

NAGŁE ZATRZYMANIE KRAŻENIA Z NASTĘPOWYM WSZCZEPIENIEM KARDIOWERTER-DEFIBRYLATORA U DZIECKA Z KARDIOMIOPATIA PRZEROSTOWĄ

SUDDEN CARDIAC ARREST FOLLOWED BY IMPLANTATION OF THE CARDIOVERTER-DEFIBRILATOR IN A CHILD WITH HYPERTROPHIC CARDIOMYOPATHY

Małgorzata Gołąbek, Maria Wróblewska-Kałużewska, ¹Andrzej Przybylski

Klinika Kardiologii Wieku Dziecięcego i Pediatrii Ogólnej A M w Warszawie

¹ Klinika Choroby Wieńcowej Instytutu Kardiologii

Streszczenie: Autorzy przedstawili przypadek chłopca z rodzinną kardiomiopatią przerostową, u którego w 9 roku życia doszło do nagłego zatrzymania krążenia w mechanizmie migotania komór. Znaczny przerost mięśnia lewej komory serca stwierdzano u niego już w okresie niemowlęcym. W trakcie 8-letniej obserwacji dnotowano nasilenie objawów klinicznych takich jak: upośledzona tolerancja wysiłku, bóle w klatce piersiowej i uczucie szybkiego „kołatania serca” przy wysiłku oraz narastanie stopnia przerostu lewej komory w zapisach elektrokardiograficznych i w badaniu echokardiograficznym. W 24-godzinym zapisie ekg metodą Holtera, poza kilkunastoma epizodami tachykardii zatokowej, pojedynczymi pobudzeniami nad- i komorowymi oraz jednonminutowym częstoskurczem nadkomorowym, nie stwierdzano groźnych zaburzeń rytmu serca. Do nagłego zatrzymania krążenia u chłopca doszło wśród pełnego zdrowia, po silnym zdenerwowaniu. Po skutecznej resuscytacji chłopiec pozostawał przez 2 tygodnie w ciężkim stanie, z zaburzeniami neurologicznymi, które ustąpiły w wyniku stosowanego leczenia i rehabilitacji. W 5 tygodniu po nagłym zatrzymaniu krążenia, w celu zapobieżenia następnym epizodom groźnych dla życia zaburzeń rytmu serca, w tym migotania komór, wszczepiono mu kardiowerter – defibrylator (ICD). Prezentowany pacjent jest jednym z najmłodszych chorych z kardiomiopatią przerostową, u których zastosowano leczenie polegające na wszczepieniu ICD.

Słowa kluczowe: kardiomiopatia przerostowa, nagłe zatrzymanie krążenia, kardiowerter-defibrylator

Abstract: The authors present the case of a 9 year old boy with familial hypertrophic cardiomyopathy in whom ventricular fibrillation and sudden cardiac arrest were observed. Significant hypertrophy of the left ventricle was diagnosed in infancy. During 8 years of observation, deterioration in clinical condition with decreased exercise tolerance, chest pain and heart-palpitation upon the physical activity with growing left ventricle's hypertrophy in electrocardiography et echocardiography were observed. In 24-hour Holter monitoring, besides episodes of the sinus tachycardia, single ectopic beats: supraventricular and ventricular and 1-minute run of the supraventricular tachycardia, no other arrhythmias were detected. Cardiac arrest occurred suddenly, after severe anxiety. After successful resuscitation the patient was in severe condition for 2 weeks, with abnormal neurological condition, which improved after the treatment and rehabilitation. As a secondary prophylaxis against life threatening arrhythmias cardioverter-defibrillator (ICD) was implanted with success 5 weeks after the sudden cardiac episode. Our patient is one of the youngest patients with hypertrophic cardiomyopathy treated by ICD implantation.

Key words: hypertrophic cardiomyopathy, sudden cardiac arrest, cardioverter-defibrillator

Wstęp

Pierwotna kardiomiopatia przerostowa (HCM) jest chorobą mięśnia sercowego, charakteryzującą się zwiększeniem jego masy, głównie komory lewej (1, 2). Schorzenie to jest

uwarunkowane genetycznie, występuje w około 55-70% przypadków rodzinie (1, 3, 4). Dotychczas wykryto ponad 100 mutacji genów, odpowiedzialnych za wystąpienie przerostu mięśnia sercowego (3). Rodzaj mutacji jest ważnym czynnikiem rokowniczym w HCM. Najczęściej stwierdzana

mutacja genu kodującego podjednostkę β ciężkiego łańcucha tropomiozyny zwykle wiąże się z wczesnym ujawnianiem się choroby, złym rokowaniem i nagłymi zgonami w młodym wieku, najczęściej pomiędzy 12 a 35 rokiem życia (1, 2, 5). Śmiertelność u dzieci wynosi 2,7-6% rocznie i jest ok. 3-krotnie wyższa niż u dorosłych (1, 3, 4).

Przedstawiamy przypadek chłopca z rodzinną HCM, u którego nagłe wystąpienie groźnej arytmii komorowej doprowadziło do nagłego zatrzymania krążenia (NZK).

9-letni chłopiec K.B. (nr hist. choroby 5572/02) konsultowany po raz pierwszy w poradni kardiologicznej w 8 m.ż. z powodu szmeru nad sercem i skierowany w 10 m.ż. do naszej Kliniki z podejrzeniem kardiomiopatii przerostowej (HCM), gdzie potwierdzono rozpoznanie. Następnie chłopiec był wielokrotnie hospitalizowany. W wywiadzie bez omdleń i zapaść, od ok. 4 r.ż. zaobserwowano gorszą tolerancję wysiłku, a od 6 r.ż. ból w klatce piersiowej i uczucie szybkiego „kołatania serca” przy większym wysiłku. U ojca dziecka stwierdzono w badaniu echokardiograficznym umiarkowany przerost mięśnia lewej komory (LV)- głównie przegrody międzykomorowej (IVS), a u matki niewielkiego stopnia wypadanie płatków zastawki dwudzielnej. Z wywiadów wynikało także, że dziadek chłopca zmarł w starszym wieku „na serce”. U braci ojca i ich rodzin nie stwierdzono patologii w zakresie układu krążenia.

W badaniu przedmiotowym podczas kolejnych kontroli stwierdzano dobry stan ogólny, opóźniony rozwój fizyczny (masa ciała i wzrost na poziomie 3 centyla), narastające uwypuklenie okolicy przedsercowej i poszerzenie granic słumienia względnego serca, tętnienie w okolicy koniuszka serca i cichy-2/6 w skali Levine’a szmer skurczowy w III lewym międzyżebry przy mostku, promieniujący do podstawy serca.

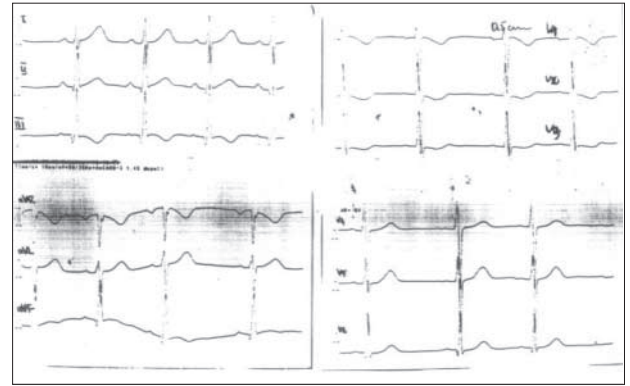
W badaniu radiologicznym klatki piersiowej sylwetka serca była powiększona, w kolejnych badaniach wskaźnik sercowo-płucny narastał od 0,56 do 0,67. W zapisach ekg stwierdzano przerost i przeciążenie lewej komory, patologiczne, głębokie załamki Q i niespecyficzne zmiany odcinka ST-T (ryc. 1). W wielokrotnie wykonywanych badaniach holterowskich ekg poza kilkunastosekundowymi epizodami tachykardii zatokowej 140-180/min., pojedynczymi pobudzeniami nad- i komorowymi oraz stwierdzonym jednorazowo 1-minutowym częstoskurczem nadkomorowym, nie stwierdzano groźnych zaburzeń rytmu serca. W badaniach echokardiograficznych odnotowano znaczny przerost mięśnia LV, głównie IVS, bez istotnego zawężenia w drodze odpływu (gradient pomiędzy LV a aortą wstępującą do 20 mmHg) oraz nieprawidłowy ruch przedniego płata zastawki dwudzielnej ku przodowi podczas skurczu (SAM). W kolejnych badaniach obserwowano narastanie przerostu IVS: od 180% do 300% normy oraz tylnej ściany LV: od 110 do 200% normy. Czynność skurczowa lewej komory była prawidłowa, frakcja wyrzutowa LV (EF%) mieściła się w granicach od 72 do 84%.

W leczeniu od 3 r.ż. stosowano bloker kanału wapniowego (Isoptin), który po zarejestrowaniu częstoskurczu nadkomorowego w badaniu holterowskim ekg, zmieniono na β -bloker (Atenolol).

W 9 r.ż., wśród pełnego zdrowia, po silnym zdenerwowaniu w szkole, podczas lekcji, doszło do NZK w mechanizmie migotania komór. Po skutecznej resuscytacji z zastosowaniem defibrylacji i 2 dobach pobytu w rejonowym oddziale intensywnej terapii, dziecko przeniesiono do naszej Kliniki.

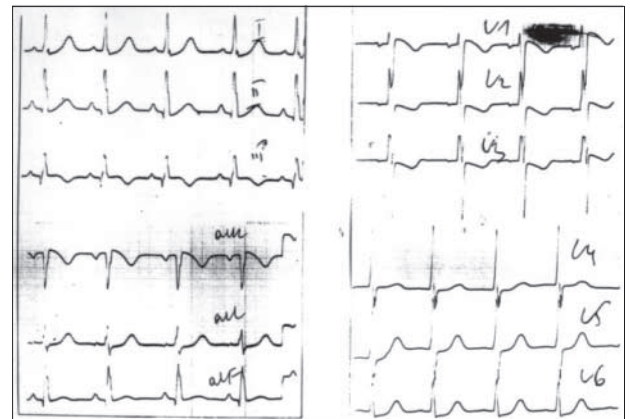
Przy przyjęciu dziecko w stanie ogólnym ciężkim, z ograniczonym kontaktem, ocenione w skali Glasgow na 13 pkt. (reagujące na bodźce bólowe, otwierające oczy na głośno wypowiedane swoje imię), wydolne oddechow, gorączkujące przez jedną dobę po przyjęciu do 39,5°C. W badaniu przedmiotowym stwierdzono miarową czynność serca 85-110/min., jak poprzednio szmer skurczowy nad sercem, ci-

Rycina 1. Przerost i przeciążenie komory lewej w zapisie ekg.



śnienie tętnicze 110/50 mmHg. Nie występowały jawnie objawy niewydolności krążenia. Nad płucami, w prawej okolicy przykregosłupowej odgłos opukowy był stłumiony, ze słyszalnymi rżęczeniami drobnobańkowymi. Badaniem neurologicznym stwierdzano początkowo uogólnioną hipotonię, osłabione odruchy ścięgna i skórne, obustronnie dodatni

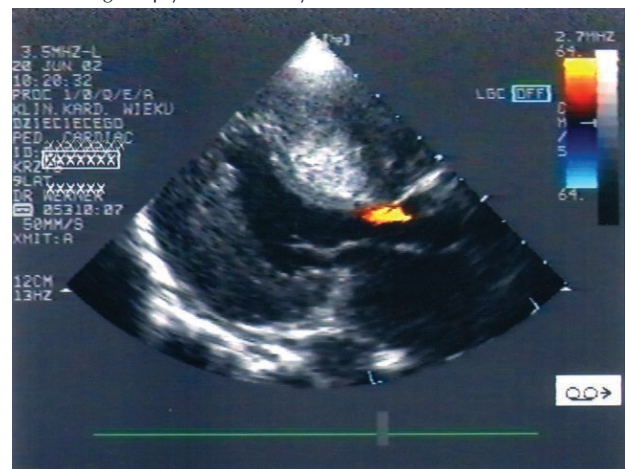
Rycina 2. Zapis ekg w pierwszych dniach po NZK, narosły cechy przeciążenia komory lewej oraz zaburzenia okresu repolaryzacji.



objaw Babińskiego, a po 5 dniach - lewostronny niedowład.

W zakresie badań laboratoryjnych stwierdzano w surowicy krwi podwyższone stężenie mocznika do 65 mg%. Obecność troponiny sercowej i zwiększoną aktywność LDH (1486 U/l) wiązano z przejściowym niedokrwieniem i uszkodzeniem mięśnia sercowego podczas resuscytacji. Aktyw-

Rycina 3. Badanie echokardiograficzne - znaczny przerost przegrody międzykomorowej i tylnej ściany lewej komory bez zwężenia drogi odpływu z komory.



ność CK i CK-MB była prawidłowa. CRP było podwyższone do 1,48 mg%, liczba krwinek białych wynosiła 10600/mm³, z przewagą granulocytów we wzorze odsetkowym. Posiewy krwi i moczu były jałowe. Wyniki pozostałych badań laboratoryjnych były prawidłowe, a stężenie jonów, mocznika i cukru uległy normalizacji w ciągu 24 dni, jedynie zwiększona aktywność LDH w surowicy krwi utrzymała się do dnia wypisu (1226 U/l).

W obrazie radiologicznym klatki piersiowej stwierdzono jak poprzednio znacznie powiększoną sylwetkę serca, cechy zastoinowego krążenia płucnym oraz zagęszczenia miąższowe w okolicy przywnękowej prawego płuca. W zapisie ekg narosły cechy przeciążenia LV i zaburzenia repolaryzacji (ryc. 2). Obraz echokardiograficzny nie zmienił się w stosunku do ostatniego badania (ryc. 3).

Tomografia komputerowa głowy wykazała niewielkie zmiany obrzękowe tkanek mózgu, bez ich ogniskowego uszkodzenia. W badaniu okulistycznym dno oka bez zmian patologicznych. Zapis elektroencefalograficzny wykonany po 2 tygodniach był nieprawidłowy, ze zmianami zlokalizowanymi w tylnych okolicach mózgu.

Ciężki stan pacjenta związany z zaburzeniami neurologicznymi utrzymywał się przez 2 tygodnie. Pacjent był zamroczony, z utrudnionym kontaktem, wymagał początkowo żywienia parenteralnego, a następnie karmienia przez sondę. W leczeniu stosowano leki przeciw obrzękowi mózgu (manitol, dexametazon) oraz leki odwadniające (furosemid, verospiron), tlenoterapię, fenobarbital i leki neuroprotektoryjne: Nootropil i Cavinton, a także rehabilitację bierną i czynną. Ze względu na prawostronne zapalenie płuc, prawdopodobnie zachyłkowe, podawano ceftazydim. Pomimo niewystępowania zaburzeń rytmu serca zmieniono stosowany dotychczas Atenolol na Amiodaron, a następnie na Sotalol.

W kolejnych tygodniach obserwowano stopniową poprawę świadomości, zmniejszanie się niedowładów i poprawę napięcia mięśniowego. W dniu wypisu stwierdzano jedynie niewielki niedowład lewej kończyny górnej oraz obniżoną sprawność umysłową i labilność emocjonalną. Podczas 6-tygodniowego pobytu w Klinice nie stwierdzano objawów niewydolności krążenia ani istotnych zaburzeń rytmu serca. W zapisie ekg zmniejszyły się zaburzenia okresu repolaryzacji, a w obrazie radiologicznym ustąpiły zmiany zastoinowe i zapalne. Obraz echokardiograficzny nie uległ zmianie w stosunku do badania wyjściowego.

W 5 tygodniu po nagłym zatrzymaniu krążenia, po uzyskaniu poprawy stanu ogólnego i neurologicznego, wszczepiono chłopcu kardiowerter-defibrylator (ICD: defibrylator Belos VR Biotronic z elektrodą Medtronic 6932-58 cm), umieszczając go pod lewym mięśniem piersiowym. Elektrody wprowadzono przez wypreparowaną boczną żyłę podobojczykową do prawej komory serca. Próg stymulacji ICD ustalono na 0,5 V, wielkość impulsu własnego wynosiła 12,7 mV, a próg defibrylacji 15 J. Zabieg został wykonany w naszym ośrodku przez kardiologa zajmującego się wszczepianiem ICD (dr A. Przybylski) oraz kardiochirurga dziecięcego (dr K. Grabowski). Kontrola ICD po 9 dniach wykazała sprawne działanie urządzenia.

Po 7 tygodniach leczenia dziecko wypisano do domu w stanie zadawalającym. Kontrole ICD wykazują jego sprawne funkcjonowanie, czego dowodem jest także skuteczne przerwanie migotania komór, które wystąpiło po 3 miesiącach od wypisania z Kliniki.

Dyskusja

Kardiomiopatia przerostowa (HCM) u dzieci ma często skąpoobjawowy przebieg (3, 6, 7). U naszego pacjenta rozpoznanie ustalono na podstawie badania echokardiograficznego już w okresie niemowlęcym. Zwykle rozpoznanie HCM

jest stawiane znacznie później, w okresie młodzieńczym lub nawet u osób dorosłych (1, 3, 7). U dzieci częstą przyczyną pierwszej konsultacji kardiologicznej jest, tak jak to było u naszego pacjenta, obecność szmeru nad sercem i/lub stwierdzenie powiększenia sylwetki serca (3, 7).

U omawianego pacjenta od okresu niemowlęcego stwierdzano znaczny przerost mięśnia LV, zarówno IVS (od 180% do 300% normy), jak i wolnej ściany LV (od 110% do 200% normy), nie odnotowano natomiast zwężenia drogi odpływu z LV, które występuje u około 30% chorych z HCM (1, 3, 8). U dzieci rzadko obserwuje się tak znaczny przerost mięśnia LV, zwykle narasta on stopniowo z wiekiem pacjenta (3, 6, 7). Zarówno ujawnianie się przerostu LV w późniejszym okresie życia, jak i jak nasilenie cech HCM w kolejnych pokoleniach u osób z rodzinną HCM jest związane ze zwiększającą się ekspresją genów (1, 3). W omawianym przypadku u ojca występuje jedynie niewielki przerost mięśnia LV, podczas gdy u dziecka jest on znaczny.

U dzieci nie stwierdza się prostej zależności pomiędzy stopniem przerostu LV, a groźbą wystąpienia NZK, natomiast już sam młody wiek pacjenta jest jednym z podstawowych czynników ryzyka nagłego zgonu (1, 3, 9). U niektórych pacjentów NZK może być pierwszym objawem choroby (3, 6, 9). Zwykle do NZK dochodzi w mechanizmie migotania komór w czasie wysiłku lub - rzadziej - w sytuacji silnego stresu, jak to miało miejsce w przypadku omawianego pacjenta. Wśród innych czynników ryzyka NZK należy wymienić, występujące u naszego pacjenta bóle w klatce piersiowej i „kołatania serca” z uczuciem osłabienia podczas wysiłku. Ponadto do czynników ryzyka zalicza się: obciążony nagłymi zgonami wywiad rodzinny, omdlenia, nieprawidłową reakcję ciśnienia tętniczego na wysiłek, istotny (powyżej 30 mmHg) gradient ciśnienia w drodze odpływu z LV oraz komorowe zaburzenia rytmu serca (3, 6, 8). U przedstawianego chłopca nie stwierdzano groźnych arytmii, większość autorów uważa jednak, że niewystępowanie ich u dzieci nie świadczy o mniejszym ryzyku nagłego zgonu (3). W zapisie ekg u ponad 90% chorych z HCM występują, podobnie jak u omawianego pacjenta, zmiany odcinka ST-T, patologiczne załamki Q, przerost i przeciążenie LV (3, 4, 7).

U pacjentów z objawową HCM, podobnie jak u naszego pacjenta, w leczeniu farmakologicznym najczęściej stosuje się blokery kanału wapniowego i β -blokery, jednak żaden z wymienionych leków nie zmniejsza ryzyka nagłego zgonu (3, 8). Jedynie Amiodaron, w opinii niektórych autorów, może wpływać pozytywnie na przeżywalność chorych z HCM (2, 3). U naszego pacjenta był on przejściowo stosowany, jednak po wszczepieniu ICD zamieniono go na Sotalol, który w przeciwieństwie do Amiodaronu obniża próg defibrylacji ICD.

W odróżnieniu od dorosłych, u dzieci nie stosuje się chirurgicznej resekcji mięśnia, ani nastrykiwania przegrody międzykomorowej alkoholem (3, 4). Możliwości skutecznego leczenia tych pacjentów są więc niewielkie. Ostatnio uważa się, że skutecznym zabezpieczeniem przed nagłą śmiercią sercową dla tych chorych może być wszczepienie kardiowertera - defibrylatora (ICD). Wskazaniem do wszczepienia ICD, podobnie jak w omawianym przypadku, jest głównie NZK w przebiegu migotania komór (3, 8). Przedstawiany chłopiec jest jednym z najmłodszych pacjentów w Polsce leczonych tą metodą, istnieją bowiem dodatkowe trudności z zastosowaniem ICD u małych dzieci, związane z wielkością urządzenia, które trzeba umieścić pod mięśniem piersiowym oraz z możliwością przemieszczania się lub uszkodzenia elektrod podczas wzrostu dziecka.

Obecnie wydaje się, że ze względu na duże ryzyko nagłego zgonu oraz wspomniany brak innych skutecznych metod leczenia u dzieci, do wszczepienia ICD należy kwalifikować wszystkie dzieci z HCM po NZK oraz roz-

ważyć profilaktyczne wszczepianie ICD u dzieci z grupy ryzyka, zwłaszcza pochodzących z rodzin obarczonych nagłą śmiercią sercową. Według najnowszych (2002 r.)

zaleceń ACC/AHA, profilaktyczne wszczepienia ICD znalazły się w drugiej grupie wskazań do wszczepienia ICD (10).

PIŚMIENNICTWO:

1. Chojnowska L., Rużyłło W. Rodzinna kardiomiopatia przerostowa. *Kardiol. Pol.* 2000, 53 (1), 88-95.
2. Roberts R., Sigwart U. Hypertrophic cardiomyopathy- new conceptions, part I. *Circulation* 2001, 104 (18), 2113-2110.
3. Kawalec W., Turska- Kmiec A. Kardiomiopatia przerostowa. *Klin. Pediatr.* 2001, 9 (4), 441-448.
4. Ozimek W., Wróblewska- Kałużewska M. Familial occurrence of hypertrophic cardiomyopathy. *Med. Sci. Monit.* 1999, 5 (4), 669- 674.
5. Priori S.G., Barhanin J., Hauer R. N. W., Haverkamp W., Jongsma H. J., Kleber A. G., McKenna W. J., Roden D. M., Rudy Y., Schwartz K., Schwartz P. J., Towbin J. A., Wilde A. Genetic and molecular basis of cardiac arrhythmias. *Eur. Heart J.* 1999, 20 (3), 174-195.
6. Maron B. J., Ceccegi F., McKenna W. J. Risk factors and stratification for sudden cardiac death in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Br. Heart J.* 1994, 72 (6 suppl.), 13-18.
7. Maron B. J., Tajik A. J., Ruttenberg H. D., Graham J. P., Atwood G. F., Victorica B. E., Lie J. T., Roberts W. C. Hypertrophic cardiomyopathy in infants; clinical features and natural history. *Circulation* 1982, 65 (1), 7-16.
8. Roberts R., Sigwart U. Hypertrophic cardiomyopathy - new conceptions, part II. *Circulation* 2001, 104 (18), 2249-2252.
9. Mayosi B., Watkins H. The diagnosis of familial hypertrophic cardiomyopathy in children. *Europ. Heart J.* 1998, 19 (9), 1276-1278.
10. Gregoratos G, Abrams J., Epstein A. E., Freedman R. A., Hayes D. L., Hladky H. A., Kerber R. E., Naccarelli G. V., Schoenfeld M. H., Silka M. J., Winters S. L., Gibbons R. J., Hiratzka I. F., Autman E. M., Alport J. S., Gregoratos G. ACC/AHA/NASPE 2002 guideline update for implantation of cardiac pacemakers and antiarrhythmics devices; a report of the ACC/AHA Task Force on Practice Guidelines. *Circulation* 2002, 106 (16), 2145-2161.

Adres do korespondencji:

Prof. dr hab. med. Maria Wróblewska-Kałużewska
Klinika Kardiologii Wieku Dziecięcego i Pediatrii Ogólnej AM
ul. Marszałkowska 24
00-576 Warszawa

