Náhlá srdeční zástava u mladé zdravé pacientky na podkladě idiopatické komorové fibrilace

(Sudden cardiac arrest in a young healthy patient due to idiopathic ventricular fibrillation)

Danica Weissová[a,b], Aleš Linhart[a], Jan Bělohlávek[a], Jan Hřídel[c], Jitka Burešová[c], Blažej Rácz[b], Alexandra Kotková[d]

[a] *II. interní klinika kardiologie a angiologie, 1. lékařská fakulta Univerzity Karlovy a Všeobecná fakultní nemocnice v Praze, Praha*
[b] *Interní oddělení, Nemocnice Slaný, Slaný*
[c] *Klinika pediatrie a dědičných poruch metabolismu, 1. lékařská fakulta Univerzity Karlovy a Všeobecná fakultní nemocnice v Praze, Praha*
[d] *Dětské kardiocentrum, 2. lékařská fakulta Univerzity Karlovy a Fakultní nemocnice v Motole, Praha*

Klíčová slova:
Časná repolarizace
Děti a mladí dospělí
Idiopatická fibrilace komor
Kardiopulmonální resuscitace
Kontuze plic
Náhlá srdeční smrt
VV ECMO

SOUHRN

Komorová fibrilace je život ohrožující stav, který vede k náhlé srdeční zástavě. Bez včasně zahájené adekvátní kardiopulmonální resuscitace zahrnující podání defibrilačního výboje vede tento stav k náhlé smrti. Kardiopulmonální resuscitace, která je v tomto případě jedinou možností k záchraně lidského života, však nezřídka s sebou přináší poresuscitační komplikace, jež nejčastěji vyplývají z poranění hrudní stěny nebo parenchymových orgánů dutiny hrudní či břišní.
Idiopatická komorová fibrilace tvoří vzácnou podskupinu komorových fibrilací. Tato maligní arytmie je diagnostikována u pacientů přeživších komorovou fibrilaci, kteří mají klidové EKG bez patologie, následnými vyšetřeními se jim neprokáže strukturální postižení srdce a není zjištěná žádná kanálopatie či jiná genetická mutace spojená s arytmogenními syndromy.
Prezentujeme kazuistiku mladé 14leté pacientky, která z plného zdraví utrpěla náhlou srdeční zástavu na podkladě fibrilace komor. Bezodkladně jí byla poskytnuta první pomoc v podobě laické kardiopulmonální resuscitace včetně napojení na automatický externí defibrilátor (AED) s aplikací defibrilačního výboje s následnou obnovou spontánní cirkulace krevního oběhu (ROSC). Byť byla kardiopulmonální resuscitace v tomto případě jediným správným řešením vzniklého stavu, neobešla se bez komplikací v podobě pneumotoraxu a rozsáhlé kontuze plic. Následný rozvoj syndromu akutní dechové tísně (ARDS) si vynutil napojení na umělou plicní ventilaci, později i na venovenózní extrakorporální membránovu oxygenaci (ECMO). Po zvládnutí akutního stavu proběhlo komplexní kardiologické vyšetření. Nebyl zjištěn žádný strukturální podklad pro vznik maligní arytmie. Pacientce byl implantován implantabilní kardioverter-defibrilátor (ICD) v sekundární prevenci.

© ČKS, 2023.

ABSTRACT

Ventricular fibrillation is a life-threatening condition that leads to sudden cardiac arrest. Without early initiation of adequate cardiopulmonary resuscitation, including administration of a defibrillation shock, this condition leads to sudden death. However, cardiopulmonary resuscitation, which in this case is the only option to save human life, often leads to various early post-resuscitation complications, often resulting from injuries to the chest wall or parenchymal organs of the chest or abdominal cavity.
Idiopathic ventricular fibrillation is a rare subgroup of ventricular fibrillations. This malignant arrhythmia is diagnosed in patients who have survived ventricular fibrillation, have a resting ECG without pathology; subsequent examinations show no structural heart involvement and no channelopathy or other genetic mutation associated with arrhythmogenic syndromes is detected.

Adresa pro korespondenci: MUDr. Danica Weissová, Interní oddělení, Nemocnice Slaný, Politických vězňů 576, 274 01 Slaný, e-mail: danica.weissova@nemsl.cz

Tento článek prosím citujte takto: Weissová D, Linhart A, Bělohlávek J, et al. Náhlá srdeční zástava u mladé zdravé pacientky na podkladě idiopatické komorové fibrilace. Cor et Vasa Case Reports 2023;6:13–21.

Keywords:
Cardiopulmonary resuscitation
Children and young adults
Early repolarization
Idiopathic ventricular fibrillation
Lung contusion
Sudden cardiac death
VV ECMO

We present the case report of a young 14-year-old female patient who suffered sudden cardiac arrest due to ventricular fibrillation. She was immediately given first aid in the form of lay cardiopulmonary resuscitation including connection to an AED with the application of a defibrillation shock followed by ROSC. Although cardiopulmonary resuscitation was the only correct solution to the situation in this case, it was not without subsequent complications in the form of pneumothorax and extensive lung contusion. The subsequent development of ARDS enforced connection to mechanical ventilation, and later also to veno-venous ECMO. After managing the acute condition, a comprehensive cardiology examination was performed. No structural basis for the origin of malignant arrhythmia was found. The patient was implanted an ICD device in secondary prevention.

Úvod

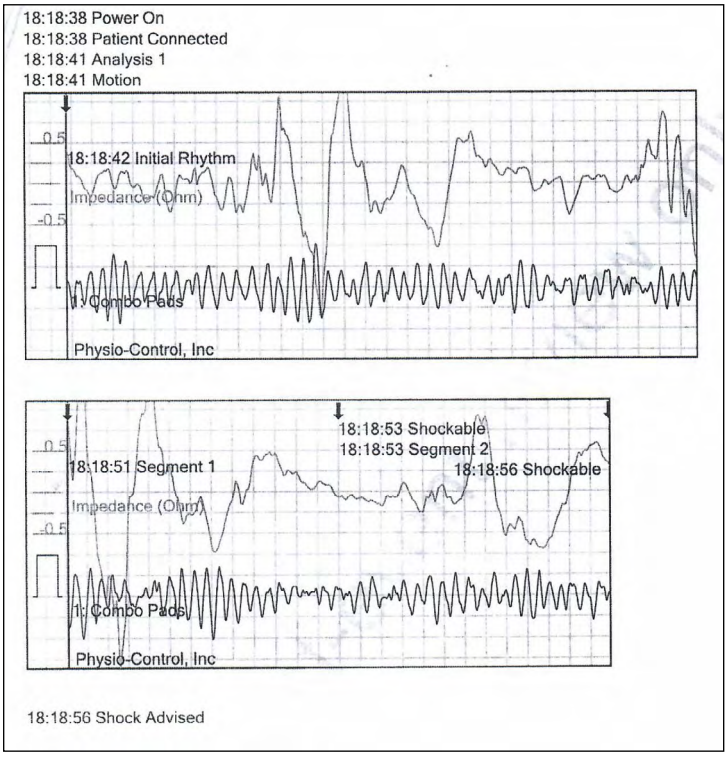
Idiopatické fibrilace komor jsou vzácnou příčinou náhlé kardiální smrti. U těchto maligních arytmií není jasně prokazatelné strukturální onemocnění srdce ani vrozená genetická mutace, proto je velmi obtížné usuzovat na náhlou srdeční smrt na podkladě této arytmie *post mortem* bez předchozího EKG záznamu a přesná statistická data jak u dětí, tak u dospělých chybějí. V běžné populaci tvoří mimonemocniční srdeční zástava (out-of-hospital cardiac arrest, OHCA) na podkladě idiopatické fibrilace komor jen 1,2 % všech OHCA s defibrilovatelným rytmem.[1] Incidence náhlé srdeční smrti u dětí mladších 18 let (s vyloučením novorozenců) je 1–4 úmrtí na 100 000 obyvatel za rok. Celková mortalita dětí ve věku 5–14 let v americké populaci činí 12,9 případu na 100 000 obyvatel za rok, z toho mortalita z kardiálních příčin je ve stejné populaci jen 0,5 případu na 100 000 obyvatel za rok.[2] Podle Národního registru výzkumů o dětech a mládeži zemřelo v České republice v roce 2018 celkem 146 dětí ve věku 6–18 let, přesné příčiny úmrtí nejsou v registru uvedeny.[3] Z různých evropských registrů a jejich statistických zdrojů plyne, že přibližně 30 % náhlých kardiálních úmrtí u dětí zůstává nevysvětlených, část z nich může být právě na podkladě idiopatické fibrilace komor.[2]

Prezentujeme případ, kdy idiopatická fibrilace komor vedla k srdeční zástavě u mladé 14leté pacientky. Správně a včasně provedená laická kardiopulmonální resuscitace a adekvátní defibrilační výboj za použití automatického externího defibrilátoru (AED) odvrátily nepříznivý vývoj situace. Další poresuscitační komplikace si vyžádaly multidisciplinární přístup a napojení pacientky na venovenózní (VV) extrakorporální membránovou oxygenaci (ECMO).

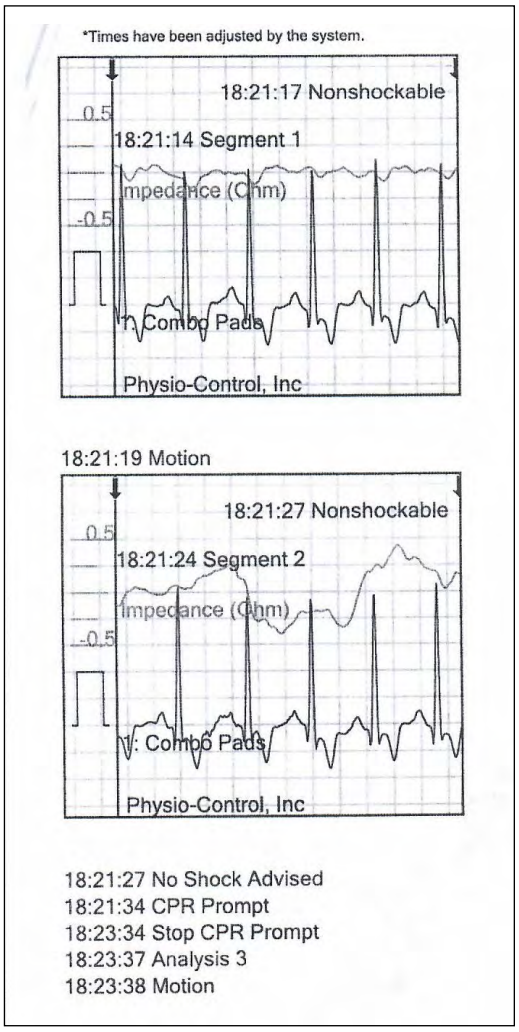
Popis případu

Dosud zdravá mladá 14letá pacientka, bez jakýchkoliv předchozích komorbidit, s negativní rodinnou anamnézou, byla z terénu přijata do spádové krajské nemocnice na intenzivní lůžko dětské kliniky po úspěšné laické kardiopulmonální resuscitaci (KPR) pro náhlou srdeční zástavu z důvodu fibrilace komor. Pacientka byla v den přijetí na svém pravidelném hasičském tréninku, kde měla větší fyzickou zátěž, na kterou ale byla zvyklá. Trénink probíhal venku v horkém dusném počasí. V průběhu fyzické aktivity (běh) utrpěla dívka náhlý kolaps s bezvědomím, v úvodu dle popisů svědků byly pozorovány nejspíše hypoxické křeče následované gaspingem, pacientka nereagovala na oslovení. Přítomní dobrovolní hasiči neprodleně zahájili laickou kardiopulmonální resuscitaci a zároveň byla kontaktována linka 155, čas telefonátu byl dle dispečinku záchranné služby zaznamenán v 18.10. Dispečerem zdravotnické záchranné služby bylo doporučeno napojení na AED, který byl na místě konání tréninku k dispozici. Dle výpisu z AED byl přístroj aktivován v 18.18. AED rozpoznal defibrilovatelný rytmus (obr. 1 http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=165&pid=1933&file=1231) a v 18.19 byl podán jeden defibrilační výboj. Přístroj doporučil pokračovat v kardiopulmonální resuscitaci.

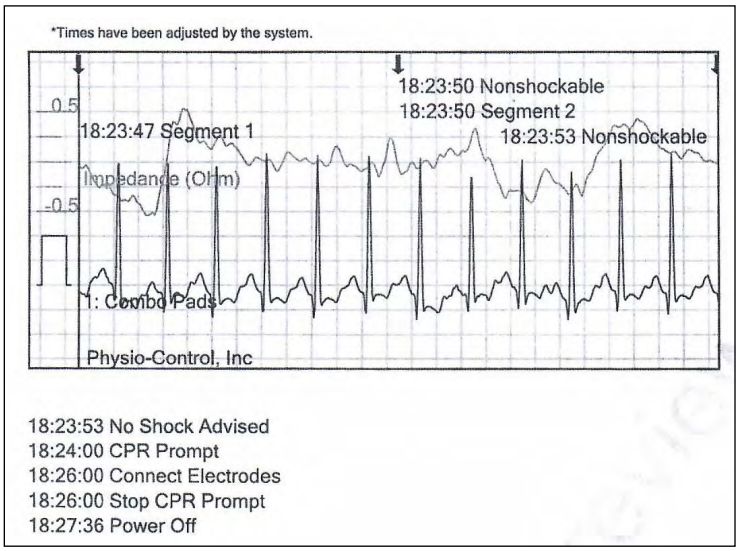
Po dvou minutách probíhající kardiopulmonální resuscitace (v 18.21) přístroj znovu analyzoval rytmus a vyhodnotil jej jako nedefibrilovatelný (obr. 2 http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=165&pid=1933&file=1226), doporučil ale setrvat v kardiopulmonální resuscitaci a po dalších dvou minutách (v 18.23) třetí analýza rytmu potvrdila stabilní nedefibrilovatelný rytmus (obr. 3 http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=165&pid=1933&file=1219), v resuscitaci bylo pokračováno ještě další dvě minuty, kdy v čase 18.26 přístroj doporučil ukončit resuscitaci. Z dostupných časových záznamů došlo k obnově spontánní cirkulace krevního oběhu (ROSC)



Obr. 1 – Záznam z AED, první analýza, defibrilovatelný rytmus – fibrilace komor



Obr. 2 – Záznam z AED, druhá analýza rytmu, nedefibrilovatelný rytmus

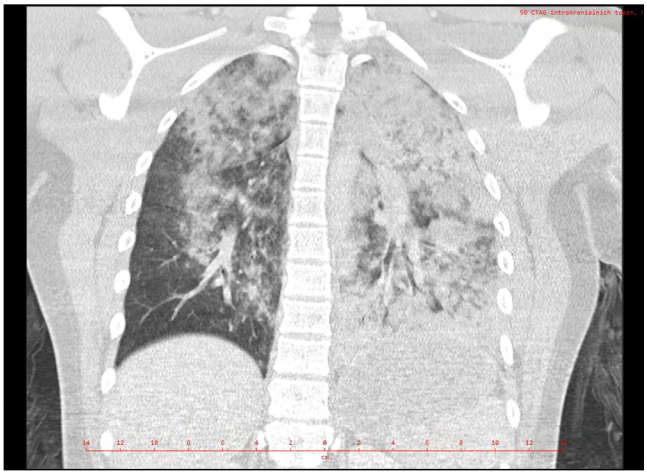


Obr. 3 – Záznam z AED, třetí analýza rytmu, nedefibrilovatelný rytmus

přibližně do deseti minut od zástavy. V době ukončení kardiopulmonální resuscitace si již pacientku přebírala Letecká záchranná služba (LZS), která dle hlášení dispečinku byla na místě v 18.26.

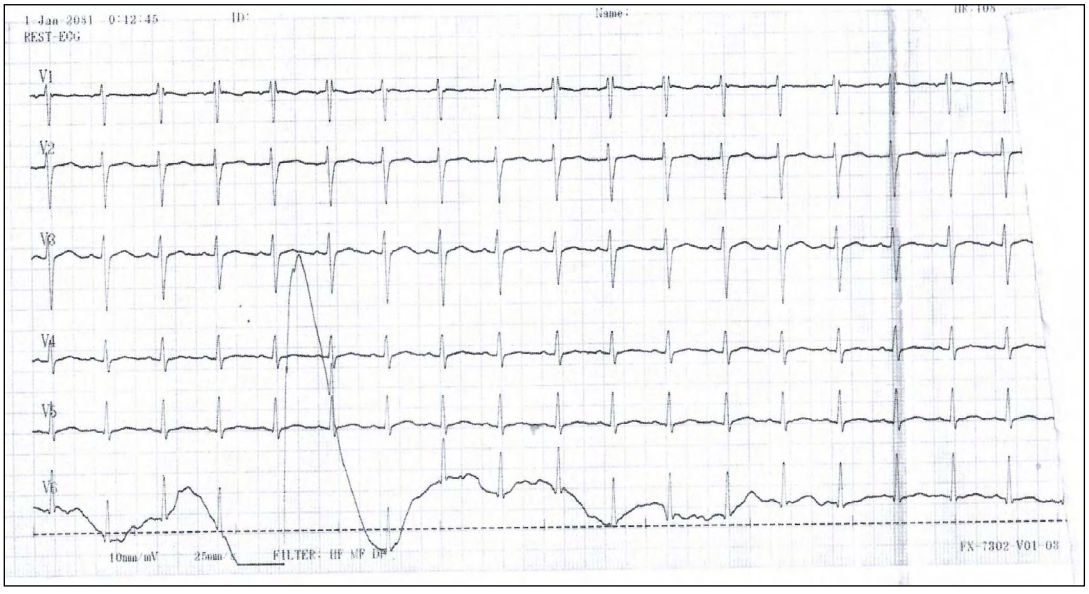
Po převzetí pacientky lékařem záchranné služby byl na monitoru stabilní sinusový rytmus s dobře hmatnou periferní pulsací, stále však byla přítomná porucha vědomí. Zornice byly mydriatické, reagovaly na osvit, na algický podnět byla výbavná cílená motorická flexe vlevo, ale extenční reakce vpravo, proto bylo přistoupeno k zajištění dýchacích cest a napojení na umělou plicní ventilaci (UPV). Lékařem záchranné služby byla ještě na místě provedena orientační bed-side echokardiografie, kde byl nález difuzně hypokinetické levé komory, bez perikardiálního výpotku, dolní dutá žíla kolabovala a pravá komora nebyla dilatovaná. Pacientka byla během transportu do zdravotnického zařízení sedována, podřízená UPV, z dýchacích cest byla hojně odsávána zpěněná krev. Při předání pacientky LZS na intenzivní lůžko (JIP) dětské kliniky ve spádové krajské nemocnici byla ventilace obtížná s nutností použití vysokého pozitivního tlaku na konci výdechu (PEEP), i přes hlubokou sedaci a relaxaci. Vstupně po přijetí byla provedena výpočetní tomografie (CT) angiografie tepen mozku a hrudníku, kdy byly vyloučeny akutní ložiskové změny intrakraniálně a nebyl prokázán uzávěr velké cévy, v oblasti hrudníku nebyla prokázána plicní embolizace. Byly ale popsány rozsáhlé ložiskové infiltráty obou plicních křídel, vstupně vyhodnoceny jako podezření na aspiraci během kardiopulmonální resuscitace (obr. 4 http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=165&pid=1933&file=1224).

Na JIP byla nadále hojně odsávána zpěněná krev z dýchacích cest. Proto byla časně po přijetí provedena bronchoskopie, kde byl patrný serosangvinolentní sekret, který se po odsátí hned doplňoval. Při prohlédnutí bronchiálního stromu až do segmentálních bronchů nebyl nalezen jednoznačný zdroj krvácení či trauma. Ke stavění difuzního slizničního krvácení byla intrabronchiálně aplikována kyselina tranexamová v dávce 1 g a parenterálně byla podána hemostyptika. Vstupní laboratoř byla bez zásadní patologie, mineralogram (vč. kalemie, kalcemie i magnezemie) byl v normě. Kontrolní echokardiografie na lůžku při UPV a vysokém PEEP byla obtížně proveditelná a špatně přehledná, nebyla ale patrná zásadnější



Obr. 4 – CT angiografie plic, rozsáhlá kontuzní ložiska plicního parenchymu

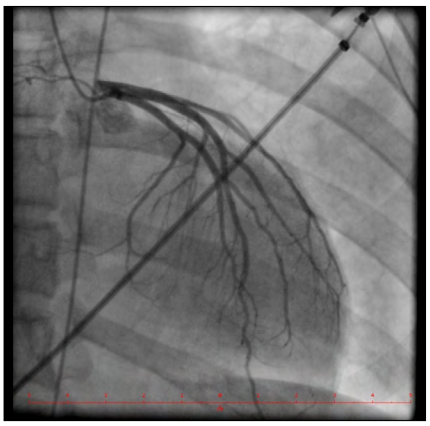
Obr. 5 – Vstupní EKG, končetinové svody, modré šipky ukazují „notch" ve svodu III a „slurring" ve svodu aVF, červené čárky naznačují descendentní průběh úseku ST ve svodu III.



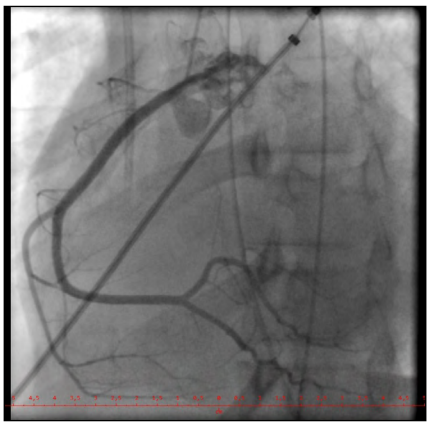
Obr. 6 – Vstupní EKG, hrudní svody

dysfunkce levé komory či významná chlopenní vada, nebyl přítomný ani perikardiální výpotek. Na 12svodovém EKG byl komplex QRS štíhlý, úsek ST bez výraznější denivelace svědčící pro akutní ischemii či jinou patologii myokardu a byl normálně dlouhý interval QT. Byla ale identifikována EKG odchylka se známkami odpovídajícími časné repolarizaci, a to ve svodu III a aVF. Ve svodu III byl v terminální oblasti komplexu QRS patrný „zářez", tzv. notch, ve svodu aVF spíše jen postupný přechod (tzv. slurring) terminální části komplexu QRS do úseku ST. Ve svodu III byla navíc naznačena i descendentní deprese úseku ST (obr. 5 a 6, http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=165&pid=1933&file=1223, http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=165&pid=1933&file=1222).

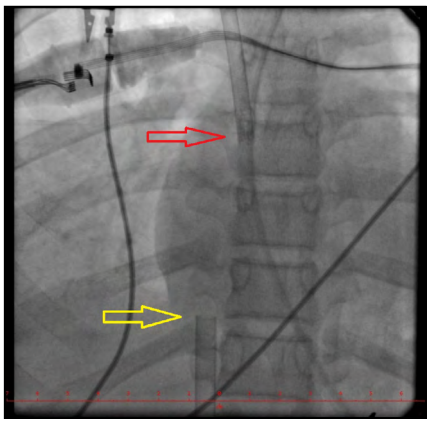
Do druhého dne od přijetí se u pacientky rozvinul těžký syndrom akutní dechové tísně (ARDS) jako následek možné aspirace s podílem pravděpodobné kontuze plic jakožto poresuscitační komplikace. Pokračovala velmi obtížná ventilace s poruchou oxygenace a s nutností navyšování jak PEEP, tak frakce kyslíku (FiO_2) k dosažení normoxygenace. Byl proveden kontrolní rentgen plic, který prokázal oboustranné rozsáhlé splývající infiltráty plic a vlevo v apexu plášťový pneumotorax šíře 23 mm (pozn. centrální žilní katétr byl zaveden zprava, pneumotorax se nejspíše rozvinul jako poresuscitační komplikace nebo iatrogenně při agresivním ventilačním režimu). Vzhledem k horšícím se ventilačním parametrům bylo přistoupeno k drenáži pneumotoraxu. Drenáž vedla k mírnému, avšak jen přechodnému zlepšení saturace, nadále bylo potřeba vysokých frakcí kyslíku (FiO_2 1,0) a vysokého PEEP (10 cm H_2O) k dosažení saturace O_2 nad 90 %. Po hemodynamické stránce byla pacientka stabilní, byla na nízké vazopresorické podpoře (noradrenalin 0,12 μg/kg/min) s průměrným



Obr. 7 – Selektivní koronarografie, povodí levé koronární tepny, bez patologie



Obr. 8 – Selektivní koronarografie, povodí pravé koronární tepny, bez patologie



Obr. 9 – Skiaskopie – správná poloha kanyl ECMO v pravé síni, červená šipka – 17F kanyla z vena jugularis l. dx, žlutá šipka – 20F kanyla z vena femoralis l. dx.

Obr. 10 – Kontrolní CT plic třetí den od napojení na ECMO / čtvrtý den od KPR, rozsáhlé infiltrace až charakteru kondenzací

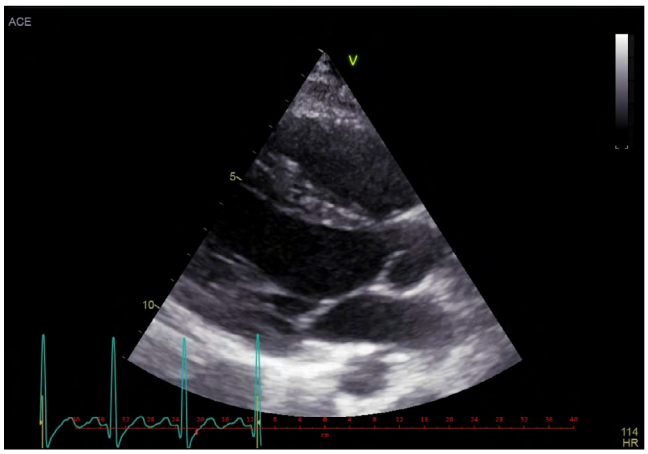
Obr. 11 – Kontrolní CT plic před extubací (osmý den od KPR), patrná regrese nálezu

arteriálním tlakem 126/60 (73) mm Hg a tepovou frekvencí 91/min. Pro nepříznivý vývoj ventilačních parametrů, nutnost agresivní ventilace a další progresi respiračního selhání bylo indikováno napojení na VV ECMO. Pacientka byla transportována Leteckou záchrannou službou k další péči na oddělení JIP Kliniky pediatrie a dětských poruch metabolismu Všeobecné fakultní nemocnice v Praze (VFN). Při přijetí na kliniku došlo k další progresi respiračního selhání s periferní saturací O_2 75–80 % na FiO_2 1,0 a PEEP 10 cm H_2O. Pacientka byla promptně dopravena na katetrizační sál. Z diagnostických důvodů byla provedena levostranná ventrikulografie a aortografie (oboje s normálním nálezem) a selektivní koronarografie (také s normálním nálezem) (obr. 7 a 8, http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=165&pid=1933&file=1221, http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=165&pid=1933&file=1220). Poté byla pacientka napojena na VV ECMO via vena femoralis l. dx. (21F kanyla) a vena jugularis l. dx. (17F kanyla) (obr. 9 http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=165&pid=1933&file=1218).

Po napojení na ECMO okruh došlo ihned k úpravě oxygenace. Pacientka byla přijata na koronární jednotku kardiologické kliniky VFN a byla ponechána na protektivním režimu UPV a VV ECMO s průtokem 3,5 l/min.

Třetí den od napojení na ECMO (čtvrtý den od KPR) bylo provedeno kontrolní CT hlavy a hrudníku, v oblasti mozku nebyly patrné ložiskové změny ani edém, v plicním parenchymu nadále přetrvávaly oboustranné rozsáhle splývající infiltráty až charakteru kondenzací (obr. 10 http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=165&pid=1933&file=1230) a byl stále přítomný reziduální plášťový pneumotorax 9 mm vlevo ventrálně, drenáž byla proto ponechána *in situ* na aktivním sání.

I přes rozsáhlý plicní nález na CT se ventilační parametry u pacientky začaly postupně zlepšovat, bylo možné redukovat ECMO podporu, FiO_2 i PEEP a velmi časně – již pátý den od napojení na ECMO (šestý den od KPR) – bylo



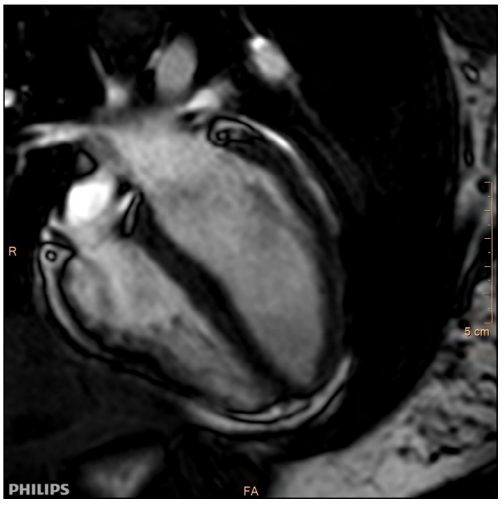
Obr. 12 – Echokardiografické vyšetření – normální velikost srdečních oddílů, bez hypertrofie stěn levé komory

možné pacientku od ECMO okruhu odpojit a explantovat kanyly ECMO. Byl také extrahován hrudní drén. Pacientka byla přechodně po odpojení od ECMO hyperkapnická, v pronační poloze se ale stav stabilizoval. V dalším průběhu bez podpory ECMO již byla pacientka hemodynamicky stabilní, bez nutnosti vazopresorické podpory, s dobrými parametry oxygenace při neagresivním režimu UPV. Stav pacientky se postupně klinicky lepšil, byla redukována sedace s výhledem směřovat pacientku k extubaci. Před extubací bylo provedeno kontrolní CT plic, kde již nebyl přítomný pneumotorax a nález na plicním parenchymu byl v příznivé regresi – ubylo kondenzací i konsolidací (obr. 11 http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=165&pid=1933&file=1229).

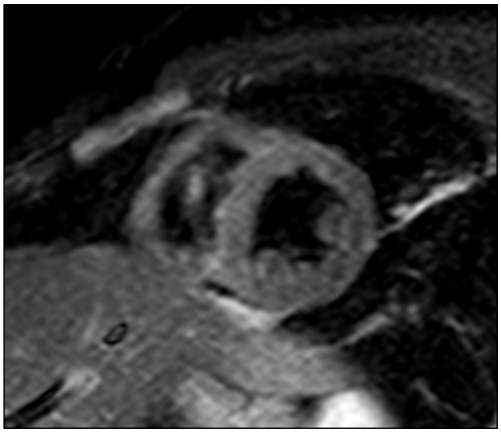
Třetí den po odpojení z ECMO (devátý den od KPR) byla pacientka probuzena do dobrého kontaktu a následně byla nekomplikovaně extubována. Hemodynamicky i ventilačně tolerovala pacientka extubaci velmi dobře, horší byla tolerance psychická. Přechodně první den po extubaci se u pacientky objevily panické ataky, noční děsy a halucinace, bylo nutné podávat anxiolytika. Tento stav byl řešen ve spolupráci s klinickým psychologem, psychický stav se postupně upravil. Nebyl přítomný žádný neurologický deficit. Postupně byla zahájena rehabilitace, vertikalizace a chůze, byl obnoven perorální příjem. Vzhledem k mladému věku, dobré kondici a adekvátní výživě v předchorobí a relativně krátké době strávené na UPV probíhala rekonvalescence u pacientky velmi dobře a rychle. Po extubaci ji po přechodnou dobu trápila postintubační dysfonie, proto bylo doplněno otorinolaryngologické (ORL) konzilium. Hlasivky byly s drobnou poruchou kinetiky, ale bez edému či erytému. ORL nález měl dobrou prognózu, byla doporučena inhalační terapie.

Po zlepšení fyzického i psychického stavu bylo zahájeno komplexní kardiologické vyšetření. Podrobné echokardiografické vyšetření nepotvrdilo strukturální abnormalitu srdeční svaloviny ani významnou chlopenní vadu (obr. 12 http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=165&pid=1933&file=1228), levá komora nebyla zvětšená ani hypertrofická, byla bez lokálních poruch kinetiky, ejekční frakce levé komory byla na dolní hranici normy (53 %), pravá komora měla normální morfologii i funkci. Magnetická rezonance srdce také potvrdila normální nález, bez přítomnosti edému myokardu, bez známek nekrózy či nahrazující fibrózy nebo infiltrace myokardu (obr. 13 a 14, http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=165&pid=1933&file=1227, http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=165&pid=1933&file=1225).

K dokončení kardiologického vyšetření a k implantaci kardioverteru-defibrilátoru (ICD) v sekundární prevenci byla pacientka přeložena do Dětského kardiocentra Fakultní nemocnice v Motole (FNM). Zde bylo doplněno vyšetření na pozdní potenciály pomocí zesíleného a zprůměrovaného EKG. Pozdní komorové potenciály byly negativní ve všech filtrech i parametrech. Dále proběhl zátěžový test, který byl kombinací střední dynamické zátěže na bicyklovém ergometru vleže a statické zátěže ručním dynamometrem. Během zátěže nebyla indukována arytmie, na EKG byly přítomné nespecifické změny nad spodní stěnou, bez repolarizačních změn. V zátěži i v zotavovací fázi byl interval QTc bez prodloužení. Bylo rozhodnuto o implantaci ICD v sekundární prevenci, výkon proběhl bez komplikací a pacientka mohla být propuštěna do ambulantního sledování. Během celého pobytu v nemocnicích, který čítal celkem 27 dní, nebyla zaznamenána re-



Obr. 13 – Magnetická rezonance srdce, normální nález, bez infiltrace myokardu



Obr. 14 – Magnetická rezonance srdce, normální nález, bez infiltrace myokardu

cidiva fibrilace komor. Pacientce a rodině byl na domů zapůjčen přístroj MyCareLink Patient Monitor, který umožňuje dálkové monitorování parametrů implantovaného přístroje na pravidelné bázi 1x denně a navíc, pokud systém vydá hlášení o neočekávané události, i s možností kontroly přes internet prováděné na pracovišti v Dětském kardiocentru FNM.

Na první ambulantní kontrole pět týdnů od dimise v kardiologické ambulanci Dětského kardiocentra FNM nebyla v záznamu přístroje ICD zachycena maligní arytmie a byla potvrzena jeho správná funkce. Byl také k dispozici „second opinion" popis magnetické rezonance srdce radiology z FNM, který potvrdil závěry popsané ve VFN.

Pacientka dále již v ambulantním režimu podstoupila klinicko-genetické, genealogické a molekulárně-genetické vyšetření. Bylo provedeno komplexní molekulárně-genetické vyšetření vybraných genů spojených s dědičnými srdečními onemocněními a nebyla potvrzena přítomnost žádné patogenní mutace ve vyšetřovaných genech.

Pacientka se z náhlé srdeční zástavy a následných komplikací po resuscitaci zotavila velmi dobře, vrátila se zpátky do normálního života a obnovila v běžném režimu standardní školní docházku se svými vrstevníky. Bylo jí doporučeno omezení ve sportu a fyzické zátěži. Nadále je dispenzarizována ve specializovaných ambulancích a doma používá přístroj MyCareLink Patient Monitor k načítaní přístroje jedenkrát denně. Dosud nebyla hlášena neočekávaná událost a dle interogace přístroje ICD nebyla zachycena recidiva maligní arytmie.

Diskuse

Uvedená kazuistika demonstruje, jak nepředvídatelné a život ohrožující jsou idiopatické komorové fibrilace. Již z podstaty názvu nemají pacienti s idiopatickou fibrilací komor žádnou strukturální odchylku srdce, nemají výraznější patologii na EKG a není u nich ani prokázána žádná genetická mutace, kanálopatie či kardiomyopatie.[1] Predikce rizika náhlé srdeční smrti v běžné zdravé populaci se zdá být u těchto arytmii nemožná. V posledních letech se ale objevují práce, kde náhlá srdeční smrt či idiopatická fibrilace komor je spojována s tzv. časnou repolarizací. Časná repolarizace je odchylka na povrchovém 12svodovém EKG patrná mezi terminálním úsekem komplexu QRS a úsekem ST ve formě elevace, označované jako tzv. J (junkční) bod. Bod J se na EKG objevuje jako „zářez" („notch", také označován jako vlna J) nebo jen jako postupný přechod („slurring") terminální části komplexu QRS do úseku ST.[4] Často bývá přítomna elevace celého úseku ST. Obraz časné repolarizace na povrchovém EKG vzniká na podkladě voltážového gradientu mezi epikardem a endokardem během repolarizační fáze. Tento gradient má svůj původ v rozdílném průběhu akčních potenciálů v jednotlivých vrstvách myokardu a v přítomnosti rozdílné hustoty draslíkových kanálů (I_{to}) v epikardu a endokardu.[4] Rozdíl těchto potenciálů může být za jistých podmínek podkladem pro vznik maligních arytmií. Známky časné repolarizace patří mezi poměrně běžné EKG nálezy s výskytem 1–13 % v běžné populaci a byly dlouhou dobu považovány za benigní variantu EKG nálezu u mladých lidí.[5] Za poslední roky ale přibylo několik prací, které dlouhodobě sledovaly pacienty s EKG známkami časné repolarizace a prokázaly, že u pacientů s anamnézou idiopatické komorové fibrilace nebo polymorfní komorové tachykardie byla větší frekvence výskytu EKG známek časné repolarizace na klidovém 12svodovém EKG. Tyto poznatky podmínily další výzkum v oblasti časné repolarizace s cílem stratifikovat rizikové pacienty v primární prevenci. V novějších studiích bylo zjištěno, že samotné známky časné repolarizace na povrchovém EKG u zcela asymptomatických pacientů bez zjevného strukturálního postižení srdce nezvyšují významně riziko náhlé srdeční smrti.[6] Zcela jiná situace nastává u syndromu časné repolarizace, který je definován jako přítomnost rizikových EKG známek časné repolarizace u pacientů, kteří přežili náhlou srdeční zástavu na podkladě idiopatické fibrilace komor nebo polymorfní komorové tachykardie. Kritéria pro rizikové EKG rysy jsou elevace bodu J nad 1 mm a přítomnost této změny v alespoň dvou souvisejících svodech nad spodní nebo laterální stěnou.[5] Zatímco EKG známky časné repolarizace jsou považovány za benigní EKG nález, syndrom časné repolarizace již významně zvyšuje riziko náhlé srdeční smrti. Proto Evropská asociace srdečního rytmu (EHRA), Společnost pro srdeční rytmus (HRS) a Asijsko-pacifická společnost pro srdeční rytmus (APHRS) ve svém společném konsenzu expertů z roku 2013 doporučuje (ve třídě důkazů I) implantaci ICD přístroje u pacientů se syndromem časné repolarizace, kteří přežili srdeční zástavu. Implantace ICD přístroje může být také zvažována u symptomatických rodinných příslušníků pacientů se syndromem časné repolarizace, pokud je u nich přítomna synkopa a elevace úseku ST nad 1 mm ve dvou a více souvisejících inferiorních či laterálních svodech (třída důkazů IIB) a dále implantace ICD přístroje může být zvažována u asymptomatických jedinců, kteří mají na EKG vysoce rizikové známky časné repolarizace, tj. vysokou amplitudu vlny J a horizontální nebo descendentní úsek ST a zároveň mají v rodinné anamnéze nevysvětlitelnou náhlou smrt v mladém věku (třída důkazů IIB). Implantace ICD není doporučena u asymptomatických pacientů s izolovanými EKG známkami časné repolarizace.[7] Mechanismus vzniku samotné časné repolarizace není stále dopodrobna prozkoumán. Je však známo, že EKG změny a přítomnost či vymizení bodu J nebo různá morfologie a amplituda vlny J se může u jednoho pacienta v čase měnit právě vlivem různých podmínek, například změnami tělesné teploty, bradykardií, iontovými dysbalancemi.[4] Navíc bylo vypozorováno, že různou elevaci vlny J ovlivňují i některé antiarytmické léky působící na iontové kanály v myokardu během repolarizační fáze.[4] V prezentované kazuistice se na klidovém EKG objevují známky časné repolarizace, a to právě ve dvou rizikových inferiorních svodech (III, aVF), i když elevace bodu J nad 1 mm je patrná jen ve svodu III. Ve svodu aVF je spíše přítomný jen „slurring" komplexu QRS do úseku ST. Navíc ve svodu III je patrný rizikový tvar úseku ST v podobě descendentního průběhu (obr. 5). Otázkou zůstává, zda by se u pacientky nemohlo jednat o syndrom časné repolarizace, i když dle výše popsaných kritérií nejsou na vstupním EKG splněna všechna riziková EKG kritéria. Jak bylo zmíněno, EKG známky časné repolarizace jsou u daného jedince různě vyjádřeny dle aktuálních podmínek a stavu organismu. Samotná časná repolarizace by mohla být benigním stavem, ale

v kombinaci s dalšími faktory, jako jsou například drobné změny akčních potenciálů v myokardu při fyzické zátěži (běh), možná lehká iontová dysbalance v rámci dehydratace při pocení, případná změna tělesné teploty (možná hypertermie při teplém počasí) a „nevhodně" načasovaná komorová extrasystola, může vyvolat maligní arytmii. Conte a spol. ve své studii navíc potvrdili, že zejména děti a mladí lidé s idiopatickou fibrilací komor jsou kategorií, u které je velké riziko recidivy maligní arytmie. Pokud jim je ale v sekundární prevenci implantován ICD, mají dobrou prognózu.[1] Pacientce byl proto správně implantován ICD přístroj v sekundární prevenci, ať již syndrom časné repolarizace byl, či nebyl příčinou vzniklého stavu.

Přibližně u jedné třetiny pacientů s idiopatickou fibrilací komor dojde během pěti let k recidivě arytmie.[8] Jako slibná metoda k prevenci recidivy a snížení počtu výbojů ICD se zdá být ablace arytmogenního substrátu komorové fibrilace. Vznik komorové fibrilace je iniciován komorovou extrasystolou. Komorové extrasystoly mají svůj původ v Purkyňových vláknech (93 %), vzácněji pocházejí z myokardu komor, výtokového traktu pravé komory nebo z papilárních svalů. Ablace komorových extrasystol, které spouštějí komorovou fibrilaci, je spojena s vysokou úspěšností a významně snižuje riziko recidivy komorové fibrilace. Významná podskupina idiopatických komorových fibrilací vykazuje během elektrofyziologického vyšetření odchylky ve vedení akčního potenciálu. Úskalí této slibné metody ale spočívá v tom, že téměř dvě třetiny pacientů, kteří utrpěli náhlou kardiální zástavu na podkladě idiopatické fibrilace komor, mají jen jemné abnormality identifikovatelné pouze speciální metodou mapování o vysoké hustotě s použitím vysoce senzitivních katétrů. Navíc se tyto drobné změny nacházejí jen v malých okrscích endokardiálně nebo naopak epikardiálně. Proto je ablace těchto arytmogenních substrátů technicky velmi náročná a zatím není rutinně prováděna. Právě tyto lokalizované substráty mohou být podkladem idiopatických fibrilací komor a nevysvětlitelných náhlých srdečních smrtí. V budoucnu, při zlepšení mapovacích a diagnostických metod, mohou být tyto substráty potenciálním cílem pro ablační léčbu, eventuálně již v primární prevenci.[8–10]

U náhlé kardiální zástavy je jedinou šancí k záchraně lidského života včasné zahájení kardiopulmonální resuscitace včetně použití defibrilačního výboje. Velmi často je tato první pomoc zahajována v terénu laiky (tzv. laická kardiopulmonální resuscitace – základní první pomoc). Dle doporučení Evropské rady pro resuscitaci se má laická kardiopulmonální resuscitace poskytnout, pokud člověk nereaguje a nedýchá nebo má abnormální dýchání. Resuscitace se má zahájit co nejdříve, a to vysoce kvalitní kompresí hrudníku lokalizovanou do dolní poloviny sterna. Komprese hrudníku by měly být minimálně do hloubky 5 cm, ale ne hlouběji než 6 cm, a po každé kompresi by mělo následovat důsledné uvolnění hrudníku a až poté jeho opětovná komprese. Do doporučených postupů pro laickou kardiopulmonální resuscitaci se již dostává i použití přístroje AED, pokud je k dispozici, s cílem zajistit co nejčasnější podání defibrilačního výboje v případě, že je přítomný defibrilovatelný rytmus.[11] Vysoce kvalitní komprese hrudníku s minimem přerušení a časná defibrilace zůstávají prioritou i v doporučených postupech pro rozšířenou odbornou kardiopulmonální resuscitaci.[12] Poranění hrudníku je při těchto postupech nezřídka doprovázející komplikací. Jednak může dojít k nekomplikovanému poranění skeletu hrudníku, ale také mohou nastat život ohrožující stavy, jako jsou tenzní pneumotorax či významné krvácení do pleurální dutiny, perikardu nebo mediastina. Dále může dojít k poranění parenchymových orgánů hrudníku, například ke kontuzi plic či srdečních oddílů. Na druhou stranu šetrně prováděná kardiopulmonální resuscitace s nedostatečnými kompresemi hrudníku snižuje šanci pacienta na přežití, a tím i kvalitu celé resuscitace.[13] Podle retrospektivní studie autorů z Jižní Korey Jang a spol. byla delší doba trvání KPR spojena s vyšším počtem zlomenin žeber a výskytem zlomenin sterna, neovlivnila ale rozsah plicní kontuze související s kardiopulmonální resuscitací nebo rozsah či závažnost jiných poranění hrudníku. Ve studii byli retrospektivně vyšetřeni pacienti s netraumatickou srdeční zástavou, kteří byli úspěšně zresuscitováni a měli CT hrudníku do 24 hodin od příhody. Kontuze plic (v různém rozsahu) byla nalezena u všech vyšetřovaných pacientů. Proto časné provedení zobrazovacích metod po úspěšné kardiopulmonální resuscitaci a rychlé rozpoznání poranění souvisejících s resuscitací může pomoci správně a rychle diagnostikovat komplikace a umožní jejich promptní řešení, včetně naplánování časných intervencí a rozhodnutí o další strategii léčby.[14]

Maligní arytmie v mladém věku jsou velmi vzácné, a pokud se projeví z plného zdraví, je potřeba pomýšlet na možnou vzácnou dědičnou příčinu. Genetické testování umožňuje identifikovat pravděpodobnou kauzální mutaci u 27 % nevysvětlených náhlých úmrtí u dětí a mladých dospělých.[8] Arytmogenní syndromy a kardiomyopatie jsou onemocnění s heterogenní etiologií, v současné době jsou popisovány desítky genů v souvislosti s různými typy arytmogenních syndromů i kardiomyopatií. Na moderních pracovištích klinické genetiky se provádí vyšetření panelu genů zodpovědných za rozvoj všech dosud známých typů arytmogenních syndromů a kardiomyopatií. S ohledem na přibývání informací v databázích a literatuře mohou být výsledky v průběhu času reanalyzovány. Může se jednat o vzácné, geneticky podmíněné onemocnění na podkladě mutace v genu dosud neznámém či nevyšetřitelném současnými vyšetřovacími metodami či o onemocnění s negenetickou etiologií. I přesto, že genetické vyšetření neodhalí příčinu, je obecně doporučováno zopakovat klinicko-genetické vyšetření s odstupem několika let k opětovnému zhodnocení stavu pacienta a ke zhodnocení nových možností genetického vyšetření.[15]

Závěr

Z uvedené kazuistiky plyne, že idiopatické komorové fibrilace jsou ve zdravé populaci nepředvídatelné. Je proto velmi žádoucí provádět další výzkumy a zdokonalovat diagnostické a zobrazovací metody, aby se vzniku těchto závažných arytmií dalo v budoucnu předcházet.

Jako slibný se zdá být výzkum časné repolarizace. Bude ale nutné lépe pochopit mechanismus vzniku časné repolarizace na úrovni iontových kanálů a elektrických toků v kardiomyocytech a bude potřeba provést další dlouhodobá sledování k určení stratifikace rizikových pacientů v primární prevenci. Jako další z nadějných diagnostic-

kých a potažmo i léčebných metod se jeví zdokonalování mapovacích postupů při hledání arytmogenních substrátů a technické vylepšení vysoce senzitivních katétrů používaných při elektrofyziologickém vyšetření.

I když zatím nejsou k dispozici doporučení, jak předcházet vzniku srdeční zástavy na podkladě idiopatické fibrilace komor, je k dispozici alespoň postup, jak tyto pacienty zachránit před náhlou srdeční smrtí. Jediným a správným řešením je poskytnout základní laickou první pomoc. Kvalitní osvětou a edukací je nutné v běžné populaci odbourat předsudky v poskytování první pomoci a překonat strach z použití přístroje AED. Zdokonalování resuscitačních postupů a jejich prezentace široké veřejnosti, v neposlední řadě i zavedení telefonicky asistované neodkladné resuscitace, vede k přežívání značné části pacientů s náhlou srdeční zástavou. V nemocniční péči pak časné rozpoznání poresuscitačních komplikací, jejich intenzivní řešení spolu se správným načasováním intervencí a spolupráce napříč obory medicíny napomáhá k rychlejší rekonvalescenci pacienta a jeho časnému návratu do normálního života. V sekundární prevenci jim poté implantace přístroje ICD poskytuje dobrou ochranu i celkovou prognózu.

Prohlášení autorů o možném střetu zájmů
Žádný střet zájmů.

Financování
Žádné.

Prohlášení autorů o etických aspektech publikace
Uvedená kazuistika byla provedena v souladu s etickým kodexem Světové lékařské asociace (World Medical Association) – Helsinskou deklarací.

Informovaný souhlas
Se zákonným zástupcem pacientky byl sepsán informovaný souhlas o možnosti publikace kazuistiky, zákonný zástupce souhlasil s publikací pro odbornou veřejnost.

Odkaz na článek online
http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=165&pid=1933

Literatura

1. Conte G, Belhassen B, Lambiase P, et al. Out-of-hospital cardiac arrest due to idiopathic ventricular fibrillation in patients with normal electrocardiograms: results from a multicentre long--term registry. Europace 2019;21:1670–1677.
2. Ackerman M, Atkins DL, Triedman JK. Sudden Cardiac Death in the Young. Circulation 2016;133:1006–1026.
3. Národní registr výzkumů o dětech a mládeži, zdroj: http://www.vyzkum-mladez.cz/cs/statistika/indikator/8-umrtnost-deti-a-mladych-lidi, navštíveno 8. 12. 2022
4. Procházka J, Wohlfahrt P, Adámková V. Časná repolarizace – marker fibrilace komor? Cor Vasa 2011;53:676–682.
5. Bourier F, Denis A, Cheniti G, et al. Early Repolarization Syndrome: Diagnostic and Therapeutic Approach. Front Cardiovasc Med 2018;5:169.
6. Lanza GA, Melita V, De Vita A, et al. Long-Term Follow--Up of Subjects Without Overt Heart Disease With an Early Repolarization/J Wave Electrocardiographic Pattern. Front Cardiovasc Med 2022;9:831381.
7. Priori SG, Wilde AA, Horie M, et al. HRS/EHRA/APHRS Expert Consensus Statement on the Diagnosis and Management of Patients with Inherited Primary Arrhythmia Syndromes: document endorsed by HRS, EHRA, and APHRS in May 2013 and ACCF, AHA, PACES, and AEPC in June 2013. Heart Rhythm 2013;10:1932–1963.
8. Cheniti G, Vlachos K, Meo M, et al. Mapping and Ablation of Idiopathic Ventricular Fibrillation. Front Cardiovasc Med 2018;5:123.
9. Krause U, Paul T, Bella PD, et al. Pediatric catheter ablation at the beginning of the 21st century: results from the European Multicenter Pediatric Catheter Ablation Registry 'EUROPA'. Europace 2021;23:431–440.
10. Wichterle D. Intervenční elektrofyziologie. In: Táborský M, Kautzner J, Linhart A, et al. Kardiologie. V. svazek Arytmologie. Praha: Grada, 2021:737–764.
11. Olasveengen TM, Semeraro F, Ristagno G, et al. European Resuscitation Council Guidelines 2021: Basic Life Support. Resuscitation 2021;161:98–114.
12. Soar J, Böttiger BW, Carli P, et al. European Resuscitation Council Guidelines 2021: Adult advanced life support. Resuscitation 2021;161:115–151.
13. Yurtsever G, Yamanoglu A, Bora ES, Topal FE. A rare complication of cardiopulmonary resuscitation applied during transportation by ambulance: A case report of flail chest. Turk J Emerg Med 2022;22:159–162.
14. Jang SJ, Cha YK, Kim JS, et al. Computed tomographic findings of chest injuries following cardiopulmonary resuscitation: more complications for prolonged chest compressions? Medicine 2020;99:e21685.
15. Musunuru K, Hershberger RE, Day SM, et al. Genetic Testing for Inherited Cardiovascular Diseases. Circ Genom Precis Med 2020;13:373–385.

CURRICULUM VITAE

MUDr. Danica Weissová absolvovala v roce 2012 obor všeobecné lékařství na 1. lékařské fakultě Univerzity Karlovy. V letech 2012–2015 pracovala jako sekundární lékařka na Interním oddělení Masarykovy nemocnice v Rakovníku, v letech 2015–2016 jako sekundární lékařka na Kardiochirurgickém oddělení Nemocnice Na Homolce v Praze a od roku 2016 dosud pracuje na Interním oddělení Nemocnice Slaný. V roce 2018 úspěšně složila atestaci z vnitřního lékařství, nyní se připravuje na atestaci z kardiologie.