

Πλήρης Κολποκοιλιακός Αποκλεισμός σε Νεαρή Γυναίκα. Παρουσίαση Περιστατικού και Ανασκόπηση

ΑΦΡΟΔΙΤΗ ΤΣΙΑΚΟΥ,
ΠΑΝΑΓΙΩΤΗΣ ΚΟΡΑΝΤΖΟΠΟΥΛΟΣ,
ΙΩΑΝΝΗΣ ΓΟΥΔΕΒΕΝΟΣ

Α' Καρδιολογική ΠΓΝ Ιωαννίνων

Λέξεις Ευρητηρίου:

Κολποκοιλιακός αποκλεισμός, Νεαρή ηλικία

Ιωάννης Γουδέβενος

Καθηγητής Καρδιολογίας Ιατρικής Σχολής Ιωαννίνων

Διεύθυνση Επικοινωνίας:

Καρδιολογική Κλινική ΠΠΓΝ Ιωαννίνων

Ιωάννινα 45111

Τηλ: +30 26510 99347

Fax.: +30 26510 99676

E-mail: igoudev@gmail.com

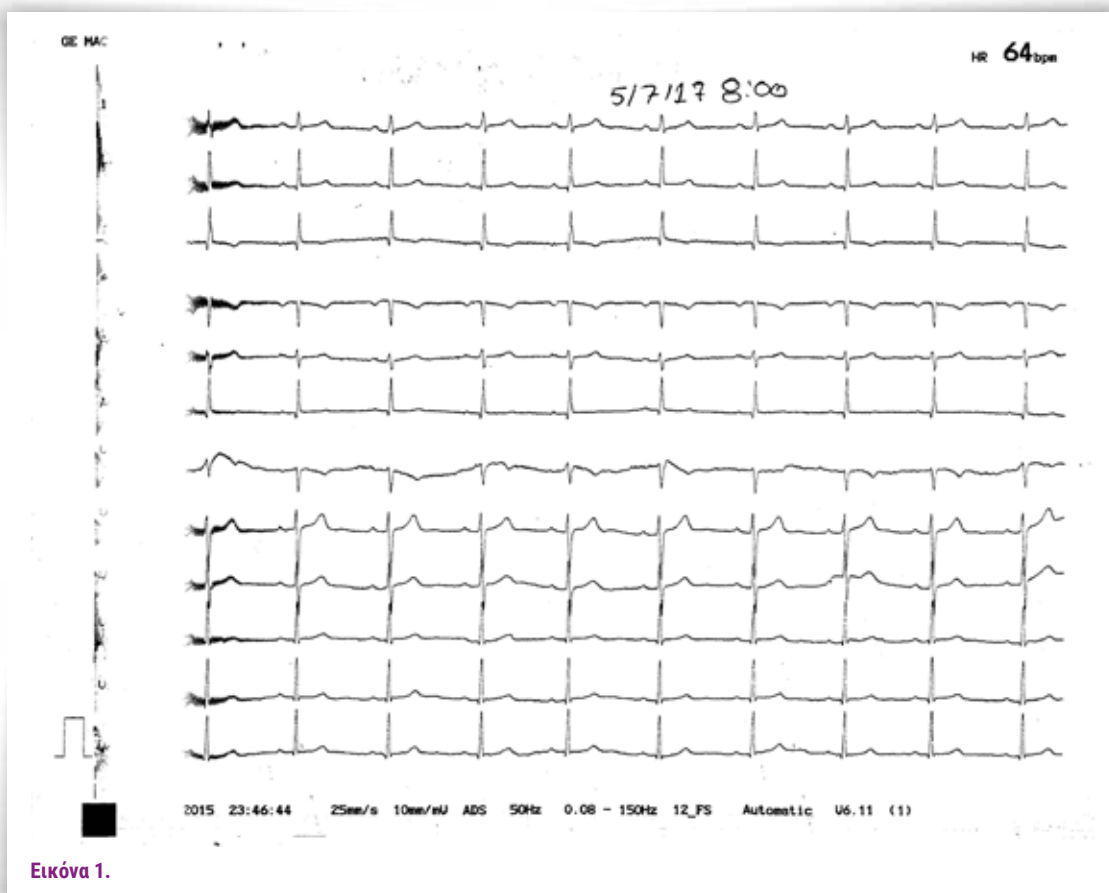
Ο δευτέρου βαθμού κολποκοιλιακός αποκλεισμός Mobitz I είναι συχνό φαινόμενο σε νεαρά άτομα ιδίως κατά την διάρκεια του ύπνου. Αντίθετα ο επιπολασμός του πλήρους κολποκοιλιακού αποκλεισμού (ΚΚΑ) κυμαίνεται από 0,02% έως 0,04%. Η επίπτωση αυξάνει με την ηλικία (ιδίως >70 έτη) με μια μικρή αύξηση να παρατηρείται στην εμβρυική και πρόωρη παιδική ηλικία λόγω της συγγενούς μορφής πλήρους ΚΚΑ. Ο επίκτητος ΚΚΑ είναι συνήθως αποτέλεσμα διαφόρων παθολογικών καταστάσεων που προκαλούν διήθηση και φλεγμονή. Η εμφάνιση πλήρους ΚΚΑ σε νεαρή ηλικία είναι ασυνήθιστη.^{1,2} Με την ευκαιρία νοσηλείας νεαρής γυναίκας ηλικίας 26 ετών με πλήρη ΚΚΑ κάνουμε σύντομη ανασκόπηση των πιθανών αιτιών πλήρους ΚΚΑ σε νεαρά άτομα και συζητάμε τον διαγνωστικό τρόπο προσέγγισης και αντιμετώπισης.

Περιγραφή περιστατικού

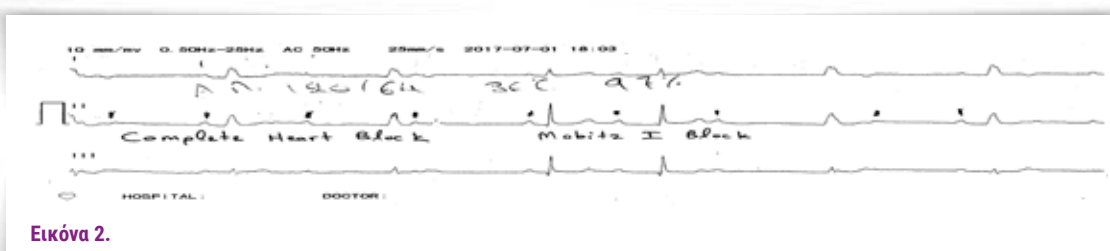
Νεαρή γυναίκα ηλικίας 26 ετών διακομίστηκε στο τμήμα επειγόντων λόγω δύο συγκοπτικών επεισοδίων την ίδια ημέρα (το ένα με τραυματισμό). Η φυσική εξέταση εκτός από τη βραδυκαρδία ήταν αρνητική και το ΗΚΓ πρεμίας κατέγραψε εναλλαγή Mobitz I με πλήρη ΚΚΑ ενώ η ασθενής ήταν σε εγρήγορση (ΕΙΚΟΝΑ 1). Είχε ελεύθερο ατομικό και κληρονομικό ιστορικό και δεν ανέφερε άλλα συνοδά ενοχλήματα ή πρόσφατη ιογενή συνδρομή. Δεν θυμόταν αν είχε υποβληθεί σε ΗΚΓ στο παρελθόν. Η ακτινογραφία θώρακος και η υπερηχοκαρδιογραφική εξέταση ήταν στα φυσιολογικά όρια. Την τέταρτη ημέρα ο ρυθμός αποκαταστάθηκε σε φλεβοκομβικό με άτυπες διαταραχές επαναπόλωσης στις απαγωγές III, AVF (ΕΙΚΟΝΑ 2). Ο πλήρης εργαστηριακός έλεγχος περιλαμβανομένου θυρεοειδικού ελέγχου, φλεγμονωδών, ιολογικών και ανοσολογικών δεικτών δεν ανέδειξε παθολογικά ευρήματα. Η ηλεκτροφυσιολογική μελέτη την 6η μέρα έδειξε φυσιολογική λειτουργία φλεβοκόμβου, οριακά φυσιολογική κολποκοιλιακή αγωγή (σημείο Wenckebach στους 123 παλμούς/λεπτό {μήκος κύκλου 488ms}) ενώ ήταν αρνητική για πρόκληση κοιλιακής ταχυκαρδίας. Η δοκιμασία κόπωσης ήταν αρνητική για ισχαιμία με ικανοποιητική χρονότροπη απάντηση. Η ασθενής υπεβλήθη σε μαγνητική τομογραφία καρδιάς χωρίς ευρήματα μυοκαρδίτιδας, μυοκαρδιοπάθειας ή διηθητικής νόσου. Δεν αναδείχθηκε παθολογική έκφυση ούτε στενώσεις στα στεφανιαία αγγεία. Τοποθετήθηκε μόνιμος διεστιακός βηματοδότης.

Συζήτηση

Οι πιο συχνές καθώς και οι λιγότερο συχνές αιτίες πλήρους ΚΚΑ σε νεαρά άτομα ή μεσήλικες απεικονίζονται στον ΠΙΝΑΚΑ 1.



Εικόνα 1.



Εικόνα 2.

Στεφανιαία νόσος

Ο πλήρης ΚΚΑ είναι μια επιπλοκή σε ασθενείς με οξύ έμφραγμα μυοκαρδίου και αποτελεί δυσμενή προγνωστικό δείκτη. Οι ασθενείς είναι πιο ηλικιωμένοι και έχουν πιο πολλές συννοσηρότητες. Συμβαίνει στο 2,2% των εμφραγμάτων και είναι πιο συχνός σε κατώτερα εμφράγματα σε σύγκριση με πρόσθια (3,8% έναντι 0,9%) στα οποία όταν εμφανιστεί έχει δυσμενή πρόγνωση. Η τοποθέτηση μόνιμου βηματοδότη είναι πιο συχνή στα πρόσθια εμφράγματα σε αντίθεση με τα κατώτερα όπου συχνά απαιτείται προσωρινή βηματοδότηση.³ Έχει αποδειχθεί με σαφήνεια η συσχέτιση μεταξύ στεφανιαίας νόσου και διαταραχών αγωγιμότητας, παρά την απουσία

σημαντικής βελτίωσης της αγωγιμότητας μετά από επαναγγείωση του μυοκαρδίου.^{4,5}

Εκφυλιστικές παθήσεις

Οι εκφυλιστικές διεργασίες του συστήματος αγωγής αποτελούν την πιο συχνή αιτία πλήρους ΚΚΑ στους ηλικιωμένους αλλά στους νέους η επίπτωση δεν είναι γνωστή. Έχουν περιγραφεί σε νέους σπάνιες περιπτώσεις εκφυλιστικών παθήσεων όπως η νόσος του Lenegre και το σύνδρομο Lev. Η νόσος Lenegre είναι μια ιδιοπαθής, ινωτική, εκφυλιστική ασθένεια που περιορίζεται στο σύστημα His-Purkinje, δεν συνδέεται με φλεγμονώδη ή ισχαιμική πάθηση του

Πίνακας 01

ΣΥΧΝΟΤΕΡΑ ΑΙΤΙΑ	ΣΠΑΝΙΟΤΕΡΑ ΑΙΤΙΑ
ΣΤΕΦΑΝΙΑΙΑ ΝΟΣΟΣ	ΝΕΥΡΟΜΥΙΚΕΣ ΚΑΙ ΝΕΥΡΟΛΟΓΙΚΕΣ ΠΑΘΗΣΕΙΣ (μυϊκή δυστροφία <i>Becker</i> , μυοτονική μυϊκή δυστροφία)
ΕΚΦΥΛΙΣΤΙΚΕΣ ΠΑΘΗΣΕΙΣ (Νόσος <i>Lenegre</i> και <i>Lev</i> , μιτοχονδριακές μυοπάθειες)	ΜΕΤΑΒΟΛΙΚΑ ΑΙΤΙΑ (υποξυγοναιμία, υπερκαλιαιμία, θυρεοειδοπάθεια)
ΜΗ ΙΣΧΑΙΜΙΚΗ ΚΑΡΔΙΟΜΥΟΠΑΘΕΙΑ (αβνονο ή οικογενής διατακτική μυοκαρδιοπάθεια)	ΙΔΙΟΠΑΘΗΣ
ΛΟΙΜΩΔΗ ΑΙΤΙΑ (νόσος <i>Lyme</i> , νόσος <i>Chagas</i> , ρευματικός πυρετός, μυοκαρδίτιδα, ενδοκαρδίτιδα)	ΑΚΤΙΝΟΘΕΡΑΠΕΙΑ
ΡΕΥΜΑΤΙΚΕΣ ΚΑΙ ΑΥΤΟΑΝΟΣΕΣ ΠΑΘΗΣΕΙΣ (γίγαντοκυταρική μυοκαρδίτιδα, αγκυλοποιητική σπονδυλίτιδα, ρευματοειδή αρθρίτιδα, σκληρόδερμα, συστηματικός ερυθηματώδης λύκος)	ΨΥΧΙΑΤΡΙΚΕΣ ΠΑΘΗΣΕΙΣ
ΔΙΗΘΗΤΙΚΕΣ ΠΑΘΗΣΕΙΣ (αμυλοείδωση, σαρκοείδωση, όγκοι, <i>non-Hodgkin</i> λέμφωμα, πολλαπλούν μυέλωμα)	ΑΝΕΞΗΓΗΤΗ ΑΠΟΠΤΩΣΗ ΤΟΥ ΚΑΡΔΙΑΚΟΥ ΣΥΣΤΗΜΑΤΟΣ ΑΓΩΓΗΣ
ΠΑΡΑΣΥΜΠΑΘΗΤΙΚΟΤΟΝΙΑ	ΟΞΥΣ ΡΕΥΜΑΤΙΚΟΣ ΠΥΡΕΤΟΣ
ΙΑΤΡΟΓΕΝΗ ΑΙΤΙΑ	ΜΗ ΣΥΜΠΑΓΗΣ ΚΑΡΔΙΟΜΥΟΠΑΘΕΙΑ (<i>noncompaction cardiomyopathy</i>)

μυοκαρδίου ενώ έχει συσχετιστεί με μετάλλαξη του γονιδίου *SCN5A* που κωδικοποιεί διαύλους ιόντων νατρίου.^{6,7} Η νόσος του *Lev* εκδηλώνεται με βραδυκαρδία και ΚΚΑ, οφείλεται σε προοδευτικό εκφυλισμό και ασβεστοποίηση του συστήματος αγωγής και συνήθως εμφανίζεται την τέταρτη ή την πέμπτη δεκαετία της ζωής (αργότερα από τη νόσο *Lenegre*).

Η μιτοχονδριακή μυοπάθεια όπως και το σύνδρομο *Keatns-Sayre* μπορεί να εκδηλωθούν με πλήρη ΚΚΑ αλλά εδώ επικρατούν αλλά ευρήματα όπως οφθαλμοπληγία, αμφιβληστροειδοπάθεια, παρεγκεφαλιδική αταξία, μυϊκή αδυναμία και κώφωση.^{8,9}

Διατακτική καρδιομυοπάθεια - Μη συμπαγής καρδιομυοπάθεια

Οι διαταραχές αγωγιμότητας είναι κοινά ευρήματα σε ασθενείς με διατακτική καρδιομυοπάθεια. Οι κληρονομικές μεταλλάξεις σχετίζονται με το 35% περίπου των περιπτώσεων διατακτικής μυοκαρδιοπάθειας και οι συχνότερες μεταλλάξεις αφορούν τα γονίδια λαμίνης *A/C* (*LMAC*). Οι ασθενείς με αυτές τις μεταλλάξεις παρουσιάζουν διαταραχές αγωγιμότητας νωρίς στην πορεία της νόσου (που απαιτούν πρόωρη εμφύτευση βηματοδότη) και εμφανίζουν χειρότερη πρόγνωση σε σχέση με άλλες μορφές διατακτικής καρδιομυοπάθειας.¹⁰ Από τις υπόλοιπες μυοκαρδιοπάθειες η *noncompaction cardiomyopathy*

μπορεί να εκδηλωθεί με κοιλιακές αρρυθμίες ή/και με πλήρη ΚΚΑ.¹¹

Λοιμώξεις

Ο πλήρης ΚΚΑ μπορεί να εμφανιστεί σε διάφορες μορφές μυοκαρδίτιδας. Εκτός από τους ιούς, πολλαπλοί παράγοντες έχουν συσχετιστεί με μολυσματική μυοκαρδίτιδα και σοβαρές διαταραχές κολποκοιλιακής αγωγής, όπως πρωτόζωα, ρικέτσιες, σπειροχαίτες και βακτήρια.^{12,13} Δύο παράγοντες αξίζουν ιδιαίτερη έμφαση: η σπειροχαίτη *Borrelia* (νόσος *Lyme*) που προκαλείται από δήγμα κρότωνα και το πρωτόζωο *Trypanosoma cruzi* (νόσος *Chagas*) σε ενδημικές περιοχές. Οι καρδιαγγειακές εκδηλώσεις της νόσου του *Lyme* εμφανίζονται συχνά εντός 21 ημερών από την έκθεση και περιλαμβάνουν ποικίλου βαθμού ΚΚΑ, ακόμη και απουσία σημαντικής συμπτωματολογίας. Σπάνια απαιτείται μόνιμη βηματοδότηση όταν αντιμετωπίζεται με κατάλληλη αντιβιοτική αγωγή.^{14,15} Η νόσος *Chagas* είναι μια χρόνια παρασιτική νόσος που προκαλείται από το *Trypanosoma cruzi* και παρουσιάζεται ως αργά αναπτυσσόμενη χρόνια μυοκαρδίτιδα ή σπάνια ως πρώιμη οξεία μυοκαρδίτιδα. Είναι η κύρια αιτία ΚΚΑ και καρδιαγγειακού θανάτου σε περιοχές όπου η νόσος ενδημεί.¹⁶ Παρόλο που η ενδομυοκαρδιακή βιοψία (*EMB*) αποτελεί την εξέταση εκλογής για την επιβεβαίωση, προκαταρκτικές μελέτες έχουν δείξει ότι η απεικόνιση με μαγνητική τομογραφία (*MRI*) έχει

γίνει ένα σημαντικό εργαλείο για την μη επεμβατική αξιολόγηση ασθενών με υποψία οξείας ή χρόνιας μυοκαρδίτιδας.^{17,18} Συμπερασματικά, η οξεία και η χρόνια μυοκαρδίτιδα είναι από τις πιο σημαντικές αιτίες ΚΚΑ σε νέους και μεσήλικες ασθενείς, ανεξάρτητα από την προηγούμενη συμπτωματολογία.¹⁹

Λίγες περιπτώσεις λοιμώδους ενδοκαρδίτιδας σχετίζονται με ποικίλου βαθμού ΚΚΑ. Το μυοκαρδιακό απόστημα μια σπάνια επιπλοκή της λοιμώδους ενδοκαρδίτιδας με δυναμικά θανατηφόρα αποτελέσματα μπορεί να οδηγήσει σε πλήρη ΚΚΑ. Η αορτική βαλβίδα είναι η συχνότερα εμπλεκόμενη βαλβίδα, ακολουθούμενη από την μιτροειδή. Σε γενικές γραμμές, τίθεται η υπόνοια μυοκαρδιακού αποστήματος εάν υπάρχει φτωχή ανταπόκριση στην αντιβιοτική αγωγή. Η εμφάνιση ΚΚΑ κατά τη διάρκεια της ενδοκαρδίτιδας υποδηλώνει επέκταση της λοίμωξης και συνεπάγεται κακή πρόγνωση. Επομένως, η αντιμετώπιση περιλαμβάνει κατάλληλη αντιβιοτική αγωγή, κοιλιακή βηματοδότηση, χειρουργική αντικατάσταση βαλβίδας και έλεγχος για πιθανή περικαρδιοκέντηση.²⁰

Αυτοάνοσα νοσήματα

Αρκετά αυτοάνοσα νοσήματα έχουν συσχετιστεί με προχωρημένες διαταραχές κολποκοιλιακής αγωγής. Στις περισσότερες περιπτώσεις ο πλήρης κολποκοιλιακός αποκλεισμός μπορεί να είναι η πρώτη εκδήλωση της νόσου. Η γιγαντοκυτταρική μυοκαρδίτιδα είναι μια σπάνια, αλλά καταστροφική ασθένεια (ποσοστό θανάτου ή μεταμόσχευση περίπου 70% σε 1 χρόνο μετά τη διάγνωση) που συνήθως επηρεάζει τα νεαρά, κατά τα άλλα υγιή άτομα και συχνά συνδυάζεται με θύμωμα, φλεγμονώδη νόσο του εντέρου και μια ποικιλία αυτοάνοσων διαταραχών.²¹ Μοιράζεται μερικά κλινικά και ιστολογικά χαρακτηριστικά με την καρδιακή σαρκοείδωση αλλά συνήθως έχει πιο επιθετική πορεία και αιφνίδια έναρξη. Η ΕΜΒ είναι πιο ευαίσθητη στην ανίχνευση της γιγαντοκυτταρικής μυοκαρδίτιδας σε σχέση με την καρδιακή σαρκοείδωση εξαιτίας πιο εκτεταμένης φλεγμονής του μυοκαρδίου και θα πρέπει να ενθαρρύνεται σε όλους τους ενήλικες ηλικίας κάτω των 55 ετών που παρουσιάζουν ανεξήγητο ΚΚΑ υψηλού βαθμού.^{22,23}

Διαταραχές αγωγιμότητας μπορεί επίσης να είναι συνέπεια του συστηματικού ερυθρηματώδους λύκου, ενώ έχουν περιγραφεί λίγες περιπτώσεις πλήρους ΚΚΑ ως πρώτη εκδήλωση ερυθρηματώδους λύκου. Η συχνή παρακολούθηση με ΗΚΓ συνιστάται στους ασθενείς με συστηματικό ερυθρηματώδη λύκο για πιθανή διαταραχή του συστήματος αγωγής ώστε να ξεκινήσει η θεραπεία το συντομότερο δυνατό.²⁴

Σε έγκυες με ερυθρηματώδη λύκο υπάρχει αυξημένος κίνδυνος εμφάνισης πλήρους ΚΚΑ στο νεογνό. Διαταραχές αγωγής μπορεί να εμφανιστούν στην ρευματοειδή αρθρίτιδα και τη συστηματική σκλήρυνση.²⁴ Μια γενετική προδιάθεση με ΗΛΑΒ27 σχετίζεται με την ανάπτυξη πλήρους ΚΚΑ και μπορεί να συνυπάρχει με αγκυλοποιητική σπονδυλίτιδα.²⁵

Διθητικές νόσοι - Νεοπλασίες

Κλινικά έκδηλη καρδιακή σαρκοείδωση εμφανίζεται στο 5% των περιπτώσεων σαρκοείδωσης. Περίπου 20-25% των ασθενών με πνευμονική/συστηματική σαρκοείδωση έχουν κλινικά σιωπηλή καρδιακή προσβολή.²⁶ Η διάγνωση της καρδιακής σαρκοείδωσης βασίζεται στα αποτελέσματα της ΕΜΒ που χαρακτηρίζονται από κοκκιωματώδη φλεγμονή / διήθηση ή, εναλλακτικά, ιστολογικά επιβεβαιωμένη εξωκαρδιακή σαρκοείδωση σε συνδυασμό με καρδιακή απεικόνιση ενδεικτική συμμετοχής του μυοκαρδίου.²⁷ Η διάγνωση μεμονωμένης καρδιακής σαρκοείδωσης είναι ιδιαίτερα δύσκολη, επειδή η επιβεβαίωσή της εξαρτάται αποκλειστικά από την ΕΜΒ, η ευαισθησία της οποίας είναι ως γνωστόν περιορισμένη. Παρόλο που η καρδιακή σαρκοείδωση οδηγεί συχνά σε ΚΚΑ, είναι μια σπάνια ασθένεια. Μία ιαπωνική μελέτη αναφέρει επιπολασμό υψηλού βαθμού ΚΚΑ 11,2% σε ασθενείς με κλινικά ή ιστολογικά διαγνωσμένη καρδιακή σαρκοείδωση.²⁸ Διαγνωσμένη καρδιακή σαρκοείδωση παρατηρήθηκε στο 19% σε μια ομάδα 72 ασθενών ηλικίας 18-55 ετών που υποβλήθηκαν σε εμφύτευση βηματοδότη για τρίτου βαθμού ΚΚΑ. Πρόσφατα στοιχεία έδειξαν ότι σε ασθενείς με αρχικά ανεξήγητη διατακτική μυοκαρδιοπάθεια ή επιβεβαιωμένη με ΕΜΒ σαρκοείδωση παρουσιάζει ιδιαίτερα κακή πρόγνωση.²⁹

Ορισμένα στοιχεία δείχνουν ότι η θεραπεία με κορτικοστεροειδή μπορεί να βελτιώσει τη λειτουργία της αριστερής κοιλίας στην καρδιακή σαρκοείδωση και περιστασιακά να διορθώσει τον ΚΚΑ, αλλά χωρίς επίδραση στις κοιλιακές αρρυθμίες.³⁰ Το ΗΚΓ στην καρδιακή σαρκοείδωση είναι παθολογικό σε λιγότερο από τις μισές περιπτώσεις με συχνότερο εύρημα αποκλεισμούς σκελών. Το κύριο εύρημα της καρδιακής αμυλοείδωσης είναι η περιοριστική μυοκαρδιοπάθεια, που οφείλεται στη διήθηση και εναπόθεση αμυλοειδούς. Όταν η διήθηση προσβάλλει το ερεθισματαγωγό σύστημα μπορεί να προκαλέσει διαφορετικούς τύπους ΚΚΑ και αρρυθμιών. Η ίνωση του φλεβόκομβου και του κολποκοιλιακού κόμβου ίσως χρειασθεί τοποθέτηση βηματοδότη.³¹

Περίπου το 50% των ασθενών εμφανίζουν κάποια καρδιακή εκδήλωση που σχετίζεται με την ασθένειά τους και τουλάχιστον 25% έχουν συμφο-

ρητική καρδιακή ανεπάρκεια.³² Αν και η καρδιακή συμμετοχή δεν είναι τόσο συνηθισμένη στην οικογενή αμυλοείδωση όσο και στον τύπο AL και η πρόγνωση είναι πιο ευνοϊκή, η μετάλλαξη της τρανσθυρετίνης μπορεί να έχει μόνο ανωμαλίες του συστήματος αγωγιμότητας και συχνά απαιτεί εμφύτευση βηματοδότη.³³ Συνεπώς, θα πρέπει να τεθεί η υποψία καρδιακής αμυλοείδωσης σε ασθενείς που παρουσιάζουν ΚΚΑ και ηχοκαρδιογραφικές ανωμαλίες συμβατές με περιοριστική μυοκαρδιοπάθεια, ειδικά εάν το ΗΚΓ ηρεμίας δείχνει χαμηλά δυναμικά. Αυτή η διάγνωση δεν πρέπει να αγνοείται σε ασυμπτωματικούς ασθενείς, δεδομένου ότι ο πλήρης ΚΚΑ μπορεί να είναι η πρώτη μορφή της νόσου. Ωστόσο, η EMB παραμένει η οριστική διαγνωστική μέθοδος για την καρδιακή αμυλοείδωση.³⁴

Οι νεοπλασματικές μεταστάσεις στην καρδιά είναι ένα ασυνήθιστο φαινόμενο στην κλινική πράξη. Σε σπάνιες περιπτώσεις, οι διαταραχές αγωγιμότητας μπορεί να είναι το πρώτο σημείο νεοπλασιών, όπως ο καρκίνος του πνεύμονα,³⁵ το μη Hodgkin λέμφωμα,³⁶ το πρωτογενές καρδιακό λέμφωμα,^{37,38} το καρδιακό αιμαγγείωμα³⁹ ή το μεσοθηλίωμα του κοιλιοκοιλιακού κόμβου.⁴⁰

Παρασυμπαθητικονία

Κολποκοιλιακός αποκλεισμός έχει καταγραφεί σπάνια κατά την διάρκεια παρασυμπαθητικοτονίας ή συγχοπής.^{41,42} Οι κολποκοιλιακοί αποκλεισμοί που προκαλούνται κατά την δοκιμασία ανάκλισης (tilt test) είναι λιγότερο συχνό από την φλεβοκομβική παύση, τον φλεβοκομβοκολπικό αποκλεισμό ή την φλεβοκομβική βραδυκαρδία. Αναφέρεται μια συχνότητα εμφάνισης 5,2% ΚΚΑ σε ασθενείς με θετική δοκιμή ανάκλισης. Ο βραδύς ή ακανόνιστος φλεβοκομβικός ρυθμός που παρατηρείται κατά τη διάρκεια (και μερικές φορές προηγείται) του ΚΚΑ εξαιτίας του νευροκαρδιογενούς αντανακλαστικού, αποδεικνύει την παρασυμπαθητικοτονική του προέλευση. Οι διαταραχές κολποκοιλιακής αγωγής που προκαλούνται από παρασυμπαθητικοτονία έχουν βαθμιαία και όχι αιφνίδια εμφάνιση.^{43,44} Συμπερασματικά, ο παρασυμπαθητικοτονικός ΚΚΑ αποτελεί διαγνωστικό δίλημμα. Θα πρέπει να λαμβάνεται υπόψη όταν έχουν αποκλειστεί άλλες πιθανές διαγνώσεις και ειδικά αν η εμφάνιση του ΚΚΑ συνοδεύεται από προηγηθείσα επιβράδυνση του φλεβοκομβικού ρυθμού ή / και παράταση του διαστήματος PR.

Στη περίπτωση μας αποκλείσθηκε η στεφανιαία νόσος και περισσότερο σπάνιες αιτίες όπως η ακτινοβολία, ψυχιατρικές παθήσεις, οξεία ρευματικός πυρετός, noncompaction cardiomyopathy,

νευρομυικές διαταραχές (μυοτονική, δυστροφία Becker), και θυρεοειδοπάθειες. Επιλέξαμε την MRI καρδιάς για αποκλεισμό μυοκαρδίτιδας, μυοκαρδιοπάθειας και διηθητικής νόσου. Άρα η πιθανότερη διάγνωση στην ασθενή μας είναι ιδιοπαθής πλήρης ΚΚΑ.

Βιβλιογραφία

1. Kojic EM, Hardarson T, Sigfusson N, Sigvaldason H. The prevalence and prognosis of third-degree atrioventricular conduction block: The Reykjavik study. *J Intern Med* 1999; 246:81–86.
2. Hinkle LE, Carver ST, Stevens M. The frequency of asymptomatic disturbances of cardiac rhythm and conduction in middle-aged men. *Am J Cardiol* 1969; 24:629–650.
3. Harikrishnan P, Gupta T, Palaniswamy C, et al. Complete heart block complicating ST-segment elevation myocardial infarction: temporal trends and association with in-hospital outcomes. *J Am Coll Cardiol EP* 2015; 1:529–38.
4. Omeroglu S, Ardal H, Erdogan H et al. Can revascularization restore sinus rhythm inpatients with acute onset atrioventricular block? *J Card Surg* 2005; 20:136–141.
5. Yesil M, Bayata S, Arikan E, Yilmaz R, Postaci N. Should we revascularize before implanting a pacemaker? *Clin Cardiol* 2008; 31:498–501.
6. Lenegre J. Etiology and pathology of bilateral bundle branch block in relation to complete heart block. *Prog Cardiovasc Dis* 1964; 6:409.
7. Probst V, Kyndt F, Potet F et al. Haploinsufficiency in combination with aging causes SCN5A-linked hereditary Lenegre disease. *J Am Coll Cardiol* 2003; 41:643–652.
8. Lewy P, Leroy G, Haiat R, et al. Kearns-Sayre syndrome. A rare indication for prophylactic cardiac pacing. *Arch Mal Coeur Vaiss* 1997; 90:93–97.
9. Perocchio M, Tomassini B, Biasia R et al. Mitochondrial disease and complete heart block. Kearns-Sayre syndrome. Description of a case. *Minerva Med* 1992; 83(Suppl1):7–13.
10. Fatkin D, MacRae C, Sasaki T, et al. Missense mutations in the roddomain of the lamin A/C gene as causes of dilated cardiomyopathy and conduction-system disease. *N Engl J Med* 1999; 341:1715–1724.
11. Dağdeviren B, Eren M, Oguz E. Noncompaction of ventricular myocardium, complete atrioventricular block and minor congenital heart abnormalities: Case report of an unusual coexistence. *Acta Cardiol* 2002; 57:221–224.
12. Mariani M, Pagani M, Inserra C, De Servi S. Complete atrioventricular block associated with toxoplasma myocarditis. *Europace* 2006; 8:221–223.
13. Salvi A, Della Grazia E, Silvestri F, Camerini F. Acute rickettsial myocarditis and advanced atrioventricular block: Diagnosis and treatment aided by endomyocardial biopsy. *Int J Cardiol* 1985; 7:405–409.
14. LoR, Menzies DJ, Archer H, Cohen TJ. Complete heart block due to Lyme carditis. *J Invasive Cardiol* 2003; 15:367–369.
15. Mayer W, Kleber FX, Wilske B et al. Persistent atrioventricular block in Lyme borreliosis. *Klin Wochenschr* 1990; 68:431–435.
16. Elizari MV, Chiale PA. Cardiac arrhythmias in Chagas' heart disease. *J Cardiovasc Electrophysiol* 1993; 4(5):596–608.
17. Friedrich MG, Sechtem U, Schulz-Menger J, et al. Cardiovascular magnetic resonance in myocarditis: A JACC

- White Paper. *J Am Coll Cardiol* 2009; 53:1475–1487.
18. Gutberlet M, Spors B, Thoma T, et al. Suspected chronic myocarditis at cardiacMR: Diagnostic accuracy and association with immunohistologically detected inflammation and viral persistence. *Radiology* 2008; 246(2):401–409.
 19. Shen WK, Edwards WD, Hammill SC, et al. Sudden unexpected nontraumatic death in 54 young adults: A 30-year population-based study. *Am J Cardiol* 1995;76:148–152.
 20. Holt S, Martinez AA, Coulshed N. Interatrial abscess. *Postgrad Med J*. 1979;55(641):207–209.
 21. Cooper LT. Giant cell myocarditis: Diagnosis and treatment. *Herz* 2000; 25:291–298.
 22. Ren H, Poston RS, Hruban RH et al. GM. Long survival with giant cell myocarditis. *Mod Pathol* 1993;6:402–407.
 23. Davies RA, Veinot JP, Smith S Et al. Giant cell myocarditis: Clinical presentation, bridge to transplantation with mechanical circulatory support, and long-term outcome. *J Heart Lung Transplant* 2002; 21:674–679
 24. Seferović PM, Ristić AD, Maksimović R, et al. Cardiac arrhythmias and conduction disturbances in autoimmune rheumatic diseases. *Rheumatology (Oxford)* 2006;45(Suppl 4): iv39–42.
 25. Bergfeldt L, Vallin H, Edhag O. Complete heart block in HLA B27 associated disease. *Electrophysiological and clinical characteristics. Br Heart J* 1984; 51:184–188.
 26. Birnie H, Nery PB, Ha AC, Beanlands Rob SB. Cardiac sarcoidosis. *JACC* 2016;68:411–21
 27. Kim JS, Judson MA, Donnino R, et al. Cardiac sarcoidosis. *Am Heart J* 2009; 157:9–21.
 28. Yoshida Y, Morimoto S, Hiramitsu S, et al. Incidence of cardiac sarcoidosis in Japanese patients with high degree atrioventricular block. *Am Heart J* 1997; 134:382–386.
 29. Ardehali H, Howard DL, Hariri A, et al. A positive endomyocardial biopsy result for sarcoid is associated with poor prognosis in patients with initially unexplained cardiomyopathy. *Am Heart J* 2005;150:459–463.
 30. Chiu CZ, Nakatani S, Zhang G, et al. Prevention of left ventricular remodeling by long term corticosteroid therapy in patients with cardiac sarcoidosis. *Am J Cardiol* 2005; 95:143–146.
 31. Reisinger J, Dubrey SW, Lavalley M, Skinner M, Falk RH. Electrophysiologic abnormalities in AL (primary) amyloidosis with cardiac involvement. *J Am Coll Cardiol* 1997; 30:1046–1051
 32. Kyle RA. Amyloidosis. *Circulation* 1995; 91:1269–1271.
 33. Gertz MA, Kyle RA, Thibodeau SN. Familial amyloidosis: A study of 52 North American-born patients examined during a 30-year period. *Mayo Clin Proc* 1992; 67:428–40.
 34. Hassan W, Al-Sergani H, Mourad W, Tabbaa R. Amyloid heart disease new frontiers and insights in pathophysiology, diagnosis, and management. *Tex Heart Inst J* 2005; 32:178–184.
 35. Mocini D, Longo R, Colivicchi F, et al. A complete atrioventricular block secondary to myocardial metastases of lung cancer. A case report. *Ital Heart J* 2005; 6:931–932.
 36. Schifter DR, Hussain KM, Saul BI, Fong AC, Reddy CV. A case report of complete heart block caused by non-Hodgkin's lymphoma: The diagnostic role of transesophageal echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr* 1995; 8:331–333.
 37. Bulum J, Banfić L, Strozzi M, Aurer I, Jelasić D. Primary cardiac lymphoma presenting as atrial flutter and total heart block. *Heart Vessels* 2007; 22:52–54.
 38. Musso P, Ronzani G, Ravera A, et al. Primary cardiac lymphoma presenting with complete atrioventricular block. Case report and review of the literature. *Ital Heart J Suppl* 2002; 3(10):1047–1050.
 39. Huang CL, Feng AN, Chuang YC, et al. Malignant presentation of cardiac hemangioma: A rare cause of complete atrioventricular block. *Circ Cardiovasc Imaging* 2008; 1:e1–3.
 40. Balasundaram S, Halees SA, Duran C. Mesothelioma of the atrioventricular node: First successful follow-up after excision. *Eur Heart J* 1992; 13:718–719.
 41. Kakuchi H, Sato N, Kawamura Y. Swallow syncope associated with complete atrioventricular block and vasovagal syncope. *Heart* 2000;83:702–704.
 42. Brignole M, Sutton R, Wieling W, et al. Analysis of rhythm variation during spontaneous cardioinhibitory neutrally-mediated syncope. Implications for RDR pacing optimization: An ISSUE 2 substudy. *Europace* 2007;9:305–311.
 43. Zysko D, Gajek J, Kozluk E, et al. Electrocardiographic characteristics of atrioventricular block induced by tilt testing. *Europace* 2009; 11:225–230.
 44. Vanerio G, Vanerio de Le'on A, Amaral V, Montenegro JL, Banizi F. Atrioventricular block during upright tilt table test. *Pacing Clin Electrophysiol* 2004; 27:632–638.

Abstract

Afroditi Tsiakou, Panagiotis Korantzopoulos, Ioannis Goudevenos

University Hospital of Ioannina

Complete heart block (CHB) is increasingly seen in elderly people of developed countries, due to the increase in life expectancy. Congenital and degenerative etiologies are the most commonly seen among young and old patients, respectively. However, scientific literature is scarce regarding the etiology of CHB in healthy young - aged population. The aim of this comprehensive review is to describe a case of a young woman with CHB to analyse the causes of CHB in this age group and their impact on therapeutic options

KEYWORDS: Atrioventricular block, young age