

## Ενδιαφέρουσα Περίπτωση

## Προσδιορισμός του Κυκλώματος Επανεισόδου Κοιλιακής Ταχυκαρδίας από Καθυστερημένα Ενδοκαρδιακά Δυναμικά Κατά τη Διάρκεια Φλεβοκομβικού Ρυθμού σε Αρρυθμιόγνο Δυσπλασία της Δεξιάς Κοιλίας

ΜΙΧΑΗΛΗΣ ΕΦΡΑΙΜΙΔΗΣ, ΕΥΣΤΑΘΙΑ ΠΡΑΠΠΑ, ΧΑΡΑΛΑΜΠΟΣ ΧΑΡΑΛΑΜΠΟΥΣ, ΝΙΚΟΣ ΠΡΩΤΟΝΟΤΑΡΙΟΣ, ΚΩΝΣΤΑΝΤΙΝΟΣ Π. ΛΕΤΣΑΣ, ΑΝΤΩΝΙΟΣ ΣΙΔΕΡΗΣ

*Β' Καρδιολογική Κλινική, Νοσοκομείο «Ο Ευαγγελισμός», Αθήνα, Ελλάδα, Ιατρικό Κέντρο «Γιάννης Πρωτονοτάριος», Νάξος, Ελλάδα*

Λέξεις ευρετηρίου:  
**Κοιλιακής ταχυκαρδίας, ενδοκαρδία προοπτική χαρτογράφησης, κατάλυση.**

Ενδοκαρδιακή προοπτική χαρτογράφησης κατά τη διάρκεια φλεβοκομβικού ρυθμού εντόπισε το χώρο εισόδου και εξόδου της Δεξιάς Κοιλίας σε ασθενή με αρρυθμιόγνο μυοκαρδιοπάθεια δεξιάς κοιλίας που κατέληξε σε επιτυχημένη κατάλυση της κοιλιακής ταχυκαρδίας.

Ημερ. παραλαβής εργασίας:  
9 Ιανουαρίου 2012  
Ημερ. αποδοχής:  
1 Φεβρουαρίου 2012

Διεύθυνση  
Επικοινωνίας:  
Μιχάλης Εφραμίδης

Μεγ. Αλεξάνδρου 42  
171 22 Αθήνα  
e-mail: [michcar@otenet.gr](mailto:michcar@otenet.gr)

**Γ**υναίκα 68 ετών, ομόζυγη ως προς τη μετάλλαξη πλακωσφαιρίνης (νόσος Νάξος), μια υπολειπόμενη μορφή της αρρυθμιόγνου δυσπλασίας της δεξιάς κοιλίας (ARVC/D), παραπέμφθηκε στο νοσοκομείο μας για αντιμετώπιση επαναλαμβανόμενης, ανθιστάμενης στα φάρμακα, κοιλιακής ταχυκαρδίας (ΚΤ). Στην οικογένεια υπάρχει θετικό οικογενειακό ιστορικό αιφνίδιου καρδιακού θανάτου· ο εγγονός της πάσχων από ARVC/D (νόσος Νάξος) πέθανε αιφνίδια ως μερικά χρόνια πριν, παρά το γεγονός ότι έφερε εμφυτεύσιμο καρδιομετατροπέα απινιδιστή (ICD). Η ασθενής είχε διαγνωστεί με τη νόσο μετά από έλεγχο της οικογένειας. Ήταν πλήρως ασυμπτωματική μέχρι πρόσφατα, οπότε και παρουσίασε επεισόδια συγκοπής λόγω εμμένουσας ΚΤ.

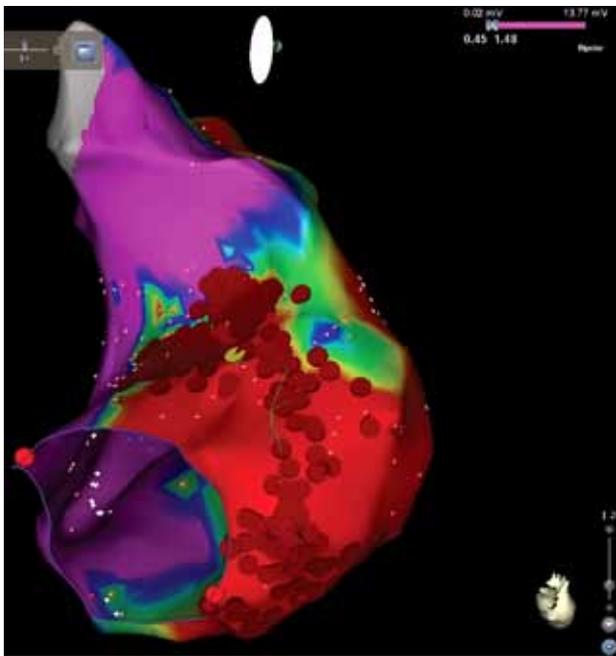
Στη φυσική εξέταση ήταν εμφανής ο δερματικός φαινότυπος της νόσου με κατσαρά μαλλιά και παλαμοπελματιαίο κερατόδερμα. Οι καρδιακοί ήχοι ήταν φυσιολογικοί χωρίς φυσιήματα. Το ηλεκτρο-

καρδιογράφημα (ΗΚΓ) ηρεμίας εμφάνισε φλεβοκομβικό ρυθμό, κύμα ε στην απαγωγή V<sub>1</sub> αρνητικό κύμα Τ στις απαγωγές V<sub>1</sub> έως V<sub>3</sub> και συχνές πρώιμες κοιλιακές συστολές (ΠΚΣ) με μορφολογία LBBB και κατώτερο άξονα. Το ΗΚΓ κατά τη διάρκεια της ΚΤ είχε παρόμοια μορφολογία (μήκος κύκλου 300 ms). Περιπατητικό ΗΚΓ 24ώρου έδειξε συχνές μονόμορφες ΠΚΣ (>1000 ανά ημέρα) και βραχεία επεισόδια διδυμίας. Το ΗΚΓ συγκερασμού ήταν παθολογικό.

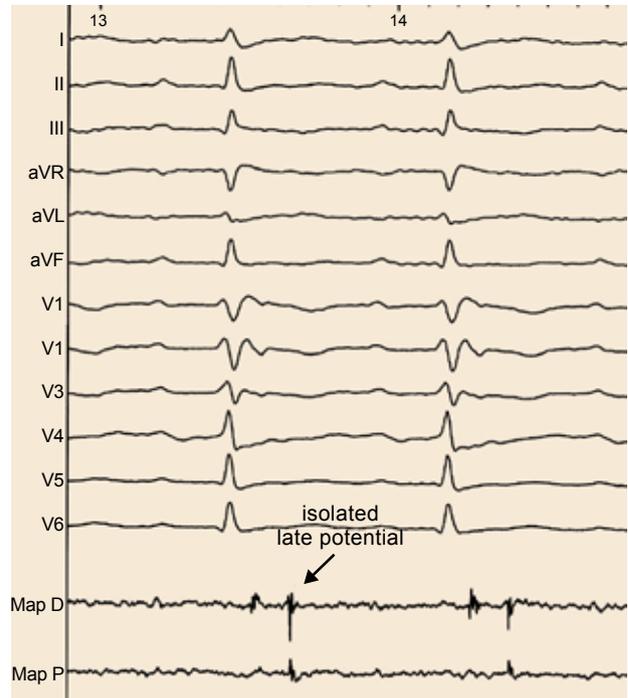
Η διαθωρακική υπερηχοκαρδιογραφία ανέδειξε σοβαρά διατεταμένη δεξιά κοιλία (ΔΚ) και ακινητικές/δυσκινητικές περιοχές στο χώρο εξόδου της ΔΚ, στην κορυφή και στο οπίσθιοδιαφραγματικό τοίχωμα. Η λειτουργικότητα της αριστερής κοιλίας διατηρείται. Η MRI καρδιάς επιβεβαίωσε τα υπερηχοκαρδιογραφικά ευρήματα της ΔΚ και επιπρόσθετα ανέδειξε συμμετοχή της αριστερής κοιλίας (καθυστερημένη ενίσχυση γαδολινίου υποεπικαρδιακά στο κατώτερο-πλάγιο τοίχωμα). Η στεφανιογραφία

δεν έδειξε σημαντικές στενώσεις στα στεφανιαία αγγεία.

Η ασθενής μας θεωρήθηκε ως υψηλού κινδύνου για αιφνίδιο καρδιακό θάνατο και επομένως υποψήφια για εμφύτευση ICD. Λόγω της συχνής εμφάνισης επεισοδίων ΚΤ προγραμματίστηκε κατάλυση μέσω καθετήρα με υψίσυχο ρεύμα (RF). Η διαδικασία καθοδηγήθηκε με ένα τρισδιάστατο σύστημα ηλεκτροανατομικής χαρτογράφησης (CARTO 3, Biosense Webster, Inc., Diamond Bar, CA, USA). Καθώς η ΚΤ δεν ήταν καλώς ανεκτή, έγινε χαρτογράφηση δυναμικών στο χώρο εισόδου και εξόδου της ΔΚ κατά τη διάρκεια φλεβοκομβικού ρυθμού με τη βοήθεια ενός καθετήρα κατάλυσης 4 mm (NAVISTAR, Biosense Webster). Απεικονίστηκε μια ευρεία περιοχή μυοκαρδίου με χαμηλά δυναμικά (<0,5 mV), κυρίως στο ελεύθερο τοίχωμα του χώρου εισόδου της ΔΚ (Εικόνα 1). Στην ίδια περιοχή καταγράφηκαν κατά τη διάρκεια φλεβοκομβικού ρυθμού μεμονωμένα καθυστερημένα δυναμικά (Εικόνα 2). Το προωμότερο σημείο ενεργοποίησης των ΠΚΣ (προηγείται της έναρξης του ΗΚΓ επιφανείας κατά 30 ms) αναγνωρίστηκε στην ίδια περιοχή και η χαρτογράφηση βηματοδότησης σε αυτή την περιοχή έδειξε απόλυτη ταύτιση της μορφολογίας των



**Εικόνα 1.** Ηλεκτροανατομική χαρτογράφηση δυναμικών (δεξιά πλάγια προβολή), η οποία δείχνει μια ευρεία περιοχή μυοκαρδίου με χαμηλά δυναμικά (<0,5 mV) στο ελεύθερο τοίχωμα του χώρου εισόδου της ΔΚ.

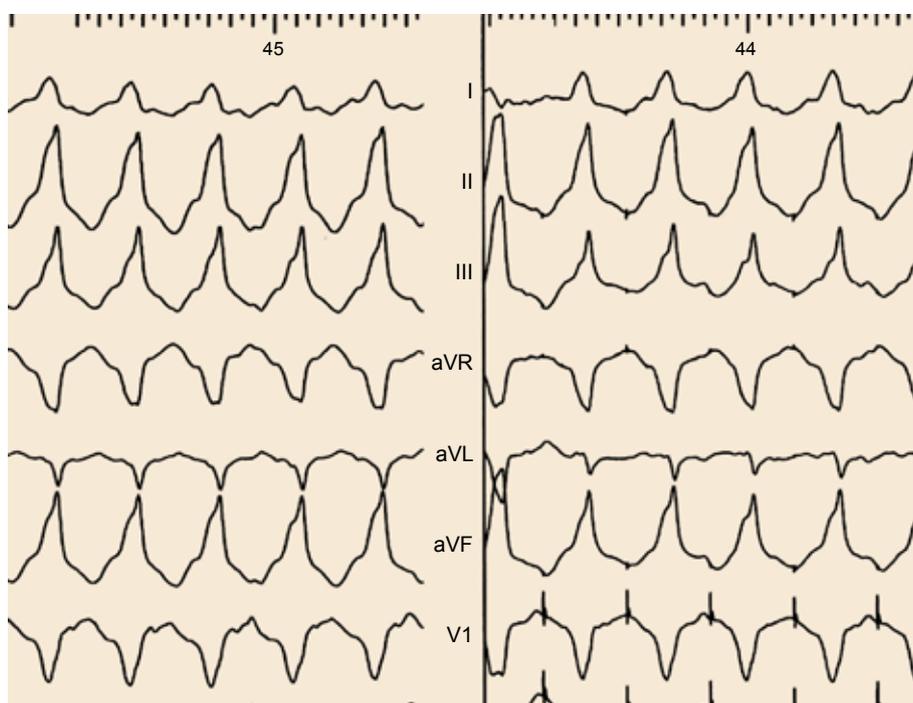


**Εικόνα 2.** Ενδοκαρδιακή καταγραφή κατά τη διάρκεια χαρτογράφησης της ΔΚ στην οποία φαίνονται απομονωμένα καθυστερημένα δυναμικά κατά τη διάρκεια φλεβοκομβικού ρυθμού.

ΠΚΣ με την αυτόματη ΚΤ (Εικόνα 3). Στην περιοχή χορηγήθηκε υψίσυχο ρεύμα (θερμοκρασία 60° C, 30 W, 60s) (Εικόνα 1). Η προγραμματισμένη κοιλιακή διέγερση απέτυχε να αναπαράγει τις ΠΚΣ ή την ΚΤ. Οι καταγραφές περιπατητικής ΗΚΓ για 48 ώρες μετά την κατάλυση απέτυχαν να εντοπίσουν ΠΚΣ. Ακολούθως στην ασθενή εμφυτεύθηκε ICD λόγω της ύπαρξης παραγόντων κινδύνου για αιφνίδιο θάνατο (μη καλώς ανεχόμενη ΚΤ με συγκοπή, σοβαρή προσβολή της ΔΚ, συμμετοχή της ΑΚ στην MRI). Μετά από παρακολούθηση 6 μηνών η ασθενής παρέμεινε ασυμπτωματική.

### Συζήτηση

Η ARVC/D είναι μια κληρονομούμενη μυοκαρδιοπάθεια χαρακτηριζόμενη από προοδευτική ινολιπώδη αντικατάσταση του μυοκαρδίου της ΔΚ.<sup>1</sup> Ο ουλώδης ιστός εντός του μυοκαρδίου παρέχει υπόστρωμα για ΚΤ επανεισόδου.<sup>1</sup> Η πρόληψη του αιφνίδιου καρδιακού θανάτου και της επανεμφάνισης ΚΤ επιτυγχάνεται με αντιαρρυθμικά φάρμακα, τοποθέτηση ICD και κατάλυση μέσω καθετήρα με υψίσυχο



**Εικόνα 3.** Η χαρτογράφηση βηματοδότησης δείχνει απόλυτη ταύτιση με τη μορφολογία της ΚΤ.

ρεύμα.<sup>1-3</sup> Αρκετές μονοκεντρικές μελέτες εμφανίζουν αντικρουόμενα αποτελέσματα όσον αφορά τη βραχυχρόνια και μακροχρόνια αποτελεσματικότητα της κατάλυσης μέσω καθετήρα στους ασθενείς με ARVC/D.<sup>2,3</sup>

Στη συγκεκριμένη περίπτωση η διαδικασία της κατάλυσης καθοδηγήθηκε από σύστημα τρισδιάστατης ηλεκτροανατομικής χαρτογράφησης. Η χαρτογράφηση δυναμικών στη ΔΚ μπορεί να αναγνωρίσει με ακρίβεια την παρουσία, τοποθεσία και έκταση του παθολογικού υποστρώματος της ARVC/D με την εντόπιση περιοχών χαμηλών δυναμικών που αντανακλούν ινολιπώδη μυοκαρδιακή ατροφία της ΔΚ.<sup>2,3</sup> Στο σημείο της πρωιμότερης ενδοκαρδιακής ενεργοποίησης (ελεύθερο πρόσθιο τοίχωμα του χώρου εισόδου της ΔΚ), βρέθηκε μια περιοχή με απομονωμένα καθυστερημένα δυναμικά. Η μειωμένη ταχύτητα αγωγής και η ανομοιόμορφα ανισότροπη αγωγή δημιουργούν περιοχές καθυστερημένης/κατακερματισμένης ηλεκτρικής δραστηριότητας, η οποία μπορεί να επιμεινεί μετά την καταγραφή του συμπλέγματος QRS κατά τη διάρκεια φλεβοκομβικού ρυθμού.<sup>4,5</sup> Στο συγκεκριμένο περιστατικό χαρτογράφηση βηματοδότησης αναπαρήγαγε ακριβώς τη μορφολογία του QRS των ΠΚΣ και της αυτόματης ΚΤ. Ολόκληρη η περιοχή καταλύθηκε με γραμμές που ένωσαν βιώσιμο με ινώδη ιστό (περιοχή τριγλώχινας βαλβίδας). Η κατάλυση αυτής της περιοχής των καθυστερημένων

απομονωμένων ηλεκτρογραμμάτων εξαφάνισε όλες τις ΠΚΣ και είχε σαν αποτέλεσμα τη μη πρόκληση ΚΤ μετά την κατάλυση. Ωστόσο δεδομένα από προηγούμενες μελέτες δείχνουν ότι αυτά τα καθυστερημένα ηλεκτρογράμματα μπορεί να καταγραφούν σε σχετικά μεγάλες περιοχές που μπορεί να μην συνδέονται με την περιοχή προέλευσης της ΚΤ.<sup>4,5</sup> Η παρουσίαση αυτού του περιστατικού δείχνει τη διευκόλυνση της κατάλυσης της ΚΤ σε ασθενή με ARVC/D μέσω της επακριβούς οριοθέτησης του αρρυθμογόνου υποστρώματος.

### Βιβλιογραφία

1. Protonotarios N, Tsatsopoulou A, Anastasakis A, et al. Genotype-phenotype assessment in autosomal recessive arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy (Naxos disease) caused by a deletion in plakoglobin. *J Am Coll Cardiol* 2001; 38: 1477-1484.
2. Marcus FI, McKenna WJ, Sherrill D, et al. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: proposed modification of the Task Force Criteria. *Eur Heart J* 2010; 31: 806-814.
3. Marchlinski FE, Zado E, Dixit S, et al. Electroanatomic substrate and outcome of catheter ablative therapy for ventricular tachycardia in setting of right ventricular cardiomyopathy. *Circulation* 2004; 110: 2293-8.
4. Satomi K, Kurita T, Suyama K, et al. Catheter ablation of stable and unstable ventricular tachycardia in patients with arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2006; 17: 469-76.

5. Kühne M, Abrams G, Sarrazin JF, et al. Isolated potentials and pace-mapping as guides for ablation of ventricular tachycardia in various types of nonischemic cardiomyopathy. *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2010; 21: 1017-23.
6. Hsia HH, Lin D, Sauer WH, Callans DJ, Marchlinski FE. Relationship of late potentials to the ventricular tachycardia circuit defined by entrainment. *J Interv Card Electrophysiol.* 2009; 26: 21-9.