

# Αιφνίδιος θάνατος σε ασυμπτωματικό ασθενή με σύνδρομο προδιέγερσης

Δρ. Διονύσιος Θ. Καλπάκος

Γενικός Αρχίατρος

Διευθυντής Καρδιολογικής Κλινικής 401 ΓΣΝΑ

- Δεν υφίσταται σύγκρουση συμφερόντων

# The American Heart Journal

---

---

VOL. V

AUGUST, 1930

No. 6

---

---

## Original Communications

---

### BUNDLE-BRANCH BLOCK WITH SHORT P-R INTERVAL IN HEALTHY YOUNG PEOPLE PRONE TO PAROXYSMAL TACHYCARDIA

LOUIS WOLFF, M.D., BOSTON, MASS., JOHN PARKINSON, M.D., LONDON,  
ENG., AND PAUL D. WHITE, M.D., BOSTON, MASS.

**A**BERRANT ventricular complexes of the type generally recognized as indicating bundle-branch block were first produced by Eppinger and Rothberger,<sup>3, 4</sup> by the experimental division of the right branch of the His bundle. Eppinger and Stoerk<sup>5</sup> observed similar curves in five patients, and at autopsy demonstrated division of the right branch

# Ασυμπτωματικό WPW-Γενικότητες

- Μεμονωμένη κοιλιακή προδιέγερση
- Η συχνότητα του WPW στο γενικό πληθυσμό είναι 1-3/1000 και μπορεί να φτάσει το 5,5/1000 μεταξύ των συγγενών ατόμων με WPW.
- 40% των βρεφών με WPW χάνουν την προδιέγερση μέσα στο πρώτο έτος ενώ ένα ποσοστό παιδιών από 0-26% χάνουν την προδιέγερση σε μια πενταετία.
- Το 65% των εφήβων και το 40% των ατόμων άνω των 30 ετών με ηλεκτροκαρδιογραφική εικόνα προδιέγερσης είναι ασυμπτωματικοί.
- Η πλειοψηφία αυτών των ανθρώπων έχουν δομικά φυσιολογικές καρδιές.

# Αιφνίδιος θάνατος και WPW

- Ο αιφνίδιος καρδιακός θάνατος είναι μάλλον ασυνήθιστος μεταξύ ατόμων με μεμονωμένη κοιλιακή προδιέγερση με μια επίπτωση 0,05-0,4% ετησίως.

[Novella J](#), [DeBiasi RM](#)<sup>1</sup>, [Coplan NL](#), [Suri R](#), [Keller S](#) Noninvasive risk stratification for sudden death in asymptomatic patients with Wolff-Parkinson-White syndrome. [Rev Cardiovasc Med](#). 2014;15(4):283-9.

# Αιφνίδιος θάνατος και WPW

## Κλινικά στοιχεία

- Τα πιο ανησυχητικά συμπτώματα του συνδρόμου προδιέγερσης είναι η συγκοπή και ο αιφνίδιος καρδιακός θάνατος.
- Ο μηχανισμός του αιφνιδίου καρδιακού θανάτου είναι η πολύ ταχεία αγωγή κοιλιακής μαρμαρυγής ή πτερυγισμού μέσω του παραδεματίου, που προκαλεί κοιλιακή μαρμαρυγή.
- Παρόλο που ο αιφνίδιος καρδιακός θάνατος παρουσιάζεται συνήθως σε ασθενείς που είχαν προηγουμένως συμπτώματα, ενίοτε μπορεί να αποτελέσει και το πρώτο σύμπτωμα/γεγονός ιδίως στα παιδιά με προδιέγερση.

# Αιφνίδιος θάνατος και WPW

## Κλινικά στοιχεία

- Η ανεύρεση των ασυμπτωματικών ατόμων με προδιέγερση που κινδυνεύουν από αρρυθμίες απειλητικές για τη ζωή, με βάση μόνο το ιστορικό, παραμένει προβληματική.
- Νεαρή ηλικία (<30 ετών), άρρεν φύλο, ιστορικό κολπικής μαρμαρυγής, ιστορικό συγκοπής, συγγενής καρδιοπάθεια και το οικογενές WPW αποτελούν χαρακτηριστικά που προσδίδουν αυξημένο κίνδυνο.

# Αιφνίδιος θάνατος και WPW

**Table 1** Incidence of sudden cardiac death in natural history studies involving children and young adults

Author	Patients	Years studied	Age	Follow-up (y)	Died	SCD per patient-year	Comments
Berkman (1968) <sup>155</sup>	128	1933–1968	21	20	3	0.0039	
Leitch (1990) <sup>80</sup>	75	1980–1988	34 ± 13	4.3	0	0.0000	
Klein (1989) <sup>28</sup>	27	1981–1989	45	4.5	0	0.0000	
Munger (1993) <sup>17</sup>	113*	1953–1989	33 ± 16	12	2	0.0015	Both SCD patients were symptomatic
Inoue (2000) <sup>156</sup>	57	1985–1993	10.2	8	0	0.0000	
Goudevenos (2000) <sup>16</sup>	157	1990–1997	20	4.6	0	0.0000	
Fitzsimmons (2001) <sup>49</sup>	238*	1955–1999	34.3	21.8	1	0.0002	SCD patient had SVT and atrial fibrillation
Sarubbi (2003) <sup>30</sup>	98	1985–2001	5.4	4	1	0.0019	
Pappone (2003) <sup>38</sup>	212	1993–1996	36 ± 21	3.2	1	0.0150	2 patients had VF and were resuscitated
Santinelli (2009) <sup>29</sup>	184	1995–2005	10	4.6	0	0.0000	3 patients had VF and were resuscitated

Age is expressed as mean or median (years).

SCD = sudden cardiac death; SVT = supraventricular tachycardia; VF = ventricular fibrillation.

\*Combined asymptomatic and symptomatic patients.

[PACES/HRS Expert Consensus Statement on the Management of the Asymptomatic Young Patient with a Wolff-Parkinson-White \(WPW, Ventricular Preexcitation\) Electrocardiographic Pattern Heart Rhythm, Vol 9, No 6, June 2012](#)

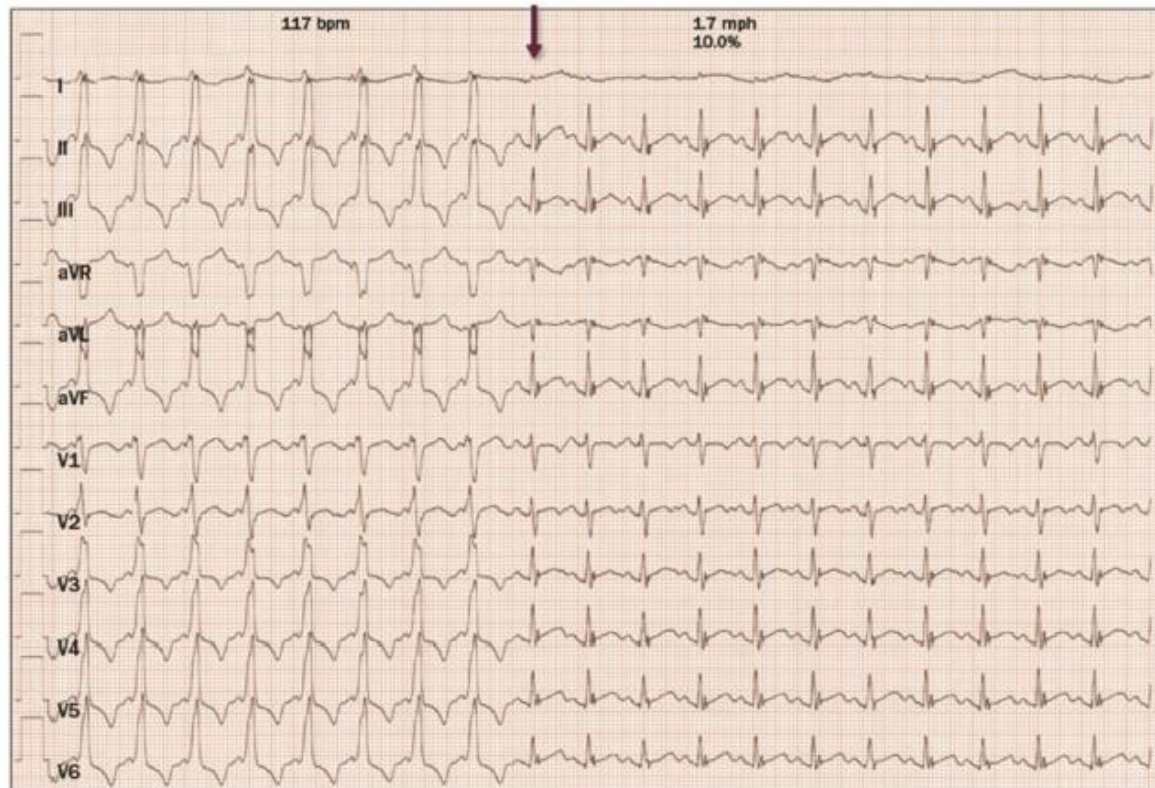


# Μη επεμβατική εκτίμηση ατόμων με προδιέγερση

- ΗΚΓ ηρεμίας
- Holter ΗΚΓ 24 ώρου
- Δοκιμασία κοπώσεως
- Φαρμακολογικές δοκιμασίες (αδενοσίνη, προκαϊναμίδη, προπαφαινόνη)

# Μη επεμβατική εκτίμηση ατόμων με προδιέγερση

**FIGURE 16** Abrupt Loss of Pre-Excitation During Exercise Testing



During exercise treadmill testing, this patient abruptly lost pre-excitation at a heart rate of 117 bpm. Beginning abruptly with the beat under the arrow, the PR interval normalizes, and the QRS changes from pre-excited to narrow.

# Επεμβατική εκτίμηση ατόμων με προδιέγερση

- Σε περίπτωση όχι ξεκάθαρης κατανόησης των ιδιοτήτων του παραδεματίου από τις μη επεμβατικές μεθόδους, έχει ένδειξη η χρήση των επεμβατικών μεθόδων.
- Σκοπός είναι να βρεθούν εκείνα τα άτομα που κινδυνεύουν από θανατηφόρες αρρυθμίες και ωφελούνται από την προφυλακτική κατάλυση του παραδεματίου.
- Επεμβατικές θεωρούνται οι μέθοδοι που χρησιμοποιούν ενδοκαρδιακούς ή οισοφαγικούς καθετήρες.

# Επεμβατική εκτίμηση ατόμων με προδιέγερση

- Διαλείπουσα προδιέγερση και παραδεμάτια με επιβραδυνόμενη αγωγή προσδίδουν μικρότερο κίνδυνο για αιφνίδιο θάνατο.
- Απουσία ανάδρομης αγωγής είναι επίσης χαρακτηριστικό καλής πρόγνωσης
- Ενώ το SPERRI < 250 msec είναι εξίσου συχνό σε συμπτωματικούς και ασυμπτωματικούς, η ανάδρομη αγωγή διαμέσου του παραδεματίου είναι πιο συχνή στους συμπτωματικούς (100% vs 22%).

# Επεμβατική εκτίμηση ατόμων με προδιέγερση

- Σε ασυμπτωματικούς ανθρώπους ο συνδυασμός δραστηκής ανερέθιστης περιόδου < 246 msec και έκλυσης ταχυκαρδίας εξ' επανεισόδου έχει μια θετική προγνωστική αξία 47% και αρνητική προγνωστική αξία 97% για μελλοντικά αρρυθμολογικά προβλήματα (κυρίως SVT).

Pappone C, Santinelli V, Rosanio S, Vicedomini G, Nardi S, Pappone A, Tortoriello V, Manguso F, Mazzone P, Gulletta S, Oreto G, Alfieri O. Usefulness of invasive electrophysiologic testing to stratify the risk of arrhythmic events in asymptomatic patients with Wolff-Parkinson-White pattern: results from a large prospective long-term follow-up study. J Am Coll Cardiol 2003; 41:239 –244.

# Επεμβατική εκτίμηση ατόμων με προδιέγερση

- Η ύπαρξη πολλών παραδεματίων προσδίδει αυξημένο αρρυθμολογικό κίνδυνο στον ασθενή.
- Αντίθετα η αδυναμία πρόκλησης ταχυκαρδίας εξ'επανεισόδου προσδίδει καλή πρόγνωση ανεξάρτητα από τα χαρακτηριστικά της εκ των άνω προς τα κάτω αγωγής του παραδεματίου.

# Επεμβατική εκτίμηση ατόμων με προδιέγερση

- Συνοψίζοντας τα στοιχεία για την χρησιμότητα της ηλεκτροφυσιολογικής μελέτης στην ανεύρεση των ασθενών υψηλού κινδύνου το SPERRI < 250 msec έχει μεγάλη ευαισθησία και αρνητική προγνωστική αξία αλλά χαμηλή ειδικότητα και θετική προγνωστική αξία.
- Στους ασυμπτωματικούς η ειδικότητα και θετική προγνωστική αξία είναι ακόμα χαμηλότερες επειδή η συχνότητα του αιφνιδίου θανάτου σε αυτούς είναι πολύ χαμηλή.

# Χορήγηση ισοπροτερενόλης

- Η χορήγηση ισοπροτερενόλης κατά τη διάρκεια ηλεκτροφυσιολογικής μελέτης βραχύνει σημαντικά το SPERRI με αποτέλεσμα το 67% να έχει SPERRI < 250 msec σε σχέση με το 33% σε βασικές συνθήκες.
- Η ισοπροτερενόλη αυξάνει πάρα πολύ την ευαισθησία αλλά μειώνει την ειδικότητα για την ανεύρεση των ασθενών που είναι πραγματικά σε κίνδυνο.
- Η προγνωστική αξία της ισοπροτερενόλης δεν έχει μελετηθεί επαρκώς από καμμία μελέτη.



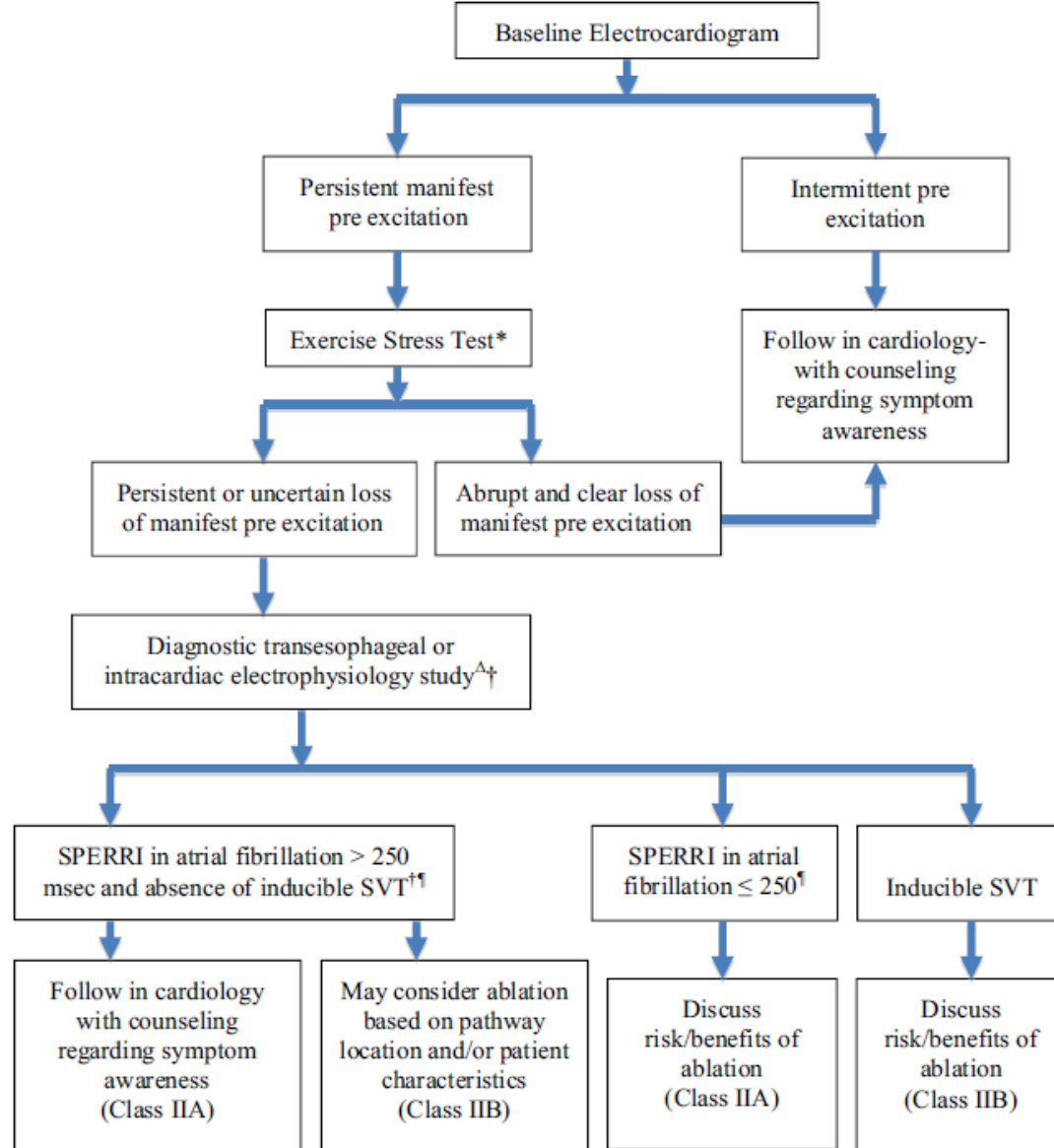
# Ειδικοί πληθυσμοί

- Συγγενείς καρδιοπάθειες μπορούν να συνυπάρχουν με προδιέγερση (έως 44% στη νόσο Ebstein). Αιφνίδιος θάνατος είναι συχνός σε αυτό τον πληθυσμό αλλά η σχέση του με προδιέγερση είναι ασαφής.
- Στη διαταραχή ελλειμματικής προσοχής- υπερκινητικότητας (ΔΕΠΥ) όταν χορηγούνται φάρμακα αναφέρεται ότι μπορεί να υπάρξει κίνδυνος αιφνιδίου θανάτου αν συνυπάρχουν δομικές καρδιοπάθειες ή διαταραχές του καρδιακού ρυθμού. Απουσιάζουν συγκεκριμένα στοιχεία.
- Αθλητές : η Ευρωπαϊκή καρδιολογική εταιρεία συστήνει ηλεκτροφυσιολογική μελέτη για όλους τους αθλητές (έλεγχος SPERRI, καθορισμός του αριθμού των παραδεματίων, δυνατότητα εύκολης πρόκλησης κοιλιακής μαρμαρυγής). Στην Αμερική υπάρχει σύσταση για ΗΦΕ μόνο για τους αθλητές που συμμετέχουν σε μετρίου ή υψηλού επιπέδου ανταγωνιστικά αθλήματα.

# Οικογενές WPW

- Η οικογενής μορφή του WPW είναι σπάνια και κληρονομείται με τον αυτοσωματικό επικρατούντα χαρακτήρα
- Υπάρχει αναφορά οικογένειας με WPW στην οποία υπήρχε αιφνίδιος θάνατος λόγω κοιλιακής μαρμαρυγής με ταχεία κοιλιακή ανταπόκριση μέσω του παραδεματίου.
- Μετάλλαξη στο γονίδιο PRKAG2 ήταν υπεύθυνη για τον φαινότυπο

[Zhang LP<sup>1</sup>](#), [Hui B](#), [Gao BR](#) High risk of sudden death associated with a PRKAG2-related familial Wolff-Parkinson-White syndrome [J Electrocardiol.](#) 2011 Jul-Aug;44(4):483-6.



\* patients unable to perform an exercise stress test should undergo risk-stratification with an EP study

Δ prior to invasive testing, patients and the parents/guardians should be counseled to discuss the risks and benefits of proceeding with invasive studies, risks of observation only, and risks of medication strategy.

† patients participating at moderate-high level competitive sports should be counseled with regards to risk-benefit of ablation (Class IIA) and follow the 36<sup>th</sup> Bethesda Conference Guidelines<sup>6</sup>

## Management of patients with Wolff-Parkinson-White Syndrome

Recommendations	Class <sup>a</sup>	Level <sup>b</sup>	Ref. <sup>c</sup>
Ablation is recommended in patients with WPW syndrome resuscitated from sudden cardiac arrest due to AF and rapid conduction over the accessory pathway causing VF.	I	B	793
Ablation should be considered in patients with WPW syndrome who are symptomatic and/or who have accessory pathways with refractory periods $\leq 240$ ms in duration.	IIa	B	793

**2015 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death**

## Asymptomatic Patients With Pre-Excitation

COR	LOE	Recommendations
I	B-NR <sup>SR</sup>	In asymptomatic patients with pre-excitation, the findings of abrupt loss of conduction over a manifest pathway during exercise testing in sinus rhythm ( <i>Level of Evidence: B-NR</i> ) <sup>SR</sup> or intermittent loss of pre-excitation during ECG or ambulatory monitoring ( <i>Level of Evidence: C-LD</i> ) <sup>SR</sup> are useful to identify patients at low risk of rapid conduction over the pathway.
	C-LD <sup>SR</sup>	
IIa	B-NR <sup>SR</sup>	An EP study is reasonable in asymptomatic patients with pre-excitation to risk-stratify for arrhythmic events.
IIa	B-NR <sup>SR</sup>	Catheter ablation of the accessory pathway is reasonable in asymptomatic patients with pre-excitation if an EP study identifies a high risk of arrhythmic events, including rapidly conducting pre-excited AF.



**2015 ACC/AHA/HRS SVT Guideline Writing Committee**

## Asymptomatic Patients With Pre-Excitation (cont'd)

COR	LOE	Recommendations
Ia	B-NR <sup>SR</sup>	Catheter ablation of the accessory pathway is reasonable in asymptomatic patients if the presence of pre-excitation precludes specific employment (such as with pilots).
Ia	B-NR <sup>SR</sup>	Observation, without further evaluation or treatment, is reasonable in asymptomatic patients with pre-excitation.



**2015 ACC/AHA/HRS SVT Guideline Writing Committee**

# Συμπεράσματα

- Η ύπαρξη σχέσης μεταξύ της ασυμπτωματικής προδιέγερσης και του αιφνιδίου καρδιακού θανάτου έχει αποδειχθεί επαρκώς.
- Οι ιδιότητες του παραδεματίου καθορίζουν τον κίνδυνο του αιφνιδίου θανάτου ενώ η κατάλυσή του εξαλείφει τον κίνδυνο.
- Ο ασθενής πρέπει να συμμετέχει στη διαδικασία λήψης απόφασης μετά την πλήρη ενημέρωσή του.
- Οι ασθενείς πρέπει να κατανοήσουν και να αποδεχθούν την ύπαρξη ενός μικρού άμεσου κινδύνου που θα εξαλείψει ένα μικρό αλλά ισόβιο κίνδυνο που υπάρχει στην ασυμπτωματική προδιέγερση.
- Οι ιατροί μπορούν να ελαχιστοποιήσουν τον κίνδυνο της ηλεκτροφυσιολογικής παρέμβασης με το να προχωρούν σε κατάλυση μόνο σε ασθενείς με επικίνδυνα παραδεμάτια.