

Revista de Medicină și Farmacie

Universitatea de Medicina și Farmacie din Târgu-Mureș

Vol. 51
2005



Orvosi és Gyógyszerészeti Szemle

Marosvásárhelyi Orvosi és Gyógyszerészeti Egyetem



IBCVT



**UMF Târgu Mureș
IBCVT Târgu Mureș
Societatea Română de Cardiologie**



SIMPOZIONUL NAȚIONAL DE CARDIOLOGIE PEDIATRICĂ cu participare internațională

tema

ARITMOLOGIE PEDIATRICĂ

12-14 mai 2005

Revista de Medicină și Farmacie

Orvosi és Gyógyszerészeti Szemle

Publicație a
Universității de Medicină și Farmacie
din Târgu Mureș
University Press

ISSN 1221-2229

Adresa
Gheorghe Marinescu nr. 38, 540139 Târgu Mureș
Tel. (+40)-265-215551, Fax (+40)-265-210407

CONSILIUL ȘTIINȚIFIC

Prof. dr. Constantin Copotoiu
Rector

Prof. dr. Örs Nagy
Conf. dr. Klara Brânzaniuc
Prorectori

Conf. dr. Virgil Gliga
Prof. dr. Sorin Popșor
Prof. dr. Maria Dogaru
Decani

Prof. dr. Gyöngyi Dudutz
Prof. dr. Galațteon Oltean
Prof. dr. Dezső Kovács
Secretari științifici

Prof. dr. Ioan Nicolaescu
Cancelar

COLEGIUL DE REDACȚIE

Prof. dr. Marius Sabău
Redactor șef

Carmen Căldărău
Redactor

Prof. dr. Francisc Schneider - Timișoara
Prof. dr. Toru Shimizu - Sendai
Prof. dr. Nicole Berger - Lyon
Prof. dr. Benedek György - Szeged

Angela Borda
Radu Deac
Dan Dobreanu
Grigore Dogaru
Imre Egyed
Silvia Imre
Monica Monea Pop
Ioan Muntean
Bela Szabo
Tibor Szilágyi
Camil E. Vari
Redactori

Tehnoredactare: Deak Vasile
Copertă: MasterDruck Târgu Mureș



SIMPOZIONUL NAȚIONAL DE CARDIOLOGIE PEDIATRICĂ

VOLUM DE REZUMATE

REFERATE GENERALE

Ablatia prin radiofrecventa la pacientii cu malformatie cardiaca congenitala cu sau fara interventie chirurgicala U. Bauersfeld	3
Terapia medicamentoasa antiaritmica la pacientul pediatric U. Bauersfeld	5
Moartea subită prin aritmii ventriculare maligne la copilul sportiv Angela Butnariu, A. Leucuța	7
Pacingul cardiac – de la teorie la practică R. Ciudin	11
Bradiaritmii neonatale A.G.Dimitriu, Violeta Streangă, Maria Stamatina, Roxana Iliescu	12
Sindromul QT lung A. G. Dimitriu, Violeta Ștreangă	19
Predispoziția genetică și disritmiile cardiace D. Dumbravă	30
Evaluarea riscului de moarte subită prin evenimente aritmice la copil I. Popa, A. Lăcătușu	45
Aritmiile fetale Rodica Togănel, Liliana Gozar, Iolanda Muntean	47
ARTICOLE ORIGINALE	
Modificari electrocardiografice in cardiomiopatiile secundare la copiii internati in Clinica Pediatrie II Cluj Mariana Andreica, N. Miu, Claudia Bolba, Simona Cainap, S. Lazar	55
Boala tahiaritmica genetica sau cardiomiopatie dilatativa la debut ? - Prezentare de caz R. Ciudin, Ioana Ghiorgiu, M. Mihaila, I. Bostan, Carmen Gingham	56
Cardiofibrilator implantabil la un pacient cu thalassemie majora, cardiomiopatie restrictiva secundara si tahiaritmii ventriculare R. Ciudin, Ioana Ghiorgiu, M. Serban, Carmen Gingham	58
Sincopa si stimulatorul cardiac la copil Gabriela Doros, S. Pescariu, M. Gafencu, Anca Popoiu	59
Relatia cardiomiopatiei – disritmii, studiu pe 12 ani – 01.01.1993 – 31.12.2004 D. Dumbrava, Ruxandra Vidlescu, Anca Dumbrava	60
Cardiomiopatia tahiaritmica la copil Ioana Ghiorgiu, R. Ciudin, M. Serban, Carmen Gingham	61
Factori predictivi ai evolutiei valorilor tensionale postcorectia coarctatiei de aorta Ioana Ghiorgiu, Carmen Gingham, M. Serban, B. Popescu, Ioana Stoian, A. Popa, B. Fotiade, P. Platon, E. Apetrei	62
Aritmii postoperatorii la copiii în vârstă de 0-3 ani operați în perioada 1997-2004 în Cluj-Napoca. Daniela Iacob, Angela Butnariu, Simona Oprea, Cristina Vlad, M. Chira, M. Cotul, M. Bârsan, M. Nanulescu	63

Aritmii cardiace – posibilitati si limite in practica pediatrica N.lăgaru, Carmen Ciofu, D.Predescu, Eliza Ionita, Alexandra Barbulescu	64
Ablatia prin curent de radiofrecventa a tahicardiilor la copil- particularitati, experienta proprie G. Ivanica, Rodica Dan, Daniela Sima, C. T. Luca, C. Luca, St. I. Dragulescu	65
Experienta timisoreana privind electrostimularea definitiva la copil A. Lăcătușu, I. Popa, S. Pescariu, Alice Raica	67
Utilitatea monitorizării Holter in evaluarea tulburărilor de ritm la copil P. Lesovici, Andrea Militaru, I. Sabau, A. Craciun, Danieia Chiru	69
Incidenta disritmiilor in cardiopatiile congenitale din Clinica Pediatrie I Rodica Manasia, Cecilia Lazea, C. Lazăr, Carmencita Lucia Denes	71
Cardiopatie dilatativă complicată cu tromb intraventricular stâng gigant -prezentare de caz Delia Piciu, Ileana Petrescu, Eva Neme, Gabriela Oancea, D. Bulucea	72
Un caz particular de aritmie neonatala E. Pop, P. Lesovici, D. Chiru, I. Micle, A. Militaru, O. Margineanu, Marazan M.	74
Aritmiile din cardiomiopatiile copilului Alice Raica, I. Popa, Abo Lafy Sami, M. Muscoi, A. Lacatusu	76
Bloc atrioventricular congenital-prezentare de caz Cristina Skrypnik, Valeria Filip, Eniko Berecki	77
Tulburari de ritm si de conducere in fibroelastoza endocardica R. Spineanu, Enikő Berechi, Claudia Cladovan, Maria Porumb, Simona Cheregi, Liliana Heredea	78
Disritmii fetale si neonatale precoce .Consideratii asupra a trei cazuri clinice Maria Stamatın, A.G.Dimitriu, Luminița Păduraru, Roxana Iliescu, Violeta Streangă	80
Implicatiile alungirii intervalului QT la copil Violeta Ștreangă, A. G. Dimitriu, Mariana Frasin	82
Tulburări de ritm cardiac în intoxicația cu Antideprin la copil Violeta Ștreangă, N. Nistor, A.G.Dimitriu, Fl. Cristogel, Cristina Jităreanu, Mariana Frasin	84
Disritmiile postoperatorii la copiii cu defect septal ventricular inchis chirurgical Liliana Gozar, Rodica Toganel, Iolanda Muntean, Amalia Fagarasan, Anca Sglimbea, Sorina Pasc	87

ABLAȚIA PRIN RADIOFRECVENȚĂ LA PACIENȚII CU MALFORMAȚIE CARDIACĂ CONGENITALĂ, CU SAU FĂRĂ INTERVENȚIE CHIRURGICALĂ

U. Bauersfeld

Spitalul Universitar de Copii Zurich, Elveția

Ablația prin radiofrecvență transcater (RFA) și-a dovedit eficacitatea și siguranța în tratamentul tahicardiilor supraventriculare și ventriculare la pacientul pediatric. În orice caz, în jur de 25% dintre copiii cu tahicardie supraventriculară asociază malformații cardiace congenitale (MCC). Tahicardiile supraventriculare comune, cum ar fi tahicardia prin reintrare atrioventriculară sau tahicardia prin reintrare la nodul atrioventricular, pot fi ablate în siguranță cu aceleași rate de succes la copiii cu MCC, comparativ cu pacienții cu cord structural normal. Deoarece utilizăm aceleași tehnici de RFA la pacienții cu MCC, este obligatorie o înțelegere anatomică exactă și cu cunoașterea locațiilor particulare ale substratului aritmiei. Trebuie acordată o atenție deosebită situațiilor cu hemodinamică alterată și shunturilor, care pot avea implicații în anticoagulare sau în terapii combinate RFA și de cateterism intervențional. Când este posibil, RFA se recomandă pentru tahicardia supraventriculară comună înaintea intervențiilor pe cord, pentru a evita aritmii perioperatorii sau pentru a permite intervenția chirurgicală în caz de eșec al RFA, deși chirurgia aritmiilor implică riscuri variate, în plus față de corecția anatomică. RFA la pacienții cu MCC operate se efectuează fie pentru tahicardiile supraventriculare comune, fie pentru tahicardiile incizionale, mai ales atriale. RFA pentru tahicardiile supraventriculare comune poate fi complicat de țesutul cicatricial, motiv pentru care pot fi necesare catetere cu electrozi mai mari sau catetere cu vârful răcit. O înțelegere atentă a anatomiei, inciziilor și granitelor naturale ale conducerii este o necesitate pentru RFA pentru tahicardiile incizionale. În plus față de tehnicile convenționale de RFA, sunt necesare mapping-ul entrainment și ajutorul sistemelor de mapping avansate, precum și catetere cu vârful răcit, în vederea efectuării ablațiilor pentru tahicardiile atriale, de obicei complexe, care apar la pacienții operați. Trebuie acordată o atenție specială terapiei anticoagulante, mai ales în cazurile de leziuni lineare în circulație sistemică sau de sisteme low-flow.

RF ABLATION IN PATIENTS WITH CONGENITAL HEART DISEASE WITH AND WITHOUT PREVIOUS CARDIAC SURGERY

U. Bauersfeld

University Children's Hospital Zurich, Switzerland

Radiofrequency catheter ablation (RFA) has proven its efficacy and safety for the treatment of supraventricular and ventricular tachycardias in pediatric patients. However, about 25% of children with supraventricular tachycardias have associated congenital heart disease (CHD). Common supraventricular tachycardias such as atrioventricular reentrant tachycardias or AV node reentrant tachycardias can be ablated safely with the same success rates in children with CHD compared to patients with structurally normal hearts. Using the same RFA techniques in patients with CHD a clear anatomic understanding and knowledge of particular locations of arrhythmia substrates is mandatory. Special attention must be given to altered hemodynamics and shunts that may have implications for anticoagulation or combined RFA and catheter intervention therapies. Whenever possible RFA is recommended for common

supraventricular tachycardias before cardiac operations to avoid perioperative arrhythmias or to allow surgical intervention in case of RFA failures although arrhythmia surgery bears various risks in addition to anatomic corrections. RFA in patients with operated CHD is either performed for common supraventricular tachycardias or incisional, mostly atrial, tachycardias. RFA of common supraventricular tachycardias can be complicated by scarce tissue and larger tip electrode catheters or cooled tip catheters may be needed. A thorough understanding of the anatomy, incisions and natural borders of conduction is a prerequisite for RFA of incisional tachycardias. In addition to conventional RFA techniques entrainment mapping and assistance of advanced mapping systems as well as cooled tip catheters is necessary for ablation of the usually complex atrial arrhythmias in postsurgical CHD patients. Special attention has to be given to anticoagulant therapy especially in case of linear lesions in the systemic circulation or a low flow system.



TERAPIA MEDICAMENTOASĂ ANTIARITMICĂ LA PACIENTUL PEDIATRIC

U. Bauersfeld

Spitalul Universitar de Copii Zurich, Elveția

Terapia antiaritmică medicamentoasă este tratamentul de elecție pentru cuparea acută a tahicardiei, precum și pentru profilaxia recurențelor în primii ani de viață. De asemenea, tahicardiile postoperatorii precoce sunt adesea tratate cu antiaritmice pe o perioadă de timp limitată. Cuparea acută a majorității celor mai comune tahicardii supraventriculare la pacienții pediatrici, tahicardia prin reintrare atrioventriculară (AVRT) și tahicardia prin reintrare la nodul atrioventricular (AVNRT), este obținută cel mai eficient prin injectare de bolus de adenosină. În cazul AVRT și AVNRT continue cu funcție ventriculară păstrată, terminarea acută poate fi obținută cu ajutorul verapamilului, dacă copilul este mai mare de 1 an, sau propafenonă la copilul mai mic sau dacă verapamilul a fost ineficient. Amiodarona administrată intravenos este medicația de elecție în toate cazurile cu funcție ventriculară redusă (fracția de ejeție a ventriculului stâng <45%). Terminarea acută și profilaxia tahicardiei atriale sau jonctionale ectopice se obțin cel mai bine cu medicamente din grupa 1c, cum ar fi propafenona sau flecainida sau un medicament din grupa 3, ca sotalolul sau amiodarona. Terapia antiaritmică cronică la nou născut, sugar și copilul mic cu AVRT sau AVNRT cunoaște o abordare etapizată, pornind de la un betablocant, continuând cu sotalol sau propafenonă, ajungând în final la amiodaronă sau o combinație de medicamente în caz de eșec. Terapia antiaritmică cronică se recomandă până la vârsta de aproximativ 5 ani, având în vedere faptul că tahicardia cunoaște un grad înalt de rezoluție spontană până la această vârstă. Ablatia transcateter prin radiofrecvență este terapia de preferat la copiii peste 5 ani și ca o ultimă soluție la sugar, în cazul în care terapia medicamentoasă antiaritmică eșuează sau dacă apariția efectelor secundare severe necesită oprirea terapiei antiaritmice. Efectele proaritmogene secundare ale medicamentelor din clasa 1 și 3 sunt de temut mai ales la copiii cu miocard suferind. De aceea este obligatorie dispensarizarea electrocardiografică periodică frecventă după inițierea în spital a terapiei medicamentoase.

ANTIARRHYTHMIC DRUG THERAPY IN PEDIATRIC PATIENTS

U. Bauersfeld

University Children's Hospital Zurich, Switzerland

Antiarrhythmic drug therapy is the preferred treatment for acute termination of tachycardia and prophylaxis of tachycardia recurrences in the first few years of life. Likewise early postoperative tachycardias are often treated with antiarrhythmic drugs for a limited time period. Acute termination of the most common supraventricular tachycardias in pediatric patients, atrioventricular reentrant tachycardias (AVRT) and AV node reentrant tachycardias (AVNRT), are best achieved with adenosine intravenous bolus injection. In case of incessant AVRT or AVNRT with preserved ventricular function acute termination can be achieved with verapamil if the child is older than 1 year or propafenone in the younger child or if verapamil fails. Intravenous amiodarone is the preferred antiarrhythmic drug for all instances with reduced ventricular function (LV ejection fraction < 45%). Acute termination and prophylaxis of automatic atrial or junctional ectopic tachycardias is best achieved with a class 1c drug such as propafenone or flecainide or a class 3 drug such as sotalol or amiodarone. In some patients combination therapies of these drugs are necessary. Chronic antiarrhythmic drug therapy in newborns, infants and young children with AVRT or AVNRT is a stepwise

approach starting with a Betablocker first and then proceeding to sotalol or propafenone and finally amiodarone and combination therapies in case of failures. Chronic antiarrhythmic drug therapy is recommended till about 5 years of age as tachycardias show a high spontaneous resolution rate up to this age group. Radiofrequency catheter ablation is the preferred therapy in children older than 5 years and a last resort in infants if antiarrhythmic drug therapy fails or severe drug side effects necessitate cessation of antiarrhythmic agents. Proarrhythmic side effects of class 1 and class 3 drugs are of concern especially in children with a diseased myocardium. Therefore close electrocardiographic follow-up are mandatory after in-hospital initiation of these drug therapies.



MOARTEA SUBITĂ PRIN ARITMIILE VENTRICULARE MALIGNE LA COPILUL SPORTIV

Angela Butnariu, A. Leucuța

Clinica Pediatrie 3

Universitatea de Medicină și Farmacie "Iuliu Hațieganu" Cluj-Napoca

Aritmiile ventriculare maligne care se corelează cu activitatea sportivă, survin la indivizi cu cord indemn sau aparent indemn și conduc la sincope, moarte subită sau moarte subită eșuată. Moartea subită la copiii și adolescenții sportivi apare în plină stare de sănătate aparentă. Este un eveniment rar, dar cu impact psihosocial devastator și rată de supraviețuire redusă. Cele mai cunoscute cauze specifice de moarte subită de origine cardiacă la copilul și adolescentul sportiv includ: sindromul QT lung, sindromul Brugada, sindromul Wolf Parkinson White, tahicardia ventriculară primară, fibrilația ventriculară primară, hipertensiunea pulmonară primară, cardiomiopatia hipertrofică, anomalii de artere coronare, displazia aritmogenă de ventricul drept, commotio cordis. O dată diagnosticate, fiecare dintre aceste entități beneficiază de o terapie specifică. Sunt necesare strategii de prevenție a morții subite de cauză cardiacă la copiii/adolescenții sportivi, prin depistarea factorilor de risc și prin instruirea profesorilor și a elevilor asupra tehnicilor de resuscitare cardiorespiratorie.

SUDDEN DEATH DUE TO MALIGNANT VENTRICULAR ARRHYTHMIAS IN THE SPORTS PERFORMING CHILD

Angela Butnariu, A. Leucuța

3rd Clinic of Pediatrics

University of Medicine and Pharmacy "Iuliu Hațieganu" Cluj-Napoca

Malignant ventricular arrhythmias which correlate with sport activities show up in individuals with normal or normal seeming hearts and lead to syncope, sudden death or avoided sudden death. Sudden death in children and adolescents appear in the state of apparent health. It is a rare event, but with devastating psychosocial effects and reduced survival rates. The most known specific causes of sudden death of cardiac origin in the sports performing child and adolescent are: long QT syndrome, Brugada syndrome, WPW syndrome, primary ventricular tachycardia, primary ventricular fibrillation, primary pulmonary hypertension, hypertrophic cardiomyopathy, abnormalities of the coronary arteries, arrhythmogenic dysplasia of the right ventricle, commotio cordis. Once diagnosed, each one of this entities benefit of a specific therapy. Strategies of preventing sudden death in sports performing children and adolescents are necessary, by discovering the risk factors and by educating teachers and students about cardiopulmonary resuscitation.

Introducere

Efortul fizic organizat ca activitate sportivă presupune un stres emoțional și fizic care poate reprezenta un factor trigger pentru cordul susceptibil generând disritmii rapide și/sau insuficiență coronariană. Acestea se pot exprima clinic ca sincopă de efort sau chiar moarte subită la efort.

Moartea subită (MS) de cauză cardiacă la copiii și adolescenții sportivi apare în plină stare de sănătate aparentă. Este un eveniment rar, dar cu impact psihosocial devastator și rată de supraviețuire redusă. Astfel, Berger et al. apreciază că MS la efort la elevii sportivi are o rată de supraviețuire de 1/7, adică doar un copil din șapte prezintă o "moarte subită eșuată".

Date de epidemiologie

La copii și adolescenți riscul de MS este apreciat la 1:200.000, spre deosebire de adulți la care riscul este mult mai mare (300.000-400.000/an)

MS la copii se raportează în timpul sau imediat după competiții sportive. Un review din literatură sugerează că MS se corelează mai frecvent cu anumite tipuri de sporturi, respectiv baschetul și fotbalul. Raționamentul pentru care sunt incriminate în primul rând aceste sporturi nu este destul de clar, dar se poate specula că este vorba de intensitatea mare a solicitării fizice și psihice.

S-a constatat că 90% dintre MS se petrec în prezența profesorilor și a colegilor.

Date clinice

În spiritul prezentului articol, aritmiile ventriculare maligne sunt acele tulburări de ritm cardiac care se corelează cu activitatea sportivă, survin la indivizi cu cord indemn sau aparent indemn și conduc la sincopă, moarte subită sau moarte subită eșuată.

Factorii de risc cardiac pentru activitatea sportivă includ:

1. Boli cardiace anterior necunoscute

Cord fără leziuni structurale: sindrom QT lung, sindrom Brugada, sindrom Wolf Parkinson White, tahicardia ventriculară primară și fibrilația ventriculară primară, hipertensiunea pulmonară primară

Cord cu leziuni structurale: cardiomiopatie hipertrofică, anomalii de artere coronare, displazia aritmogenă de ventricul drept, sindrom Marfan.

2. Cord anterior indemn: commotio cordis, droguri (cocaina și alte droguri stimulante)

Cele mai cunoscute cauze specifice de moarte subită de origine cardiacă la copilul și adolescentul sportiv

Sindromul QT lung se prezintă ca forme congenitale cu transmitere autosomal dominantă (sindromul Romano-Ward și sindromul Lange-Jervel-Nielsen care evoluează cu surditate congenitală) sau ca forme dobândite. Electrocardiografic se înregistrează $QTc > 0,44$ sec (fig. 1). Factorii de risc pentru sindromul QT lung sunt reprezentați de istoric de MS la tineri, sincopă, convulsii, surditate congenitală.

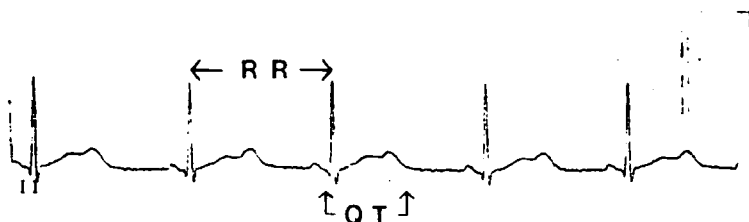


Fig1. Sindrom QT lung

Pacienții pot dezvolta tahicardii ventriculare adrenergic dependente tip torsadă de vârfuri (fig. 2). Tratamentul profilactic al disritmiilor constă în implantarea unui defibrilator automatic.

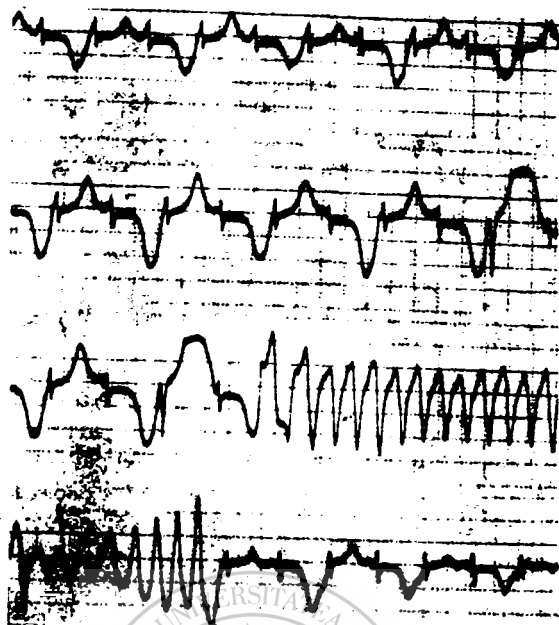


Fig 2. QT lung, tahicardie ventriculară, torsadă de vârfuri

Sindromul Brugada este o entitate mai recent cunoscută, fiind descris de autorul al cărui nume îl poartă, în 1992. Se transmite autosomal dominant cu penetranță completă. Vârsta medie afectată este de 30-40 ani, dar s-au raportat cazuri în vârstă de o lună până la 77 ani. Clinic, pacienții pot prezenta lipotimii, sincope, moarte subită.

Traseul electrocardiografic evidențiază supradenivelarea ST și undă T negativă în V1,V2,V3, aspect sugerând un bloc major de ramură dreaptă (fig.3). În criză, care poate fi declanșată de efort, se dezvoltă torsadă de vârfuri sau fibrilație ventriculară.

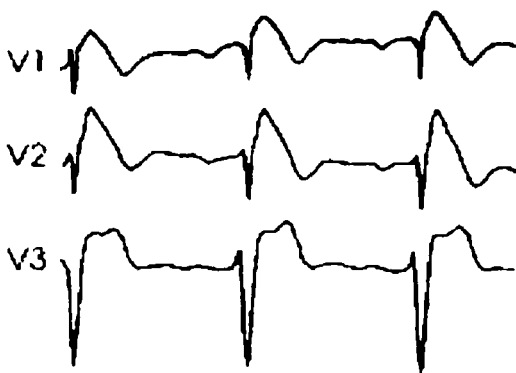


Fig. 3 Sindrom Brugada

Sindromul Wolf Parkinson White are o incidență la copii de 0,1%. De cele mai multe ori evoluează cu tahicardii paroxistice supraventriculare. Riscul de moarte subită este rar și

atunci este vorba de fibrilație atrială cu QRS-uri largi, ce degenerază în fibrilație ventriculară.

Tratamentul radical constă în ablația căii accesorii.

Cardiomiopatia hipertrofică în variantele obstructivă și neobstructivă se caracterizează prin hipertrofia pereților cavităților ventriculare, predominant a ventriculului stâng. Modul de transmitere, în multe cazuri, este autozomal dominant.

Are o prevalență de 1:500 în populația generală a USA.

Este cea mai frecventă cauză de MS la tinerii sportivi.

Incidența anuală a MS prin cardiomiopatia hipertrofică este apreciată la 0,6-1%.

Factorii de risc pentru cardiomiopatia hipertrofică sunt reprezentați de antecedente heredo colaterale de MS la varstă tânără sau de cardiomiopatie hipertrofică și antecedente personale de aritmii ventriculare. Diagnosticul este confirmat prin ecocardiografie. Se aplică tratament betablocant, miectomie.

Anomaliile congenitale ale arterelor coronare sunt reprezentate de următoarele variante: artera coronară stângă din sinusul Valsalva drept, stenoza de ostium coronar (± stenoză de arc aortic) artera coronară dreaptă din sinusul Valsalva stâng, originea anormală a coronarei stângi din artera pulmonară, compresia arterelor coronare între aortă și artera pulmonară.

Pacienții cu anomalii congenitale ale arterelor coronare prezintă dureri toracice, sincopă de efort sau MS la efort. Uneori anomaliile sunt o descoperire necroptică. Pe electrocardiograma de repaus apare aspect de ischemie. În criză declanșată de efort se înregistrează aspecte de tahicardie ventriculară sau fibrilație ventriculară.

Dacă aceste anomalii ale arterelor coronare sunt diagnosticate intravital, se practică tratament chirurgical, corecor sau paliativ.

Displazia aritmogenă de ventricul drept este o afecțiune identificată la adolescent și adultul tânăr. Din punct de vedere morfolopatologic se caracterizează prin plaje de fibroză, degenerescență, infiltrare grasă a miocardului ventriculului drept.

La efort bolnavii dezvoltă extrasistole ventriculare, sincopă, fibrilație ventriculară sau prezintă moarte subită. Tratamentul de bază constă din amiodaronă, betablocant.

Commotio cordis este o entitate descrisă relativ recent la jucătorii de baschet și hochei. În urma unei lovituri precordiale care surprinde cordul în perioada electrică vulnerabilă se pot declanșa tahicardie ventriculară sau fibrilație ventriculară, amenințătoare de viață. Pentru profilaxia MS s-au propus scuturi toracice în timpul respectivelor activități sportive.

Strategii de prevenție a MS de cauză cardiacă la copiii/adolescenții sportivi

Pentru prevenirea MS prin aritmii ventriculare maligne în timpul activității sportive este necesară o evaluare primară a antecedentelor heredocolaterale și a celor personale patologice, și un examen examenul obiectiv atent. Orice adolescent cu istoric sau antecedente pozitive pentru risc cardiac la activitatea sportivă va fi îndrumat spre un pediatru cu specializare de cardiologie sau spre un cardiolog, care va completa examenul clinic cardiovascular, va recomanda efectuarea unei electrocardiografe și a unei ecografii cardiace și va lua decizia cea mai corectă.

De asemenea, este necesară educarea profesorilor și a elevilor asupra tehnicilor de resuscitare cardiorespiratorie, dotarea școlilor sportive cu un defibrilator electric și instruirea profesorilor și antrenorilor asupra utilizării defibrilatorului..

Studii raportate la adult au arătat că în MS prin fibrilație ventriculară mortalitatea crește cu 10% pentru fiecare minut de întârziere a defibrilării.

PACINGUL CARDIAC – DE LA TEORIE LA PRACTICĂ

R. Ciudin

UMF "C.Davila", Institutul de Boli Cardiovasculare "Prof. C.C.Iliescu" Bucuresti

Pacingul la copil și adolescentul tânăr prezintă particularități și deosebiri importante față de cel ale adulților nu numai privind indicațiile de cardiostimulare dar și în ceea ce privește patologia, tehnica de implant, programarea și urmărirea ambulatorie și nu în ultimul rând aspectele privind psihologia vârstei și comunicarea cu familia. Indicațiile de pacing în populația pediatrică se raportează în mod diferit la parametrii EKG și de tip Holter de frecvență cardiacă în blocul total congenital față de cel dobândit. O particularitate o prezintă bolile cardiace congenitale pre și postoperator la copii ce necesită cardiostimulare permanentă precum și alegerea tipului de abord și fixare a sondelor în aceste cazuri. Dezvoltarea fizică accelerată cu vârsta pune probleme diferite de urmărire ambulatorie a acestor pacienți. Există patologii specifice cum ar fi: sincopelor vasovagale, cardiomiopatia hipertrofică sau prezența altor tulburări de ritm ventriculare concomitente eventual necesitând evaluarea indicației de cardiodefibrillator implantabil care la aceste vârste aduc dificultăți tehnice de implant suplimentare precum și subtilități psihologice legate de necesitatea copilului de a fi purtătorul unui dispozitiv antiaritmie cardiac pe toată durata vieții sale. Experiența Departamentului de Electrofiziologie cardiacă și Pacing al Institutului de Boli Cardiovasculare de la Fundeni de aproape 10 ani în pacingul cardiac la copii și tineri ilustrează aceste aspecte.

CARDIAC PACING – FROM THEORY TO PRACTICE

R. Ciudin

UMF "C. Davila", Institute of Cardiovascular Diseases "Prof. DR. C.C. Iliescu" Bucharest

Pacing in children and young adolescents shows important particularities compared to the adult, not only concerning the indications for cardiostimulation, but also the pathology, implant technique, programation and outpatient follow-up, and, last but not least, aspects about the psychology of this age and communication with the family. Pacing indications in the pediatric population have to be reported differently to the ECG and Holter parameters of heart rate in complete congenital heart block compared to the aquired one. A particularity is represented by the congenital heart abnormalities pre- and postoperative, in children who need permanent cardiostimulation, and also by the choice of the type of abord and fixation of the probes in this cases. Accelerated physical development due to age rises different outpatient follow-up problems in this patients. There are specific pathologies, like: vasovagal syncope, hypertrophic cardiomyopathy and the presence of other concomitent ventricular rythm disturbances which, eventually, need evaluation of the indication of implantable cardiodefibrillators which, in this age, rise technical implantatuion difficulties and also psychosocial subtilities connected with the necessity of the child to be the carrier of a cardiac antiarrhythmic device for his whole life. The experience of almost 10 years of the Electrophysiology and Pacing Department of the Institute of Cardiovascular Diseases Fundeni in cardiac pacing of children and youngsters is illustrating this aspects.

BRADIARITMIILE NEONATALE

A.G.Dimitriu¹, Violeta Streangă¹, Maria Stamatina², Roxana Iliescu²

¹. *Clinica I Pediatrie UMF Iași*

². *Disciplina de Neonatologie UMF Iași*

Aritmiile cardiace survin și în perioada neonatală și mai ales la prematur dar cu o incidență - RD mai redusă față de alte vârste. Deși la nou născut bradiaritiile sunt mai puțin frecvente față de tahiaritiile și predomină în general formele clinice benigne și cu prognostic favorabil, în numeroase cazuri asemenea bradiaritiile sunt deosebit de severe și necesită o terapie intensivă. Principalele mecanisme fiziopatologice în bradiaritiile neonatale sunt: tulburări în formarea impulsului și tulburări de conducere atrioventriculare. În prima categorie sunt descrise bradicardia sinusală - în relație deseori cu apneea și hipoxia perinatală și disfuncția nodului sinusal, cu forma cea mai severă, boala nodulului sinusal, cel mai adesea consecința unor intervenții de chirurgie cardiacă. În cadrul tulburărilor de conducere atrioventriculare sunt incluse blocul av. Gr.II - tip Mobitz II și mai ales blocul av. gr.III, frecvent asociat cu lupusul eritematos sistemic sau alte colagenoze materne. Având în vedere că unele dintre aceste bradiaritiile sunt prezente și în viața intrauterină, putând conduce la complicații majore de tipul hidropsului fetal, este evocat rolul ecocardiografiei fetale în precizarea diagnosticului. Tratatamentul antiaritmie și uneori cel invaziv de implantare de pacemaker permanent trebuie bine individualizate și aplicate doar formelor severe și sau cu risc de evoluție nefavorabilă

NEONATAL BRADYARRHYTHMIA

A.G.Dimitriu¹, Violeta Streangă¹, Maria Stamatina², Roxana Iliescu²

¹. *Clinica I Pediatrie UMF Iași*

². *Disciplina de Neonatologie UMF Iași*

Cardiac arrhythmias are less frequent in new born especially in premature. Even bradyarrhythmias are less frequent than tachyarrhythmias with benign forms and favorable prognosis, severe forms requiring intensive care may be present. The main mechanisms in neonatal bradyarrhythmias are: disorders of impulse formation and disorders of atrioventricular conduction. In the first category are described sinus tachycardia (related to perinatal apnea and hypoxia) and sinus node dysfunction with the most severe form, sick sinus syndrome, usually after cardiac surgery. Atrioventricular block Mobitz II and III degree atrioventricular block, frequent associated with maternal LES and connectivites are included in atrioventricular conduction disorders. Fetal echocardiography is useful to diagnose fetal bradyarrhythmias (with major complications as fetal hydrops). Only severe forms and those with high risk require antiarrhythmic therapy and sometimes implantable pacemaker.

Aritmiile cardiace, desi mai rare ca la alte vârste ale copilului. nu sunt întâlnite în mod neobișnuit în perioada neonatală.

Din punct de vedere a frecvenței, tahiaritmiile survin mai frecvent față de bradiaritmii.

Bradiaritmiile, mai ales cele cu severitate deosebită, sunt cel mai frecvent diagnosticate în unitățile de terapie intensivă neonatală, survenind ca o consecință a unor factori determinanți precum hipoxia sau dezordini electrolitice sau metabolice. Bradiaritmiile sunt mai frecvente la prematuri decât n.n. la termen.(2,4,5)

Monitorizarea Holter a ritmului cardiac în unitățile de terapie intensivă neonatală permite evidențierea unui mare număr de tipuri de disritmii și sau tulburări de conducere, care nu sunt decelate doar de EKG efectuate de rutină sau când examenul clinic surprinde o aritmie cardiacă. Numai monitorizarea Holter pentru lungi perioade de timp permite o cunoaștere reală a incidenței, maturii și severității disritmiilor survenite cel puțin în primele zile de viață și totodată o interpretare cât mai corectă a unor asemenea modificări evidențiate pe EKG de rutină(5).

Limitele normale ale frecvenței cardiace sunt apreciate variabil de diferiți autori:

*după Park(5) : frecvența cardiacă medie în repaus la nou născut este situată între 110 și 150 bătăi/ minut, variind în funcție de starea de somn sau activitate între 80 și 190 bătăi/ minut(frecvențe extreme considerate în limitele normalului : nou născutul la termen 75-230 bătăi/ minut și prematur : 75-230/minut)

*după Task Force Report 2002(9) limitele normale ale ritmului cardiac la nou născut variază în funcție de vârstă:

Vârsta	Frecvența Cd (bpm)
0-1 zile	93-154(123)
1-3 zile	91-159(123)
3-7 zile	90-166(129)
7-30 zile	107-182(149)
1-3 luni	121-179(150)

Bradiaritmiile neonatale-mecanisme de producere(4,5,7):

I.tulburări în formarea impulsului:

- bradicardia sinusală

- pauză oprire sinusală

- bloc sinoatrial de ieșire

- ritm lent de scăpare-bradicardie joncțională

- boala nodulului sinus - sick sinus syndrome - sdr. bradicardie-tahicardie

II.Tulburări de conducere atrioventriculare:

- bloc atrioventricular gr II

- bloc atrioventricular gr III

I. Tulburări în formarea impulsului:

Bradicardia sinusală poate fi definită(7) :

** la făt: ritm sinusal în repaus sub 100 bpm

** la nou născut ritm sinusal cu frecvența < 60 bpm în somn, respectiv < 80 bpm în stare de veghe

Bradicardia sinusală fetală

Cauze: • tonus autonom crescut

- contracții uterine

- tratament matern cu digoxin, betablocante, blocanți calcici, etc.

Diagnostic: prin ecocardiografie fetală M-mode sau prin Doppler pulsatil.

Prognostic : * bradicardia tranzitorie – prognostic bun, fără tratament

*bradicardia persistentă – prognostic rezervat, aceasta survenind adesea în stadiul terminal

Bradicardia sinusală la nou născut

Etiologie2,5,6,7,8): **apnee

**hipoxie

**acidoză

** tulburări electrolitice (hiperpotasemie, hipocalcemie) **hipotermie **hipotiroidie

** afecțiuni SNC

**terapii medicamentoase la nou-născut sau mamă

** tonus vagal crescut (plasarea unui tub nazo-gastric sau intubație traheală, vărsături, reflux gastroesofagian)

**** malformații cardiovasculare complexe**

**** postchirurgie cardiacă, prin lezarea directă a nodulului sinoatrial sau a arterei acestui (intervensiile Mustard și Senning, procedura Fontan)**

Pauză sau oprire sinusală : - ocazional și la n.n. la termen sau prematuri

- toxicitate digitalică

- hiperkaliemie

Formele tranzitorii de bradicardie sinusală pot fi datorate unei disfuncții sau deprimări temporare a nodului sinusal reversibile după rezolvarea afecțiunii (leziunii) cauzale sau încetarea predominanței vagale (ex. plasarea unui tub nazo-gastric, etc.) , deci nu vor avea nici un fel de consecințe ulterioare. În schimb formele de bradicardie care survin după intervenții chirurgicale care implică în mod deosebit atriul sunt consecința lezării importante a nodulului sinusal și implicit a unei disfuncții sinusale majore, care poate fi agravată și de asocierea uneori a unei tulburări de conducere atrioventriculară.

La prematuri, mai ales, de o deosebită importanță este relația apnee-bradicardie. Apneea, indiferent de etiologia sa: depresie sau imaturitate a SNC, cauze obstructive de apnee sau formele mixte, se complică asociază frecvent de bradicardie dăsurare în oxigen a sângelui, agravând situația noului născut.

Bradycardia este în general rezultatul unei stimulări reflexe vagale ca răspuns la hipoxie. Majoritatea cazurilor de bradicardie / desaturare sunt precedate de apnee, chiar dacă aceasta a fost sau nu observată și s-a putut interveni la timp. Incidența recurenței și a prelungirii apneei și bradicardiei depind în mare măsură de vârsta gestațională: survin la majoritatea n.n. cu vârsta gestațională sub 30 săptămâni, la 50 din cei cu vârsta între 30 și 32 săptămâni , doar la 10 din cei cu vârsta de 34-36 săptămâni și este rară la nn la termen. Chiar dacă imaturitatea de dezvoltare a SNC la prematur constituie de departe cauza cea mai importantă de apnee-bradicardie, este obligatorie investigarea și a celorlalte cauze de bradicardie la această vârstă(7).

Diagnostic: ECG: ritm sinusal cu frecvența cardiacă inferioară normalul pentru vârstă

Mentținerea bradicardiei sinusale și după administrarea de atropină ridică suspiciunea bolii nodulului sinusal

Diagnostic diferențial:

**** cu pauza sinusală** (pauză lungă între bătăile sinusale sau ritm lent de scăpare, cu interval PP care nu este un multiplu exact al intervalului PP din ritmul sinusal)

**** cu blocul sino-atrial de ieșire** (intervalul PP din timpul bradicardiei este un multiplu exact al intervalului PP din ritmul sinusal-unda P sinusală dispăre intermitent prin blocajul impulsului în nodulul sinusal).

Toate aceste disritmii se însoțesc de ritmuri ectopice de scăpare (cu originea la nivel atrial, nodulul AV sau la nivel ventricular) ⇒ indică depresia sau disfuncția NSA.

Tratament:

♣nou-născut cu cord normal și stabil hemodinamic: nu necesită tratament, doar corecția cauzei

♣la cei cu hemodinamică critică: corecția cauzei + creșterea F.Cd cu atropină -efect vagolitic: 0,02 mg / kg iv în bolus) sau izoproterenol -efect betaadrenergic: 0,05-0,5mcg/kg piv continuă)(3)

♣nou-născuții cu CMP post hipoxică sau miocardită pot să nu răspundă la tratament medical ⇒ stimulare ventriculară temporară

♣bradicardia postchirurgie cardiacă și sdr. tahicardie-bradicardie din boala NSA
⇒ pacemaker implantabil.

Boala nodulului sinusal - Sick sinus syndrome

Este rezultatul unor anomalii ale nodulului sinusal sau ale căilor de conducere atriale sau ale ambelor(Behrman)

Poate apărea : în absența unor cardiopatii congenitale, rareori forme idiopatice miocardite

cel mai frecvent survine după intervenții chirurgicale cardiace, mai ales switch atrial (Mustard, Senning, Fontan) pentru TVM

Nodulul sinusal nu mai este capabil să constituie pacemakerul cardiac dominant sau să genereze impulsuri cu o frecvență mai redusă ca normalul, inducând o varietate de aritmii: bradicardie sinusală severă, oprire sinusală cu scăpări jonctonale, ritmuri ectopice atriale, jonctonale uneori lente, FA, FiA, tahicardie paroxistică supraventriculară și ↑ risc pentru aritmii atriale, bradi - tahiaritmii-alternanță de bradicardie profundă după o perioadă de tahicardie.

Pacientul este asimptomatic, poate fi diagnosticat pe EKG de suprafață, dar poate declanșa sincopă sau chiar moarte subită

Tratament: criteriile Kugler pentru disfuncția nodulului sinusal, una sau mai multe dintre următoarele modificări(citat de 8)

- *bradicardie sinusală
- *aritmie sinusală severă
- *pauze sinusale sau opriri sinusale
- *bloc sinoatrial de ieșire
- *bradiaritmie / tahiaritmie
- *tahicardie prin reintrare în nodulul sinusal
- *tahicardie prin reintrare atrială (ex.Flutter atrial / Fibrilație atrială)

Tratament. Trebuie orientat în general în funcție de frecvența cardiacă(2,5,7,8):

Pentru bradicardiile severe: atropină iv în bolus sau izoproterenol în p.v. continuă

Medicamente pentru tahiaritmiile supraventriculare: propranolol, chinidină, procainamidă, dar nu sunt totdeauna eficace și chiar pot induce o bradicardie simptomatică(Behrman)

Pentru pacienții cu manifestări clinice severe poate fi utilă implantarea unui pacemaker permanent a demand(de tip atrial demand AAI, dual-chambered demand sau triggered demand, sau ventricular demand DDI).

II.Tulburări de conducere atrioventriculare

AV gradul II:

Tip Mobitz I (Wenckebach):

Se produce adesea în somn și în situațiile cu tonus vagal crescut (intoxicația digitalică, HIC)

Progresează spre o tulburare de conducere mai gravă

Deosebită semnificație clinică și nu necesită tratament

Tip Mobitz II: poate apare la nou-născut:

Cord normal sau cu malformații congenitale de cord

Mamă cu LES și poate progresa spre BAV complet

Tratament: chirurgie cardiacă

Intoxicație digitalică

Rate fi 2:1, 3:1, 4:1 și poate progresa spre BAV complet, iar uneori se poate asocia cu

Tulburări de conducere intraventriculare (QRS largi)

Tratamentul se adresează cauzei declanșatoare

În unele cazuri, mai ales de bloc av grII tip Mobitz II cu grad înalt poate fi util un pacemaker permanent

IV gr. III(complet) datorat unor defecte structurale ale sistemului de conducere, situate

la distanță deasupra bifurcației fasciculului Hiss (complexe QRS fine), în 40% din cazuri fiind

asociat cu MCC(21% cu DSA și 13% cu PCA(5,7,8).

↑ risc de moarte subită în primul an de viață.

Factori de risc de moarte subită: - F.Cd persistent < 55/minut

- I.Cd datorată MCC asociate - anomalii Cd semnificative

- Extrasistolie. Ventriculară -sdr. QT lung

Alți factori de risc impun pacing precoce

Fără factorii de risc sau MCC severe : toleranță bună până în copilărie

La nou-născutul cu BAV gr.III, debutul afecțiunii este aproape întotdeauna intrauterin

Tratament: implantat încă din săptămâna 17 de gestație, Michado M.V et al 1988, citat de 7)

Prognostic: lența : ♦necunoscută la făt

♦nou-născut : 1/15000 - 1/20000 de nou-născuți vii.

Tratament: complet poate apare:

♦asociat cu defecte structurale cardiace(25 - 30% din cazuri) :(TVM , CAV ,etc)

♦N.n din mame cu:

****LES (strânsă legătură între nivelul crescut de autoanticorpi materni și prezența BAV complet la nou-născut → Autoanticorpi materni de tip IgG față de antigenele Ro(SSA), L_R (SSB) și sau U1 – ribonucleoproteine → transplacentar la făt(90% din pacienți au asemenea anticorpi) ⇒ circulația fetală și lezează axul de conducere AV. Ac. IgG anti Ro ar afecta canalele de Ca și sau alte mecanisme implicate în automatism sau în producerea potențialului de acțiune de la nivel sinusal.**

****sdr.Sjogren ,artrită reumatoidă, dermatomiozită, sdr.autoimun nediferențiat, conectivite mixte**

**** boli infecțioase (difterie, parotidită,etc)**

◆ **pe cord normal structural ⇒ tulburare primară embriologică a sistemului de conducere**

◆ **rareori blocul av gr.III la nn este dobândit, survenind ca o complicație a chirurgiei cardiace, sau după miocardită severă, tumori cu sediul la nivelul sistemului de conducere sau supradozaj medicamentos**

Tabloul clinic depinde de : -severitatea bradiaritmiei

- frecvența ritmurilor de scăpare joncționale sau ventriculare
- asocierea sau nu a unor cardiopatii congenitale severe

Mai ales în formele izolate pot fi și total asimptomatici sau să prezinte :

- hidrops fetal
- oboseală
- intoleranță la efort

În absența unor manifestări clinice evidente, deseori diagnosticul este precizat în medie la vârsta de 7 luni(7).

Diagnostic:

◆ **la făt: *bradicardie fetală < 100 bpm = sugestivă pentru BAV complet Este necesară confirmare ecocardiografică fetală mod M sau Doppler pulsatil care pot arăta: ritm atrial regulat, cu frecvență**

normală pentru vârsta gestațională (aprox. 140 bpm); ritm ventricular regulat, cu frecvență 50 – 100 bpm, complet disociat de ritmul atrial.

***asocierea BAV complet cu hidrops fetal ,prezența unor anomalii cardiace congenitale reprezentând un risc important de decompensare cardiacă și moartea fătului în uter**

◆ **la nou-născut:**

Clinic: bradicardie 40 – 80 bpm; variabilitate mică a FC, chiar la efort;

ECG: ◆unde P cu ritm regulat și frecvență normală pentru vârstă și complexe QRS rare, care

survin regulat, dar complet disociat de ritmul atrial, cu frecvență 40 – 80 / min.

◆ **Aspectele ritmului ventricular de scăpare poate indice atât sediul blocului cât și să constituie un element de prognostic:**

-Sediul blocului deasupra fasciculului His⇒ritmul ventricular de scăpare este relativ rapid, complexe QRS fine⇒prognostic bun.

-Sediul blocului distal de fasciculul His⇒ritmul ventricular de scăpare este lent, complexe QRS largi⇒prognostic nefavorabil.

Tratament(după 5,7,8):

◆ **la făt:**

◆ **făt cu cord normal structural și fără hidrops fetal→ prognostic bun→fără tratament;**

◆ **făt cu hidrops fetal și vârstă gestațională aproape de termen→cezariană (nașterea naturală poate agrava starea fătului);**

◆ **făt cu hidrops fetal și la care nașterea imediată nu este posibilă:**

→pentru o miocardită fetală→ dexametazonă la mamă(blochează anticorpii materni)

→creșterea debitului cardiac fetal:

◆ **creșterea frecvenței ventriculare (atropin-like, beta1agoniști: ritodrine, terbutalină)-rar eficiente**

◆ **inotrop pozitive(digoxin)**

→ stimulare ventriculară fetală transvenoasă / transtoracică—excepțional

◆ **la nou-născut: depinde de prezența I.Cd, debitul cardiac scăzut, semne clinice severe**

- Cd N fără hidrops fetal: tolerează $FV > 55 / \text{min}$; $FV < 50 / \text{min}$ → pacemaker implantabil
- Cd N structural și hidrops fetal → tratarea I.Cd congestive (dobutamină, dopamină, digoxin, diuretice) + izoproterenol i.v. (creșterea FV) → $FV < 50 / \text{min}$ → pacemaker implantabil
- cord cu defecte structurale complexe: pacemaker + chirurgie reparatorie → adesea deces
- BAV complet cu complexe QRS largi (bloc distal de fasciculul His) → pacemaker implantabil.

Indicații pentru pacing permanent :

- Clasa I :
 - Bloc av gr.III cu ritmuri de scăpare cu QRS largi sau disfuncție ventriculară
 - Bloc av gr.III la NN și sugar cu $F.Cd < 50-55/\text{minut}$
- Clasa II :
 - bloc av gr.III la nn și mi sugar cu $F.Cd < 50/\text{minut}$ sau pauze ventriculare bruște cu o lungime de 2-3 ori lungimea ciclului Cd.
 - bloc av gr.III la n.n. asimptomatici, sugari x copii cu MCC și $F.Cd$ de repaus $< 35/\text{minut}$ sau pauze ventriculare > 3 sec.

Aspecte particulare de bradiaritmie la prematur(4): bloc av funcțional la prematur: secundar hipocalcemiei precoce în primele 72 h hipocalcemia este prezentă la 50% din n.n (Oppe, Redstone) → p.i.v calciu gluconic oprește aritmia. Hipoparatiroidismul tranzitoriu este frecvent întâlnit la n.n. și induce apariția unei hipocalcemii, uneori deosebit de severe.

Fishbein(citat de 4) descrie la prematur asociere a hipocalcemiei cu bloc av

Bradycardiile întâlnite în serviciile de reanimare neonatală sunt datorate în principal hipoxiei dar și unor dezechilibre ionice, mai ales ale K (hiperkalemia perturbă fluxul de Na transmembranar) și sau ale calciului, hipocalcemia prelungind faza 2 (de platou) a potențialului de acțiune și având drept rezultat pe EKG prelungirea intervalului QTc.

La prematurii cu stress, hipoxie sau anoxie a fost evidențiată o creșterea a secreției de tirocalcitonină: factor suplimentar ce prelungeste durata hipocalcemiei.

Prematurii cu detresă respiratorie idiopatică sunt cei mai expuși: hipocalcemie prin aport scăzut, hiperfosfatemie (fosfați endogeni datorită creșterii catabolismului).

Este deci evidentă utilitatea monitorizării EKG pentru QTc toți n.n. cu bradicardie, blocul av putând fi o manifestare a hipocalcemiei și care poate fi ușor tratat

În concluzie: bradiaritiile neonatale a căroro incidență nu este de neglijat, pot în formele cu manifestări clinice severe să constituie probleme deosebite de diagnosticat tratament și prognostice care adesea este rezervat. Depistarea unora dintre aceste bradiaritmii chiar din viața intrauterină prin ecocardiografie fetală, permite unele măsuri terapeutice imediate dar și pregătirea pentru condițiile în care se va desfășura nașterea și sau evoluția lor postnatală.

Un loc aparte revine bradiaritiilor severe secundare chirurgiei cardiovasculare neonatale, fie sub aspectul bolii nodulului sinusal sau a blocului av.gr III, la care nu rareori terapia medicală este puțin eficientă și impune implantarea de pacemakeri permanenți.

Nu în ultimul rând, între cauzele medicale ale bradiaritiilor neonatale trebuie avute în vedere hipoxia perinatală și tulburările metabolice, care trebuiesc atent monitorizate și tratate prompt, cu rezoluția bradiaritiilor respective

Bibliografie

1. Al-Wahab S., Muniard P., „ Functional atrioventricular block in a preterm infant” Arch.Dis.Child.Fetal Neonatal Ed. 2001,85,220-221
2. Behrman R.E., et al.” Nelson textbook of pediatrics” Ed.W.B.Saunders Comp. Philadelphia 2004: 553,1562-1565
3. Lieh-Lai W.M., “Pediatric acute care” Ed.Lippincott Williams& Wilkins Philadelphia 2001: 18-27
4. Miller MS, Shannon KM, Wetzel GT.”Neonatal bradycardia”. Prog Pediatr Cardiol. 2000, 11: 19-24.
5. Park K.M.,” The pediatric cardiology” Ed.Mosby St.Louis 2002: 196-200

6. Rogers M.C., Helfaer M.A., "Handbook of pediatric intensive care" Ed. Williams & Wilkins Baltimore 1995, 278-282
7. Spitzer R.A., "Intensive care of the fetus and neonate" Ed. Mosby 1996: 816-820
8. Zeigler L.V., Gillette C.P., "Practical management of pediatric cardiac arrhythmias" Futura Publishing Comp. NY 2001:84-95
9. Task Force Report "Guidelines for the interpretation of neonatal electrocardiogram European heart journal 2002,23: 1329-1344)



SINDROMUL QT LUNG (SQTL)

A. G. Dimitriu, Violeta Ștreangă

Clinica I Pediatrie, UMF Iași

Sindromul QT lung este o tulburare a repolarizării ventriculare, determinată de alterări ale curenților ionici transmembranari de sodiu și potasiu și caracterizat prin prelungirea intervalului QT, responsabil de producerea torsadei de vârf și moarte subită. Măsurarea corectă a intervalului QT se realizează de la începutul complexului QRS până la sfârșitul undei T, în derivația D_{II}, aplicându-se apoi corecția în funcție de frecvența cardiacă, conform formulei Bazett: $QT_c = QT \text{ (sec)} / \sqrt{R-R \text{ (sec)}}$. Sunt considerate normale valori ale QT_c mai mici sau egale cu 0,44 secunde. Se cunosc două forme de SQTL: forma congenitală, pentru care au fost identificați 6 loci genetici corespunzători celor 6 subtipuri de SQTL congenital și forma dobândită. Diagnosticul SQTL congenital se stabilește pe baza manifestărilor clinice, cea mai importantă fiind sincopa indusă de stres, a istoricului familial - membri de familie diagnosticați cu SQTL sau moarte subită de origină cardiacă la membri de familie cu vârsta sub 30 ani - și modificărilor ECG: interval $QT_c > 440$ ms, bradicardie, variații ale morfologiei undei T, aritmii ventriculare. SQTL dobândit este mult mai frecvent decât sindromul QT lung congenital, datorită multitudinii de factori determinanți: diselectrolitemii, medicamente, bradicardia marcată, ischemia miocardică, intoxicația cu organofosforate, abuzul de cocaină, hemoragia subarahnoidiană, etc. Tratamentul de urgență, în timpul accesului de torsadă care nu se remite spontan și determină consecințe hemodinamice, constă în cardioversie sau administrare de magneziu. Tratamentul pe termen scurt, pentru prevenirea recurențelor de torsadă, include: corecția tulburărilor electrolitice subiacente, administrare de magneziu, potasiu, stimulare cardiacă temporară transvenoasă, metode utile atât pentru formele congenitale cât și pentru cea dobândită. Tratamentul pe termen lung necesar pacienților cu SQTL congenital vizează prevenirea recurențelor de torsadă prin scurtarea intervalului QT_c și include: agenți beta-blocanți, simpatectomia toracică stângă, implantarea unui pacemaker permanent sau cardioverter-defibrilator.

LONG QT SYNDROME

G. Dimitriu, Violeta Ștreangă

F¹ Clinic of Pediatrics, UMF Iași

Long QT syndrome is a disorder of cardiac repolarization caused by alterations in the transmembrane potassium and sodium currents, characterized by prolongation of the QT interval, causing torsade de pointes and sudden cardiac death. The QT interval is best measured in surface ECG lead II, from the beginning of the QRS complex to the end of the T wave. Then it must be corrected for the heart rate, using Bazett's formula: $QT_c = QT \text{ (sec)} / \sqrt{R-R \text{ (sec)}}$. A QT_c greater than 0,44 sec. is considered prolonged. There are two forms of QTL syndrome: congenital, with six subsets and acquired. The diagnosis of LQT depends on the clinical features, the most important being syncope with stress, the family history – family members with definite LQT or unexplained sudden cardiac death at age < 30 years among immediate family members – and the ECG findings: $QT_c > 440$ ms, T-wave alternans, bradycardia, ventricular arrhythmias. The acquired LQT is much more frequently seen, caused by: electrolytic imbalance, drugs, marked bradycardia, myocardial ischemia, cocaine abuse, organophosphorus compound poisoning, subarachnoid hemorrhage, etc. Short-term treatment: immediate cardioversion should be done in situation where torsades does not terminate spontaneously and results in hemodynamic compromise. The short-term

treatment, which is aimed at prevention of the recurrences of torsades, includes: correction of the underlying electrolyte abnormalities and administration of magnesium, potassium, temporary transvenous cardiac pacing, which are useful for both congenital and acquired forms of the LQT. Long-term treatment, which is mandatory for congenital LQT and is aimed to prevent the recurrences of torsades by shortening the QT_C interval, includes: oral β -adrenergic blockers, left thoracic sympathectomy, permanent pacemaker placement and implantation of cardioverter-defibrillator.



Sindromul QT lung este caracterizat prin prelungirea intervalului QT, responsabil de producerea torsadei de vârf și moarte subită. SQTl este o tulburare a repolarizării ventriculare, determinată de alterări ale curenților ionici transmembranari de sodiu și potasiu. Măsurarea corectă a intervalului QT se realizează de la începutul complexului QRS până la sfârșitul undei T, în derivația D_{II}, aplicându-se apoi corecția în funcție de frecvența cardiacă, conform formulei Bazet: $QT_c = QT \text{ (sec)} / \sqrt{R-R \text{ (sec)}}$. Sunt considerate normale valori ale QT_c mai mici sau egale cu 0,44 secunde (tabel I)

Valorile QT_c în funcție de vârstă și sex (milisecunde)

	1 – 15 ani	Adult sex masculin	Adult sex feminin
Normal	< 440	< 430	< 450
Graniță	440 – 460	430 – 450	450 – 470
Alungit	< 460	> 450	> 470

Prelungirea intervalului QT este un factor de risc pentru moarte subită de origine cardiacă independent de vârsta pacientului, istoricul de infarct miocardic, frecvența cardiacă sau istoricul de consum de medicamente; pacienții cu QT_c > 440 ms au un risc de 2 până la 3 ori mai mare de moarte subită cardiacă față de cei cu QT_c < 440 ms. Se cunosc două forme de SQTl: forma congenitală și forma dobândită.

SQTl CONGENITAL

SQTl congenital este o anomalie genetică a repolarizării ventriculare determinată de mutații ale genelor care codifică proteinele transmembranare ce constituie canalele ionice de sodiu și potasiu. Din punct de vedere electrofiziologic, aceste mutații încetinesc inactivarea curentului intern depolarizator de sodiu sau întârzie activarea curentului extern repolarizator de potasiu, rezultând o creștere a postdepolarizării și dispersia repolarizării, ambele contribuind la fenotipul final al sindromului. SQTl a fost descris pentru prima dată de Jervell și Lange-Nielsen în 1957, ca un sindrôm ce asocia surditate congenitală, interval QT lung sau torsada vârfurilor, sincopă sau moarte subită și transmitere autosomal recesivă. În 1963, Romano, iar în 1964, Ward au descris aceleași modificări asociate intervalului QT lung, cu transmitere autosomal dominantă. Ulterior au fost identificați 6 loci genetici corespunzători celor 6 subtipuri de SQTl:

- QTL1, în care gena mutantă este situată pe cromozomul 11 și este responsabilă de apariția ambelor tipuri – Jervell-Lange-Nielsen și Romano-Ward, reprezentând aproximativ 50% din genotipurile QTL familiale;
- QTL2, reprezentând aproximativ 45% din genotipurile familiale, în care gena mutantă este localizată pe cromozomul 7;
- QTL3, în care gena mutantă este situată pe cromozomul 3 și reprezintă aproximativ 5% din genotipurile familiale;
- QTL4, în care gena mutantă este situată pe cromozomul 4;
- QTL5, în care gena mutantă este situată pe cromozomul 21;
- QTL6, în care gena mutantă este situată, de asemenea, pe cromozomul 21.

Cazurile sporadice apar ca rezultat al unei mutații spontane.

DIAGNOSTICUL SQTl CONGENITAL

Se stabilește pe baza manifestărilor clinice, istoricului familial și modificărilor ECG.

- **Manifestările clinice** sunt variate, fiind determinate de aritmii ventriculare (extrasistole ventriculare, tahicardia ventriculară, torsada vârfurilor) și includ:

- simptome minore: vertij, palpații;

- simptome majore: - convulsii
 - sincopă
 - moarte subită.

La pacienții cu SQTL, sincopa sau moartea subită sunt adesea precipitate de: efort, înot, oboseală (deprivare de somn), stimuli auditivi, stres emoțional: mâhnire, spaimă, durere, teamă, furie, uimire.

SQTL congenital se manifestă, de obicei, înaintea vârstei de 40 ani, în special în copilărie și adolescență. Vârsta la care apare prima manifestare a bolii depinde de genotipul familial.

- **Istoricul familial:** sincopă de etiologie neprecizată sau moarte subită la membri de familie tineri.

- **Modificările ECG:**

- interval $QT_c > 440$ ms. Trebuie precizat faptul că nu toți pacienții cu QT prelungit au sindrom QTL, după cum nu toți pacienții cu SQTL au intervalul QT prelungit în repaus (7, 14). Astfel, s-a constatat că 6 – 12% din pacienții cu SQTL au intervalul QT_c normal în repaus. La aceștia se urmăresc celelalte criterii de diagnostic.

- creșterea dispersiei repolarizării ventriculare
- bradicardia sinusală cu pauze sinusale este prezentă la mai mult de o treime din cazurile cu SQTL congenital, la care intervalul QT al ultimei băți sinusale care precede debutul aritmiei este foarte prelungit (a se vedea mecanismul torsadei).

- variații ale morfologiei unde T:

- unde T întârziate, cu amplitudine mică

- unde T prelungite, cu baza largă

- unde T bifazice

- unde T crenelate;

- unde T bifide, bizare

- unde T alternante

- unda T normală după un segment ST prelungit

Alternanța unde T, în polaritate sau amplitudine, prezentă în repaus, dar, mai ales, după stres emoțional sau fizic, reflectă instabilitatea electrică din timpul repolarizării; poate precede accesul de torsada vârfurilor.

- aritmii ventriculare: - extrasistole ventriculare

- tahicardia ventriculară

- torsada vârfurilor

- fibrilația ventriculară.

Mecanismul torsadei

Inițierea torsadei depinde, de obicei, de apariția unei pauze în activitatea electrică, creată de un ciclu cardiac mai lung, care poate fi rezultatul bradicardiei sau al unei extrasistole. Secvența tipică a ciclurilor cardiace care inițiază torsada este aceea de „scurt-lung-scurt”: o bătaie sinusală este urmată de o extrasistolă (ciclu scurt); aceasta este urmată de o bătaie sinusală după o pauză postextrasistolică (ciclu lung), iar această bătaie sinusală, care are un interval QT lung care o precede, este urmată de o bătaie ventriculară (ciclu scurt), care este prima bătaie a torsadei.

CRITERII DE DIAGNOSTIC SQTL (1993)

CRITERII	PUNCTE
ISTORICUL CLINIC	
Sincopă	
- indusă de stres	2

- în absența stres-ului	1
Surditate congenitală	0,5

ISTORICUL FAMILIAL

Membri de familie diagnosticați cu SQT	1
Moarte subită de origine cardiacă la membri de familie cu vârstă sub 30 ani	0,5

MODIFICĂRI ELECTROCARDIOGRAFICE

QT _c	
> = 480 ms	3
460 – 470 ms	2
450 ms (sex masculin)	1
Torsada vârfurilor	2
Unde T alternante	1
Unda T crenelate în 3 derivații	1
Frecvență cardiacă scăzută pentru vârstă (bradicardie < percentila 2)	0,5

Scor: < 1 punct: probabilitate mică de SQT

2-3 puncte: probabilitate intermediară

> = 4 puncte: probabilitate mare.

Criterii de diagnostic în sdr. QT lung (1985) (10)

CRITERII MAJORE	CRITERII MINORE
Interval QT prelungit (QT _c > 440 msec.)	Surditate congenitală
Sincope induse de stres	Episoade de unde T alternante
Membri de familie cu SQT	Frecvență cardiacă scăzută
	Tulburări de repolarizare ventriculară

Diagnostic pozitiv = 2 criterii majore , sau
1 criteriu major + 2 criterii minore .

METODE DE DIAGNOSTIC (INVESTIGARE)

- ECG de efort poate releva:
 - absența scurtării intervalului QT în timpul efortului;
 - imposibilitatea atingerii frecvenței cardiace maxime ca răspuns la efort;
 - alungirea exagerată a QT în timpul perioadei de recuperare (1 minut) după efort;
 - alternanța nudelor T;
 - aritmii ventriculare.
- Monitorizarea ambulatorie Holter – evidențiază:

- perioadele de bradicardie sau bloc atrioventricular
 - modificările undei T
 - aritmii ventriculare.
- Perfuzia de catecolamine – poate fi utilă pentru identificarea pacienților cu SQTl la care intervalul QT este normal în repaus. La pacienții fără LQTS, administrarea de catecolamine induce scurtarea intervalului QT odată cu creșterea frecvenței cardiace; dimpotrivă, la cei cu SQTl ascuns (nemanifest ECG), intervalul QT va fi prelungit după perfuzia de catecolamine.

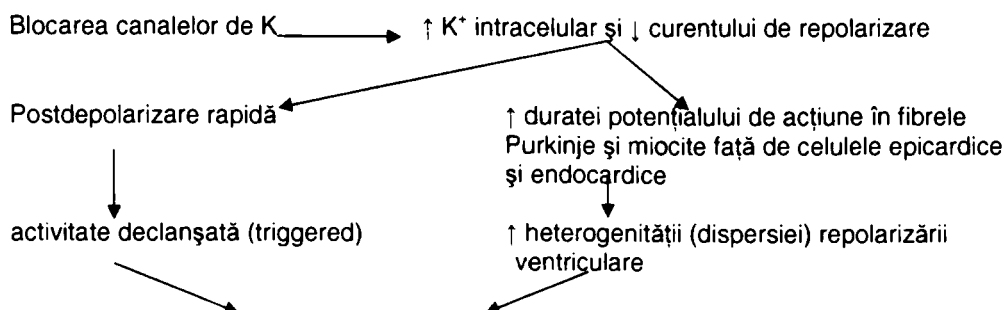
SQTl DOBÂNDIT

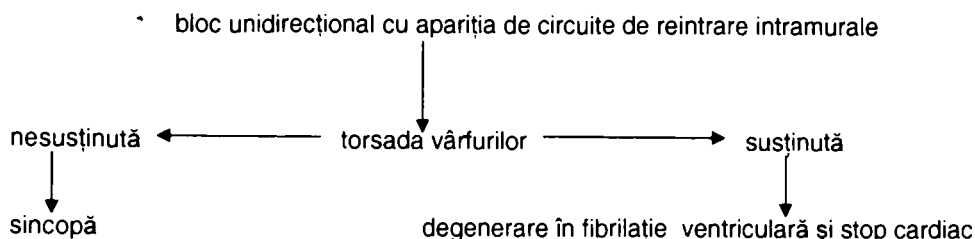
SQTl dobândit este mult mai frecvent decât sindromul QT lung congenital, datorită multitudinii de factori determinanți, cel mai des implicați fiind diselectrolitemiile și medicamentele.

Condiții care prelungesc repolarizarea ventriculară și predispun la apariția torsadei vârfurilor (9, 12):

- medicamente – fereastră terapeutică mică
 - interacțiuni medicamentoase cu inhibarea sistemului enzimatic al citocromului P450
- tulburări electrolitice: hipopotasemia, hipomagneziemia, hipocalcemia
- condiții medicale: - bradicardii – bradicardie sinusală severă
 - bloc atrioventricular gr. II, III
 - bloc sinoatrial
 - boala nodului sinusal
- boli cardiace - ischemia miocardică
 - insuficiența cardiacă congestivă
 - cardiomiopatii: dilatate, hipertrofice
 - miocardita
 - boala Kawasaki
 - tumori cardiace
- endocrinopatii– hiperparatiroidism, hipotiroidism, feocromocitom
- afecțiuni neurologice: - encefalita
 - hemoragia subarahnoidiană
 - traumatism cranian
- cauze nutriționale: - înfometare, alcoolism, anorexie nervoasă
- afecțiuni hepatice
 - abuzul de cocaină
 - intoxicații cu organofosforate
 - neuropatia autonomică
 - boala SIDA.

MECANISMUL SQTl INDUS DE MEDICAMENTE ȘI AL TORSADII VÂRFURILOR (12)





Alungirea intervalului QT se datorește blocării canalelor de potasiu, efect electrofiziologic cunoscut în cazul substanțelor antiaritmice. Același mecanism este întâlnit și în cazul unor medicamente cu acțiune noncardiovasculară, efectul de blocare a canalelor de potasiu aparținând substanței parentale și nu metabolizilor săi; de aceea, orice tulburare de metabolizare datorită fie unui polimorfism sau variații genetice în activitatea sistemului enzimatic – citocromul P450 – fie interacțiunii între droguri care blochează izoenzimele acestui sistem (CYP 3A4, CYP 2D6) duce la apariția efectelor proaritmice (1).

De asemeni, în timp ce la unele substanțe efectul proaritmice este dependent de doză (antipsihotice, antidepresive), la altele acesta se poate manifesta indiferent de doză sau concentrație (chinidina) (2).

Unii autori consideră că prelungirea intervalului QT secundară administrării unui medicament este un fenomen specific, care indică faptul că pacientul poate fi predispus genetic, având o formă minoră sau atenuată de SQT congenital (7), deoarece s-a constatat că principalul canal ionic blocat de medicamente este același cu cel afectat în cadrul forme congenitale LQT₂. Prin urmare, apare ipoteza posibilității prezenței unui locus QTL în familie, ceea ce duce, logic, la extinderea precauțiilor privind administrarea de medicamente care alungesc QT la ceilalți membri ai familiei. Alți factori implicați în facilitarea alungirii intervalului QT de către medicamente ar fi: hipertrofia ventriculară stângă, ischemia miocardică și fibroza miocardică. La pacienții cu aceste condiții, utilizarea drogurilor care alungesc QT se va face cu prudență.

Medicamentele implicate în prelungirea intervalului QT sunt: antiaritmicele de clasa I și III, antihistaminice (terfenadina și astemizolul), anticolinergice (cisaprid), antibiotice: macrolide (eritromicina, claritromicina), chinolone (grepafloxacin, sparfloxacin, levofloxacin), biseptol, antifungice (ketoconazol), antimalarice (chinina), antipsihotice (haloperidol) și antidepresive triciclice (1, 2, 4, 8). Celé mai numeroase rapoarte se referă la cisaprid (3, 11, 13), la care s-au descris cazuri de torsada vârfurilor atunci când este asociat cu substanțe care-i inhibă metabolizarea (eritromicină) (6). De altfel în unele state, cisapridul și antihistaminicele menționate au fost scoase din uz. Se observă că lista de mai sus cuprinde atât medicamente cu efecte cardiovasculare (antiaritmicele), cât și substanțe aparținând altor clase, unele din ele larg folosite în mod curent: eritromicina, claritromicina, biseptolul.

Apariția torsadei vârfurilor indusă de administrarea unui medicament este favorizată de prezența unor factori de risc (5):

- sexul feminin
- bradicardia
- interval QT prelungit anterior
- QT_c prelungit în timpul tratamentului
- modificări ale undei T în timpul tratamentului
- diselectrolitemii: hipopotasemia, hipomagneziemia
- injectare intravenoasă rapidă
- doze mari de medicament
- asocierea cu un alt drog cu efect inhibitor asupra sistemului enzimatic implicat în metabolizare
- hipertrofia cardiacă
- asocierea de diuretice
- cardioversie recentă pentru fibrilație atrială
- factori genetici.

De aceea, administrarea unui medicament care prelungește intervalul QT impune o serie de precauții (5):

- efectuarea unei ECG înainte de începerea tratamentului și repetarea ei în timpul tratamentului;
- respectarea dozelor recomandate, fără a le depăși;
- verificarea nivelului seric de potasiu, mai ales atunci când este asociat un diuretic kaliuretic.

Așadar, administrarea unuia dintre aceste medicamente la un pacient cu intervalul QT alungit anterior (congenital sau prin tulburări electrolitice) sau asocierea a două substanțe care prelungesc intervalul QT crește riscul de apariție a efectelor proaritmice.

TRATAMENT

Tratamentul de urgență, în timpul accesului de torsadă care nu se remite spontan și determină consecințe hemodinamice constă în cardioversie sau administrare de magneziu.

Tratamentul pe termen scurt, pentru prevenirea recurențelor de torsadă, cunoscut fiind caracterul recidivant, include:

➤ Corecția tulburărilor electrolitice subiacente.

➤ Administrare de magneziu. Sulfatul de magneziu este foarte eficient pentru tratamentul imediat al torsadei cât și pentru supresia pe termen scurt a recurențelor de torsadă și este agentul de primă intenție atât în SQTL congenital, cât și pentru forma dobândită. Doza: bolus unic 2 grame de sulfat de magneziu iv în 2-3 minute, urmat de perfuzie cu ritm de 4 – 4 mg/minut; în caz de recurență, se repetă bolusul inițial. Modul exact de acțiune al magneziului în prevenirea recurențelor nu este clar cunoscut; efectul său pare mediat de blocarea curentului de sodiu. Magneziul nu scurtează semnificativ intervalul QT și nu are un rol semnificativ pe termen lung.

➤ Administrare de potasiu. Administrarea de potasiu este considerată ca având un important rol adjuvant la terapia cu sulfat de magneziu, mai ales la cazurile cu nivel seric de potasiu la limita inferioară. Datele unor autori sugerează că la pacienții cu SQTL₂, nivelele serice la limita superioară a normalului sunt preferate celor în limite inferioare.

➤ Stimulare cardiacă temporară transvenoasă la o frecvență de aproximativ 100/minut este eficientă în prevenirea recurențelor pe termen scurt, atât pentru formele congenitale, cât și pentru cele dobândite, mai ales la pacienții cu bradicardie sau pauze sinusale. Stimularea cardiacă previne apariția pauzelor și scurtează intervalul QT_c, prin amplificarea curentului repolarizator de potasiu ca rezultat al creșterii frecvenței cardiace.

➤ Isoproterenolul intravenos acționează prin creșterea frecvenței cardiace, mai ales la pacienții cu bradicardie și pauze. Se administrează în perfuzie intravenoasă continuă, în doze suficiente pentru a menține frecvența cardiacă în jurul valorii de 100/minut. Datorită efectelor sale adrenergice, nu se utilizează la pacienții cu SQTL congenital, ci numai la cei cu QTL dobândit; din aceleași motive utilizarea sa la pacienți cu boli structurale cardiace se va face cu prudență.

Tratamentul pe termen lung nu este necesar, în general, cazurilor cu QTL dobândit, deoarece intervalul QT se normalizează după corecția cauzei declanșatoare. Excepție constituie cazurile cu QTL dobândit și boala nodului sinusal sau blocuri atrioventriculare, la care pauzele sau bradicardia pot precipita apariția torsadei.

Dimpotrivă, la pacienții cu SQTL congenital, tratamentul pe termen lung vizează prevenirea recurențelor de torsadă prin scurtarea intervalului QT_c și include: agenți beta-blocanți, implantarea unui pacemaker permanent sau cardioverter-defibrilator.

Blocantele beta-adrenergice protejează de precipitarea torsadelor prin efectele lor fiziologice asupra receptorilor beta-adrenergici: propranolol 2-3mg/kg/zi, dar toate betablocantele sunt eficiente. Doza va fi crescută astfel ca, la testul de efort maximal, frecvența cardiacă să nu depășească 130/minut. Tratamentul va fi continuat toată viața; la cazurile la care bradicardia este trăsătura predominantă a sindromului, tratamentul va fi suplimentat cu implantare de pacemaker.

Sympatectomia toracică stângă. Pornind de la ipoteza că tulburarea repolarizării ventriculare se datorește unui defect primar al inervării simpatiche cardiace constând în activitate subnormală a simpaticului cardiac de partea dreaptă, ceea ce duce reflex la o activitate sporită a simpaticului stâng, fenomene care produc o cascadă de modificări electrofiziologice și biochimice, afectând mecanismele ionice și crescând sensibilitatea cordului la catecolamine, sympatectomia toracică stângă a fost practică ca terapie de linia a doua la pacienții nonrespondenți la tratamentul cu betablocante. În prezent, este tot mai larg înlocuită cu implantarea de pacemaker sau cardioverter-defibrilator.

Implantarea unui pacemaker permanent este metoda standard adjuvantă tratamentului cu betablocante la pacienții simptomatici în pofida dozelor mari de betablocante, precum și la cazurile la care bradicardia este trăsătura dominantă a sindromului. Frecvența stimulării trebuie ajustată pentru normalizarea intervalului QT.

Implantarea unui cardioverter-defibrilator se utilizează atunci când asocierea terapiei beta-adrenergice și stimulării cardiace eșuează în prevenirea episoadelor sincopale sau când evenimentul inițial este un stop cardiac resuscitat. Din cauza aritmiilor potențial letale și a riscului ca terapia betablocantă să eșueze, mulți electrofiziologi preferă utilizarea cardioverter-defibrilatorului implantabil ca primă linie terapeutică în prevenirea morții subite cardiace la toți pacienții simptomatici cu SQT_L congenital. Dispozitivul nu previne apariția torsadei, dar previne moartea subită când torsada se prelungește sau degenerază în fibrilație ventriculară. De aceea, pentru a preveni apariția torsadei, utilizarea betablocantelor va continua în paralel cu implantarea cardioverter-defibrilatorului.

Terapia specifică mutației se adresează canalului ionic mutant; astfel, blocantele canalelor de sodiu, flecainide și mexiletine par a fi benefice în SQT_L, care este cauzat de mutația unei gene ce codifică canalul cardiac de sodiu. Ambele medicamente scurtează semnificativ QT și QT_c. Alți blocanți ai canalelor de sodiu (lidocaina, fenitoina, pentisomide), precum și activatori ai canalelor de potasiu (nicorandil, pinacidil) și blocanți ai canalelor de calciu se află în studiu; pentru moment, aceste medicamente pot fi utilizate ca adjuvante la terapia standard.

Screening-ul membrilor de familie include:

- înregistrarea ECG pentru toți membri de familie ai pacienților cu SQT_L (fiecare copil al unui părinte cu sdr. Romano-Ward are 50% șansă de a moșteni gena pentru SQT_L);
- înregistrarea ECG pentru toți membri de familie ai unui pacient cu moarte subită; identificarea intervalului QT_c prelungit, alături de anomalii ale undei T este sugestivă pentru diagnosticul de SQT_L drept cauză de moarte subită la membrul de familie decedat.

Screening-ul genetic de rutină nu este fezabil în mod curent, deoarece doar 60% din familiile diagnosticate cu SQT_L pot fi genotipate.

Tratamentul pacienților asimptomatici constă în utilizarea pe termen lung a betablocantelor la doza la care frecvența cardiacă să nu depășească 130/minut în timpul testului de efort maximal. Se recomandă tratarea tuturor pacienților asimptomatici cu vârsta sub 40 ani din momentul în care au fost diagnosticați, deoarece nu se poate prevedea care pacient va deveni simptomatic, iar moartea subită poate fi prima manifestare a bolii. Este necesară educarea pacienților cu QTL privind riscul de moarte subită, precum și avertizarea lor cu privire la medicamentele care pot precipita apariția torsadei vârfurilor.

MEDICAMENTE CARE ALUNGESC QT ȘI PRECIPITĂ TORSADA

ANTIARITMICE

- clasa I A (TdV raportată): chinidina, procainamida, disopiramida, ajmalina
- clasa IC: encainide, flecainide (QTL)
- clasa III (TdV raportată): amiodarona, sotalol, bretilium, ibutilide, dofetilide
- blocante ale canalelor de calciu (TdV raportată): bepridil

ANTIPSIHOTICE

- tioridazin, clorpromazin, haloperidol, droperidol, imipramină, doxepin, litiu (TdV raportată)

- amitriptilină, nortriptilină, cloralhidrat, etc.(QTL)

ANTIISTAMINICE

- terfenadină, astemizol, difenhidramină (TdV raportată)
- hidroxizin, loratadină (QTL)

ANTIBIOTICE ȘI ANTIMALARICE

- eritromicină, claritromicină, pentamidină, clorochină, amantadină, grepafloxacin, (TdV raportată)
- ketoconazol, chinină, biseptol (QTL)

SIMPATICOMIMETICE

- salmeterol (QTL)

AGONIȘTI SEROTONINERGICI / ANTAGONIȘTI

- ketanserin, cisaprid (TdV raportată)

IMUNOSUPRESIVE

- tacrolimus (TdV raportată)

HORMONI ANTIDIURETICI

- vasopresina (TdV raportată)

ALTELE

- adenozină, organofosforate, cocaină (QTL)
- probucol, papaverină (TdV raportată)

BIBLIOGRAFIE

1. Bauman JL. The role of pharmacokinetics, drug interactions, and pharmacogenetics in the acquired long QT syndrome. *Eur Heart J Supplements* 2001; 3 (Suppl K): K93 – K100.
2. Darpo B. Spectrum of drugs prolonging QT interval and the incidence of torsades de pointes. *Eur Heart J Supplements* 2001; 3 (Suppl K): K70 – K80.
3. Dubin A, Kikkert M, Mirmiran M, Ariagno R. Cisapride associated with QT_c prolongation in very low birth weight preterm infants. *Pediatrics* 2001; 107 (6): 1313-6.
4. Frothingham R. Rates of torsades de pointes associated with ciprofloxacin, ofloxacin, levofloxacin, gatifloxacin and moxifloxacin. *Pharmacotherapy* 2001; 21 (12): 1468 – 1472.
5. Haverkamp W, Eckardt L, Mönnig et al. Clinical aspects of ventricular arrhythmias associated with QT prolongation. *Eur Heart J Supplements* 2001; 3 (Suppl K): K81 – K88.
6. Hill SL, Evangelista JK, Pizzi AM, Mobassaleh M, Fulton DR, Berul CI. Proarrhythmia associated with cisapride in children. *Pediatrics* 1999; 103 : 856 – 7.
7. Khan IA. Long QT Syndrome: Diagnosis and Management. *Am Heart J*, 2002; 143 (1): 7 – 14.
8. Li H, Fuentes-Garcia J, Towbin JA. Current concepts in Long QT Syndrome. *Pediatr Cardiol* 2000; 21 : 542 – 550.
9. Park MK. Long QT syndrome In: *The pediatric cardiology handbook*. Mosby Company, St. Louis, 2003: 218 – 222.
10. Schwartz PJ. The long QT syndrome.C. In: Wren C, Campbell RWF (eds). *Paediatric cardiac arrhythmias*. Oxford University Press 1996, 157-173.
11. Semama DS, Bernardini S, Louf S, Laurent-Atthalin B, Gouyon JB. Effects of cisapride on QT_c interval in term neonates. *Arch Dis Child Fetal Neonatal* 2001; 84 (1) : F44 – 6.

12. Yap YG, Camm AJ. Drug induced QT prolongation and torsades de pointes. *Heart*, 2003; 89: 1363 – 1372.
13. Zamora SA, Belli DC, Ferrazzini G, Friedli B. Effects of cisapride on ventricular depolarization-repolarization and arrhythmia markers in infants. *Biol Neonate* 2001; 80 (1): 30 – 4.
14. Zeigler VL, Gillette PC. Ventricular arrhythmias. In: *Practical management of paediatric cardiac arrhythmias*. Futura Publishing Company Inc, Armonk, New York, 2001: 122 – 127.



PREDISPOZIȚIA GENETICĂ ȘI DISRITMIILE CARDIACE

D. Dumbravă

UMF „Carol Davila” București, Spitalul Clinic de Urgență pentru Copii, „Maria Skłodowska Curie”

La ora actuală, genetica și medicina genomică aplicate la patologia cardiovasculară restrâng în permanentă spectrul afecțiunilor « idiopatice », furnizând totodată date fundamentale asupra procesului patologic și a cunoașterii lui în profunzime, până la nivel molecular. Impactul actual al medicinei genomice devine astfel major în definirea și diagnosticarea afecțiunilor cardiovasculare, înțelegerea influenței factorilor externi, de mediu, evaluarea și explicarea prognosticului, stabilirea celor mai adecvate strategii terapeutice. Spectrul afecțiunilor cardiace cu substrat genetic este larg, mergând de la boli structurale la afecțiuni cu substrat pur electrofiziologic. Se prezintă date actuale asupra disritmiilor cele mai bine studiate din punct de vedere genetic, implicațiile practice asupra prognosticului, stratificării riscului și alegerii terapiei optime.

GENETIC PREDISPOSITION AND CARDIAC DYSRRHYTHMIAS

D. Dumbravă

UMF „Carol Davila” București, Spitalul Clinic de Urgență pentru Copii, „Maria Skłodowska Curie”

Nowadays, both genetics and genomic medicine, applied to cardiovascular pathology, limit constantly the range of “idiopathic” diseases. They also supply fundamental data on the pathological process and its profound knowledge to molecular level. Thus the genomic medicine has a major impact on defining and diagnosing cardiovascular diseases, in understanding of external factors' influence, in evaluating the prognosis or establishing the most adequate therapy. There is a wide range of cardiac diseases with genetic component, going from structural diseases up to pure electrophysiologic substratum. The paper presents actual data on the best studied dysrhythmias from the genetic point of view, as well as implications on their prognosis, risk stratification or best therapy option.

În anul 2003 s-au aniversat 50 de ani de la descoperirea și publicarea de către James Watson și Francis Crick a structurii moleculare a acizilor nucleici („*Molecular Structure of Nucleic Acids: A Structure for Deoxyribose Nucleic Acid*”), achizițiile ulterioare ducând progresiv la stabilirea structurii genomului uman precum și a celui a aproximativ 1000 de virusuri și 100 de bacterii.

În urmă cu 50 de ani medicina genomică în general (termenul a fost introdus în urmă cu aproximativ 15 ani), și implicit genetica cardiovasculară nu existau ca discipline medicale. La ora actuală ele restrâng în permanență spectrul afecțiunilor „idiopatice” furnizând totodată cunoștințe fundamentale asupra procesului patologic și cunoașterea în profunzime a patogeniei acestuia până la nivel molecular.

Impactul actual al medicinei genomice este major în definirea și diagnosticul afecțiunilor cardiovasculare, evaluarea și explicarea prognosticului acestora și stabilirea celor mai adecvate strategii terapeutice.

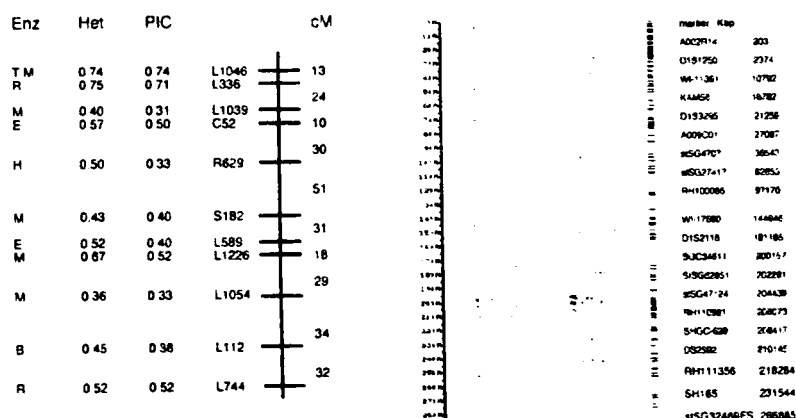
Din punct de vedere istoric bolile monogenice (rezultate din relația „o genă - un caracter”), transmise după modul mendelian, sunt primele cunoscute. La ora actuală sunt catalogate aproximativ 800 de afecțiuni având trăsături fenotipice distincte, rezultate din mutații genetice transmise mendelian după modul autosomal dominant sau recesiv, X-linkat sau mitocondrial (*Online Mendelian Inheritance in Man*).

Noțiunile de dominant și recesiv sunt valabile pentru fenotip. Dintre aceste afecțiuni monogenice, mai mult de 1/3 au o componentă cardiovasculară.

Anul 1977 anunță începerea cunoașterii secvențialității ADN-ului și posibilitatea localizării genelor pe cromozomi, făcându-se trecerea spre relația „o genă - o proteină” (adică, la nivel molecular o genă controlează secvența aminoacizilor într-o proteină). Efectul unei gene poate fi influențat de interacțiuni cu alte gene („modificatoare”) și, uneori, cu anumiți factori de mediu ce produc o expresivitate și/sau o penetranță incompletă.

Anul 1980 deschide deceniul în care se inițiază cartografierea genomului uman, pentru ca în 1987 să poată fi publicată prima hartă a genomului uman. Evoluția ulterioară este rapidă, până în prezent fiind identificate și localizate (*mapate/cartografiate*) aproximativ 1300 de gene din cele 30.000-35.000 presupus a face parte din genomul uman (ce codifică peste 100.000 de proteine, *Human Genom Project*). Se speră ca în următorii 5-10 ani toate aceste gene să fie identificate.

Chromosome 1



1988

2000

Fig.1 Imagine comparativă a genelor identificate pe cromozomul 1 (Milewicz DM; *Circulation*, 2000).

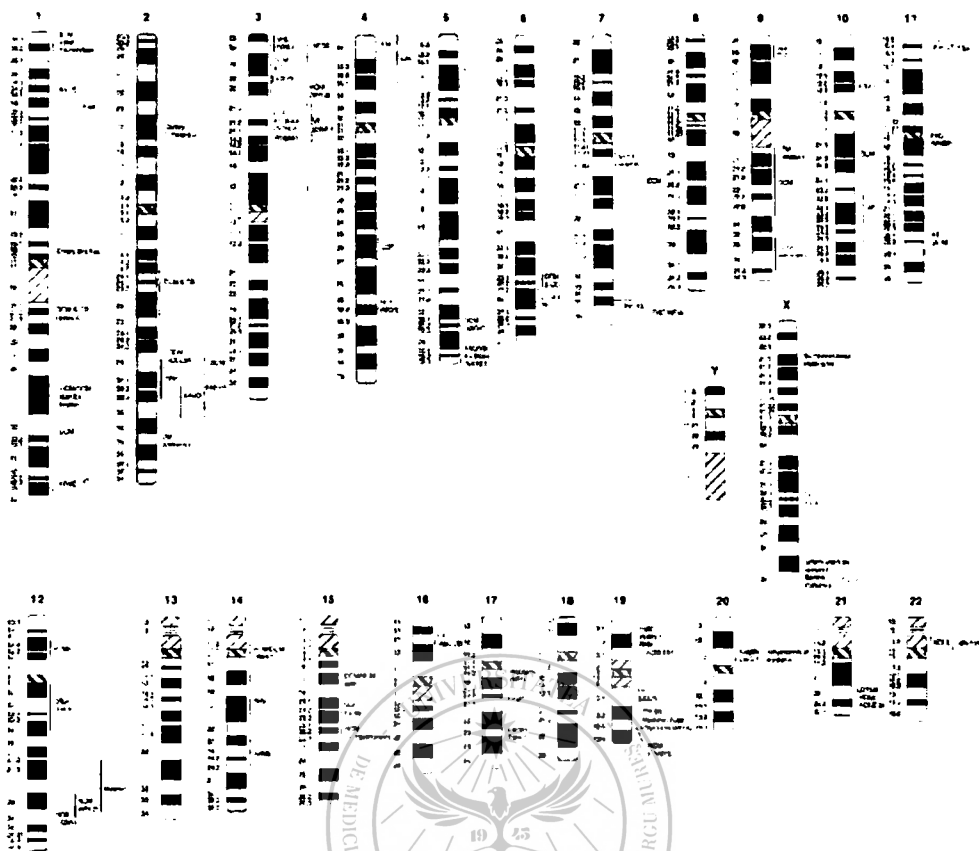


Fig.2 Localizarea genelor cunoscute în prezent având implicare în patologia cardiovasculară. (Milewicz DM, *Circulation*, 2000).

Spectrul afecțiunilor cardiace familiale/genetice este larg, mergând de la boli structurale la afecțiuni cu substrat pur electrofiziologic. Anomaliile genetice pot interesa sarcomerul (proteinele sarcomerului) sau canalele ionice (ne referim la afecțiunile cardiace asociate cu disritmii și nu la patologia cardiovasculară în general).

Tabel 1 **Spectrul afecțiunilor genetice ce asociază disritmii**

Afecțiuni structurale				Afecțiuni electrice
CMPH	CMPD	Displazia aritmogena de VD	Boala Lev, Lenegre	Sd. Brugada
Sarcomerul				Canale ionice

(CMPD – cardiomiopatie dilatativă; CMPH- cardiomiopatie hipertrofică; VD – ventricul drept).

Riscul de producere a unor disritmii, precum și modul lor de manifestare pe plan clinic/fenotipul clinic, rezultă din interacțiunea dintre elementul genetic și factorii de mediu. Au fost identificate mai multe mutații genetice ce au permis o mai bună cunoaștere a mecanismului patogenic la nivel molecular al unor disritmii, unele dintre ele având risc letal.

În ansamblul tulburărilor de ritm și de conducere, numărul celor cu substrat genetic este relativ scăzut, cele mai bine studiate disritmii cardiace cu o componentă genetică bine stabilită fiind :

- sindromul de QT lung (SQTL) ;
- sindromul Brugada ;
- displazia aritmogenă de ventricul drept ;
- fibrilația atrială familială.

Acestora li se adaugă cardiomiopatiile familiale însoțite relativ frecvent și de tulburări de ritm și de conducere; alte afecțiuni având o posibilă componentă genetică sunt prezentate în tabelul 2.

Tabel 2

♦ Disritmii ventriculare - sindromul de QT lung (SQTL) - sindromul Brugada - tahicardia ventriculară polimorfă catecolaminergică - tahicardia ventriculară (și fibrilația ventriculară) idiopatică
♦ Disritmii supraventriculare - boala de nod sinus și fibrilația atrială familială - sindroamele de preexcitație
♦ Tulburările de conducere intracardiacă progresive - boala Lev - boala Lenegre
♦ Cardiomiopatii familial/genetice asociate cu disritmii - displazia aritmogenă a ventriculului drept - cardiomiopatia hipertrofică - cardiomiopatia dilatativă.

Sindromul de QT lung

Sindromul de QT lung (SQTL) este o afecțiune a canalelor ionice cardiace caracterizată prin prelungirea perioadei de repolarizare ventriculară, însoțită de un risc crescut de producere a unor disritmii ventriculare (tahicardie ventriculară polimorfă/torsada vârfurilor, fibrilație ventriculară) al căror corespondent clinic poate fi sincopa, convulsiile sau moartea subită.

Incidența: pentru formele congenitale este apreciată la 1 :3000 - 1:5000 persoane.

Forma congenitală este considerată ca fiind responsabilă de producerea unui număr semnificativ de morți subite în populația pediatrică.

Ca urmare a marii varietăți a formelor clinice de manifestare/prezentare inițială (convulsii,

sincopă, moarte subită, apărute la acești pacienți ca rezultat al disritmiilor ventriculare, mai ales torsada vârfului, o formă de tahicardie ventriculară polimorfă având un traseu ECG caracteristic), foarte multe cazuri rămân nediagnosticate.

Din punct de vedere electrofiziologic, intervalul QT măsoară durata totală a depolarizării și repolarizării ventriculare. Alungirea lui reflectă întârzierea anormală a acestor fenomene electrice și, are ca substrat o serie de mutații ce generează defecte structurale și funcționale ale canalelor ionice de Na și K.

Pe lângă formele congenitale există și alți factori/condiții ce pot genera o alungire a intervalului QT, precum :

- unele medicamente ;

- cocaina ;
- tulburări electrolitice : hipoK,hipoCa,hipoMg ;
- ischemia miocardică;
- hemoragia subarahnoidiană.

În unele cazuri,alungirea intervalului QT nu apare pe ECG efectuată în repaus,ea devenind vizibilă cu ajutorul unor teste de efort sau farmacologice.

Tabel 3

Medicamente ce trebuie evitate la pacienții cu LQTS

Preparate ce pot prelungi intervalul QT	
• Antiaritmice din clasa 1-A :	disopiramid,quinidina,procainamida
• Antiaritmice din clasa 3 :	amiodarona,sotalol
• Derivați de fenotiazine :	
haloperidol,proclorperazina,prometazina,trietylperazina,thiotrixene	
• Antibiotice macrolide :	
azitromicina,claritromicina,eritromicina,tacrolimus,troleandomicina	
• Antidepresive triciclice :	amitriptilina,desipramine,doxepin,imipramina,nortriptilina
• Antifungice :	econazol,fluconazol,flucytosine,ketoconazole,myconazole
• Antihistaminice :	astemizol,cimetidina,difenhidramina,terfenadina
• Alte preparate :	
cisaprid,cloroquina,ciclosporina,doxorubicina,adrenalina,halothane, litium,indinavir,moxifloxacin,pentamidina,TMP-SMX,ș.a.	
Preparate ce potentează alungirea QT prin asociere cu cele menționate :	
Bepiridil,cimetidina,diltiazem,lovastatin,metoprolol,nifedipine,fenitoin,propranolol,timolol,verapamil, warfarina.	

Anomalia poate fi de origine familială/genetică transmisă dominant sau recesiv,sau dobândită.

Din punct de vedere fiziopatologic sunt afectate canalele ionice de potasiu și de sodiu de la nivelul cardiomiocitului implicate în transmiterea semnalului electric,ca rezultat a mutațiilor de la nivelul genelor ce codifică proteine din structura acestora.

Hipofuncția canalelor de potasiu (rapide IKr – „*rapid delayed rectifier current*” sau lente – IKs – „*slow delayed rectifier current*”),sau hiperfuncția celor de Na,va determina prelungirea potențialului de acțiune și alungirea intervalului QT.

În multe situații,mai mulți membri ai familiei sunt purtători,dar datorită penetranței reduse a genelor patologice nu au manifestări clinice,iar intervalul QTc este normal. Ca urmare,un interval QT normal la părinți nu elimină posibilitatea de LQTS familial/congenital.

Clasificarea sindromului de QT lung (SQTL)

Sindromul este împărțit în 4 categorii :

- sindromul Romano-Ward;
- sindromul Jervell și Lange – Nielsen;
- forma genetică sporadică (prin mutații spontane);
- forma dobândită.

• Sindromul Romano – Ward:

- *transmisie autosomal dominantă* (recent s-au descris și cazuri cu transmisie recesivă) ;
- este forma familială cea mai frecventă de SQTL;
- mutație la una dintre cele 5 gene ce codifică structura canalelor ionice la nivelul miocardului ;

- fenotip pur cardiac (adică modificări ECG și manifestări clinice legate numai de cord); absența implicării și a altor organe ;
- copiii unei persoane cu acest sindrom au 50% șanse de a moșteni gena anormală ;
- penetranță redusă, multe cazuri sunt asimptomatice.

• **Sindromul Jervell și Lange-Nielsen** : este o formă mai severă de SQTL.

- transmisie : - *autosomal dominantă pentru SQTL*, și
- *autosomal recesivă pentru surditate*.
- de cele mai multe ori manifestarea inițială este surditatea neurosenzorială (de transmisie) ;
alungirea QT-ului fiind decelată ulterior;
- combinație de mutații la nivelul a două gene diferite de cele din sindromul Romano-Ward.

• **Forma familială sporadică** : primul și singurul caz dintr-o familie, apărut prin mutații

spontane / „de novo” . Frecvența acestei forme este apreciată la 30% din totalul cazurilor.

• **Forma dobândită a SQTL**. Date recente sugerează și pentru cazurile apărute secundar administrării unor medicamente existența unei predispoziții genetice. Unele mutații la nivelul genelor ce codifică canalele ionice cresc sensibilitatea la stimulii menționați și predispun la SQTL (mutații în regiuni critice funcțional ale unor gene, precum KCNQ1, pot fi mute din punct de vedere clinic, fiind puse în evidență de stimulii menționați, stimuli ce provoacă instabilitatea substratului electric).

Până în prezent au fost identificate 6 tipuri genetice de SQTL și au fost cartografiate:

- 6 locusuri specifice, la nivelul a
- 5 cromozomi (3, 4, 7, 11 și 21) și,
- identificate 5 din cele 6 gene afectate și aproximativ 129 de mutații distincte la nivelul acestora.

Tabel 4

Clasificarea genetică a SQTL

Tip genetic de SQTL	Cromozom	Gena implicată	Canal ionic afectat
SQTL1	11p 15-5	KVLQT1 / KCNQ1	IKs
SQTL2	7q35-36	HERG	IKr
SQTL3	3q21-24	SCN5A	INa
SQTL4	4q25-27	?	?
SQTL5	21q22	minK / KCNE1	IKs și IKr
SQTL6	21q22	MiRP1 / KCNE2	IKr

În producerea unui sindrom Romano -Ward pot fi implicate toate cele 5 gene identificate până în prezent : KVLQT1 (redenumită KCNQ1), HERG, SCN5A, minK (redenumită KCNE1) și MiRP1 (redenumită KCNE2).

În sindromul Jervell și Lange-Nielsen mutațiile se produc doar la nivelul genelor KVLQT1 și KCNE1 (canalele ionice codificate de aceste gene aflându-se și la nivelul urechii interne).

Cele mai multe mutații se produc la nivelul genelor :

- KVLQT1 aproximativ 45-50% (codifică un peptid din structura canalelor lente de potasiu – IKs /subunitatea alfa) ;
- HERG (*human ether – a go-go-related protein*) cu 30-35%, ce codifică o subunitate din structura canalelor rapide de potasiu – IKr.

♦ Prima genă identificată în producerea formelor congenitale de LQTS, și cea mai frecvent implicată a fost **KVLQT1**, localizată pe cromozomul 11, și implicată în funcționarea canalelor lente de K (IKs). Anomaliile ei intervin în producerea sindromului de tip 1 (LQT1). Sindromul Jervell și Lange-Nielsen fiind expresia homozigotă a mutației KVLQT1.

În sindromul Romano-Ward, pacientul este heterozigot pentru oricare dintre aceste mutații genetice, în timp ce pentru sindromul Jervell și Lange Nielsen trebuie să aibă două alele mutante (gena KVLQT1 intervine și în producerea fluidului limfatic bogat în K aflat în canalele semicirculare și organul lui Corti).

Alterarea acestor canale duce la o întârziere a repolarizării cardiomiocitului și la alungirea ciclului cardiac. Până la ora actuală au fost identificate peste 100 de tipuri de mutații ale acestei gene.

Simptomele clinice asociate în aceste cazuri apar la efort și emoții puternice.

♦ În producerea sindromului de tip 2 (LQT2), gena implicată este **HERG** (*human Eag-related gene* sau *human ether-à-go-go related protein*) localizată pe cromozomul 7. Codifică canalele rapide de K (IKr). Mutațiile produse la nivelul ei sunt pe locul doi ca frecvență și importanță clinică.

Simptomele asociate sunt legate de stimuli adrenergici, de cei acustici dar, pot apare și în somn.

♦ Pentru tipul 3 genetic de LQTS (LQT3), gena implicată este codificată **SCN5A** și localizată pe cromozomul 3. Codifică canalele de sodiu de la nivelul cordului (INa). Anomaliile ei duc la întârzierea inactivării acestor canale.

Simptomatologia legată de anomaliile acestei gene apare în repaus și/sau somn. Gena pare a fi implicată în cazurile de sindrom de moarte subită a sugarului și în disritmiile induse de unele medicamente.

Alte tipuri genetice de sindrom sunt LQT5 și LQT6, genele anormale fiind codificate **minK** și respectiv **MiRP1**, localizate pe cromozomul 21 și implicate în funcționarea canalelor de K.

NB. Gena SCN5A ce codifică subunitățile alfa ale canalelor de sodiu, prin mutațiile suferite poate fi implicată în geneza mai multor tipuri de disritmii familiale:

- SQT1 ;
- sindromul Brugada ;
- tahicardia / fibrilația ventriculară idiopatică ;
- tulburările de conducere intracardiacă progresive.

Implicații

- există unele corelații între trăsăturile traseului ECG și gena implicată (tipul de SQT1) ;
- la pacienții cu SQT1 se produc mai puține episoade de disritmie ventriculară dar, mortalitatea este mai mare comparativ cu tipurile 1 și 2 ;
- mutația influențează evoluția clinică a SQT1 ;
- stratificarea riscului în funcție de genotip (prevenirea factorilor declanșatori oarecum mai specifici fiecărui genotip ; efort, înot, emoții, stimuli auditivi ș.a.) și, eventual, începerea unui tratament chiar la pacienții asimptomatici ;
- terapia genică (corectarea directă a mutației) nu este încă posibilă, dar pot fi elaborate unele strategii terapeutice genetice – specifice, adaptate fiecărui tip genetic de SQT1.

Sindromul Brugada

Sindromul Brugada (SB) este o entitate clinică relativ recentă, comunicată în anul 1992 de către Brugada P și colaboratori, ce cuprinde :

- supradenivelarea segmentului ST în precordialele drepte (V1-V3) ;

- bloc de ramură dreaptă;
- susceptibilitatea la tahidisritmii ventriculare unele având implicit un potențial letal (fibrilația ventriculară) ;
- moarte subită de origine cardiacă (mortalitatea anuală ar fi de aproximativ 10% în absența implantării unui cardiodefibrilator) ;
- *absența* unei boli cardiace structurale.

Debutul este în general tardiv,decadele trei-patru de viață,dar comunicări recente raportează cazuri la vârste tot mai mici (formele „maligne”),existând posibilitatea ca acest sindrom electric să reprezintă una din cauzele sindromului de moarte subită a sugarului.

Manifestările apar în mod tipic în repaus și/sau în somn,riscul de moarte subită fiind relativ similar pentru pacienții simptomatici și cei asimptomatici.

Heterogenitatea clinică este asemănătoare SQT1 sugerând posibilitatea unor mutații multiple.

Este o afecțiune familială transmisă autosomal dominant,mutațiile survenind la nivelul genei SCN5A (localizată pe cromozomul 3q21-24),din acest motiv sindromul Brugada putând fi considerat drept o afecțiune alelică cu SQT3 (1998).

Heterogenitatea genetică duce la expresivitatea clinică variată ; s-a descris și un fenotip „de tip mixt” (*overlap*) între SQT1 și sindromul Brugada (în ambele mutațiile fiind la nivelul genei SCN5A).

Gena este implicată în codificarea canalelor de sodiu (INa) producând disfuncția acestora,disfuncție agravată de antiaritmicele ce blochează aceste canale.

O dată diagnosticat un caz de SB se impune efectuarea ECG la toți membrii familiei (cu sau fără test de provocare prin utilizarea unui blocant al canalelor de sodiu).

Tahicardia ventriculară polimorfă catecolaminergică

Este și ea o entitate descrisă relativ recent (1983 – Cournel și colab.,respectiv 1995 – Leenhardt și colab),caracterizată prin :

- tahicardie ventriculară polimorfă (având frecvent aspect bidirecțional) ;
- accesele de tahicardie ventriculară sunt declanșate de stres,emoții,efort (catecolaminergic) ;
- traseul ECG de fond/repau este normal (inclusiv intervalul QT) ;
- *absența* unei boli cardiace structurale.

În cazurile dovedite ca având agregare familială,incidența este de aproximativ 30%,iar transmisia autosomal dominantă.

Aspectul electric asemănător celui din intoxicația digitalică este datorat tulburării eliberării calciului din reticulul sarcoplasmic,tulburare accentuată de stimularea beta-adrenergică.Substratul genetic al anomaliei se află la nivelul genelor ce codifică proteinele implicate în circuitul ionilor de calciu de la nivelul cardiomiocitului.

Locusul a fost identificat de către Swan H și colab. (1999) la nivelul regiunii 1q42-q43,regiune ce conține genele ce codifică receptorul *ryanodinei* (hRyR2),proteină cu rol central în procesul de eliberare a calciului din cisternele reticulului sarcoplasmic.

Tahicardia / fibrilația ventriculară idiopatică

Este o altă disritmie ventriculară ce survine pe un cord anatomic indemn,a cărei cauză este complet necunoscută. Existând unele cazuri și cu agregare familială,se presupune o posibilă componentă genetică,genele implicate fiind tot cele ce codifică canalele ionice (SCN5A).

Pentru unele cazuri se avansează ipoteza că ar fi vorba de forme fruste de sindrom Brugada (fără supradenivelarea de ST) sau de SQT1 (fără alungirea intervalului QT).Într-o altă ipoteză,boala primară ar fi de fapt o cardiomiopatie din grupul celor neclasificabile (fără elemente clare morfofuncționale de încadrare într-unul din cele trei tipuri clasice),aceasta determinând instabilitatea electrică generatoare de tahicardie sau / și fibrilație ventriculară.

Disritmiile supraventriculare

Cazurile de disritmii supraventriculare cu incidență familială crescută raportate în literatură, sunt mult mai puține comparativ cu disritmiile ventriculare. Ele asociază deseori tulburări de conducere atrio-ventriculară sau intraventriculară și/sau anomalii anatomice.

Pentru **boala de nod sinusal** frecvența cazurilor ereditare ar fi cuprinsă între 2-6 %.

În cazul **fibrilației atriale familiale** mutațiile sunt situate în regiunea 10q22-q24 (Brugada și colab), regiune în care este, însă, cartografiat și locusul cardiomiopatiei dilatative familiale (deci, se pune aceeași întrebare cu privire la afecțiunea primară : cardiomiopatia sau disritmia ?).

Alte cazuri familiale de fibrilație atrială sunt asociate cardiomiopatiei hipertrofice familiale și SQT4, mutația la nivelul genelor implicate în aceste afecțiuni putând a fi responsabilă și de producerea instabilității electrice generatoare a fibrilației.

Tulburări de conducere intracardiacă progresive (boala Lev, boala Lenegre, blocul congenital progresiv)

Afecțiunea se caracterizează prin scăderea progresivă a conducerii intracardiace ca urmare a unui proces de degenerescență și scleroză/fibroză la nivelul țesutului specializat de conducere. Manifestările inițiale sunt strict electrice (diagnosticul fiind pus electrocardiografic : bloc complet de ramură dreaptă, hemibloc antero-superior stâng, bloc atrio-ventricular de grad înalt sau complet), iar pe măsura progresiunii leziunilor apar și manifestările clinice de tip sincopă și/sau moarte subită.

În mod cert există și cazuri cu o componentă familială, penetranța fiind însă variabilă. Heterogenitatea manifestărilor clinice sugerează și heterogenitatea mutațiilor genetice și pune problema dacă, este vorba de o singură afecțiune sau de un grup heterogen de tulburări de conducere.

Mutațiile posibile ar fi situate la nivelul locusurilor :

- 19q13.2 – q 13.3 ;
- 3q21-q24 (gena codificată fiind tot SCN5A, implicată și în sindromul Brugada și SQT3).

Sindroamele de preexcitație

Cel mai cunoscut și mai frecvent dintre ele este sindromul WPW, având o incidență de 1-2 cazuri/1000 de locuitori, foarte probabil subestimată, pacienții fiind deseori asimptomatici. Incidența anuală a cazurilor noi este apreciată la aproximativ 4/100.000 locuitori.

În practică se va face distincția între ce înseamnă :

- „pattern-ul ” WPW, noțiune strict electrocardiografică (PR scurt, prezența undei delta cu deformarea inițială a QRS, modificarea secundară a fazei de repolarizare) ;
- sindromul WPW care asociază modificările ECG cu prezența crizelor de TSV simptomatice.

Ipoteza genetică a fost lansată după identificarea unor cazuri familiale cu fascicul dovedit electrofiziologic, transmiterea fiind autosomal dominantă. Tot în sprijinul ipotezei genetice vine și asocierea sindromului WPW cu unele cazuri de CMP hipertrofică familială și cu boala Pompe, afecțiune tot genetică. Mutațiile din formele familiale de CMPH asociată cu WPW sunt localizate la nivelul:

- genei troponinei I (19q-13.4);
- genei proteinei C cardiace (leagă miozina- 11p11.2);
- gena ? având locusul 7q3.

Este evidentă heterogenitatea genetică și în cazul formelor familiale de WPW. În privința relației tulburări de ritm (inclusiv WPW) – cardiomiopatii, rămâne de stabilit dacă tulburările electrofiziologice sunt primare sau secundare, ca răspuns la modificările structurale.

Cardiomiopatia hipertrofică

Este cea mai comună afecțiune cardiacă monogenică și cea mai frecventă cauză de moarte subită la copil și la adolescent. Este transmisă după modul mendelian autosomal dominant, având o penetranță și expresivitate variabile. Pe baza evaluării ecocardiografice a unor loturi mari de populație tânără, incidența ei a fost estimată la 1/500 – 1/1000 persoane (Maron BJ et al. 1995).

Din punct de vedere genetic, este o boală a sarcomerului, produsă de mutațiile survenite la oricare dintre cele 11 gene ce codifică proteinele contractile ale cardiomiocitului. Deși mutația responsabilă cu generarea CMPH este moștenită din momentul concepției, pot trece mai multe decade de viață până când expresia clinică a hipertrofiei ventriculare stângi devine evidentă. Drept urmare, punerea precoce a diagnosticului devine o provocare deosebită și aici poate interveni medicina genomică.

Datorită polimorfismului genetic, simptomatologia și tablourile clinice posibile sunt foarte variate; indiferent de ele afecțiunea este asociată cu un risc crescut de moarte subită. Este socotită principala cauză de moarte subită la copilul mare și la adolescent. Rata medie a mortalității este de 4% pe an, fiind mai ridicată la copii (6%/an), comparativ cu adulții.

Defectul genetic interesează genele ce codifică proteinele contractile ale sarcomerului, mutațiile posibile sunt variate, fapt ce conduce la expresivitatea clinică variată, evoluția și prognosticul foarte variabil. Unele mutații determină producerea unei hipertrofii ușoare, obstrucția ejeției ventriculare stângi fiind minimă sau absentă, ele fiind în schimb asociate cu un risc disproporționat de mare de moarte subită (de exemplu, modificările tropomiozinei).

Prima genă implicată în producerea CMPH a fost identificată în anul 1989 (Jarcho et al. identifică și localizează prima genă implicată pe brațul lung al cromozomului 14, genă ce codifică sinteza lanțurilor grele de beta-miozină), pentru ca, în următorii 10 ani, numărul lor să ajungă la 11 (localizate pe cel puțin 4 perechi de cromozomi), iar mutațiile posibile să fie de peste 200. Mutațiile interesează genele ce codifică proteinele aparatului contractil (tabel 5):

- lanțurile grele de beta-miozină
- proteina C cardiacă ce leagă miozina (myosin-binding protein)
- troponina T
- troponina I (fracțiunea I a troponinei)
- alfa-tropomiozina
- actina
- lanțurile reglatoare ușoare de miozina ș.a.

Tabel 5 Mutațiile genetice implicate în producerea unei CMPH

Locus	Gena	Proteina codificată
14q12	MYH7 / <i>myosin heavy chain 7</i>	lanțurile grele de beta-miozina
11p11.2	MYBPC3 / <i>myosin-binding protein c, cardiac</i>	proteina C cardiacă
1q32	TNNT2 / <i>troponin T 2, cardiac</i>	troponina T
19q13.4	TNNI3 / <i>troponin I, cardiac</i>	Troponina I
15q22.1	TPM1 / <i>myosin essential light chain, cardiac</i>	lanțurile ușoare de miozina
15q14	ACTC / <i>actin, alfa, cardiac muscle</i>	actina alfa cardiacă
12q23-q24.3	MYL2 / <i>myosin regulatory light chain</i>	lanțurile ușoare reglatoare
3p	MYL3 / <i>myosin essential light chain, cardiac</i>	lanțurile ușoare esențiale

Riscul pentru copil de a moșteni de la un părinte aceeași mutație patogenică este de 50%.

Unele mutații sunt asociate cu un risc crescut de insuficiență cardiacă și de producere a unor anomalii electrofiziologice/disritmii, de exemplu:

- mutația Arg 663 His – de la nivelul lanțurilor grele de beta-miozină, crește riscul de fibrilație atrială;
- mutația genei ce codifică subunitatea gama-2 reglatoare a AMPc-protein-kinaza (cu rol reglator în homeostazia metabolismului energetic celular) se asociază cu pre-excitația ventriculară (7-10% din pacienții cu CMPH asociază sindrom WPW).

Nu este încă clar dacă tulburările electrofiziologice întâlnite la pacienții cu CMPH sunt primare sau secundare, ca răspuns la modificările structurale. Aritmiile asociate au origine atât ventriculară cât și atrială. Moartea subită nu este în mod obligator legată de o tulburare de ritm ventriculară. Sincopa poate fi cauzată de ischemie, bradicardie sau o fibrilație atrială cu conducere pe fascicul accesoriu.

Pe lângă mecanismul genetic, se mai discută în unele cazuri implicarea:

- anomaliilor cineticii calciului la nivelul cardiomiocitului;
- stimularea excesivă catecolaminergică;
- anomalii ale microcirculației intracardiace cu producerea unei ischemii subendocardice.

Cardiomiopatia dilatativă

În producerea unei astfel de CMP pot fi implicați o mare varietate de factori, trei dintre aceștia fiind mai importanți:

- predispoziția genetică
- autoimunitatea
- miocardita virală.

În majoritatea situațiilor (cam 2/3) nu se poate, însă, demonstra o etiologie specifică. Singurele excepții notabile sunt deficitul sistemic de carnitină și CMP indusă de antracicline.

Etiologia CMPD:

- cele mai multe cazuri sunt „idiopatice”
- familial/genetice 25-30%
- specifice/etiologie dovedită:
 - infecția / miocardita (cel mai frecvent virală, inclusiv HIV);
 - boli neuromusculare (distrofii musculare, ataxia Friedreich ș.a.);
 - boli de collagen/vasculite;
 - anomalii coronariene;
 - boli metabolice (glicogenoze, MPZ-oză, anomalii ale oxidării acizilor grași, deficitul de carnitină, ș.a.);
 - boli endocrine;
 - efectul toxic al unor medicamente, droguri;
 - deficite nutriționale (Kwashiorkor, seleniu, tiamină ș.a.);
 - sindroame malformative (de exemplu, *cri du chat* 5p -).

Aproximativ 25-30% din cazuri sunt familiale/genetice. Forma familială cea mai comună de CMPD se transmite după modul autosomal dominant, fiind deja cartografiate 15 locusuri implicate. Prima mutație genetică identificată într-o formă familială de CMPD interesa codificarea actinei (1998), urmată de desmină. Acest lucru sugera inițial doar implicarea genelor ce codifică proteinele responsabile cu transmiterea forței contractile, într-un mod asemănător cu interesarea proteinelor sarcomerului ce generează această forță, așa cum se întâmplă în CMPH familială.

Ulterior s-au demonstrat mutații și la nivelul genelor ce codifică troponina T și lanțurile grele de beta-miozină, gene asociate și formelor familiale de CMPH.

Pentru patru din cele 5 mutații cunoscute ca producând o CMPD sunt asociate și alte manifestări clinice:

- modificarea proteinelor citoscheletului (distrofina, desmina, tafazzina) produce atât disfuncția mușchiului miocardic cât și a musculaturii scheletice;
- modificarea laminei A/C determină disfuncție ventriculară și afectarea sistemului de conducere.

Formele familiale neasociate cu alte manifestări clinice sunt heterogene din punct de vedere genetic.

Tabel 6 Localizarea unor gene implicate în producerea unor

forme de cardiomiopatie dilatativă

Trăsătura clinică	Locus identificat	Proteina implicată
CMPD familială (AD)	9q13 –9q 22; 10q21-10q23, 1q32, 15q14, 2q31, 1q11-21 (în apropierea genelor afectate în ataxia Friedreich, a celor ce codifică tropomodulina și protein-kinaza AMP-c dependentă)	actina desmina, lamina A/C
CMPD cu bloc a-v	1p1 – 1q1	connexin 40
CMPD cu disfuncția nodului sinusal	3p22 – 3p25	
CMPD recesiv XL	Xp21	distrofina
CMPD prin tulburări în metabolismul carnitinei (AR)	1p 31 , 2q 34-q 35	enzime implicate în ciclul carnitinei
Sd.Barth (cardio-scheletic ; XL)	Xq28 (gena G4.5)	tafazzina

Displazia (cardiomiopatia) aritmogenă de ventricul drept

Este o formă rară de boală miocardică primară. A fost descrisă și la copii începând cu anul 1978. Se caracterizează din punct de vedere morfologic prin înlocuirea progresivă cu țesut fibroadipos a miocardului ventricular drept, cu afectare inițial regională și apoi globală, cu posibila interesare parțială și a ventriculului stâng și, fără a afecta, de regulă, septul interventricular. Drept urmare, poate apare o insuficiență biventriculară posibil a fi catalogată drept cardiomiopatie dilatativă idiopatică.

Etiologia și patogenia sunt necunoscute. Nu este sigur dacă boala este strict congenitală sau și dobândită, fiind raportate și cazuri familiale, dar și forme aparent izolate.

În grupul afecțiunilor cardiace cu substrat genetic, displazia aritmogenă de ventricul drept este situată între afecțiunile structurale ale cardiomiocitului/cardiomiopatii și afecțiunile cu substrat pur electrofiziologic.

Noi ipoteze patogenice:

- apoptoza
- prezența infiltratelor limfocitare în unele cazuri sugerează posibila infecție virală.

Mutațiile de la nivelul genei CAR (*coxsackie and adenovirus receptor*) situată pe cromozomul 21 cresc virulența infecțiilor virale; este posibil ca infecția virală să interacționeze cu gena sau genele procesului de apoptoză (Towbin JA).

Dacă în tabloul clinic se asociază și o tahiaritmie ventriculară se utilizează termenul de displazie ventriculară dreaptă aritmogenică. Pe plan clinic se poate manifesta din perioada de sugar, dar cel mai adesea este diagnosticată la adolescenții și adulții tineri. În punerea diagnosticului se poate porni de la un tablou de insuficiență cardiacă, depistarea unei cardiomegalii radiologice, a unei tahicardii ventriculare având o morfologie de bloc de ramură stângă (deci cu focar ventricular drept), aritmii supraventriculare greu de controlat terapeutic. Debutul poate fi și brutal cu sincopă, palpitații. Este o cauză relativ recent demonstrată de moarte subită la atleți. Disritmiile ventriculare severe mai pot fi declanșate și de descărcările de catecolamine.

În funcție de întinderea leziunilor morfologice, funcția VD poate fi alterată în diferite grade. Aritmiile își au originea în ariile de displazie ventriculară dreaptă. Evoluția este variată, cel mai adesea spre ICC progresivă și intratabilă, tahiaritmii ventriculare recurente. Este posibilă și moartea subită, uneori chiar ca formă inițială de manifestare la persoane aparent sănătoase, tineri sportivi de performanță, deseori în condiții de efort.

Diagnosticul ECG este dificil, multe dintre anomaliile electrice putând fi *pattern-uri* normale la copii (unde T negative în precordialele drepte, blocul „minor” de ramură dreaptă). Biopsia endomiocardică poate pune diagnosticul de certitudine, dar există și pericolul unor rezultate negative, leziunile fiind focale.

Disfuncția ventriculară poate fi deseori dovedită cu ajutorul 2D-Eco și/sau a angiocardiografiei radioizotopice. Mai sensibile sunt tomografia computerizată și RMN.

Pentru formele familiale/genetice transmisia poate fi autosomală s-au recesivă cu penetranță variabilă. În zonele unde prevalența este mai ridicată (ex. Nordul Italiei) s-a putut stabili o modalitate de transmitere autosomal dominantă.

Prevalența este cuprinsă între 6/10.000 și 4,4/1000 (unii autori dau o medie de 1/5000 de locuitori). În Italia există studii ce apreciază că 22% din morțile subite la atleți sunt datorate displaziei aritmogene de VD.

Frecvența pare a fi mai mare la sexul feminin, raportul M/F fiind de 1 :3.

S-a descris și o formă particulară, întâlnită la locuitorii din insula Naxos (Grecia) având transmitere autosomal recesivă. În cazul ei, displazia aritmogenă se asociază în plan fenotipic cu cheratodermie palmoplantară și păr „sârmos”.

Deși genele direct implicate nu au fost încă precizate locusurile cromozomiale identificate sunt :

Localizarea unor gene implicate în producerea displaziei aritmogene

Trăsătura clinică	Locus identificat
Forma autosomal dominantă	cromozomul 14 (14q23-q24; 14q12-q22) cromozomul 1 (1q42-q43) cromozomul 2 (2q32-q32.2) cromozomul 3 (?)
Forma autosomal recesivă	cromozomul 17 (17q21)

Studii recente ridică numărul locusurilor de pe cromozomul 14 la 7, iar pentru forma autosomal recesivă locusul este situat în apropierea genei cheratinei.

Screening-ul genetic

La ora actuală nu ar trebui să ne mai punem problema dacă trebuie făcut, ci cui și când este momentul optim. Utilitatea lui constă în:

- identificarea genelor și a mutațiilor asociate unor disritmii permite cunoașterea la nivel molecular a patogeniei;
- startificarea riscului în funcție de genotip (letal sau non-letal);
- stabilirea prognosticului;
- tratament genetic specific (adică adaptarea tratamentului farmacologic la un anumit defect genetic);
- în viitor terapie genică ce vizează corectarea directă a mutației.

BIBLIOGRAFIE SELECTIVA

1. Burke W: *Genomics as a probe for disease biology*. N Engl J Med, 2003; 349:969-974.
2. Christina TH: *Long QT Syndrome more common than you thought*. Clinicians Reviews, 2003; 13 (1): 40-46.
3. Ciudin R, Ginghina C, Gheorghiu I: *Aritmiile la copil și adultul tânăr*. Editura InfoMedica, București, 2003.
4. Hampton CT: *Long QT Syndrome more common than you thought*. Clinician Review, 2003; 13(1): 40-46.
5. Marian AJ, Roberts R: *To screen or not is not the question – It is When and How to Screen*. Circulation, 2003; 107:2171-2174.
6. Milewicz DM, Seidman CE: *Genetics of cardiovascular disease*. Circulation, 2000; 102:IV-103-IV-111.
7. Nebel EG: *Genomic Medicine: Cardiovascular disease*. N Engl J Med, 2003; 349:60-72.
8. Priori SG, Schwartz TJ et al: *Risk Stratification in the Long-QT Syndrome*. N Engl J Med. 2003; 348: 1866-1874.

9. Richard P, Charron P, Carrier L et al: ***Hypertrophic cardiomyopathy :distribution of disease genes,spectrum of mutations and implications for a molecular diagnostic strategy.*** *Circulation*,2003;107:2227-2232.
10. Splawski I, Shea J, Timothy KW et al: ***Spectrum of mutations in long-QT syndrome genes KVLQT1,HERG,SCN5A,KCNE1 and KCNE2.****Circulation*.2000;102:1178-1185.
11. Strauss A, Lock JE: ***Pediatric Cardiomyopathy a long way to go.****N Engl J Med*,2003; 348 (17): 1703-1705.

ABREVIERI

CMP	- cardiomiopatie
CMPD	- cardiomiopatie dilatativă
CMPH	- cardiomiopatie hipertrofică
ICC	- insuficiență cardiacă congetivă
SQTL	- sindrom de QT lung
TSV	- tahicardie supraventriculară
TV	- tahicardie ventriculară



EVALUAREA RISCULUI DE MOARTE SUBITA PRIN EVENIMENTE ARITMICE LA COPIL

REFERAT

I. Popa, A. Lăcătușu

Clinica II Pediatrie U.M.F. „V. Babeș” Timișoara

Referatul analizează principalele entități clinice care pot declanșa aritmii cardiace amenințătoare de viață și pot în final să determine moarte subită de cauză cardiacă. Aceasta este o moarte naturală datorată unei cauze cardiace, anunțată printr-o pierdere de cunoștiință abruptă, ce survine în mai puțin de o oră de la debutul simptomelor acute la o persoană cu sau fără boli cardiace preexistente cunoscute, dar la care momentul și modul de deces sunt neașteptate. Dintre aceste entități clinice am analizat: modificările morfologice coronariene: anomalii de origine; hipoplazia coronariană; șunturile arterio-venoase; fistulele coronaro-ventriculare. Arterita coronariană din boala Kawasaki. Embolia coronariană din endocardită; proteze; trombi. Condițiile aritmogene din hipertrofiile ventriculare: stenozele valvulare aortice și pulmonare severe; hipertensiunea arterială severă; cardiomiopatia hipertrofică obstructivă. De asemenea sunt analizate aritmiile din dilatarea ventriculară severă – cardiomiopatia dilatativă; bolile valvelor: prolaps de valvă mitrală, miocardite, tumori, precum și aritmiile apărute post corectie chirurgicală. O atenție deosebită este acordată anomaliilor electrofiziologice cu potențial aritmogen marcat: sindromul QT lung; sindromul Brugada, displazia aritmogenă de ventricul drept (Uhl); boala de nod sinusal; bradicardiile severe; tahicardiile severe, precum și disfuncționalitatea unui stimulator montat anterior. Alături de aceste leziuni sunt analizate trei situații patologice non cardiace, care pot contribui la declanșarea unei aritmii severe: sincopa vago-vagală, hipotensiunea ortostatică, insuficiența întoarcerii venoase. În final referatul propune un plan de investigații clinico-biologice și paraclinice care sunt necesare pentru elucidarea diagnostică a unei aritmii amenințatoare de viață și pentru evaluarea riscului de moarte subită de cauza cardiacă la un pacient anterior simptomatic sau asimptomatic. Acest plan de investigații își găsește finalitatea în evaluarea riscului de evenimente aritmice și în propunerea de proceduri terapeutice care să amelioreze semnificativ speranța de viață a pacienților.

THE EVALUATION OF THE SUDDEN DEATH RISK THROUGH ARRHYTHMIC EVENTS IN CHILDREN

I. Popa, A. Lăcătușu

Clinic II Pediatrics U.M.F. “V. Babes.” Timisoara

The lecture analysis the main clinical issues that could trig life-threatening arrhythmias and could finally determine sudden death of cardiac origin. This is a natural death due to a cardiac cause, announced by a sudden loss of consciousness, which occurs in less then an hour from the onset of the acute symptoms in a person with or without known previous cardiac disease, but its moment and way of death are unexpected. We analyzed the following clinical issues: Coronary morphological abnormalities: abnormalities of origin, coronary hypoplasia, arteriovenous shunt; coronary-ventricular fistula. Coronary arteritis from Kawasaki disease. Coronary embolism from endocarditis, prosthetic valves, thrombi. The arrhythmic conditions from ventricular hypertrophy: severe aortic and pulmonary stenosis, severe hypertension, obstructive hypertrophic cardiomyopathy. There were also analyzed the arrhythmias in severe ventricular dilatation - dilated cardiomyopathy, valves diseases: mitral valve prolaps, myocarditis, tumors, as well as the arrhythmias that occur after a surgical

correction. A special attention is dedicated to the electrophysiological abnormalities with serious arrhythmic risk: long QT syndrome, Brugada syndrome, right ventricular dysplasia (Uhl disease); sick sinus syndrome; severe bradycardia, severe tachycardia and the dysfunction of a stimulator which was previous implanted. Beside this lesions, another three noncardiac situations are analyzed, which can also bring about severe arrhythmia: vasovagal syncope, orthostatic hypotension, failure of venous return. Finally, the paper proposes a plan of clinical and biological investigations that would be necessary for diagnosing a life threatening arrhythmia and for evaluating the risk of sudden death of cardiac origin in a patient previously symptomatic or no symptomatic. This investigation plan finds its finality in evaluating the risk for arrhythmic events and proposal of therapeutic procedures to significantly ameliorate the patients' life expectancy.



Aritmiile fetale

Rodica Togănel, Liliana Gozar, Iolanda Muntean

Disciplina Pediatrie III, UMF Tg. Mureș, IBCvT Tg. Mureș

Aritmiile fetale diferă de alte afecțiuni cardiace prenatale, prin faptul că pot beneficia de tratament prenatal, administrat mamei sau direct fătului. Este importantă evaluarea corectă a aritmiilor fetale, pentru aprecierea oportunității terapiei. Datorită dificultăților de efectuare și interpretare a electrocardiogramei fetale, diagnosticul aritmiilor se realizează prin examen ecocardiografic (M-mode și Doppler) în cursul trimestrelor doi și trei de sarcină. Se disting patru moduri de prezentare a aritmiilor fetale: tahiaritmii, bradiaritmii, ritm neregulat și hidrops nonimun. Acestea pot cauza hidrops fetal și deces intrauterin. Prognosticul fătului cu aritmie este agravat de asocierea anomaliilor cardiace și a hidropsului.

Cuvinte cheie: fetal, aritmie, ecocardiografie, tratament

Fetal arrhythmias

Rodica Togănel, Liliana Gozar, Iolanda Muntean

III.rd Department of Pediatric, UMPH Tg. Mureș, IBCvT Tg. Mureș

Fetal arrhythmias differ from all other prenatal cardiac abnormalities because prenatal therapy may be administered to treat the fetus by either the maternal or the direct fetal route. Hence, precise assessment of fetal arrhythmias is essential in order for appropriate therapy to be administered. Because of the difficulties with the fetal ECG it has become common practice to analyse the fetal atrial and ventricular activity by fetal ecocardiography (M-mode and Doppler) during the second and third trimesters of pregnancy. Prenatal arrhythmias present in one of four ways: with an abnormally fast fetal heart rate; an abnormally slow fetal heart rate; an irregular fetal heart rhythm; or nonimmun hydrops. Fetal arrhythmia may cause hydrops fetalis and lead to fetal death. The prognosis of a fetus with arrhythmias depends on the presence of associated structural-myocardial heart disease or hydrops, and in both circumstances the neonatal outcome is poor.

Key words: fetal, arrhythmias, ecocardiography, treatment

Aritmiile fetale diferă de alte afecțiuni cardiace prenatale prin faptul că pot beneficia de tratament prenatal administrat mamei sau direct fătului, cât și de disritmiile neonatale prin modalităților diferite de diagnostic. Datorită imposibilității de diagnostic electrocardiografic (electrocardiograma fetală nu vizualizează undeleP) diagnosticul tulburărilor de ritm și conducere fetală se face prin examen ecocardiografic : M-mod, Doppler pulsant și continuu, Doppler tisular.

Evaluarea ecocardiografică a aritmiilor fetale

Aritmiile fetale pot fi evaluate printr-o ecocardiografie fetală detaliată.

Cele mai importante metode sunt: M-mode și Doppler. Prin aceste metode se poate determina relația dintre activitatea mecanică atrială și cea ventriculară, fără a putea totuși oferi informații electrofiziologice complexe.

Dezavantajul metodei constă în faptul că: analizează ritmul cardiac fetal prin relația mișcare – timp (M-mode) sau flux sanguin-timp (Doppler) și oferă relații despre activitatea electrică a cordului pe baza activității mecanice , astfel limitând diferențierea precisă a unor tipuri de aritmii (spre deosebire de electrocardiogramă- care este mai fidelă). (2,4,9)

Algoritm:

- Se folosește una din metodele ecocardiografice descrise mai jos: M-mode sau Doppler pulsant
- Se determină frecvența cordului fetal și regularitatea ritmului
- Dacă ritmul și frecvența sunt normale, nu este necesară o evaluare mai complexă
- Dacă se depistează un ritm neregulat sau frecvență cardiacă anormală, este necesară analiza în continuare a activității atriale și ventriculare, precum și relația dintre acestea
- Se caută poziții ale cursorului astfel încât să se poată reprezenta concomitent activitatea atrială și cea ventriculară
- Pentru analiza aritmiei fetale se utilizează Diagrama lineară Lewis cu scopul de a defini relația dintre evenimentele atriale și cele ventriculare (9)

Ecocardiografia M-mode :

- Poziția cursorului:
 1. Cel mai frecvent: cursorul se plasează la nivelul unei secțiuni ce cuprinde: peretele anterior al ventriculului drept, valva aortică și peretele posterior al atriului stâng; astfel se poate determina:
 - Mișcarea ventriculului drept (VD)
 - Deschiderea valvei aortice
 - Contractia atriului stâng (AS)
 2. Secțiune alternativă: cursorul de-a lungul unei secțiuni ce cuprinde peretele atriului drept și peretele posterior al ventriculului stâng (VS)
- Permite evaluarea tuturor tipurilor de aritmii: tahiaritmii (ex. tahicardia supraventriculară, flutter atrial, tahicardia ventriculară), bradiaritmii (ex. bloc atrio-ventricular gr. III), ritm cardiac fetal neregulat (ex. extrasistole atriale, extrasistole ventriculare)
Exemplu 1- între extrasistolele atriale (EsA) frecvente, blocate și bloc atrio-ventricular (BAV) gr. III: se face pe baza studiului mișcării peretelui atrial (în EsA există contracții atriale neregulate, în timp ce în BAV gr. III acestea sunt regulate)
Exemplu 2 – diagnostic diferențial între EsA și extrasistole ventriculare (EsV): se face prin evidențierea pauzei compensatorii în EsV (aceasta nu există în EsA)
- Dacă imaginea este suboptimală sau funcția cardiacă este grav afectată, se recurge la metoda Doppler (2,9,10)

Ecocardiografia Doppler

Poziția cursorului:

1. În tractul de ejeție al VS , spre valva mitrală anterioară, în regiunea continuității fibroase mitro-aortice:
 - Se efectuează o înregistrare Doppler pulsat la acest nivel: pe baza fluxului transmitral se evaluează activitatea atrială, iar pe baza fluxului anterograd prin aortă (Ao) se evaluează activitatea ventriculară
 - Se pot diagnostica: tahiaritmiile (cu evidențierea debutului și sfârșitului brusc/nu), bradiaritmii, ritm cardiac neregulat
2. la nivelul arterei ombilicale sau arterei pulmonare
 - este o metodă rapidă de determinare a frecvenței ventriculare
 - posibilă diferențierea dintre EsA și EsV (ultimele urmate de pauză compensatorie)
 - evaluarea BAV gr. III : disocierea contracțiilor atriale de cele ventriculare
3. în venele sistemice:
 - în BAV gr. III – “cannon waves”= revers al fluxului venos în venele ombilicale
 - tahicardia supraventriculară (TSV): debutul TSV se asociază cu undă amplă “A”= revers atrial diastolic, decelat în vena cavă, iar retrograd și în venele ombilicale;
 - aspectul fluxului venos este patologic= flux bidirecțional asociat cu unda “a” amplă
 - Se datorează restricției relative de umplere a ventriculilor, datorată scurtării diastolei, în contextul tahicardiei
 - Persistența acestor unde ample “a” zile sau luni, duce la dezvoltarea cardiomiopatiei induse de tahicardie
 - La mai puțin de 5 min. după conversia în ritm sinusal, apare patternul de flux venos normal, cu flux anterograd bifazic, dar unda “a” este încă amplă
 - La 20-30 min. de la conversia în ritm sinusal, unda “a” se remite (2,9,10)

Ecocardiografia 2D:

- Se vizualizează cavitățile cardiace, grosimea miocardului, se poate determina indicele cardio+toracic (ICT) =raportul dintre circumferința sau aria cordului și a toracelui, în secțiune transversală
- Se pot diagnostica malformațiile cardiace congenitale sau alte anomalii cardiace (ex. tumori)
- Se poate diagnostica “cardiomiopatia indusă de tahicardie”: ICT crescut, vizualizarea cavităților cardiace dilatate, a hipertrofiei miocardice, precum și a insuficienței valvelor atrioventriculare (4,9)

Evaluarea funcției cardiace în tahiaritmia fetală:

Evaluarea funcției cardiace și a supravegherii fetale este dificilă la feții cu tahiaritmie. Valoarea monitorizării frecvenței cardiace fetale este limitată; cea mai importantă metodă de evaluare fiind ecocardiografia, prin:

1. confirmarea sau excluderea unei malformații cardiace congenitale (în special boala Ebstein sau tumorile cardiace)
2. evaluarea cantității de lichid amniotic, a structurii și grosimii placentei, iar la fătul cu hidrops – distribuția și cantitatea de lichid
3. studiul Doppler al sistemului venos poate indica sau exclude insuficiența cardiacă. Pentru evaluarea cardiomiopatiei induse de tahicardie se evidențiază: dilatarea cavităților cardiace, ICT mărit, insuficiența valvelor atrio-ventriculare.
4. Valoarea examinării Doppler a fluxului venos fetal este limitată de faptul că peste o anumită frecvență cardiacă “limită” = 210-220/min, se decelează flux venos pulsatil cu revers diastolic, independent de funcția cardiacă și de existența “cardiomiopatiei” induse de tahicardie.

Pe de altă parte, reapariția fluxului anterograd normal bifazic în venele sistemice, indică o scădere marcată a presiunii venoase fetale.

După conversia în ritm sinusal, studiul fluxului venos Doppler este cea mai bună metodă de evaluare a funcției cardiace

5. Monitorizarea frecvenței cardiace fetale trebuie efectuată repetat, pe perioade lungi, pentru decelarea tahiaritmiilor paroxistice, și/sau pentru evaluarea tratamentului antiaritmice.
6. În plus, evidențierea ecografică a respirațiilor fetale, mișcărilor corpului și a extremităților indică o stare de bine a fătului în timp ce determinarea frecvenței cardiace fetale și studiul Doppler al arterelor fetale și ombilicale în timpul tahiaritmiei, nu sunt utile pentru evaluarea supraviețuirii fătului. Totuși, studiul Doppler al arterelor uterine poate exclude o disfuncție utero-placentară asociată. (9)

I. Alte metode:

- **Electrocardiografia fetală directă: posibilă doar după ruperea membranelor**
- **Magnetocardiografia fetală: fiabilă dar foarte scumpă** și necesită timp îndelungat:
 - evaluează morfologia evenimentelor electrice în funcție de timp (mai fiabilă decât ecocardiografia – poate determina morfologia undei QRS)
 - monitorizează efectul antiaritmicelelor asupra cordului (ex. efectul flecainidei asupra duratei QRS, efectul antiaritmicelelor IA sau III asupra QT)
- **Doppler tisular:** permite construirea unei kinetograme fetale (este o diagramă a evenimentelor electromecanice atriale și ventriculare în funcție de timp (1,9)

Bradiaritmiile fetale

Se definesc ca scădere a ritmului cardiac fetal sub 110 bătăi/min, asociat sau nu cu ritm cardiac neregulat. Pot fi secundare scăderii activității pacemaker-ului atrial și cu conducere atrioventriculară normală, sau secundare diferitelor grade de blocare a conducerii atrioventriculare. Bradiaritmiile pot apărea la un făt cu cord structural indemn sau se pot asocia cu malforamții cardiace. Cauzele bradiaritmiilor fetale sunt redate în tabelul 1.

Tabel 1. Bradiaritmiile fetale - cauze

Bradicardia sinusală nesuținută
creșterea tonusului vagal
Bradicardia sinusală suținută
Disfuncție de nod sinusal
Hipotermie maternă
Sindrom de QT lung
Extrasistole atriale frecvente blocate
Bloc atrioventricular gr. II
Bloc atrioventricular gr. III

Fiziopatologie

Scăderea frecvenței cardiace duce la scăderea debitului cardiac și compromiterea circulației fetale, în special în cazurile asociate cu defecte structurale cardiace. Umplerea diastolică ventriculară este dependentă de contrația atrială, în mod special în cazul feților, la care complianța ventriculară miocardică este redusă. Scăderea frecvenței cardiace la 50 bătăi/minut, disociația contractiei atriale de cea ventriculară secundară unui bloc atrioventricular este greu de tolerat de făt și are un prognostic infaust. (2,9)

Aspecte clinice

Bradicardia sinusală se caracterizează prin rată cardiacă regulată, cu frecvență mai mică de 100-110 bătăi/min și activitate atrială și ventriculară 1:1. Poate fi tranzitorie, secundară tonusului vagal crescut (datorită modificărilor produse de presiunea exercitată de aplicarea sondei pe abdomenul mamei în cursul examinării ecocardiografice). În schimb, bradicardia

sinusală susținută are semnificație patologică, poate apare în cazul feților foarte afectați imediat înaintea decesului și se asociază cu scăderea semnificativă a mișcărilor fetale. Alte cauze de bradicardie sunt: hipotiroidia fetală, disfuncția de nod sinusal, sindromul de QT prelungit (5,6). Bradicardia sinusală poate să apară în cazul asocierii defectelor structurale de cord: isomerism atrial, defect atrioventricular.

Falsa bradicardie sinusală cu frecvență 60-80/min apare și în cazul feților cu bigeminism atrial cu extrasistole atriale neconduse. Examenul ecocardiac în M-mod pune în evidență contracții atriale premature, care nu sunt urmate de activitate ventriculară. Diagnosticul corect al bigeminismului atrial este important deoarece previne o decizie obstetricală incorectă. În plus, s-a dovedit că 5% din feții cu extrasistole atriale dezvoltă ulterior tahiaritmii.

În prezența unui ritm atrial regulat cu conducere la ventriculi 2:1 pune diagnosticul de bloc atrioventricular Mobitz II. (9)

Bloc atrioventricular total

Se caracterizează prin disociația totală între contracția atrială și cea ventriculară, cu frecvență atrială normală, dar cu frecvență ventriculară scăzută. Blocul atrioventricular congenital este o afecțiune rară la nou născut (1 la 20000 de nou născuți), incidența pare a fi mai mare în perioada prenatală, deoarece o parte din feții cu bloc atrioventricular total nu supraviețuiesc.

Morfopatologic, blocul atrioventricular apare secundar unei lipse de continuitate între țesutul nodal și fasciculul Hiss, care se dezvoltă separat, sau poate apărea secundar unei întreruperi în sistemul de conducere atrioventricular.

Din punct de vedere clinic, blocul atrioventricular apare ca leziune izolată sau în asocieră cu o afecțiune cardiacă structurală sau miocardică. (2,9)

Blocul atrioventricular total izolat

Blocul atrioventricular izolat este considerat ca fiind secundar unei reacții inflamatorii imunologice. Mamele feților afectați suferă de o boală sistemică, cel mai frecvent sindrom Sjögren sau lupus eritematos, dar alte mame sunt clinic asimptomatice. Aproape toate au titru pozitiv de autoanticorpi SSA/Ro sau SSB/La ribonucleoproteine. Anticorpii ajung în circulația fetală și produc o reacție inflamatorie autoimună, cu afectarea și distrugerea nodului atrioventricular. Cel mai frecvent, blocul atrioventricular total se dezvoltă între 18-24 săptămâni de gestație. Evoluția pre- și perinatală depinde de prezența hidropsului fetal. O frecvență ventriculară mai mică de 55 bătăi/min este un indicator de prognostic nefavorabil.

Blocul atrioventricular total asociat unor afecțiuni cardiace

Asocierea unei afecțiuni structurale miocardice apare la aproximativ 30% din nou născuții cu bloc atrioventricular total. Feții cu bloc atrioventricular total și malformație cardiacă sunt de cel puțin două ori mai mulți comparativ cu nou născuții afectați, datorită unei rate semnificative de feți care se pierd în perioada prenatală. Cei mai mulți feți cu bloc atrioventricular, asociază isomerism atrial stâng și discordanță atrioventriculară. Feții cu bloc atrioventricular total asociat unei afecțiuni structurale cardiace care evoluează cu hidrops fetal, au șanse minime de supraviețuire.

Frecvența ventriculară sub 55 bătăi/minut este indicator de prognostic rezervat.

Terapia prenatală a BAV

Tratamentul prenatal al blocului atrioventricular urmărește: ameliorarea insuficienței cardiace, influențarea procesului inflamator autoimun și controlul frecvenței cardiace.

Insuficiența cardiacă și hidropsul fetal se tratează cu digoxin și furosemid, administrate transplacentar sau direct în vena ombilicală. Acest tratament influențează acumularea de lichid, dar există și cazuri refractare, mai ales în rândul feților care asociază malformație

cardiacă. Pentru procesul inflamator autoimun se administrează glucocorticoizi, însă sub acest tratament, blocul atrioventricular persistă. Unii autori raportează îmbunătățirea gradului blocului și creșterea frecvenței ventriculare sub tratament cu dexametazonă. Din păcate, BAV total și riscul de deces nu par a fi influențate de tratamentul cu steroizi.

Câteva studii au arătat o creștere cu 12 -25% a frecvenței ventriculare după administrarea de droguri simpatomimetice (terbuteline, salbutamol).

Teoretic, singura terapie eficientă și logică ar fi pacingul ventricular prenatal.

În cazul blocului atrioventricular total izolat, care evoluează cu hidrops fetal, se practică nașterea prematură la 24-30 săptămâni de gestație, pacing extern până la greutatea de 2 kg, apoi pacing intern. (9)

Tahiaritmiile fetale

Tahiaritmiile fetale se subdivid în: tahicardia sinusală (TS), tahicardia supraventriculară (TSV), flutterul atrial (FI a) și tahicardia ventriculară (TV).

TSV este cea mai frecventă tahiaritmie fetală, pe când TV este foarte rară.

Tahiaritmia susținută (TSV cu conducere atrioventriculară 1:1, FI a și TV) conduce la insuficiență cardiacă congestivă, creșterea presiunii în atriu drept și creșterea presiunii venoase, urmată de hidrops, edem placentar, polihidroamnios. Se poate ajunge la complicații materne cu contracții premature, ruptura de membrane, așa numitul sindrom Ballentyne.

Mecanismul electrofiziologic al tahiaritmiilor fetale

Spectrul disritmiilor fetale este foarte apropiat de patologia disritmică neonatală. Incidența crescută a tahicardiei supraventriculare prin reintrare, la făt și nou născut, urmată de scăderea incidenței datorită dispariției spontane a TSV, sugerează faptul că imaturitatea miocardului și persistența prelungită a căii accesorii sunt cauzele cele mai frecvente ale TSV la făt. Definirea exactă a tipului de tahicardie fetală este încă dificilă. Cu ajutorul ecocardiografie în M-mod și Doppler pulsat și continuu și analizând "timing-ul" ventriculoatrial, se realizează următorul protocol diagnostic:

- un interval ventriculoatrial scurt este sugestiv pentru TSV prin reintrare pe cale accesorie și TSV prin reintrare la nod forma tipică
- un interval ventriculoatrial lung este caracteristic tahicardiei permanente joncționale și TSV prin reintrare la nod forma atipică
- dacă există disociație atrioventriculară cu frecvența ventriculară mai mare decât frecvența atrială, intră în discuție: tahicardia ectopică joncțională (TEJ) și TV. Diferența între cele două tipuri de tahicardie nu este posibilă
- dacă există disociație atrioventriculară dar cu frecvența atrială mai mare decât frecvența ventriculară, iar blocul este regulat, poate fi vorba de o tahicardie prin reintrare atrială (IART), flutter atrial, tahicardie atrială ectopică (TAE); în cazul fibrilației atriale, răspunsul ventricular este variabil.

Cei mai mulți feți cu TSV au o cale accesorie cu proprietăți electrofiziologice diferite de ale nodului atrioventricular. Tipic, calea accesorie conduce impulsurile mai rapid decât nodul atrioventricular, are o perioadă refractară lungă. În anumite cazuri, perioada refractară a căii accesorii este scurtă (< 250ms); în aceste circumstanțe există riscul transmiterii rapide a impulsurilor atriale la nivel ventricular și transformarea fibrilației atriale în fibrilație ventriculară.

Tahicardia sinusală se caracterizează prin creșterea frecvenței cardiace între 180-210/min și este cel mai adesea secundară: febra maternală, afecțiune fetală, tireotoxicoza fetală, betasimpatomimetice luate de mamă. (4,9,10)

Fiziopatologie

Tahiaritmia atrage după sine scurtarea diastolei, umplere diastolică insuficientă, creșterea presiunii venoase centrale, scăderea șuntului interatrial drept-stâng, scăderea debitului ventriculului stâng. Umplerea ventriculară este dependentă de contracția atrială, datorită

compliance scăzute a miocardului fetal ; din acest motiv, flutterul atrial, chiar cu frecvență ventriculară controlată, duce la hidrops fetal. Scurtarea diastolei scade fluxul coronar. Aceste modificări : disfuncția ventriculară severă și injuria miocardică, induc apariția cardiomiopatiei. Modificările patologice au ca rezultat creșterea presiunii venoase centrale, creșterea ratei de filtrare transcapilară, cu acumularea de lichid interstițial, scăderea fluxului limfatic. Hipoxia crește permeabilitatea capilară pentru apă și proteine, în același timp alterează sinteza proteinelor hepatice și se dezvoltă hidropsul fetal. Cu toate acestea, tratamentul medicamentos al fătului în uter pare a fi soluția ideală, deoarece insuficiența cardiacă congestivă și presiunea venoasă centrală crescută sunt reversibile. De asemenea, cardiomiopatia indusă de tahicardie, cu disfuncție sistolică și diastolică se ameliorează în condițiile menținerii ritmului sinusal și va dispărea după naștere. (2)

Tratamentul tahiaritmiilor fetale

Decizia terapeutică trebuie luată după o analiză profundă a cazului, a riscului și beneficiului. Este dependentă de vârsta gestației, durata tahicardiei, prezența sau absența hidropsului.

Obiectivul tratamentului antiaritmie este restabilirea ritmului sinusal, remiterea insuficienței cardiace congestive, rezolvarea hidropsului fetal și prelungirea sarcinii cât mai aproape de termen.

Cel mai de temut risc al tratamentului antiaritmie este efectul proaritmogen. Insuficiența cardiacă congestivă, hipokaliemia, hipocalcemia și hipomagnezemia favorizează apariția efectului proaritmogen. (3,7,8)

Înainte de începerea tratamentului antiaritmie este necesară evaluarea atentă a stării de sănătate a mamei, precum și efectuarea unei electrocardiografe pentru excluderea unui sindrom WPW, sindrom QT prelungit, miocardită. Trebuie efectuate următoarele examinări paraclinice: sodiu, potasiu, urée, creatinină, albumină. De asemenea este importantă evaluarea funcției tiroidiene.

- feți cu *tahicardie susținută sau intermitentă, fără hidrops*, aproape de termen: se recomandă temporizarea tratamentului antiaritmie și urmărire; în majoritatea cazurilor naștere prin cezariană, sau în cazuri bine selecționate (fără risc de hipoxie) se poate indica naștere vaginală și tratament imediat postnatal. Se poate încerca administrarea de digoxin transplacentar înainte de naștere, urmată de naștere vaginală.
- feți cu *tahiaritmie paroxistică, cu episoade scurte, fără hidrops* se recomandă urmărire. În cazul apariției episoadelor lungi de tahicardie, începe tratamentul antiaritmie în trimestrul II sau începutul trimestrului III de sarcină.
- feți cu *tahicardie susținută sau intermitentă, cu hidrops*, înainte de săptămâna 34 de gestație, ridică multe probleme postnatale legate de: instabilitatea termică, ventilație, riscul bolii membranelor hialine, insuficiență cardiacă congestivă, cardiomiopatia indusă de tahicardie. Din aceste considerente, tratamentul antiaritmie transplacentar al fetilor cu tahicardie și hidrops pare justificat. (9)

Protocol terapeutic antiaritmie al tahiaritmiilor fetale

tahiaritmia	Prima opțiune	A doua opțiune	A treia opțiune
TPSV (episoade scurte, fără hidrops)	Control de 2 x pe săptăm.	-	-
TPSV (episoade lungi și/sau hidrops, în special sub 30 săptăm. de gestație)	digoxin	digoxin + flecainidă	digoxin + sotalol
TSV fără hidrops	digoxin	digoxin + flecainidă	digoxin + sotalol
TSV cu hidrops, fără regurgitare de valvă AV	digoxin	digoxin + flecainidă	igoxin + sotalol sau digoxin + amiodaronă (direct sau transplacentar)

Flutter atrial fără hidrops	digoxin	control de 2x pe săptăm. Sau digoxin + flecainidă	digoxin + sotalol
Flutter atrial fără hidrops	digoxin	digoxin + flecainidă sau digoxin + sotalol	digoxin + amiodaronă (direct sau transplacentar)
TV fără hidrops	control de 2 x pe săptăm.		
TV cu hidrops	flecainidă	amiodaronă	digoxin + sotalol

Cea mai utilizată cale de administrare a antiaritmicelelor este calea transplacentară.

Digoxinul este în general cel mai utilizat antiaritmice. Nivelul terapeutic la făt este între 70-100% din nivelul seric matern, în condițiile unui pasaj transplacentar normal, fără hidrops. Deci, pentru tratamentul adecvat al tahiaritmiilor fetale, este necesar un nivel seric matern între 2.0 – 2.5 ng-ml. Se ține cont de faptul că amiodarona, flecainida, verapamilul cresc nivelul seric al digoxinului.(9)

A doua sau a treia opțiune terapeutică include: flecainidă, sotalol și amiodaronă, singure sau în combinație cu digoxinul. Antiaritmicele de clasă III (sotalol, amiodaronă) se asociază cu un risc proaritmogen crescut, în special prin declanșarea la mamă a torsadei vârfurilor și fibrilației ventriculare.(3,7,8,9)

Alte antiaritmice ca procainamidă, chinidină, propafenonă, propranolol și verapamil, în general nu se mai utilizează în tratamentul tahiaritmiilor fetale, datorită ineficienței și /sau efectelor secundare fetale și materne.

La fetele cu hidrops sever și TSV refractară la tratamentul transplacentar se impune cardioversia rapidă prin administrarea directă la făt a antiaritmicelelor. (venă ombilicală, intramuscular fetal, intraperitoneal, intracardiac fetal, sau combinația acestora). În aceste situații, amiodarona pare a fi drogul ideal, datorită timpului de înjumătățire lung, cu efect de lungă durată. (9)

Bibliografie selectivă

1. A.J.J.T rein, MD, C.O'Donnell, MD, T Geva, MD, A. Nir, MD, Z.Perles, MD, I. Hashimoto, MD, Use of Tissue velocity Imaging in the diagnosis of fetal cardiac arrhythmias
2. C.S. Kleinman, R.A.Nehgme Cardiac Arrhythmias in the Human Fetus, *Pediatric Cardiology* 25: 234-251,2004
3. Janette F. Strasburger, MD, Bettina F. Cuneo, MD, Maaike M.Michon, MD, Nina L. Gotteiner, MD, Barbara j.Deal, MD et al. Amiodarone therapy for drug – refractory fetal tachycardia, *Circulation* 2004 109:375-379
4. Kleinman CS, CopelJA,NehgmeR. The fetus with cardiac arrhythmia.In: *The Unborn Patient:the Art and Science of Fetal Therapy*,3rt edn. Harrison MR, Evans MI, Adzick NS, Holzgreve W,eds. Philadelphia:Saunders, 2001
5. Manning N, Anthony JP, Ostman-Smith I, Snyder CS, Burch M. Prenatal diagnosis and successful preterm delivery of a fetus with long QT syndrome.Br J Obstet Gynaecol 2000
6. Napolitano C, Schwartz PJ, Brown AM et al. Evidence for a cardiac ion channel mutation underlying drug-induced QT prolongation and life-threatening arrhythmias. *J Cardiovasc Electrophysiology* 2000
7. Oudijk MA, Michon MM, Kleinman CS et al. Sotalol in the treatment of fetal dysrhythmias.*Circulation* 2000; 101: 2721-2726
8. Schleich JM,du Hait Cilly FB, Laurent MC, Almange C. Early prenatal management of fetal ventricular tachycardia treated in utero by amiodarone with long term follow-up.*Prenat Diagn* 2000
9. Simcha Yagel, Norman H Silverman, Ulrich Gembruch, *Fetal cardiology*, Martin Dunitz 2003
10. Simpson, J. Fetal arrhythmia. In: *Textbook of fetal cardiology* – Allan L, hornberger L, Shrland G, eds. London: Greenwich Medical Media, 2000

MODIFICĂRI ELECTROCARDIOGRAFICE ÎN CARDIOMIOPATIILE SECUNDARE LA COPIII INTERNAȚI ÎN CLINICA PEDIATRIE II CLUJ

Mariana Andreica, N. Miu, Claudia Bolba, Simona Cainap, S. Lazar

Clinica Pediatrie II Cluj

Cardiomiopatiile (CMP) sunt afecțiuni cronice ale miocardului asociate cu disfuncții cardiace. Conform clasificării OMS din 1995, cardiomiopatiile sunt idiopatice (fără cauză cunoscută), și secundare (infecțioase, metabolice, endocrine, boli hematologice, neuromusculare). utorii își propun prezentarea evoluției electrocardiografice la unele cazuri particulare de CMP secundare: CMP dilatative postmiocardită virală, CMP dilatativă din hemosideroza pulmonară, CMP histiocitară. Imaginile EKG sunt sugestive pentru mărirea cavităților cardiace, afectarea miocardului de tip inflamator și prin acumulare de histiocite, afectare de tip degenerativ prin depuneri de hemosiderină. Modificarile ECG cele mai complexe au fost înregistrate în CMP dilatativă secundară hemosiderozei pulmonare. CMP dilatativă histiocitară a fost diagnosticată la autopsie, bolnavul prezentând trei crize de bradicardie, cu sincopă și moarte subită (ECG-fără modificari majore, doar suprasolicitare biventriculara).

ELECTROCARDIOGRAPHIC MODIFICATIONS IN SECONDARY CARDIOMIOPATHIES IN CHILDREN ADMITTED IN PEDIATRIC CLINIC II CLUJ

Mariana Andreica, N. Miu, Claudia Bolba, Simona Cainap, S. Lazar

IInd Clinic of Pediatrics Cluj

Cardiomyopathies are chronic diseases of the myocardium associated with cardiac disfunction. Conforming with the OMS classification of 1995, cardiomyopathies are idiopathic (without any known cause) and secondary (due to infections, metabolic, endocrine, hematologic diseases, neuromuscular diseases) The authors propose to present the ECG evolution of some particular cases with secondary cardiomyopathy (CMP): dilatative CMP after viral myocarditis, dilatative CMP due to pulmonary hemosiderosis, dilatative histiocitary CMP. The ECGs are suggestive of enlargement of cardiac cavities, myocardial modifications due to inflammation and histiocyte deposits or degenrative modifications of the myocardium due to hemosiderin depisits. The most complex ECG modifications were recorded in dilatative CMP secondary to pulmonary hemosiderosis. Histiocytary CMP was diagnosed at autopsy, patient presenting 3 bradicardic episodes associated with syncope and sudden death (ECG without major modifications).

BOALA TAHIARITMICA GENETICA SAU CARDIOMIOPATIE DILATATIVA LA DEBUT?

R. Ciudin, Ioana Gheorghiu, M. Mihăilă, I. Bostan, C. Ginghină

UMF „C. Davila”, Institutul de Boli Cardiovasculare “C.C. Iliescu” București

Pacienta LC 13 ani se internează prin transfer acuzând palpații rapide, sincope și având o istorie de circa 2 ani de tratament cu betablocante sau sotalol pentru aritmie extrasistolă ventriculară. EKG fibrilație atrială (FiA) cu alură ventriculară foarte rapidă și tahicardii ventriculare (TV) foarte rapide (până la 280/min) unele cu aspect de torsada vârfurilor (TdP), altele degenerând în fibrilație ventriculară (FiV) și necesitând defibrilări electrice repetate. Unele TV precipitate la începutul intrării în fibrilație atrială. Clinic, radiologic și ecocardiografic cord aparent în limite normale cu fracție de ejeție (FEVS) peste 55%. Studiul electrofiziologic (SEF) decelează un nod AV (NAV) cu perioadă refractară foarte mică (sub 200 ms) și demonstrează intrarea în TV/FiV consecutive intrării în FiA fără cale accesorie. Amiodarona utilizată în perfuzie iv prelungeste patologic intervalul QT, unde T negative largi și TdP. Se practică implant de pacemaker și modulare/ablație de NAV și tratament cu betablocant. Pacienta are evoluție bună dar repetă o sincopă la circa 6 luni post implant. Ex ecografic decelează o scădere a FEVS la 40-45%. Se implantează cardiodefibrilator implantabil (ICD) bicameral. În evoluție au fost înregistrate 2 șocuri ale ICD pentru Fi V și pacienta a fost supusă unui alt SEF, în afara țării care a tentat ablația zonelor trigger ventriculare fără succes. Controalele ambulatorii au decelat scăderea FEVS la 25-30%. A intervenit decesul în condiții de ambulator la circa 2 ani de la procedura inițială. Concluzii: debutul aritmic ventricular și supraventricular la un cord aparent sănătos al unui adolescent poate „acoperi” debutul unei cardiomiopatii cu evoluție dilatativă.

GENETIC TACHYARRHYTHMIC DISEASE OR DILATED CARDIOMYOPATHY AT ONSET?

R. Ciudin, Ioana Gheorghiu, M. Mihăilă, I. Bostan, C. Ginghină

UMF “C. Davila”, Institute of Cardiovascular Diseases “Prof. DR. C.C. Iliescu” Bucharest

Patient LC, 13 years old, is admitted by transfer, complaining of rapid palpitations, syncope and having a history of almost 2 years of therapy with betablockers or sotalol for ventricular premature arrhythmia. The ECG shows atrial fibrillation (FiA) with very fast ventricular rate and very fast ventricular tachycardia (till 280/min), some with aspect of torsade du points (TdP), other degenerating in ventricular fibrillation (FiV) and necessitating repeated electrical defibrillation. Some TV's are precipitated at the beginning of the entrance in FiA. Clinically, radiologically and on cardiac ultrasound, the heart seemed normal, with an ejection fraction of over 55%. Electrophysiologic studies (EFS) showed the presence of an atrioventricular node (AVN) with a very short refractory period (less than 200 ms) and demonstrated the entrance in TV/FiV consecutive to the entrance in FiA, without an accessory pathway. Amiodarone used in IV perfusion prolonged the QT interval pathological, with negative T waves and TdP. A pacemaker has been implanted and modulation/ablation of the AVN performed, followed by therapy with betablockers. The patient had a good evolution, but presents another syncope at about 6 month after implantation. Cardiac ultrasound reveals a reduction of the EF at about 40-45%. A dual chamber implantable cardiodefibrillator (ICD)

has been implanted. During the follow-up, 2 shocks of the ICD have been registered, for FIV, and the patient undergoes another EFS, abroad, when ablation of the ventricular trigger zone was tempted, without any succes. Outpatient follow-up showed reduction of the EF at about 25-30%. Death occurred in outpatient settings, at about 2 years after the initial procedure. Conclusions: The ventricular and supraventricular arrhythmic onset in an apparently normal heart in an adolescent can „cover” the onset of a cardiomyopathy with dilative evolution.



CARDIODEFIBRILATOR IMPLANTABIL LA UN PACIENT CU THALASSEMIE MAJORĂ, CARDIOMIOPATIE RESTRICTIVĂ SECUNDARĂ ȘI TAHIARITMII

R. Ciudin, Ioana Ghiorghiu, Marinela Șerban, Carmen Ginghină

UMF "C. Davila", Institutul de Boli Cardiovasculare "Prof. C.C. Iliescu " București

Pacient în vârstă de 16 ani, cu hipotrofie staturo-ponderală moderată, diagnosticat cu talasemie majoră de la 4 luni, cu necesar transfuzional mare, cu tratament incomplet cu chelatori de fier se internează după un stop cardiac prin fibrilație ventriculară resuscitat prin șoc electric. Ex Holter EKG decelează frecvente extrasistole ventriculare izolate și sistematizate în pase de tahicardie ventriculară susținută. Se inițiază tratament antiaritmie cu Cordarone fără controlul aritmiei cu repetarea sincopelor. Ex ecocardiografic - cord cu cavități de dimensiuni normale dar cu flux diastolic transmitral de tip restrictiv. Se efectuează un studiu electrofiziologic cu identificarea unui focar în tractul de ieșire al ventriculului drept și ablația acestuia. Post ablație repetă sincopile prin tahicardii ventriculare. EKG se decelează și o tulburare de conducere, bloc AV gradul I, care limitează un tratament antiaritmie eficient. Se implantează cardiodefibrilator implantabil (ICD) bicameral. Se crește doza de betablocant și cordarone. În evoluție două șocuri ale defibrilatorului. La 2 luni după implant FE VS scade la 30%, cordul are aspect de cardiomiopatie dilatativă. Evoluție rapid negativă cu apariția fenomenelor de insuficiență cardiacă congestivă și deces prin insuficiență cardiacă refractară la tratament la doar 8 luni de la primul simptom (stop cardiac).

IMPLANTABLE CARDIODEFIBRILLATOR IN A PATIENT WITH MAJOR THALASSEMIA, RESTRICTIVE CARDIOMYOPATHY AND TACHYARRHYTHMIAS

R. Ciudin, Ioana Ghiorghiu, Marinela Șerban, Carmen Ginghină

UMF "C. Davila", Institute of Cardiovascular Diseases "Prof. DR. C.C. Iliescu" Bucharest

A 16 year old patient with moderate failure to thrive and short stature, diagnosed with major thalassemia at the age of 4 month, with large transfusional necessities, on incomplete treatment with iron chelators, is admitted after a cardiac arrest due to ventricular fibrillation, resuscitated by electrical shock. ECG Holter monitoring reveals frequent isolated ventricular premature beats, but also systematised in sustained ventricular tachycardic passes. Antiarrhythmic treatment with Cordarone has been started, without control of the arrhythmias and occurrence of syncopes. Cardiac ultrasound shows a heart with normal-sized chambers, but with a mitral diastolic flow of restrictive pattern. Electrophysiological study has been performed, with the identification of a focus in the ejection tract of the right ventricle, followed by its ablation. After the procedure, the patient is repeating syncopes due to ventricular tachycardia. On ECG, a conduction abnormality has been diagnosed (first degree atrioventricular block), limiting an efficient antiarrhythmic treatment. An implantable cardioverter defibrillator has been implanted. The betablocker and Cordarone dosis have been increased. During follow-up, 2 shocks are given by the defibrillator. At 2 month after implantation, the EF of the left ventricle decreases at 30%, the heart has the aspect of dilated cardiomyopathy. Evolution is rapidly progressive towards signs of congestive heart failure and death due to intractable cardiac failure at just 8 month after the first symptom (cardiac arrest).

ˆ SINCOPA ȘI STIMULATORUL CARDIAC LA COPIL

Gabriela Doros, S. Pescariu, M. Gafencu, Anca Popoiu

Clinica III Pediatrie, UMF „Victor Babes” Timisoara

** Institutul de Boli Cardiovasculare Timisoara*

Scop: Lucrarea de fata isi propune sa prezinte importanta examenului clinic si paraclinic la copiii cu sincopa, in vederea stabilirii etiologiei acesteia, care atunci cand este cardiovasculara, poate sa necesite stimulator cardiac, ca unica sansa in salvarea vietii. arial si metoda: Am luat in studiu un numar de 26 de copii cu sincopa, internati in Clinica III Pediatrie in perioada ian 2004- martie 2005. Toti au beneficiat de examen clinic complet, ECG, Holter ECG, examen cardiovascular, Ex. FO, EEG, examen neurologic, ionograma sanguina, glicemie. Rezultate: Dintre acestia, 7 sincope au avut etiologie cardiovasculara: 2 disfunctie de nod sinusal, 2 bradiaritmii, 1 bloc AV, 1 hipotensiune ortostatica, 1 CMHO; restul de 19 sincope s-au datorat: 5 hipoglicemiei, 6 sindromului de hiperventilatie, 2 epilepsiei, 3 histeriei, 1 migrenei, 2 disfunctiei cerebrale. Copilul cu bloc implantat post corectie CAVC pe situs inversus a necesitat reimplant, bateria fiind epuizata, sincopa aparand pe flutter atrial cu conducere 3-4 : 1. Cele 2 bradiaritmii au fost una implantata, sincopa aparand si in spital, la o frecventa de 10 b/min., iar cea de-a doua, in asteptare de implant, fiind pozitiva la Tilt test, cu asistolie la 9 minute, dovedita fiind etiologia vasovagala. Concluzii: Cu toate ca procentul de sincope de etiologie cardiovasculara e mic (26,6%), importanta depistarii acesteia e covarsitoare, stimulatorul cardiac fiind de multe ori salvator de vieti.

SYNCOPE AND THE PACEMAKER IN CHILDREN

Gabriela Doros, Pescariu Sorin*, Gafencu Mihai, Popoiu Anca

IIIrd Pediatric Clinic, UMF „Victor Babes” Timisoara

** Institute of Cardiovascular Disease Timisoara*

Aim: The paper wants to present the importance of the clinical and paraclinical examination to establish the etiology of syncope in children; the cardiovascular one may sometimes need pacemaker for life maintaining. Material and method: A number of 26 children with syncope were taken in study between January 2004- March 2005. They performed: complete clinical examination, ECG, Holter ECG, cardiovascular exam, EEG, neurological exam, ophthalmoscopy, blood ionogramm, glycemia. Results: 7 syncope had cardiovascular etiology: 2 sick sinus syndrome, 2 bradyarrhythmias, 1 AV block, 1 orthostatic hypotension, 1 HOCM; the other 19 were: 5 hypoglycemia, 6 hyperventilation syndrome, 2 epilepsy, 3 hysteria, 1 migraine, 2 cerebral disfunction. The child with block and pacemaker, secondary to situs inversus and surgical corrected complete AV defect, needed a new pacemaker; the battery from the first PM was empty and the syncope appeared due to atrial flutter with 3-4:1 conduction. From the 2 bradyarrhythmias, one got a pacemaker, because the syncope was repeated in the hospital at a frequency of 10 b/min., and the other is waiting for a PM, Tilt test being positive, with cardiac arrest at 9 min., sustaining the diagnose of vasovagal syncope. Conclusions: Despite the small percent of cardiovascular etiology of syncope (26%), it is very important to identify the cardiac underlying disease, because pacemaker may save life in some arrhythmias.

RELAȚIA CARDIOMIOPATII-DISRITMII – STUDIU PE 12 ANI – 01.01.1993 – 31.12.2004.

D.Dumbravă, Ruxandra Vidlescu, Anca Dumbravă

UMF „Carol Davila” București, Spitalul Clinic de Urgență pentru Copii „Maria Sklodowska Curie”

Comparativ cu rezultatele spectaculoase obținute în tratarea cardiopatiilor congenitale, cele din domeniul cardiomiopatiilor (CMP) sunt în continuare modeste. medical actual, chiar cel complex și foarte sofisticat, nu a reușit scăderea semnificativă a ratei deceselor copiilor cu CMP. aceasta atinge aproximativ 40% și nu există diferențe semnificative de prognostic între țările dezvoltate și cele în curs de dezvoltare. Studiul prezintă experiența acumulată în acest domeniu pe parcursul a 12 ani, prezentându-se datele furnizate de relația cardiomiopatii/disritmii. Din cele 177 de cazuri de CMP (forme primitive și secundare), 25 au debutat sau au fost diagnosticate după depistarea unei disritmii. În alte 14 cazuri, acestea au apărut ulterior, reprezentând o complicație evolutivă. Se fac aprecieri asupra tipurilor de disritmii întâlnite, influenței lor asupra evoluției și prognosticului. Se discută și posibilitatea generării unei disfuncții miocardice, deci a unei cardiomiopatii, de către o tulburare cronică de ritm. La ora actuală este dificil a stabili dacă tulburările electrofiziologice sunt primare sau secundare modificărilor structurale ale miocardului și ale arhitecturii ventriculare.

RELATION CARDIOMYOPATHIES-DYSRHYTHMIAS 12 YEAR STUDY (01.01.1993 – 31.12.2004)

D.Dumbravă, Ruxandra Vidlescu, Anca Dumbravă

UMF „Carol Davila” București, Emergency Clinical Hospital for Children „Maria Sklodowska Curie”

Related to the spectacular results obtained in the treatment of congenital heart defects, those of cardiomyopathies are still modest. The actual medical treatment, even the most complex and sophisticated did not succeed in a significant decrease of mortality rate due to cardiomyopathies in children. This rate reaches 40% and there are not essential differences of prognosis between the developmental or developed countries. This study is the result of 12 years' experience and presents the relation cardiomyopathy – dysrhythmia. There were 177 cases of children with cardiomyopathies, either primary or secondary forms; 25 of them started as a dysrhythmia or were diagnosed due to the presence of one. In other 14 cases dysrhythmias appeared later on, presenting as a complication in evolution. We analyze the type of dysrhythmia, the influence it had on the evolution or prognosis of the cardiomyopathy. The possibility of a dysrhythmia to generate a myocardial dysfunction, therefore a cardiomyopathy, is being considered. At present time is difficult to settle if electrophysiologic disturbances occur prior or subsequently to alterations in myocardial structure or ventricular architecture.

CARDIOMIOPATIA TAHIARITMICA LA COPIL

Ioana Ghiorghiu, R.Ciudin, Marinela Șerban, Carmen Ginghină

Institutul de Boli Cardiovasculare „Prof. Dr.C.C.Iliescu” Bucuresti

Prezentarea particularităților clinice, EKG, echocardiografice și evolutive ale unei forme rare secundare de cardiomiopatie. **MATERIAL SI METODĂ:** 5 pacienți, vârsta cuprinsă între 3-17 ani, sex masculin 3, internați în perioada 2002-2003 în clinica cardiologie. Toți pacienții au fost internați de urgență, cu crize de TPSV cu durată între 36h-14zile. Algoritmul de investigații a cuprins: examen clinic, ex. EKG, ex. RX. cardiotoracic, ex. echocardiografic, ex. Holter EKG 24h – toți pacienții, și studiu electrofiziologic -1 pacient. **REZULTATE:** Toți pacienții au prezentat crize repetate și prelungite de TPSV anterioare internării în clinica noastră, bine tolerate hemodinamic. Ex. EKG din criză a indicat I ca mecanism al crizei – automatismul atrial (4 pacienți) și reintrare pe cale accesorie-fascicul anteroseptal drept (confirmat la studiu electrofiziologic 1 pacient). Durata crizelor a fost prelungită- minim 72 ore și maxim 14 zile. Funcția VS a fost afectată la toți pacienții variind între 30-55% la internare. Fenomenele de insuficiență cardiacă se încadrau astfel: clasa II NYHA 2 pacienți, clasa III NYHA 3 pacienți. Controlul aritmiei s-a realizat cu Cordarone 2 pacienți, Metoprolol 1 pacient, Metoprolol + Rytmonorm 1 pacient și la un pacient s-a realizat ablație de focar atrial în criză. După controlul aritmiei, la un interval de 6 luni 3 pacienți aveau FE 60% și 2 pacienți FE 50%. **CONCLUZII:** Tahicardiile cu caracter incessant pot evolua frust simptomatic la copil datorită toleranței bune a acestuia pentru frecvențe înalte, la vârste mici fiind aproape asimptomatic. Datorită acestei particularități, în evoluție se poate dezvolta o cardiomiopatie tahiaritmică cu aspect de cardiomiopatie dilatativă. Controlul bun al aritmiei duce la recăștigarea funcției cardiace.

THE TACHYARRHYTHMIC CARDIOMYOPATHY – A RARE ENTITY IN CHILDHOOD

Ioana Ghiorghiu, Carmen Ginghină, R. Ciudin, Marinela Șerban, B. Popescu, E. Apetrei

Institute of Cardiovascular Diseases “Prof. Dr. C.C.Iliescu”, Bucharest

Aim: The presentation of the clinical, ECG, echocardiographic and evolution specific features of a rare form of secundar cardiomyopathy. **Material and method:** 5 patients, age between 3-17 years 3 males, admitted between 2002-2003 in the clinic of Cardiology. All patients were admitted in emergency with prolonged paroxistic supraventricular tachycardias with length between 72 h – 14 days. The exams made were clinical, ECG, Rx cardiothoracic, echocardiography, 24 hours Holter ECG – all patients and electrophysiology study – 1 patient. **Results:** All patients had long standing crises, with length over 72 h, hemodynamic well tolerated. The ECG exam made in crises showed in all patients the atrial automatism as an electrophysiologic mechanism. The function of the LV was affected in all patients, the ejection fraction being between 30-35%. The stages of the cardiac failure were: II end degree NYHA 2 pts, IIIrd degree NYHA – 3 pts. The arrhythmia control was accomplished with: Cordarone 2 pts, Metoprolol 1 pt, Metoprolol + Rytmonorm 1 pt, Sotalol 1 pt, 6 months after the control of the arrhythmia the EF was 60% in 3 pts and 50% in 2 pts. **Conclusion:** The tachycardias by atrial automatism may evolues with few symptoms in children, because of the good tolerances of the high cardiac frequencies at little ages, being almost asymptomatic. Because of these specific features, in evolution may develop a tachyarrhythmic cardiomyopathy with appearance of dilatative cardiomyopathy.

FACTORI PREDICTIVI AI EVOLUȚIEI VALORILOR TENSIONALE POST CORECȚIA COARCTAȚIEI DE AORTĂ

Ioana Ghiorghiu, Carmen Ginghină, Marinela Serban, B. Popescu, Ioana Stoian, A. Popa, B. Fotiade, P. Platon, E. Apetrei

Institutul de Boli Cardiovasculare "PROF.DR.C.C.ILIESCU", Bucuresti

Obiectiv: Identificarea unor parametrii care să indice pacienții cu risc crescut de a menține valori indicate ale tensiunii arteriale post corecția coarctatiei de aorta. Material și metoda: 48 pacienți (25 sex masculin) cu vârsta cuprinsă între 6-63 ani, vârsta medie de diagnostic 16 ani, vârsta medie de corecție a leziunii 19 ani. Planul de investigații a cuprins: ex. clinic, ex. ECG, ex. Rx cardiotoracic, ex. ecocardiografic, cateterism cardiac și aortografie – toți pacienții ex CT – 3 pacienți, ex. RMN – 2 pacienți. Valori tensionale crescute la 43 pacienți preoperator. Postoperator valori tensionale crescute 32 pacienți. Modul de corecție al leziunii: 13 pacienți – angioplastie cu balon per primam, 35 pacienți corecție chirurgicală. Durata de dispensarizare post corecție 2-5 ani. Rezultate: Postoperator HTA restantă – 28 pacienți repartizați astfel: 14 pacienți HTA st.I, 10 pacienți HTA st.II, 4 pacienți HTA st.III. Gradientele restante postcorecție au fost: post corecție chirurgicală: 15 pacienți gradient > 20 mmHg, postangioplastie cu balon 6 pacienți – gradient > 20 mmHg. Din cei 28 pacienți cu valori tensionale crescute 20 pacienți aparțin unei grupe de vârstă > 30 ani. Concluzii: Valorile tensionale restante post corecția coarctatiei de aorta depind de gradientul restant, de vârsta de corecție și nu sunt influențate de metoda de corecție.

PREDICTIVE FACTORS FOR THE EVOLUTION OF BLOOD PRESSURE AFTER REPAIR OF COARCTATION OF THE AORTA

Ioana Ghiorghiu, Carmen Ginghină, Marinela Serban, B. Popescu, Ioana Stoian, A. Popa, B. Fotiade, P. Platon, E. Apetrei

Institute of Cardiovascular Diseases "PROF.DR.C.C.ILIESCU", Bucharest

Objective: Identification of parameters which could indicate the patient at risk for maintaining elevated blood pressure (BP) after correction of coarctation of the aorta. Material and method: 48 patients (25 males), aged between 6 – 63 years, mean age at diagnosis 16 years, mean age at the moment of repair 19 years. The investigation plan included: clinical exam, ECG, thoracic Xray, cardiac ultrasound, cardiac catheterization and aortography in every patient; in 3 patients CT scan; in 2 patients MRI. 43 of the patients had elevated BP preop. 32 patients had elevated BP postop. The repair technique was in 13 patients balloon angioplasty per primam, in 35 patients – surgery. The follow-up period after repair: 2-5 years. Results: 28 patients had residual postop hypertension, classified as follows: 14 patients stage I, 10 patients stage II, 4 patients stage III. Residual postcorection gradients were: after surgery 15 patients had gradients > 20 mmHg; after angioplasty, 6 patients had gradients > 20 mmHg. Of the 28 patients with elevated BP, 20 patients belong to the group aged over 30 years. Conclusions: BP postcoarctation repair are related to residual gradients, the age at the moment of repair and are not related to the repair method.

ARITMIILE POSTOPERATORII LA COPIII ÎN VÂRSTĂ DE 0-3 ani OPERĂȚI ÎN PERIOADA 1997-2004 ÎN CLUJ NAPOCA

Daniela Iacob¹, Angela Butnariu¹, Simona Oprea², Cristina Vlad², M. Chira²,
M. Cotul², M. Bârsan², M. Nanulescu¹

¹Clinica Pediatrie III, UMF Iuliu-Hațieganu Cluj-Napoca

²Institutul Inimii Niculae Stăncioiu, UMF Iuliu-Hațieganu Cluj-Napoca

Premise: Majoritatea cardiopatiilor congenitale au indicație operatorie în mica copilărie, pentru prevenirea apariției complicațiilor. Unele dintre corecțiile chirurgicale se pot asocia cu aritmii postoperatorii sau tulburări de conducere. Obiective: Studiul analizează copiii în vârstă de 0-3 ani operați în perioada 1997-2004 în Cluj-Napoca, sub aspectele: tipul cardiopatiei congenitale, tipul operației, tulburările de ritm și conducere postoperatorii înregistrate. Material și metodă: Au fost evaluați cei 310 copii în vârstă de 0-3 ani operați în perioada 1997-2004. S-au analizat tipurile de cardiopatii congenitale care au evoluat cu tulburări de ritm sau de conducere prin evaluarea traseelor EKG în perioada postoperatorie. Rezultate: Cardiopatiile congenitale operate care au evoluat cu aritmii sau tulburări de conducere au fost cele la care s-a practicat ventriculotomie dreaptă sau intervenții complexe la nivel atrial. Cele mai frecvente tulburări de ritm semnificative înregistrate la copiii de vârstă 0-3 ani au fost: ritmul jonțional (4,8%) și tahicardia paroxistică supraventriculară (2,9%). Blocul atrioventricular grad III s-a înregistrat la 1,9 % din pacienții operați. Tratamentul administrat copiilor cu aritmii a constat din antiaritmice, cardiotonice, preparate de adenozină, cardiostimulare electrică temporară. Unele aritmii au remis spontan. Concluzii: Sub tratament medicamentos, cardiostimulare electrică temporară sau spontan, majoritatea tulburărilor de ritm postoperatorii au remis complet.

POSTOPERATORY ARRHYTHMIAS IN CHILDREN AGED 0-3 YEARS, OPERATED BETWEEN 1997 – 2004 IN CLUJ NAPOCA

Daniela Iacob¹, Angela Butnariu¹, Simona Oprea², Cristina Vlad², M. Chira², M.
Cotul², M. Bârsan², M. Nanulescu¹

¹IIIrd Pediatric Clinic, University of Medicine and Pharmacy Iuliu Hațieganu Cluj-Napoca

²Heart Institute Niculae Stăncioiu, University of Medicine and Pharmacy Iuliu Hațieganu Cluj-Napoca

Background: The big majority of congenital heart disease need surgical repair in childhood to prevent complications. Some of the surgical techniques may associate postoperative arrhythmias or conduction disturbances. Objectives: The study analyses children 0-3 years operated between 1997-2004 in Cluj-Napoca, being followed: the type of heart disease and surgical repair, the postoperative arrhythmias or conduction disturbances. Methodology: 310 patients 0-3 years operated between 1997-2004 were analysed by ECG monitoring in the postoperative period. Results: The congenital heart diseases that developed in the postoperative period arrhythmias or conduction disturbances were those necessitating right ventriculotomy or complex repair at the atrial level. The most frequent significant arrhythmias found were: junctional rhythm (4,8%) and supraventricular paroxysmal tachycardia (2,9%). Third degree atrioventricular block developed in 1,9 % of operated patients. The treatment received by these patients consisted of: antiarrhythmic drugs, digitalization, adenosine, electric pacing. Some arrhythmias spontaneously disappeared. Conclusion: The vast majority of postoperative arrhythmias disappeared with medication, electric pacing or spontaneously.

ARITMIILE CARDIAKE – POSIBILITĂȚI ȘI LIMITE ÎN PRACTICA PEDIATRICĂ

N. Iagăru, Carmen Ciofu, D. Predescu, Eliza Ioniță, Alexandra Bărbulescu

IOMC "A. Rusescu", București

Obiective: Evaluarea critică a posibilităților și limitelor existente într-o clinică de pediatrie generală, în stabilirea diagnosticului și tratamentului aritmiilor cardiace. **Material și metodă:** Au fost studiate 591 de cazuri de aritmii cardiace simptomatice spitalizate în IOMC între 01.01.1975 și 31.12.2004. S-au folosit date anamnestice clinice, paraclinice și de laborator: ECG standard, ECG Holter, examene ecocardiografice și radiologice, hematologice, imunologice, hormonale, bacteriologice, virusologice etc. **Rezultate:** Incidența aritmiilor cardiace în IOMC a fost sub 1%, concordantă cu datele din literatură (între 1980 și 1990 au fost înregistrate 353 cazuri la 68475 bolnavi internați, reprezentând 0.5%). În ordinea descrescândă a frecvenței, cele mai importante aritmii cardiace simptomatice au fost: ESV – 145 cazuri, TPSV – 54, TV – 15, FiA – 10, FIA – 7, BAV complet tranzitor postoperator – 18, BAV complet congenital – 2, FiV – 2. Etiologia a fost dominată de: MCC (mai ales postoperator), CMP primitive și/sau secundare, diselectrolitemii, hipoxemie. La aceste cauze se adaugă aritmii cardiace apărute „pe cord sănătos”, în proporții variabile în cazurile de ESV, TPSV, FIA, BAV congenital complet. **Concluzii:** 1. Diagnosticul aritmiilor cardiace a fost posibil în majoritatea cazurilor cu ajutorul ECG standard, monitorizării ECG și ECG Holter. 2. Dificultăți și limite în practică apar în stabilirea mecanismelor aritmiilor și a etiologiei acestora, situație în care se impune cooperarea cu servicii cardiologice specializate: studii electrofiziologice, explorări funcționale (testul mesei înclinate, testul de efort), laboratoare de genetică, imunologie. 3. Conduita terapeutică rațională necesită cooperarea cu cardiologi specializați în aritmologie, în cazurile refractare la protocoalele uzuale.

PEDIATRIC CARDIAC ARRHYTHMIAS – POSSIBILITIES AND LIMITS

N. Iagăru, Carmen Ciofu, D. Predescu, Eliza Ioniță, Alexandra Bărbulescu

IOMC 'Alfred Rusescu', București

Aim. Assessment of possibilities and limits in the diagnosis and treatment options of cardiac arrhythmias in a general pediatric clinic. **Material and method:** 591 cases of various symptomatic cardiac arrhythmias in children admitted in IOMC between 01.01.1975 and 31.12.2004 were studied. The authors used data concerning history, clinical manifestations, paraclinic and laboratory investigations: ECG, ECG – Holter, echocardiography, chest X – rays, immunological, virusological, bacteriological analyses etc. **Results.** The incidence of cardiac arrhythmias was 0.5% among children hospitalized between 1980 and 1990 (353 cases of 68475 children admitted in IOMC). The most important symptomatic cardiac arrhythmias were: ventricular premature beats: 145; supraventricular tachycardia: 54; ventricular tachycardia: 15; atrial flutter: 7; atrial fibrillation: 10; complete heart block: 20; ventricular fibrillation: 12 etc. Other commentaries and considerations concerning etiology and treatment are mentioned in the fulltext. **Conclusions.** 1. Diagnosis of pediatric cardiac arrhythmias can be correctly established on ECG only, in the majority of cases. 2. Establishing mechanisms and etiology is frequently difficult for pediatricians. The addition of other highly specialized services is mandatory: electrophysiological studies, Tilt Table Test, exercise testing etc. 3. In some cases, good cooperation with cardiologists specialized in arrhythmology is necessary.

ABLAȚIA PRIN CURENT DE RADIOFRECVENȚĂ A TAHICARDIILOR LA COPIL – PARTICULARITĂȚI, EXPERIENȚĂ PROPRIE

G. Ivanică, Rodica Dan, Daniela Sima, C. T. Luca, C. Luca, St. I. Drăgulescu

Institutul de Boli Cardiovasculare Timișoara

Obiectiv: Evidențierea aspectelor deosebite ale ablației la copil, având în vedere particularitățile cordului și modul de reacție, uneori imprevizibil, al acestuia. **Material și metoda:** În Institutul de Boli Cardiovasculare Timișoara, în perioada noiembrie 1998 – martie 2004, dintr-un număr de 610 ablații efectuate la pacienți cu tahicardii, un număr de 108 au fost realizate la pacienți cu vârste cuprinse între 5 și 18 ani. Acești pacienți au prezentat: - căi accesorii ascunse 31 cazuri (28,7%); sindrom WPW patent 28 cazuri (25,92%); tahicardii prin reintrare intranodală 42 cazuri (38,88%); tahicardii atriale 5 cazuri (4,62%); cai accesorii cu conducere exclusiv retrogradă 2 cazuri (1,85%); fascicul Mahaim 2 cazuri (1,85%). **Rezultate:** Particularitățile de ablație la copil constau, în primul rând, din dimensiunile mai mici ale cordului, stemul mai fragil al cordajelor și valvelor, care presupun manevrarea cu multă abilitate și blândete a sondelor și utilizarea unor sonde de ablație adecvate vârstei și dimensiunilor cordului. De asemenea, sondele utilizate la studiul electrofiziologic sunt plasate cu mai mare dificultate (vezi sonda din sinusul coronar). Hemoragiile, chiar aparent mici, la copii, pot să ducă la accidente atunci când acestea nu se raportează la volumul sanguin al copilului. O altă problemă e cooperarea în afara anesteziei generale, pe care am aplicat-o doar la 2 pacienți. De asemenea, ablația în vecinătatea nodului atrio-ventricular (căi accesorii parahisiene și tahicardii intranodale) trebuie să fie făcută cu mare atenție și abilitate, având în vedere dimensiunile mai reduse ale acestei regiuni la copil și răspunsul ablativ mai accentuat al cordului în perioada de creștere. Ablația prin curent de radiofrecvență a fost efectuată cu succes la 106 din cei 108 pacienți (98,14%), fără a se înregistra nici un fel de complicații majore (bloc total atrio-ventricular, perforație, embolie, hemoragie, hemopericard). **Concluzie:** În cazul copiilor ablația prin curent de radiofrecvență presupune o experiență deosebită a operatorului și o adaptabilitate de energie, calibru și flexibilitate a sondelor, precum și permanenta supraveghere a pacienților.

RADIOFREQUENCY ABLATION OF TACHYCARDIAS IN CHILDREN – PARTICULARITIES, SELF - EXPERIENCE

G. Ivanică, Rodica Dan, Daniela Sima, C. T. Luca, C. Luca, St. I. Dragulescu

Institute of Cardiovascular Diseases Timișoara

Objective: To underline particular aspects of RF ablation in children, based on the peculiarities of the heart and the way of reaction, sometimes unpredictable, of the later. **Material and method:** In the Institute of Cardiovascular Diseases Timisoara, in the period November 1998 – March 2004, out of 610 RF ablations performed in patients with tachycardia, 108 were patients aged 5 – 18 years. These patients presented: concealed accessory pathways in 31 cases (28,7%), patent WPW syndrome in 28 cases (25,92%), AVN reentrant tachycardia in 42 cases (38,88%), atrial tachycardias in 5 cases (4,62%), accessory pathways with exclusive retrograde conduction in 2 cases (1,85%), Mahaim fibres in 2 cases (1,85%). **Results:** Ablation particularities on children are related, firstly, to the small size of the heart, the fragility of the valves and chordae tendineae, which need a special ability and kindness in manipulating the probes and the use of ablation probes according to age and size of the heart. Also, the probes used for EF studies are placed with greater difficulty (especially the one in the coronary sinus). Hemorrhage, even apparently

small, can, in children, cause accidents, if they are not reported to the blood volume of the child. Another problem is cooperation outside general anesthesia (which we have used in only 2 patients). Also, ablation in the vicinity of the AVN (accessory parahisian pathways and intranodal tachycardias) has to be done very carefully and with great ability, because of the reduced dimensions of this region in children and also, because of the accentuated ablative response of the growing heart. RF ablation has been performed successfully in 106 of the 108 patients (98,14%), without any major complications (complete atrioventricular block, perforation, embolisation, hemorrhage, hemopericardium). Conclusion: In children, RF ablation is connected with a special experience of the operator and an adaptability of energy, caliber and flexibility of the probes, along with the permanent surveillance of the patients.



EXPERIENTA TIMIȘOREANĂ PRIVIND ELECTROSTIMULAREA DEFINITIVĂ LA COPIL

A. Lăcătușu¹, I. Popa¹, S. Pescariu², Alice Raica¹

¹Clinica II Pediatrie U.M.F. „V. Babeș” Timișoara, ² Institutul de Boli Cardio-Vasculare Timișoara

Lucrarea analizează un lot de 18 pacienți internați în Institutul de Boli Cardio-Vasculare Timișoara și Clinica II Pediatrie în intervalul 2000-2004 la care s-a practicat electrostimulare definitivă. Din totalul cazurilor cu indicație de montare de stimulator 3 cazuri au prezentat bloc total atrio-ventricular congenital, fără leziuni morfologice cardiace, unul fiind sugar mic de 3 luni cu insuficiență hemodinamică severă. Două cazuri au avut bloc total atrio-ventricular congenital cu intoleranță hemodinamică în contextul unei malformații cardiace complexe: transpoziție congenitală corectată. Un caz a prezentat boală de nod sinus al cu lipotimii repetate și un episod sincopal. Restul de 12 cazuri au necesitat electrostimulare permanentă ca urmare a blocului total survenit în urma unei corecții chirurgicale cardiace. Dintre acestea 6 au avut canal atrio-ventricular comun forma completă, 2 tetralogie Fallot, 2 transpoziție de vase mari congenital-corectată cu defect septal ventricular larg, 2 malformații complexe (transpoziție de vase mari dextrocardie, stenoză pulmonară malformație de aparat atrio-ventricular). În 10 cazuri s-a practicat montarea sondei pe cale endo-vasculară pe traiectul venei subclavii. În 8 cazuri, la pacienții sugari mici, s-a montat electrod epicardic cu fixarea bateriei în teaca dreptilor abdominali. În 4 cazuri a fost necesară reintervenție datorită: desprinderii sondei ventriculare -1 caz; insuficienței stimulării -2 cazuri; exterizării bateriei din teaca dreptilor abdominali în urma unui traumatism cu suprainfecție-1 caz. În 2 cazuri a fost schimbată bateria cu montarea pe cale endo-venoasă a unui stimulator montat inițial cu sondă epicardică. În mâini experimentate și cu dotare tehnică corespunzătoare electrostimularea definitivă reprezintă un procedeu modern ce poate rezolva cazuri cu evoluție altfel dramatică. În condițiile dezvoltării chirurgiei malformațiilor cardiace laboratorul de electrofiziologie este absolut indispensabil unei bune funcționări a cardiologiei pediatrice.

EXPERIENCE OF TIMISOARA UNIVERSITY CENTRE IN PERMANENT PACING IN CHILDREN

A. Lacatusu¹, I. Popa¹, S. Pescariu², Alice Raica¹

¹ Clinic II Pediatrics U.M.F. “V. Babes.” Timisoara ² Institute of Cardiovascular Diseases Timisoara

The paper analysis a group of 18 patients hospitalized in Clinic II Pediatrics and Institute of Cardiovascular Diseases Timisoara during the period 2000-2004 with permanent pacing. Out of the studied group, 3 cases were with congenital third-degree atrioventricular block (without morphological cardiac lesions). One 3months-old infant being with severe hemodynamic cardiac failure. 2 cases with congenital third-degree atrioventricular block having hemodynamic intolerance in the context of a complex cardiac abnormality. 1 case presented sick sinus syndrome with recurrent faints and one syncope episode. The rest of 12 cases had permanent pacing because of a third-degree block after a cardiac surgical intervention. 6 cases from the last group had complete atrioventricular septal defects, 2 Fallot tetralogy, 2 cases were with transposition of the great arteries congenital corrected with interventricular defect, and 2 complex malformations (transposition of the great arteries dextrocardia, pulmonary stenosis malformation of atrio-ventricular valve). In 10 cases the

transvenous implantation through subclavian vein was chosen. In 8 patients (very young infants) epicardial implantation was performed with the battery inserted in the right abdominal muscle. In 4 cases a second intervention was necessary because: the ventricular electrode was detached-1 case, insufficient stimulation-2 cases, battery detached from the right abdominal muscle...after a trauma with infection -1 case. In 2 cases the battery was replaced with transvenous reinsertion of a stimulator previously inserted with the epicardial electrode. Performed by a highly specialized person with good medical equipment, permanent pacing represents a modern technique that could solve dramatic cases. In the context of developing surgery for cardiac abnormalities, the electrophysiological laboratory is indispensable for an efficient functionality of pediatric cardiology.



UTILITATEA MONITORIZĂRII HOLTER ÎN EVALUAREA TULBURĂRILOR DE RITM LA COPIL

P. Lesovici, Andrea Militaru, I. Sabău, A. Craciun, Daniela Chiru

Clinica I Pediatrie Timisoara

Obiectivul lucrării constă în evidențierea rolului monitorizării Holter în depistarea și supravegherea aritmiilor la copil. Material și metoda. Studiul s-a efectuat pe perioadă 2002-2004, utilizându-se aparatul Aspekt 700. Lotul de 84 pacienți a fost împărțit în două grupe: pacienți cunoscuți cu afecțiuni cardiace (45,24%) și cei afirmativ sănătoși cu simptome sugestive de aritmie (54,76%), dintre care 42,8% au fost sportivi de performanță. Simptomele dominante au fost: durerile precordiale, tahicardia persistentă, palpitațiile, lipotimia și dispnea. Rezultate: în grupul fără afecțiuni cunoscute 45,65% au prezentat aspect normal, 41,3% au avut aritmii benigne (bradicardie sinusală 10,8%; tahicardie sinusală 8,6%; aritmie respiratorie 4,34%; pacemaker migrator 4,34%; extrasistole supraventriculare 8,6% și extrasistole ventriculare monomorfe 4,34%) și în 13% din cazuri s-au evidențiat tulburări de ritm și conducere patologice (2 cazuri cu BAV gr II, 2 cazuri cu extrasistole ventriculare multifocale, 1 tahiaritmie supraventriculară, 1 sd WPW). Celălalt grup a cuprins 18 cazuri de BCC (DSA; DSV, boala Fallot, boala Ebstein, canal atrioventricular), 4 cazuri de cardiomiopatie și 16 pacienți cu prolaps de valvă mitrală. Acest grup a prezentat următoarele rezultate: 23% extrasistole ventriculare, 23% extrasistole supraventriculare, 15% pauze peste 1,5sec, 10% tahiaritmii supraventriculare, 7% tahicardii ventriculare, 7% BAV gr II, 5% BAV gr I, 5% sd WPW și numai în 5% aspect normal. 4 din aceste cazuri au fost operați pe cord, toți prezentând aritmii de gravitate. Concluzii: monitorizarea Holter este utilă în depistarea aritmiilor la subiecții sănătoși, particular la sportivii de performanță, precum și în urmărirea cazurilor cu BCC pre și postoperator.

THE VALUE OF HOLTER ECG MONITORING IN ASSESSMENT OF RHYTHM DISORDERS IN CHILDREN

P. Lesovici, Andrea Militaru, I. Sabău, A. Craciun, Daniela Chiru

Clinic Pediatrics Timisoara

The aim of the study was to spotlight the role of ECG Holter monitoring in capturing and assessment of arrhythmias in children. Material and method. The study was performed between 2002 and 2004, using an Aspekt 700. The 84 children of the study were split in 2 groups: patients with cardiac pathology (45,24%) and affirmative healthy children (54,76%) but with symptoms suggesting arrhythmias (42,8% of them was sportive children). The dominant symptoms were: chest pain, tachycardia, palpitations, fainting and dyspnea. Results. In the affirmative healthy group: 45,65% presented normal aspects, in 41,3% occurred benign arrhythmias (sinus bradycardia 10,8%, sinus tachycardia 8,6%, respiratory dysrhythmia 4,34%, wandering atrial pacemaker 4,34%, premature atrial contractions 8,6%, unifocal premature ventricular contractions 4,34%) and in 13% was revealed pathological arrhythmias (2 cases with second degree AV block, 2 polifocal premature ventricular contractions, 1 supraventricular tachyarrhythmia and 1 WPW syndrome). The second group included 18 cases with CHD (ASD, VSD, Fallot tetralogy, Ebstein anomaly, AV canal), 4 cases with cardiomyopathy and 16 cases with mitral valve prolapse. The results of this group was: 23% premature ventricular contractions, 23% premature atrial contractions, 15% sinus pause, 10% supraventricular tachycardia, 7% ventricular tachycardia, 7% second degree AV block, 5% first degree AV block, 5% WPW syndrome and just in 2 cases normal aspects.

Conclusions. ECG Holter monitoring is a useful method in capturing arrhythmias in children, especially young athletes and is also important in assessment of CHD before and after surgery.



INCIDENȚA DISRITMIILOR ÎN CARDIOPATIILE CONGENITALE DIN CLINICA PEDIATRIE I

Rodica Manasia, Cecilia Lazea, Lazăr C., Carmencita Lucia Denes

Clinica Pediatrie I „Axente Iancu” – U.M.F. Cluj-Napoca

Scopul lucrării. Malformațiile cardiace congenitale reprezintă o cauză importantă de morbiditate și mortalitate pediatrică, al căror prognostic depinde nu numai de severitatea bolii și de momentul stabilirii diagnosticului, ci și de complicarea lor, printre altele, cu tulburări de ritm și de conducere. Pornind de la această constatare, autorii și-au propus precizarea modificărilor Ecg prezente la copiii cu cardiopatii congenitale. Material și metodă. Materialul de studiu a fost reprezentat de 343 copii cu cardiopatii congenitale (90% cu shunt stânga-dreapta; 7% cu shunt dreapta-stânga și 3% fără shunt), cu vârsta între 1 lună și 16 ani, 55,7% de sex masculin și 44,3% de sex feminin. Metodele de lucru au constat în: examen clinic, Ecg, radiografie toracică și echocardiografie. Rezultate. Modificările Ecg, în sensul unei disritmii s-au întâlnit la 71% dintre copii. Acestea au fost reprezentate în ordinea frecvenței de: bloc de ramură dreaptă minor (46,6%); tahicardie paroxistică supraventriculară (8,7%); extrasistole ventriculare (2,9%); sindrom WPW (0,8%); bloc atrio-ventricular gradul I (0,5%). Aceste aspecte sugerează necesitatea dispensarizării riguroase a acestor pacienți, corectarea chirurgicală în timp util, precum și individualizarea schemei de profilaxie și tratament al disritmiilor la copiii cu cardiopatie congenitală în funcție de tulburările hemodinamice pe care le generează.

THE INCIDENCE OF THE ARRHYTHMIAS IN CONGENITAL HEART DISEASES IN THE FIRST PEDIATRIC DEPARTMENT

Rodica Manasia, Cecilia Lazea, Lazăr C., Carmencita Lucia Denes

„Axente Iancu” First Pediatric Department – University of Medicine and Pharmacy Cluj-Napoca

The aim of the study. The heart congenital malformations represent an important cause of morbidity and mortality in pediatric population, their prognosis depending on the disease severity, the diagnosis establishing moment and also the complication (disturbances of rate and rhythm). The authors will present the the main aspects of the electrocardiogram in children with congenital heart defects. Subjects and methods. The study grup was represented by 343 children with congenital heart disease (90% with left to right shunt; 7% with right to left shunt and 3% without shunt), aged one month-16 years, 55,7% males and 44,3% females. Study methods included: clinical examination, electrocardiogram, thoracic roentgenogram and echocardiography. Results. Arrhythmias recording on electrocardiogram were found in 71% of children. These were represented by: minor right branch block (46,6%); paroxysmal supraventricular tachycardia (8,7%); ventricular extrasystoles (2,9%); Wolff-Parkinson-White syndrome (0,8%); 1st-degree atrioventricular block (0,5%). These aspects suggest the necessity of follow-up for these pacients, the precocious surgical treatment and individually chosen treatment scheme for the arrhythmias of the children with congenital heart defects based on the hemodynamics disturbances.

CARDIOPATIE DILATATIVĂ COMPLICATĂ CU TROMB INTREVENTRICULAR STÂNG GIGANT – PREZENTARE DE CAZ

Delia Piciu¹, Ileana Petrescu², Eva Neme², Gabriela Oancea¹, D. Bulucea²

¹Clinica Pediatrie II, Craiova , ²UMF Craiova

Cardiomiopatia dilatativă (CD) - afecțiune a cărei frecvență este dificil de stabilit survine uneori în asociație cu unele cardiopatii congenitale, debutul fiind cel mai frecvent brusc cu semne de insuficiență cardiacă globală (IC). Evoluția este grevată de o mortalitate ridicată și precoce prin insuficiență cardiacă ireductibilă și aritmii sau accidente tromboembolice. Tratamentul în esență simptomatic urmărește încetinirea ritmului evoluției IC. Prezentăm un caz rar de cardiomiopatie dilatativă la un copil de sex feminin în vârstă de 12 ani aflat la prima spitalizare, la care s-a diagnosticat și stenoză aortică congenitală strânsă, bicuspidie aortică, tromb intraventricular stâng gigant. Evoluția a fost nefavorabilă către IC gravă și tahiaritmie ventriculară. Fetița C.R. din mediul rural (F.O 148/2002), 1 născut, cu evoluție postnatală favorabilă; la 4 ani a fost semnalat un suflu sistolic precordial, rămas neinvestigat. Se internează la 12 ani în Clinica II Pediatrie pentru astenie fizică marcată, dispnee, anorexie, scădere ponderală importantă. Examenul clinic arată suflu holosistolic gr.III spațiul II parasternal drept și semne de IC globală. Radiografia cardio-pulmonară și EKG coroborate cu datele clinice stabilesc diagnosticul de IC clasa II NYHA și tahiaritmie ventriculară. În Centrul de Cardiologie Craiova (unde este transferată bolnava) se identifică ecocardiografic: stenoză aortică congenitală strânsă, bicuspidie aortică, tromb intraventricular stâng de 1,5 cm, fracția de ejeție (FE) = 35%. Evoluția inițială sub tratament antitrombotic și digitalo-diuretic a fost favorabilă, dar nerespectarea tratamentului la domiciliu a dus la decompensări cardiace frecvente și spitalizări repetate. Ultima internare (la un an de la diagnosticare) în Centrul de Cardiologie încadrează IC în clasa IV NYHA. Trombul gigant în VS ocupă 25% din volumul ventricular și FE a scăzut la 15%. După ultima spitalizare cazul a fost pierdut din evidență. Concluzii : Cardiomiopatia a fost descoperită tardiv prin neglijarea unui suflu sistolic; asocierea CD cu malformația de cord; agravarea rapidă a IC prin lipsa complianței la tratament; prezența trombului gigant; FE scăzută la limita compatibilității cu supraviețuirea.

COMPLICATED DILATATIVE CARDIOMIOPATHY WITH A GIANT LEFT INTRAVENTRICULAR THROMBUS - CASE PRESENTATION

Delia Piciu¹, Ileana Petrescu², Eva Neme², Gabriela Oancea¹, D. Bulucea²

¹Clinica Pediatrie II, Craiova , ²UMF Craiova

The dilatative cardiomyopathy (DC) - disease whose frequency is rather hard to establish -- sometimes occurs in association with some congenital cardiopathies, often having a sudden onset with symptoms of global cardiac insufficiency. (CI). The evolution does not present a high and precocious mortality through irreducible cardiac insufficiency and rhythm disturbance or thromboembolic accidents. The treatment, which is essentially symptomatic, aims at a lower rhythm for the CI evolution. The case we present is a rare dilatative cardiomyopathy with a girl, aged 12, at her first hospitalization and who was also diagnosed left congenital aortic stenosis, aortic bicuspidy, giant left intraventricular thrombus. The evolution was unfavorable, leading to a serious CI and ventricular tachyarrhythmia. The girl C.R., from a rural area (F.O. 148/2002), first born, with a favorable postnatal evolution. At the age of 4, a precordial systolic murmur was noticed, but it was not investigated. She was admitted, when 12, in the II Pediatric Clinic with a marked physical asthenia, dyspnea,

anorexia, serious weight loss. The clinical findings show a gr. III, space II right parasternal holosystolic murmur and symptoms of global CI. The cardio-pulmonary X-ray and EKG, together with the clinical findings, determine the CI diagnosis, class II NYHA and ventricular tachyarrhythmia. The Cardiology Centre in Craiova (where the patient was transferred) echocardiographically determines: tight congenital aortic stenosis, left bicuspidy, left intraventricular thrombus of 1,5 cm and the ejection fraction (EF) of 35%. The evolution under antithrombotic and digital-diuretic treatment was favorable, but disobeying this treatment at home led to frequent cardiac decompensations and repeated hospitalizations. The latest admittance in the Cardiology Centre (one year after the diagnosis) determines CI class IV NYHA. The giant thrombus in the left ventricle occupies 25% of the ventricular volume and the EF diminished to 15%. After the latest hospitalization the case could not be followed any longer. Conclusions: The cardiomyopathy was late discovered as a result of neglecting a systolic murmur; the association of DC with a cord malformation; rapid aggravation of CI because of lack of treatment; the presence of the giant thrombus; EF is low; EF decreases until the limit of survival compatibility.



UN CAZ PARTICULAR DE ARITMIE NEONATALĂ

Dr. Pop, P. Lesovici, D. Chiru, I. Micle, A. Militaru, O. Margineanu, M. Marazan

Spitalul Clinic de Urgență pentru Copii "Louis Turcanu" Timișoara, Clinica I Pediatrie

Introducere: În literatura de specialitate frecvența tahiaritmiilor neonatale este de 4 – 15%, cu etiologie variată și tratament specific. Scopul lucrării este prezentarea unui caz particular de aritmie neonatală cu debut intrauterin. V.N., FO 1035, sex M, în vârstă de 1 zi, gesta II, para II, vârsta gestatională 38 săptămâni, naștere spontană, asistată, în prezentație nuanțată, greutatea la naștere 4350g, talie 51cm, indice Apgar 8 (circulară strânsă de cordon bilical pericervicală) se internează prin transfer de la Spitalul Deva pentru edeme masive, generalizate cianoză generalizată, accentuată la plâns; dispnee; polipnee; diagnostic de transfer: suspect fetopatie diabetică. Din istoric reținem că la 12 ore după naștere starea generală se alterează, devine cianotic, dependent de O₂, tahicardic 200 – 250/minut. Nou-nscutul a fost explorat biologic și imagistic (ecografie cardiacă, ECG, Holter ECG). În urma investigațiilor s-a stabilit diagnosticul de anasarcă fetală prin insuficiență cardiacă, tahicardie supraventriculară paroxistică, cardiomiopatie hipertrofică secundară, defect septal interatrial. Urmat tratament cu Digoxin, Propranolol, Dopamină, Furosemid. Evoluția a fost lent orabilă cu reducerea episoadelor paroxistice de tahicardie, scădere în greutate 1000 g în zile prin eliminarea edemelor și s-a externat cu stare generală bună, alura ventriculară 130 – 140/minut, sub tratament antiaritmie (digoxin și propranolol). **Concluzii:** Anasarca neonatală are frecvent ca și cauză tahiaritmia fetală. Se impune o monitorizare fetală atentă posibilitatea diagnosticului intrauterin și a tratamentului precoce. Prognosticul și evoluția imediată sub tratament antiaritmie (digoxin în asociere cu un beta blocant) sunt bune, la 1 an se menține însă un risc de recurență crescut până la vârsta de 1 an.

A PARTICULAR CASE OF NEONATAL ARITHMIA

Dr. Pop, P. Lesovici, D. Chiru, I. Micle, A. Militaru, O. Margineanu, M. Marazan

Spitalul Clinic de Urgență pentru Copii "Louis Turcanu" Timișoara, Clinica I Pediatrie

Introduction: In speciality reviews the frequency of neonatal tachyarrhythmia is 4-15 %, with various etiology and specific treatment. The purpose of this paper is to present a particular case of neonatal arrhythmia with intrauterine beginning. The patient V.N., male, 1 day of age, gesta II, para II, gestational age 38 weeks, spontaneous assisted birth, cranial presentation, birth weight 4350 g, length 51 cm, Apgar score 8 (umbilical cord strangulation of the neck) was admitted to hospital, being transferred from Deva County Hospital, presenting massive generalized oedema, generalized cyanosis emphasized by crying, dyspnoea, polipnoea. Transfer diagnosis: diabetic fetopathy. From his medical history we learned that 12 hours after birth, his general health status worsened, he became cyanotic, dependent on O₂, tachycardic (200-250 heartbeats/min). The newborn was investigated for his biologic and imagistic status (cardiac ultrasound, ECG, Holter ECG). As a result of these investigations the diagnosis was neonatal hydrops by heart failure, supraventricular paroxystic tachycardia, secondary hypertrophic cardiomyopathy, atrial septum defect. He received the following treatment: Digoxin, Propranolol, Dopamine, Furosemid. His condition improved slowly with reduction of paroxystic tachycardia episodes, weight loss of 1000g in 12 days by eliminating the oedema and was discharged with good general health, heart rate 130-140 beats/min, under antiarrhythmic treatment (Digoxin and Propranolol). **Conclusions:** Neonatal hydrops is frequently triggered by fetal tachyarrhythmia. There is a need for careful fetal monitoring with possibility of in-utero diagnosis and early treatment. The prognosis and immediate evolution

under antiarrhythmic treatment (beta-blockers and Digoxin) is good but long term follow-up shows a high risk of recurrency until the age of 1 year.



TULBURĂRILE DE RITM ȘI CARDIOMIOPATIILE COPILULUI

Alice Raica, I. Popa, Abo Lafy Sami, M. Muscoi M., A. Lăcătușu

Clinica II Pediatrie Timișoara, UMF Timișoara

Obiective: scopul studiului a fost evaluarea spectrului tulburărilor de ritm și conducere la copiii cu cardiomiopatie hipertrofică și dilatativă precum și implicațiile prognostice și terapeutice ale acestora. Material și metodă: am luat în studiu un lot format din 50 de copii, dintre care 25 au fost diagnosticați cu cardiomiopatie hipertrofică și 25 cu cardiomiopatie dilatativă. Perioada studiului s-a desfășurat pe parcursul a 5 ani. Pacienții au fost investigați din punct de vedere clinic și biologic, s-au efectuat echografii în dinamică, înregistrare electrocardiografică și monitorizare Holter de 24 de ore. Rezultate și discuții: momentul diagnosticului cardiomiopatiei a fost asociat cu o tulburare acută de ritm în 36 cazuri, dintre care cele mai frecvente au fost extrasistolele ventriculare izolate – 24 cazuri, sistematizate – 6 cazuri, tahicardie ventriculară susținută 3 cazuri și tahicardie supraventriculară – 3 cazuri. Pe parcursul studiului la cazurile cu insuficiență cardiacă severă și cu evoluție nefavorabilă, spectrul tulburărilor de ritm s-a lărgit, cuprinzând și aritmii amenințătoare de viață, care au putut fi controlate doar temporar și parțial. Lotul studiat fiind mic, nu pot fi apreciați factori de predicție semnificativă pentru moartea subită la acești pacienți. Concluzii: deși tulburările de ritm potențial letale încheie de obicei evoluția nefavorabilă a pacienților cu cardiomiopatie, nu trebuie ignorat riscul de moarte subită, în special la pacienții cu forma hipertrofică de boală. Monitorizarea clinică și elctrică, inclusiv Holter poate ameliora prognosticul acestor pacienți prin instituirea la timp a metodelor terapeutice adecvate.

ARRHYTHMIAS IN CHILDREN' CARDIOMYOPATHY

Alice Raica, I. Popa, Abo Lafy Sami, M. Muscoi M., A. Lăcătușu

Clinic II Pediatrics Timisoara, Clinica de Pediatrie Fundeni Bucuresti

Objectives: the purpose of the study was to evaluate arrhythmias in children with hypertrophic and dilated cardiomyopathies in order to establish prognostic and therapeutic issues. Material and method: we analyzed a group of 50 children, 25 diagnosed with hypertrophic cardiomyopathy and 25 with dilated cardiomyopathy, during a 5 years period (2000 – 2004). Each patient was investigated clinical and biological. We performed repeated echocardiographic examinations, EKG and 24h Holter monitoring. Results and discussions: we discovered arrhythmias at the onset of cardiomyopathy in 36 cases, as follows: 24 cases with premature ventricle beats, 6 cases with systemized ventricle beats, 3 cases with sustained ventricle tachycardia and 3 with supraventricular tachycardia. During the study the spectrum of arrhythmias became wider in the cases with cardiac failure, including life-threatening situations. Conclusions: although potential lethal arrhythmias usually occur in the last stages of cardiomyopathies, we must not ignore sudden death risk especially in patients with hypertrophic cardiomyopathy. Clinic and EKG monitoring, including Holter can improve the prognostic of this patients, adjusting the therapeutically protocols.

BLOC ATRIOVENTRICULAR CONGENITAL – PREZENTARE DE CAZ

Cristina Skrypnyk¹, Valeria Filip², Eniko Berecki²

¹Universitatea Oradea, Facultatea de Medicină, Departamentul de Genetică

²Universitatea Oradea, Facultatea de Medicină, Catedra de Pediatrie

Blocul atrioventricular congenital reprezintă o indicație majoră pentru implantul de pacemaker. Prezentăm cazul unui copil, acum în vârstă de cinci ani, născut cu ritm cardiac normal, diagnosticat cu bloc AV de grad II la vârsta de 11 luni. Evoluția progresivă spre blocul complet și scăderea ritmului cardiac sub 45 de bătăi pe minut în timpul somnului, a impus implantul de pacemaker la vârsta de 2 ani. Etiologic s-a exclus existența unei boli autoimune materne precum și a unei anomalii cardiace structurale. Monitorizarea atentă a cazului a permis intervenția terapeutică în momentul optim, prin implant de pacemaker cu abord transvenos și cu localizare subpectorală, și un prognostic foarte bun

CONGENITAL ATRIOVENTRICULAR BLOCK – A CASE PRESENTATION

Cristina Skrypnyk¹, Valeria Filip², Eniko Berecki²

¹University of Oradea, Faculty of Medicine, Genetics Department, ²University of Oradea, Faculty of Medicine, Pediatrics Department

The congenital atrioventricular block represents a major cause for pacemaker implantation. We present here a case of a child, 5 years old now, born with normal heart rate, which developed a second degree AVB around 11 months old and was in need of a pacemaker at two years old when the AVB block became complete and the heart rate was less than 45 bpm during the sleep. From the etiological point of view, we excluded a possible autoimmune maternal disease and a child congenital structural heart malformation. The correct management of the case allowed the pacemaker implantation in time by a transvenous approach, and a very good prognosis.

TULBURĂRI DE RITM ȘI DE CONDUCERE ÎN FIBROELASTOZA ENDOCARDICĂ

R. Spineanu, Enikő Berechi, Claudia Cladovan, Maria Porumb, Simona Cheregi, Liliana Heredea

Spitalul Clinic de Copii Oradea

Introducere: În evoluția fibroelastozei endocardice (FE) sunt semnalate tulburări de ritm și de conducere care pot întuneca prognosticul afecțiunii. Obiective: Stabilirea incidenței reale a tulburărilor de ritm și de conducere la copiii afectați, tipul acestora și modul în care influențează evoluția FE. Material și metodă: Studiul s-a efectuat la Spitalul Clinic de Copii Oradea pe o perioadă de 35 ani (1.01.1970 – 31.12.2004). Cercetarea a avut un caracter prospectiv și retrospectiv. Au fost selecționați 72 de copii cu fibroelastoză, existând în toate cazurile o confirmare necropsică. Dintre aceștia 61 (84,72%) au fost sugari. Rezultate: Tulburări de ritm sau conducere au fost identificate la 20 pacienți reprezentând 27,77% din totalul observațiilor. La 2 cazuri am înregistrat crize de tahicardie în contextul unor sindroame de preexcitație WPW. La una din observații tabloul clinic a fost deschis de o tahicardie paroxistică supraventriculară care s-a repetat ulterior. Un copil de 2 ani cu dilatare atrială stângă a prezentat o fibrilație atrială care nu a mai putut fi convertită. 10 pacienți au prezentat extrasistole ventriculare: izolate la 3 subiecți, sistematizate sub formă de bigeminism la 3 cazuri și trigeminism la alte două, iar la două în salve. Dintre tulburările de conducere semnalăm blocul major de ramură stângă la 4 observații și un caz de bloc atrioventricular complet. Survenirea tulburărilor de ritm a necesitat ajustări terapeutice, dar evoluția clinică a cazurilor nu a fost semnificativ influențată comparativ cu aceea a cazurilor de FE la care nu s-au înregistrat anomaliile de referință. Concluzii: În evoluția FE incidența tulburărilor de ritm și de conducere a fost de 27,77%. S-au raportat 15 tulburări de ritm și 5 de conducere. Survenirea lor a necesitat ajustări terapeutice, context în care evoluția bolii nu a fost în mod semnificativ influențată.

CARDIAC ARRHYTHMIAS IN ENDOCARDIAL FIBROELASTOSIS

R. Spineanu, Enikő Berechi, Claudia Cladovan, Maria Porumb, Simona Cheregi, Liliana Heredea

Pediatric Clinic Oradea

Introduction: Arrhythmias occurred in evolution of endocardial fibroelastosis (EF) may worsen the prognosis. Objectives: To establish the real incidence, types and how the arrhythmias influence the evolution of EF in children. Materials and methods: We performed a prospective and retrospective study including the casuistic of Clinical Children Hospital Oradea during 35 years (01.01.1970 – 12.31.2004). We found 72 children with EF morphopathologically confirmed. 61 (84,72%) of them were infants. Results: Arrhythmias were identified in twelve patients, representing 27,77% of cases. In two cases we have registered tachycardial crisis occurred in WPW syndrome. In one case a paroxysm of supraventricular tachycardia was described. In other case aged two years with EF we had registered left atrial dilatation and atrial fibrillation which couldn't be converted. Ten patients had ventricular extrasystoles (isolated in three cases, three with bigeminism, two with trigeminism and two with excessive number). From cardiac conduction defect we noted left bundle brunch block in four patients and AV block in one. The presence of arrhythmias required changes in therapy but without significant influence on evolution comparing with cases of EF without these anomalies. Conclusions: The arrhythmias occurred in 27,77% in evolution of cases with EF.

Were registered fifteenth rhythm anomalies and five conduction defects. The presence of arrhythmias required changes in therapy but the evolution of the disease wasn't modified.



DISRITMII FETALE ȘI NEONATALE PRECOCE. CONSIDERAȚII ASUPRA A TREI CAZURI CLINICE

Maria Stamatin¹, A.G.Dimitriu², Luminița Păduraru¹, Roxana Iliescu, Violeta Streangă²

¹Disciplina de Neonatologie, Universitatea de Medicină și Farmacie Iași

²Clinica I Pediatrie, Universitatea de Medicină și Farmacie Iași

Introducere: Etiologia tulburărilor de ritm și/sau conducere la nou-născut este variată, nu rareori idiopatică, făcând deseori dificilă stabilirea unei conduite terapeutice eficace. Scopul lucrării: prezentarea principalelor probleme de diagnostic și terapie la 3 cazuri clinice suspectate prin ecocardiografie fetală de disritmii fetale sau anomalii cardiace și care ulterior au fost confirmate clinic și echocardiografic. Cazul 1 cu VG 35 săptămâni, 2250 g, suspect intrauterin de bloc AV, cardiomegalie dreaptă cu atrezie arteră pulmonară în observație, a prezentat postnatal Apgar 1, 4, 6, 6, resuscitat la naștere, cu necesitatea susținerii cordului cu dopamina pentru bradicardie severă, 40/min. EKG și echocardiografia precizează bloc AV gradul III, cardiomiopatie hipertrofică concentrică, foramen ovalae permeabil, bicuspidie aortică. Nu a fost confirmată prezenta unei colagenoze materne. Cazul 2, nou-născut 40 săptămâni, 4400g, Apgar 8, diagnosticat intrauterin cu bradicardie și aritmie extrasistolică fetală, confirmată postnatal cu cardiomiopatie hipertrofică cu predominantă septală, foramen ovalae forat, anevrism SIA, tulburări de relaxare VS. Se remarcă evoluția favorabilă cu dispariția extrasistolelor după tratament postnatal cu sulfat de magneziu, oxigenoterapie și diuretice. Cazul 3 : nou-născut la termen, 39 săptămâni, 3500g, Apgar 9, obiectivat intrauterin cu bradicardie fetală constantă, se exprimă clinic postnatal prin bloc atrio ventricular grad III cu frecvență atrială 130/min, ventriculară 55/min, fără alterarea stării clinice, prezentând echocardiografic DSV subaortic și cardiomiopatie hipertrofică. Nici unul din cazuri nu a beneficiat, dar nici nu a necesitat implantarea stimulatoarelor cardiace în perioada neonatală. Concluzii: detectarea intrauterină a bradiaritmilor este posibilă și este de un real folos în management-ul postnatal al cazurilor. La nici unul dintre cazuri nu a putut fi precizată etiologia, ceea ce atrage atenția asupra incidenței crescute a tulburărilor de ritm și conducere idiopatice fetale și ulterior neonatale.

FETAL AND EARLY NEONATAL DHYSRHYTHMIAS. COMENTS ON THREE CLINICAL CASES

Maria Stamatin¹, A.G.Dimitriu², Luminița Păduraru¹, Roxana Iliescu, Violeta Streangă²

¹Department of Neonatology, University of Medicine and Pharmacy Iasi

²I-st Clinic of Pediatrics, University of Medicine and Pharmacy Iasi

Introduction: The etiology of heart rhythm and conduction disturbances at the newborn is various and not rarely idiopathic, making difficult the evaluation of best therapeutical approaches. Objectives: To present the main approaches and therapeutical difficulties in 3 cases diagnosed intrauterin with suspicion of fetal dysrhythmia and later confirmed clinical and by echocardiography. Case 1: 35 weeks gestation, 2250 g, suspected intrauterin of AV block, right cardiomegaly with pulmonary atresia, postnatal presenting Apgar of 1, 4, 6, 6, resuscitated at birth, needing vasopressor and cardiotonic therapy with dopamine for a severe bradycardia of 40/min. EKG and echocardiography reveals third degree AV block, concentric hypertrophic cardiomyopathy, foramen ovalae, bicuspid aortic valve. Maternal collagenose was excluded from the etiology. Case 2: 40 weeks gestation newborn, 4400g,

Apgar 8, intrauterine diagnosed with bradycardia and fetal extrasystolic dysrhythmia, postnatally confirmed as septal predominant hypertrophic cardiomyopathy, forced foramen ovalae, interatrial septum aneurysm, left ventricle relaxing disturbances. Disappearance of extrasystolic heart beats and good outcome after magnesium sulfate treatment. Cazul 3: 39 weeks gestation newborn, 3500g, Apgar 9, diagnosed antepartum with constant fetal bradycardia, clinically expressed postpartum by third degree AV block with atrial rhythm of 130 beats/min and ventricular rhythm of 50 beats/min, no clinical illness. Echocardiography reveals interventricular septum defect and hypertrophic cardiomyopathy. None of these cases needed cardiac pacing during neonatal period. Conclusions: Antepartum diagnosis of fetal bradycardia is possible and really useful in neonatal bradycardia management. Etiology couldn't be established in any of these three cases which reveals higher incidence of idiopathic rhythm and conduction abnormalities at fetus and then neonate.



IMPLICAȚIILE ALUNGIRII INTERVALULUI QT LA COPIL

Violeta Ștreangă¹, A. G. Dimitriu¹, Mariana Frasin²

¹Clinica I Pediatrie, UMF Iași

²Spitalul Clinic de Urgențe pentru Copii „Sf. Maria” Iași

OBIECTIVE: identificarea etiologiei și consecințelor clinice ale prelungirii intervalului QT la copil. **MATERIAL ȘI METODĂ:** lot de studiu: 118 copii cu QT_c > 0,44 sec. internați în Clinica I Pediatrie în perioada 1995 – 2002. **REZULTATE:** la toate cazurile alungirea QT_c a fost dobândită: hipocalcemie: 48% cazuri, hipopotasemie: 19% cazuri; hipomagneziemie: 21% cazuri, intoxicații medicamentoase: 8% cazuri (amiodaronă – 3 cazuri, eritromicină – 2 cazuri, antideprin – 4 cazuri (intoxicații accidentale), intoxicație medicamentoasă necunoscută – 1 caz), hemoragie meningocerebrală: 2% cazuri, idiopatică: 2%. Pe grupe de vârstă, alungirea QT a fost mai frecventă la sugar: 35%. Simptomatologia a fost prezentă în 52 cazuri (44%), constând, la sugari, în: crize de apnee – 1 caz și convulsii – 7 cazuri, iar la copilul mare și adolescent: crize de tetanie în 14 cazuri și paretezii, dispnee, dureri precordiale în 30 cazuri. În celelalte 46% din cazuri simptomatologia a fost aceea a bolii de bază. Nu a existat o corelație strictă între valoarea intervalului QT_c și simptomatologie, cazuri cu QT_c > 0,50 sec. au fost asimptomatice, în timp ce cazuri cu QT_c < 0,50 sec. au fost simptomatice. Aritmiile întâlnite la pacienții luați în studiu au fost: extrasistole ventriculare izolate, nesistematizate și/sau sistematizate: 4 cazuri, bloc atrioventricular gradul II 2/1: 1 caz, tahicardie ventriculară: 4 cazuri cu intoxicație cu antideprin, 2 dintre acestea prezentând și episoade de torsada vârfurilor. Corectarea tulburărilor electrolitice și tratarea bolii de bază, la care s-a adăugat tratament antiaritmie la cei cu tahicardii ventriculare, au determinat revenirea la valori normale a intervalului QT_c. **CONCLUZII:** SQTL dobândit este mult mai frecvent decât SQTL congenital, datorită multitudinii de factori determinanți, cel mai des implicați fiind diselectrolitemiile și medicamentele. Deoarece nu există o corelație strânsă între simptomatologie și valoarea QT_c, decelarea prelungirii intervalului QT_c impune tratarea cauzei declanșatoare.

THE IMPLICATIONS OF QT PROLONGATION IN CHILD

Violeta Ștreangă¹, A.G.Dimitriu¹, M. Frasin²

¹Clinic of Pediatrics, UMF Iași

²“St. Mary” Children Hospital of Iași

OBJECTIVE: to identify the etiology and clinical consequences of QT prolongation in child. **MATERIAL AND METHOD:** the cohort included 118 children with QT_c > 0,44 sec. admitted in Ist Clinic of Pediatrics Iași, between 1995 – 2002. **RESULTS:** acquired QT prolongation was seen in all cases, due to: hypocalcaemia: 48% cases, hypokalemia: 19%, hypomagnesaemia: 21%, drugs: 8% (amiodarone – 3 cases, erythromycin – 2 cases, antideprin – 4 cases (accidentally poisoning), unknown drug poisoning – 1 case), subarachnoid hemorrhage: 2%, idiopathic: 2%. QT prolongation was seen mostly in infant: 35%. Symptoms were present in 44% cases: apnea (1 case) and seizure (7 cases) in infant; tetany (14 cases) and numbness, dyspnea and precordial pain (30 cases) in big child and teenager. There was no correlation between QT_c value and clinical signs; thus, cases with QT_c>0,50 sec. were asymptomatic, but those with QT_c=0,45 sec. had seizures and malaise. The arrhythmias seen in our patient were: isolated premature ventricular contractions: 4 cases, 2/1 second degree atrioventricular block: 1 case, ventricular tachycardia: 4 cases with antideprin poisoning, 2 of them having torsade de pointes. Correction of electrolytic

imbalance and treatment of basic disease, adding antiarrhythmic treatment in patient with ventricular tachycardia normalize QT_c interval. CONCLUSIONS: Acquired long QT, secondary to electrolytic imbalance or drugs, is much more frequently seen than congenital long QT syndrome. Because there is no correlation between QT_c value and clinical signs, when long QT is found, etiological treatment must be considered.



TULBURĂRI DE RITM CARDIAC IN INTOXICAȚIA CU ANTIDEPRIIN LA COPII

**Violeta Ștreangă¹, N. Nistor¹, A.G.Dimitriu¹,
Fl. Cristogel¹, Cristina Jităreanu¹, Mariana Frasin²**

¹ *Clinica I Pediatrie, Universitatea de Medicină și Farmacie "Gr.T.Popa" Iași
Facultatea de Medicină*

² *Spitalul de Copii "Sf. Maria"– Explorări Funcționale, Universitatea de Medicină și Farmacie
"Gr.T.Popa" Iași, Facultatea de Medicină*

Antideprinul determină intoxicații grave la copil, datorită efectelor sale cardiovasculare. Material și metodă: Pacienți: opt copii (2-15 ani) internați cu intoxicație cu antideprin, la care s-au efectuat: examen clinic, ECG și monitorizare continuă. Rezultate: Clinic, la internare: hipertonie generalizată, convulsii, midriază, comă, hipotensiune arterială până la colaps, sindrom piramidal, aritmii cardiace. Monitorizarea ECG: extrasistole ventriculare izolate și în salve, tahicardie ventriculară, torsada vârfurilor, lărgirea și deformarea complexelor QRS, modificări severe ale repolarizării ventriculare și semne de ischemie subendocardică. Tratament: spălătură gastrică cu cărbune activat, rehidratare parenterală, alcalinizare cu bicarbonat de sodiu, terapie antiaritmică, susținerea funcțiilor vitale. Evoluția a fost favorabilă la toate cazurile în interval de 4-6 zile. Concluzii: Severitatea manifestărilor cardiovasculare din intoxicația cu antideprin impune monitorizare clinică, ECG și electrocardioscopică, pentru decelarea precoce a unor tahiaritmii grave, care necesită aplicarea de urgență a unor măsuri terapeutice complexe, ce pot ameliora prognosticul rezervat al acestei intoxicații.

CARDIAC DISRRHYTHMIA IN AMITRIPTYLINE POISONING IN CHILDREN

**Violeta Ștreangă¹, N. Nistor¹, A.G.Dimitriu¹,
Fl. Cristogel¹, Cristina Jităreanu¹, Mariana Frasin²**

¹ *Clinica I Pediatrie, Universitatea de Medicină și Farmacie "Gr.T.Popa" Iași
Facultatea de Medicină*

² *Spitalul de Copii "Sf. Maria"– Explorări Funcționale, Universitatea de Medicină și Farmacie
"Gr.T.Popa" Iași, Facultatea de Medicină*

Antidepressive tricyclic agents (Antideprin) determine severe intoxications, especially because of its cardiac side effects. Method. We studied 8 children (2–14 years old) admitted with signs of antidepressive tricyclic agents intoxication. Results. The clinical picture revealed altered general status, generalized hypertonia, arterial hypotension up to collapse, midriasis, coma and cardiac arrhythmia. ECG monitorisation showed ventricular premature beats, isolated, couplets and triplets, ventricular tachycardia and torsade de pointes, severe ventricular repolarisation disturbances with diffuse subendocardial ischemia. The treatment consisted in: gastric lavage with activated charcoal, alkalisation with sodium bicarbonate, antiarrhythmic drugs and sustained vital functions. All cases recovered in 4–6 days. Conclusion. The severity of antidepressive tricyclic agents intoxication requires continue clinical and ECG monitorisation, for early detection of some life threatening cardiovascular events. Thus, the treatment will be started early and will alleviate the severe prognosis of this intoxication.

Antideprinul, medicament din clasa antidepressivelor triciclice, este folosit la adult în terapia stărilor depresive, dar a fost mult timp folosit și la copil pentru tratamentul enurezisului. El este responsabil de intoxicații grave la copil, mai ales datorită efectelor cardiovasculare. Cardiotoxicitatea majoră a antidepressivelor triciclice se datorește efectelor lor „quinidine-like”: blochează canalele rapide de sodiu, încetinind faza 0 a depolarizării sistemului Hiss-Purkinje și a miocardului (1).

Lucrarea are ca scop prezentarea principalelor aspecte clinice, electrocardiografice (ECG) și terapeutice ale aritmiilor survenite în cursul intoxicației cu antideprin la copil.

MATERIAL ȘI METODĂ

Studiul a fost efectuat asupra a opt copii cu vârsta cuprinsă între 2 și 15 ani, internați în Compartimentul de Terapie Intensivă al Clinicii I Pediatrie în perioada 1994 – 2003, cu intoxicație cu antideprin. Pacienții au beneficiat de examen clinic complet, ECG și monitorizare continuă minim 4-5 zile.

REZULTATE

Examenul clinic la internare a evidențiat: stare generală gravă (8 cazuri), hipertonie generalizată (7 cazuri), convulsii (5 cazuri), midriază (4 cazuri), comă (3 cazuri), hipotensiune arterială (5 cazuri) până la colaps (2 cazuri), sindrom piramidal (7 cazuri), aritmii cardiace (7 cazuri).

ECG și monitorizarea electrocardioscopică au decelat următoarele aspecte:

- tahicardie sinusală – efect anticolinergic al drogului (toate cazurile);
- creșterea excitabilității miocardice: extrasistole ventriculare izolate și în salve (7 cazuri), perioade de tahicardie ventriculară (4 cazuri) și torsadă a vârfului (2 cazuri)
- modificarea conducerii atrioventriculare și intraventriculare: lărgirea și deformarea complexelor QRS (4 cazuri), modificări ale repolarizării ventriculare cu subdenivelarea segmentului ST și semne de ischemie subendocardică (5 cazuri). Într-un singur caz s-a evidențiat aspect ECG particular și deosebit de sever: complexe QRS mult lărgite și deformate, subdenivelare mare ST cu înglobarea undei T, totul luând un aspect sinusoidal (fig.1).

Tratamentul aplicat a constat în:

- spălătură gastrică cu cărbune activat (efectuată pe sonda de intubație la cele 3 cazuri cu comă) și introducerea de cărbune activat endogastric, repetată la 4-6 ore;
- rehidratare parenterală;
- administrarea de bicarbonat de sodiu 14%. 1-2 mEq/kg corp;
- terapie antiaritmică;
- susținerea funcțiilor vitale.

Evoluția a fost favorabilă la toate cazurile într-un interval de 4-6 zile, cu normalizarea examenului clinic și ECG.

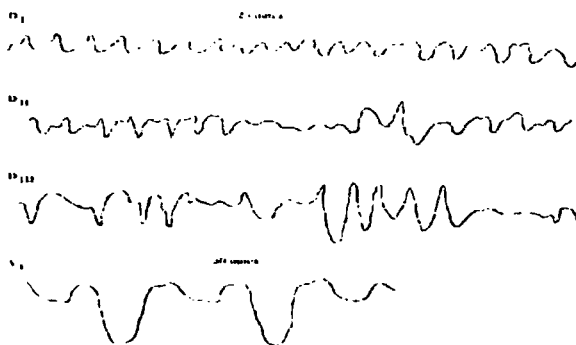


Fig.1. A.M. 4 ani. Intoxicație cu antideprin. Tahicardie ventriculară 160/min. Unda P absentă, QRS modificat, lărgit. Episod de torsadă a vârfului.

DISCUȚII

În intoxicația cu antideprin, tulburările cardiovasculare sunt frecvente și severe, moartea putând surveni prin tahiaritmii.

ECG este obligatorie pentru evidențierea unor modificări care, în ordinea apariției, sunt următoarele (2): applatizarea difuză a undei T; alungirea intervalului QT; lărgirea complexului QRS; prelungirea intervalului PR.

Durata intervalului QRS poate constitui un factor predictiv pentru apariția disritmiilor cardiace (3):

- QRS sub 0,10 secunde: riscul de aritmii sau convulsii este neglijabil;
- QRS cuprins între 0,10 – 0,16 secunde: 33% dintre pacienți vor dezvolta convulsii și 14% aritmii cardiace; crește riscul de comă, intubație și hipotensiune arterială;
- QRS peste 0,16 secunde: 50% dintre pacienți vor dezvolta aritmii ventriculare.

În afara măsurilor generale, în toate cazurile s-a utilizat bicarbonatul de sodiu, alcalinizarea fiind esențială pentru prevenirea și combaterea tulburărilor cardiovasculare. După oprirea administrării de bicarbonat pacientul trebuie supravegheat în continuare, deoarece uneori tulburările de ritm cardiac pot reapare ulterior, situație în care se repetă administrarea acestuia pentru menținerea pH-ului între 7,45-7,55 (4).

În disritmiile rezistente la administrarea de bicarbonat s-a utilizat lidocaina intravenos, în doză de 1 mg/kg corp, repetată în cazul tahicardiei ventriculare (3-4 administrări); în 3 cazuri lidocaina a fost administrată în perfuzie continuă, în doză de 1 mg/kg corp/oră. În 4 cazuri în care lidocaina a fost ineficientă s-au utilizat beta-blocante (propranolol), cu evoluție favorabilă, fără a apărea hipotensiune arterială.

Pentru tratarea aritmiilor care nu se remit la administrarea de bicarbonat de sodiu recomandările sunt următoarele (5): de elecție - lidocaina; antiaritmicele din clasa Ia, Ib și III sunt contraindicate; betablocantele sunt formal contraindicate deoarece pot precipita apariția hipotensiunii arteriale iar fenitoina trebuie evitată deoarece poate precipita apariția de tahiaritmii.

CONCLUZII

Severitatea manifestărilor cardiovasculare din intoxicația cu antideprin impune monitorizare clinică, ECG și electrocardioscopică chiar din momentul internării, pe o perioadă de minim 4-5 zile. Monitorizarea cardiacă (în special a duratei QRS) permite predicția apariției sau decelarea precoce a unor tahiaritmii grave, care necesită aplicarea de urgență a unor măsuri terapeutice complexe, ce pot ameliora prognosticul rezervat al acestei intoxicații.

BIBLIOGRAFIE

- Thanacoody HKR, Thomas SHL. Antidepressant poisoning. *Clin Med* 2003; 3 : 114-118.
- Buckley NA, Chevalier S, Ledischke IA, O'Connell DL, Leich J, Pond SM. The limited utility of electrocardiography variables used to predict arrhythmia in psychotropic drug overdose. *Crit Care* 2003; 7: 101-107.
- Thomas SHL, Fischer S. Accuracy of diagnosis of QRS interval prolongation in tricyclic antidepressant poisoning. *Journal of Clinical Toxicology* 2003; 41: 547-550.
- Blackman K, Brown SGA, Wilkes GJ. Plasma alkalisation for tricyclic antidepressant toxicity: a systematic review. *Emergency Medicine Australasia* 2001; 13(2): 204-207.
- Shannon M, Liebelt EL. Toxicology reviews: targeted management strategies for cardiovascular toxicity from tricyclic antidepressant overdose: the pivotal role for alkalisation and sodium loading. *Pediatr Emerg Care* 1998, 14: 293-2

DISRITMIILE POSTOPERATORII LA COPIII CU DEFECT SEPTAL VENTRICULAR ÎNCHIS CHIRURGICAL

Liliana Gozar², Rodica Togănel¹, Iolanda Muntean¹, Anca Sglimbea¹, Amalia Făgărășan¹, Ana Sorina Pașc²

¹UMF Tg.Mureș, Disciplina Pediatrie III

² Secția Clinică de Cardiologie Pediatrică - IBCvT Tg. Mureș

Disritmiile postoperatorii sunt complicații posibile la pacienții cu malformații cardiace congenitale corectate chirurgical. Scopul lucrării: determinarea prevalenței disritmiilor postoperatorii precoce după corecția chirurgicală a defectului septal ventricular (DSV), precum și stabilirea factorilor de risc pentru apariția disritmiei la acești pacienți. Material și metodă: s-au luat în studiu 62 copii internați în Clinica Cardiologie Pediatrică cu DSV, care au beneficiat de intervenție chirurgicală în Clinica Chirurgie Cardio-Vasculară Tg. Mureș în perioada ianuarie '98 – decembrie '04. S-au evaluat următorii parametri: vârsta pacienților în momentul operației, mărimea defectului, durata circulației extracorporeale. Rezultate și concluzii: prevalența disritmiilor postoperatorii este importantă la pacienții cu DSV. Incidența disritmiilor crește cu durata ischemiei și a circulației extracorporeale.

DISRRHYTHMIAS IN CHILDREN AFTER SURGICAL REPAIR OF VENTRICULAR SEPTAL DEFECT

Liliana Gozar², Rodica Togănel¹, Iolanda Muntean¹, Anca Sglimbea¹, Amalia Făgărășan¹, Ana Sorina Pașc²

¹UMF Tg.Mureș, Disciplina Pediatrie III

² Department of Pediatric Cardiology - IBCvT Tg. Mureș

Disrrhythmias are possible complications in patients following repair of congenital cardiac disease. The aim of the study: to estimate the incidence of the early postoperative arrhythmias following repair of ventricular septal defect (VSD), and to establish some factors that increase the risk of disrrhythmias in this patients. Material and methods: the authors studied 62 children admitted to Department of Pediatric Cardiology with VSD, who underwent surgical repair at Cardiovascular Surgery Department Tg. Mures between January '98 – December '04. We evaluated the following parameters: age of the patients at the time of repair; size of the defect; and cardiopulmonary bypass time. Results and conclusions. the incidence of early postoperative disrrhythmias is important in patients with VSD. The incidence increase with the increased ischemic time and circulatory arrest.

Index alfabetic

Andreica Mariana	55
Apetrei E	61, 62
Barbulescu Alexandra	64
Barsan Mircea	63
Bauersfeld Urs	3, 5
Berechi Eniko	77, 78
Bolba Claudia	55
Bostan I.	56
Bulucea D.	72
Butnariu Angela	7, 63
Cainap Simona	55
Cheregi Simona	78
Chira Manuel	63
Chiru Daniela	69, 74
Ciofu Carmen	64
Ciudin Radu	11, 56, 58, 61
Cladovan Claudia	78
Cotul Mircea	63
Craciun A.	69
Cristogel Fl.	84
Dan Rodica	65
Denes Carmencita Lucia	71
Dimitriu A. Grigore	12, 19, 80, 82, 84
Doros Gabriela	59
Dragulescu St.	65
Dumbrava Anca	60
Dumbrava Doru	30, 60
Fagarasan Amalia	87
Filip Valeria	77
Fotiade B.	62
Frasin Mariana	82, 84
Gafencu Mihai	59
Ghiorghiu Ioana	56, 58, 61, 62
Ginghina Carmen	56, 58, 61, 62
Gozar Liliana	47, 87
Heredea Liliana	78
Iacob Daniela	63
Iagaru Nicolae	64
Iliescu Roxana	11, 80
Ionita Eliza	64
Ivanica G.	65
Jitareanu Cristina	84
Lacatusu Adrian	45, 67, 76
Lazar C.	71
Lazar S.	55
Lazea Cecilia	71
Lesovici Petrica	69, 74
Leucuta A.	7
Luca C.	65
Luca C.T.	65
Manasia Rodica	71
Marazan M.	74

Margineanu O.	74
Micle I.	74
Mihaila M.	56
Militaru Andrea	69, 74
Miu N.	55
Muntean Iolanda.....	47, 87
Muscoi M.	76
Nanulescu Mircea.....	63
Neme Eva	72
Nistor N.....	84
Oancea Gabriela.....	72
Oprita Simona	63
Paduraru Luminita	80
Pasc Sorina	87
Pescariu Sorin	59, 67
Petrescu Ileana	72
Piciu Delia	72
Platon P.	62
Pop E.	74
Popa A.....	62
Popa Ioan.....	45, 67, 76
Popescu B.	61, 62
Popoiu Anca	59
Porumb Maria	78
Predescu Dragos	64
Raica Alice	67, 76
Sabau Ioan	69
Sami Abo Lafy.....	76
Serban Marinela	58, 61, 62
Sglimbea Anca	87
Sima Daniela	65
Skrypnyk Cristina	77
Spineanu R.	78
Stamatin Maria	12, 80
Stoian Ioana	62
Streanga Violeta	12, 19, 80, 82, 84
Toganel Rodica	47, 87
Vidlescu Ruxandra	60
Vlad Cristina	63



