





Wyjaśnienie:

Zacznijmy od badania przedmiotowego: Pacjentka bardzo drobna, 155 cm wzrostu, dyskretna mikrognatia (stłoczone zęby). Poza tym bez odchyień. ECHO serca – prawidłowe.

W EKG: Bradykardia, poj. pob. zastępcze, poj. pobudzenie komorowe. Zwraca uwagę fala U.

Podejrzenie zespołu Andersen-Tawila. Konieczne skierowanie na badanie genetyczne do ośrodka chorób sercowo-naczyniowych o podłożu genetycznym.

Zespół Andersen-Tawila to rzadka kanatopatia (KCNJ2, kanał potasowy)

Charakteryzuje się triadą objawów:

- Wybitna fala U, komorowe dwukierunkowe i wielokształtne VT, samoograniczające się, wolne, bardzo dobrze tolerowane
- Zmiany dysmorficzne twarzy, palców dłoni i stóp, niski wzrost.
- Przemijające niedowładności kończyn górnych i dolnych

Zaburzenia rytmu są łagodne. Ryzyko NZS występuje tylko u chorych z utratami przytomności i przyjmujących amiodaron.

Nie wolno stosować amiodaronu!

ICD tylko w prewencji wtórnej (program: interwencje tylko w strefie VF)

