

Bóle serca i nagłe zgony kardiologiczne u dzieci

Janina Aleszewicz-Baranowska¹, Piotr Potaż¹ i Wanda Komorowska-Szczepańska²

¹Klinika Kardiologii Dziecięcej i Wad Wrodzonych Serca Instytutu Pediatrii Akademii Medycznej w Gdańsku

²Katedra i Zakład Medycyny Rodzinnej Uniwersyteckiego Centrum Kardiologii
Akademii Medycznej w Gdańsku

Przedrukowano za zgodą z: *Choroby Serca i Naczyń* 2006; 3: 160–166

Streszczenie

Bóle w klatce piersiowej u dzieci występują bardzo często. Tylko u 4–6% diagnozowanych pacjentów ból ma podłoże kardiologiczne. Naturalne, nagłe zgony u dzieci stanowią ok. 5% wszystkich zgonów. Najczęściej są spowodowane patologią układu sercowo-naczyniowego. Bezpośrednią przyczyną zgonu są zaburzenia rytmu serca lub rzadziej zaburzenia hemodynamiczne przebiegające ze spadkiem rzutu minutowego serca. Omówiono najczęstsze choroby (zapalenie mięśnia sercowego, kardiomiopatię przerostową, zespół wydłużonego QT i zespoły preekscytacji) oraz wady wrodzone serca (zwężenie zastawki aortalnej, zespół Fallota, przełożenie wielkich pni tętniczych, zespół Ebsteina, anomalie naczyń wieńcowych), w przebiegu których stwierdzano bóle serca i nagłe niespodziewane zgony. (Folia Cardiologica Excerpta 2006; 1: 465–472)

Słowa kluczowe: ból serca, ból w klatce piersiowej, nagły zgon

Międzynarodowe Stowarzyszenie Badania Bólu (IASP, *International Association for the Study of Pain*) definiuje ból jako nieprzyjemne doznanie zmysłowe i emocjonalne związane z aktualnie występującym lub potencjalnym uszkodzeniem tkanek. Ból powstaje w wyniku podrażnienia nocycceptorów bodźcami mechanicznymi, chemicznymi lub termicznymi, ale może występować również jako zjawisko psychiczne (emocjonalne). Wyróżnia się bóle powierzchowne (skórne) i trzewne (dotyczące narządów wewnętrznych). Pacjenci w różny sposób opisują charakter bólu — jako ostry, tępy, kłujący, palący. Ból zamostkowy wynikający z niedokrwienia mięśnia sercowego zazwyczaj jest określany

jako uczucie pieczenia lub ściskania w klatce piersiowej, często z promieniowaniem do kończyn górnych, zwłaszcza kończyny górnej lewej, do szyi, żuchwy lub pleców.

Bóle w klatce piersiowej, określane jako bóle serca, są jedną z częstszych przyczyn zgłaszania się dzieci i młodzieży do pediatrów oraz kardiologów dziecięcych. Ocenia się, że w Stanach Zjednoczonych są one przyczyną 650 000 wizyt rocznie [1]. W Polsce wysoka zapadalność na chorobę wieńcową i zawały serca w populacji osób dorosłych spowodowała dość bezkrytyczne zawężenie pojęcia „ból w klatce piersiowej” do bólu „sercowego”. Większość pacjentów w wieku rozwojowym jest kierowana z powodu bólu w klatce piersiowej do poradni kardiologicznych bez przeprowadzenia diagnostyki różnicowej przez lekarzy pierwszego kontaktu.

Ze względu na etiologię [1–6] można wyodrębnić kilka typów bólów w klatce piersiowej u dzieci:

- idiopatyczne (12–85%);
- mięśniowo-szkieletowe (15–31%);
- z układu oddechowego (12–21%);

Adres do korespondencji:

Dr med. Janina Aleszewicz-Baranowska
Klinika Kardiologii Dziecięcej i Wad Wrodzonych Serca
Instytut Pediatrii Akademii Medycznej w Gdańsku
ul. Dębinki 7, 80–211 Gdańsk
tel.: (0 58) 349 28 89; e-mail: jalesz@amg.gda.pl

- psychogenne (5–17%);
- z przewodu pokarmowego (4–7%);
- sercowe (4–6%);
- inne (4–21%).

Jak wynika z doświadczeń własnych autorów i przeglądu piśmiennictwa, bóle serca są stosunkowo rzadką przyczyną (4–6%) bólów w klatce piersiowej u dzieci. Młodzi pacjenci najczęściej określają bóle w klatce piersiowej jako ostre, kłujące. Taki charakter bólu sugeruje raczej ból powierzchowny, a nie trzewny. Bóle mięśniowo-szkieletowe występują zazwyczaj po intensywnym wysiłku fizycznym — w odróżnieniu od bólu wieńcowego, który pojawia się w trakcie wysiłku.

Wywiad i badanie przedmiotowe pozwalają na stosunkowo łatwą identyfikację pacjentów z bólem z przyczyn oddechowych (astma, zapalenie płuc i opłucnej).

W bólach o podłożu psychogennym niezwykle ważne jest przeprowadzenie wywiadu, który często ujawnia konflikty w szkole lub rodzinie, depresję, zgon w bliskim otoczeniu, zwłaszcza z przyczyn kardiologicznych. Różnicowanie wymaga jeszcze wykluczenia bólów z przewodu pokarmowego, na przykład refluksu żołądkowo-przełykowego lub choroby wrzodowej [7, 8]. Badaniem diagnostycznym z wyboru w rozpoznawaniu refluksu żołądkowo-przełykowego jest 24-godzinne badanie pH-metryczne, a zapaleń błony śluzowej lub owrzodzeń — endoskopia przełyku, żołądka i dwunastnicy.

Zgłaszane przez dzieci bóle w klatce piersiowej zazwyczaj są traktowane przez rodziców i opiekunów jako stan zagrożenia życia. Naturalne, nagłe zgony u dzieci występują rzadko, ale często są spowodowane patologią układu sercowo-naczyniowego. Bezpośrednią przyczyną zgonu mogą być zaburzenia rytmu serca lub rzadziej zaburzenia hemodynamiczne przebiegające ze spadkiem rzutu minutowego serca. W piśmiennictwie spotyka się różne definicje nagłego zgonu sercowego [9–11]. W celu wyeliminowania rozpoznania zespołu nagłej śmierci niemowlęcia (SIDS, *sudden infant death syndrome*), u podłoża którego leżą głównie zaburzenia oddychania, przyjmuje się następujące kryteria nagłej śmierci sercowej:

- wiek w chwili zgonu 1 lub więcej lat;
- nagłe wystąpienie incydentu kończącego się zgonem;
- zgon następujący w ciągu 24 godzin od wystąpienia objawów;
- normalna aktywność dziecka do chwili wystąpienia objawów;
- brak hospitalizacji w chwili wystąpienia objawów;
- brak pozasercowych przyczyn zgonu.

Główne różnice definicji podawanych przez poszczególnych autorów dotyczą kryterium czasu, jaki mija od wystąpienia objawów do zgonu, zazwyczaj w ciągu 15 min, przed przybyciem fachowej pomocy medycznej.

Nagłe zgony nieurazowe (z przyczyn naturalnych) u dzieci w Stanach Zjednoczonych stanowią 5% zgonów [12], to znaczy 5000–7000 rocznie.

W badaniach Morentina i wsp. [10] przeprowadzonych w północnej Hiszpanii wykazano, że rocznie umiera nagle 1,7 na 100 000 osób w przedziale wieku 1–19 lat.

Fenrich i wsp. [13] na podstawie analizy 328 przypadków określili następujące przyczyny nagłych zgonów u dzieci:

- infekcje — 106 przypadków (32%);
- sercowe — 100 przypadków (31%);
- krwawienie do ośrodkowego układu nerwowego — 37 przypadków (11%);
- nieustalone — 53 przypadki (16%);
- inne — 32 przypadki (10%).

Sercowe przyczyny nagłego zgonu w badanej grupie dzieci stanowiły:

- zapalenie mięśnia sercowego — 32%;
- kardiomiopatia przerostowa — 21%;
- zaburzenia rytmu i przewodnictwa — 11%;
- włóknienie mięśnia sercowego — 7%;
- anomalie wieńcowe — 4%;
- inne — 25%.

W odróżnieniu od dorosłych, u których większość nagłych zgonów sercowych wynika z choroby niedokrwiennej serca, ich przyczyny u dzieci są bardzo zróżnicowane. Z retrospektywnej analizy danych klinicznych nagle zmarłych dzieci wynika, że u niemal połowy występowały: bóle w okolicy serca, omdlenia lub stany przedomdleniowe, palpacje albo zła tolerancja wysiłku fizycznego [1, 5, 14–16]. Uważa się, że większość nagłych zgonów sercowych u dzieci powstaje w mechanizmie zaburzeń rytmu lub przewodnictwa. Omdlenia (utrata przytomności) są częstym objawem poważnych zaburzeń rytmu. Występują one w czasie wysiłku fizycznego, silnych emocji lub bez uchwytnej przyczyny. Nie są zazwyczaj poprzedzone objawami prodromalnymi, dlatego w przypadku takich omdleń może dochodzić do uszkodzenia ciała przy upadku. Napad omdleniowy występuje wtórnie do obniżonego rzutu minutowego serca. Tacy pacjenci wymagają wnikliwej diagnostyki kardiologicznej — EKG, EKG metodą Holtera, ECHO i próby wysiłkowej. Jeżeli epizody utraty przytomności są częste, a przeprowadzone badania — negatywne, konieczne jest badanie elektrofizjologiczne serca.

Bóle serca i nagłe zgony u dzieci ze zmianami strukturalnymi w sercu

Infekcyjne przyczyny bólów w klatce piersiowej

Bóle w klatce piersiowej i nagłe zgony mogą występować u pacjentów z zapaleniem mięśnia sercowego, osierdzia i wsierdzia. W zapaleniu mięśnia sercowego (*myocarditis*) zazwyczaj w wywiadzie ujawnia się przebytą infekcję o charakterze wirusowym, a w badaniu przedmiotowym stwierdza się odchylenia od normy — przyspieszenie rytmu serca, zaburzenia rytmu, cichy szmer niedomykalności zastawki mitralnej wynikający z poszerzenia lewej komory. Według wielu autorów [11, 13, 17, 18] ok. 1/3 nagłych, nieprzewidywanych zgonów kardiologicznych u dzieci i młodzieży wynika z zapalenia mięśnia sercowego. Ostre zapalenie mięśnia sercowego charakteryzuje się obecnością nacieków limfocytarnych i ognisk martwicy [19]. W przebiegu *myocarditis* nagłe zgony stwierdzano zarówno w spoczynku, jak i w czasie wysiłku fizycznego. Uważa się, że bezpośrednią przyczyną nagłego zgonu są zaburzenia rytmu lub przewodnictwa. Przyżyciowe rozpoznanie *myocarditis* może być trudne, symptomatologia sercowa nie jest wyraźna [20].

W rozpoznaniu suchego zapalenia osierdzia pomocne jest stwierdzenie tarcia osierdziowego, w wysiękowym — sciszenie tonów serca, tachykardia, poszerzenie żył szyjnych, mała amplituda tętna, powiększenie wątroby, a w zagrażającej tamponadzie serca — ciężki stan ogólny i tętno paradoksalne.

Wady przebiegające z utrudnieniem odpływu

Zapalenie wsierdzia zazwyczaj nakłada się na już istniejącą wadę serca; występują stany gorączkowe, anemizacja, pojawiają się nowe szmery nad sercem.

Bóle serca mogą wystąpić w istotnych hemodynamicznie wadach przebiegających z utrudnieniem odpływu z lewej i prawej komory serca. Przykładem może być ciasne zwężenie zastawki aortalnej lub płucnej, kardiomiopatia przerostowa z utrudnieniem odpływu z lewej komory. W powyższych stanach w badaniu przedmiotowym stwierdza się obecność patologicznych szmerów nad sercem — konieczne jest wówczas poszerzenie diagnostyki o badanie EKG, ECHO, RTG klatki piersiowej. Większe trudności rozpoznawcze dla lekarza pierwszego kontaktu dotyczą kardiomiopatii przerostowej niezaporowej, ze względu na brak szmeru nad sercem. Kardiomiopatię przerostową (HCM, *hypertrophic cardiomyopathy*) rozpoznaje się u 1 na 500

osób w Stanach Zjednoczonych [13, 16]. Rokowanie w HCM jest niepewne. Kardiomiopatia przerostowa jest drugą pod względem częstości przyczyną nagłych zgonów u dzieci i młodzieży [4, 13, 16]. Zgony te wyjaśnia się dwoma mechanizmami: złośliwą arytmia komorową i zaburzeniami hemodynamicznymi. Pogrubienie ścian lewej komory upośledza napełnianie komory; przy intensywnym wysiłku fizycznym dochodzi do wzrostu gradientu w drodze odpływu z lewej komory (LVOT, *left ventricular outflow tract*), zmniejszenia przepływu wieńcowego i niedokrwienia mięśnia sercowego. Rocznie umiera ok. 6% dzieci z HCM. Za złe czynniki prognostyczne u dzieci uważa się: obciążający wywiad rodzinny z występowaniem nagłych zgonów, częstoskurcz komorowy i młody wiek w chwili wystąpienia objawów.

Leczenie obejmuje:

- ograniczenie wysiłku fizycznego;
- leki β -adrenolityczne lub werapamil;
- leczenie zaburzeń rytmu;
- wszczęcie kardiowertera-stymulatora;
- częściowe wycięcie mięśni zawężających LVOT;
- przeszczepienie serca.

Zaburzenia rytmu, przewodnictwa i repolaryzacji mięśnia sercowego można ujawnić u dzieci ze strukturalnie prawidłowym sercem, a mimo to może wystąpić nagły zgon sercowy. Najczęściej dotyczy to pacjentów z wydłużonym czasem QT (L-QT, *long QT syndrome*) [21–23], zespołem Wolffa-Parkinsona-White'a (WPW), zespołem Lowna-Ganonga-Levine'a (LGL), wrodzonym blokiem przedsionkowo-komorowym (AV, *atrioventricular*), rzadko — dzieci z zespołem Brugadów. Dla tych zespołów żadne objawy w badaniu przedmiotowym nie są charakterystyczne, poza bradykardią u dzieci z blokiem AV. Mogą występować: palpacje serca, zasłabnięcia, bóle w klatce piersiowej, omdlenia.

Zespół wydłużonego odstępu QT

Zespół wydłużonego odstępu QT występuje w dwóch wariantach:

- I — jako choroba dziedziczna autosomalnie dominująco w zespole Jervella-Lange-Nielsena u pacjentów z wrodzoną głuchotą;
- II — jako choroba dziedziczna autosomalnie recesywnie — zespół Romano-Warda.

W celu rozpoznania zespołu wydłużonego QT Schwartz i wsp. [22] zaproponowali duże i małe kryteria. Duże kryteria to:

- skorygowany czas QT dłuższy od 0,44 s;
- rodzinne występowanie L-QT;

- omdlenia związane z hałasem lub emocjami.
Do małych kryteriów należą:
- wrodzona głuchota;
- bradykardia;
- zmiany załamka T.

Schwartz uważa, że obecność 2 dużych lub 1 dużego i 2 małych objawów upoważnia do rozpoznania L-QT, a u małych dzieci — nawet 1 dużego i 1 małego objawu. Do rozpoznania zespołu wydłużonego QT wystarczy stwierdzenie wydłużenia czasu skorygowanego QT u dziecka z blokiem przedsionkowo-komorowym.

Omdlenia w zespole L-QT wiążą się z dwoma czynnikami — stresem fizycznym i emocjonalnym. U dzieci z L-QT może dochodzić do ciężkich zaburzeń rytmu, zatrzymania czynności serca i nagłych zgonów. W badaniach Weintrauba i wsp. [23] objawy występowały u 19 spośród 23 dzieci z L-QT. U 13 pacjentów (69%) były to omdlenia, 5 chorych (26%) nagle zmarło, a 1 (5%) przeżył śmierć kliniczną. Nawet u asymptomatycznych dzieci z zespołem L-QT zaleca się stosowanie leków β -adrenolitycznych i preparatów magnezu. Jeżeli omdlenia pojawiają się w przebiegu bradykardii z towarzyszącymi komorowymi zaburzeniami rytmu, wszczepia się kardioverter-stymulator. Jego implantacja wyczerpuje możliwości terapeutyczne.

Poza wrodzonym zespołem wydłużonego QT częściej spotyka się nabyty zespół L-QT w przebiegu:

- zaburzeń elektrolitowych — hipokalcemię, hipomagnezemię, hipopotasemię;
- krwawienia do ośrodkowego układu nerwowego;
- terapii lekami przeciwarytmicznymi — chinidyną, dizopiramidem, amiodaronem, sotalolem;
- stosowania leków psychotropowych;
- leczenia erytromycyną.

Zespoły preekscytacji: zespół Wolffa-Parkinsona-White'a (WPW) i zespół Lowna-Ganonga-Levine'a (LGL) mogą spowodować nagły zgon w mechanizmie tachyarytmii. W zespołach preekscytacji występują dodatkowe drogi układu bodźcoprzewodzącego między przedsionkami i komorami. Zespół WPW rozpoznaje się na podstawie EKG u dzieci jeżeli [2, 24, 25]:

- odstęp PR jest mniejszy od 100–120 ms;
- czas trwania zespołu QRS wynosi 80–120 ms z widoczną falą delta;
- występują zmiany ST-T.

W zespole LGL zmiany w elektrokardiogramie ograniczają się do skrócenia czasu PQ.

U dzieci z zespołem preekscytacji mogą występować niebezpieczne zaburzenia rytmu prowadzące do nagłego zgonu [23–25]. Ryzyko nagłego zgonu jest większe u pacjentów z zaburzeniami rytmu

niż u chorych bez objawów. U dzieci częstość nagłych zgonów w zespole WPW nie jest znana. U pacjentów z objawami zaleca się ablację dodatkowej drogi przewodzenia z użyciem prądu o wysokiej częstotliwości.

Częstość nagłych zgonów u dzieci z blokiem przedsionkowo-komorowym ocenia się na 2–3%. Zabezpieczeniem przed nagłym zgonem jest wszczepienie rozrusznika serca. Wysokie ryzyko wrodzonego bloku całkowitego przedsionkowo-komorowego występuje u dzieci matek z chorobami tkanek łącznej, zwłaszcza z toczniem układowym.

Znacznie mniejszą grupę dzieci z bólami serca stanowią pacjenci z anomalią naczyń wieńcowych, na przykład przy nieprawidłowym odejściu lewej tętnicy wieńcowej od tętnicy płucnej, czyli w zespole Bland-White-Garlanda (BWG), lub z innymi nieprawidłowościami dotyczącymi liczby lub przebiegu tętnic wieńcowych. Najczęściej rozpoznawaną anomalią tętnic wieńcowych w okresie niemowlęcym jest zespół BWG, czyli odejście lewej tętnicy wieńcowej od pnia płucnego [26–28]. Lewa tętnica wieńcowa (LCA, *left coronary artery*) odchodząca od tętnicy płucnej „podkrada” utlenowaną krew z dorzeźca wieńcowego prawej tętnicy wieńcowej i odprowadza ją do pnia płucnego. W obszarze zaopatrywanym przez LCA mięsień sercowy jest niedokrwiony; występują zawały i włóknienie mięśnia sercowego. Pierwsze objawy zazwyczaj pojawiają się we wczesnym wieku niemowlęcym. U dotychczas zdrowego i dobrze rozwijającego się niemowlęcia obserwuje się napady nieuzasadnionego płaczu i niepokoju. Są one odpowiednikiem bólu wieńcowego, jaki występuje u osób dorosłych w chorobie wieńcowej. Wkrótce dołączają się objawy niewydolności serca: duszność, tachykardia, *tachypnoe*, zastój nad płucami. U większości takich pacjentów wyjściowo diagnozuje się infekcję układu oddechowego. Dopiero nieskuteczność leczenia przeciwzapalnego skłania lekarza do wykonania RTG klatki piersiowej. Po rozpoznaniu znacznego powiększenia sylwetki serca w obrazie RTG pacjenci tacy są kierowani do kardiologa. Stwierdzenie obrazu zawału w EKG, nieprawidłowego odejścia LCA w badaniu echokardiograficznym i w selektywnej koronarografii pozwala na ustalenie rozpoznania zespołu BWG. W razie opóźnienia rozpoznania, zgon następuje w przebiegu zaburzeń rytmu lub zastoinowej niewydolności serca. Leczeniem z wyboru jest leczenie kardiochirurgiczne — połączenie lewej tętnicy wieńcowej z aortą [27]. Znacznie rzadziej niż klasyczny zespół BWG występuje zespół Bland-White-Garlanda typu dorosłego [28]. W zespole BWG typu dorosłego objawy pojawiają się później — powyżej 2. roku

życia, czasem u dorosłych. Mogą się objawiać bólami w klatce piersiowej. Często pierwszym objawem choroby jest nagły zgon.

Nieprawidłowe odejście lewej tętnicy wieńcowej z prawej zatoki Valsalvy to rzadka anomalia rozwojowa, ale ryzyko zgonu, zwłaszcza w czasie wysiłku fizycznego, jest bardzo wysokie. Bezpośrednią przyczyną zgonu jest ucisk na lewą tętnicę wieńcową przebiegającą między aortą a pniem płucnym lub naciągnięcie LCA. Tętnica ta odchodzi od prawej zatoki Valsalvy pod ostrym kątem, co powoduje jej zawężenie. Podobne niebezpieczeństwo nagłego zgonu występuje przy odejściu prawej tętnicy wieńcowej (RCA, *right coronary artery*) z lewej zatoki wieńcowej albo tunelowym przebiegu tętnicy wieńcowej pod mostkiem mięśniowym. W badaniu przedmiotowym nie obserwuje się odchyżeń od normy. U niektórych pacjentów w wywiadzie stwierdza się bóle w klatce piersiowej i omdlenia przy wysiłku. Pierwszym objawem choroby może być nagły zgon.

Nabyte zmiany w tętnicach wieńcowych u dzieci są stosunkowo rzadkie. Dotyczy to pacjentów po przebytej chorobie Kawasaki [29] z tętniakami i wtórnym zwężeniem tętnic wieńcowych.

Bóle i uczucie dyskomfortu w klatce piersiowej mogą towarzyszyć wypadaniu płatków zastawki mitralnej do lewego przedsionka. Nagłe zgony występują bardzo rzadko, zwłaszcza u pacjentów poniżej 20. roku życia. U dorosłych z wypadaniem płatka mitralnego (MVP, *mitral valve prolapse*) nagły zgon wynika ze złożonych zaburzeń rytmu. Dotyczy to głównie pacjentów, u których prolaps zastawki mitralnej współistnieje z istotną hemodynamicznie niedomykalnością. W badaniach Topaza i wsp. [30] nagle zmarło 12 spośród 50 (24%) pacjentów z MVP w wieku 13–30 lat. U 6 z nich występowały komorowe zaburzenia rytmu, a u 3 w wywiadzie — nagłe zgony w rodzinie. Stopień prolapsu oceniano jako niewielki u 2, a jako umiarkowany u 10 chorych. Nishimura i wsp. [31] prowadzili długoletnie obserwacje 238 pacjentów z udokumentowanym za pomocą badania ECHO prolapsem w wieku 10–69 lat. Najmłodszy pacjent, który zmarł nagle, miał 31 lat.

Nagły zgon sercowy w przebiegu znanej choroby serca

W analizie Lamberta i wsp. [32] uwzględniającej 226 przypadków opisano następujące przyczyny nagłych zgonów u dzieci z chorobami serca:

- nadciśnienie płucne (PH, *pulmonary hypertension*) — 41 (18%);
- zwężenie aorty (AS, *aortic stenosis*) — 38 (17%);

- siniczne wady serca — 32 (14%);
- kardiomiopatia przerostowa — 17 (8%);
- kardiomiopatia rozstrzeniowa — 12 (5%);
- fibroelastoza — 12 (5%);
- inne — 74 (33%).

W analizie Garsona i McNamary [33], uwzględniającej 101 przypadków, opisano nagłe zgony u osób z chorobami kardiologicznymi z następującymi schorzeniami towarzyszącymi:

- po operacjach paliatywnych wad wrodzonych serca — 17;
- PH — 15;
- po operacjach zespołu Fallota (ToF, *tetralogy of Fallot*) — 11;
- nieoperowany ToF — 7;
- kardiomiopatia rozstrzeniowa (DC, *dilated cardiomyopathy*) — 5;
- po operacji ubytku przegrody przedsionkowo-komorowej (AVC, *atrioventricular canal*) — 5;
- zespół wydłużonego QT — 5;
- inne — 36.

Nadciśnienie płucne, zarówno pierwotne, jak i wtórne w przebiegu wad przeciekowych serca, stwarza wysokie ryzyko nagłego zgonu w mechanizmie bradykardii lub tachyarytmii wynikających z hipoksji.

Zwężenie aorty stanowi ok. 6% wszystkich wad wrodzonych serca. Ryzyko nagłego zgonu ocenia się na 1% dzieci z tą wadą rocznie. Zabieg kardiochirurgiczny zmniejsza, ale nie eliminuje całkowicie niebezpieczeństwa nagłego zgonu u pacjenta z tą wadą [34]. U chorych z wąskim AS mogą występować duszność, omdlenia i bóle w klatce piersiowej. Przyczyną nagłego zgonu są zaburzenia rytmu pojawiające się w niedotlenionym, przerośniętym mięśniu sercowym.

Nieoperowany zespół Fallota

W zespole Fallota po korekcji kardiochirurgicznej ryzyko nagłego zgonu ocenia się na 0,5% rocznie. Przyczynami są: komorowe zaburzenia rytmu, bloki przedsionkowo-komorowe lub trzepotanie/migotanie przedsionków [35–37]. Dotyczy to najczęściej pacjentów z niezadowolającym efektem hemodynamicznym po operacji — z ciśnieniem w prawej komorze przekraczającym 60 mm Hg. W analizie 4627 pacjentów po operacji ToF stwierdzono 57 nagłych zgonów. U 80% nagle zmarłych pacjentów występowały zaburzenia rytmu i zaburzenia hemodynamiczne.

Przełożenie wielkich pni tętniczych

W przypadku przełożenia wielkich pni tętniczych (TGA, *transposition of the great arteries*) po

korekcji fizjologicznej TGA, to znaczy po operacji metodą Mustarda albo Senninga, tylko 13% pacjentów ma rytm zatokowy, u większości stwierdza się bradyarytmie, a u 10–15% — tachyarytmie. Wysokie ryzyko nagłego zgonu występuje u pacjentów z trzepotaniem/migotaniem przedsionków. W ciągu 10 lat po operacji umiera nagle 4% pacjentów, a 9% — po 20 latach [36]. Obecnie rokowanie u pacjentów z TGA jest znacznie lepsze; wykonuje się zabieg innego typu — korekcję anatomiczną, to znaczy przestawienie na prawidłową pozycję aorty i tętnicy płucnej, łącznie z przeszczepieniem do *neo-aorty* tętnic wieńcowych.

Zespół Ebsteina

U dzieci powyżej 1. roku życia z zespołem Ebsteina ryzyko nagłego zgonu wynosi 20%. Ryzyko nagłego zgonu w tej wadzie jest wysokie nawet po przeprowadzeniu zabiegu kardiochirurgicznego. Oh i wsp. [38] stwierdzili 5 (10%) nagłych zgonów wśród 52 pacjentów z zespołem Ebsteina w ciągu 33 miesięcy po operacji. Najczęstszymi przyczynami zgonów były częstoskurcz komorowy i migotanie komór. Autorzy ci sugerują podawanie leków przeciwarrytmicznych profilaktycznie przez pierwsze 3 miesiące po operacji.

Kardiomiopatia rozstrzeniowa

U dorosłych kardiomiopatia rozstrzeniowa jest przyczyną ponad 20% zgonów, z czego połowa występuje nagle. Ryzyko nagłego zgonu z powodu DC u dzieci jest mniejsze niż u dorosłych. Rokowanie pogarsza bardzo zła kurczliwość lewej komory i obecność komorowych zaburzeń rytmu.

Nagłe zgony u młodych sportowców

Ryzyko zgonu u młodych sportowców wynosi 5/100 000, przy czym 10% umiera nagle.

W tabeli 1 przedstawiono przyczyny zgonów sercowych u młodych sportowców według badań różnych autorów. Najczęstszymi przyczynami zgonów młodych sportowców były: kardiomiopatia przerostowa, anomalie naczyń wieńcowych, choroba wieńcowa i zapalenie mięśnia sercowego [18]. W zestawieniu Corrado i wsp. [39] bardzo często rozpoznawano arytmogenną kardiomiopatię prawej komory — aż u 27% nagle zmarłych sportowców w Północnych Włoszech. Częstość arytmogennej kardiomiopatii prawej komory u dzieci jest nieznana. Uszkodzenie prawej komory polega na występowaniu ognisk włóknienia i naciekania mięśnia

Tabela 1. Przyczyny nagłych zgonów sercowych u młodych sportowców

| Rozpoznanie | Odsetek przypadków | |
|-----------------------------|--------------------|---------------------|
| | Maron i wsp. [17] | Corrado i wsp. [39] |
| Kardiomiopatia przerostowa | 14–48% | 0 |
| Anomalie wieńcowe | 4–14% | 2–9% |
| Choroba wieńcowa | 3–10% | 4–18% |
| Przerost lewej komory | 4–14% | 0 |
| Zapalenie mięśnia sercowego | 0 | 0 |
| Prolaps zastawki mitralnej | 1–3% | 2–9% |
| Zaburzenia przewodnictwa | 0 | 3–14% |
| Dysplazja arytmogenna | 0 | 6–27% |
| Nieznane | 1–3% | 5–23% |
| Razem | 29 | 22 |

sercowego komórkami tłuszczowymi. Uszkodzenie mięśnia prawej komory sprzyja powstawaniu zaburzeń rytmu — zazwyczaj częstoskurczu komorowego o morfologii zespołów QRS przypominających blok lewej odnogi pęczka Hisa.

Tętniak rozwarstwiający aorty

Tętniak rozwarstwiający aorty jest rzadką przyczyną nagłego zgonu u młodych sportowców — najczęściej dotyczy pacjentów z zespołem Marfana. Jest to dość rzadka jednostka chorobowa, dziedziczona autosomalnie dominująco [40]; częstość wynosi 5–10/10 000. Rozpoznanie jest stosunkowo łatwe; charakterystyczne są:

- zmiany kostno-szkieletowe — wysoki wzrost, zwykle szczupła sylwetka, skrzywienia kręgosłupa, deformacje klatki piersiowej, długie kończyny, długie, „pająkowate” palce, nadmierna wiotkość stawów;
- zmiany oczne — zwignięcie soczewek, dalekowzroczność, może być oczopląs;
- poszerzenie aorty i pnia płucnego, prolaps zastawki mitralnej;
- obciążający wywiad rodzinny.

Rozpoznanie w pełnoobjawowym zespole Marfana [40, 41] jest łatwe, ale znacznie trudniejsze w postaciach poronnych. Młodzi ludzie z nierozpoznanym zespołem Marfana ze względu na wysoki wzrost są zaangażowani do gry w koszykówkę lub siatkówkę. Tętniak rozwarstwiający aorty, zaburzenia rytmu serca i samoistna odma opłucnowa są najczęstszymi przyczynami nagłego zgonu u młodych chorych z tej grupy.

Zapobieganie

U 25–56% nagłe zmarłych dzieci retrospekcyjnie stwierdza się występowanie takich objawów, jak: omdlenia i stany przedomdleniowe, duszność, bóle w klatce piersiowej lub palpacje serca. Powyższe objawy występowały u 25–50% nagłe zmarłych młodych sportowców oraz aż u 40–50% dzieci z rozpoznaną chorobą serca.

W ramach zapobiegania nagłym zgonom należy:

- ograniczyć wysiłek fizyczny u pacjentów: ze zwężeniem zastawki aortalnej, ze wszystkimi formami kardiomiopatii, z zespołem Marfana, z zespołem L-QT oraz po operacjach na otwartym sercu;
- wszczepić rozrusznik u pacjentów z: blokiem przedsionkowo-komorowym, zespołem chorego węzła zatokowego, wszczepić rozrusznik-kardiowerter u pacjentów z zespołem wydłużonego QT i kardiomiopatią przerostową.

Przyczyny nagłych zgonów kardiologicznych u dzieci są bardzo zróżnicowane. W wielu przypadkach wczesne rozpoznanie patologii układu krążenia i wdrożenie prawidłowego leczenia lub stylu życia może uchronić pacjenta przed zgonem lub przedłużyć jego życie.

Piśmiennictwo

1. Milov D.E., Kantor R.J. Chest pain in teenagers. When is it significant? *Postgrad. Med.* 1990; 88: 145–154.
2. Kocis K.C. Chest pain in pediatrics. *Pediatr. Clin. North Am.* 1999; 46: 189–203.
3. Flynn P.A., Engle M.A., Ehlers K.H. Cardiac issues in the pediatric emergency room. *Pediatr. Clin. North Am.* 1992; 39: 955–960.
4. Driscoll D.J., Glicklich L.B., Gallen W.J. Chest pain in children. A prospective study. *Pediatrics* 1976; 57: 648–651.
5. Coleman W.L. Recurrent chest pain in children. *Pediatr. Clin. North Am.* 1984; 31: 1007–1026.
6. Shatkey A.M., Clark B.J. Common complaints with cardiac implications in children. *Pediatr. Clin. North Am.* 1991; 38: 657–666.
7. Davies A.B.M., Sandhu B.K. Diagnosis and treatment of gastroesophageal reflux. *Arch. Dis. Child.* 1995; 73: 82–86.
8. Hillemaier A.C. Gastroesophageal reflux. Diagnostic and therapeutic approaches. *Pediatr. Clin. North Am.* 1996; 43: 197–212.
9. Basso C., Corrado D., Rossi L., Thiene G. Ventricular preexcitation in children and young adults. Atrial myocarditis as a possible trigger of sudden death. *Circulation* 2001; 103: 269–275.
10. Morentin B., Aguilera B., Garamendi P.M., Suarez-Mier M.P. Sudden unexpected non-violent death between 1 and 19 years in north Spain. *Arch. Dis. Child.* 2000; 82: 456–461.
11. Steinberger J., Lucas R.V., Edwards J.E., Titus J.L. Causes of sudden unexpected cardiac death in the first two decades of life. *Am. J. Cardiol.* 1996; 77: 992–995.
12. Berger S., Dhala A., Friedberg D.Z. Sudden cardiac death in infants, children, and adolescents. *Ped. Clin. North Am.* 1999; 46 (2): 221–234.
13. Fenrich A.L., Denfield S.W., Garson A. Sudden death in children. W: Akhtar M., Myerburg R.J., Ruskin J.N. (red.) *Sudden Cardiac Death.* Williams & Wilkins, Philadelphia 1994.
14. Davies M.J. Unexplained death in fit young people. A category of the sudden unexpected death syndrome is needed. *BMJ* 1992; 305: 538–539.
15. Goodwin J.F. Sudden cardiac death in the young. A family history of sudden death needs investigation. *BMJ* 1997; 314: 843–848.
16. Liberthson R.R. Sudden death from cardiac causes in children and young adults. *NEJM* 1996; 334 (16): 1039–1044.
17. Maron B.J., Pelliccia A., Spirito P. Cardiac disease in young trained athletes. Insights into methods for distinguishing athlete's heart from structural heart disease, with particular emphasis on hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation* 1995; 91 (5): 1596–1601.
18. Neuspiel D.R., Kuller L.H. Sudden and unexpected natural death in childhood and adolescence. *JAMA* 1985; 254 (10): 1321–1325.
19. Aretz H.T., Billingham M.E., Edwards W.B. Myocarditis. A histopathologic definition and classification. *Am. J. Cardiovasc. Pathol.* 1986; 1: 3–14.
20. Figas-Powajbo E., Żebrowski A. Zapalenie mięśnia sercowego. *Nowa Klinika* 2000; 7: 1017–1023.
21. Li H., Fuentes-Garcia J., Towbin J. A. Current concepts in long QT syndrome. *Pediatr. Cardiol.* 2000; 21 (6): 542–550.
22. Schwartz P.J., Locati E., Priori S.G., Zaza A. The idiopathic long QT syndrome. W: Zipes D.P., Jalife J. (red.) *Cardiac Electrophysiology: From Cell to Bedside.* W.B. Saunders, Philadelphia 1990.
23. Weitraub R.G., Gow R.M., Wilkinson J.L. The congenital long QT syndromes in childhood. *J. Am. Coll. Cardiol.* 1990; 16: 674–680.
24. Arruda M., McClelland J.H., Wang W. i wsp. Development and validation of an ECG algorithm for identifying accessory pathway ablation site in Wolff-Parkinson-White syndrome. *J. Cardiovasc. Electrophysiol.* 1998; 9: 2–12.
25. Perry J.C., Giuffre R.M., Garson A. Cluescardiographic diagnosis of subtle Wolff-Parkinson-White syndrome in children. *J. Pediatr.* 1990; 117: 871–875.

26. Nehgme R.L. Anomalous left coronary artery from the main pulmonary true. Physiological and clinical importance of association with persistent ductus arteriosus. *Pediatr. Cardiol.* 1992; 13: 97–99.
27. Rudziński A., Marek G., Sadowski J. i wsp. Chirurgiczne leczenie chorych z zespołem Bland, White i Garlanda u dorosłych. *Kardiolog. Pol.* 1997; 46: 212.
28. Purut C.M., Sabistom D.C. Origin of the coronary arteries from pulmonary artery in older adults. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1991; 102: 566.
29. Ereciński J., Aleszewicz-Baranowska J., Filipowicz J. i wsp. Choroba Kawasaki — doświadczenia własne. *Pediatr. Pol.* 1998; 73: 329–334.
30. Topaz O., Edwards J.E. Pathologic features of sudden death in children, adolescent and young adults. *Chest* 1985; 87: 1321–1325.
31. Nishimura R.A., McGoon M.D., Shub C. i wsp. Echocardiography documented mitral valve prolapse: Long-term follow-up of 238 patients. *NEJM* 1985; 313: 1305.
32. Lambert E.C., Menon V.A., Wagner H.R., Vlad P. Sudden unexpected death from cardiovascular disease in children. *Am. J. Cardiol.* 1974; 34: 86–96.
33. Garson A., McNamara D.G. Sudden death in a pediatric cardiology population 1953–1983: Relation to prior arrhythmias. *J. Am. Cardiol.* 1985; 5: 134.
34. Silka M.J., Hardy B.G., Menashe V.D., Morris C.D. A population-based prospective evaluation of risk of sudden death after operation for common congenital defects. *J. Am. Coll. Cardiol.* 1998; 32: 245–251.
35. Bricker J.T. Sudden death and tetralogy of Fallot. Risk, markers and causes. *Circulation* 1995; 92: 162–167.
36. Gatzoulis M.A., Balaji S., Webber S.A. i wsp. Risk factors for arrhythmia and sudden death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicenter study. *Lancet* 2000; 356: 975–981.
37. Quattlebaum T.G., Vargesse P.J., Neill C.A., Donahoo J.S. Sudden death among postoperative patients with tetralogy of Fallot. A follow-up study of 243 patients for an average of twelve years. *Circulation* 1976; 54: 289–293.
38. Oh J.K., Holmes D.R., Hayes D.L. i wsp. Cardiac arrhythmias in patients with surgical repair of Ebstein's anomaly. *J. Am. Coll. Cardiol.* 1985; 6: 1351–1357.
39. Corrado D., Thiene G., Nawa A. i wsp. Sudden death in young competitive athletes: clinicopathologic correlation in 22 cases. *Am. J. Med.* 1990; 89: 588.
40. Ignyś A. Zespół Marfana — obraz kliniczny i aspekty genetyczne. Zespół Marfana, Redakcja Wydawnictw Tyflogicznych PZN, Warszawa 2000: 9–18.
41. Chęciński P., Dzieciuchowicz Ł. Problemy związane z układem sercowo-naczyniowym w zespole Marfana. Zespół Marfana. Redakcja Wydawnictw Tyflogicznych PZN, Warszawa 2000: 56–64.