

Najczęstsze przyczyny nagłej śmierci sercowej u dzieci

STRESZCZENIE

W pracy przedstawiono najczęstsze przyczyny nagłego zgonu sercowego u dzieci. Nagły zgon sercowy/śmierć sercowa (SCD) w populacji dziecięcej stanowi około 5% wszystkich zgonów, wyłączając nagłe zgony niemowląt. Występowanie SCD ocenia się na 0,8–6,2 przypadków na 100 000 dzieci w ciągu jednego roku. U około 50% dzieci i młodzieży, którzy przeżyli incydent zatrzymania krążenia, występują objawy prodromalne, jak: uczucie kołatania serca, zasłabnięcie czy omdlenie, zawroty głowy, ból w klatce piersiowej. Wśród dzieci zagrożonych ryzykiem SCD są dzieci z zapaleniem mięśnia sercowego czy z kardiomiopatiami, dzieci z wrodzonymi wadami serca przed ich korekcją, a zwłaszcza po niej oraz z wrodzoną lub nabytą patologią naczyń wieńcowych. Odrębny problem stanowią pacjenci z genetycznie uwarunkowanymi kanałopatiami, zwanymi też pierwotnie elektrycznymi chorobami serca, jak zespół wydłużonego QT, zespół Brugada, katecholaminergiczny polimorficzny częstoskurcz komorowy/migotanie komór czy zespół krótkiego QT. W tych przypadkach SCD może być pierwszym i niestety jedynym objawem choroby. Podobnie może być również w zespołach preekscytacji (w zespole Wolffa-Parkinsona-White'a, Long-Ganong-Levine'a oraz Mahaima), chociaż SCD jako pierwszy objaw zdarza się rzadko. Nagła śmierć sercowa może również wystąpić u dzieci z całkowitym blokiem przedsionkowo-komorowym, jednak bradykardia u tych pacjentów powinna być rozpoznana znacznie wcześniej. Ryzyko SCD może niekiedy wiązać się z podawaniem leków, które w indywidualnych przypadkach mogą wykazywać działanie proarytmiczne lub wydłużają odstęp QT.

Forum Medycyny Rodzinnej 2008, tom 2, nr 1, 23–32

słowa kluczowe: nagła śmierć sercowa, objawy prodromalne, wady serca

WSTĘP

Określenie nagły zgon sercowy/śmierć sercowa (SCD, *sudden cardiac death*) dotyczy niespodziewanej śmierci z przyczyn sercowych, którą zwykle poprzedza utrata przytomności i występuje do godziny od pojawie-

nia się pierwszych objawów u osoby z wcześniej rozpoznaną chorobą serca lub bez żadnej patologii układu krążenia.

W populacji dziecięcej SCD stanowi około 5% wszystkich zgonów, wyłączając nagłe zgony niemowląt. Występowanie SCD

Katarzyna Bieganowska

Kierownik Pracowni Diagnostyki
Zaburzeń Rytmu Serca
Klinika Kardiologii, Instytut „Pomnik
— Centrum Zdrowia Dziecka”

Adres do korespondencji:

dr hab. med. Katarzyna Bieganowska
ul. Bychowska 16a, 04-523 Warszawa
tel. kom.: 0502-510-132,
faks: (22) 815-73-65
e-mail: k.bieganowska@czd.pl,
kbieganowska@wp.pl

Copyright © 2008 Via Medica
ISSN 1897-3590



Nagły zgon sercowy jest najczęściej spowodowany zaburzeniami rytmu serca lub przewodzenia



Rozpoznanie zapalenia mięśnia sercowego może być bardzo trudne, gdyż przebieg kliniczny jest zróżnicowany, a niekiedy bezobjawowy

ocenia się na 0,8–6,2 przypadków na 100 000 dzieci w ciągu jednego roku, jednak dokładne dane nie są dostępne. Ocenia się, że w Stanach Zjednoczonych umiera z powodu SCD 5000–7000 dzieci w ciągu roku. W Polsce brak odpowiednich danych epidemiologicznych. Nagły zgon sercowy jest najczęściej spowodowany zaburzeniami rytmu serca lub przewodzenia, rzadziej innymi zmianami w układzie krążenia (niewydolność serca, zmiany naczyniowe). Nagłe zgony spowodowane pozasercowymi przyczynami (uraz, niewydolność oddechowca, zaburzenia neurologiczne) mogą niekiedy imitować przyczyny kardiologiczne.

U około 50% dzieci i młodzieży, którzy przeżyli incydent, występują objawy prodromalne, jak: uczucie kołatania serca, zasłabnięcie czy utrata przytomności, zawroty głowy, ból w klatce piersiowej.

Wśród dzieci zagrożonych ryzykiem SCD są **dzieci z zapaleniem mięśnia sercowego czy z kardiomiopatiami**, również takie, u których przed incydem zatrzymania krążenia nie rozpoznano choroby serca. Dopiero badania po incydencie, niestety niekiedy patomorfologiczne, stają się podstawą rozpoznania. Zagrożeniem SCD obarczone są **dzieci z wrodzonymi wadami serca przed korekcją, a zwłaszcza po niej oraz z wrodzoną lub nabytą patologią naczyń wieńcowych**. Odrębny problem stanowią **pacjenci z genetycznie uwarunkowanymi kanałopatiami**, zwanymi też **pierwotnie elektrycznymi chorobami serca**, jak: zespół wydłużonego QT, zespół Brugada, katecholaminergiczny polimorficzny częstoskurcz komorowy/migotanie komór czy zespół krótkiego QT. W tych przypadkach budowa serca jest zwykle prawidłowa, dzieci sprawiają wrażenie zupełnie zdrowych, a SCD może być pierwszym i niestety jedynym objawem choroby. Podobnie może być również w **zespołach preekscytacji** (w zespole Wolffa-Parkinsona-White'a [WPW], Long-Ganong-Levine'a oraz Mahaima), chociaż w tych

przypadkach u dzieci w wywiadach często wskazuje się na występowanie napadów częstoskurczu, a SCD jako pierwszy objaw zdarza się rzadko. Nagły zgon sercowy może również wystąpić u dzieci z **całkowitym blokiem przedsionkowo-komorowym**, jednak bradykardia u tych pacjentów powinna być rozpoznana znacznie wcześniej. Ryzyko SCD może niekiedy **wiązać się z podawaniem leków**, które w indywidualnych przypadkach mogą wykazywać działanie proarytmiczne lub wydłużają odstępn QT [1–5].

ZAPALENIE MIĘŚNIA SERCOWEGO I KARDIOMIOPATIE

Zapalenie mięśnia sercowego ostre lub przewlekłe jest jedną z częstszych przyczyn nagłych zgonów u dzieci, co potwierdza się w badaniach histopatologicznych. Rozpoznanie zapalenia mięśnia sercowego może być bardzo trudne, gdyż przebieg kliniczny jest zróżnicowany, a niekiedy bezobjawowy. Najczęstszymi czynnikami etiologicznymi są nadal wirusy z grupy *Coxsackie B*. W badaniach histopatologicznych widoczne są nacieczenia limfocytarne, obszary martwicy i liczne blizny. Uszkodzenie mięśnia sprzyja wystąpieniu arytmii komorowej. Objęcie zmianami układu przewodzącego może spowodować zaburzenia przewodzenia przedsionkowo-komorowego do całkowitego bloku włącznie lub śródkomorowego. Rozległe zmiany zapalne są przyczyną niewydolności serca.

Kardiomiopatia przerostowa jest pierwotną, genetycznie uwarunkowaną chorobą mięśnia sercowego. Dziedziczy się autosomalnie dominująco lub jest wynikiem nowej mutacji genowej. Występowanie ocenia się na około 1:500 i, w ponad połowie przypadków, jest to choroba rodzinna. Przerost mięśnia sercowego i przebieg kliniczny kardiomiopatii przerostowej jest zróżnicowany. Beładne ułożenie komórek mięśnia sercowego i śródmiąższowe włóknienie wybitnie sprzyja występowaniu zaburzeń rytmu i nie-

prawidłowemu przewodzeniu impulsów. Nagła śmierć sercowa stanowi około 80% zgonów. Szacuje się, że incydenty nagłego zgonu dotyczą 1–6% chorych i występują najczęściej w wieku 9–12 lat. Bardzo często, zwłaszcza u młodych osób, SCD jest pierwszym objawem choroby. Nagły zgon występuje najczęściej w mechanizmie częstoskurczu komorowego przechodzącego w migotanie komór, częstoskurczu nadkomorowego lub migotania przedsionków przewodzonego do komór i generującego migotanie komór. Możliwe są również zaburzenia przewodzenia, które mogą dotyczyć wszystkich poziomów układu przewodzącego serca. Obniżające się w czasie arytmii ciśnienie tętnicze nasila istniejące w większości przypadków zaburzenia ukrwienia. Czynniki zwiększonego ryzyka nagłego zgonu to według Marona i wsp.: młody wiek, nagłe zgony w rodzinie, stwierdzenie mutacji genowej obciążonej wysoką śmiertelnością, utraty przytomności w okresie młodzieńczym lub incydenty nagłego zatrzymania krążenia, utrwalony częstoskurcz komorowy lub nadkomorowy, samoograniczający się częstoskurcz w zapisie holterowskim EKG lub bradykardia. Potencjalnie zagrożeni bardziej od innych są pacjenci ze znacznie przerosniętym mięśniem lewej komory, z cechami niedokrwienia widocznymi w czasie tachykardii (po wysiłku lub stresie), z gradientem w drodze odpływu lewej komory ≥ 80 mm Hg (dynamiczne zwężenia), z zaburzeniami przewodzenia śródkomorowego i wydłużeniem dyspersji QT oraz ci, u których ciśnienie tętnicze obniża się po wysiłku. Istotnym ryzykiem jest wysiłek — większość incydentów SCD wiąże się bezpośrednio z aktywnością fizyczną, częściej zdarza się w godzinach porannych.

Kardiomiopatia rozstrzeniowa jest chorobą mięśnia sercowego, w której upośledzona jest jego funkcja skurczowa, a jamy serca są powiększone. Najczęściej kardiomiopatia rozstrzeniowa jest wynikiem pro-

cesu zapalnego o różnej etiologii, uszkodzenie serca może też spowodować czynnik toksyczny, zaburzenia metaboliczne lub defekt immunologiczny, u części pacjentów jest uwarunkowana genetycznie. Występowanie ocenia się na 7,5 przypadków na 100 000 osób. U pacjentów z kardiomiopatią rozstrzeniową ryzyko nagłego zgonu jest wysokie. Śmiertelność roczna w pierwszych dwóch latach od rozpoznania przekracza 20%. Nagły zgon sercowy jako pierwszy objaw zdarza się rzadko. Od 60 do 80% pacjentów umiera w mechanizmie komorowych zaburzeń rytmu serca, głównie migotania komór, utrwalonego częstoskurczu komorowego, rzadziej wielokształtnego częstoskurczu *torsade de pointes*. W pozostałych przypadkach występują asystolia, zaburzenia przewodzenia przedsionkowo-komorowego lub rozkojarzenie elektro-mechaniczne. Głównymi czynnikami sprzyjającymi wystąpieniu zaburzeń rytmu serca w kardiomiopatii rozstrzeniowej wydają się zmiany włóknieniowe i bliznowacenie, niedokrwienie mięśnia sercowego oraz zaburzenia hemodynamiczne (wzrost objętości późnorozkurczowej w komorach, zmiany w naprężeniu włókien mięśniowych), pod uwagę można też brać zaburzenia elektrolitowe i neurohormonalne nasilane długotrwałe podawanymi lekami.

Kolejną postacią kardiomiopatii jest **arytmogenna kardiomiopatia (dysplazja) prawej komory**. Częstość występowania ocenia się od 1:1000 do 1:100 000. Etiologia jest wieloczynnikowa, choroba ma podłoże genetyczne, często występuje rodzinie. Typowo występującą arytmia w tych przypadkach jest częstoskurcz komorowy o morfologii bloku lewej odnogi pęczka Hisa (pochodzący z drogi odpływu prawej komory). Przypadki SCD zdarzają się często, niekiedy jako pierwszy objaw choroby, dotyczą głównie młodych osób dorosłych. Około 80% zgonów to zgony nagłe, w pozostałych przypadkach postępująca niewydolność serca.



Kardiomiopatia rozstrzeniowa jest chorobą mięśnia sercowego, w której upośledzona jest jego funkcja skurczowa, a jamy serca są powiększone

Zmiany w mięśniu, głównie prawej komory, polegają na zamianie włókien mięśniowych na tkankę tłuszczową lub włóknisto-tłuszczową. Takie uszkodzenie prawidłowej struktury mięśnia sercowego stopniowo upośledza jego funkcję skurczową oraz sprzyja zaburzeniom przewodzenia śródkomorowego i arytmiom komorowym [5–9].

WRODZONE WADY SERCA

U dzieci z wrodzonymi wadami serca ryzyko SCD istnieje przed, a zwłaszcza po operacji kardiologicznej. Przyjmuje się, że u pacjentów operowanych ryzyko SCD jest 25–100 razy większe niż u rówieśników ze zdrowym układem krążenia. Najwyższe jest u pacjentów po operacjach sinicznych wad serca i wad ze zwężeniem drogi odpływu lewej komory, zwłaszcza gdy okres obserwacji wydłuża się powyżej 20 lat od zabiegu operacyjnego. Substratem dla zaburzeń rytmu serca jest blizna, przerost lub poszerzenie którejs z jam serca.

Zespół Fallota jest najczęściej występującą siniczną wrodzoną wadą serca, korygowaną od ponad 50 lat z dobrymi wczesnymi i późnymi wynikami. W tej wadzie ryzyko nagłego zgonu po korekcji kardiologicznej wynosi 0,1–1,5% w ciągu roku, dotyczy do 6% operowanych. Najczęściej wiąże się z komorowymi zaburzeniami rytmu serca pod postacią częstoskurczu komorowego i migotania komór. Przyczyną nagłego zgonu mogą być zaburzenia przewodzenia przedsionkowo-komorowego, zwłaszcza w tych przypadkach, w których przejściowy zaawansowany lub całkowity blok przedsionkowo-komorowy obserwowany bezpośrednio po operacji utrzymywał się dłużej niż 3 dni. Ryzykiem SCD jest również migotanie czy trzepotanie przedsionków. Po korekcji zespołu Fallota zwykle stwierdza się bardziej lub mniej nasilone zmiany resztkowe. Zalicza się do nich: niedomykalność zastawek tętnicy płucnej, która może być przyczyną przeciążenia objętościowego prawej komo-

ry, resztkowe zwężenie w drodze odpływu prawej komory powodujące wzrost ciśnienia w prawej komorze, resztkowy ubytek w przegrodzie międzykomorowej, zdarzają się niedomykalność zastawki trójdzielnej, zwężenia obwodowe tętnic płucnych, niekiedy postępujące uszkodzenie funkcji komór. Wiele z tych zmian sprzyja występowaniu arytmii i SCD. W wieloośrodkowych badaniach pacjentów po korekcji zespołu Fallota w odległym okresie po operacji wykazano, że czynnikami ryzyka arytmii komorowej i nagłego zgonu w tej grupie pacjentów mogą być: znaczne wydłużenie czasu trwania zespołów QRS do 180 ms lub powyżej oraz jego wydłużanie się w czasie obserwacji, istotne powiększenie serca (wysoki wskaźnik sercowo-płucny w badaniu radiologicznym klatki piersiowej), niedomykalność zastawek tętnicy płucnej, obwodowe zwężenia tętnic płucnych oraz niedomykalność zastawki trójdzielnej. Występowanie migotania lub trzepotania przedsionków wiąże się z: operacją u starszych już dzieci, poprzedzającymi całkowitą korekcję zabiegami paliatywnymi (zespolenie Waterstona lub Potts'a) czy istotną niedomykalnością zastawki trójdzielnej. Obserwowane ostatnio obniżanie wieku operowanych dzieci oraz zmiana techniki operacyjnej mająca na celu zmniejszenie niedomykalności zastawki tętnicy płucnej mogą obniżyć ryzyko arytmii komorowej i nagłego zgonu w tej grupie pacjentów [10–13].

U dzieci z **ubytkiem w przegrodzie międzykomorowej i przedsionkowo-komorowej** SCD zdarzają się w różnym okresie po operacji. Spowodowane są zwykle złożoną arytmia komorową, niekiedy pojawieniem się całkowitego bloku przedsionkowo-komorowego.

U pacjentów **ze znaczną patologią zastawki aortalnej** zarówno w jej zwężeniu, jak i niedomykalności złożona arytmia komorowa, będąca najczęstszą przyczyną SCD, może pojawić się przed interwencją kardiologiczną oraz po niej. Ryzyko to wynosi



Zespół Fallota jest najczęściej występującą siniczną wrodzoną wadą serca

około 5% i utrzymuje się niezależnie od typu wykonanego zabiegu (walwuloplastyka, walwulotomia, wszczepienie sztucznej zastawki, zabieg Rossa). Patologia zastawki aortalnej powoduje istotny wzrost ciśnienia w lewej komorze lub jej przeciążenie objętościowe. Powstałe w wyniku wady wtórne zmiany w strukturze mięśnia utrzymujące się nawet po usunięciu zwężenia czy niedomykalności aortalnej predysponują do arytmii komorowej [14, 15].

U dzieci **po operacjach kardiologicznych w obrębie przedsionków** w różnym okresie po korekcji można spodziewać się dysfunkcji węzła zatokowego powodującej bradykardię, tachykardię lub naprzemienne w zespole tachykardia–bradykardia. W czasie operacji uszkodzeniu może ulec węzeł zatokowo-przedsionkowy lub jego tętniczka, fizjologiczne drogi przewodzące pobudzenia między węzłem zatokowo-przedsionkowym a przedsionkowo-komorowym oraz między przedsionkami oraz w ich obrębie. Blizny po wykonanych w czasie zabiegu nacięciach, zakładanych szwach, po kaniulacji lub łaty utrudniają przewodzenie, ułatwione jest natomiast krążenie pobudzenia po mniejszych czy większych pętłach w mechanizmie *re-entry*. Zmieniona geometria przedsionka, jego powiększenie, zwiększone obciążenie objętościowe i podwyższone ciśnienie sprzyjają występowaniu częstoskurczów włącznie z napadowym lub utrwalonym trzepotaniem czy migotaniem przedsionków. Nagły zgon sercowy u tych pacjentów związany z arytmia wynosi około 0,2–2% w ciągu roku i najczęściej jest spowodowany trzepotaniem przedsionków sprawnie przewodzonego przez łącze przedsionkowo-komorowe do komór generującym migotanie komór. Istotna bradykardia czy asystolia jest znacznie rzadziej przyczyną SCD. Najczęściej z problemem tym mamy do czynienia u pacjentów **po przedsionkowej korekcji przełożenia wielkich pni tętniczych** metodą Senninga lub Mustarda, **po opera-**

cjach typu Fontana wykonywanych w złożonych wadach serca z anatomicznie lub hemodynamicznie wspólną komorą, ale również **po zamknięciu ubytków w przegrodzie międzyprzedsionkowej** czy **po korekcji całkowitego nieprawidłowego spływu żył płucnych** [16–19].

Patologia naczyń wieńcowych występuje w populacji dziecięcej rzadko, jednak ryzyko nagłego zgonu w tych przypadkach związane z niedokrwieniem mięśnia sercowego i wszelkimi tego konsekwencjami jest wysokie, zwłaszcza w wadach wrodzonych. Nagły zgon sercowy często wiąże się z wysiłkiem, niestety niekiedy jako pierwszy objaw choroby. Najczęściej występującą patologią naczyń wieńcowych u dzieci jest odejście lewej tętnicy wieńcowej od prawej zatoki Valsalvy lub z tętnicy płucnej (zespół Blanda-White’a-Garlanda). Zmiany w naczyniach wieńcowych nabyte w przebiegu choroby Kawasaki czy szybko postępującej miażdżycy u dzieci z hiperlipidemiami lub cukrzycą rzadziej są przyczyną SCD. Na specjalną uwagę zasługują też pacjenci po operacjach kardiologicznych, u których dokonano zabiegu na naczyniach wieńcowych w czasie korekcji wady. Najliczniejszą i stale rosnącą grupą są dzieci po anatomicznej korekcji przełożenia wielkich pni tętniczych. W badaniach odległych w dużym odsetku stwierdza się u nich różnego stopnia zaburzenia perfuzji mięśnia sercowego. Wczesnej patologii naczyń wieńcowych należy się też spodziewać u pacjentów po przeszczepach serca [20].

U dzieci **z zespołem Marfana** zmiany w układzie krążenia są typowe i stwierdza się je w 30–60% przypadków. Ryzyko nagłego zgonu wiąże się u tych pacjentów z pęknięciem zmienionej patologicznie aorty.

Ryzyko nagłego zgonu u pacjentów **z pierwotnym lub wtórnym nadciśnieniem płucnym (zespół Eisenmengera)** jest wysokie (sięga 15–20%) i wiąże się z nasileniem zmian w naczyniach płucnych, z wiekiem



U dzieci z zespołem Marfana zmiany w układzie krążenia są typowe i stwierdza się je w 30–60% przypadków

”
Zespół wydłużonego QT
wiąże się
z nieprawidłową
repolaryzacją komór
usposabiającą
do występowania
wielokształtnego
częstoskurczu
komorowego
torsade de pointes
i migotania komór

oraz z występowaniem omdleń. Istotnie wzrasta podczas wysiłku, w czasie ciąży i porodu, w czasie zabiegów chirurgicznych, na wysokości powyżej 2000 m.

W przypadkach **zespołu Ebsteina** ryzyko SCD wiąże się z obecnością dodatkowej drogi przewodzenia przedsionkowo-komorowego (zespół WPW) i napadami częstoskurczu istotnie pogarszającymi stan hemodynamiczny pacjenta.

Dzieci **ze skorygowanym przełożeniem wielkich pni tętniczych** zagrożone są nagłym zgonem z powodu ryzyka wystąpienia całkowitego bloku przedsionkowo-komorowego, który często towarzyszy tej wadzie, zdarzają się też napady częstoskurczu lub arytmia komorowa. Przypadki SCD opisywano też u dzieci z **guzami serca** [1, 5].

GENETYCZNE UWARUNKOWANE KANAŁOPATIE (PIERWOTNIE ELEKTRYCZNE CHOROBY SERCA)

Zespół wydłużonego QT wiąże się z nieprawidłową repolaryzacją komór usposabiającą do występowania wielokształtnego częstoskurczu komorowego *torsade de pointes* i migotania komór. Arytmie te są odpowiedzialne za SCD w tym zespole.

Zespół ten może występować jako wrodzony lub nabyty. Wrodzony, bez głuchoty, dziedziczony autosomalnie dominująco zespół Romano-Warda występuje z częstością 1:10 000, z głuchotą dziedziczony autosomalnie recesywnie zespół Jervell i Lange-Nielsen zdarza się z częstością 1–6:1 000 000 dzieci. We wrodzonym zespole wydłużonego QT budowa i działanie kanałów jonowych (potasowych, sodowych i bardzo rzadko wapniowych) komórki mięśnia sercowego są nieprawidłowe, co prowadzi do wydłużenia się czasu trwania potencjału czynnościowego i sprzyja występowaniu groźnej dla życia arytmii komorowej. Za patologię kanałów odpowiedzialne są defekty genetyczne. Do chwili obecnej wykryto ponad 200 mutacji w 8 genach odpowie-

dzialnych za występowanie LQTS. Do najpowszechniejszych należy mutacja genu *KCNQ1* (*KvLQT1*) na 11. chromosomie oraz genu *KCNH2* (*HERG*) na 7. chromosomie, które w postaci *LQT1* i *LQT2* zespołu uszkodzają kanały potasowe (*IKs*, *Ikr*) i wydłużają czas wypływu jonów potasu z komórki. Kolejną mutacją jest mutacja genu *SCN5A* zlokalizowanego na chromosomie 3. w postaci *LQT3* zespołu powodująca nieprawidłowe działanie kanału sodowego, opóźniając jego napływ do komórki.

Za pierwszą postać zespołu Jervell i Lange-Nielsona — *JLN1* — odpowiada patologia na obu allelach genu *KvLQT1* na chromosomie 11., za drugą *JLN2* gen *KCNE1* na chromosomie 21. W tych przypadkach wydłużenie odstępu QT spowodowane uszkodzeniem prądu potasowego *IKs* jest zwykle bardzo znaczne.

Nabyty zespół wydłużonego QT może być spowodowany różnymi czynnikami. Do najważniejszych należą zaburzenia jonowe, podawane leki (antyarytmiczne — I i III grupa, antybiotyki — makrolidy, trimetoprim, pentamidyna, antydepresanty — trójcykliczne, przeciwgrzybicze, leki przeciwhistaminowe, leki gastrologiczne, niektóre diuretyki), uszkodzenie, a zwłaszcza krwawienie do ośrodkowego układu nerwowego, niedoczynność tarczycy, anoreksja, patologia mięśnia sercowego (zapalenie mięśnia sercowego, kardiomiopatia, niedotlenienie).

Objawy w zespole wydłużonego QT mogą pojawić się w każdym wieku, już od okresu życia płodowego; występują u około 60% dzieci, u pozostałych przebieg kliniczny jest bezobjawowy. U 30–35% pacjentów występują groźne objawy, takie jak: utraty przytomności, zatrzymanie krążenia i SCD. W 9% przypadków zatrzymanie krążenia jest pierwszym objawem choroby. Najczęściej objawy wiążą się z wysiłkiem (67%), zwłaszcza z pływaniem i/lub z emocją, niekiedy występują po nagłym bodźcu słuchowym, jak na przykład: dźwięk dzwonka, te-

lefonu czy budzika. Nagły zgon sercowy występuje znacznie częściej u dzieci i młodzieży niż u dorosłych. Spowodowany jest częstoskurczem komorowym typu *torsade de pointes* lub migotaniem komór. Dzieci z istotnym wydłużeniem QT > 0,65 s, z zaburzeniami okresu repolaryzacji, arytmia komorową lub blokiem przedsionkowo-komorowym są szczególnie zagrożone SCD.

Dla zespołu Brugadów typowe są incydenty utraty przytomności i/lub nagłych zgonów występujące zwykle w pełnym zdrowiu u młodych mężczyzn z prawidłową anatomią serca. Choroba dziedziczna jest autosomalnie dominująca. Do chwili obecnej zidentyfikowano odpowiedzialne za zespół mutacje genu SCN5A na chromosomie 3., które powodują nieprawidłowe działanie kanału sodowego w komórce mięśnia sercowego. Typową cechą elektrokardiograficzną niewystępującą stale jest uniesienie odcinka ST lub punktu J i zwykle ujemne T nad prawą komorą (w odprowadzeniach V1–V3). Pomocny diagnostycznie jest test z lekiem blokującym kanał sodowy, na przykład: ajmaliną lub flekainidem, jednak jego czułość i specyficzność u dzieci i młodzieży jest nieznaną. Występowanie zespołu, zwłaszcza w populacji pediatrycznej, jest nieustalone. W Azji, gdzie występuje najczęściej, zespół Brugadów jest przyczyną aż do 50% SCD u młodych mężczyzn z prawidłową anatomią serca. Utraty przytomności i nagłe zgony są spowodowane wielokształtnym częstoskurczem komorowym lub migotaniem komór, najczęściej zdarzają się w nocy lub nad ranem, u około 10% występują też napady migotania przedsionków. Rokowanie w zespole Brugadów jest bardzo poważne, w ciągu roku od rozpoznania umiera ponad 60% pacjentów w wyniku SCD. Jedynym skutecznym postępowaniem jest wszczęcie kardiowertera–defibrylatora.

Katecholaminergiczny częstoskurcz komorowy jest rzadko występującą chorobą uwarunkowaną genetycznie. Może dziedziczyć się autosomalnie dominująco — mutacja genu RyR2 lub recesywnie — mutacja genu sercowej kalsekwestryny. Oba geny wpływają na obieg jonów wapnia w komórce sercowej. Najczęściej choroba występuje u dzieci i młodych dorosłych ze zdrowym anatomicznie sercem. Zapis EKG w spoczynku jest zwykle prawidłowy, natomiast wysiłek lub pobudzenie adrenergiczne prowokują dwukierunkowy czy wielokształtny częstoskurcz komorowy z wysokim ryzykiem omdleń i SCD. Leczenie dużymi dawkami β -adrenolityków i wszczęcie kardiowertera–defibrylatora nie zawsze daje oczekiwane efekty.

Zespół skróconego QT jest kolejną, od niedawna rozpoznawaną chorobą uwarunkowaną genetycznie. Mutacje powodują nieprawidłowe działanie kanałów potasowych (IKs, IKr, IK1), prowadząc do istotnego skrócenia potencjału czynnościowego komórki. W zapisie EKG odstęp QTc jest skrócony (< 330 ms), wykazuje bardzo niewielką zależność od rytmu serca, a załamki T są symetryczne i wysokie. W każdym wieku istnieje wysokie ryzyko wystąpienia częstoskurczu komorowego czy migotania komór i SCD [21–27].

ZESPOŁY PREEKSCYTACJI
Za zespoły preekscytacji odpowiedzialna jest dodatkowa droga przewodzenia. Pobudzenie powstające w przedsionku przedostaje się w tych przypadkach do komór fizjologicznie przez łącze przedsionkowo-komorowe oraz drogą dodatkową. Dociera ono do komór wcześniej niż przewodzone fizjologicznie. U dzieci z zespołami preekscytacji istnieją predyspozycje do napadów częstoskurczu z udziałem dodatkowej drogi przewodzenia jako jednego z ramion pętli *re-entry*, po którym pobudzenie krąży w czasie częstoskurczu. W zespole WPW dodatkowy szlak łączy przedsionek z komorą. Taka depolaryzacja komór powoduje charakterystyczne dla zespołu zmiany w zapisie elektro-



Dla zespołu Brugadów typowe są incydenty utraty przytomności i/lub nagłych zgonów występujące zwykle w pełnym zdrowiu u młodych mężczyzn z prawidłową anatomią serca



W 10–15% przypadków SCD wiąże się z wysiłkiem — takie incydenty częściej mają miejsce u mężczyzn

kardiograficznym: skrócenie odstępu PQ, poszerzenie zespołu QRS, pojawienie się fali delta, zmiany okresu repolaryzacji. Występowanie zespołu WPW ocenia się na 1,6/1000–4/100 000 w ciągu roku, najwyższe jest u noworodków i niemowląt, w późniejszym wieku w części przypadków cechy zespołu WPW ustępują. Od 10 do 30% niemowląt z zespołem WPW ma współistniejącą patologię serca (zespół Ebsteina, skorygowane przełożenie wielkich pni tętniczych). Nagły zgon w zespole WPW u dzieci zdarza się w 0,3–4,8%. Groźne dla życia incydenty wiążą się z napadami szybkiego częstoskurczu lub trzepotania/migotania przedsionków, przy bardzo dobrym zstępującym przewodzeniu przez dodatkową drogę. Rytm komór często jest wówczas powyżej 300/min i może generować migotanie komór. Występowanie SCD ocenia się na 1/1000 pacjentów w ciągu roku, wzrasta przy obciążeniu rodzinnym, u dzieci z dodatkową patologią układu krążenia i z omdleniami. W utajonym zespole WPW, w zespole Long-Ganong-Levine'a i Mahaima SCD u dzieci raczej nie występuje, chociaż napady częstoskurczu mogą być problemem klinicznym w tych przypadkach [1, 28].

ZABURZENIE PRZEWODZENIA PRZEDSIONKOWO-KOMOROWEGO

Całkowity (III°) blok przedsionkowo-komorowy może być wrodzony lub nabyty. Wrodzony występuje z częstością około 1:20 000 żywo urodzonych niemowląt. Często wiąże się z chorobą tkanki łącznej u matki, wówczas morfologia serca jest prawidłowa. W 17–39% przypadków współistnieje patologia układu krążenia, w tych przypadkach bradykardia jest często objawowa. U dzieci z wrodzonymi wadami serca całkowity blok przedsionkowo-komorowy występuje w 0,3–0,4%. Nabyty blok III° wiąże się najczęściej z kardiologicznym leczeniem wrodzonych wad serca, inne przyczyny zdarzają się znacznie rzadziej. Incydenty nagłego zgonu

mogą występować zarówno we wrodzonych, jak i nabytych zaburzeniach przewodzenia i są spowodowane zatrzymaniem czynności serca lub groźną arytmia komorową pod postacią wielokształtnego częstoskurczu komorowego typu *torsade de pointes* czy migotania komór. Zagrożenie takie jest szczególnie wysokie u dzieci z blokiem przedsionkowo-komorowym oraz z wydłużeniem odstępu QT, rytmem zastępczym komór w czasie czuwania wolniejszym niż 50/min, występowaniem złożonej arytmii komorowej, przerwami w czynności serca (odstępy R-R) dłuższymi niż 3 s, ze stale lub okresowo poszerzonymi zespołami QRS rytmu zastępczego, z wrodzoną, złożoną wadą serca, zwłaszcza po leczeniu kardiologicznym, oraz z upośledzoną funkcją komór [1, 28].

NAGŁY ZGON SERCOWY A WYSIŁEK

W 10–15% przypadków SCD wiąże się z wysiłkiem — takie incydenty częściej mają miejsce u mężczyzn. W wielu przypadkach udowodniona jest choroba naczyń wieńcowych. Najczęściej przyczyną nagłego zgonu są zaburzenia rytmu serca u młodych pacjentów z kardiomiopatią przerostową, zwężeniem zastawkowym aorty lub arytmogenną dysplazją prawej komory. Groźne zaburzenia rytmu serca związane z wysiłkiem mogą też wystąpić u dzieci z zespołem WPW oraz w zespole wydłużonego QT. Zdarza się również pęknięcie tętniaka aorty (zespół Marfana) lub zawał serca w przebiegu anomalii naczyń wieńcowych. Przy silnym urazie klatki piersiowej SCD jest spowodowany arytmia komorową lub asystolią [29].

PODSUMOWANIE

Już tak pobieżne przedstawienie problemu pozwala ocenić, jak wiele może być przyczyn i mechanizmów SCD u dzieci. Działania lekarzy mają na celu wyłonienie dzieci, a niekiedy całych rodzin, w których ryzyko nagłego zgonu jest wysokie, i wdrożenie odpowiednich działań prewencyjnych. Ocena ry-

zyka SCD często wymaga wykonania kompleksowych badań diagnostycznych poprzedzonych szczegółowo zebranymi wywiadami zarówno od rodziców, jak i od dziecka. Bardzo istotnym elementem wywiadów jest zebranie danych o problemach zdrowotnych w rodzinie badanego dziecka, ze szczególnym uwzględnieniem incydentów utrat przytomności i nagłych zgonów.

U pacjentów po incydencie SCD istnieje duże ryzyko nawrotu, nie udaje się też przewidzieć skuteczności podawanych leków. Najbardziej istotne jest więc usunięcie wszystkich prawdopodobnych i odwracalnych przyczyn. U pacjentów z bradykardią (dysfunkcja węzła zatokowego, blok przedsionkowo-komorowy) należy wszczepić układ stymulujący

serce. W wielu przypadkach wrodzonych wad serca zmniejszenie zaburzeń hemodynamicznych w czasie zabiegu kardiochirurgicznego i/lub interwencyjnego umożliwia skuteczne leczenie antyarytmiczne. Dzieci z zespołami preekscytacji i napadami częstoskurczu po zatrzymaniu krążenia wymagają leczenia przezskórną ablacją prądem o częstotliwości radiowej/krioablacją. U dzieci i młodych osób po zatrzymaniu krążenia z udokumentowanym częstoskurczem komorowym lub migotaniem komór istnieją bezwzględne wskazania do wszczęcia kardiovertera-defibrylatora serca. Takiego leczenia mogą wymagać też pacjenci z kardiomiopatią przerostową czy kanałopatiami [6, 22, 24, 26, 27, 30, 31].



U pacjentów po incydencie SCD istnieje duże ryzyko nawrotu, nie udaje się też przewidzieć skuteczności podawanych leków

PIŚMIENNICTWO

- Berger S., Kugler J.D., Thomas J.A., Friedberg D.Z. Sudden cardiac death in children and adolescents: introduction and overview. *Pediatr. Clin. N. Am.* 2004; 51: 1201–1209.
- Engdahl J., Axelsson A., Bang A., Karlson W.B., Herlitz J. The epidemiology of cardiac arrest in children and young adults. *Resuscitation* 2003; 58: 131–138.
- Wren C., O'Sullivan J., Wright C. Sudden death in children and adolescents. *Heart* 2000; 83: 410–413.
- Ellsworth E.G., Ackerman M.J. The changing face of sudden cardiac death in the young. *Heart Rhythm* 2005; 2 (12): 1283–1285.
- Puranik R., Chow C.K., Duflo J.A., Kilborn M.J., McGuire M.A. Sudden death in the young. *Heart Rhythm* 2005; 2: 1277–1282.
- McKenna W.J., Behr E.R. Hypertrophic cardiomyopathy: management, risk stratification, and prevention of sudden death. *Heart* 2002; 87: 169–176.
- Ommen S.R., Thomson H.L., Nishimura R.A. i wsp. Clinical predictors and consequences of atrial fibrillation after surgical myectomy for obstructive hypertrophic cardiomyopathy. *Am. J. Cardiol.* 2002; 89: 242–244.
- Basso C., Thiene G., Corrado D. i wsp. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. Dysplasia, dystrophy or myocarditis? *Circulation* 1996; 94: 983–991.
- Thiene G., Nava A., Corrado D. i wsp. Right ventricular cardiomyopathy and sudden death in young people. *N. Engl. J. Med.* 1988; 318: 129–133.
- Berul Ch.I., Hill Sh.L., Geggel R.L. i wsp. Electrocardiographic markers of late sudden death risk in postoperative tetralogy of Fallot children. *J. Cardiovasc. Electrophysiol.* 1997; 8: 1349–1355.
- Gatzoulis M.A., Balaji S., Webber S.A. i wsp. Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicentre study. *Lancet* 2000; 356: 975–981.
- Hokanson J.S., Moller J.H. Significance of early transient complete heart block as a predictor of sudden death late after operative correction of tetralogy of Fallot. *Am. J. Cardiol.* 2001; 87: 1271–1277.
- Harrison D.A., Siu S.C., Hussain F. i wsp. Sustained atrial arrhythmias in adults late after repair of tetralogy of Fallot. *Am. J. Cardiol.* 2001; 87: 584–588.
- Konishi Y., Matsuda K., Nishiwaki N. i wsp. Ventricular arrhythmias late after aortic and/or mitral valve replacement. *Jap. Circulation J.* 1985; 49: 576–583.
- Bockoven J.R., Wernowsky G., Vetter V.L. i wsp. Perioperative conduction and rhythm disturbances after the Ross procedure in young patients. *Ann. Thorac. Surg.* 1998; 66: 1383–1388.
- Puley G., Siu S., Connelly M. i wsp. Arrhythmia and survival in patients > 18 years of age after the Mustard procedure for complete transposition of the great arteries. *Am. J. Cardiol.* 1999; 83: 1080–1084.
- Law J.H., Fischbach P.S., Goldberg C. i wsp. Inducibility of intra-atrial reentrant tachycardia

- after the first two stages of the Fontan sequence. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2001; 37: 231–237.
18. Cohen M.I., Wernovsky G., Vetter V.L. i wsp. Sinus node function after a systematically staged Fontan procedure. *Circulation* 1998; 98: II-352–II-359.
 19. Walker R.E., Mayer J.E., Alexander M.E. i wsp. Paucity of sinus node dysfunction following repair of sinus venosus defects in children. *Am. J. Cardiol.* 2001; 87: 1223–1226.
 20. Taylor A.J., Roger K.M., Virami R. Sudden cardiac death associated with isolated congenital coronary artery anomalies. *J. Am. Coll. Cardiol.* 1992; 20: 640–647.
 21. Corrado D., Basso C., Thiene G. Sudden cardiac death in young people with apparently normal heart. *Cardiovascular Research* 2001; 50: 399–408.
 22. Bieganowska K. Wrodzony zespół wydłużonego QT. *Klin. Pediatr.* 2001; 9: 416–420.
 23. Antzelevitch C., Oliva A. Amplification of spatial dispersion of repolarization underlies sudden cardiac death associated with catecholaminergic polymorphic VT, long QT, short QT and Brugada syndromes. *J. Intern. Med.* 2006; 259: 48–58.
 24. Sreeram N., Simmers T., Brockmeier K. The Brugada syndrome. Its relevance to paediatric practice. *Z. Kardiol.* 2004; 93: 784–790.
 25. Mivelaz Y., Di Bernardo S., Pruvot E., Meijboom E.J., Sekarski N. Brugada syndrome in childhood: a potential fatal arrhythmia not always recognised by paediatricians. A case report and review of the literature. *Eur. J. Pediatr.* 2006; 165: 507–511.
 26. Bjerregaard P., Gussak I. Short QT syndrome. *A.N.E.* 2005; 10 (4): 436–440.
 27. Napolitano C., Priori S.G. Diagnosis and treatment of catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *Heart Rhythm* 2007; 4 (5): 675–678.
 28. Villain E. Peut-on mourir de malaise? Sudden death. *Arch. Pediatr.* 2005; 12: 805–807.
 29. Maron B.J. Sudden death in young athletes. *N. Engl. Med.* 2003; 349: 1064–1075.
 30. Wren C. Screening children with a family history of sudden cardiac death. *Heart* 2006; 92: 1001–1006.
 31. Paul T., Windhagen-Mahnert B., Kriebel T. i wsp. Atrial reentrant tachycardia after surgery for congenital heart disease. Endocardial mapping and radiofrequency catheter ablation using a novel, noncontact mapping system. *Circulation* 2001; 103: 2266–2271.