

Ewa Zagwojska-Szczepańska¹, Dariusz Michałkiewicz²,
Krystian Krzyżanowski², Zbigniew Orski², Bogusław Jaroszewicz¹

Received: 30.11.2009

Accepted: 03.12.2009

Published: 31.12.2009

Implantacja układu stymulującego u chorego z zespołem MAS imitującym napad padaczki

Pacemaker implantation in patient with Morgagni-Adams-Stokes syndrome mimicking epilepsy

¹ Oddział Chorób Wewnętrznych, 116. Szpital Wojskowy z Przychodnią, Opole

² Klinika Kardiologii, Wojskowy Instytut Medyczny, Warszawa

Correspondence to: Ewa Zagwojska-Szczepańska, Oddział Chorób Wewnętrznych, 116. Szpital Wojskowy z Przychodnią, Samodzielny Publiczny Zakład Opieki Zdrowotnej, ul. Wróblewskiego 46, 45-759 Opole, tel.: 77 449 54 63

Source of financing: Department own sources

Streszczenie

W pracy przedstawiono przypadek 70-letniego chorego z utratami przytomności i zaburzeniami przewodnictwa w układzie przewodzącym serca, u którego pierwotnie rozpoznano schorzenie neurologiczne. Głównymi przyczynami utrat przytomności są zaburzenia naczyniowe, sercowe i neurologiczne, rzadko zdarzają się metaboliczne i psychogenne. W kilkunastu procentach nie udaje się ustalić ich czynnika sprawczego. Diagnostyka w głównej mierze opiera się na wywiadzie i badaniu przedmiotowym oraz nieinwazyjnych testach diagnostycznych, również konsultacjach specjalistycznych. U niektórych pacjentów rozstrzygające są badania inwazyjne. Typowe objawy towarzyszące utratom przytomności, takie jak obecność zwiastunów, nagły początek, sinica lub bledność, drgawki czy nietrzymanie moczu, nie są swoiste i mogą wystąpić we wszystkich przypadkach z różnym natężeniem niezależnie od czynnika wywołującego. W opisywanym w artykule przypadku chorego obecność w obrazie klinicznym utraty przytomności z drgawkami naśladującymi napad padaczki stała się przyczyną opóźnienia właściwej diagnozy kardiologicznej. Ostateczne rozpoznanie ustalono na podstawie wywiadu oraz nieinwazyjnych testów diagnostycznych. Potwierdzeniem diagnozy było ujawnienie całkowitego bloku A-V bez rytmu zastępczego stwierdzone w 24-godzinym badaniu holterowskim EKG, w trakcie którego nastąpił incydent utraty przytomności. U pacjenta z blokiem trójwiązkowym w EKG i utratami przytomności zgodnie ze standardami ESC zalecana jest implantacja stymulatora serca, o ile nie podejrzewa się innej przyczyny omdleń. Utraty przytomności stanowią ważny problem kliniczny, ponieważ stosunkowo często spotykane są w codziennej praktyce, wiążą się z urazowością i mogą prowadzić do inwalidztwa lub nawet zgonu chorego. Diagnostyka, doświadczenie i wiedza oparta na EBM umożliwiają w większości przypadków ustalenie nie zawsze ewidentnej przyczyny.

Słowa kluczowe: utrata przytomności, drgawki, zaburzenia przewodnictwa, całkowity blok przedsionkowo-komorowy, stymulacja serca

Summary

We present a case of 70 years old man with heart conduction disturbances in whom neurological disorder has been previously recognized. The principal causes of loss of consciousness are vascular, cardiac and neurological disorders, rarely metabolic and psychogenic causes occur. In more than ten per cent the cause is not recognized. Diagnosis is based mainly on clinical history, physical examination and noninvasive diagnostic tests, also specialist evaluation. In some cases invasive tests are conclusive. Typical symptoms accompanied by loss of consciousness, such as rapid onset, presence of prodromal signs, cyanosis or pallor, seizures and urinary incontinence, are not specific and can occur in all cases with different intensification, not depending on the cause. In the current case in our patient the presence of convulsive syncope mimicking epilepsy in clinical presentation caused a delay of proper cardiologic diagnosis. The final diagnosis was based on clinical evaluation and noninvasive diagnostic tests. The confirmation of diagnosis was recording total A-V block without substitute rhythm in 24-h Holter monitoring during a syncopal episode. In a patient with trifascicular block in ECG and syncope without other cause of events should be implanted pacemaker according to the Guidelines of the

European Society of Cardiology of 2007. A loss of consciousness is an important clinical problem because they are relatively frequently in a daily practice, they are associated with injuries and they can lead to invalidity or even a death of a patient. In most cases even not clear cause can be recognized thanks to diagnostic tests and experience of a doctor and their knowledge of EBM.

Key words: loss of consciousness, seizures, heart conduction disturbances, complete atrioventricular block, cardiac pacing

WSTĘP

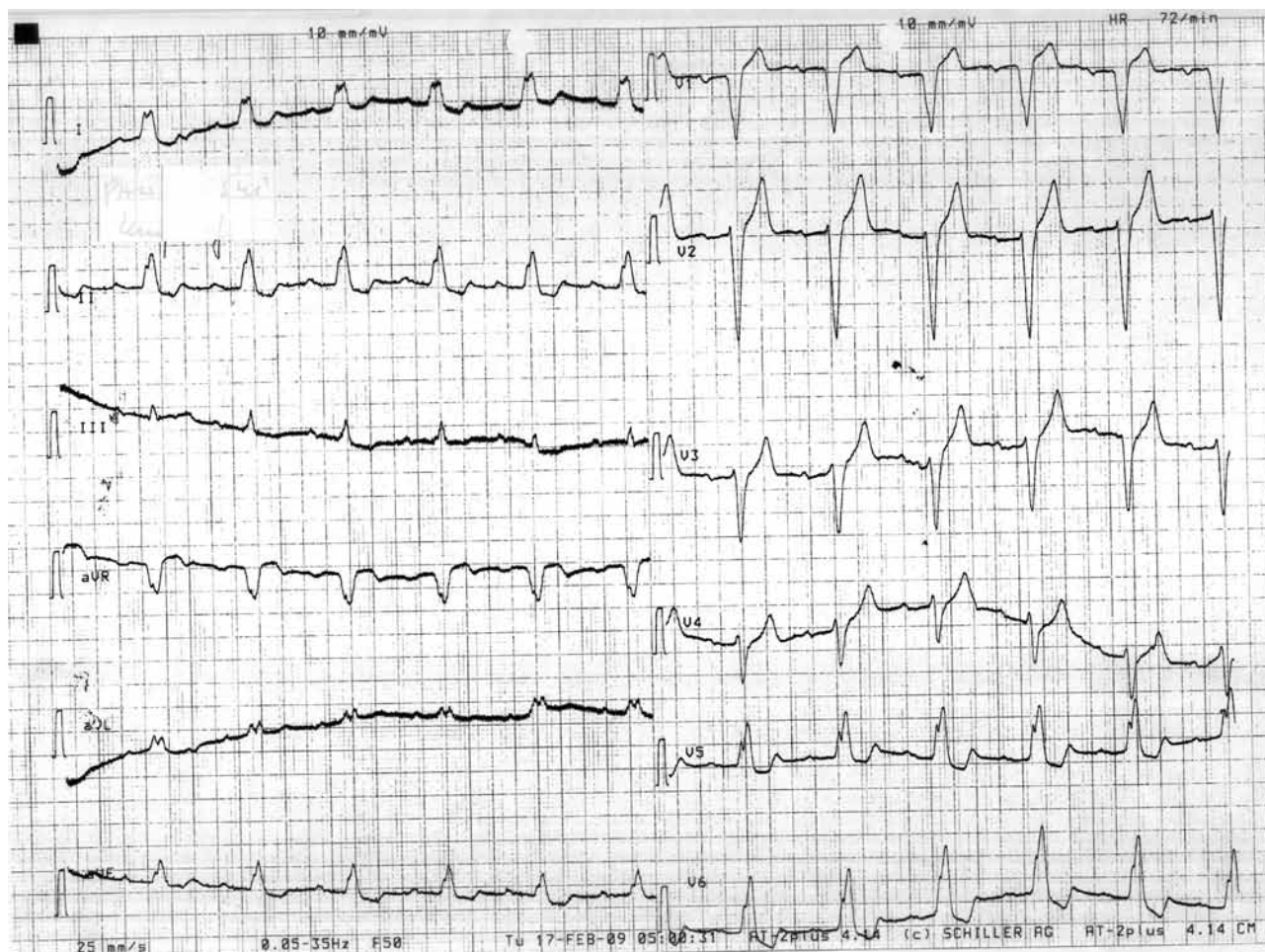
Krótkotrwałe utraty przytomności powodowane niedokrwieniem ośrodkowego układu nerwowego w wyniku zatrzymania lub znacznego spowolnienia czynności serca (zespoły MAS, napady Morgagniego-Adamsa-Stokesa) są klasyczną manifestacją objawowej choroby węzła zatokowego i zaburzeń przewodnictwa przedsionkowo-komorowego. Rodzaj i nasilenie pojawiających się objawów uzależnione są głównie od czasu trwania zaburzeń hemodynamicznych wywołujących niedokrwienie mózgu, ale także wieku pacjenta, chorób towarzyszących, a zwłaszcza miażdżycy naczyń mózgowych i innych patologii ośrodkowego

układu nerwowego. Ustalenie przyczyny utraty przytomności ma kluczowe znaczenie w zastosowaniu właściwej terapii oraz decyduje o rokowaniu chorych.

Poniżej przedstawiono przypadek pacjenta z zaburzeniami w układzie przewodzącym serca, u którego pierwotnie rozpoznano schorzenie neurologiczne – padaczkę. Autorzy podkreślają kilka istotnych elementów diagnostycznych pomocnych w różnicowaniu schorzeń o podobnej manifestacji klinicznej⁽¹⁻³⁾.

OPIS PRZYPADKU

Siedemdziesięcioletni mężczyzna z nadciśnieniem tętniczym, dotychczas bez dolegliwości i świadomości choroby



Rys. 1. Zapis spoczynkowego EKG pacjenta z rytmem zatokowym, blokiem A-V I stopnia i LBBB

został przyjęty do Kliniki Kardiologii WIM po kolejnym, trzecim, incydencie całkowitej utraty przytomności w okresie dwóch tygodni.

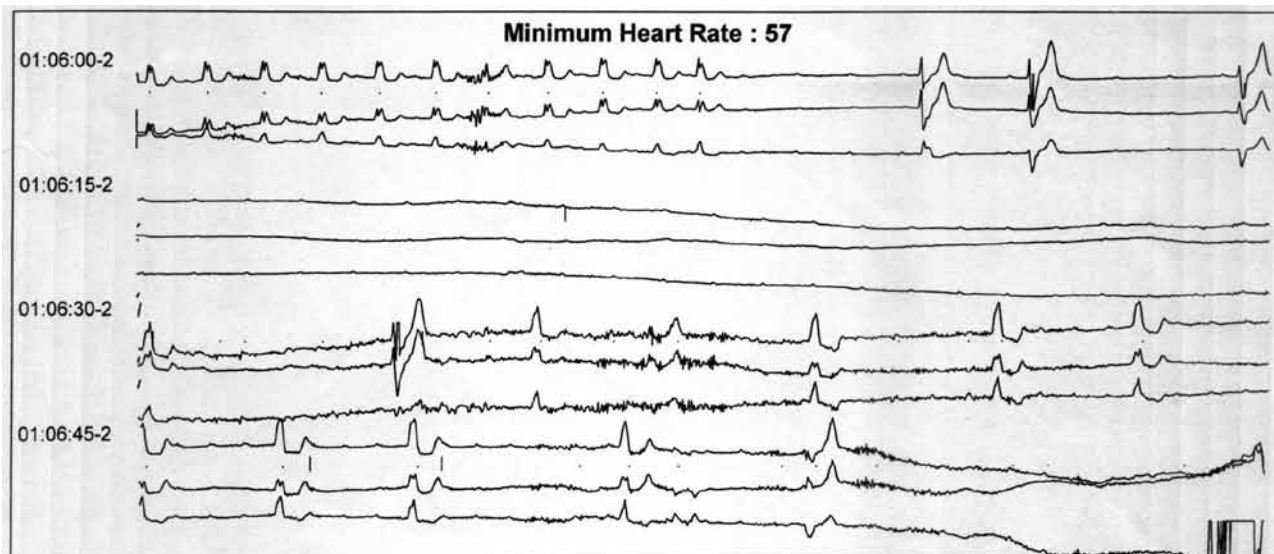
Utraty przytomności pojawiły się nagle w godzinach nocnych, w czasie snu chorego. Z relacji współmałżonki ustalono poza brakiem kontaktu z pacjentem występowały drgawki, prężenia i charczący oddech. Podczas pierwszego incydentu stwierdzono oddanie moczu przez chorego. Utraty przytomności nie były poprzedzone żadnymi objawami prodromalnymi, pacjent nie pamiętał okoliczności zdarzeń.

Po pierwszym incydencie utraty przytomności mężczyznę przyjęto do diagnostyki i leczenia szpitalnego. W badaniu fizykalnym nie zaobserwowano istotnych odchyśleń. W przeprowadzonych badaniach dodatkowych z nieprawidłowości wykazano obecność bloku trójwiązkowego: blok A-V (przedsionkowo-komorowy) I stopnia (odstęp PQ 260 ms) oraz blok lewej odnogi (LBBB, czas trwania zespołu QRS 170 ms) (rys. 1). Zaburzenia te w EKG były stwierdzone pierwszy raz kilka lat temu. W badaniu echokardiograficznym opisywano prawidłową wielkość jam serca, grubość i kurczliwość ścian, zaburzenia relaksacji lewej komory, śladowe niedomykalności zastawek przedsionkowo-komorowych, EF LV=60%. Pacjenta konsultował neurolog – rozpoznał napad padaczki z drgawkami, oddaniem moczu i objawami pomrocznymi, bez przygryzienia języka. W badaniu neurologicznym poza nieznaczną anizokorią nie stwierdzono objawów ogniskowego uszkodzenia ośrodkowego układu nerwowego. Pozostałe wyniki badań, w tym TK głowy, były prawidłowe. Ostatecznie chorego wypisano do domu z rozpoznaniem padaczki i włączono do leczenia kwas walproinowy w dawkach wzrastających. W celu uzupełnienia diagnostyki mężczyźnie ambulatoryjnie założono aparat rejestrujący 24-godzinne EKG. W trakcie badania holterowskiego wystąpiła druga utrata

przytomności o godzinie 01:06 w nocy, krótsza niż poprzednia – powrót świadomości nastąpił szybko w trakcie udzielania pierwszej pomocy przez małżonkę. Nie była konieczna interwencja pogotowia ratunkowego. Następnego dnia pacjent po raz kolejny w nocy stracił przytomność. Chorego w trybie nagłym przyjęto do Kliniki Kardiologii WIM, gdzie ostatecznie implantowano mu stymulator serca. Decyzję tę podjęto, opierając się na całokształcie obrazu klinicznego przy współistniejącym bloku trójwiązkowym w EKG oraz wyniku ambulatoryjnego badania holterowskiego, w którym stwierdzono napadowy blok A-V III stopnia bez rytmu z ośrodka zastępczego, z pauzą trwającą 20 sekund (rys. 2). Choremu implantowano stymulator serca dwujamowy typu DDD. Od czasu wszczęcia stymulatora nie obserwowano utrat przytomności, pacjent nie zgłaszał dolegliwości. W trakcie kontroli stwierdzono stałą stymulację komorową – 100%, sterowaną własnym rytmem przedsionków. Podczas hospitalizacji uzupełniono również diagnostykę neurologiczną w celu ostatecznego wykluczenia padaczki. W wykonanym USG tętnic dogłowych – łagodne zwężenia miażdżycowe bez zaburzeń przepływu, EEG – zapis w granicach normy. Choremu odstawiono leki przeciwpadaczkowe i w czasie sześciomiesięcznej obserwacji utraty przytomności nie nawracały.

OMÓWIENIE

Powyższy przypadek skłania nas do podjęcia dyskusji na temat częstego problemu klinicznego – diagnostyki różnicowej utrat przytomności. W zależności od czasu trwania niedotlenienia mózgu oraz skutków działania czynnika powodującego niedokrwienie (przemijające lub trwałe) możemy spodziewać się różnych objawów klinicznych. Po ok. 3-5 sekundach niedokrwienia ośrodkowego układu nerwowego występują: zblednięcie, zawroty głowy, zasłabnięcie. Ustanie przepływu krwi do



288 Rys. 2. Fragment zapisu holterowskiego pacjenta z godzin nocnych w czasie utraty przytomności z drgawkami

mózgu trwające 10-15 sekund wywołuje utratę świadomości. Utrzymujące się przez kolejne 20-30 sekund niedokrwienie mózgu powoduje drgawki, a przedłużające się do ok. 30-60 sekund zatrzymanie oddechu. Trwające powyżej 3 minut (zwykle 4-6 minut) zatrzymanie perfuzji mózgowej skutkuje nieodwracalnymi zmianami w OUN i w dalszej konsekwencji śmiercią mózgu⁽⁴⁾. Podobny w obrazie klinicznym napad padaczkowy jest incydem o nagłym początku, manifestującym się zaburzeniami świadomości i zachowania o różnym nasileniu: począwszy od dyskretnych różnorodnych doznań i wrażeń poprzez kilkusekundowe utraty świadomości do długich (powyżej 5 minut) utrat przytomności z upadkiem i drgawkami (zlokalizowanymi lub uogólnionymi). U podstawy patomechanizmu napadu padaczkowego (co stanowi zasadniczą różnicę w przyczynie utraty przytomności) leżą przejściowe zaburzenia czynności mózgu polegające na nieprawidłowych, samoograniczających się, napadowych i nadmiernych wyładowaniach grupy neuronów mózgowych. Definicja padaczki pozwala na rozpoznanie choroby wówczas, gdy u chorego wystąpiły przynajmniej dwa samostanne, niczym nieprovokowane napady padaczkowe w odstępie powyżej 24 godzin. Zarówno pojedynczy napad, jak i napady prowokowane (np. gorączkowe) nie spełniają kryteriów rozpoznania. U około 10% populacji na miejsce jeden raz uogólniony napad kloniczno-toniczny w ciągu całego życia. U nieco mniej niż co dziesiątej osoby z tej grupy powyższe napady będą się powtarzały^(5,6).

Według danych z literatury 3% osób trafiających w trybie ostrym na izby przyjęć jest po omdleniach; hospitalizuje się 1% pacjentów⁽⁷⁾. Na podstawie wywiadu i badania fizykalnego można ustalić prawdopodobną przyczynę utraty przytomności u 25% do 45% chorych^(7,8). Starszy wiek opisywanego pacjenta oraz płeć męska skłaniałyby do szukania sercowej przyczyny omdleń, jakkolwiek częstość występowania padaczki jest większa u dzieci i wzrasta u osób starszych⁽¹⁾. Brak okoliczności poprzedzających zdarzenie i nagły początek są charakterystyczne dla arytmicznych i neurogennych utrat przytomności, natomiast szybki powrót świadomości i orientacji po incydencie sugerowałby raczej przyczynę naczyniową lub sercową (choć w niektórych rodzajach padaczki napady mogą przebiegać w postaci sekundowych zaburzeń świadomości nagle rozpoczynających się i kończących bez okresu pomrocznego)⁽⁵⁾. Obecność drgawek i nietrzymanie moczu, objawy pozornie typowe dla napadu padaczkowego, mogą występować zarówno w hipotonii, jak i w brady- i tachyarytmii^(7,9). Rozpoznanie padaczki jest rozpoznaniem klinicznym na podstawie wywiadu, mniejsze znaczenie mają wyniki badań dodatkowych. Świadek zdarzenia nie zawsze potrafi odróżnić stan utraty przytomności, w którym chory upada i leży przez chwilę nieruchomo, po czym pojawiają się drgawki spowodowane niedotlenieniem, od napadu padaczkowego, w którym drgawki poprzedzają

lub towarzyszą upadkowi. Dodatkową trudność w diagnostyce sprawia fakt, że czasem omdlenie kardiogenne może przejść w napad padaczkowy. Dzieje się tak najczęściej u osób starszych, gdy próbują utrzymać się w pozycji stojącej lub gdy są podtrzymywane podczas rozwijającego się napadu bądź kiedy zbyt wcześnie wstają po omdleniu. Dochodzi wówczas do niedokrwienia OUN i wtórnie do napadu padaczkowego^(5,6).

Przeprowadzona diagnostyka w trakcie hospitalizacji opisywanego pacjenta miała zwiększyć szansę rozpoznania. Według danych z literatury u 75% chorych udaje się ustalić czynnik sprawczy po wykonaniu testów diagnostycznych⁽⁷⁾. W prezentowanym przypadku badanie neurologiczne, TK głowy oraz USG tętnic dogłowych nie ujawniły jednoznacznie przyczyny. Również EEG, którego wartość wydaje się przeceniana w diagnostyce utrat przytomności, nie wykazało nieprawidłowości. Należy pamiętać, że zapis EEG wykonany w trakcie omdlenia związanego z niedokrwieniem mózgu może być patologiczny (po odzyskaniu przytomności przez pacjenta zapis powraca do normy), ponadto zdarza się „padaczkowy” obraz EEG u osób niechorujących na padaczkę i paradoksalnie u chorych na padaczkę EEG jest często prawidłowy. Stąd wynika ważna rola badania video-EEG w diagnostyce wątpliwych zaburzeń napadowych^(5,6). W przypadku opisywanego w artykule pacjenta największy udział w ustaleniu właściwego rozpoznania miała podstawowa diagnostyka kardiologiczna. Stwierdzany w EKG blok trójwiązkowy (LBBB+A-V I stopnia) w kontekście utraty przytomności znamienne sugeruje możliwość kardiogennej przyczyny, tj. wystąpienia napadowego całkowitego bloku A-V lub nagłego zgonu sercowego⁽¹⁰⁾. Jednoczesne występowanie bloku lewej odnogi z blokiem A-V I stopnia najczęściej wiąże się z całkowitym blokiem lewej odnogi współistniejącym z częściowym w prawej lub w pęczku Hisa, znacznie rzadziej (w ok. 10%) występuje LBBB ze zwolnionym przewodzeniem w węźle A-V⁽¹⁰⁾. Dlatego u chorych z utratami przytomności i stwierdzanym w EKG blokiem trójwiązkowym należy podejrzewać wystąpienie napadowego całkowitego bloku przedsionkowo-komorowego. W związku z powyższym eksperci ESC akceptują wszczepienie stymulatora, nawet jeśli nie udało się zarejestrować całkowitego bloku A-V, przy wykluczeniu innych przyczyn utrat przytomności (klasa IIa zaleceń, poziom wiarygodności B)⁽¹¹⁾. Dalsze badania, w tym holterowskie monitorowanie EKG, którego czułość oceniana jest na 4% (z uwagi na nieprzewidywalność omdleń), nabierają zasadniczej wartości diagnostycznej, jeśli wykonywane są w czasie incydentu utraty przytomności^(1,7,11). U opisywanego chorego w czasie drugiego incydentu omdlenia w zapisie holterowskim zarejestrowano całkowity blok A-V bez rytmu z ośrodka zastępczego, z asystolią komór trwającą 20 sekund. Wynik badania przesądził o rozpoznaniu, wobec czego zaniechano dalszej inwazyjnej diagnostyki kardiologicznej (badanie elektrofizjologiczne, EPS), która również w tej sytuacji mogłaby być użyteczna. Wykazanie bowiem w badaniu EPS

zaburzeń przewodzenia dystalnego, to jest poniżej pęczka Hisa, z wydłużeniem odstępu HV ponad 100 ms w układzie His-Purkinje jest wskazaniem do implantacji stymulatora serca (klasa I zaleceń, poziom wiarygodności C)⁽¹¹⁾. Występowanie objawów – utrat przytomności u chorych z blokami wiązek pęczka Hisa ma istotne znaczenie rokownicze w progresji do bloku całkowitego. Roczne prawdopodobieństwo progresji do bloku całkowitego u chorych objawowych wynosi 5-11% i tylko 0,6 do 0,8% u bezobjawowych. Dlatego u pacjentów z blokiem wielowiązkowym wystąpienie utrat przytomności jest wskazaniem do implantacji stymulatora, o ile nie ma dowodów na inne przyczyny omdleń, niezależnie od wyników badania EPS. W przypadku opisywanego chorego w błąd wprowadził autorów obraz kliniczny sugerujący padaczkę potwierdzoną przez neurologa. Dostępne narzędzia diagnostyczne i wiedza oparta na EBM umożliwiają w znacznym stopniu ustalenie przyczyny utraty przytomności i jej skuteczne leczenie, a tym samym wpływ na rokowanie chorych^(11,12). W tym przypadku preferowanym trybem stymulacji jest stymulacja sekwencyjna przedsionkowo-komorowa DDD. Osobne zagadnienie stanowi leczenie przeciwpadaczkowe, które nie jest pozbawione działań ubocznych. Zastosowany w terapii u pacjenta kwas walproinowy nie wykazuje istotnego działania toksycznego na układ sercowo-naczyniowy. Niemniej jednak należy pamiętać, że spośród leków stosowanych aktualnie w leczeniu padaczki niektóre z nich mogą mieć działanie proarytmiczne i depresyjne na układ przewodzący serca oraz, interferując na drodze wspólnych szlaków metabolicznych z innymi lekami, mogą być wtórnie przyczyną kardiogennej utraty przytomności. Dotyczy to szczególnie klasycznej karbamazepiny i fenytoiny^(13,14). Ustalenie ostatecznego rozpoznania padaczki w diagnostyce utrat przytomności nie zwalnia nas z okresowego weryfikowania diagnozy. Stwierdzono, że w następstwie wyładowań padaczkowych mogą pojawić się poważne zaburzenia w funkcjonowaniu układu przewodzącego serca. Zjawisko to określa się mianem arytmogenicznej padaczki (dotyczy to szczególnie częściowych napadów skroniowych), w przypadku której po napadzie drgawkowym wskutek dysfunkcji układu wegetatywnego wtórnie pojawiają się zaburzenia przewodnictwa do asystolii włącznie, mogące być przyczyną nagłych zgonów chorych^(15,16). W leczeniu pacjentów z arytmogeniczną padaczką mają zastosowanie zarówno skuteczne leczenie przeciwpadaczkowe, jak i implantacja układu stymulującego serca.

WNIOSKI

Opisany przypadek ilustruje wątpliwości diagnostyczne, jakie napotykaemy w codziennej praktyce. Rozpoznanie różnicowe utrat przytomności nierzadko może stanowić problem, trudny do rozstrzygnięcia nawet dla specjalistów. U chorych z blokiem wielowiązkowym i utratami przytomności najbardziej prawdopodobnym czynnikiem sprawczym utrat przytomności jest

napadowy blok A-V trzeciego stopnia i zawsze należy dążyć do jego wykluczenia. W sytuacjach wątpliwych i niejasnych z uwagi na ryzyko zgonu w mechanizmie bradyarytmii należy implantować stymulator serca.

PIŚMIENNICTWO:

BIBLIOGRAPHY:

1. Patel S.J., Jackson G., Marshall A.: Convulsive syncope in young adults: think of a cardiac cause. *Int. J. Clin. Pract.* 2001; 55: 639-640.
2. McCrea W., Findley L.J.: A case of 'epilepsy' successfully treated by cardiac pacing. *J. R. Army Med. Corps* 1993; 139: 66-68.
3. Diadyk A.I., Vatutin N.T., Dziugan' S.A. i wsp.: [The Morgagni-Adams-Stokes syndrome masking itself as epilepsy]. *Vrach. Delo* 1991; (2): 102-104.
4. Herold G. i wsp.: *Medycyna wewnętrzna. Repetytorium dla studentów medycyny i lekarzy.* PZWL, Warszawa 2001: 298-299.
5. Jędrzejczak J.: Padaczka. Najtrudniejsze są odpowiedzi na proste pytania. *Termedia*, Poznań 2008: 28-33.
6. Smith P.E.M., Wallace S.J.: Padaczka – kliniczny przewodnik. *α-medica press*, Bielsko-Biała 2003: 14-15, 86-88, 104-110, 139-145.
7. Braunwald E.: *Choroby serca.* Elsevier Urban & Partner, Wrocław 2007: 885-892.
8. Oh J.H., Hanusa B.H., Kapoor W.N.: Do symptoms predict cardiac arrhythmias and mortality in patients with syncope? *Arch. Intern. Med.* 1999; 159: 375-380.
9. Zarraga I.G., Ware D.L.: Syncope, seizure, or both? An unusual case of complete heart block. *J. Electrocardiol.* 2007; 40: 493-495.
10. Dąbrowska B.: Komentarz redakcyjny. *Kardiolog. Pol.* 2007; 65: 716.
11. Vardas P.E., Auricchio A., Blanc J.J. i wsp.: European Society of Cardiology; European Heart Rhythm Association: Guidelines for cardiac pacing and cardiac resynchronization therapy: The Task Force for Cardiac Pacing and Cardiac Resynchronization Therapy of the European Society of Cardiology. Developed in collaboration with the European Heart Rhythm Association. *Eur. Heart J.* 2007; 28: 2256-2295.
12. You C.F., Chong C.F., Wang T.L. i wsp.: Unrecognized paroxysmal ventricular standstill masquerading as epilepsy: a Stokes-Adams attack. *Epileptic Disord.* 2007; 9: 179-181.
13. Takayanagi K., Hisauchi I., Watanabe J. i wsp.: Carbamazepine-induced sinus node dysfunction and atrioventricular block in elderly women. *Jpn. Heart J.* 1998; 39: 469-479.
14. Kennebäck G., Bergfeldt L., Vallin H. i wsp.: Electrophysiologic effects and clinical hazards of carbamazepine treatment for neurologic disorders in patients with abnormalities of the cardiac conduction system. *Am. Heart J.* 1991; 121: 1421-1429.
15. Kouakam C., Daems C., Guédon-Moreau L. i wsp.: Recurrent unexplained syncope may have a cerebral origin: report of 10 cases of arrhythmogenic epilepsy. *Arch. Cardiovasc. Dis.* 2009; 102: 397-407.
16. Brignole M.: International study on syncope of uncertain aetiology 3 (ISSUE 3): pacemaker therapy for patients with asystolic neurally-mediated syncope: rationale and study design. *Europace* 2007; 9: 25-30.