



AKADEMIJA NAUKA I UMJETNOSTI
BOSNE I HERCEGOVINE

RADOVI

KNJIGA LXXXVIII

Odjeljenje medicinskih nauka
Knjiga 25

Redakcioni odbor
Jela Grujić-Vasić, Džemal Rezaković,
Dragomir Stanković

Urednik
Džemal Rezaković,
redovni član Akademije nauka i umjetnosti
Bosne i Hercegovine

UDC 615/.617:502(082)

YU ISSN 0350-0071

SARAJEVO 1991

KOMPLEKSNA DISRITMIJA I KARDIOMIOPATIJE DOJENČETA

HASNA MESIHOVIĆ, S. DINAREVIĆ, Ž. RONČEVIĆ, H. ČENGIĆ,
H. TERZIĆ, V. LOJPUR

Klinika i poliklinika za dječije bolesti »Prof. M. Sarvan«, Sarajevo

UDC 616.12 : 616—053.2

Apstrakt. Na Dječijoj klinici u Sarajevu u mjesecu julu 1988. god. hospitalizirano je žensko dojenče staro 5 mjeseci sa kompleksnom disritmijom i dilatirajućom kardiomiopatijom, rezistentnom na četiri antiaritmika, uz srčanu dekompenzaciju koja nije reagovala na Digoxin, te je predstavljala pravi terapijski problem. U prve tri sedmice dojenče je bilo pod parenteralnom kardiotoničnom terapijom, diureticima te eurtmicima od kojih je primala: Isoptin, Rhythmocin, Gilurhythm i Novocamid. Od 20. dana u terapiji se uvodi Minsetil (meksiletin hidrohlorid) nakon čega dolazi do uspostavljanja sinusnog ritma, što je u skladu sa studijom autora iz Brompton Hospital, London (11).

Ključne riječi: dilatirajuća kardiomiopatija dojenčeta, kompleksna disritmija, hipertrofična kardiomiopatija, hipertrofična opstruktivna kardiomiopatija, antiaritmik-Minsetil.

Kardiomiopatije su još uvijek predmet stalnih naučnih usaglašavanja. Goodwin (1972—3) smatra da su kardiomiopatije primarna oboljenja srčanog mišića nepoznate etiologije. Schmaltz (1986—9) ih dijeli na: 1. primarne idiopatske — čiji je uzrok nepoznat; i 2. sekundarne, kod kojih je poznat uzrok oboljenja.

Primarne kardiomiopatije:

1. Hipertrofične:

a) sa asimetričnom hipertrofijom septuma (prisutna je opstrukcija izlaznog trakta lijevog ventrikula);

b) sa koncentričnom hipertrofijom septuma (nema opstrukcije);

2) Kongestivne (dilatirajuće kardiomiopatije);

3) Restriktivne (obliterirajuće kardiomiopatije);

1) Hipertrofična kardiomiopatija

Predstavlja primarno nasljedno oboljenje srčanog mišića sa hipertrofijom pojedinih segmenata lijevog ventrikula a bez dilatacije. Nasljeđuje se autosomno dominantno kod 60% slučajeva; kod ostalih 40% ovo se ne može dokazati. Sinonimi su: asimetrična hipertrofija

srca, idiopatska hipertrofična subaortna stenoza (IHSS), hipertrofična obstruktivna kardiomiopatija, idiopatska muskularna subaortna stenoza, asimetrična hipertrofija septuma.

Hemodinamska klasifikacija hipertrofičnih kardiomiopatija prema gradijentu:

- Opstruktivna: gradijent pritiska LV/AO = 30 mmHg (bazalni uslovi);
- Provokabilna: gradijent pritiska najmanje 30 mmHg (ali nije prisutan pod bazalnim uslovima, nego se može izazvati Valsalvinim pokusom);
- Neopstruktivna: gradijent nije prisutan ni pod bazalnim uslovima niti se može provocirati. Distribucija po polu: M : Ž = 65% : 35%.

2) Kongestivna (dilatirajuća) kardiomiopatija

Uzroci oboljenja su nepoznati, ali sljedeći faktori mogu imati uticaja na razvoj ove kardiomiopatije: miokarditis, difterija, toksini, imuno-alergijski faktori, prolazni spazmi miokardne mikrocirkulacije. Kod ove kardiomiopatije česti su poremećaji srčanog ritma.

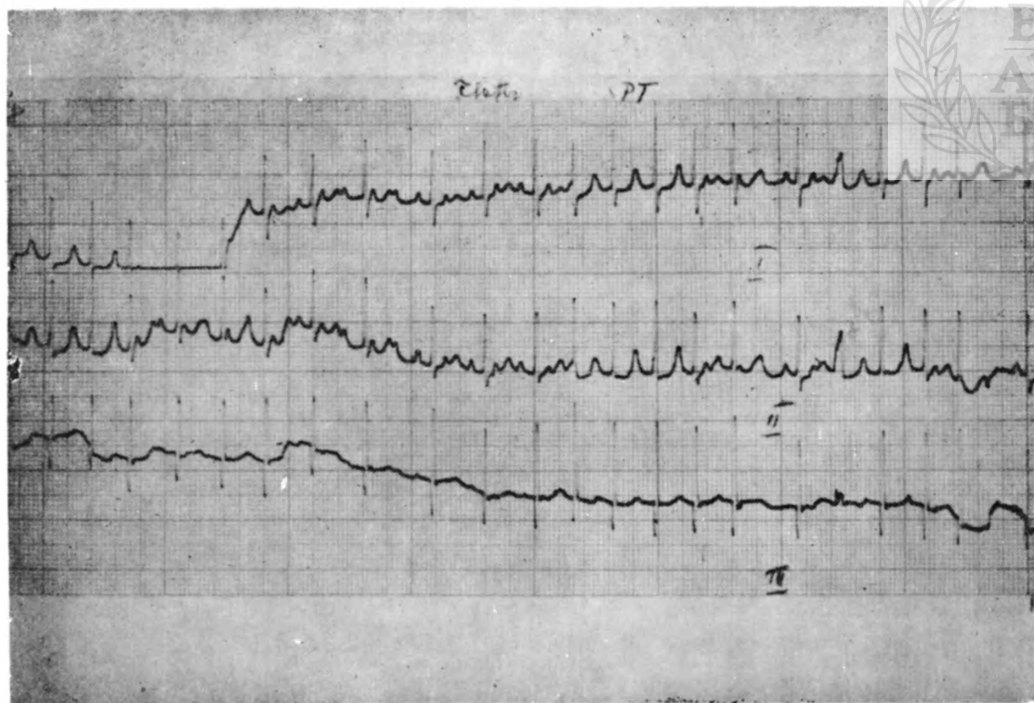
Na različite nokse miokard jedinstveno reaguje, pa u diferencijalnoj dijagnozi dolazi u obzir:

- miokarditis: serološki je teško dokazati s obzirom da dolaze u obzir brojni virusi kao mogući uzročnici, a histološki se ne dobije uvijek reprezentativan uzorak;
- endokardijalna fibroelastoza: predstavlja zadebljanje endokarda bez bitnog učešća miokarda i može se pouzdano razlučiti ehokardiografski i biopsijom;
- Bland-White-Garlandov sindrom: anomalno isticanje lijeve koronarne arterije iz arterije pulmonalis — daje sliku infarkta miokarda a ehokardiografski se razvija kardiomiopatija. Dilatirajuća kardiomiopatija ehokardiografski se karakterizira: dilatacijom lijevog ventrikula uz oskudno izraženu hipertrofiju, te oslabljenu kontraktilnost stražnjeg zida lijevog ventrikula, te istanjenim interventrikularnim septumom. Dilatacija je oblik kompenzacije — srce, povećavajući dijastolno punjenje održava funkciju.

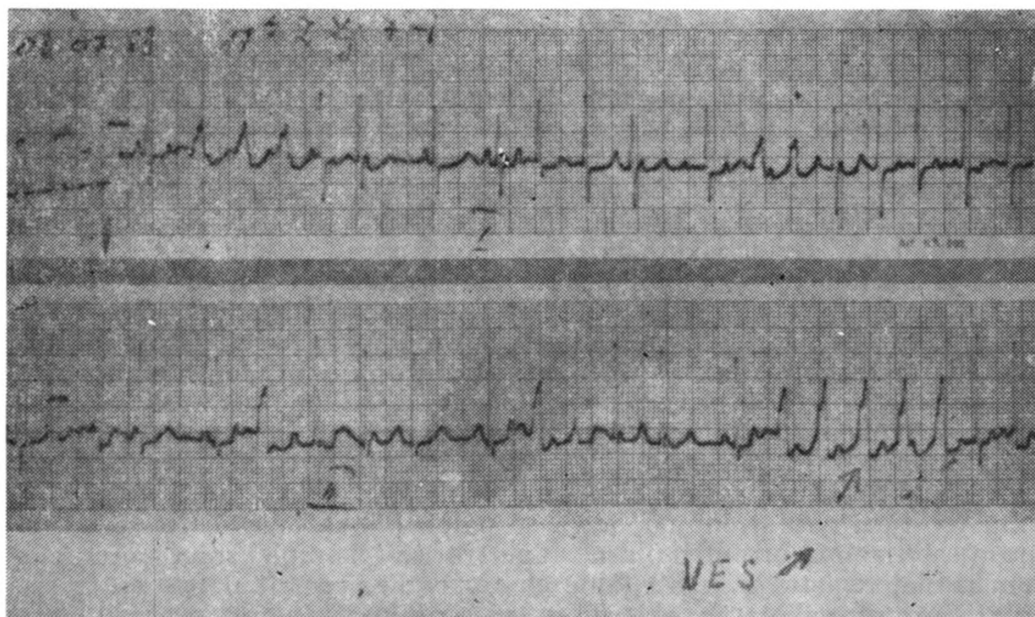
Kod 3/4 bolesnika početak bolesti je u prve dvije godine života; uz febrilnu epizodu uradi se i Rtg snimak srca i pluća i slučajno se otkrije kardiomegalija. Klinički znaci oboljenja su: malaksalost, zastoje u napredovanju, tahipnea, kašalj, periferna cijanoza, edemi. Na srcu se auskultira sistolni šum parasternalno lijevo II st. po Levinu, prisutan je i 3. i 4. ton. Nekada je samo prisutna perzistentna tahikardija. EKG-ski: znaci lijeve ventrikularne hipertrofije sa poremećajima repolarizacije. Tačna dijagnoza se postavlja transvaskularnom biopsijom. Trajanje života je skraćeno. Iznenadna smrt je, prema svjetskim statistikama, notirana kod 35% slučajeva. U terapiji se uz mirovanje ordiniraju i kardiotonici, diuretici, prevencija tromboembolija i antiaritmici. Dilatirajuća kardiomiopatija je kandidat za transplataciju srca.

Prikaz slučaja

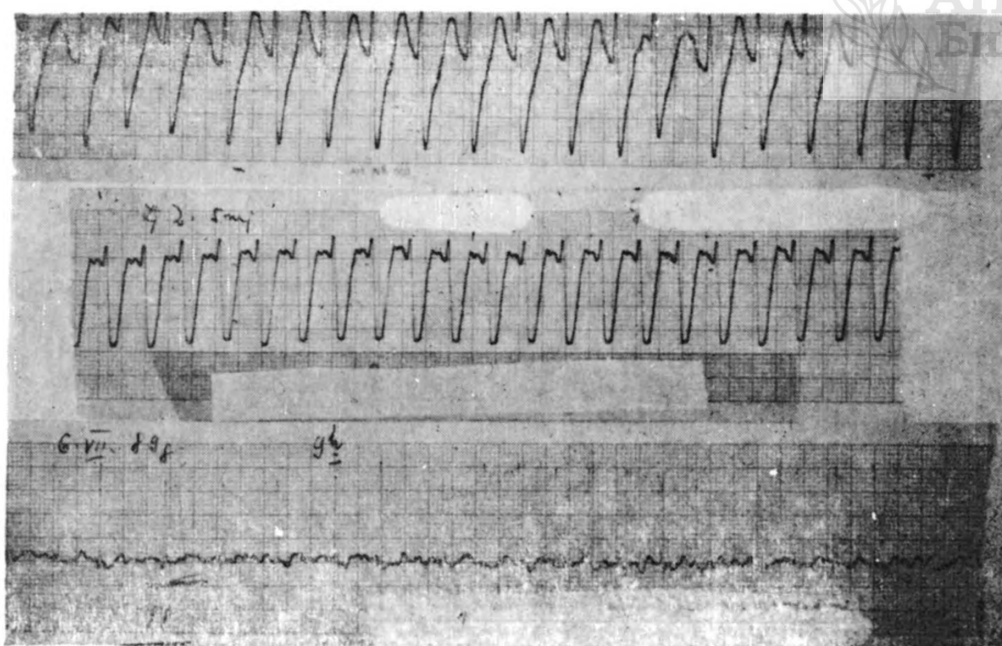
Anamnestički: žensko dojenče staro 5 mjeseci premješteno je na Dječiju kliniku zbog nemogućnosti uspostavljanja regularnog srčanog ritma. Drugo je dijete iz treće trudnoće koju je majka teško »nosila«, povraćala je, a od 1 mjeseca trudnoće uzimala je neke »lijekove protiv povraćanja«. Prva trudnoća uredna, porod terminski uredan, dijete zdravo, sada je staro 4 godine. Druga trudnoća završila je spontanim abortusom u 5 gestacijskom mjesecu. Treći porod (dijete koje se prikazuje) je terminski, spontan, plodna voda zamućena, dijete po porodu plavo, ne diše, te se po provedenoj reanimaciji liječi još 13 dana u porodilištu. Po izlasku iz porodilišta, normalno se razvija do 5 mjeseca kada se razboljelo sa visokom temperaturom, odbijalo je hranu, bilo uznemireno, imalo je perioralnu cijanozu i bljedilo. Iz statusa kod prijema: febrilno, dispnoično, blijedo, sa perioralnom cijanozom. Na plućima auskultatorno strugavo disanje. Cor: akcija srca aritmična, ubrzana (300/min) srčani tonovi tiši, uz sistolni šum jačine do II st. po Levinu uz lijevi rub strenuma, jetra se palpira za 3,5 cm. EKG: dekstrogram sa znacima biventrikularne hipertrofije i kompleksnim poremećajem ritma, registruju se atrijalne ekstrasistole, ventrikularne ekstrasistole, supraventrikularne ekstrasistole, atrijalni flutter i ventrikularna tahikardija. Elektrokardiografske promjene date su na slikama od broja 1 do 5.



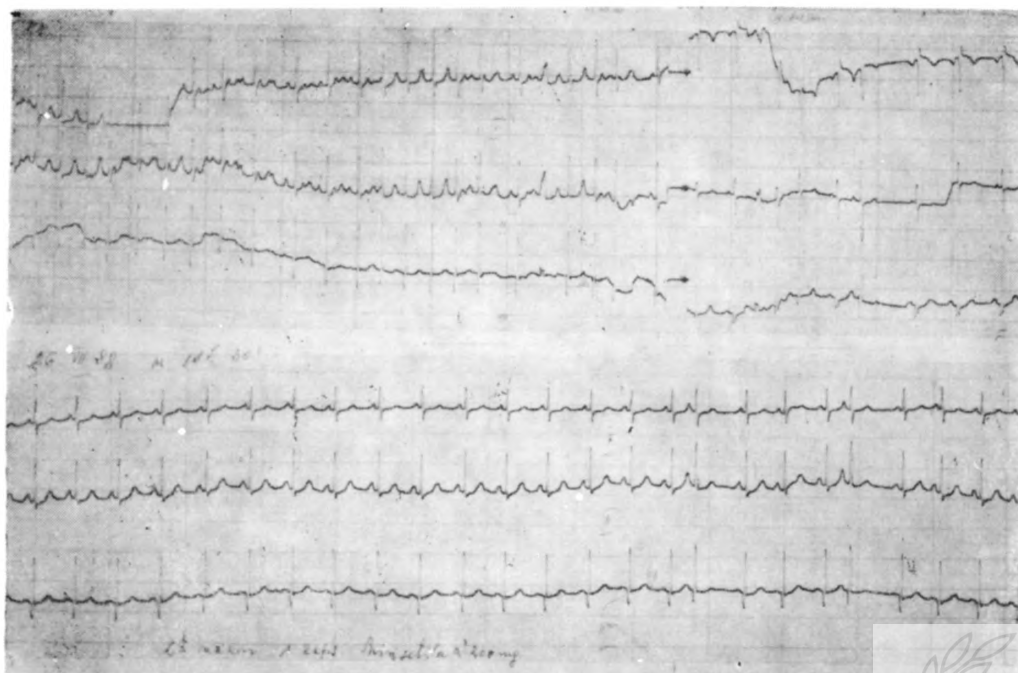
Slika 1. Na elektrokardiogramu registrovana je kompleksna disritmija — SPT: supraventrikularna paroksizmalna tahikardija, flutter atrija, pojedinačne ventrikularne ekstrasistole i supraventrikularne ekstrasistole



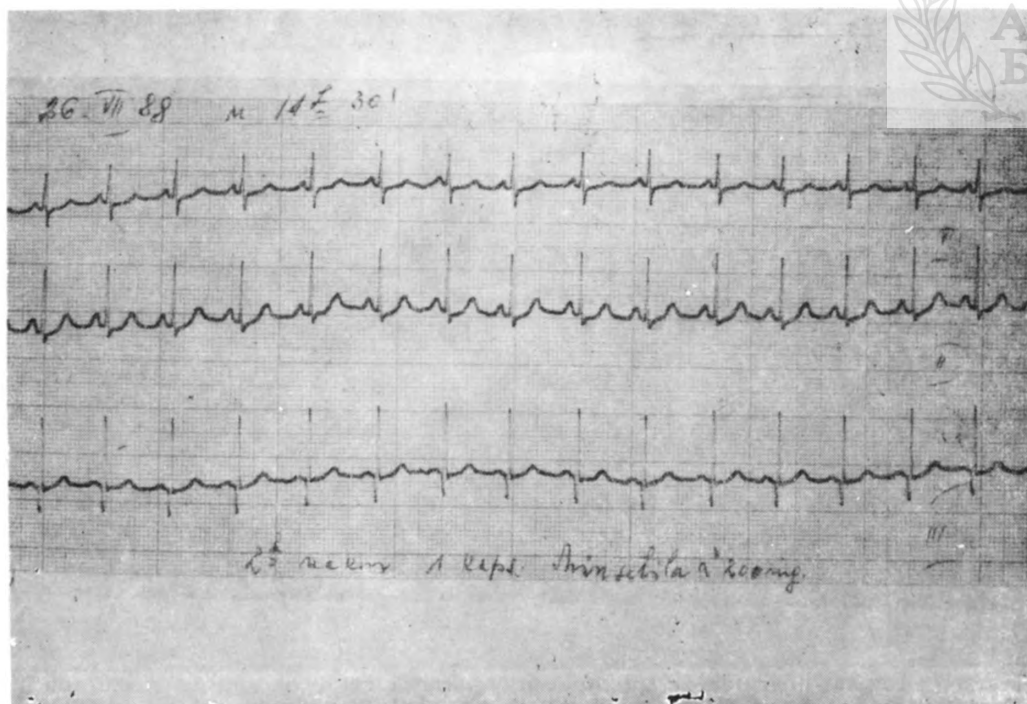
Slika 2. Registrovan je kompleksni poremećaj ritma sa salvama ventrikularnih ekstrasistola, što je dosta rijetko kod djece



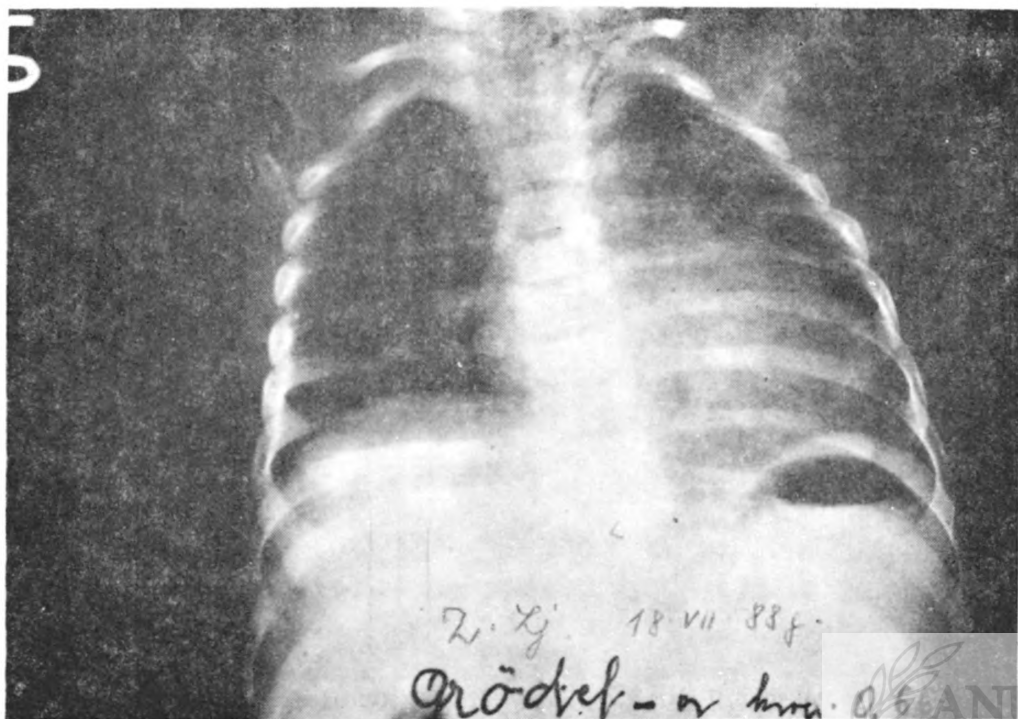
Slika 3. Registrovana je paroksizmalna ventrikularna tahikardija



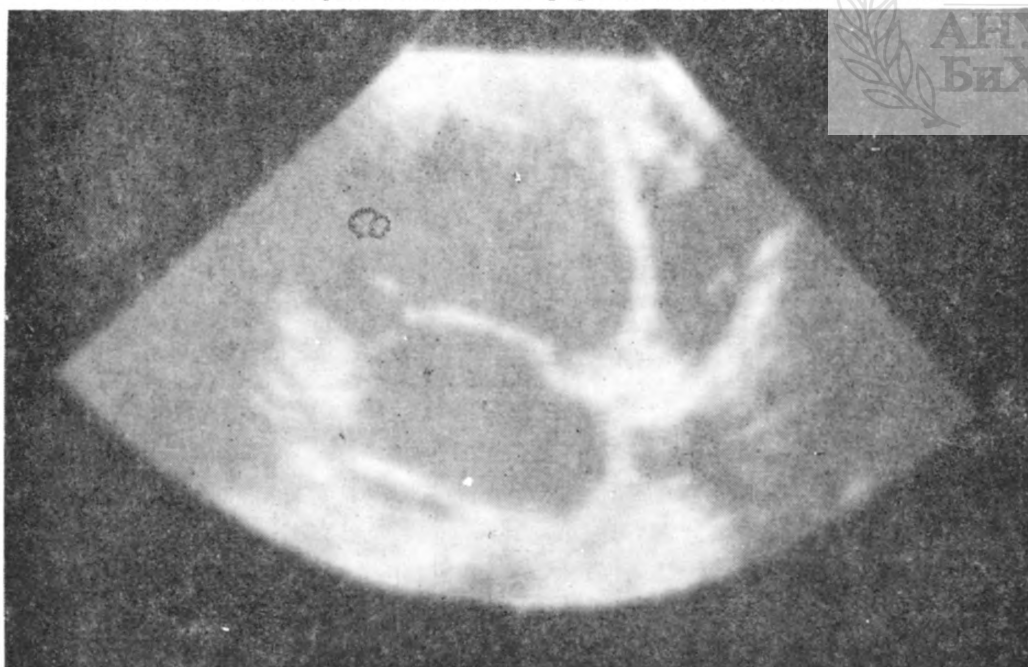
Slika 4. Kompleksna disritmija (flutter atrijski, supraventrikularne ekstrasistole) kao i uspostavljanje sinusnog ritma 2 sata nakon ordiniranja 1 caps. Minsetila



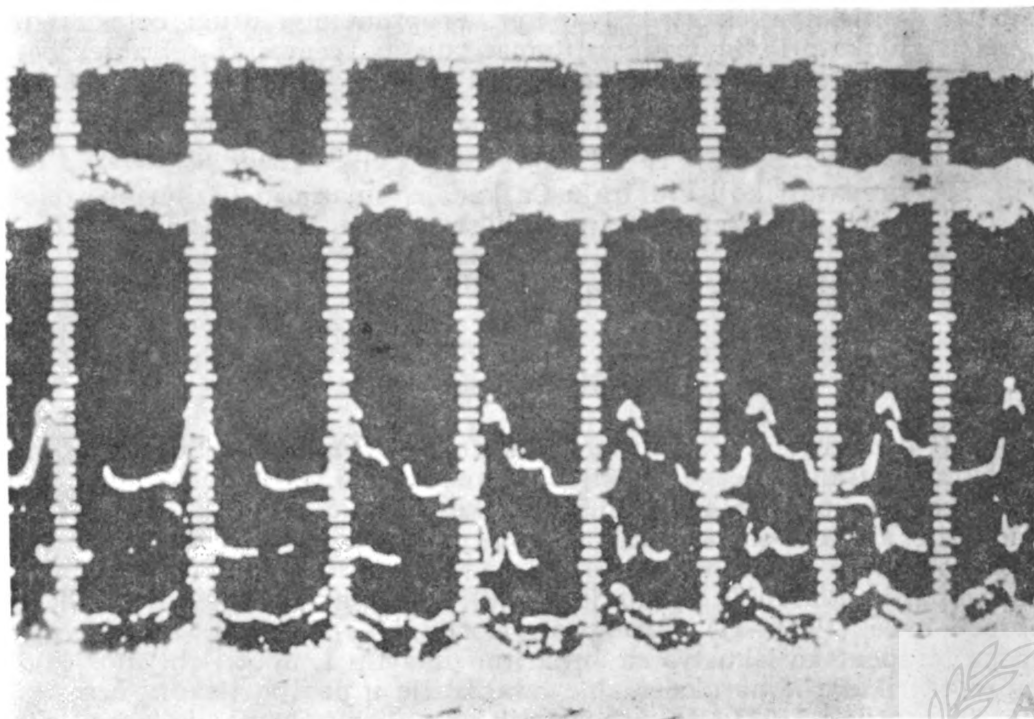
Slika 5. Registrovan je sinusni ritam 2h nakon ordiniranja 200 mg Minsetila



Slika 6. Rtg snimak srca i pluća pokazuje uvećanu srčanu siluetu u cjelini, a naročito uvećan lijevi ventrikul, te pojačan bronhovaskularni crtež



Slika 7. Ehokardiografski 2D tehnikom, apikalno četvorokomorno prikazana je, dilatirajuća kardiomiopatija, gdje su veoma proširene lijeve srčane šupljine — lijevi ventrikul i lijevi atrij te istanjen interventrikularni septum



Slika 8. Ehokardiografski 1D tehnikom prikazan je uvećan lijevi ventrikul i neizdašni pokreti interventrikularnog septuma kod dilatirajuće kardiomiopatije.

Kod dojenčeta većina laboratorijskih nalaza bila je u granicama normale, sem prisutne leukocitoze u krvnoj slici. RVK na viruse negativna. U prve tri sedmice dojenče je bilo pod parenteralnim kardiotoncima, diureticima te eureticima bez efekta; primijenili smo Minsetil 200 mg per os kada se nakon 2 sata uspostavlja sinusni ritam.

Klasifikacija antiaritmičnih lijekova

- Tip I Lijekovi koji i reduciraju maksimalnu brzinu C faze depolarizacije (V_{max}) blokiranjem ulaska Na u tkiva sa brzim odgovorom;
- A smanjuje V_{max} pri svim srčanim frekvencijama, produžuje trajanje akcionog potencijala (npr. Kinidin, Prokainamid, Disopiramid);
 - B slab efekat pri sporim frekvencijama na V_{max} u normalnim tkivima. Efekat se pojačava pri brzim frekvencijama. Akcioni potencijal bez promjena ili smanjen (npr. Lidokain, Tenitoin, Tokainid, Meksiletin);
 - C smanjuje V_{max} pri normalnim frekvencijama u normalnim tkivima. Minimalni efekat na trajanje akcionog potencijala (npr. Enkainid, Lorkainid, Flekainid);

- Tip II antisimpatička sredstva, npr. Propranolol i drugi beta-adren. blokatori. Smanjuju automatizam, povećavajući refrakternost A V čvora, smanjuju brzinu provođenja;
- Tip III sredstva koja produžavaju trajanje akcionog potencijala u tkivima sa brzim odgovorom, npr. Bretilium, Amiodaron;
- Tip IV preparati koji blokiraju Ca kanale, smanjuju brzinu provođenja i produžavaju refrakternost u tkivima sa sporim odgovorima, npr. Verapamil, Diltiazem (*Harrison Principles of Internal Medicine*, McGraw Hill, 1987).

DISKUSIJA I ZAKLJUČCI

U literaturi se kompleksna disritmija udružena sa dilatirajućom kardiomiopatijom rijetko opisuje, Schmaltz et al. (1986—9) je dao podjelu kardiomiopatija kao i opis kliničke slike kod dilatirajuće kardiomiopatije, što je u saglasnosti sa našim prikazom slučaja. Isti autor navodi podatke o velikoj učestalosti iznenadne smrti kod dilatirajuće kardiomiopatije. Clarke B. et al (1987—10), Till et al (1987—10) te Till et Shinebourne (1989—11), Brompton Hospital — London, saopštavaju slična terapijska iskustva sa antiaritmikima tip 1, upotrijebljenog kod supraventrikularne paroksizmalne tahikardije u pedijatrijskom uzrastu. Harrison et al (1987—4) u poglavlju o antiaritmikima daje podjelu antiaritmika gdje lijek koji smo upotrebili kod našeg pacijenta, spada u tip 1, podgrupa B. Shodno naprijed navedenom, upotrijebili smo kod dojenčeta koje je bilo rezistentno na 4 antiaritmika (Isoptin, Rhythmo-cin, Giluritmal, Novocamid) Meksiletin (meksiletin hidrohlorid) 200 mg per os, te nakon 2 sata dolazi do uspostavljanja sinusnog ritma, koji se održava. Važno je istaći da smo ovim radom pokazali da je primjena novog euritmika u dojenačkom dobu efikasna u tretmanu kompleksnih disritmija, kao što su pokazali autori iz studije Brompton Hospital — London (11). Dojenče je sada u dobrom opštem stanju, čiji elektrokardiogram pokazuje sinusni ritam.

COMPLEX DYSRHYTHMIA AND CARDIOMYOPATHIAE OF INFANT

Summary

An 5 months old infant was hospitalised at the Paediatric clinic in Sarajevo, which was a real therapeutic problem with complex dysrhythmias and dilatation cardiomyopathy. The infant was resistant to 4 antiarrhythmic drugs combined with heart decompensation resistant to Digoxin.

During the first three weeks the infant was treated with parenteral cardiotonic therapy, diuretics and antiarrhythmics: Isoptin, Rhythmo-cin, Giluritmal and Novocamid. From the twentieth day on, Mexiletin (mexiletin hydrochloride) was included in the therapy, which was soon followed by the establishment of sinus rhythm, comparable with London study (11).

Key words: dilatation cardiomyopathy, Complex dysrhythmia, hypertrophic cardiomyopathy, antiarrhythmic-Mexiletin.

LITERATURA

- (1) Clarke, B., Till, J., Rowland, E. et al.: *Rapid and Safe Termination of Supraventricular Tachycardia in Children by Adenosine*, Department of Cardiology, Brompton Hospital, London GBR — *Lancet* 1987; 1/9528: 299—301.
- (2) Flaker, G. C., Madigan, N. P., Alpert, M. A., Moser, S. A.: *Mexiletine for Recurring Ventricular Arrhythmias: Assessment by Long-Term Electrocardiographic Recordings and Sequential Electrophysiologic Studies*. *AM Heart J* 1984; 108: 490—5.
- (3) Goodwin, J. F., Oakley, C. M.: *The cardiomyopathies*. *Br Heart J* 1972; 34: 545.
- (4) *Harrison's Principles of Internal Medicine: Clasification of Antiarrhythmic drugs*; Elevents edition; McGrow Hill Book Company 1987; p. 935.
- (5) Hordof, A., Steg, C., Davies, M., Rosen, M. R.: *Variability of Ventricular Ectopis Frequency in Children with Chronic Ventricular Arrhythmias*. *Circulation* 1983; 68 (suppl III): 328.
- (6) Johansson, B. W., Stavenow, I., Hanson, A.: *Long-term Clonical Experience with Mexiletine*. *Am Heart J* 1984; 107: 1099—102.
- (7) Krongrad, E., Hordof, A. J.: *Tachycardias in Children*. In: Surawicz B., Reddy CP., Prystowsky EN., eds. *Tachycardias*. Boston: Martinus Nijhoff. 1984; 319—54.
- (8) Rutledge, J. C., Harris, F., Amsterdam, E. A., Skalsky, E.: *Clinical Evaluation of Oral Mexiletine Therapy in the Treatment of Ventricular Arrhythmias*. *J Am Coll Cardiol* 1985; 6: 780—4.
- (9) Schmaltz, A. A.: *Kardiomyopathien im Kindesalter*. *Klin Pädiatrie* 1986; 198(1): 1—7.
- (10) Till, J., et al.: *Succesful Management of Refractory SVT in Children Using Adenosin and Flecainide Acetate*. Department of Paediatric Cardiology, Brompton Hospital, London. Abstracts of the XXII Annual General Meeting of the Association of European Paediatric Cardiologists, 1987.
- (11) Till, J. A., Shinebourne, E. A. et al.: *Paediatric Use of Flecainide in Supraventricular Tachycardia; Clinical Efficacy and Pharmacokinetics*. Department of Paediatric Cardiology, Brompton Hospital, London SW 3 6HP GBR *Br. heart. J.* 1989; 62/2 (133—139).