

VENTRIKULARNE ARITMIJE U DJECE

RUDOLF JAKL, BRANKO MARINOVIĆ*

Prikazana su današnja saznanja o fiziologiji električnih podražaja, patofiziologiji nastanka srčanih aritmija, njihovim uzrocima, načinu otkrivanja, liječenju i prognozi. Posebna je pažnja posvećena ventrikularnim ekstrasistolama (VES) i ventrikularnim tahikardijama (VT) u djece. Odvojeno su prikazani klinički entiteti prema učestalosti i dobi pojavljivanja. Posebno su opisane značajke VT vezane za sindrom produljenog QT intervala i aritmogenu displaziju desne klijetke.

Deskriptori: PEDIJATRIJSKE ARITMIJE; VENTRIKULARNE EKSTRASISTOLE; VENTRIKULARNE TAHIKARDIJE

UVOD

Svjedoci smo razvoja ritmologije, koja zadnjih godina traži čitavog pedijatra kardiologa-ritmologa, ali i pruža sve više mogućnosti u dijagnostici i terapiji poremećaja ritma srca, uključujući ventrikularne aritmije, posebno ventrikularne ekstrasistole (VES) i ventrikularne tahikardije (VT). Mnoge od njih neposredno ugrožavaju život malog pacijenta i zbog toga su posebno važne, a neke od njih, koje je pratio zao glas, stječu naziv "benignih". Doći do dijagnoze ventrikularne aritmije u djece je samo prvi korak. Drugi korak je otkrivanje uzročnosti i mehanizma aritmije. Slijedi izbor tretmana, a zatim objašnjenje dijagnoze i suradnja s djetetom i obitelji (1).

ANATOMIJA I FIZIOLOGIJA PROVODNOG SUSTAVA

Spontano stvaraju električne impulse (podražaje), u normalnim uvjetima, samo stanice provodnog sustava (fiziološka sposobnost automatizma). Proces depolarizacije i repolarizacije odvijaju se na staničnoj membrani prolaskom elektrolita (Ca, K, Na) kroz posebne jonske

kanale pasivnim prolazom ili aktivnim djelovanjem ionskih pumpi. Ovo se odvija u pet faza (Slika 1).

U ishodištima impulsa za depolarizaciju su odgovorni ioni kalcija, koji sporije ulaze u stanicu ("stanice spora odgovora"). Najbrži je dijastolički uspon u stanicama sinusnog čvora: njegove se stanice naglo depolariziraju i podraže susjedne stanice provodne muskulature, a preko provodnog sustava i radnu muskulaturu. Stoga je sinusni čvor prirodni ritmogeni predvodnik srca, nakon kojega slijedi AV čvor, a zatim His-Purkinjeov sustav ("hijerarhijska organizacija" provodnog sustava).

Akcijski potencijali radne srčane muskulature srca razlikuju se od provodne: podražena stanična membrana naglo postane propusna za ione, posebno za one koji ulaze u stanice miokarda ("stanice brza odgovora"), čime počinje proces depolarizacije (2).

ELEKTROFIZIOLOŠKI MEHANIZAM ARITMIJA

Srčane aritmije su rezultat ili abnormalnog stvaranja podražaja, ili abnormalnog provođenja podražaja, ili njihovih kombinacija. U patološkim uvjetima, kada je oštećena funkcija normalnog pacemakera, ili se drugi ektopični pacemakeri natječu u preuzimanju osnovnog ritma, sve stanice srca mogu spontano stvarati srčani impuls-dolazi do ektopičnih aritmija: ekstrasistole,

paroksizmalne tahikardije, undulacije i fibrilacija pretklijetki i klijetki (3). Kada je provodljivost kroz provodni sustav kompromitirana poremećajem membranskih potencijala ili samom pasivnom sposobnošću provodnih fibrila, dolazi do usporenja ili prekida prolaza podražaja-smetnje provođenja podražaja: patološka sinusna bradikardija, blokovi (drugi ekstrem je postojanje abnormalnih provodnih putova) (3-5). Mehanizam nastanka aritmija je višestruk:

Automatizam:

- u nekim slučajevima stanice s prevodničkim osobinama mogu privremeno preuzeti vodstvo u nekim drugim dijelovima srca;
- ponekad dođe do spontane depolarizacije stanica koje, u normalnim okolnostima, nemaju prevodnička svojstva, ali ih u patološkim stanjima steknu.

Trigerirana aktivnost:

- u patološkim uvjetima naknadni potencijali sljedeće kontrakcije došću "prag paljenja";
- u ranoj fazi repolarizacije (early afterdepolarization - EAD), što dovodi do odgađanja ili prekida repolarizacije; ovo može stvarati "torsades de pointes" (Slika 2.);
- u kasnoj fazi repolarizacije (delayed afterdepolarization - DAD) dovodi do opetovanog otpuštanja kalcija iz

* Klinička bolnica Split
Klinika za dječje bolesti

Adresa za dopisivanje:
Prim. mr. sc. dr. Rudolf Jakl
Klinička bolnica Split
Klinika za dječje bolesti
21000 Split, Spinčičeva 1

sarkoplazmatskog retikuluma. Ovo se povezuje s ekstrasistolama i tahikardijama kod otrovanja digitalisom, hiperkalijemijom i kateholaminima (izazvana je samo eksperimentalno) (Slika 3). (1, 3).

Reentry (povratni, recipročni, kružni) mehanizam.

Impuls, pošto je aktivirao miokard, ponovno se vraća, zbog promijenjenih uvjeta provođenja (unidirekciionalnog bloka) na prvobitnu stazu i izazove novi udarac (novu depolarizaciju, odnosno niz udaraca ako se kruženje ponavlja).

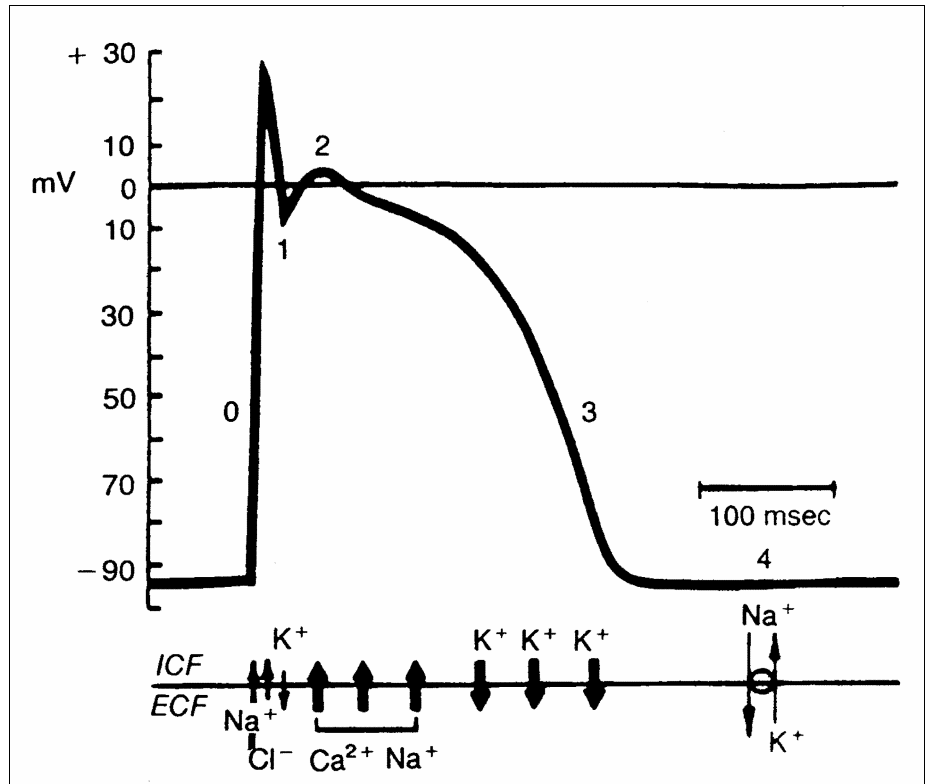
- makrorientri - ako kruži po većim područjima (atrijima i ventrikulima), po već postojećim anatomskim ili fiziološkim putovima, ova aritmija ima uglavnom dobru prognozu; ako impuls kruži bolešću stvorenom stazom, aritmija može biti pogibeljna; mehanizam se nalazi kod većine ventrikularnih paroksizmalnih tahikardija;
- mikrorientri - može nastati u patološkim stanjima (npr. oštećenje srčane muskulature) kada se impuls vraća kroz oštećeno tkivo ponovno na prvobitno dolaznu stazu; ovakav mehanizam se pripisuje ventrikularnim ekstrasistolama (Slika 4.) (2,3).

PODJELA ARITMIJA

Postoje mnoge podjele srčanih aritmija koje se zasnivaju na kliničkim i elektrokardiografskim kriterijima. Neke od njih se zasnivaju i na morfološkim te elektrofiziološkim osnovama srca uključujući provodnu i radnu muskulaturu. Kada ih i podijelimo na one koje nastaju distalno od bifurkacije Hisova snopa, patofiziološke promjene u provodnoj i radnoj muskulaturi ventrikula često se reflektiraju i na strukture iznad Hisovog snopa (6). Težina bolesnih stanja u djece i ozbiljnost stalnih promjena skreću nam veću pozornost na problematiku ventrikularnih aritmija (4, 2, 5).

VENTRIKULARNE ARITMIJE

U djece se one razlikuju po mnogim aspektima od istih poremećaja ritma u odraslih. Ventrikularni poremećaji ritma srca mogu u djece biti sasvim benigni ali i po život opasni. Koronarna bolest u

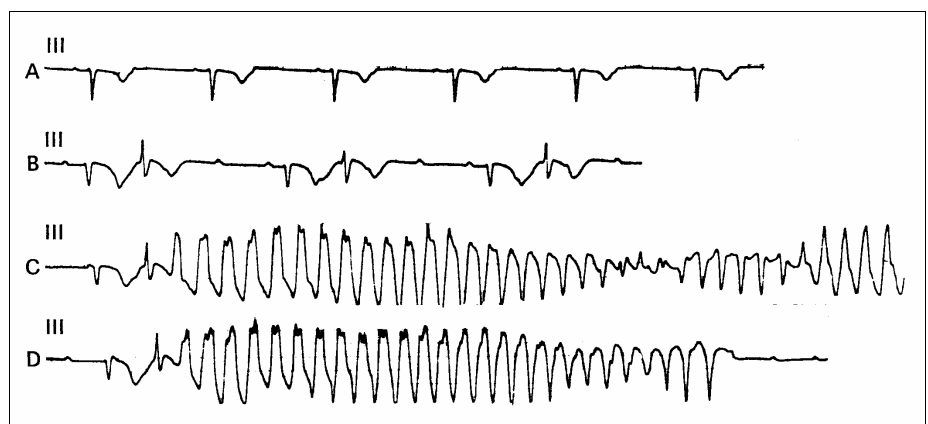


Slika 1. Shematski dijagram akcijskog potencijala ventrikularne muskulature koji pokazuje prolaz iona i faze depolarizacije irepolarizacije.

Figure 1. Schematic diagram of action potential of ventricular myocardium indicating ionic fluxes and phases of depolarization nad repolarization.

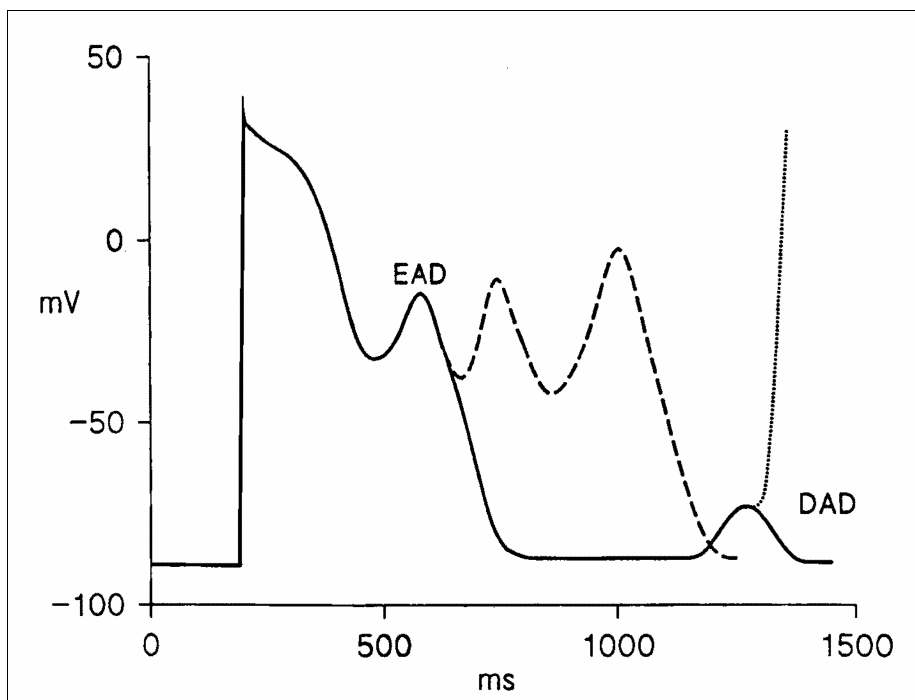
djece je rijetka i vezana samo za specifična bolesna stanja (Kawasakijeva bolest), prirodene srčane greške (anomalije izlaza koronarnih arterija), poremećaj koronarne opskrbe nakon anatomskih korekcija kompletne transpozicije velikih arterija srca. Ventrikularni poreme-

ćaji ritma rjeđi su u djece, ne moraju imati nikakva vidljiva uzroka, općenito su bolje prognoze (7). Većina djece s ventrikularnom tahikardijom i normalnim srcem su asimptomatska, ventrikularna tahikardija je obično slučajni nalaz, često s nepravilnim pulsom, otkrivenim



Slika 2. PT, EAD: "torsades de pointes"

Figure 2. PT, EAD: "torsades de pointes"



Slika 3.
Shematski prikaz transmembranskog akcijskog potencijala.
Krivulja repolarizacije je prekinuta ranom afterdepolarizacijom (EAD),
a diastola je prekinuta kasnom afterdepolarizacijom (DAD)

Figure 3
Schematic representation of transmembrane action potential.
Repolarization time course is interrupted by an early afterdepolarization (EAD)
and diastole is interrupted by a delayed afterdepolarization (DAD)

pri sistematskom pregledu. Novija istraživanja ipak pokazuju da se u 50-75% djece sa ventrikularnim tahikardijama i "normalnim" srcem mogu naći hemodinamske i angiokardiografske abnormalnosti (diskretne abnormalnosti funkcije desnog i lijevog ventrikula: povišenje dijastoličkog tlaka, porast enddijastoličkog volumena, smanjena ejskciona frakcija) (1,7).

Kontinuiranim praćenjem EKG-a ventrikularni poremećaji ritma mogu se naći u 0,3% zdrave djece u novorođenačkoj dobi, dok se čak u 18% djece nađu izolirane ventrikularne ekstrasistole u prvom danu života (8).

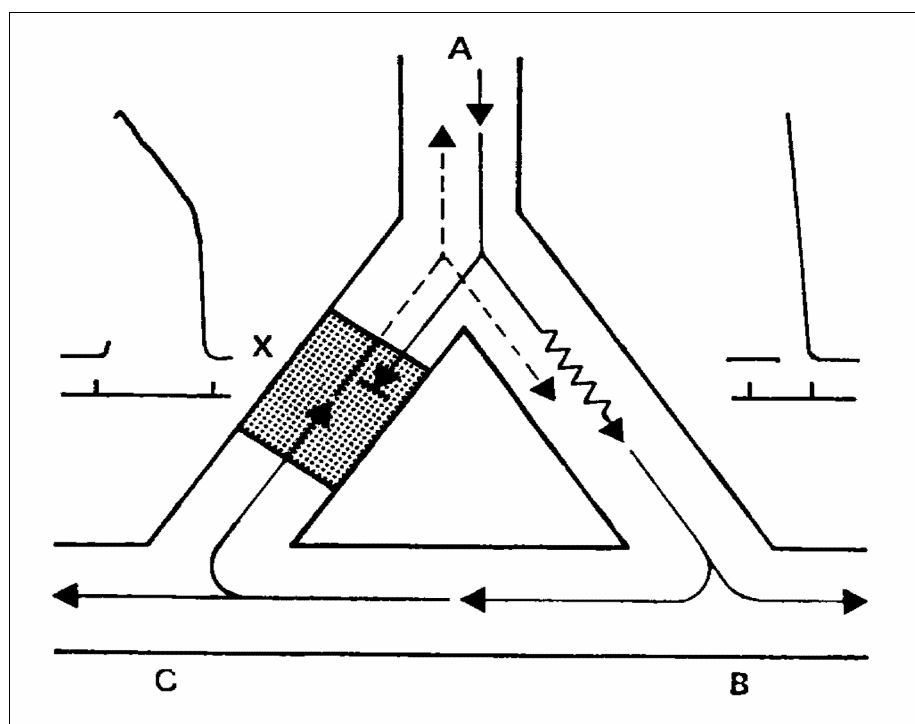
U pedijatriji je važna povezanost određenih tipova ventrikularnih tahikardija s određenom životnom dobi (npr. hamartom Purkinjeovih stanice kao uzrok kronične ventrikularne tahikardije u prve četiri godine života) s određenim prirodnim srčanim greškama (Ebsteinova anomalija trikuspidnog ušća, mitralni prolaps, bolestima ili genetskim sindromima), sindromi produljenog Q-T intervala, kao i s prethodno izvedenim

operacijskim zahvatima na srcu (tetralogija Fallot). (Tablica 1. i Tablica 2.) (1, 4).

U dijagnostici i dalje predvodi *a-namneza* za kojom slijedi fizikalni pregled i laboratorijske pretrage. Dijete često osjeća ubrzano ili jako lupanje srca. Ozbiljniji poremećaj praćen je osjećajem opće slabosti, bljedoćom, znojenjem i uzdržavanjem od tjelesne aktivnosti, posebno igre. Neki osjećaju mučninu, a napadaj tahikardije često završi povraćanjem. Poremećaji ritma koji dovode do nedovoljne opskrbe kisikom uzrokuju Gerbezius - Morgagni - Adams - Stokesov napadaj.

Fizikalni pregled otkriva nepravilnost pulsacija perifernih krvnih žila, auskultacijski nalaz upućuje na moguću prirodenu srčanu grešku ili akutnu infektivnu bolest miokarda. Često su ova djeca u besvjesnom stanju te predstoji najprije reanimacija a zatim dijagnostički postupak (2, 5, 9).

Laboratorijske mogućnosti u otkrivanju i praćenju ovih poremećaja ritma danas su sve veće: EKG s 12 odvoda, često vrlo sofisticiran, S4, S5 odvodi,



Slika 4.
Shematski prikaz mikrorientija

Figure 4
Schematic representation of a microreentry

Tablica 1.
Uzroci akutnih ventrikularnih aritmija

Table 1
Causes of acute ventricular arrhythmias

Metabolički
Hipoksija
Acidemija
Hiperkalemija
Hipokalemija
Hipokalcemija
Hipomagnezijemija
Hipoglikemija
Ishemički
Koronarne abnormalnosti
Kawasaki bolest
Zračna embolija (postoperativna, kateterizacija)
Traumatski
Operacija na srcu
Trauma
Manipulacija kateterom
Infektivni
Miokarditis
Reumatska vrućica
Gripa
Toksični
Lijekovi - anestetici, antiaritmici, katekolamini
Trovanje - triciklini, digoksin
Droga - ljepilo, kokain
Električni
Pacemakeri
Elektrofiziološke pretrage
Idiopatski

ezofagealni EKG, kardijalni monitori s mogućnošću defibrilacije i kardioverzije, Holter-EKG, telemetrija. Ergometrija je uvijek indicirana kod sumnje na ventrikularne aritmije. Obično je odgovor strukturno normalnog srca na tjelesno opterećenje nestanak ili smanjenje broja ventrikularnih ekstrasistola. U djece s bolesnim srcem nema naprotiv karakterističnog odgovora: ventrikularna aritmija se može poboljšati ili pogoršati kod opterećenja. Važno je ne inducirati ventrikularnu tahikardiju, što bi bio siguran znak organske podloge. Kod produljenog Q-T intervala izostat će kod tjeles-

nog opterećenja normalan odgovor koji se sastoji od skraćenja tog intervala jednu minutu nakon opterećenja.

Ehokardiografija nije više samo ekstrasuterina nego i intruterina metoda pretrage. Elektrofiziološko ispitivanje provodnog sustava srca apsolutno je indicirano u dvije situacije: razjašnjenje etiologije proširenog QRS - kompleksa u tahikardiji, i za svrhu intrakardijalnog "mappinga" prije planirane kirurške ablacije. Nuklearna magnetska rezonancija s kino-prikazom može ocrutati naslage masnog tkiva u aritmogenoj displaziji desnog ventrikula, intramuralne ili intrakavitalne tumore i anatomske pojedinosti neke od strukturnih grešaka. Kateterizacija srca, angiokardiografija i biopsija miokarda indicirane su uvijek kod ventrikularne tahikardije.

Za sada ne postoji univerzalni provokacijski test dovoljno visoke osjetljivosti i specifičnosti za otkrivanje pacijenata s rizikom iznenadne smrti od ventrikularnih aritmija. Ostaje rizik iznenadne smrti povećan kod operirane teralogije Fallot, sindroma produljenog Q-T intervala, te kongestivne i hipertrofične kardiomiopatije (5-7).

VENTRIKULARNE EKSTRASISTOLE

Ventrikularne ekstrasistole (VES) najčešće su heterotopne aritmije. Ektopični impuls nastane bilo gdje u ventrikulu, koji se abnormalnim redoslijedom aktivira što se na elektrokardiogramu očituje kao preuranjena kontrakcija s nepravilnim, katkad bizarnim izgledom, ventrikularnog kompleksa (Slika 5.) (3). Ekstrasistolički QRS traje više od 0,08 s kod dojenčeta, a više o 0,09 s kod djeteta iznad 3 godine života. Postekstrasistolička pauza može biti potpuno kompenzatorna (ako VES ne remeti osnovni ritam) ili nepotpuno kompenzatorna

Tablica 2.
Uzroci kroničnih ventrikularnih aritmija

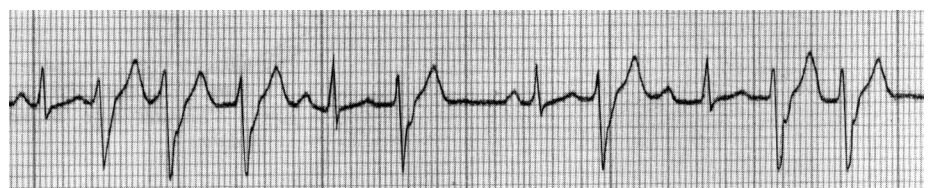
Table 2
Causes of chronic ventricular arrhythmias

Prirodna srčana greška
Tetralogija Fallot
Koronarne abnormalnosti
Prolaps mitralnog zaliska
Ebsteinova anomalija
Kardiomiopatija
Aritmogeni displazija desnog ventrikula
Hipertrofična kardiomiopatija
Dilatirana kardiomiopatija
Stečena srčana bolest
Tumori srca
Postoperativni
Abnormalna repolarizacija
Dugi QT sindrom
Dugi QT varijante
VT ovisna o katekolaminima
Lijekovi
Idiopatski

(kod retrogradnog provođenja impulsa u atrij). Nastanak im možemo povezivati s rientri mehanizmom, lokalnim automatizmom ili trigeriranom aktivnošću (2, 3).

Kod oko 2% djece mogu se naći VES pri rutinskom snimanju EKG-a. Ako su VES monomorfne, a fizikalni pregled srca i ehokardiogram u redni, potrebno je učiniti ergometrijsko testiranje. Ukoliko ono ne dovede do indukcije ventrikulske tahikardije, nisu potrebne nikakve daljnje pretrage. Inducirana VT, međutim, stavlja dijete u posebnu kategoriju jer je VT u pravilu znak organske bolesti srca.

Odrasli osjećaju VES kao dodatni udarac u području prekordija ili kratkot-



Slika 5.
Ventrikularne ekstrasistole u parovima i salvama

Figure 5
Ventricular premature beats: couplets and salvos



Slika 6.
Ominozni R na T fenomen

Figure 6
The ominous R/T phenomena

rajni val koji se širi iz područja srca prema glavi, ili kao "preokretanje" u prekordiju. Odras su prvog normalnog udarca nakon prijevremen kontrakcije: udarni volumen i sistolički krvni tlak su povišeni zbog kompenzatorne pauze koja hemodinamski predstavlja produženu dijasolu (2, 3). Ovaj subjektivni osjećaj je vrlo rijedak u djece. Bez obzira na subjektivne smetnje ove ekstrasistole su u većini slučajeva benigne. Ipak zahtijevaju snimanje EKG.

U *benignost* nas uvjeravaju: rijetko pojavljivanje, jednoobraznost, jedno ishodište, izostanak bigeminije ili trigeminije, pojava parasistolije, izostanak povećanja njihove frekvencije nakon tjelesnog opterećenja. Isključenjem najčešćih ekstrakardijalnih čimbenika: ohlađenje tijela, infekcija, nesanica, jatrogeni ili egzogeni toksični utjecaji, nikotin, kofein, simpatikomimetici, halucinogeni, amfetamin, marihuana itd., obično prestaju i ekstrasistole (2, 9).

Za *malignost* ekstrasistola govore pojave iz više žarišta, različitost oblika, interpoliranje ekstrasistole, pojava R na T fenomena (Slika 6). Ovo govori za mogućnost vrlo ozbiljnih poremećaja ritma i zahtijevaju terapiju antiaritmici- ma (podjela prema Vaughan Williams) (Tablica 3.) (4, 5, 9, 11-15):

- skupine I A (kinidin, prokainamid);
- skupine I b (fenitoin, meksiletin);
- skupine I C (flekainidin, propafenon);
- skupine II (propranolol);
- skupine III (amiodaron).

Ventrikularne ekstrasistole se isto tako mogu svrstati u pet skupina prema kriterijima težine što ih je postavio Lown:

Stupanj 1. Rijetke unifokalne ekstrasistole (do 1 u minuti ili do 30 u satu).

Stupanj 2. Česte unifokalne ekstrasistole (više od 1 u minuti ili 30 u satu odnosno bigeminija)

Stupanj 3. Multifokalne ekstrasistole iz dva ili više ektopičnih središta (fokusa).

Stupanj 4. Opetovane ventrikulske ekstrasistole u obliku parova (couplets) ili salvi od tri ekstrasistole u nizu (kratke epizode ventrikulske tahikardije).

Stupanj 5. R na T fenomen: pri kratkom indeksu prematuriteta (0,05) VES padne u vulnerabilnu fazu ventrikula: može se razvit ventrikulska tahikardija.

POSEBNI OBLICI VENTRIKULARNIH EKSTRASISTOLA

Ventrikularna bigeminija - nakon svake regularne kontrakcije dolazi jedna VES koja je po pravilu fiksno vezana. *Parovi VES* - dvije VES dolaze zajedno. *Trigeminija* - kada uz jedan normalni udarac dolaze dvije VES (3). *Polimorfne (multiformne) VES* - rijetko se nalaze u djeteta s normalnim srcem. *Interpolirane VES* - javljaju se kod nižih frekvencija gdje je PP-interval dovoljno dugačak da se ekstrasistola može "ubaciti" između dva normalna udarca. *Parasistolija* - kada jedan ventrikularni centar emitira impulse u pravilnim razmacima, najčešće frekvencijom 20-50/min. *R na T fe-*

Tablica 3.
Podjela antiaritmijских lijekova
(prema Vaughan-Williamsu)

Table 3
Classification of antiarrhythmic drugs
(by Vaughan-Williams)

Prva skupina (I.)

Depresija brzog ulaska Na⁺ u stanicu:
kinidin, prokainamid, dizopiramid*,
lidokain, meksiletin*, tokainid, enkainid,
flekainid, propafenon*, cibenzolin

Druga skupina (II.)

Antagonisti β-1-adrenergičnih receptora:
propranolol, atenolol*, metoprolol, nadolol

Treća skupina (III.)

Značajno produljenje trajanja akcijskog
potencijala, ovisno o izlasku K⁺ u fazi 3:
amiodaron*, sotalol*, bretlijj*

Četvrta skupina (IV.)

Depresija sporog ulaska Ca⁺⁺ u fazi 0 i 2
(antagonisti kalcija):
verapamil*, diltiazem*

*pripravci registrirani u Hrvatskoj

nomen - nastaje kod posebno vulnerabilne faze repolarizacije prethodne srčane revolucije, obično nosi sobom opasnost od nastanka ventrikulske fibrilacije (npr. kod primjene električnog šoka).

VES u paru i multiformna VES treba liječiti korigirajući egzogene čimbenike ili upotrebljavajući antiaritmike prema gore navedenoj Vaughn Williams podjeli. Kod intoksikacije digitalisom treba dati antidigoksinška antitijela (npr. digitalis - antitoksin BM) ili phenytoin i.v. 15 mg/kg kroz jedan sat (9). Kod intoksikacije kinidinom najprije treba pokušati s davanjem Na-bikarbonata 1-2 mEq/kg i.v. ili lidokain 1-3 mg/kg i.v. i magnezijum sulfat 15-39 mg/kg i.v.. U akutnom liječenju multiformnih VES ili VES u paru koriste se lidokain (1 mg/kg i.v. svakih pet minuta, ukupno 3 doze, zatim infuzijom) i prokainamid 10-15 mg/kg u trajnoj infuziji kroz jedan sat. U kroničnoj terapiji smatra se uspješnom ako se uspije potpuno "očistiti" VES u Holterovu zapisu ili ih makar smanjiti na ispod 10 monomorfni VES na sat. Antiaritmici skupine I A koriste se u liječenju ventrikulskih aritmija samo ako su drugi lijekovi bili bezuspješni, kontraindicirani su kod pacijenata s produljenim Q-T intervalom i mitralnim prolapsom. Lijekovi skupine I B glavnu indikaciju imaju postoperacijske aritmije. Lijekovi

skupine I C: propafenon zbog dodatnog beta-blokirajućeg učinka i blokade kalcijevih kanala u refrakternim VT. Antiaritmici skupine II najčešće se upotrebljavaju u sindrom produljenog Q-T intervala, kod VT induciranih naporom, ADDV i blaže kardiomiopatije. Lijekovi skupine III koriste se u ventrikulskim aritmijama opasnim po život. Produljuju Q-T interval (osim bretilijuma). Skupina IV u pravilu nisu djelotvorni u ventrikulskim aritmijama osim u vrlo specifičnim indikacijama: idiopatska VT podrijetlom iz izlaznog dijela desnog ventrikula i fascikularna "reentry" tahikardija.

VENTRIKULARNE TAHIKARDIJE

Ventrikularna tahikardija predstavlja niz od tri ili više uzastopnih ventrikularnih ekstrasistola s frekvencijom koja je obično veća od 120/min, ili je za najmanje 10% veća od prosjeka sinusnog ritma. Postoje abnormalni QRS kompleksi, u dojenčeta obično između 0,06-0,11, a u djeteta iznad 3 godine više od 0,09 sekunda. P-valovi su disocirani (3).

Trajna, uporna (sustained) je tahikardija koja traje najmanje 30 s, ili kod koje postoje hemodinamske promjene koje traže hitnu medicinsku intervenciju unutar 30 s (6).

Kratkotrajna VT (nonsustained) ima više od 3 VES u nizu, ali traje manje od 30 s i ne izaziva hemodinamske promjene (6,16).

Neprekidna VT (incessant) je ona tahikardija koja zauzima više od 10% dnevnog ritma (6, 16, 17).

Postoje dvije vrste posebnih oblika polimorfije. Prvi je opisao Dessertene 1966. godine (18) i nazvao ju je "torsades de pointes". Kod nje se vidi postupna promjena morfologije QRS kompleksa koji unduliraju ili se "uvrću" oko izoelektrične linije, s tim da se u prijelaznom dijelu obično nalazi uzak QRS kompleks. Najčešća je u sindromu produljenog QT-intervalu. Drugi oblik polimorfije predstavlja tzv. bidirekionalna VT kod koje se osovina QRS kompleksa mijenja od jedne do druge kontrakcije. Obično se nađe kod intoksikacije digitalisom, familijarne hiperkalijemijske paralize i preosjetljivosti na katekolamin.

Diferencijalno dijagnostički kod VT dolazi supraventrikularna tahikardija s

aberantnim provođenjem. Ta je mogućnost u djece, međutim vrlo rijetka i dolazi u svega 8% supraventrikularnih tahikardija uključujući i W-P-W sindrom. Obično VT u djece ima izgled potpunog bloka lijeve grane. Premda je supraventrikularna paroksizmalna tahikardija u odnosu na VT benigna pojava izuzetak je prolaz impulsa kod undulacije i fibrilacije atriya u ventrikul i stvaranje pogubnih ventrikularnih tahikardija (2).

POSEBNI OBLICI VENTRIKULARNE TAHIKARDIJE

Ventrikularna tahikardija bez vidljivog organskog uzroka. Nalaz ove tahikardije je slučajan, obično na sistematskom pregledu. Daljnjim standardnim pretragama ne nalazimo strukturalnu bolest srca: ehokardiogram je uredan, QRS-kompleks u sinus ritmu je normalan. VT se podnosi dobro, prognoza je dobra. Ovo je najveća skupina djece s VT, ali nije i homogena (19).

Više od polovice predstavlja grupa "benigna" VT inducirana naporom, koja ima mehanizam fascikularnog rientria s morfologijom QRS-a poput bloka desne grane s lijevom električnom osi. Dobro reagira na verapamil. Kada je test ergometrije pozitivan, ili kada se VT pojavljuje u naporu ili prilikom izražavanja emocija, beta-blokatori imaju uspjeha (9). Stav prema tretmanu asimptomatskih aritmija značajno se promijenio od mišljenja Cardiac Arrhythmia Suppression Trial i sada postoji suglasnost da u asimptomatskoj ventrikularnoj tahikardiji u kojoj nije kao osnova utvrđena srčana bolest vjerojatno nema indikacije za medikamentnu terapiju (1).

Druga grupa je VT iz izlaza DV koja nije vezana za aritmogenu displaziju desnog ventrikula (ADDV). Ona je repetitivnog tipa, kraćeg je trajanja i reagira na verapamil, beta-blokatore i antiaritmike I B skupine. Ove dvije vrste VT, za razliku od drugih vrsta, mogu se riješiti transkateterskom ablacijom radiofrekventnom energijom.

Neprekidna (incessant) ventrikularna tahikardija u dojenačkoj i ranoj dječjoj dobi. Obično se definira kao ona VT koja traje više od 10% dnevnog ritma, a u dojenčadi više od 90%. Obično se prvi put klinički očituje kao srčana insuficijencija, kolaps ili srčani arest. Ne moraju

se naći strukturalne abnormalnosti. Počinje se u terapiji amiodaronom ili flekamidom. U slučaju neuspjeha ove terapije pristupa se operaciji: postoji visoka incidencija nalaza hamartoma (tumora Purkinjevih stanica, histiocitoidna kardiomiopatija), rabdomioma ili aritmogena displazija desnog ventrikula. Izdvajamo posebni entitet u slijedećem odlomku (1)

VT uz tumore Purkinjevih stanica. Makroskopski izgledaju kao sivo bijela područja, a mikroskopski sadrže velike bijele stanice. Imaju sliku neprekidne VT prosječne frekvencije 260/min, a glavnina njih sliku bloka desne strane. Elektrofiziološkim ispitivanjem najčešće se pronalazilo mjesto rane aktivacije u području stražnje stjenke lijevog ventrikula, a pri operaciji je epikardnim i endokardnim "mappingom" redovno uspjehvalo lokalizirati mjesto tumora koji je kirurški odstranjen, a susjedno područje dodatno inaktivirano krioablacijom. U manjem broju slučajeva kod iste kliničke slike histološki se našlo rabdomiom, kronični miokarditis i nespecifičnu nefibrozu. Liječenje VT je uvijek potrebno, a najbolje izgleda za uspjeh imaju preparati klase I C sami ili u kombinaciji s amiodaronom, te meksiletin (21, 22).

Ventrikularne aritmije u novorođenčadi i dojenčadi. Najčešće su prvih 10-14 dana te između drugog i četvrtog mjeseca života (16,19,20). Prognoza ovisi od postojanju strukturalne bolesti srca. Zato je spektar bolesti širok: od klinički nezamjetljivih do po život opasnih stanja. Ako se VT dijagnosticira s frekvencijom većom od 25% od sinusnog ritma ili preko 120/min, sa strukturalno zdravim srcem, onda je prognoza dobra. Međutim postoje nekoliko kliničkih entiteta koji čine prognozu lošom.

Miokarditis u toj dobi uzrokuje tešku kliničku sliku s neprekidnom tahikardijom, insuficijencijom srca i epizodama aresta. Uzročnik je obično Coxackie B virus (serotipovi 1, 3, 4, 6, a u prenaturnu tip 5), rjeđe ehovirusima, virusom parotitisa, varicele, citomegalovirusom i mikoplazme. Prognoza je loša. Terapija je amiodaron, steroidi i ekstrakorporealna membranska oksigenacija (21). Ako je bolest udružena s kompletnim blokom i sporim "escape" ritmom, tada je indiciran pacemaker (2). Postojanje strukturalne greške srca, simptoma, a posebno

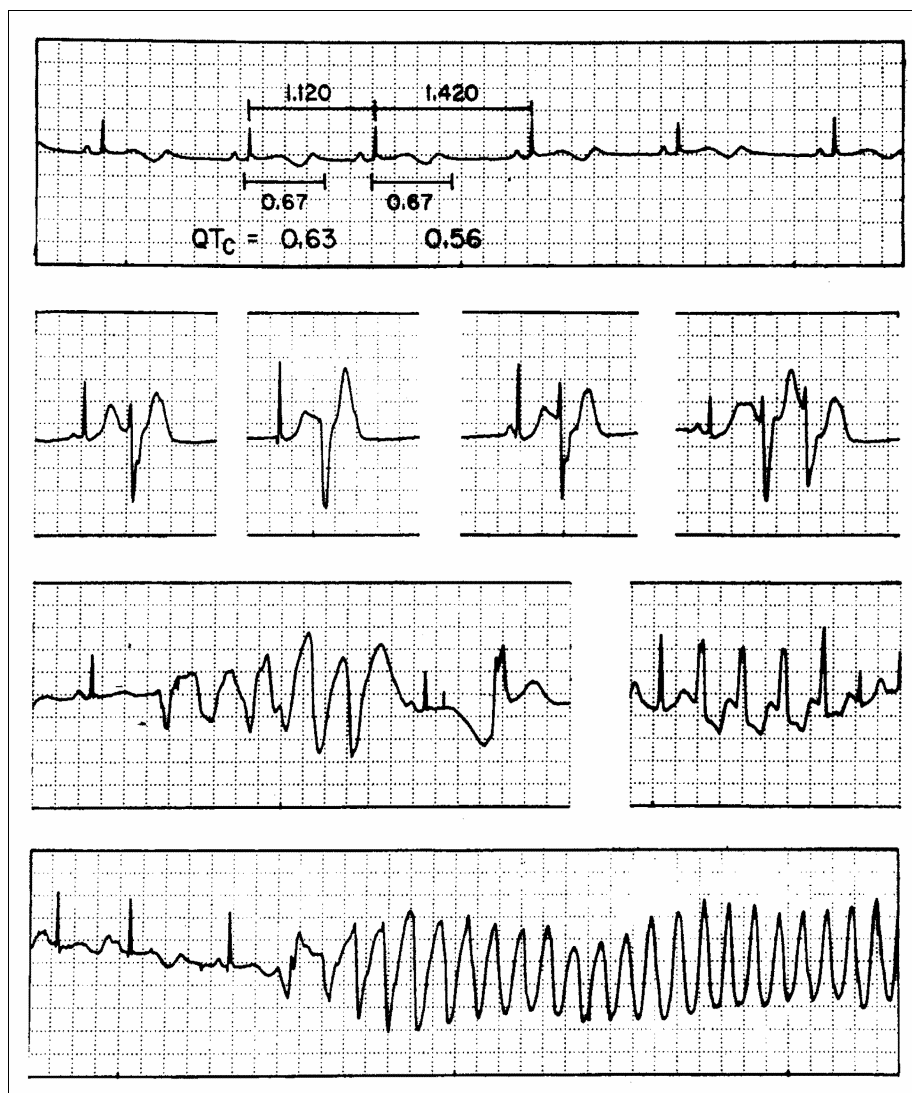
VT u produljenom QT sindromu čine prognozu lošom.

Ubrzani ventrikularni ritam. Vezan je za ranu dob, nepoznate etiologije. Frekvencija idioventrikularnog vodiča je za svega 10% veća od osnovnog sinusnog ritma. Srce strukturalno normalno. Za pojačanu automaciju okrivljuju se: opća anestezija kod poroda carskim rezom, majčino uživanje kokaina ili heroina, poremećaji elektrolita ili respiratorni distress sindrom (16). Tahikardija ne izaziva opći poremećaj i spontano prestaje nakon nekoliko dana. Prema potrebi se daje propranolol (16).

VT uz infarkt miokarda. Nađe se uz anomalni izlaz lijeve koronarne arterije iz pulmonalne arterije, kod tromboembolije (u novorođenčadi je izazivaju asfiksija, dehidracija, kateterizacija umbilikalne vene, infektivni endokarditis i slična stanja), te uživanje kokaina u majke. VT je nestabilna, polimorfna i rezistentna na liječenje. Klinička slika je teška, mortalitet visok.

Sindrom produljenog Q-T intervala (LQTS) predstavlja problem u većeg djeteta i adolescenta. Prvi su ga opisali Jervell i Lange-Nielsen 1957. godine kao udruženost sinkope ili iznenadne smrti, produljenja Q-T intervala u EKG-u, kongenitalne nervne naglušnosti i autosomno recesivnog tipa nasljeđivanja (23). Godine 1963. Romano a 1964. Ward opisali su sličan sindrom gdje je sluh bio normalan a tip nasljeđivanja uglavnom autosomno dominantan (6). Sklonost sinkopama i iznenadnoj smrti pripisuje se pojavi ventrikularnih aritmija, posebno ventrikularnih tahikardija tipa "torsades de pointes" nastalih u fazi kasne afterdepolarizacije (Slika 7.). Važno je da je korigirani Q-T interval EKG-a duži od 0,44 s.

Zadnjih godina su molekularno-genetičkim istraživanjima pronađeni genski markeri na kratkom kraku kromosoma 11 (za tip LQT1), kromosoma 7 (LQT2), 3 (LQT3) i 4, koji su odgovornim za bolest (24,25). Gen za LQT1 je KvLQT1 i odgovoran je za sindrom koji su opisali Jervell i Lange-Nielsen (J-LN). Poremećaj se sastoji u usporenju izlaska kalija iz stanice u fazi repolarizacije kardijalnih miocita, što produljuje trajanje akcijskog potencijala i Q-T intervala. Promjena gena na drugom kraku



Slika 7.
Oblici EKG-a u sindromu produljenog QT intervala

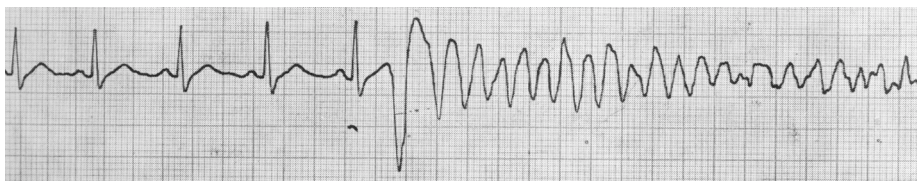
Figure 7
ECG features of long QT syndrome

kromosoma 7 dovodi do LQT2 s djelovanjem na kalijeve kanale. Promjena gena SCN5A na kratkom kraku kromosoma 3 dovodi do LQT3 i ima učinak na kanale natrija.

Postoji povezanost između određenog genotipa i provokativnih faktora za nastanak VT: kod 66% pacijenata sa LQT1 to je napor ili emocionalni stres, a kod LQT3 u istom postotku to je bradikardija u snu ili mirovanju. U terapiji za sindrom J-LN (LQT1) najbolji lijek bit će blokatori beta adrenergičkih receptora, zabrana tjelesnih aktivnosti, posebno športa, i naglo uranjanje glave u vodu (26). Za pacijente sa LQT3 najpogodniji bi bio blokator natrijevih kanala meksiletin i zabrana tjelesnih aktivnosti. Ovaj

oblik je najmaligniji. Kod HERG mutacije (LQT2) potrebno je oralno nadoknaditi kalij. Stopa smrtnosti ovih pacijenata je oko 1,3% godišnje (24). Oko 20% nosilaca umre godinu dana nakon pojave prve sinkope, a preko 50% njih nakon 15 godina. Kirurška ablacija lijevog ganglion stelatuma je dubiozna. Najčešće ovi pacijenti završe s ugrađenim elektrostimulatorom srca ili pacemaker/kardiverter/defibrilatorom- (PCD) (27).

Aritmogena displazija desnog ventrikula (ADDV). U podlozi stoji displazija subperikardijalnih slojeva miokarda u području infudibuluma desnog ventrikula, rjeđe u dijafragmalnom i apikalnom području gdje se miokard zamjenjuje



Slika 8.
Ventrikularna fibrilacija kao niz nepravilnih i brzih većih ili manjih oscilacija.
Započeta ventrikularnom ekstrasistolom koja je pala u vulnerabilni period (R na T fenomen).

Figure 8.
Ventricular fibrillation beginning with ventricular premature beat interrupted as R/T phenomena.

masnim tkivom dovodeći do dilatacije i diskinezije tih područja. Radi se o posebnom obliku kardiomiopatije (28). Kako VT nastaje u izlaznom djelu DV ona ima oblik QRS-a poput bloka lijeve grane, iako može biti i polimorfna. Uzrok je VT kod oko 35% mladih osoba kod kojih je srce prividno zdravo a većina njih ima normalan ehokardiografski nalaz. Za dijagnozu su najvažniji kinoangiokardiografija, kino-prikaz magnetskom rezonancijom i ehokardiografsko praćenje. Primjenjuju se beta-blokatori, sotalol, amiodaron ili kombinacija amiodarona s klasom I ili s beta blokatorima (29). Neuspjeh medikamentne terapije dovodi do transkateterske fulguracije ili ablacije zahvaćenog područja, transmuralne incizije i disartikulacije desnog ventrikula te implantacije naprave za elektrostimulaciju i elektrokardioverziju (30). Učestalost nagle smrti u ovih bolesnika je oko 2% godišnje. (15).

Ostale značajne ventrikularne tahikardije u djece su rijetke, prognoza ovisi o definiciji VT i frekvenciji idioventrikularnog ritma te prisutnosti ili odsutnosti strukturalne srčane greške:

- VT i hipertrofična kardiomiopatija;
- VT i dilatirana kardiomiopatija;
- VT i prolaps mitralne valve;
- katekolamin ovisna ventrikularna tahikardija;
- bidirekionalna VT;
- familijarna VT;
- varijante produženog Q-T sindroma;
- rana postoperativna VT;
- kasna postoperativna VT;
- VT kod trovanja u djece.

Liječenje VT. Ako je hemodinamsko stanje pacijenta zadovoljavajuće, treba slijediti smjernice koje su opisane u liječenju multiformnih VES ili VES u paru. Sljedeća je stepenica uvođenje elektrode za privremenu elektrostimulaciju atrija ili ventrikula (frekvencijom od 150/min za dojenče i 120/min za veće dijete). Kod nestabilnog stanja valja odmah izvesti elektrokardioverziju sinkroniziranim električnim udarom 0,5-1,5 J/kg. Zahvat se izvodi u jedinici intenzivnog liječenja uz prethodnu sedaciju midazolamom ili fentanilom i.v. Može biti djelotvoran i propranolol u dozi 0,025 mg/kg i.v., što se može ponoviti još 3 puta u razmacima od 5-10 min.

VENTRIKULARNA FIBRILACIJA

Mnogo puta fibrilaciju najavljuju, ako se pacijent monitorira ili prati na holteru, znakovi jake ventrikularne "iritabilnosti": polimorfne ekstrasistole, ekstrasistole u salvama, R na T fenomen ili ventrikularna tahikardija i undulacija. Elektrokardiografski se vide umjesto regularnih ventrikularnih kompleksa mnogobrojni nepravilni manji ili veći valovi fibrilacije (Slika 8.).

Nekoordinirana ubrzana fibrilatorna akcija ventrikula ne dovodi do istiskivanja krvi iz klijetki, predstavlja hemodinamski srčani arrest ona je najčešći neposredni mehanizam smrti kod kardiopata. Jedini pokušaj terapije je tretman u jedinici intenzivne njege koji se vrši prema svim postulatima reanimacije, zatim defibrilacija i zatim slijedi medikamentni tretman prema osnovnoj bolesti. Jedini trajni uspjeh postiže se ugradnjom pacemaker/kardiverter/defibrilatorom (PCD).

ZAKLJUČAK

Poremećaje ritma srca u djece, posebno poremećaje ritma ventrikula, danas promatramo drukčije nego ranije. Kod većine njih se pažljivim pretraživanjem može naći odgovarajući organski uzrok. Osim veze s određenim bolestima miokarda (miokarditis, kardiomiopatije), danas liječnik koji prati dijete mora biti svjestan povezanosti tih poremećaja ritma s prirođenim srčanim greškama prije i nakon operacije, te opasnosti naglog pogoršanja stanja i smrti zbog pojave aritmije, čak i kad je funkcionalni i anatomski rezultat korektivnih operacija zadovoljavajući. Profilirali su se i novi klinički entiteti (npr. VT uz tumor Purkinjeovih stanica u ranoj životnoj dobi, aritmogena displazija desne klijetke, sindrom produljenog QT intervala). Novosti postoje u medikamentnom liječenju, liječenju transkateterskom ablacijom i pomoću sofisticiranih elektroničkih naprava (implantacija, pacemaker/kardioverter/defibrilator). To zahtijeva od pedijatrijskih kardiologa usmjerena znanja o poremećajima srčanog ritma u djece i načinima njihovog suvremenog dijagnostičiranja i liječenja.

LITERATURA

1. Wren C. Ventricular arrhythmias. In: Wren C., Campbell RWF. Paediatric Cardiac Arrhythmias. Oxford: Oxford university press, 1996; 127-56.
2. Jakl R. Poremećaji srčanog ritma. Paediatr Croat 1998; 42 (Supl 1): 107-17.
3. Barić Lj. Elektrokardiografija u praksi. Libelli Medici 1993; 7: 35-44, 71-102, 285-384.
4. Marinović B. Disritmija srca. U: Zergollern Lj. Pedijatrija, Zagreb 1994; 904-18.
5. Vetter VL. Arrhythmias. U: Holbrook R. Textbook of Pediatric Critical Care. WB Saunders Company, Philadelphia 1992; 384-412.
6. Garson A Jr. Ventricular arrhythmias. In: Garson A Jr, Bricker Tj, McNamara DG, eds. The science and practice of pediatric cardiology. Philadelphia-London: Lea&Febiger 1990; 1864-904.
7. Garson A, Gillette P, Porter C. Electrophysiologic induction of ventricular dysrhythmias in 152 children with normal or abnormal heart. JACC 1983; 1: 614.
8. Scagliotti D, Deal BJ. Benign cardiac arrhythmias in the newborn. In: Emmanouilides GC, Riemenschneider TA, Allen HD, Gutgesell HP, eds. Moss and Adams heart disease in infants, children and adolescents. Baltimore: Williams&Wilkins, 1995; 623-33.

9. Keck EW. Aritmije. U: Keck EW. Pedijatrijska kardiologija. Školska knjiga Zagreb 1995; 144-60.
10. Gillette PC, Ziegler VL, Case CL. Pediatric arrhythmias: are they different? In: Zipes DP, Jalife J, eds. Cardiac electrophysiology. Philadelphia: WG Saunders Co, 1995; 1265-8.
11. Vaughan-Williams EM. Classification of antiarrhythmic actions reassessed after decade of new drugs. J Clin Pharmacol 1984; 24: 129.
12. Jakl R, Metličić V, Kraus M. Propafenon u liječenju srčanih aritmija-naša iskustva. Paediatria Croatica, Zagreb 1996; 40: Suppl 1: 61.
13. Goldner V. Terapijski pristup kod aritmija srca. Medicus 1996; 5: 187-95.
14. Rumboldt Z. Terapijski pristup srčanim aritmijama. U: Odabrana poglavlja iz terapije, Split 1992; 188-202.
15. Bernstein D. Cardiac Arrhythmias. U: Nelson WB. Textbook of Pediatrics, WB Saunders Company, Philadelphia 1996; 1335-44.
16. Lawrence JH, Kanter RJ, Wetzel RC. Pediatric arrhythmias. In: Nichols DG et al, eds. Critical heart disease in infants and children. St. Louis, Mosby, 1995; 217-53.
17. Zeigler VL, Gillette PC, Crawford FA Jr et al. New approaches to treatment of incessant ventricular tachycardia in hte very young. JACC 1990; 16: 681-5.
18. Dessertenne F. La tachycardie ventriculaire à deux foyers opposes variables. Arch Mal Coeur 1966; 59: 263-72.
19. Jacobsen JR, Garson A Jr, Gillette PC, McNamara DG: Premature ventricular contractions in normal children. J Pediatr 1978; 92: 36-8.
20. Perry JC. Ventricular tachycardia in neonates. Pace 1997; 20 (Pt. II): 2061-4.
21. Garson A Jr, Smith RT Jr, Moak JP et al. Incessant ventricular tachycardia in infants: myocardial hamartomas and surgical cure. JACC 1987; 10: 619-26.
22. Fenrich AL, Perry JC, Friedman RA. Flecainide and amiodarone: combined therapy for refractory tachyarrhythmias in infancy. JACC 1995; 25: 1195-8.
23. Jervell A, Lange-Nielsen F. Congenital deafmutism, functional heart disease with prolongation of the QT and sudden death. Am Heart J 1957; 54: 59.
24. Schwartz PJ. The long QT syndrome. In: Camm JA, ed. Clinical approaches to tachyarrhythmias. Armonk, NY: Futura Publishing Co, Inc, 1997.
25. Shimizu W, Antzelevitch C. Sodium channel block with mexiletine is effective in reducing dispersion of repolarisation and preventing torsades de pointes in LQT2 and LQT3 models of the long-QT syndrome. Circulation 1997; 96: 2038-47.
26. Jakl R, Krželj V, Žitko V. Srčane aritmije kao urgentna stanja. Pedijatr Croat 1993; 37 (Suppl. 1): 43.
27. Fromer M, Kappenberger L. Implantable cardioverter-defibrillators. In Peterson KL Nicod P. Cardiac Catheterisation. Phyladelphia: WB Saunders Co, 1997; 603-11.
28. Fontaine G, Fontaliran F, Lascauld G et al. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia. In: Zipes DP, Jalife J eds. Cardiac electrophysiology, Phyladelphia: WB Saunders Co. 1995; 754-65.
29. Pfammater J-P, Paul T. New antiarrhythmic drug in pediatric use: Sotalol. Pediatr Cardiol 1997; 18: 28-34.
30. Van Hare GF. Indications for radiofrequency ablation in the pediatric population. J Cardiovasc Electrophysiol 1997; 8: 952-62.

Summary

VENTRICULAR ARRHYTHMIAS IN CHILDREN

R. Jakl, B. Marinović

Today's findings about the physiology of electric stimuli, the pathophysiology of the origin of cardiac arrhythmias, their causes, ways of discovering them, medical treatment and prognosis have been presented. Special attention has been given to ventricular premature beats and ventricular tachycardias in children. Clinical entities have been presented separately, according to the frequency and the age of occurrence. The characteristics of ventricular tachycardias connected with the long QT syndrome and the arrhythmogenic right ventricular dysplasia have been described separately.

Descriptors: PEDIATRIC ARRHYTHMIAS; VENTRICULAR PREMATURE BEATS; VENTRICULAR TACHYCARDIAS