

AGNIESZKA TOMIK, TOMASZ M. KSIĄŻCZYK, RADOSŁAW PIETRZAK, KLAUDIA OBSZNAJCZYK,
*BOŻENA WERNER

Zespół WPW u 11-letniej dziewczynki

WPW syndrome in 11-years-old girl

Klinika Kardiologii Wieku Dziecięcego i Pediatrii Ogólnej, Warszawski Uniwersytet Medyczny
Kierownik Kliniki: prof. dr hab. n. med. Bożena Werner

Summary

We present the case of a 11-years-old girl, who was diagnosed with Wolff-Parkinson-White syndrome. The patient was diagnosed with preexcitation at the age of 9, after she had repetitive episodes of palpitations with additional fatigue and weakness and the rest ECG was performed. Atrioventricular reciprocating tachycardia (AVRT) was also observed in the ECG soon, during another incident of palpitation. For 2 years the episodes of AVRT were seen several times. Sometimes, they had to be terminated with adenosine because non-pharmacological maneuvers were not effective. At the age of 11 she was admitted for the first time to the tertiary cardiological center where the diagnosis of preexcitation with left-sided accessory pathway was confirmed. The patient was qualified to electrophysiological examination (EPS). In the EPS, the repetitive incidents of AVRT were triggered. The left-sided, postero-lateral localization of the accessory pathway was confirmed. Directly after EPS, effective radio frequency ablation at the standard settings was performed. After the procedure, during follow-up, the patient had no signs and symptoms of arrhythmia with no preexcitation in the rest ECG and 24 hours ECG monitoring.

Keywords

WPW syndrome, ventricular preexcitation, supraventricular tachycardia, children

WSTĘP

Częstoskurcz nadkomorowy jest najczęstszą objawową arytmia u dzieci i młodzieży. Pacjenci skarżą się na szybkie bicie serca, złe samopoczucie, uczucie duszności i osłabienia.

Często są przerażeni i odczuwają ból w okolicy przedsercowej. Przedłużający się napad arytmii w niektórych przypadkach prowadzi do zasłabnięcia i omdlenia. Występuje zazwyczaj u dzieci uważanych dotychczas za zdrowe, u których po wykonaniu badania EKG, w którym stwierdza się cechy preekscytacji, rozpoznawany jest zespół Wolffa-Parkinsona-White'a (WPW). Przyczyną zespołu WPW jest obecność dodatkowego połączenia przedsionkowo-komorowego zdolnego do przewodzenia impulsów elektrycznych, które stanowi substrat do występowania napadowych nawrotnych częstoskurczów przedsionkowo-komorowych (1, 2).

U dzieci zazwyczaj ujawniają się one bezpośrednio po porodzie i w okresie niemowlęcym lub około 7.-8. roku życia i później, jak u opisanej poniżej pacjentki (3, 4).

OPIS PRZYPADKU

Jedenastoletnia dziewczynka z zespołem WPW i napadowymi częstoskurczami została skierowana do Kliniki Kardiologii Wieku Dziecięcego i Pediatrii Ogólnej WUM celem wykonania badania elektrofizjologicznego i ablacji drogi dodatkowej.

Pierwszy udokumentowany napad częstoskurczu zarejestrowano u niej ok. 10. roku życia. Jak wynika z wywiadu oraz dokumentacji medycznej, dziewczynka zgłosiła się wówczas do szpitala w miejscu zamieszkania, w godzinach wieczornych z uczuciem kołatania serca. Od dwóch godzin

odczuwała uczucie szybkiego bicia serca, była spocona i przestraszona. Napad arytmii wystąpił nagle, podczas odpoczynku po powrocie ze szkoły. Nie był związany z wysiłkiem ani emocjami. Według rodziców podobne incydenty trwające krócej i ustępujące samoistnie zdarzały się już kilkakrotnie w ciągu ostatniego roku. Przy przyjęciu do szpitala dziewczynka była w stanie dość dobrym, błada, wydolna oddechowio i krążeniowo, czynność serca była wyraźnie przyspieszona do 220/min, miarowa, ciśnienie tętnicze wynosiło 100/70 mmHg. W zapisie EKG w trakcie trwania dolegliwości zarejestrowano częstoskurcz nadkomorowy z wąskimi QRS o częstotliwości 220/min. Nie obserwowano ustąpienia arytmii w czasie próby Valsalvy ani po prowokacji wymiotów. W szybkim bolusie dożylnym podano adenozyne w dawce 3 mg bez efektu terapeutycznego, a następnie kolejną dawkę leku 6 mg, uzyskując ustąpienie częstoskurczu i zwolnienie czynności serca do 115/min, uwidoczniając w zapisie EKG cechy preekscytacji (skrócony odstęp PQ, fala delta, poszerzony QRS) (5). W czasie dalszej obserwacji szpitalnej nie obserwowano kolejnego napadu. Wykonano badanie radiologiczne klatki piersiowej, które było prawidłowe. Nie stwierdzono istotnych odchyień w zakresie badań laboratoryjnych: CRP, morfologia, stężenie jonów, markery uszkodzenia mięśnia sercowego (troponiny I, CK i CK-MB, LDH, AST i ALT) oraz TSH pozostawały w normie. Dziewczynkę wypisano do domu w stanie dobrym z zaleceniami dalszego leczenia w poradni kardiologicznej. Pacjentka i rodzice zostali poinstruowani o postępowaniu w przypadku wystąpienia napadu i niefarmakologicznych metodach przewijania częstoskurczu.

W poradni kardiologicznej potwierdzono rozpoznanie zespołu WPW. W spoczynkowym badaniu EKG rejestrowano cechy jawnej preekscytacji, a badanie echokardiograficzne wykazało prawidłową anatomie serca. Do leczenia wdrożono profilaktycznie beta-adrenolityk – propranolol, w celu zapobiegania epizodom częstoskurczu.

Rok później dziewczynka była hospitalizowana ponownie, tym razem w oddziale kardiologicznym, z powodu kolejnego napadu arytmii. Napad wystąpił w szkole. Dziewczynka w chwili przyjęcia do szpitala była w stanie dość dobrym, poza uczuciem szybkiej częstotliwości pracy serca nie zgłaszała dolegliwości. W EKG rejestrowano miarowy ortodromowy nawrotny częstoskurcz przedsionkowo-komorowy AVRT (ang. *atrioventricular reentry tachycardia*) o częstotliwości 210/min. Napad przerwano podaniem bolusu dożylnego adenozyne. W spoczynkowym zapisie EKG rejestrowano rytm zatokowy z cechami jawnej preekscytacji. Podczas monitorowania EKG metodą Holtera średnia czynność serca wynosiła 97/min, przez cały okres rejestracji obecne były cechy preekscytacji, nie stwierdzono pobudzeń dodatkowych. W czasie próby wysiłkowej również rejestrowano stałe cechy preekscytacji, maksymalne obciążenie wynosiło 12,9 METs, a próbę przerwano ze względu na zmęczenie pacjentki. Obraz struktur serca w badaniu echokardiograficznym był prawidłowy, a wyniki badań laboratoryjnych, w tym markerów uszkodzenia mięśnia sercowego, pozostawały w normie. W trakcie tej hospitalizacji zmodyfikowano leczenie farmakologiczne, zastępując propranolol metoprololem oraz wdrożono suplementację magnezem.

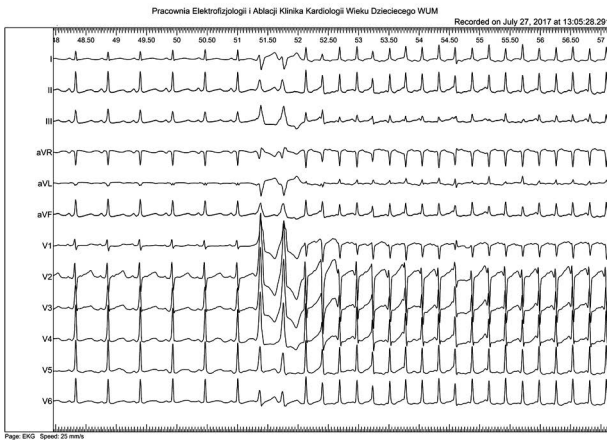
Pomimo stosowanego leczenia kolejny napad arytmii wystąpił 2 miesiące później, częstość rytmu serca w czasie

napadu wynosiła 220/min, w EKG podobnie jak poprzednio rejestrowano częstoskurcz z wąskimi QRS o częstotliwości 220/min, który ustąpił po podaniu dożylnym adenozyne. Zmodyfikowano farmakoterapię, zwiększając dawkę metoprololu. W wykonanych w trakcie tej hospitalizacji badaniach laboratoryjnych stwierdzono hipertrójglicerydemie, zalecając zdecydowaną modyfikację nawyków żywieniowych i kontrolę lipidogramu za 3 miesiące.

Miesiąc później dziewczynka została przyjęta do naszego oddziału celem wykonania badania elektrofizjologicznego (EPS) i ablacji. W zapisie EKG zarejestrowanym przed zabiegiem stwierdzono rytm zatokowy z cechami preekscytacji (PQ 0,08 s, fala delta, QRS 0,1 s, QTc 0,45 s) (ryc. 1). Zgodnie z protokołem przygotowania do zabiegu pobrano krew na badania laboratoryjne: CRP, morfologię, czas protrombinowy i kaolinowo-kefalinowy, jonogram, glukozę i kreatyninę, które były prawidłowe. Oznaczono grupę krwi i zabezpieczono masę czerwonych krwinek, wykonując próbę zgodności krwi, pozostawionej w banku krwi na okres zabiegu. W dniu zabiegu dziewczynka pozostawała na czczo. Zabieg wykonano w znieczuleniu ogólnym. Z nakłucia lewej żyły udowej do serca wprowadzono dwa cewniki diagnostyczne, umożliwiające rejestrację potencjałów wewnątrzsercowych, jak również stymulację serca. Jeden z cewników umieszczono w prawej komorze, drugi wprowadzono do zatoki wieńcowej. Odpowiednimi programami stymulacji potwierdzono obecność dodatkowej lewostronnej drogi przewodzenia, a także powtarzalnie wzbudzano częstoskurcz (AVRT) odpowiadający arytmii klinicznej (ryc. 2). Następnie z nakłucia prawej żyły udowej wprowadzono koszulkę do prawego przedsionka, wykonano zabieg punkcji transseptalnej i wprowadzono cewnik ablacyjny do lewego przedsionka. Po uzyskaniu dostępu do lewego przedsionka pacjentce podano 100 j/kg heparyny niefrakcjonowanej i do końca zabiegu regularnie monitorowano ACT. Przy użyciu systemu mapowania 3D CARTO zlokalizowano drogę dodatkową, a następnie wykonano aplikację prądu o częstotliwości radiowej (RF), uzyskując ustąpienie cech preekscytacji (ryc. 3). W kontrolnym EPS nie



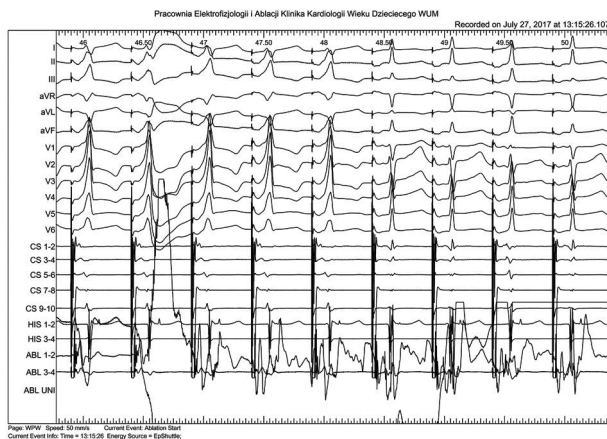
Ryc. 1. 12-odprowadzeniowy EKG przed zabiegiem ablacji, widoczne cechy preekscytacji



Ryc. 2. Zapis częstoskurczu, który wystąpił w czasie badania EPS



Ryc. 4. 12-odprowadzeniowy zapis EKG po zabiegu ablacji, bez cech preekscytacji



Ryc. 3. Zapis EKG powierzchniowego oraz zapisy wewnątrzsercowe w trakcie aplikacji RF, widoczne ustąpienie cech preekscytacji

wyzwalano arytmii, nie stwierdzono przewodzenia przez szlak dodatkowy. Usunięto dostępy naczyniowe, założono opatrunki uciskowe. Zabieg przebiegł bez powikłań.

W okresie po zabiegu dziewczynka nie zgłaszała żadnych dolegliwości, nie obserwowano powikłań. W kontrolnych badaniach EKG rejestrowano rytm zatokowy z prawidłowym odstępem PQ i QRS, bez cech preekscytacji (ryc. 4). W kontrolnym badaniu holterowskim czynność serca wynosiła 74-151/min, w dzień ok. 120/min, w czasie snu ok. 90/min, przez całą dobę rejestrowano rytm zatokowy ze sprawnym przewodzeniem przedsionkowo-komorowym, bez istotnej arytmii. W kontrolnym badaniu echo nie stwierdzono patologicznej ilości płynu w osierdziu, obraz pozostałych struktur serca był prawidłowy. W 3. dobie po zabiegu dziewczynka została wypisana w stanie dobrym do domu z zaleceniem oszczędzającego trybu życia przez miesiąc. Miesiąc po zabiegu dziewczynkę przyjęto kontrolnie w poradni kardiologicznej. Pacjentka nie zgłaszała niepokojących dolegliwości, nie występowało uczucie szybkiego bicia serca. W badaniu elektrokardiograficznym nie uwidoczniło cech preekscytacji. Wyznaczono kolejną kontrolę za 6 miesięcy.

DYSKUSJA

Napadowe częstoskurcze nadkomorowe u dzieci powstają w mechanizmie nawrotnej fali pobudzenia tzw. reentry, polegającym na wielokrotnym pobudzeniu mięśnia sercowego tym samym impulsem krążącym ruchem okrężnym po torze, którego część objęta jest jednokierunkowym blokiem przewodzenia i jest pobudzana wstecznie, najczęściej z udziałem dodatkowej drogi przewodzenia (3, 4). Charakteryzują się one nagłym początkiem i końcem napadu, a w czasie jego trwania czynność serca jest szybka i miarowa, jak to miało miejsce u opisywanej powyżej pacjentki. Rzadziej mechanizmem wyzwalającym częstoskurcz jest nadmierny automatyzm ośrodków ektopowych w przedsiionkach. Rozpoznanie potwierdza charakterystyczny dla częstoskurczu nawrotnego lub ektopowego zapis EKG w trakcie trwania arytmii (5, 6). Wszystkie kolejne zapisy częstoskurczu u prezentowanej pacjentki były podobne, rejestrowano w nich miarowe szybkie częstoskurcze z wąskimi zespołami QRS. Po raz pierwszy zapis takiego częstoskurczu został zarejestrowany u niej w wieku 10 lat, kiedy zgłosiła się do szpitala z powodu przedłużającego się epizodu kołatania serca. Prawdopodobnie występujące wcześniej sporadycznie epizody szybszego bicia serca czy uczucia kołatania serca były również wywołane napadami częstoskurczu. W szpitalu, zgodnie ze standardami postępowania w przypadku napadu częstoskurczu nadkomorowego, początkowo podjęto próbę przerwania arytmii przy zastosowaniu manewrów zwiększających napięcie nerwu błędnego, jak prowokacja wymiotów czy próba Valsalvy (7, 8). Okazały się one nieskuteczne. Wobec powyższego podano dożylnie adenozyne rekomendowaną jako lek pierwszego wyboru w przypadku częstoskurczów z wąskimi QRS (7, 8). Lek podaje się w szybkim bolusie dożylnym, bez rozcieńczania, ponieważ okres półtrwania adenozyne jest bardzo krótki i wynosi niewiele ponad 30 sekund. U opisywanej pacjentki konwersję do rytmu zatokowego uzyskano po drugiej, większej dawce leku, obserwując ustąpienie częstoskurczu, zwolnienie częstości pracy serca z 220/min do 110/min i uwidoczniając w zapisie EKG cechy preekscytacji,

czyli krótki odstęp PQ, falę delta i poszerzenie zespołu QRS. W oparciu o skojarzenie objawowej, potwierdzonej elektrokardiograficznie arytmii, czyli rejestracji zapisu częstoskurczu i cech jawnej preekscytacji w EKG wykonanym po ustąpieniu napadu u dziewczynki, rozpoznano zespół Wolffa, Parkinsona i White'a (WPW). Wykonane badanie echokardiograficzne wykazało prawidłową anatomię serca u dziewczynki, podobnie jak większość chorych z zespołem WPW nie ma ona choroby strukturalnej serca. Wobec opisywanego w piśmiennictwie częstszego występowania cech preekscytacji u krewnych należy jedynie doradzić wykonanie badania EKG u najbliższych członków rodziny (9). Po weryfikacji rozpoznania zespołu WPW w poradni kardiologicznej wdrożono leczenie lekami beta-adrenolitycznymi mające na celu profilaktykę zaburzeń rytmu. Przede wszystkim zaś dziewczynkę i jej rodziców poinformowano o ryzyku wystąpienia kolejnych napadów i niefarmakologicznych metodach przerwania częstoskurczu. Pomimo stosowania propranololu drugi napad częstoskurczu wystąpił rok później, w celu jego przerwania konieczne było podanie adenozyliny. Dziewczynka była wówczas hospitalizowana w oddziale kardiologicznym. W zapisach EKG spoczynkowym, wysiłkowym i całodobowym nadal rejestrowano cechy jawnej preekscytacji. Zmodyfikowano leczenie, zastępując propranolol metoprololem. Zgodnie ze standardami EHRA i AEPC Arrhythmia Working Group lekami zalecanymi w tej grupie pacjentów są także flekainid, propafenon, sotalol lub amiodaron (7). Po kolejnym napadzie wymagającym również przerwania adenozyliną, wobec utrzymującej się tendencji do tachykardii zwiększono dawkę metoprololu i pacjentkę zakwalifikowano do badania elektrofizjologicznego i ablacji. Jak wynika z zaleceń Europejskiego Towarzystwa Kardiologicznego, najwłaściwszym leczeniem dzieci powyżej 5. roku życia z zespołem WPW i nawracającymi i/lub objawowymi częstokurczami (zaleciana klasy IC) powinna być przeskórna ablacja drogi dodatkowej (7, 10, 11). Ablacja jest zabiegiem wykonywanym w specjalnie wyposażonej pracowni elektrofizjologii serca, polegającym na zniszczeniu ogniska lub obszaru będącego źródłem arytmii lub przerwania przewodzenia w drogach będących podłożem arytmii. W celu wykonania badania EPS i ablacji do serca wprowadza się od 1 do 5 elektrod, najczęściej z dostępu przez żyły udowe. Elektrody umożliwiają dokładną ocenę czynności elektrycznej serca oraz zlokalizowanie miejsc odpowiedzialnych za występowanie arytmii. Następnie przepływający przez końcówkę cewnika prąd rozgrzewa przeznaczoną do zniszczenia tkankę, do której przylega końcówka cewnika do temperatury 48-70°C. Niekiedy konieczne jest zastosowanie innej metody uszkodzenia tkanek – krioablacji. W tym przypadku uszkodzenie tkanek dokonywane jest poprzez ich zamrażanie. Na początku zabiegu wykonuje się badanie elektrofizjologiczne,

które umożliwia dokładną ocenę właściwości elektrycznych serca oraz pozwala na prowokację arytmii. Polega ono na pobudzaniu serca impulsami elektrycznymi, często w czasie zabiegu konieczne jest podawanie leków wpływających na czynność serca. W niektórych przypadkach, gdy wystąpi trudna do przerwania arytmia, niezbędne jest wykonanie kardiowersji elektrycznej. Zabieg u dzieci odbywa się zazwyczaj w znieczuleniu ogólnym i trwa od jednej do kilku godzin. Kilka godzin po zabiegu pacjent może odczuwać nieprzyjemne zanikające uczucie bólu w klatce piersiowej. Pierwsze kilkanaście godzin po zabiegu spędza, leżąc w łóżku, z ograniczeniem ruchomości kończyn dolnych ze względu na opatrunki uciskowe na miejsca wkłuc do żył lub tętnic udowych.

Powikłania ablacji w grupie wiekowej naszej pacjentki zdarzają się niezwykle rzadko (10, 11). Należą do nich powikłania miejscowe w miejscu wprowadzenia cewników, sporadycznie uszkodzenia mięśnia sercowego lub węzła przedsionkowo-komorowego wymagające wszczepienia na stałe układu stymulującego serce. Rutynowo do zabiegu nie stosuje się osłony antybiotykowej. Przed planowanym zabiegiem wskazana jest sanacja jamy ustnej. Ze względu na stosowane w czasie zabiegu promieniowanie rentgenowskie w przypadku pacjentki miesiączkującej lub powyżej 15. roku życia konieczne jest wykonanie testu ciężarowego przed zabiegiem.

U opisywanej pacjentki wykonano badanie elektrofizjologiczne i ablację lewostronnej tylnobocznej drogi dodatkowej, uzyskując całkowite ustąpienie cech preekscytacji w zapisie EKG. Dziewczynka pozostaje w stałej obserwacji, nie ma nawrotów arytmii, nie otrzymuje profilaktycznego leczenia antyarytmicznego. Według raportów towarzystw kardiologicznych przeskórna ablacja drogi dodatkowej o tej lokalizacji jest skuteczna w 95% zabiegów (10, 11).

PODSUMOWANIE

Zespół WPW rozpoznajemy u dzieci z charakterystycznymi zmianami w EKG (skrócenie odstępu PQ, obecność fali delta, poszerzenie zespołów QRS i zaburzenia okresu repolaryzacji) określanymi mianem preekscytacji, u których występują napady nawrotnego częstoskurczu przedsionkowo-komorowego z udziałem drogi dodatkowej i/lub objawy kliniczne arytmii, takie jak: kołatania serca, zawroty głowy, ból w klatce piersiowej, zasłabnięcia lub omdlenia. U wszystkich pacjentów z WPW istnieje ryzyko nagłej śmierci sercowej. W świetle aktualnych zaleceń u każdego dziecka powyżej 5. roku życia z objawowym zespołem WPW powinno się dążyć do wykonania badania elektrofizjologicznego, aby ocenić właściwości przewodzenia w drodze dodatkowej i wykonać zabieg ablacji, który niesie za sobą stosunkowo niewielkie ryzyko powikłań i charakteryzuje się ok. 95% skutecznością.

Konflikt interesów
Conflict of interest

Brak konfliktu interesów
None

Adres do korespondencji

*Bożena Werner
Klinika Kardiologii Wieku Dziecięcego
i Pediatrii Ogólnej
Warszawski Uniwersytet Medyczny
ul. Żwirki i Wigury 63A, 02-091 Warszawa
tel.: +48 (22) 317-95-88
e-mail: bozena.werner@wum.edu.pl

nadesłano: 16.11.2017
zaakceptowano do druku: 8.12.2017

Piśmiennictwo

1. Chung KY, Walsh TJ, Massie E: Wolff-Parkinson-White syndrome. *Am Heart J* 1965; 69: 116-133.
2. Berkman NL, Lamb LE: The Wolff-Parkinson-White electrocardiogram. A follow-up study of five to twenty-eight years. *N Engl J Med* 1968; 278: 492-494.
3. Giardina AC, Ehlers KH, Engle ME: Wolff-Parkinson-White syndrome in infants and children. A long-term follow-up study. *Br Heart J* 1972; 34: 839-846.
4. Knight BP, Zimetbaum PJ, Downey BC: Anatomy, pathophysiology and localization of accessory pathways in the preexcitation syndrome. *UpToDate*, wersja 7, 2012. <http://www.uptodate.com/contents/anatomy-pathophysiology-and-localization-of-accessory-pathways-in-the-preexcitation-syndrome>.
5. Baranowski R, Wojciechowski D, Maciejewska M (red.): Zalecenia dotyczące stosowania rozpoznań elektrokardiograficznych. Dokument opracowany przez Grupę Roboczą powołaną przez Zarząd Sekcji Elektrokardiografii Nieinwazyjnej i Telemedycyny PTK. *Kardiologia Polska* 2010; 68 (supl. IV): 335-389.
6. Fitzsimmons PJ, McWhiter PD, Peterson DW, Kruyer WB: The natural history of Wolff-Parkinson-White syndrome in 228 military aviators: a long-term follow up of 22 years. *Am Heart J* 2001; 142: 530-536.
7. Brugada J, Blom N, Sarquella-Brugada G et al.: Pharmacological and non-pharmacological therapy for arrhythmias in pediatric population: EHRA and AEPIC-Arrhythmia Working Group joint consensus statement. *Eurpace* 2013; 15: 1337-1382.
8. de Caen AR, Berg MD, Chameides L et al.: Part 12: Pediatric Advanced Life Support: 2015 American Heart Association Guidelines Update for Cardiopulmonary Resuscitation and Emergency Cardiovascular Care. *Circulation* 2015; 132: S526.
9. Vidaillet HJ, Pressley JC, Henke E et al.: Familial occurrence of accessory atrioventricular pathway (preexcitation syndrome). *N Engl J Med* 1987; 317: 65-69.
10. Pediatric and Congenital Electrophysiology Society (PACES), Heart Rhythm Society (HRS), American College of Cardiology Foundation (ACCF) et al.: PACES/HRS expert consensus statement on the management of the asymptomatic young patient with a Wolff-Parkinson-White (WPW, ventricular preexcitation) electrocardiographic pattern: developed in partnership between the Pediatric and Congenital Electrophysiology Society (PACES) and the Heart Rhythm Society (HRS). Endorsed by the governing bodies of PACES, HRS, the American College of Cardiology Foundation (ACCF), the American Heart Association (AHA), the American Academy of Pediatrics (AAP), and the Canadian Heart Rhythm Society (CHRS). *Heart Rhythm* 2012; 9: 1006.
11. Pappone C, Santinelli V, Rosanio S et al.: Usefulness of invasive electrophysiologic testing to stratify the risk of arrhythmic events in asymptomatic patients with Wolff-Parkinson-White pattern: results from a large prospective long-term follow-up study. *J Am Coll Cardiol* 2003; 41: 239.