

Przypadek EKG 30.05.2024

Prof. Elżbieta Katarzyna Biernacka

Kontekst kliniczny

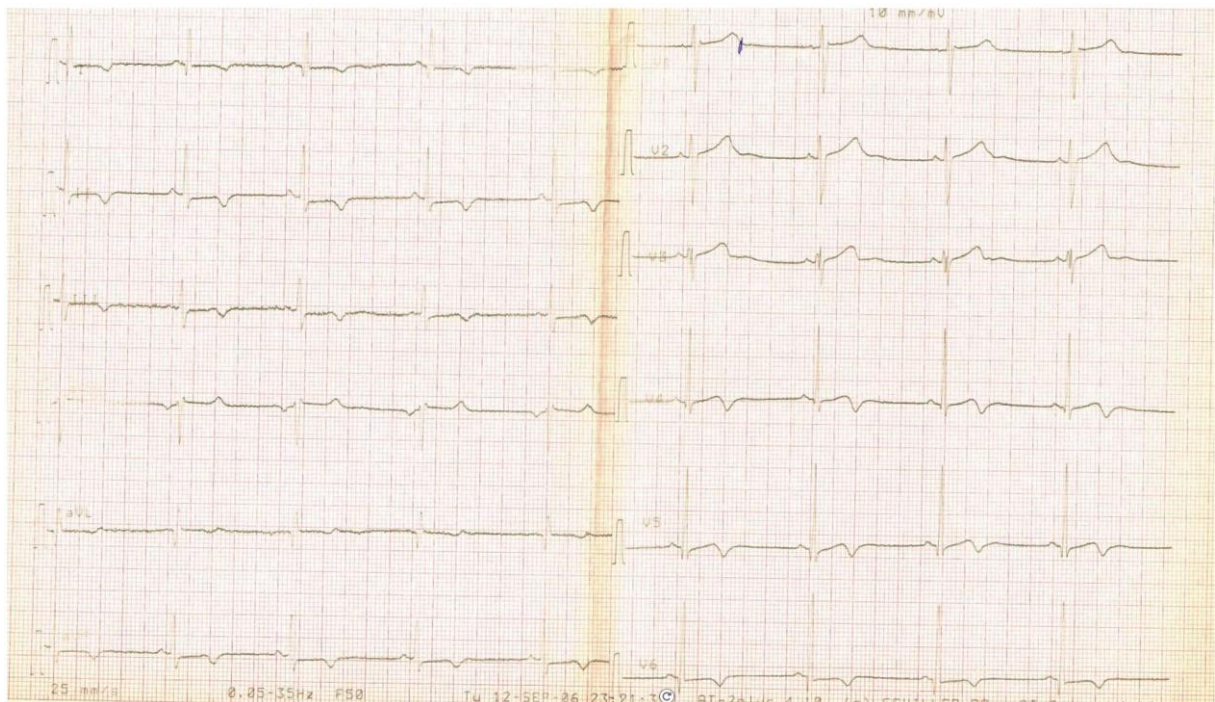
31 letnia pacjentka skierowana z powodu podejrzenia zespołu wydłużonego QT, po 2 utratkach przytomności: pierwsza w dzieciństwie, druga w nocy z towarzyszącym bólem brzucha. W EKG graniczne wydłużenie QTc, ewidentne duże zmiany okresu repolaryzacji, w odległych wywiadach krótkie polimorficzne VT. Leczona beta-blokerem - od tamtej pory bez utrat przytomności i VT.

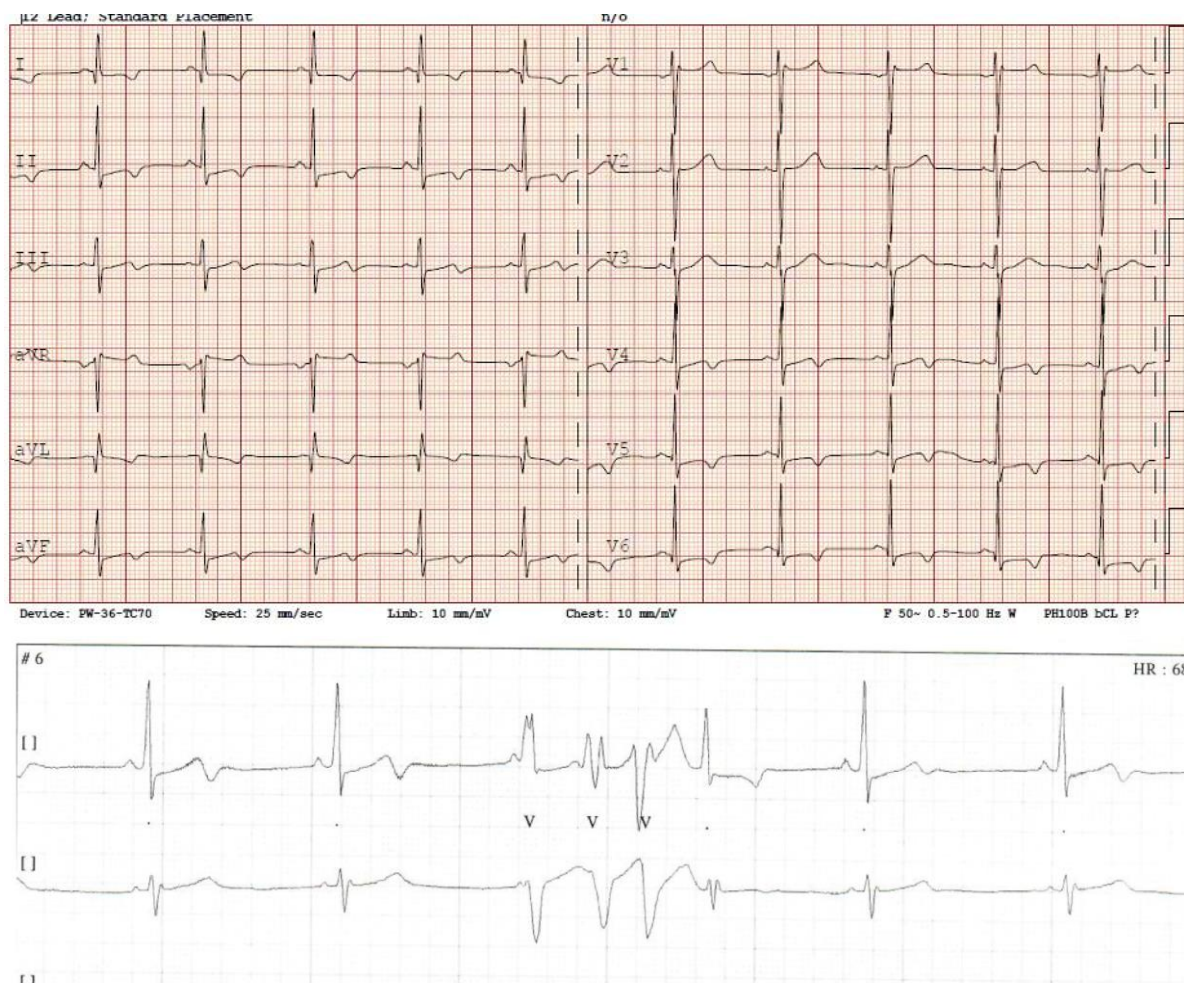
Wykluczono organiczną chorobę serca (CT tętnic wieńcowych, ECHO serca - prawidłowe)
Wywiad rodzinny: nagłe zgony (ojciec 42 lata, siostra ojca 27 lat, dziadek). EKG ojca – podobne jak pacjentki – wydłużenie QTc, bardzo duże zm. STT nad ścianą boczną, niewielkie uniesienie ST w V1-V2

Badanie genetyczne (panel kardiologiczny) negatywne.

Obserwowana od 2006 r – EKG niezmiennie.

Co to za zespół?





Wyjaśnienie:

Nie wiadomo na co chora jest pacjentka, ale nasuwa się podejrzenie rodzinnego zespołu obniżenia ST., chociaż zm. ST nie mają charakteru niecki.

Poniżej kryteria diagnostyczne rodzinnego zespołu obniżenia ST:

Supplementary Appendix Table S4. Proposed diagnostic criteria for familial ST-segment depression syndrome in adults*

1. Unexplained[‡] concave-upward ST-segment depression ≥ 0.1 mV in at least 7 leads 80 ms after J point[#]
2. ST elevation ≥ 0.1 mV in aVR
3. No episodes of normalized ECG, i.e. persistent ECG pattern over time[§]
4. Autosomal dominant pattern of inheritance

* The patient may be asymptomatic or present with supraventricular or ventricular arrhythmia, syncope, aborted SCD or SCD.

[‡] Known etiologies for development of ST-segment depression have been excluded, including ischemic heart disease, diseases with myocardial involvement including

cardiomyopathies, myocardial hypertrophy, strain, myocarditis, bundle branch block, electrolyte disturbances, metabolic disorders, central nervous system disease, hypothermia, or medications (including digoxin). In affected individuals mildly reduced left

ventricular function may be present.

A notch in the ascending part of the ST segment may be present.

§ Accentuation of ST-segment depression during exercise may occur.

Alex H. Christensen, M.D., Ph.D.

Herlev-Gentofte Hospital, Copenhagen, Denmark

A Novel Familial Cardiac Arrhythmia Syndrome with Widespread ST-Segment Depression

N Engl J Med 2018;379:1780-1781, DOI: 10.1056/NEJMc1807668