η αντικειμενική εξέταση δεν αποκάλυψε παθολογικά εύρηματα. Το ηλεκτροκαρδιογράφημα (ΗΚΓ) ανέδειξε την παρουσία φλεβοκομβικού ρυθμού, 58 σφύξεων, με εικόνα πρώιμης επαναπόλωσης στο πλάγιο τοίχωμα (άπαγωγές V5-V6), χωρίς ένδειξεις ισχαιμίας, QTc:0,38 msec και χωρίς λοιπά παθολογικά εύρηματα (Εικόνα 1). Η υπερηχο-καρδιογραφική μελέτη στο ΤΕΠ δεν ανέδειξε κανένα παθολογικό εύρημα. Ο εργαστηριακός έλεγχος ήταν φυσιολογικός χωρίς κινητοποίηση μυοκαρδιακών ενζύμων, d-dimmers

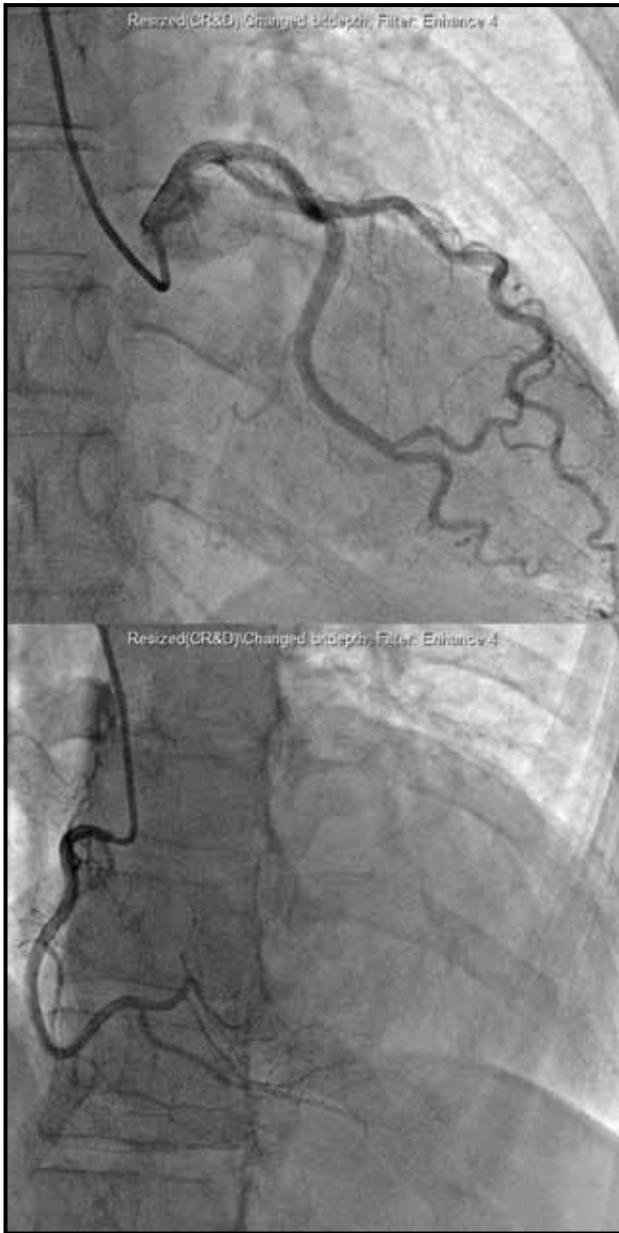
ή δεικτών φλεγμονής: HGB: 13,7 gr/dl-WBC 6700/μl-PLT:250000/μl -URE: 35 mg/dl-CRE: 0,8 mg/dl -K: 4,6-Na: 139-Ca: 9,6-Mg:1,9-troponin I: 0,03 ng/ml (φ.τ:<0,04)-GLC:115-SGOT: 29 IU/L-CPK: 30 IU/L-CRP: 0,1mg/l (φ.τ:<0,5)-D-DIMMERS: 0,2(φ.τ:<0,3). Ο ασθενής εισήχθη στη στεφανιαία μονάδα για περαιτέρω διερεύνηση και αντιμετώπιση.

Λίγες ώρες μετά την εισαγωγή, η ανάγνωση του αρχείου μνήμης του έξωτερικού άπινιδωτή κατέδειξε την παρουσία επεισοδίου πολύμορφης κοιλιακής ταχυκαρδίας, που τερματίστηκε με έκφόρτιση (Εικόνα 2). Ο ασθενής οδηγήθηκε άμεσα στο αιμοδυναμικό εργαστήριο για διενέργεια στεφανιογραφίας. Η εξέταση ανέδειξε φυσιολογικά στεφανιαία αγγεία χωρίς αλλοιώσεις (Εικόνα 3).

Άκολούθησε 24ωρη καταγραφή με HOLTHER ρυθμού, με ανάδειξη ελάχιστων έκτακτων κοιλιακών συστολών με κύμα R στην κορυφή του προ-



**Εικόνα 2.** Καταγραφή άπινιδωτή.



**Εικόνα 3.** Στεφανιαία αγγεία χωρίς αλλοιώσεις.

ηγηθέντος κύματος T και απουσία ταχυ-ή βραδυ-αρρυθμιών. Η δοκιμασία κόπωσης ήταν άρνητική για προκλητή ισχαιμία, χωρίς να μεταβάλλεται η ηλεκτρο-καρδιογραφική εικόνα της πρώιμης επαναπόλωσης, ενώ και η δοκιμασία προκαϊναμίδης ήταν επίσης άρνητική, χωρίς μεταβολή του ύψους του σημείου J. Η μαγνητική τομογραφία καρδιάς, που πραγματοποιήθηκε, δεν ανέδειξε κανένα παθολογικό εύρημα. Άξιζει να σημειωθεί, πώς κατά τη διάρκεια της νοσηλείας παρατηρήθηκαν μεταβολές της ΗΚΓγραφήματος εικόνας, οι οποίες πε-

ριελάμβαναν έξαφάνιση, επανεμφάνιση και μεταβολή του προτύπου της πρώιμης επαναπόλωσης στις άπαγωγές V5-V6 (μεταβολή της ανάσπασης του σημείου J > 0,1 mV).

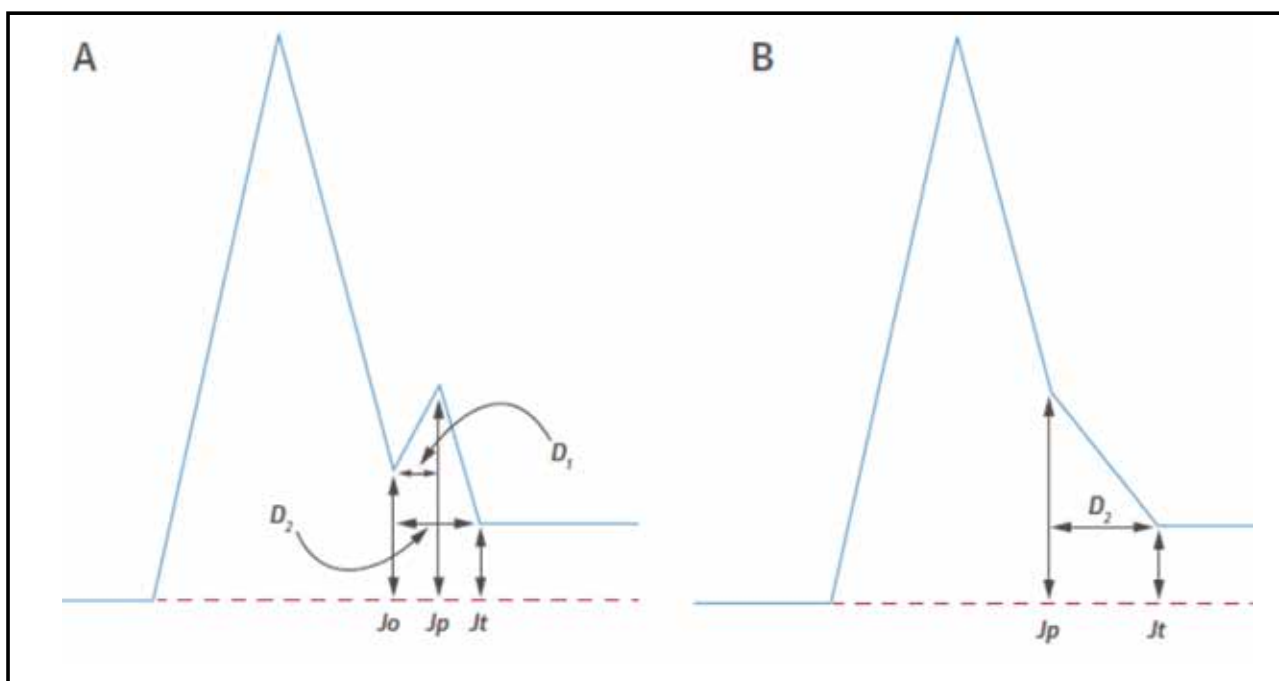
Καθ' όλη τη διάρκεια της νοσηλείας του ό ασθενής παρέμεινε ασυμπτωματικός, χωρίς κινητοποίηση μυοκαρδιακών ενζύμων ή δεικτών φλεγμονής. Ο ασθενής όντας έπιζων έπεισοδίου καρδιακής άνακοπής, στα πλαίσια δευτερογενούς πρόληψης αίφνιδιου καρδιακού θανάτου, μετά από θετική γνωμοδότηση του ΚΕΣΥ, έλαβε έμφυτεύσιμο άπινιδωτή.<sup>6</sup>

### Συζήτηση

Τά συνηθέστερα αίτια κοιλιακών άρρυθμιών είναι η στεφανιαία νόσος, οι μυοκαρδιοπάθειες (ύπερτροφική, διατατική κ.ά.), ή όξεια μυοκαρδίτιδα, οι βαλβιδοπάθειες, οι ήλεκτρολυτικές και μεταβολικές διαταραχές (ύπογλυκαιμία, ύποκαλιαιμία, ύπομαγνησιαμία, κ.ά.), τά κληρονομούμενα άρρυθμογόνα σύνδρομα (LQTS, SQTs, σ. Brugada, κ.ά.), καρδιολογικά και μη φάρμακα κ.ά.

Η άναγνώριση έμμένουσας κοιλιακής ταχυ-αρρυθμίας, ως αίτιου της αίμοδυναμικής κατάρρευσης του άσθενούς, καθόρισε τόν άλγόριθμο διερεύνησης και άντιμετώπισης. Τά πολλαπλά ΗΚΓγραφήματα ήρεμίας είχαν φυσιολογικό QT διάστημα και τó LQT score ήταν μικρότερου τού 3. Τó έργαστηριακό προφίλ απέκλεισε ήλεκτρολυτικές και μεταβολικές διαταραχές. Η άπουσία κινητοποίησης μυοκαρδιακών ενζύμων και ή φυσιολογική στεφανιογραφία άπομάκρυναν τó ένδεχόμενο στεφανιαίας νόσου. Τά εύρηματα της ύπερηχο-καρδιογραφικής μελέτης και της μαγνητικής τομογραφίας απέκλεισαν δομικές καρδιοπάθειες και τήν όξεια μυοκαρδίτιδα. Η άρνητική δοκιμασία προκαϊναμίδης απέκλεισε τó ένδεχόμενο ύπαρξης συνδρόμου Brugada.

Βάσει συστάσεων ειδικών<sup>7</sup>, ή διάγνωση τού ΗΚΓγραφήματος προτύπου πρώιμης επαναπόλωσης άπαιτεί τήν παρουσία και τών τριών άκόλουθων κριτηρίων: 1. Παρουσία μορφολογίας notch (κύμα J) ή slur στó τελικό τμήμα τού κατιόντος σκέλους ένδς έμφανοϋς κύματος R, με ή χωρίς άνάσπαση τού ST διαστήματος (Εικόνα 4). Η μορφολογία notch πρέπει νά βρísκεται όλόκληρη άνωθεν τής ίσοηλεκτρικής γραμμής. Η έναρξη



**Εικόνα 4.** *A:* Μορφολογία notch- *B:* μορφολογία slur. *Jo:* έναρξη σημείου J. *Jp:* κορυφή σημείου J. *Jt:* τέλος σημείου J. *D1:* Απόσταση Jo-Jp. *D2:* Απόσταση Jp-Jt. (Macfarlane P.W et al. J Am Coll Cardiol. 2015;470-7).

της μορφολογίας slur πρέπει, επίσης, να βρίσκεται άνωθεν της ισοηλεκτρικής γραμμής.

2. Το ύψος του σημείου Jp πρέπει να είναι  $\geq 0,1$  mV σε 2 ή περισσότερες γειτονικές άπαγωγές ενός ηλεκτροκαρδιογραφήματος 12 άπαγωγών, εξαιρουμένων των άπαγωγών V1, V2, V3.

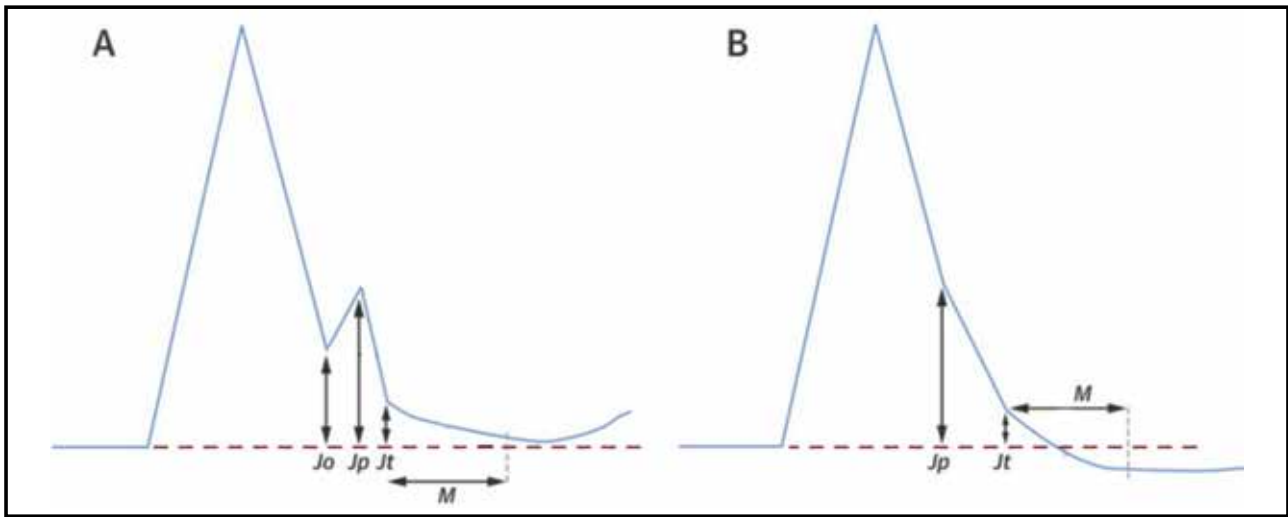
3. Η διάρκεια του QRS (μετρούμενη σε άπαγωγές που απουσιάζει ή μορφολογία notch ή slur) να είναι μικρότερη των 120 ms.

Βάσει των ίδιων συστάσεων<sup>7</sup>, η κλίση του ST διαστήματος καθορίζεται από το σημείο Jt. Συγκεκριμένα, το ST διάστημα θα πρέπει να θεωρείται οριζόντιο ή με κατιούσα κλίση, εάν το ύψος του, σε απόσταση 100 ms από το σημείο Jt (διάστημα M), είναι ίδιο ή μικρότερο από το ύψος του σημείου Jt, αντίστοιχα. Αντιθέτως, το ST διάστημα θα πρέπει να θεωρείται πώς έχει ανιούσα κλίση, εάν το ύψος του, σε απόσταση 100 ms από το σημείο Jt, είναι μεγαλύτερο από το ύψος του σημείου Jt (Εικόνα 5).

Η πρόωμη επαναπόλωση είναι ένα καλοήθες εύρημα, που απαντάται συχνά σε υγιή άτομα, ιδίως νέους άνδρες και αθλητές, ενώ είναι σημα-

ντικά συχνότερη στους μαύρους παρά στους καυκάσιους.<sup>8</sup> Ωστόσο, ολοένα και αυξανόμενος αριθμός μελετών συσχετίζει το πρότυπο αυτό με την γένεση κοιλιακών αρρυθμιών, ιδίως όταν συνδυάζεται με άλλες καρδιακές διαταραχές, όπως η ισχαιμία, ή καρδιακή ανεπάρκεια και η υποθερμία.<sup>8</sup> Η νεο-εμφανισθείσα πρόωμη επαναπόλωση, κατά τη διάρκεια οξέος στεφανιαίου συνδρόμου, σχετίζεται με αυξημένο κίνδυνο κοιλιακής μαρμαρυγής.<sup>8</sup> Αυξημένος κίνδυνος αρρυθμογένεσης παρατηρείται όταν το ύψος του Jp  $\geq 0.2$  mV, με οριζόντια ή κατιούσα κλίση του ST διαστήματος, στις κατώτερες ή/και πλάγιες άπαγωγές.<sup>8</sup> Η ύπαρξη ταχέως ανιούσας κλίσης του ST διαστήματος θεωρείται καλοήθης.

Μέχρι πρόσφατα, ως σύνδρομο πρόωμης επαναπόλωσης οριζόταν ή παρουσία ΗΚΓραφήματος εικόνας πρόωμης επαναπόλωσης στις κατώτερες ή/και πλάγιες άπαγωγές, σε ασθενή που επέζησε επεισοδίου ανεξήγητης, μετά από κατάλληλη διερεύνηση, κοιλιακής μαρμαρυγής/πολύμορφης κοιλιακής ταχυκαρδίας.<sup>3</sup> Στις πρόσφατα δημοσιευμένες συστάσεις ειδικών,<sup>8</sup> για τη διάγνωση του συνδρόμου, προτείνεται το Shanghai Score (Πίνακας 1).



**Εικόνα 5.** Διάστημα M: Η απόσταση του σημείου Jt από σημείο του διαστήματος ST που απέχει 100 ms. (Macfarlane P.W et al. J Am Coll Cardiol. 2015;470-7)

**Πίνακας 1.** Προτεινόμενο σκόρ Shanghai για τη διάγνωση του συνδρόμου πρώιμης επαναπόλωσης. Η εφαρμογή τής προαναφερθείσας βαθμολογίας στον ασθενή μας κατέγραψε σκόρ 6,5 (IA + IIB + III).

Πίνακας 1. Προτεινόμενο σκόρ Shanghai για τη διάγνωση του συνδρόμου πρώιμης επαναπόλωσης. Η εφαρμογή τής προαναφερθείσας βαθμολογίας στον ασθενή μας κατέγραψε σκόρ 6,5 (IA + IIB + III).	
<b>I. ΙΣΤΟΡΙΚΟ</b>	
A. Άνεξήγητη καρδιακή ανακοπή, με καταγεγραμμένη κοιλιακή μαρμαρυγή ή πολύμορφη κοιλιακή ταχυκαρδία.	3
B. Ύποψια άρρυθμιολογικής συγκοπής.	2
Γ. Συγκοπή άσφαυς αιτιολογίας/άσφαυς μηχανισμού.	1
*ΜΟΝΟ Η ΚΑΤΗΓΟΡΙΑ ΜΕ ΤΗΝ ΥΨΗΛΟΤΕΡΗ ΒΑΘΜΟΛΟΓΙΑ ΛΑΜΒΑΝΕΤΑΙ ΥΠΟΨΙΝ.	
<b>II. ΗΚΓ 12 ΑΠΑΓΩΓΩΝ</b>	
A. Πρώιμη επαναπόλωση $\geq 0,2\text{mV}$ σε $\geq 2$ κατώτερες ή/και πλάγιες άπαγωγές, με όριζόντια ή κατιούσα κλίση του ST.	2
B. Δυναμικές μεταβολές τής ανάσπασης του σημείου J ( $\geq 0,1\text{ mV}$ ) σε $\geq 2$ κατώτερες ή/και πλάγιες άπαγωγές.	1,5
Γ. $\geq 0,1\text{ mV}$ ανάσπαση του σημείου J σε τουλάχιστον 2 κατώτερες ή/και πλάγιες άπαγωγές.	1
*ΜΟΝΟ Η ΚΑΤΗΓΟΡΙΑ ΜΕ ΤΗΝ ΥΨΗΛΟΤΕΡΗ ΒΑΘΜΟΛΟΓΙΑ ΛΑΜΒΑΝΕΤΑΙ ΥΠΟΨΙΝ.	
<b>III. ΠΕΡΙΠΑΤΗΤΙΚΗ ΗΚΓ ΚΑΤΑΓΡΑΦΗ</b>	
Ήκτακτες κοιλιακές συστολές με κύμα R στο άνιον σκέλος ή στην κορυφή του κύματος T.	2
<b>IV. ΟΙΚΟΓΕΝΕΙΑΚΟ ΙΣΤΟΡΙΚΟ</b>	
A. Συγγενής με διάγνωση συνδρόμου πρώιμης επαναπόλωσης.	2
B. $\geq 2$ συγγενείς πρώτου βαθμού με ΗΚΓγράφημα μορφολογίας II A.	2
Γ. 1 συγγενής πρώτου βαθμού με ΗΚΓγράφημα μορφολογίας II A.	1
Δ. Άνεξήγητος αϊφνίδιος καρδιακός θάνατος σε 1ου ή 2ου βαθμού συγγενή, ηλικίας $<45$ έτών.	0,5
*ΜΟΝΟ Η ΚΑΤΗΓΟΡΙΑ ΜΕ ΤΗΝ ΥΨΗΛΟΤΕΡΗ ΒΑΘΜΟΛΟΓΙΑ ΛΑΜΒΑΝΕΤΑΙ ΥΠΟΨΙΝ.	
<b>V. ΓΕΝΕΤΙΚΟΣ ΕΛΕΓΧΟΣ</b>	
Παρουσία μετάλλαξης σχετιζόμενης με τὸ σύνδρομο πρώιμης επαναπόλωσης.	0,5
**ΑΠΑΙΤΕΙΤΑΙ Η ΠΑΡΟΥΣΙΑ ΤΟΥΛΑΧΙΣΤΟΝ ΕΝΟΣ ΗΚΓ ΚΡΙΤΗΡΙΟΥ.	
***ΣΚΟΡ: $\geq 5$ : ΔΙΑΓΝΩΣΗ ΣΥΝΔΡΟΜΟΥ.	
3-4,5: ΠΙΘΑΝΟ ΣΥΝΔΡΟΜΟ.	
$<3$ : ΜΗ ΔΙΑΓΝΩΣΤΙΚΟ.	

## Συμπεράσματα

Ἡ πρόωμη ἐπαναπόλωση εἶναι ἓνα καλοήθες ἠλεκτρο-καρδιογραφικὸ εὔρημα μὲ ὑψηλὴ ἐπίπτωση στὸν γενικὸ πληθυσμὸ. Ὡστόσο, ὀλοένα καὶ αὐξανόμενος ἀριθμὸς μελετῶν συσχετίζει τὸ πρότυπο αὐτὸ μὲ κακοήθεις κοιλιακὲς ἀρρυθμίεις.<sup>1</sup> Πρὸς τὸ παρὸν ἀπουσιάζει ἡ πλήρης ἐπιστημονικὴ τεκμηρίωση τῆς θεώρησης τῆς πρόωμης ἐπαναπόλωσης ὡς προγνωστικοῦ παράγοντα αἰφνίδιου καρδιακοῦ θανάτου στὸν γενικὸ πληθυσμὸ. Ἀπαιτοῦνται περισσότερα δεδομένα γιὰ τὴν συσχέτιση αὐτῆ, καθὼς καὶ γιὰ τὴν σύσταση σαφῶν κατευθυντήριων ὁδηγιῶν διαχείρισης τῶν ἀσθενῶν.

## Βιβλιογραφία

1. Haïssaguerre M, Derval N, Sacher F. et al. Sudden cardiac arrest associated with early repolarization. *N Engl J Med*. 2008 May 8;358(19):2016-23.
2. Antzelevitch C. et al. J-wave syndromes: Brugada and early repolarization syndromes. *Heart Rhythm*. 2015 Aug;12(8):1852-66.
3. Priori SG, Wilde AA, Horie M. et al. HRS/EHRA/APHS expert consensus statement on the diagnosis and management of patients with inherited primary arrhythmia syndromes: document endorsed by HRS, EHRA, and APHS in May 2013 and by ACCF, AHA, PACES, and AEPC in June 2013. *Heart Rhythm*. 2013 Dec;10(12):1932-63.
4. Junttila MJ, Sager SJ, Tikkanen JT. et al. Clinical significance of variants of J-points and J-waves: early repolarization patterns and risk. *Eur Heart J*. 2012 Nov;33(21):2639-43.
5. Viskin S. Idiopathic ventricular fibrillation “Le Syndrome d’Haïssaguerre” and the fear of J waves. *J Am Coll Cardiol*. 2009 Feb 17;53(7):620-2.
6. Silvia G. Priori, Carina Blomström-Lundqvist, Andrea Mazzanti et al. 2015 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death. *European Heart Journal*. 2015 August, pg 18.
7. Peter W. Macfarlane, Charles Antzelevitch, Michel Haïssaguerre et al. The Early Repolarization Pattern A Consensus Paper. *JOURNAL OF AMERICAN COLLEGE OF CARDIOLOGY*. VOL 66 , NO.4, 201 5
8. Charles Antzelevitch, Gan-Xin Yan, Michael J. Ackerman et al. J-Wave syndromes expert consensus conference report: Emerging concepts and gaps in knowledge. *Europace*. July 2016



«Κλαδί μέσα σὲ στάμνα»

*Mikhail Larionov*