

Smärtsamt skänkelblocksyndrom

ETT OVANLIGT MEN BEHANDLINGSBART TILLSTÅND AV BRÖSTSMÄRTA

Vänstersidigt skänkelblock beror på intermittent eller kronisk blockering i den vänstra kammarens retledningssystem och leder till en typisk EKG-bild med förlängd QRS-tid (≥ 120 ms), dominant S-våg i avledning V1 och breda R-vågor i laterala avledningar (aVL, I, V5 och V6) (Figur 1). Vänstersidigt skänkelblock kan vara benign, framför allt hos yngre personer, men är oftast kopplat till olika hjärtsjukdomar och till en försämrad prognos vid etablerad hjärtsjukdom [1].

Smärtsamt skänkelblocksyndrom (painful [left] bundle branch block syndrome) är ett tillstånd av icke-ischemisk bröstsmärta sekundär till frekvensberoende vänstersidigt skänkelblock [2]. Den existerande litteraturen är begränsad till drygt 70 fallrapporter, och de behandlingsalternativ som står till buds är fysisk träning, frekvensreglerande mediciner och pacemakerimplantation (företrädesvis med stimulering i His-bunten eller i vänster huvudskänkel, så kallad »conduction system pacing») [2-10].

Med hjälp av nedanstående fallpresentation, där korrekt diagnos och adekvat behandling fördröjdes med 18 månader på grund av bristande kännedom om tillståndet, hoppas vi kunna förbättra omhändertagandet av patienter med smärtsamt skänkelblocksyndrom i svensk sjukvård.

FALLPRESENTATION

En 52-årig kvinna med hypertoni och astma kom till vår klinik under våren 2021 på grund av misstänkt anginös besvär vid ansträngning (bröstsmärta vid backpromenader och snöskottning). Arbetsprov ut-

Slawomir Liszewski,
överläkare

Viktor Oskarsson,
med dr, ST-läkare;
båda medicin- och re-
habiliteringskliniken,
Piteå sjukhus
● viktor.oskarsson@umu.se

fördes i prognostiskt syfte (EKG-bilden före, under och efter provet visas i Figur 2 och Figur 3A), och patienten utvecklade då vänstersidigt skänkelblock och bröstsmärta redan efter 35 sekunder (vid puls över 110 slag/minut). Arbetsprovet avbröts efter knappt 90 sekunder och skänkelblocket gick i regress efter ytterligare 35 sekunder (vid puls under 75 slag/minut). Bröstsmärtorna försvann direkt i vilofasen.

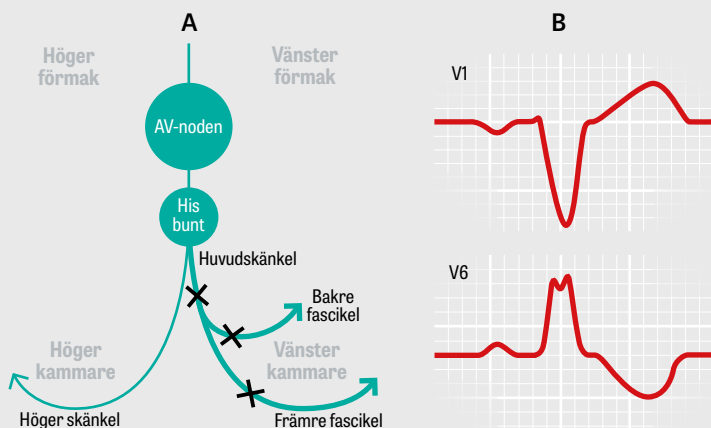
På misstanke om instabil kranskärslssjukdom blev patienten inlagd med telemetriövervakning (utan episoder med vänstersidigt skänkelblock) och troponinserie (negativ). Ekokardiografi påvisade normalfynd sett till anatomi, storlek och funktion, och kranskärslsröntgen påvisade helt lesionsfria kranskärl. Patienten fick gå hem efter 3 dygn med betablockad-

»Arbetsprovet avbröts ... och skänkelblocket gick i regress efter ytterligare 35 sekunder ...«

behandling, och ett uppföljande arbetsprov planerades inom en månad.

Vid återbesöket hade patienten en oförändrad symtombörda sett till de ansträngningskorrelerade bröstsmärtorna. Hon utvecklade återigen vänstersidigt skänkelblock och bröstsmärta i arbete, den här gången efter 160 sekunder (vid puls över 135 slag/minut), vilket försvann efter drygt 60 sekunder i vilofasen (vid puls under 95 slag/minut) (Figur 3B). Då patienten upplevde symtombördan som acceptabel i lju-

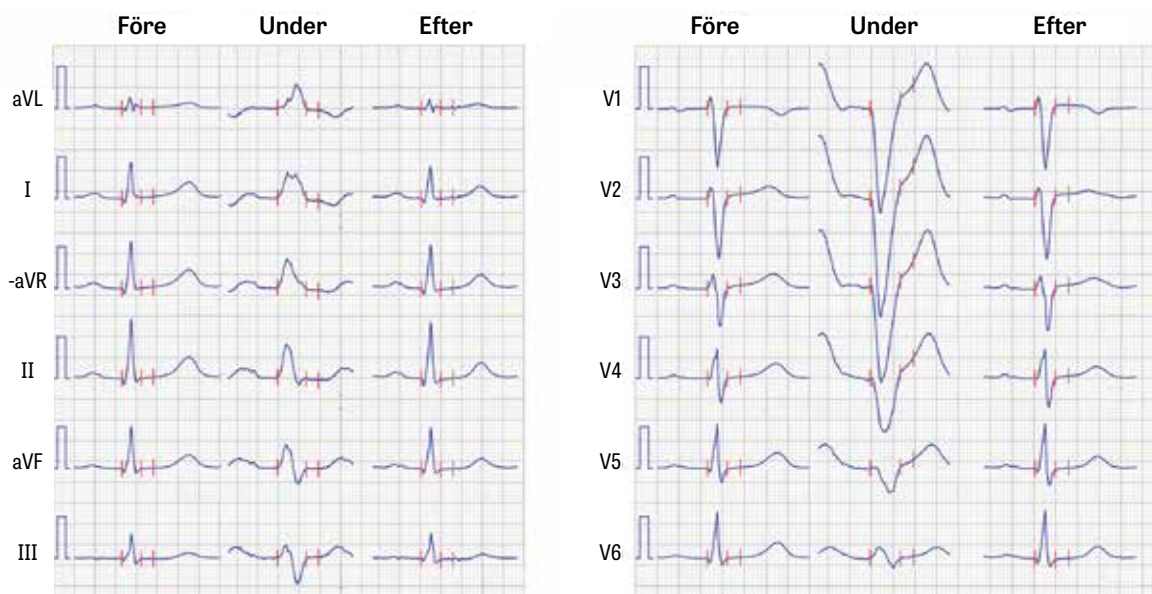
FIGUR 1. Vänstersidigt skänkelblock



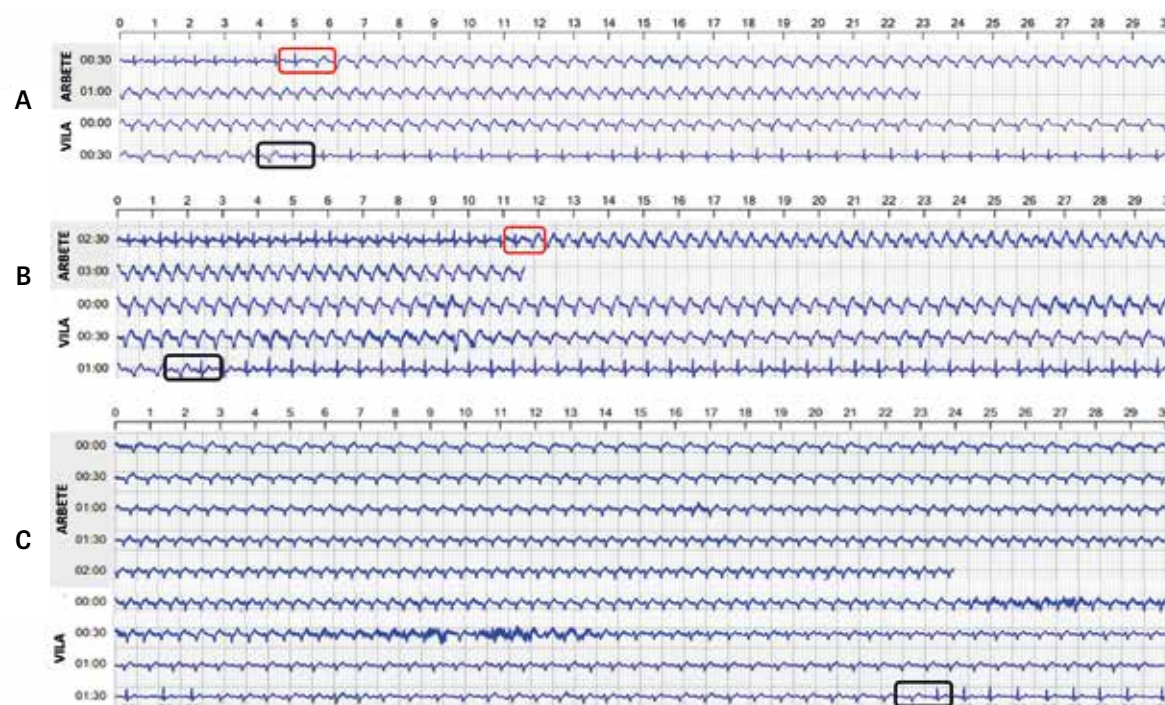
► A visar kammarens retledningssystem och de blockeringspunkter som kan ge upphov till vänstersidigt skänkelblock (markerade med svarta kryss). B visar den typiska EKG-bilden vid vänstersidigt skänkelblock med breda QRS-komplex, dominant S-våg i avledning V1 och bred R-våg i laterala avledningar (i det här fallet avledning V6).

HUVUDBUDSKAP

- Smärtsamt skänkelblocksyndrom är ett ovanligt tillstånd av icke-ischemisk bröstsmärta sekundär till frekvensberoende vänstersidigt skänkelblock.
- Bröstsmärtan är oftast anginös till karaktären och kan vara allt från lindrig till i princip handikappande.
- I de flesta fallrapporter föreligger en uttalad fördröjning mellan tidpunkten för symtomdebut och tidpunkten för korrekt diagnos och adekvat behandling, framför allt hos patienter med samexisterande kranskärslssjukdom.
- Tillståndet kan provbehandlas med frekvensreglerande mediciner men kräver oftast pacemakerimplantation för långsiktig symtomlindring (företrädesvis med stimulering i His-bunten eller i vänster huvudskänkel).



Figur 2. EKG-bilden före, under och efter det initiala arbetsprovet (pappershastighet 50 mm/s). Den vänstra bilden visar extremitetsavledningarna och den högra visar bröstavledningarna.



Figur 3. EKG-bilden (avledning V5) under och efter arbetsprovet utan frekvensregulerande farmaka (A), med betablockad (B) och med ibravadin (C) (pappershastighet 8 mm/s). De röda rutorna indikerar när det vänstersidiga skänkelblocket debuterade, och de svarta rutorna indikerar när det gick i regress. Notera att de första 30 sekunderna respektive de första 2 minuterna i arbete inte är inkluderade i A respektive B och att det vänstersidiga skänkelblocket redan hade debuterat före arbetsstart i C, samt att det kortvarigt upphörde efter 90 sekunder.

set av normala fynd vid ekokardiografi och kranskärlsröntgen, och då pulströskeln för skänkelblocket nu var något högre än tidigare, trots betablockadbehandling, togs beslut om aktiv exspektans.

Knappt ett år senare, under vårvintern 2022, hade de ansträngningskorrelerade bröstsmärtorna progredierat och lett till en uttalad begränsning av patientens privat- och arbetsliv. Efter kollegiala diskussioner och litteraturstudier väcktes nu misstanken om smärtsamt skänkelblocksyndrom. I ett försök att undvika de pulsnivåer som orsakade bröstsmärta (enligt patienten kring 120 slag/minut) ersattes betablockaden med icke-kärlsektivt kalciumantagonist och

sedermere med ibravadin, vilket dock enbart förvärrade symtombilden. Vid arbetsprov under pågående ibravadinbehandling utvecklade patienten vänstersidigt skänkelblock och bröstsmärta redan vid start (vid puls över 87 slag/minut). Bröstsmärtan tilltog under hela arbetsprovet, som avbröts efter 140 sekunder, och efter knappt 120 sekunder i vilofasen hade skänkelblocket gått helt i regress (vid puls under 80 slag/minut) (Figur 3C).

Efter diskussion med pacemakeroperatörer i norra sjukvårdsregionen remitterades patienten till pacemakercentrum i södra Sverige, där hon under hösten 2022 fick ett pacemakersystem med elektroder i höger

förmak och i höger kammare (den senare med relativt basal positionering i septum, distalt om His-bunten, och anlagd mot området kring vänster huvudskänkel, såsom illustrerat i [8] och [9]). Intraoperativa parametrar var normala, inklusive QRS-duration vid kammarstimulering. Pacemakern programmerades med korta atrioventrikulära överledningstider för att säkerställa så hög andel kammarstimulering som möjligt.

Vid pacemakerkontroll efter 2 månader var alla mätvärden stabila, med 100-procentig kammarstimulering. EKG påvisade smala QRS-komplex och tydliga pacemakerimpulser i avledning V1 och V2 (data ej visade). Patienten hade efter pacemakerimplantationen inte haft några ansträngningskorrelerade bröstsmärtor över huvudet, trots en markant ökad aktivitetsnivå.

DISKUSSION

Den mest accepterade förklaringsmodellen för smärtsamt skänkelblocksyndrom, det vill säga bröstsmärta sekundär till frekvensberoende vänstersidigt skänkelblock utan funktionell ischemi i kranskärlen, är dyssynkron kammaraktivering [2]. Bröstsmärtan är oftast anginös till karaktären och kan vara allt från lindrig till i princip handikappande. Tillståndet är ovanligt, med drygt 70 publicerade fallrapporter (varav ingen tidigare från Sverige), av vilka mer än en fjärdedel har publicerats sedan 2018, vilket kan indikera en viss grad av underdiagnostik [3-10].

I enstaka fallrapporter har fysisk träning [2] och frekvensreglerande mediciner [2-4] helt eller delvis tagit bort symtombördan vid smärtsamt skänkelblocksyndrom. I vårt och många andra fall har sådan behandling dock inte haft någon positiv effekt, varvid pacemakerimplantation kvarställt som behandlingsalternativ [2, 5-10]. Goda resultat har tidigare rapporterats efter His- [5-7], vänster huvudskänkel- [8, 9] och bi-ventrikulär stimulering [7, 10]. Nämnda stimuleringsmetoder leder till mer synkron kammaraktivering och till kortare QRS-durationer jämfört med traditionell högerkammarstimulering (där kammarelektroden placeras i apexnivå, vilket skapar dyssynkroni mellan kammarrummen). Det bör dock nämnas att traditionell högerkammarstimulering har haft en liknande effekt som mer sofistikerade stimuleringsmetoder i två fallrapporter [2, 10], vilket ter sig något ologiskt när dyssynkron kammaraktivering är den mest accepterade förklaringsmodellen till bröstsmärtan. Fyndet ska nog inte övertolkas i sin sparsamhet, men det indikerar att patofysiologin bakom smärtsamt skänkelblocksyndrom är mer komplicerad än vad som i dag är

känt (bland annat har det spekulerats kring inadekvat interoceptiv känslighet vid nydebuterade skänkelblock från specifika områden i den vänstra kammarens retledningssystem [2, 10]).

Det har ibland dröjt flera år från symtomdebut till korrekt diagnos och adekvat behandling av smärtsamt skänkelblocksyndrom (18 månader i vårt fall), framför allt hos patienter med samexisterande kranskärlssjukdom (upp till 9 år i det mest extrema fallet) [2, 5, 6, 8]. I en studie av Shvilkin et al, som systematiskt utvärderade litteraturen fram till 2016, före-

»... det indikerar att patofysiologin bakom smärtsamt skänkelblocksyndrom är mer komplicerad än vad som i dag är känt ...«

slogs följande kriterier för att underlätta diagnostiken av tillståndet:

- samtidig debut och regress av bröstsmärta och vänstersidigt skänkelblock,
- normalt EKG före och efter episoden med vänstersidigt skänkelblock,
- inga tecken till funktionell ischemi i kranskärlen (vid stress-ekokardiografi eller myokardskintigrafi),
- normal vänsterkammarfunktion och
- höga T-vågor i avledning V1-V3 (med S/T-kvot <2,5, indikativt för nydebuterad blockering) och inferior QRS-axel (huvudsakligen positiva deflektioner i avledning II-III, vilket skiljer sig från den normala eller vänsterställda QRS-axel som oftast ses vid vänstersidigt skänkelblock) [2].

Förhoppningsvis kan en ökad kännedom om smärtsamt skänkelblocksyndrom i allmänhet, och om ovanstående kriterier i synnerhet, bidra till att framtida patienter i svensk sjukvård får en korrekt diagnos av tillståndet inom en rimlig tidsgräns. ○

- Potentiella bindningar eller jävsförhållanden: Inga uppgivna.

Citera som: *Läkartidningen. 2023;120:23005*

REFERENSER

1. Tan NY, Witt CM, Oh JK, et al. Left bundle branch block: current and future perspectives. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2020;13(4):e008239.
2. Shvilkin A, Ellis ER, Gervino EV, et al. Painful left bundle branch block syndrome: clinical and electrocardiographic features and further directions for evaluation and treatment. *Heart Rhythm.* 2016;13(1):226-32.
3. Konstantinou CS, Kalantzi K, Tsimos K, et al. Painful left bundle branch block: a syndrome with a particular clinical significance. *J Cardiol Cases.* 2020;22(6):273-5.
4. Vijay S, Deepti S, Singh S. Painful LBBB syndrome: a rare cause of angina. *BMJ Case Rep.* 2022;15(2):e246836.
5. Suryanarayana PG, Frankel DS, Marchlinski FE, et al. Painful left bundle branch block syndrome treated successfully with permanent His bundle pacing. *Heart-Rhythm Case Rep.* 2018;4(10):439-43.
6. Hofer D, Anwer S, Tanner FC, et al. Improved symptoms, exercise capacity, and homogeneity of cardiac deformation through conduction system pacing in a patient with symptomatic left bundle branch block. *HeartRhythm Case Rep.* 2023;9(1):43-7.
7. Ferrara MG, Cappucci RV, Wang DY. Chest pain resolution with His-bundle pacing in a patient with left bundle branch block-related nonischemic left ventricular dysfunction. *J Innov Card Rhythm Manag.* 2019;10(9):3810-4.
8. Garg A, Master V, Ellenbogen KA, et al. Painful left bundle branch block syndrome successfully treated with left bundle branch area pacing. *JACC Case Rep.* 2020;2(4):568-71.
9. Cerantola M, Frankel DS, Callans DJ, et al. Left bundle branch area pacing for the treatment of painful left bundle branch block syndrome. *Heart-Rhythm Case Rep.* 2023;9(2):121-5.
10. Stroubek J, Tugal D, Zimetbaum PJ, et al. Treatment of painful left bundle branch block syndrome with cardiac resynchronization therapy or right-ventricular pacing. *HeartRhythm Case Rep.* 2019;5(6):321-4.

SUMMARY

Painful left bundle branch block syndrome: an uncommon but treatable chest pain condition

Painful left bundle branch block syndrome is an uncommon chest pain condition, which is caused by rate-dependent left bundle branch block in the absence of myocardial ischemia. The onset and resolution of the chest pain follows that of the left bundle branch block aberrancy, with an intensity ranging from mild to incapacitating, and it can be treated by pacemaker implantation (preferably with so-called conduction system pacing, since dyssynchronous myocardial contraction is thought to be the culprit). To date, roughly 70 case reports of painful left bundle branch block syndrome have been published in the literature (with none of them originating from Sweden). In this case report, we present ECG findings from repeated exercise tests in a patient who was diagnosed with painful left bundle branch block syndrome and successfully treated by pacemaker implantation.