

VOLFO-PARKINSONO-VAITO SINDROMAS IR FENOMENAS

Viktorija Zieniūtė, Liveta Daleckytė

Lietuvos sveikatos mokslų universiteto Medicinos akademijos Medicinos fakultetas

Raktažodžiai: Volfo-Parkinsono-Vaito sindromas, Volfo-Parkinsono-Vaito fenomenas, skilvelių preeksitacijos sindromas, elektrokardiografija, Ebšteino anomalija.

Santrauka

Remiantis naujausios mokslinės literatūros duomenimis, straipsnyje apžvelgiamas Volfo-Parkinsono-Vaito sindromo paplitimas, etiologiniai veiksniai, klinikinė reikšmė, diagnostikos ir gydymo galimybės. Atlikta sisteminė mokslinė apžvalga, į kurią įtrauktos 25 Volfo-Parkinsono-Vaito sindromą ir (ar) fenomeną nagrinėjančios publikacijos, atrinktos PubMed ir UpToDate mokslinės duomenų bazėse.

Volfo-Parkinsono-Vaito (VPV) sindromas yra įgimta širdies laidžiosios sistemos patologija – dažniausia kliniškai pasireiškiančios skilvelių preeksitacijos priežastis. VPV sindromui būdingas papildomas laidumo pluoštas (Kento pluoštas), tiesiogiai sujungiantis prieširdžių ir skilvelių laidžiąsias sistemas. Etiologija siejama su PRKAG2 geno mutacija. VPV sindromas gali sukelti gyvybei pavojingas būkles: prieširdžių virpėjimą ir staigią mirtį. Pagrindinis diagnostinis tyrimo metodas – elektrokardiografija (EKG), kurioje stebimi skilvelių preeksitacijos požymiai. Pagrindinis gydymo metodas – transkateterinė radio-dažnuminė abliacija (TRA), indikuotina simptominiams arba asimptominiams pacientams, esant didelei staigos mirties rizikai.

Įvadas

L. Wolff, J. Parkinson ir P. White 1939 metais paskelbė straipsnyje aprašė 11 pacientų, kuriems pasireiškė tachikardijos epizodai. Atliktoje EKG buvo stebimi Hiso pluošto kojytės blokada būdingi pakitimai, esant sutrumpėjusiam PR intervalui. Vėliau ši aritmija buvo pavadinta Volfo-Parkinsono-Vaito (VPV) sindromu [1]. VPV sindromas – įgimta širdies laidžiosios sistemos patologija, kuri lemia skilvelių preeksitaciją (skilvelių priešlaikinį sujaudinimą), komplikuoatą širdies ritmo sutrikimais. VPV fenomenas – EKG metu nustatomi klinikinių simptomų nesukeliantys skilvelių preeksitacijos požymiai [2]. Nepriklausomai nuo

klinikinių simptomų pasireiškimo, jauniems pacientams gali išsivystyti gyvybei pavojingos būklės (prieširdžių virpėjimas, pereinantis į skilvelių virpėjimą, staigi mirtis) [3].

Darbo tikslas – remiantis naujausios mokslinės literatūros duomenimis, apžvelgti Volfo-Parkinsono-Vaito sindromo paplitimą, etiologinius veiksnius, klinikinę reikšmę, diagnostikos ir gydymo galimybes.

Tyrimo medžiaga ir metodai

Naujausios mokslinės literatūros paieška buvo atlikta PubMed ir UpToDate mokslinėse duomenų bazėse. Į sisteminę apžvalgą įtrauktos 25 mokslinės publikacijos, kuriose aprašomas Volfo-Parkinsono-Vaito sindromas ir (ar) fenomenas.

Tyrimo rezultatai

Epidemiologija. VPV sindromas yra dažniausia priežastis, lemianti skilvelių preeksitaciją ir pasireiškia 0,1-0,3 proc. bendrosios populiacijos [4]. VPV fenomeno paplitimas bendrojoje populiacijoje nėra tiksliai žinomas dėl klinikinės simptomatikos nebuvimo. Pacientams, turintiems VPV fenomeną, klinikinio aritmijos atsiradimo rizika 12 mėnesių laikotarpiu yra 1/100 [5]. VPV sindromas dažniausiai pasireiškia 20-24 metų amžiuje [6].

Etiologija. Tikimybė pirmos eilės giminaičiams paveldėti VPV sindromą yra 0,6 procento. Paveldimumas siejamas su PRKAG2 geno mutacija [7,8]. VPV sindromas įprastai nesiejamas su gretutinėmis struktūrinėmis širdies patologijomis, tačiau remiantis A. Stasiak su kolegomis atlikto tyrimo rezultatais, 2008-2015 m. laikotarpiu iš 45 vaikų (amžiaus vidurkis 11 metų) 8,9 proc. buvo nustatytas struktūrinis širdies defektas [9]. Remiantis P. Torres atlikta studija, įgimta triburio vožtuvo ir dešiniojo skilvelio patologija (Ebšteino anomalija) gali lemti skilvelių preeksitacijos išsivystymą [10].

Patofiziologija. Prieširdžiuose ir skilveliuose laidžiosios sistemos takai yra atskiri, o elektriniai impulsai iš skilvelių į prieširdžius patenka per atrioventrikulinį mazgą (AVM) ir Hiso-Purkinje sistemą [11]. VPV sindromui būdingas papildomas laidumo pluoštas (Kento pluoštas), kuris tiesiogiai sujungia prieširdžių ir skilvelių laidžiąsias sistemas

[12]. Kento pluoštu elektrinis impulsas tiesiogiai plinta iš prieširdžių į skilvelius, aplenkia AVM ir sukelia priešlaikinį skilvelių sujudinimą (preeksitaciją) [13].

Klinikinė reikšmė. VPV sindromas ar fenomenas gali sukelti gyvybei pavojingas būkles jauniems sveikiems pacientams [14]. Remiantis S. Kim ir bendraautorių atlikto klinikinio tyrimo rezultatais, dažniausiai gyvybei pavojingos būklės (prieširdžių virpėjimas, staigi mirtis) pasireiškia 14 metų amžiaus pacientams. Remiantis daugiaveiksmės analizės rezultatais, vyriška lytis, Ebšteino anomalija, prieširdžių virpėjimas, pokyčiai elektrofiziologinio tyrimo metu yra gyvybei pavojingų būklių rizikos veiksniai [3].

Klinika. Esant VPV fenomenui, EKG stebimi VPV sindromui būdingi pokyčiai, kurie dažniausiai simptomų nesukelia. Daugeliu atvejų VPV fenomenas diagnozuojamas pasireiškus kitiems širdies ritmo sutrikimams: prieširdžių virpėjimui, prieširdžių plazdėjimui, skilvelinei tachikardijai ir skilvelių virpėjimui [15]. VPV sindromas, kaip ir kitos tachiaritmijos, pasireiškia širdies ritmo sutrikimams būdingais simptomais: 1) jaučiamas širdies plakimas; 2) galvos svaigimas; 3) sinkopė; 4) krūtinės skausmas; 5) staigus širdies sustojimas [16].

Diagnostika. EKG – pagrindinis diagnostinis metodas, nustatant VPV fenomeną ir sindromą. EKG stebimi pokyčiai: trumpas PR intervalas (≤ 120 ms), ilgas QRS kompleksas (> 120 ms), delta banga. Šiuos pokyčius sukelia išankstinis skilvelių sužadimas dėl papildomo laidumo pluošto [17,18]. Nestebint skilvelių preeksitacijai būdingų pokyčių EKG, negalima teigti, kad papildomų laidumo takų širdyje nėra, nes kartais impulsai Kento pluoštu plinta tik retrogradiškai – impulsas iš skilvelių plinta į prieširdžius, todėl nėra išankstinio skilvelių sujudinimo [5]. Elektrofiziologinis tyrimas (EFT) daugeliu atvejų nėra būtinas VPV sindromo ar fenomeno diagnozei nustatyti [19]. Jauniems, sveikiems, gretutinių ligų neturintiems pacientams, kurių anamnezėje nėra širdies ritmo sutrikimų, nepriklausomai nuo EKG stebimų skilvelių preeksitacijos požymių, EFT neindikotinas [20]. Tokie pacientai yra stebimi pirminės sveikatos priežiūros specialisto ar kardiologo. Pacientams, kurių anamnezėje yra tachiaritmijos epizodų ar EKG nuolat stebimi skilvelių preeksitacijai būdingi požymiai, yra indikuotinas invazinis EFT, kuris gali būti tiek diagnostinis, tiek gydomasis [19]. EFT metu nustačius didelę staigios mirties riziką, atliekama TRA, sunaikinant papildomus laidumo takus [21].

Gydymas. Pacientams, turintiems asimptominį VPV fenomeną, skubus gydymas neindikotinas. Esant didelei tachiaritmijos rizikai, profilaktiškai skiriami antiaritminiai vaistai [22]. Dėl didesnės aritmijos pasikartojimo rizikos, pacientai su VPV fenomenu ir tachiaritmijos epizodu anamnezėje, priešingai nei asimptominiai pacientai, turi

būti gydomi [23]. Pagrindinis simptominių pacientų gydymas – TRA (alternatyva TRA – chirurginė abliacija) [24]. Esant intervencinio gydymo kontraindikacijų, pasirenkama farmakoterapija: 1) flekainidas ir propafenonas neturintiems struktūrinės širdies patologijos; 2) sotalolis ar dofetilidas, turintiems širdies struktūrinę patologiją [25].

Išvados

1. VPV sindromas – dažniausia priešlaikinio skilvelių sujudinimo priežastis, kurios paplitimas bendrojoje populiacijoje 0,1-0,3 proc., dažniausiai pasireiškiantis 20-24 metų amžiaus asmenims.

2. VPV sindromą ar fenomeną lemia įgimti papildomi širdies laidžiosios sistemos takai (Kento pluoštas), kurių etiologija siejama su PRKAG2 geno mutacija.

3. VPV sindromas ar fenomenas gali sukelti gyvybei pavojingas būkles: prieširdžių virpėjimą ir staigią mirtį.

4. Pagrindinis diagnostinis tyrimo metodas – EKG, kuriuo stebimi skilvelių preeksitacijos požymiai. Esant indikacijų, gali būti atliekamas EFT. Pagrindinis gydymo metodas – TRA, indikuotina simptominiams arba asimptotiniams pacientams, esant didelei staigios mirties rizikai.

Literatūra

1. Wolff L, Parkinson J, White PD. Bundle-branch block with short P-R interval in healthy young people prone to paroxysmal tachycardia. *Ann Noninvasive Electrocardiol* 2006;11(4):340-53. <https://doi.org/10.1111/j.1542-474X.2006.00127.x>
2. Castro RL, Alcantara Lima N, Costa Lino DO, Bannon SF. Concealed Wolff-Parkinson-White syndrome revealed by acute coronary syndrome. *Ann Noninvasive Electrocardiol* 2020;25(5). <https://doi.org/10.1111/anec.12735>
3. Etheridge SP, Escudero CA, Blaufox AD, Law IH, Dechert-Crooks BE, Stephenson EA, et al. Life-threatening event risk in children with Wolff-Parkinson-White Syndrome. *JACC Clin Electrophysiol* 2018;4(4):433-44. <https://doi.org/10.1016/j.jacep.2017.10.009>
4. Sapra A, Albers J, Bhandari P, Davis D, Ranjit E. Wolff-Parkinson-White syndrome: a master of disguise. *Cureus* 2020;12(6). <https://doi.org/10.7759/cureus.8672>
5. Chhabra L, Goyal A, Benham MD. Wolff Parkinson White syndrome *Stat Pearls*. Stat Pearls Publishing 2020. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/32119324>
6. Lu CW, Wu MH, Chen HC, Kao FY, Huang SK. Epidemiological profile of Wolff-Parkinson-White syndrome in a general population younger than 50 years of age in an era of radiofrequency catheter ablation. *Int J Cardiol* 2014;174(3):530-4. <https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2014.04.134>
7. Miyamoto L. Molecular pathogenesis of familial Wolff-Parkinson-White syndrome. *J Med Invest* 2018;65(1.2): 1-8. <https://doi.org/10.2152/jmi.65.1>

8. Porto AG, Brun F, Severini GM, Losurdo P, Fabris E, Taylor MRG, et al. Clinical spectrum of PRKAG2 syndrome. *Circ Arrhythmia Electrophysiol* 2016;9(1).
<https://doi.org/10.1161/CIRCEP.115.003121>
9. Stasiak A, Niewiadomska-Jarosik K, Kędziora P. Clinical course and treatment of children and adolescents with the preexcitation syndrome - own studies. *Dev period Med* 2018;22(2):113-22.
<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30056397/>
10. Torres PI. Wolff-Parkinson-White syndrome in Ebstein's anomaly. *Arch Cardiol Mex* 2007;77(2).
<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/ezproxy.dbazes.lsmuni.lt/17972375/>
11. Heaton J, Goyal A. Atrioventricular node Stat Pearls. Stat Pearls Publishing 2020. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/32491596>
12. Bhattad PB, Brijmohan P, Resident B, Brijmohan Bhattad P, Jain V. Revisiting electrocardiographic Wolff-Parkinson-White Pattern. *J Med Res* 2020;6(4):114-6.
<https://doi.org/10.31254/jmr.2020.6401>
13. Zachariah JP, Walsh EP, Triedman JK, Berul CI, Cecchin F, Alexander ME, et al. Multiple accessory pathways in the young: the impact of structural heart disease. *Am Heart J* 2013 Jan;165(1):87-92.
<https://doi.org/10.1016/j.ahj.2012.10.025>
14. Kim SS, Knight BP. Long term risk of Wolff-Parkinson-White pattern and syndrome. *Trends in Cardiovascular Medicine*. Elsevier Inc 2017;27:260-8.
<https://doi.org/10.1016/j.tcm.2016.12.001>
15. Song C, Guo Y, Zheng X, Lu J, Fang X, Wang S, et al. Prognostic significance and risk of atrial fibrillation of Wolff-Parkinson-White syndrome in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 2018;122(9):1546-50.
<https://doi.org/10.1016/j.amjcard.2018.07.021>
16. Senst B, Zeltser R. Reentry arrhythmia StatPearls. StatPearls Publishing 2019.
<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/30725774>
17. Bhatia A, Sra J, Akhtar M. Preexcitation syndromes. *Curr Probl Cardiol* 2016;41(3):99-137.
<https://doi.org/10.1016/j.cpcardiol.2015.11.002>
18. Brugada J, Katritsis DG, Arbelo E, Arribas F, Bax JJ, Blomstrom-Lundqvist C, et al. 2019 ESC guidelines for the management of patients with supraventricular tachycardia. *Eur Heart J* 2020;41(5):655-720.
<https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehz467>
19. Cohen MI, Triedman JK, Cannon BC, Davis AM, Drago F, Janousek J, 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 electrophysi. *Hear Rhythm* 2012 Jun 1;9(6):1006-24.
<https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2012.03.050>
20. La Rocca TJ, Beyersdorf GB, Li W, Foltz R, Patel AR, Tanel RE. Comparison of electrophysiologic profiles in pediatric patients with incidentally identified pre-excitation compared with Wolff-Parkinson-White syndrome. *Am J Cardiol* 2019;124(3):389-95.
<https://doi.org/10.1016/j.amjcard.2019.04.053>
21. Koca S, Pac FA, Kavurt AV, Cay S, Mihcioglu A, Aras D, et al. Transesophageal and invasive electrophysiologic evaluation in children with Wolff-Parkinson-White pattern. *PACE - Pacing Clin Electrophysiol* 2017;40(7):808-14.
<https://doi.org/10.1111/pace.13100>
22. Bengali R, Wellens HJJ, Jiang Y. Perioperative management of the Wolff-Parkinson-White syndrome. *Journal of Cardiothoracic and Vascular Anesthesia* 2014;28:1375-86.
<https://doi.org/10.1053/j.jvca.2014.02.003>
23. Larson NP, Rosenthal JB, Bridwell RE, Tannenbaum L, Cibrario A. Hide and seek: intermittent preexcitation Wolff-Parkinson-White syndrome case report and management overview. *Cureus* 2020;12(7).
<https://doi.org/10.7759/cureus.8971>
24. Chubb H, Campbell RM, Motonaga KS, Ceresnak SR, Dubin AM. Management of asymptomatic Wolff-Parkinson-White pattern by pediatric electrophysiologists. *J Pediatr* 2019;213:88-95.e1.
<https://doi.org/10.1016/j.jpeds.2019.05.058>
25. Page RL, Joglar JA, Caldwell MA, Calkins H, Conti JB, Deal BJ, et al. 2015 ACC/AHA/HRS guideline for the management of adult patients with supraventricular tachycardia: executive summary: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association task force on clinical practice guidelines and the heart rhythm. *Circulation*. Lippincott Williams and Wilkins 2016;133: e471-505. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/CIR.0000000000000310>

WOLFF-PARKINSON-WHITE SYNDROME AND PATTERN

V. Zieniūtė, L. Daleckytė

Keywords: Wolff-Parkinson-White syndrome, Wolff-Parkinson-White pattern, ventricular preexcitation syndrome, electrocardiography, Ebstein anomaly.

Summary

Wolff-Parkinson-White (WPW) syndrome – congenital electrical abnormality within the heart, being the most common reason to cause ventricular preexcitation. Patients with WPW syndrome have an additional electrical pathway, known as bundle of Kent, which conducts electrical impulses from the atria to the ventricles. Etiology is associated with mutation in the PRKAG2 gene. WPW syndrome may be a cause of life-threatening events, such as atrial fibrillation and sudden death. The diagnosis of WPW syndrome is usually determined by electrocardiography (ECG), which can show signs of ventricular preexcitation. Catheter ablation is indicated for symptomatic patients or patients with a high risk of sudden death.

Correspondence to: viktorijazieniute@gmail.com

Gauta 2020-11-14