

Aleksandra Morka¹, Ewa Nowakowska², Lesław Szydłowski^{2,3}

Wybrane nieprawidłowości, które mogą być przyczyną omdleń kardiogennych u dzieci i młodzieży. Przydatne informacje dla lekarza rodzinnego i pediatry

Selected problems that may be the cause of cardiogenic syncope in children and adolescents.

Useful information for family doctor and paediatrician

¹ Klinika Kardiologii Dziecięcej i Intensywnej Terapii, Polsko-Amerykański Instytut Pediatrii, Collegium Medicum Uniwersytetu Jagiellońskiego, Kraków, Polska. Kierownik Kliniki: prof. dr hab. n. med. Janusz Skalski

² Oddział Kardiologii Dziecięcej, Górnośląskie Centrum Zdrowia Dziecka w Katowicach, Katowice, Polska. Kierownik: prof. dr hab. n. med. Lesław Szydłowski

³ Klinika Kardiologii Dziecięcej, Górnośląskie Centrum Zdrowia Dziecka w Katowicach, Śląski Uniwersytet Medyczny w Katowicach, Katowice, Polska. Kierownik Kliniki: prof. dr hab. n. med. Lesław Szydłowski

Adres do korespondencji: Prof. dr hab. n. med. Lesław Szydłowski, Klinika Kardiologii Dziecięcej, Górnośląskie Centrum Zdrowia Dziecka w Katowicach, ul. Medyków 16, 40-752 Katowice, Polska, tel.: +48 32 207 18 55, faks: +48 32 207 18 54, e-mail: szydlowski@interia.pl

¹ Teaching and Research Department of Paediatric Cardiosurgery and Intensive Therapy, Polish-American Institute of Paediatrics, Jagiellonian University Medical College, Cracow, Poland.

Head of the Department: Professor Janusz Skalski, MD, PhD

² Department of Paediatric Cardiology, Upper Silesian Child Health Centre in Katowice, Katowice, Poland. Head of the Department: Professor Lesław Szydłowski, MD, PhD

³ Teaching and Research Department of Paediatric Cardiology, Upper Silesian Child Health Centre in Katowice, Medical University of Silesia in Katowice, Katowice, Poland.

Head of the Department: Professor Lesław Szydłowski, MD, PhD

Correspondence: Professor Lesław Szydłowski, MD, PhD, Teaching and Research Department of Paediatric Cardiology, Upper Silesian Child Health Centre in Katowice, Medyków 16, 40-752 Katowice, Poland, tel.: +48 32 207 18 55, fax: +48 32 207 18 54, e-mail: szydlowski@interia.pl

Streszczenie

Dzieci z omdleniami są częstymi pacjentami w poradni pediatry i lekarza rodzinnego oraz na oddziałach ratunkowych. Według wytycznych Europejskiego Towarzystwa Kardiologicznego z 2009 roku obecnie wyróżnia się trzy typy omdleń: odruchowe, ortostatyczne oraz kardiogenne. Istotą każdego omdlenia jest zmniejszenie przepływu mózgowego, utrata świadomości, a następnie upadek. Najczęstszą i najłagodniejszą postacią są omdlenia odruchowe, poprzedzone zazwyczaj objawami prodromalnymi, natomiast najrzadszą, ale zarazem najniebezpieczniejszą formą – omdlenia kardiogenne. Te ostatnie na ogół mają podłoże organiczne i zwykle udaje się wykryć ich przyczynę; w niektórych przypadkach możliwe jest leczenie. Różnią się one od omdleń odruchowych sposobem powstawania – zwykle nie mają objawów prodromalnych, czasami pierwszą oznaką toczącej się choroby jest omdlenie, a nawet nagły zgon sercowy. W grupie tej znajdują się chorzy z zaburzeniami rytmu serca o typie tachy- lub bradyarytmii, pacjenci, u których występuje nieprawidłowa praca wcześniej wszczepionego układu stymulującego serce, osoby z wadami powodującymi utrudnienie odpływu z prawej lub lewej komory serca, z wadami oraz chorobami mięśnia sercowego lub/i naczyń wieńcowych, jak również z nieprawidłowościami powodującymi utrudnienie przepływu krwi wewnątrz serca albo naczyń (np. guzami). Niektóre nieprawidłowości mają podłoże genetyczne, np. kardiomiopatia przerostowa czy zespół wydłużonego odstępu QT. W omdleniach kardiogennych, podobnie jak w innych typach omdleń, niezbędne jest zebranie szczegółowego wywiadu, a także wykonanie badań specjalistycznych. W ostatnich latach coraz rzadziej wykonuje się testy pionizacyjne, natomiast kładzie się nacisk na bardzo szczegółową diagnostykę arytmii serca jako potencjalnego źródła wystąpienia omdleń i nagłego zgonu sercowego. Każdy chory z podejrzeniem omdlenia o podłożu kardiogennym powinien zostać skierowany do ośrodka specjalistycznego na szczegółową diagnostykę.

Słowa kluczowe: omdlenie, arytmia serca, wydłużony odstęp QT, nagły zgon sercowy

Abstract

Children with syncope are common patients in paediatric and family doctor clinics as well as emergency departments. The current guidelines of the European Society of Cardiology (2009) distinguish between three types of syncope: reflex, orthostatic hypotension and cardiac syncope. The essence of any syncope is the reduction of cerebral blood flow, loss of consciousness and a subsequent fall. The most common and the mildest form of syncope is reflex syncope, usually preceded by prodromal symptoms, while the rarest but also the most dangerous form is cardiac syncope. Cardiac syncopes are generally organic in origin and it is usually possible to determine their cause. In some cases it is possible to treat the cause of cardiac

syncope. They differ from reflex syncope in the mechanism of origin: they usually do not have prodromal symptoms, and sometimes the first symptom of an ongoing disease can be syncope and even sudden cardiac death. Cardiac syncope affects patients with cardiac arrhythmias – tachy- or bradyarrhythmias, patients who suffer from malfunction of a previously implanted pacemaker, patients with defects that cause disturbed outflow from the right or the left ventricle, patients with defects and diseases of the heart muscle and/or coronary vessels as well as abnormalities causing impediment to the flow of blood within the heart or vessels (e.g. tumours). Some of these diseases such as, for example, hypertrophic cardiomyopathy or long QT syndrome are genetic abnormalities. In cardiac syncope, as in other types of syncope it is important to obtain a detailed family history and perform specialised tests. In recent years tilt tests have been increasingly less used and emphasis has been put on a very detailed diagnosis of cardiac arrhythmias as a potential cause of syncope and sudden cardiac death. Every patient with a suspected cardiac syncope should be referred to a specialist centre for detailed diagnosis.

Key words: syncope, cardiac arrhythmias, prolonged QT interval, sudden cardiac death

WPROWADZENIE

Omdlenie obligatoryjnie wiąże się z obniżonym przepływem mózgowym, w wyniku czego dochodzi do przejściowej utraty świadomości (*transient loss of consciousness*, T-LOC).

Najczęstszą postacią omdleń u dzieci i młodzieży są omdlenia odruchowe, rzadziej ortostatyczne. Wiążą się one z zaburzoną autoregulacją układu krążenia oraz układu autonomicznego. Nie ma specyficznego leczenia tej postaci omdleń, natomiast pomocna może być profilaktyka, polegająca na wykorzystaniu objawów zwiastunowych i wdrożeniu czynności zmierzających do poprawy przepływu mózgowego. Może to zapobiegać zarówno omdleniu, jak i niebezpiecznym urazom, które zdarzają się w trakcie upadku na twarde podłoże^(1,2). Znacznie gorzej rokującą grupą są omdlenia o podłożu kardiogennym, w których nie występują objawy prodromalne, do utraty świadomości dochodzi nagle, a podłożem omdlenia jest zwykle poważna wada lub choroba mięśnia sercowego. Poniżej zostaną przedstawione najczęstsze powody omdleń kardiogennych. Informacje te mogą okazać się przydatne dla pediatry i lekarza rodzinnego.

ZABURZENIA RYTMU SERCA

Mogą być pierwotną lub wtórną (w organicznych chorobach serca i dużych naczyń) przyczyną utraty przytomności. Omdlenie zwykle wynika ze zbyt szybkiej (skrócenie czasu napęnlania komór w przypadku tachyarytmii) lub zbyt wolnej czynności serca i może mieć dramatyczny przebieg u chorego z ograniczoną rezerwą sercową. Nieprawidłowości najczęściej spowodowane są wtórnymi zmianami w wadach zastawkowych lub uszkodzeniem mięśnia sercowego. U części pacjentów wraz z arytmią często współistnieją również zaburzenia przewodzenia, pogłębiające i tak już zmniejszony przez arytmie rzut serca.

Tachyarytmie

Zarówno częstoskurcz nadkomorowy, jak i komorowy mogą wywołać pełne omdlenie (*syncope*) albo stan bliski omdlenia (*presyncope*). U dzieci objawy te występują rzadziej niż u dorosłych.

INTRODUCTION

Syncope is obligatorily associated with a decreased cerebral blood flow, which results in a transient loss of consciousness (T-LOC).

The most common form of syncope among children is reflex syncope, while orthostatic syncope is less common. They are associated with impaired autoregulation of the circulatory system and the autonomous system. There is no specific treatment for this form of syncope; however, prevention may be helpful and this is based on the observation of prodromal symptoms and introducing measures to improve cerebral blood flow. This may prevent not only syncope but also dangerous injuries that occur as result of a fall on a hard surface^(1,2).

The type of syncope with a much worse prognosis is cardiac syncope, in which there are no prodromal symptoms. Loss of consciousness occurs suddenly and is usually caused by a serious heart defect or disease.

The most common causes of cardiac syncope are presented below. This information may prove useful for the paediatrician or general practitioner.

ARRHYTHMIAS

Arrhythmias may be a primary or secondary (in organic diseases of the heart and vessels) cause of loss of consciousness. Syncope is usually the result of a too rapid (shortened time of filling the ventricles in the case of tachyarrhythmia) or too slow heart rate and may have a dramatic course in patients with a limited heart reserve. These dysfunctions are usually caused by secondary lesions in valve defects or by damage to the heart muscle. In some patients arrhythmia is often accompanied by impaired conduction, which exacerbates the arrhythmia-induced reduction of cardiac output.

Tachyarrhythmias

Both supraventricular tachycardia and ventricular tachycardia can cause a syncope or presyncope, which is a condition close to syncope. These symptoms are less common in children than in adults.

Napadowy częstoskurcz nadkomorowy

To najczęstsza objawowa arytmia u dzieci. Większość przypadków tachyarytmii nadkomorowych w tej grupie wiekowej (80–90%) powstaje w mechanizmie fali nawrotnego pobudzenia z wykorzystaniem dodatkowych dróg przewodzenia w obrębie łącza (węzła) przedsionkowo-komorowego (73%). Tylko 10–15% arytmii ma pierwotnie przedsionkowy charakter i zwykle jest to ektopowy częstoskurcz przedsionkowy, migotanie lub trzepotanie przedsionków^(3,4).

Zespół Wolffa, Parkinsona i White'a (WPW)

Występuje w postaci jawnej i utajonej. U pacjentów z jawnym zespołem WPW w badaniu EKG podczas rytmu zatokowego występuje skrócenie odstępu PR oraz obserwowane są zespoły QRS o nieprawidłowej morfologii, często zniekształcone w ich początkowej fazie, w postaci tzw. fali delta. Obraz taki wynika z istnienia dwóch dróg przewodzenia bodźców elektrycznych z przedsionków do komór. Prawidłowy węzeł przedsionkowo-komorowy (AV) przewodzi pobudzenia wolniej niż dodatkowy szlak (pęczek Kenta), co może prowadzić do przedwczesnego pobudzenia części mięśnia komory, czyli zjawiska preekscytacji. Depolaryzowany wcześniej obszar powoduje wystąpienie fali delta w zapisie EKG.

Najczęstsze zaburzenie rytmu związane z zespołem WPW to napadowy częstoskurcz nadkomorowy przebiegający w mechanizmie reentry, który u dzieci może powodować pełnoobjawowe omdlenie. W czasie trwania częstoskurczu impuls elektryczny jest najczęściej przewodzony do komór tylko drogą prawidłową, a powraca do przedsionków drogą dodatkową (częstoskurcz ortodromowy). W EKG pojawia się wówczas zapis częstoskurczu z regularnymi, wąskimi zespołami QRS. Zapis taki będzie się utrzymywał dopóty, dopóki impulsy będą przewodzone okężnie pętlą reentry między przedsionkami i komorami. Jest to najczęstsza postać częstoskurczu nadkomorowego u niemowląt oraz u dzieci i zwykle nie powoduje omdlenia.

Tylko u kilku procent pacjentów droga dodatkowa jest wykorzystywana w kierunku wstecznym, co powoduje, że w częstoskurczu występują u nich charakterystyczne szerokie zespoły QRS (częstoskurcz antydromowy).

Utratę przytomności, a nawet nagłym zgonem, najbardziej zagrożeni są chorzy z zespołem WPW i z napadowym migotaniem przedsionków, u których wykorzystanie dodatkowego szlaku przewodzenia o krótkim okresie refrakcji w kierunku zstępującym (z przedsionka do komory) prowadzi do tachyarytmii z szerokimi zespołami QRS i bardzo szybką (250–300/min) niemiarną czynnością serca lub do migotania komór z gwałtownym pogorszeniem warunków hemodynamicznych.

Rozpoznanie zespołu WPW wymaga wnikliwej oceny spoczynkowego EKG podczas rytmu zatokowego. Fala delta świadcząca o preekscytacji może być słabo widoczna. Przy ułatwionym przewodzeniu przez węzeł przedsionkowo-komorowy efekt przewodzenia bodźca drogą dodatkową (szczególnie szlakami lewostronnymi) może nie być w ogóle widoczny w spoczynkowym EKG. Około 50% dzieci

Paroxysmal supraventricular tachycardia

This is the most common symptomatic arrhythmia in children. Most cases of supraventricular tachyarrhythmia in this age group (80–90%) originates as a result of re-entrant excitation wave via accessory conduction pathways in the atrioventricular node (73%). Only 10–15% of arrhythmias have a primary atrial nature and they are usually ectopic atrial tachycardia, atrial fibrillation or atrial flutter^(3,4).

Wolff–Parkinson–White syndrome (WPW)

This syndrome occurs in an active or latent form. In patients with an active WPW syndrome ECG examination shows shortened PR interval during sinus rhythm and QRS complexes of abnormal morphology. These complexes are often deformed in the initial phase, producing the so-called delta waves. Such an image results from the presence of two pathways conducting electrical impulses from the atria to the ventricles. A normal atrioventricular node (AV) conducts impulses slower than the additional pathway (bundle of Kent), which may lead to premature excitation of part of the ventricular muscle, or pre-excitation. The area depolarised earlier causes delta waves to appear in the electrocardiogram.

The most common arrhythmia associated with the WPW syndrome is re-entrant paroxysmal supraventricular tachycardia, which may cause a full syncope in children. During tachycardia electrical impulses are usually conducted to the ventricles only through the normal pathway and it returns to the atria by the accessory pathway (orthodromic tachycardia). In ECG a record of tachycardia with regular, narrow QRS complexes appears. Such a record appears as long as impulses are conducted circuitously via a re-entry loop between the atria and ventricles. This is the most common form of supraventricular tachycardia in infants and children and it usually does not result in a syncope.

Only in a few percent of patients the additional pathway is used in the reverse direction, which produces tachycardia with wide QRS complexes (antidromic tachycardia).

The biggest risk of loss of consciousness and even sudden death is found in patients with WPW syndrome and paroxysmal atrial fibrillation in whom the use of an accessory conduction pathway with a short refractory period in the descending direction (from the atrium to the ventricle) results in tachyarrhythmia with wide QRS complexes and a very rapid and irregular heart rate (250–300/min) or in ventricular fibrillation with a fast-progressing deterioration of haemodynamic conditions.

Diagnosis of WPW requires a thorough assessment of a resting ECG examination during sinus rhythm. A delta wave showing pre-excitation may be poorly visible. With facilitated conduction through the atrioventricular node the effect of impulse conduction through the accessory pathways (especially left-side pathways) may not be visible at all in a resting ECG examination. Approximately 50% of children with paroxysmal atrioventricular tachycardia do not have signs of pre-excitation during sinus rhythm, while

z napadowym częstoskurczem przedsionkowo-komorowym nie ma w czasie rytmu zatokowego cech preekscytacji, zaś droga dodatkowa jest wykorzystywana tylko w czasie częstoskurczu i wyłącznie w kierunku wstecznym. To objaw częstoskurczu ortodromowego w utajonym zespole WPW^(3,5-7).

Migotanie komór w zespole WPW

Wskaźnik zagrożenia migotaniem komór stanowi obecność mnogich dróg przewodzenia oraz maksymalne skrócenie odstępu RR (<180 ms) podczas (wywołanego stymulacją) migotania przedsionków. U tych pacjentów konieczne jest pilne rozważenie wskazań do inwazyjnej diagnostyki elektrofizjologicznej i ablacji drogi dodatkowej.

Relatywnie małe zagrożenie migotaniem komór dotyczy chorych z zespołem WPW okresowo ustępującym samistnie, np. podczas wysiłku lub po podaniu ajmaliny w tzw. przerywającym (intermitującym) zespole preekscytacji, z najkrótszym odstępem RR >220 ms w trakcie wywołanego stymulacją migotania przedsionków.

Ryzyko migotania przedsionków albo komór u niemowląt i małych dzieci z zespołem WPW jest na szczęście małe, ale wzrasta w drugiej dekadzie życia. Pierwszym objawem arytmii może być utrata przytomności oraz (lub) zatrzymanie krążenia⁽⁷⁻⁹⁾.

Trzepotanie lub migotanie przedsionków

Bywa jedną z bardziej niebezpiecznych arytmii wieku dziecięcego, ze względu na częstsze niż u dorosłych występowanie przewodzenia o typie 1:1. Pierwszym objawem może być utrata przytomności. Jako tachyarytmia towarzyszy niekiedy dysfunkcji węzła zatokowo-przedsionkowego (tzw. zespół tachykardia-bradykardia). Trzepotanie przedsionków w 95% towarzyszy wadom serca ze znacznym powiększeniem przedsionków (np. po korekcji wady serca metodą Fontana lub Senninga, po zamknięciu ubytku przegrody międzyprzedsionkowej), kardiomiopatiom czy guzom w przedsionku^(7,8).

Zespół wydłużonego odstępu QT (LQTS)

LQTS jest elektrokardiograficznym rozpoznaniem choroby charakteryzującej się epizodami omdleń lub drgawek oraz nieprawidłowo wydłużonym odstępem QT w spoczynkowym EKG.

Przyczyną wrodzonych zespołów wydłużonego QT jest genetycznie uwarunkowana nieprawidłowa budowa i funkcja potasowych kanałów jonowych (zespół LQTS 1, LQTS 2) lub kanału sodowego (zespół LQTS 3) w błonie komórkowej.

Choroba ta występuje u dzieci, już od wieku niemowlęcego, oraz u młodych dorosłych. Około 40% przypadków LQTS jest bezobjawowych, zaś u około 30% pierwszy objaw to omdlenie. Objawy kliniczne wywoływane są przez napady częstoskurczu komorowego, często wielokształtnego (*torsade de pointes*, TdP), mogącego doprowadzić do nagłego zatrzymania krążenia oraz zgonu. Pojawiają się one zazwyczaj w czasie nagłego wysiłku, w wyniku przestraszenia się głośnego hałasu bądź przy wzburzeniu emocjonalnym, jednak do omdleń i drgawek może dojść także bez związku ze

the accessory path is only used during tachycardia and only in the reverse direction. This is a sign of orthodromic tachycardia in a latent WPW syndrome^(3,5-7).

Ventricular fibrillation in the WPW syndrome

The presence of multiple conduction pathways and the maximum shortening of the RR interval (<180 ms) during (stimulation-induced) atrial fibrillation are the indication of a risk of ventricular fibrillation. In these patients it is necessary to urgently consider indications for electrophysiology diagnostics and the ablation of the accessory pathway. Relatively small risk of ventricular fibrillation is found among patients with WPW syndrome with periodic spontaneous recovery, e.g. during physical exertion or following the administration of ajmaline in the so-called intermittent pre-excitation syndrome with the shortest RR interval of >220 ms during stimulation-induced atrial fibrillation.

The risk of atrial or ventricular fibrillation in infants and small children with WPW syndrome is fortunately small, however, it increases in the second decade of life. The first sign of arrhythmia may be loss of consciousness and/or cardiac arrest⁽⁷⁻⁹⁾.

Atrial flutter or fibrillation

This is one of the most dangerous arrhythmias for children due to the more frequent occurrence of 1:1 conduction in children than in adults. Loss of consciousness may be the first sign. As a tachyarrhythmia it sometimes accompanies a sinoatrial node dysfunction (the co-called tachycardia-bradycardia syndrome). In 95% of cases atrial flutter is found in patients with heart defects with significantly enlarged atria (e.g. following the correction of a heart defect using the Fontan or Senning procedure or the closure of an atrial septal defect), in patients with cardiomyopathy or atrial tumours^(7,8).

Long QT syndrome (LQTS)

LQTS is an electrocardiography diagnosis of a disease characterised by episodes of syncope or seizures as well as an abnormally prolonged QT interval in a resting ECG examination.

The cause of congenital long QT syndromes is a genetically determined abnormal structure and function of potassium ion channels (LQTS 1 and LQTS 2) or the sodium channel (LQTS 3 syndrome) in the cell membrane.

This disease is found in children already from infancy and in young adults. Approximately 40% of cases of LQTS are asymptomatic, while in 30% of cases syncope is the first sign of the disease. Clinical symptoms are caused by paroxysms of ventricular tachycardia, often polymorphic tachycardia (*torsade de pointes*, TdP), which can lead to a sudden cardiac arrest and death. They usually appear during sudden exertion, as a result of being frightened by a loud noise or during emotional agitation; however, syncope and seizures can also appear without any link to stress. Sudden death can also appear during sleep. During an asymptomatic period, when

stresem. Nagły zgon może wystąpić nawet we śnie. W okresie bezobjawowym, gdy rytm serca jest zatokowy, w EKG obserwuje się wydłużenie odstępu QT, czasem z towarzyszeniem bardzo wysokich załamków T lub TU. Spotyka się też naprzemienne występowanie dodatnich i ujemnych załamków T. Jednak w wielu wypadkach odstęp QT jest tylko nieznacznie wydłużony, dlatego rozpoznanie wymaga dużej wnikliwości w ocenie EKG z rytmem zatokowym^(10–12). Z naciskiem należy podkreślić, że u każdego pacjenta, u którego wystąpiły omdlenia lub drgawki o nieznanym przyczynie, konieczne jest wykonanie EKG, ze zwróceniem szczególnej uwagi na odstęp QT. Oceniając odstęp QT, trzeba uwzględnić poprawkę na częstość rytmu serca, zwykle za pomocą wzoru Bazetta: $QTc = QT/\sqrt{RR}$ (QT – zmierzony czas trwania odstępu QT, RR – czas pomiędzy dwoma sąsiednimi załamkami R w sekundach, QTc – skorygowany odstęp QT). Wartości prawidłowe QTc nie powinny przekraczać 450 ms dla chłopców w okresie dojrzewania i 460 ms dla dziewcząt. Warto także pamiętać o wrodzonym LQTS. W rodzinach z dziedzicznym autosomalnie dominującym zespołem wydłużonego odstępu QT (zespół Romano–Warda) mogą występować przypadki nagłej śmierci w młodym wieku, „padaczka” (która w rzeczywistości nie jest padaczką) lub nawracające omdlenia u krewnych. Istnieje również inna rodzinna forma zespołu wydłużonego odstępu QT, ale skojarzona z głuchotą – zespół Jervella i Lange-Nielsena, dziedziczny autosomalnie recesywnie⁽¹³⁾.

Jak dotąd badania genetyczne nie są w Polsce rutynowymi badaniami potwierdzającymi rozpoznanie LQTS, chociaż są dostępne. W wielu przypadkach zespół wydłużonego odstępu QT nie jest związany z rodzinnym występowaniem typowych objawów, zatem negatywny wywiad rodzinny nie może być argumentem przeciwko rozpoznaniu tego zespołu^(7,8).

Nabyty LQTS

Nabyty LQTS przebiegający ze stanami utraty przytomności spowodowanymi napadami wielokształtnego częstoskurczu komorowego (TdP) obserwowano u chorych z zapaleniem mięśnia sercowego, z wylewem podpajęczynówkowym, w przypadkach hipomagnezemu i hipokalcemii⁽⁸⁾.

Polekowy zespół wydłużonego odstępu QT

Przypadkowe lub celowe przedawkowanie niektórych leków antyarytmicznych z grupy 1A (chinidyna, prokainamid, di-zopyramid) oraz amiodaronu czy sotalolu może prowadzić do wydłużenia odstępu QT i napadów częstoskurczu komorowego. Polekowy zespół wydłużonego odstępu QT jest nie do odróżnienia od wrodzonego.

Istotne znaczenie mają dla pediatrów oraz lekarzy rodzinnych doniesienia o nagłych zgonach dzieci i młodocianych leczonych trójęcyklicznymi lekami antydepresyjnymi (imipramina) z powodu zaburzeń koncentracji lub zespołu nadmiernej aktywności psychoruchowej. Bezpośrednia przyczyna nagłej śmierci w tych przypadkach pozostaje na ogół niewyjaśniona, ale, jak się przypuszcza, może nią być częstoskurcz komorowy, chociaż przed zgonem nie obserwowano

the heart is in sinus rhythm, long QT interval is observed, sometimes together with very high T or TU waves. The alternating occurrence of positive and negative T-waves can also be found. However, in many instances the QT interval is only slightly prolonged, therefore, diagnosis requires thorough assessment of ECG with sinus rhythm^(10–12).

It needs to be emphasised that every patient in whom syncope or seizures of unknown origin have appeared should undergo an ECG examination with a special attention to the QT interval. When assessing the QT interval one needs to correct for the heart rate, usually based on the Bazett's formula: $QTc = QT/\sqrt{RR}$ (QT – measured QT interval time, RR – time between two neighbouring R waves in seconds, QTc – corrected QT interval). Correct QTc values should not exceed 450 ms in boys during puberty and 460 ms in girls.

One should also take into consideration congenital LQTS. In families where a long QT syndrome is inherited in an autosomal dominant pattern (Romano–Ward syndrome) sudden deaths at a young age, “epilepsy” (which is not an actual epilepsy) or remittent syncope in relatives may occur. There is also another familial form of long QT syndrome that is associated with deafness: Jervell and Lange-Nielsen syndrome, which is inherited in an autosomal recessive pattern⁽¹³⁾.

Genetic tests have not been routinely used to confirm the diagnosis of LQTS in Poland so far, although they are available. In many cases the long QT syndrome is not associated with familial occurrence of typical symptoms; therefore, a negative family history cannot be held as argument against the diagnosis of this syndrome^(7,8).

Acquired LQTS

An acquired LQTS with accompanying episodes of loss of consciousness as a result of paroxysms of polymorphic ventricular tachycardia (TdP) was observed in patients with myocarditis, subarachnoid haemorrhage, hypomagnesaemia and hypocalcaemia⁽⁸⁾.

Drug-induced long QT syndrome

Accidental or intentional overdose of some class 1A anti-arrhythmic drugs (quinidine, procainamide, disopyramide) and amiodarone or sotalol may lead to a long QT interval and ventricular tachycardia paroxysms. Drug-induced long QT syndrome is impossible to differentiate from a congenital long QT syndrome.

Reports of sudden deaths of children and adolescents treated with tricyclic antidepressants (imipramine) due to impaired concentration or hyperactivity syndrome are important for paediatricians and general practitioners. The direct cause of death in such cases usually remains unexplained; however, ventricular tachycardia is the suspected cause, although no remittent syncope were observed in these children before death. Therefore, in order to avoid arrhythmia in patients treated with tricyclic antidepressants it is necessary to monitor the serum level of the drug and conduct

u tych dzieci nawracających omdleń. Dlatego by uniknąć zaburzeń rytmu serca u pacjentów leczonych trójcyklicznymi lekami przeciwdepresyjnymi, konieczne jest monitorowanie stężenia leku w surowicy i regularne wykonywanie EKG w celu kontroli odstępu RR oraz QTc. W każdym przypadku omdlenia w trakcie leczenia tymi lekami za jego przyczynę należy uznać zagrażające życiu zaburzenia rytmu serca, dopóki tej możliwości jednoznacznie się nie wykluczy.

Opisano również szereg przypadków omdleń związanych ze stosowaniem leków przeciwhistaminowych II generacji (terfenadyny czy astemizolu) lub leku antyrefluksowego (cisapridu). Mechanizmem omdlenia w tych przypadkach nie może być wydłużenie odstępu QT i wystąpienie TdP.

Polekowe wydłużenie odstępu QT predysponuje zatem do wystąpienia wielokształtnego częstoskurczu komorowego i nagłego zgonu. Czynnikiem ryzyka wydłużenia odstępu QT jest m.in. stosowanie leków blokujących kanały jonowe oraz inhibitorów enzymu cytochromu P450⁽¹⁴⁾. Niektóre leki (np. makrolidy, ketokonazol) mające działanie inhibitora cytochromu P450 mogą wydłużać odstęp QT i w rezultacie zapoczątkować groźną arytmie komorową (TdP). Lista leków oraz środków chemicznych mogących wydłużać odstęp QT jest długa i systematycznie uaktualniana; można ją łatwo odszukać w internecie (www.qtdrugs.org).

Zespół skróconego QT

Uwarunkowany jest genetycznie, występuje zatem rodzinnie, i dziedziczony autosomalnie dominująco. Istnieje w jego przypadku bardzo wysokie ryzyko zasłabnięć, omdleń lub nagłego zgonu, spowodowanego głównie migotaniem przedsionków. Wiąże się z patologią kanałów potasowych (KCNH1, KCNQ1 i KCNJ2). Występuje w nim skrócenie QTc do wartości poniżej 300 ms ze słabą reakcją na zmiany rytmu serca; załamki T są wąskie, symetryczne i wysokie. Objawy najczęściej pojawiają się u osób dorosłych⁽¹¹⁾.

Katecholaminergiczny polimorficzny częstoskurcz komorowy

Jest groźną arytmie o podłożu genetycznym. W około 30% występuje rodzinnie. Mutacje dotyczą genu rianodynowego (RYR2) oraz sercowej kalsekwestryny (CASQ2). W wywiadzie typowe są omdlenia podczas wysiłku fizycznego lub stresu, a pierwsze objawy pojawiają się w 7.–9. roku życia. Pierwszą manifestacją choroby może być nagły zgon sercowy. Anatomia serca jest zazwyczaj prawidłowa, jak również prawidłowy jest spoczynkowy zapis EKG, natomiast w czasie próby wysiłkowej lub spontanicznego wysiłku prowokuje się dwukierunkowy lub polimorficzny częstoskurcz komorowy^(11,15).

Arytmogenna kardiomiopatia prawej komory (arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy, ARVC)

ARVC jest rzadko występującą, ale dobrze opisaną jednostką chorobową, która może być przyczyną częstoskurczu komorowego powstającego w drodze odpływu prawej komory z towarzyszącym zasłabnięciem albo omdleniem, a nawet nagłym zgonem. Choroba może mieć podłoże genetyczne, gdyż

ECG examination regularly in order to control the RR and QTc intervals. In every case of syncope during treatment with these medicines life-threatening arrhythmia should be considered to be the cause of syncope until this possibility is unambiguously excluded.

A number of cases of syncope associated with the use of 2nd generation antihistamines (terfenadine or astemizole) or an anti-reflux medicine (cisapride). The mechanism of syncope in these cases cannot be the presence of a long QT interval or TdP.

Drug-induced long QT interval is, therefore, a predisposing factor for polymorphic ventricular tachycardia and sudden death. The risk factor for a long QT interval is, among others, the use of medicines which block ion channels and of cytochrome P450 enzyme inhibitors⁽¹⁴⁾. Some medicines (e.g. macrolides, ketoconazole) with the effect of a cytochrome P450 inhibitor may prolong the QT interval and induce a dangerous ventricular arrhythmia (TdP) as a result. The list of medicines and chemical agents which may prolong the QT interval is long and regularly updated and can be easily found on the internet (www.qtdrugs.org).

Short QT syndrome

Short QT syndrome is genetically determined and therefore is a familial disease. It is inherited in an autosomal dominant pattern. There is a high risk of presyncope, syncope and sudden death caused mainly by atrial fibrillation. This syndrome is associated with potassium channels pathology (KCNH1, KCNQ1 and KCNJ2). QTc is shortened to below 300 ms with a weak reaction to changes in the heart rate; T waves are narrow, symmetrical and tall. Signs and symptoms of the syndrome are usually found in adults⁽¹¹⁾.

Catecholaminergiczny polimorficzny częstoskurcz komorowy

This is a dangerous, genetically determined arrhythmia. Approximately 30% of cases have a familial distribution. Mutations affect the ryanodine gene (RYR2) and cardiac calsequestrin gene (CASQ2). Typically the patient's medical history includes syncope during physical exertion or stress and first signs and symptoms occur at 7–9 years of age. The first sign of the disease may be sudden cardiac death. Heart anatomy is usually normal and resting ECG record is also normal, while a cardiac stress test or spontaneous exertion induces bidirectional or polymorphic ventricular tachycardia^(11,15).

Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy (ARVC)

ARVC is a rare but well-described disease, which may be the cause of ventricular tachycardia originating in the right ventricular outflow tract with accompanying presyncope or syncope and even sudden death. The disease may be genetically determined, since in approximately 30% of patients there is a mutation in genes which encode desmosomal proteins or, less frequently, non-desmosomal or inflammation

u około 30% pacjentów występuje mutacja genów kodujących białka desmosomalne, rzadziej niedesmosomalne lub pozapalne. Rozpoznanie ARVC jest trudne i powinno zostać ustalone przed pojawieniem się pierwszych, często dramatycznych objawów, które mogą wystąpić szczególnie w czasie wysiłku fizycznego. Ustala się je na podstawie dużych i małych kryteriów zaproponowanych przez McKennę, do których należą m.in.: powiększenie jamy prawej komory i ścięczenie jej ściany, obecność tętniaków prawej komory, arytmia komorowa o morfologii bloku lewej odnogi pęczka Hisa, późne potencjały, rodzinne występowanie oraz obecność ognisk lipogenezy stwierdzanych w preparatach histologicznych pobranych podczas biopsji endomiokardialnej. W schorzeniu tym mięsień prawej komory jest zastępowany nieprawidłowymi komórkami tłuszczowymi oraz zwyrodniałymi miokardiocytami. Rodzinne występowanie omdleń, częstoskurczu komorowego oraz przypadków nagłego zgonu (zwłaszcza u młodych mężczyzn) sugeruje istnienie tej jednostki chorobowej. Bardzo ważną rolę w rozpoznawaniu ARVC odgrywa rezonans magnetyczny. U dzieci początkowa faza choroby może być skąpoobjawowa, niespełniająca kryteriów McKenny^(8,16).

Zespół (choroba) Brugadów

Jest to genetycznie uwarunkowana choroba związana z mutacją genu odpowiedzialnego za kanały sodowe. Jej klinicznym objawem może być napadowe migotanie komór u młodzieży lub dorosłych, którzy w rytmie zatokowym w odprowadzeniach przedsercowych V1–V3 mają zespół QRS o kształcie bloku prawej odnogi pęczka Hisa z nietypowym uniesieniem odcinka ST. Jedyną skuteczną metodę leczenia i zapobiegania nagłym zgonom stanowi wszczepienie tym chorym kardiowertera-defibrylatora, niezależnie od występowania bądź niewystępowania omdleń^(8,17).

Zespół idiopatycznego częstoskurczu komorowego

Zespół idiopatycznego częstoskurczu komorowego wywołanego wysiłkiem to niebezpieczne schorzenie, w którym omdlenia w czasie wysiłku fizycznego są w wielu przypadkach głównym powodem zgłoszenia się chorych do lekarza^(5,7,8).

Częstoskurcz komorowy jednokształtny po korekcji zespołu Fallota

Jeżeli u pacjenta z wrodzoną wadą serca występuje omdlenie, budzi to podejrzenie poważnych zaburzeń rytmu, nawet po wielu latach od pomyślnie przeprowadzonej operacji naprawczej. U nastolatków, u których wcześniej wykonywano operację tetralogii Fallota (*tetralogy of Fallot*, ToF), wykazano, że przyczyną omdleń, a nawet stanów bliskich śmierci jest napad szybkiego częstoskurczu komorowego, odpowiedzialnego prawdopodobnie za większość nagłych zgonów w tej grupie chorych. To późne powikłanie wiąże się z podwyższonym ciśnieniem w prawej komorze z powodu pozostalego przewężenia drogi wypływu prawej komory lub zwężenia tętnic płucnych. Innym czynnikiem ryzyka jest przeciążenie objętościowe prawej komory, wynikające z niedomykalności zastawki tętnicy płucnej. Należy podkreślić,

proteins. The diagnosis of ARVC is difficult and should be determined before the first, often dramatic symptoms occur, especially during physical exertion. The diagnosis is determined based on the major and minor criteria proposed by McKenna, which include, for example, right ventricular cavity enlargement and thinning of right ventricular wall, the presence of right ventricular aneurysms, ventricular arrhythmia with the morphology of left bundle of His branch block, late potentials, familial distribution and the presence of lipogenesis foci in histological preparations collected during endomyocardial biopsy. In this disease the right ventricular muscle is gradually replaced by abnormal adipose cells and degenerated myocardiocytes. Familial occurrence of syncope, ventricular tachycardia and sudden deaths (especially in young men) suggests the existence of this disease. Magnetic resonance imaging plays a very important role in the diagnosis of ARVC. In children the initial stage of the disease may present with few signs and symptoms and may not meet McKenna's criteria^(8,16).

Brugada syndrome

It is a genetically-determined disease associated with a mutation in the gene responsible for sodium channels. A clinical sign of this disease may be paroxysmal ventricular fibrillation in adolescents or adults who have a QRS complex in the shape of right bundle of His branch block with atypical elevation of the ST segment in sinus rhythm in V1–V3 leads. The only effective method of treatment and avoiding sudden deaths is the implantation of a cardioverter-defibrillator, irrespective of the occurrence or absence of syncope^(8,17).

Idiopathic ventricular tachycardia

Exertion-induced idiopathic ventricular tachycardia is a dangerous disorder, in which syncope during exertion are the main concern with which patients report to the doctor^(5,7,8).

Monomorphic ventricular tachycardia following correction of tetralogy of Fallot

If a patient with a congenital heart defect experiences syncope, serious arrhythmia may be suspected, even many years after a successful operation to correct the defect. In teenagers who underwent a tetralogy of Fallot (ToF) surgery it has been demonstrated that the cause of syncope and even near-death states is a paroxysm of rapid ventricular tachycardia, which is probably responsible for most sudden deaths in this group of patients. This late complication is associated with elevated pressure in the right ventricle due to a remaining stenosis of the right ventricular outflow tract or of pulmonary arteries. Another risk factor is volume overload of the right ventricle associated with pulmonary artery valve insufficiency. It needs to be emphasised that in many patients following the correction of ToF who have satisfactory results of haemodynamic tests in the late postoperative period, even after many years paroxysms of ventricular tachycardia were observed⁽¹⁸⁾.

że u wielu pacjentów po korekcji ToF i z zadowalającymi wynikami badań hemodynamicznych w późnym okresie pooperacyjnym, nawet po wielu latach, stwierdzano napady częstoskurczu komorowego⁽¹⁸⁾.

Bradyarytmie

Mogą mieć manifestację kliniczną pod postacią osłabienia, stanów przedomdleniowych oraz omdleń.

Całkowity blok przedsionkowo-komorowy

Blok ten może być nabyty lub wrodzony.

Wrodzony całkowity blok przedsionkowo-komorowy występuje z częstością około 1:15 000–22 000 żywo urodzonych dzieci. Czynniki etiologicznymi we wrodzonym bloku przedsionkowo-komorowym są najczęściej choroby tkanki łącznej matki (zwłaszcza toczeń rumieniowaty), co wiąże się z występowaniem u niej przeciwciał skierowanych przeciwko rybonukleoproteinowym antygenom – Ro (SS-A) i La (SS-B) – uszkadzających układ przewodzący serca płodu. Inne przyczyny to procesy zapalne serca przebyte wewnątrzmacicznie czy też wrodzone patologie serca powodujące anatomiczny brak ciągłości układu przewodzącego albo jego nieprawidłową budowę. Wrodzony blok przedsionkowo-komorowy może być izolowany lub współistnieć z wadą wrodzoną serca. Przykładem takiej nieprawidłowości jest skorygowane przełożenie wielkich naczyń (l-TGA). Skorygowane przełożenie wielkich pni tętniczych to wada, w której położona po lewej stronie komora „systemowa” ma budowę morfologiczną komory prawej, a leżąca po stronie prawej komora „płucna” – budowę komory lewej. Przy braku innych nieprawidłowości anatomicznych dziecko jest pozornie zdrowe. Często jednak układ przewodzący serca bywa nieprawidłowo rozwinięty i w wieku dojrzewania może dojść do wystąpienia bloku serca oraz epizodów omdleń. Wrodzony blok serca może się objawiać już u noworodka lub nawet płodu jako znaczna bradykardia. Najczęściej jednak zaburzenie jest rozpoznawane dopiero po latach. Zastępcze ognisko bodźcotwórcze w łączu przedsionkowo-komorowym może zapewnić wystarczającą częstość pracy serca i brak manifestacji klinicznej choroby. Pierwszym sygnałem jest dopiero omdlenie w późnym dzieciństwie lub u dorastającego nastolatka^(7,8,19).

Nabyty całkowity blok przedsionkowo-komorowy dotyczy zazwyczaj pacjentów po korekcji ubytku międzykomorowego albo złożonej wady serca (np. tetralogii Fallota, dwuuściowej prawej komory) i występuje z częstością 0,1–5% operowanych dzieci. Czynniki ryzyka są: blok przedsionkowo-komorowy I stopnia, blok prawej odnogi lub blok wiązek lewej odnogi (zwykle lewej przedniej) pęczka Hisa. Nabyty blok przedsionkowo-komorowy „niechirurgiczny” zdarza się sporadycznie, np. w przebiegu zapalenia mięśnia sercowego. Także nowotwory serca z zajęciem węzła AV (*mesothelioma* lub *lymphangioepithelioma*) mogą być przyczyną całkowitego bloku AV u dzieci. W takich przypadkach omdlenia często poprzedzają nagły zgon.

Bradyarrhythmias

Bradyarrhythmias may clinically present with a sense of weakness, presyncope and syncope.

Complete atrioventricular block

This block may be acquired or congenital.

Congenital atrioventricular block occurs at a rate of 1:15 000–22 000 among live births. Aetiological factors for the congenital atrioventricular block usually include connective tissue diseases in the mother (especially lupus erythematosus), which is associated with the presence in the mother of antibodies against ribonucleoprotein antigens: Ro (SS-A) and La (SS-B), which damage the cardiac conduction system of the foetus. Other causes include inflammatory processes in the heart taking place during foetal life or congenital pathologies of the heart causing anatomical lack of integrity or abnormal structure of the conduction system. Congenital atrioventricular block may be isolated or may coexist with a congenital heart defect. An example of such abnormality is corrected transposition of the great arteries (l-TGA).

Corrected transposition of the great arteries is a defect in which the “systemic” ventricle located on the left side has a morphological structure of the right ventricle and the “pulmonary” ventricle located on the right side has a structure of the left ventricle. With no other anatomical abnormalities the child is apparently healthy. However, the cardiac conduction system is often abnormally developed and cardiac block and episodes of syncope may occur during puberty.

Congenital cardiac block may present already in a neonate or even foetus as significant bradycardia. Usually, however, this disorder is diagnosed only after several years. An alternative impulse-generating focus in the atrioventricular node may provide a sufficient heart rate with no clinical manifestation of the disease. The first sign occurs only in an older child or growing teenager in the form of syncope^(7,8,19).

Acquired complete atrioventricular block usually affects patients following the correction of a ventricular septal defect or a complex heart defect (e.g. tetralogy of Fallot, double-outflow right ventricle) and occurs at a rate of 0.1–5% in children undergoing surgery. Risk factors include: 1st degree atrioventricular block, block of the right branch or left branch (usually left anterior branch) fibres of the bundle of His. Acquired “non-surgical” atrioventricular block is rarely found and it occurs, for example, as a result of myocarditis. Cardiac tumours affecting the AV node (mesothelioma or lymphangioepithelioma) may also be the cause of a complete AV block in children. In such cases syncopes usually precede sudden death.

1st degree AV block with a long PQ segment and a normal heart rate with episodes of 2nd degree AV block of Wenckebach periodicity type is sometimes found in well-trained athletes and when accompanied with no clinical signs this disorder is considered to be mild. However, in some

Blok AV I stopnia z wydłużeniem odcinka PQ i prawidłową częstością rytmu serca, na którego tle pojawiają się epizody bloku AV II stopnia o typie periodyki Wenckebacha, spotyka się niekiedy u wytrenowanych sportowców i przy braku objawów klinicznych uważa się te zaburzenia za łagodne. Niemniej u niektórych nastolatków (bez anatomicznej wady serca) znaczne wydłużenie odstępu PQ, czasami z blokiem AV II stopnia typu Wenckebacha, łączy się z epizodami omdleń i w tych przypadkach za celowe uznawane jest wszczęcie sztucznego stymulatora serca.

Kearns i Sayre⁽²⁰⁾ opisali u dzieci zespół, na który składa się triada objawów: postępująca oftalmoplegia, zwyrodnienie barwnikowe siatkówki i postępujący blok serca. W tych przypadkach dochodzi do omdleń i nagłych zgonów, co uzasadnia wszczęcie stymulatora. Dzieci te rozwijają się prawidłowo do wieku szkolnego, kiedy to zaczynają się u nich pojawiać objawy oczne i neurologiczne. Wystąpienie bloku serca z reguły poprzedzają postępująca degradacja intelektualna, ataksja, głuchota i opadanie powiek⁽²¹⁾. Zaburzenia przewodnictwa obserwuje się również w dystrofii miotonicznej, ale omdlenia z powodu bloku AV III stopnia nie stanowią tu dominującego problemu klinicznego. W boreliozie (chorobie z Lyme) także mogą wystąpić blok AV III stopnia i omdlenia, ale na ogół są to zaburzenia przejściowe^(7,8,12).

Dysfunkcja węzła zatokowego

U dzieci choroba ta występuje rzadziej niż u dorosłych. Może pojawić się w różnym okresie po kardiochirurgicznej korekcji wady serca w wyniku śródoperacyjnego uszkodzenia węzła zatokowo-przedsionkowego. Sporadycznie dysfunkcja węzła zatokowo-przedsionkowego jest następstwem przebytego procesu zapalnego w mięśniu sercowym, częściej jednak ma charakter idiopatyczny. Szczególnie zagrożone są dzieci i młodzież z przełożeniem wielkich pni tętniczych po operacji metodą Mustarda lub Senninga. Po upływie wielu lat od zabiegu mogą wystąpić epizody objawowej bradykardii albo dwufazowe zaburzenia rytmu serca, tj. tachykardii na przemian z bradykardią (zespół tachy-brady), świadczące o dysfunkcji węzła zatokowego. W zespole tachy-brady u dzieci napad częstoskurczu przedsionkowego albo trzepotania przedsionków ustępuje na ogół samoistnie, ale nie od razu powraca prawidłowy rytm zatokowy lub zastępczy rytm z łącza. Okres asystolii bezpośrednio po samoistnym ustąpieniu częstoskurczu stanowi przyczynę omdlenia. Zespół chorego węzła zatokowego niezwiązany z wrodzoną wadą serca lub przebyłym zabiegiem kardiochirurgicznym w obrębie przedsionków jest u dzieci znacznie rzadszy niż u osób dorosłych, jak również rzadziej powoduje u nich omdlenia^(5,11–14,22).

NIEPRAWIDŁOWA PRACA UKŁADU STYMULUJĄCEGO SERCE

U dzieci coraz częściej wszczepia się różnego rodzaju rozruszniki serca, których wadliwe funkcjonowanie może powodować zasłabnięcia i utratę przytomności, zwłaszcza

teenagers (with no anatomical heart defect) significantly longer PQ interval, sometimes with a 2nd degree AV block of Wenckebach type is associated with episodes of syncope and in such cases it is considered justifiable to implant an artificial heart stimulator.

Kearns and Sayre⁽²⁰⁾ described a syndrome occurring in children which consists of a triad of signs: progressive ophthalmoplegia, retinitis pigmentosa and progressive cardiac block. In these cases syncopes and sudden deaths occur, which warrant the implantation of a cardiac stimulator. These children develop normally until school age, when ocular and neurological symptoms start to appear. The occurrence of cardiac block is usually preceded by progressive intellectual degradation, ataxia, deafness and ptosis⁽²¹⁾. Conduction disorders are also observed in myotonic dystrophy, but syncopes due to 3rd degree AV block do not represent a dominant clinical problem in this disorder. In Lyme disease 3rd degree AV block and syncopes may also occur, but these are usually transient disorders^(7,8,12).

Sinus node dysfunction

This disorder is less common in children than in adults. It can occur at various points following surgical correction of a heart defect due to intraoperative damage of the sinoatrial node. Sinoatrial node dysfunction is sporadically the result of a past inflammatory process in the myocardium; however, it is more frequently idiopathic in nature. Children and adolescents with transposition of the great arteries following a Mustard or Senning surgery are especially at risk. After many years following surgery episodes of symptomatic bradycardia and two-phase arrhythmia, i.e. tachycardia alternating with bradycardia (tachy-brady syndrome) may occur, which prove the existence of a sinus node dysfunction. In the tachy-brady syndrome a paroxysm of atrial tachycardia or atrial flutter usually subsides spontaneously, but the normal sinus rhythm or alternative nodal rhythm do not return immediately. The period of asystole immediately after spontaneous recovery from tachycardia is the cause of syncope. The sick sinus node syndrome unrelated to a congenital heart defect or a past heart surgery in the atrial area is much less common in children than in adults and causes syncope in children less frequently than in adults^(5,11–14,22).

PACEMAKER MALFUNCTION

Cardiac stimulators of various types are being increasingly frequently implanted in children. Incorrect function of such a device may cause presyncope and loss of consciousness, especially in patients completely dependent upon stimulation, both atrial and ventricular.

The cause of stimulator malfunction may be damage to the electrode or the stimulator itself, dislocation or balloting of the electrode (this usually concerns the first few weeks after the implantation), irritation-induced fibrosis in the site of stimulation (the so-called exit block), low battery,

w przypadku pacjentów całkowicie zależnych od stymulacji – zarówno przedsionkowej, jak i komorowej.

Przyczyną zaburzeń funkcji stymulatora może być uszkodzenie elektrody lub samego stymulatora, dyslokacja albo balotowanie elektrody (dotyczy to najczęściej kilku pierwszych tygodni po implantacji), odczynowe włóknienie w miejscu stymulacji (tzw. blok wyjścia), wyczerpanie baterii, przeprogramowanie stymulatora na skutek narażenia na działanie bardzo silnego pola elektromagnetycznego czy mechaniczne uszkodzenia puszki stymulatora na skutek np. urazu.

Nieprawidłowości pracy stymulatora można zaobserwować w badaniu EKG. Najlepszym sposobem zdiagnozowania zaburzeń stymulacji jest skomunikowanie rozrusznika z odpowiednim programatorem.

W wyjątkowych sytuacjach, jakie mogą się zdarzyć w gabinecie lekarza rodzinnego lub pediatry, gdzie nie ma dostępności do urządzenia kontrolującego układ stymulujący, można wykorzystać tzw. funkcję programu bezpieczeństwa stymulatora zalecaną przez producenta, uruchamianą poprzez przyłożenie magnesu w okolicę stymulatora, o ile jest dostępny w danym momencie (co jednak wydaje się mało prawdopodobne). Wówczas w prawidłowo działającym stymulatorze spowoduje to okresową stymulację, zazwyczaj o częstotliwości 90/min. Brak uruchomienia tej funkcji oznacza konieczność kontroli stymulatora w najbliższym ośrodku zajmującym się stymulatorami oraz jego ewentualnej wymiany. Rozstrzygające w takich przypadkach może być monitorowanie EKG metodą Holtera. Uszkodzenie elektrody można zaobserwować na zdjęciu rentgenowskim klatki piersiowej. Stwierdzenie zaburzeń pracy stymulatora stanowi wskazanie do kontroli całego układu. W przypadku zaburzeń, których nie da się usunąć zmianą programu, konieczna jest wymiana stymulatora lub implantacja nowej elektrody albo obydwie czynności jednocześnie^(7,12).

WADY Z UTRUDNIENIEM ODPŁYWU KRWI Z KOMÓR SERCA

Zwężenie drogi odpływu z lewej komory

Wada ta bywa częstą przyczyną nawracających stanów utraty przytomności. W zwężeniu zastawki aorty znacznego stopnia występuje charakterystyczna triada objawów: ból w klatce piersiowej, duszność wysiłkowa oraz omdlenia. Patomechanizm omdleń w tej chorobie może być związany z występowaniem częstoskurczu komorowego i istnieniem sztywnego zwężenia drogi wypływu z komory, co prowadzi do znacznej redukcji rzutu serca podczas wysiłku oraz niedokrwienia mięśnia sercowego. Omdlenie zostaje bezpośrednio wywołane przez ten sam odruch (w wyniku pobudzenia mechanoreceptorów lewej komory), który jest odpowiedzialny za omdlenie wazowagalne^(3,9,12).

Kardiomiopatia przerostowa

Jest to choroba uwarunkowana genetycznie, za której wystąpienie odpowiada najczęściej mutacja genu kodującego

reprogramming of the stimulator do to exposure to a very strong magnetic field or a mechanical damage of the stimulator case, e.g. due to trauma.

Incorrect function of the pacemaker can be observed in an ECG examination. The best way to diagnose stimulation disorders is to connect the pacemaker to an appropriate programming device.

In special situations such as during a visit to a family doctor or paediatrician when there is no access to a device controlling the stimulation system a pacemaker safety mode recommended by the manufacturer can be used, which is started by holding a magnet near the stimulator, provided that it is available at this moment (which, however, seems quite unlikely). In a pacemaker with a correct function this results in a periodic stimulation, usually of 90/min. If this function is not triggered, the stimulator has to be inspected in the nearest pacemaker centre and potentially replaced. In such cases definitive evidence may be provided by Holter ECG monitoring. Damage to the electrode can be observed on a chest radiograph. Finding a malfunction of the stimulator is an indication for an inspection of the whole system. In the case of malfunctions that cannot be eliminated by changing the programme, the stimulator needs to be replaced or a new electrode needs to be implanted, or both^(7,12).

DEFECTS ASSOCIATED WITH OBSTRUCTED OUTFLOW OF BLOOD FROM THE HEART VENTRICLES

Left ventricular outflow stenosis

This defect is a common cause of remittent loss of consciousness. In substantial stenosis of the aortic valve a characteristic triad of symptoms occurs, consisting of chest pain, dyspnoea on exertion and syncope. The pathomechanism of syncope in this disease may be associated with the occurrence of ventricular tachycardia and a rigid, stenosed outflow tract from the ventricle, which results in a substantial reduction of the cardiac output during exertion and to myocardial ischaemia. Syncope is directly caused by the same reflex that is responsible for vasovagal syncope (as a result of stimulation of left ventricular mechanoreceptors)^(3,9,12).

Hypertrophic cardiomyopathy

Hypertrophic cardiomyopathy is genetically determined and usually occurs as a result of a mutation in the gene encoding the myosin heavy chain beta subunit, which can be demonstrated in 30% of families with hypertrophic cardiomyopathy. Another name for this disease is idiopathic hypertrophic subaortic stenosis (IHSS), which leads to thickening of the left ventricular muscle. In many cases a disproportionately thickened ventricular septum constricts the left ventricular outflow tract. The gradient through the outflow tract rises with a decrease of the afterload or with an

podjednostkę beta, łańcucha ciężkiego miozyny, co można wykazać u około 30% rodzin z kardiomiopatią przerostową. Inną nazwą tej choroby to *idiopatyczne przerostowe zwężenie podaortalne* (*idiopathic hypertrophic subaortic stenosis, IHSS*), w którym dochodzi do pogrubienia mięśnia lewej komory. W wielu przypadkach nieproporcjonalnie pogrubiała przegroda międzykomorowa zwęża drogę wypływu lewej komory. Gradient przez drogę wypływu rośnie wraz ze zmniejszeniem obciążenia następczego (*afterload*) lub ze wzrostem kurczliwości mięśnia sercowego. Przerost może wystąpić zaraz po urodzeniu lub we wczesnym okresie życia, ale w większości przypadków zmiany stają się wyraźne dopiero w wieku ponad 12 lat. Do najczęściej stwierdzanych objawów w badaniu EKG należą nieprawidłowe załamki Q, przerost lewej komory i zmiany odcinka ST. W ustaleniu rozpoznania decydujące znaczenie ma badanie echokardiograficzne.

Patomechanizm omdlenia może być taki jak w zwężeniu zastawki aortalnej, ale również może wystąpić reakcja typu wazowagalnego.

W kardiomiopatii przerostowej może ponadto występować niedokrwienie mięśnia sercowego w wyniku nasilonego włóknienia i zwężenia światła tętnic wieńcowych, niewystarczającej rezerwy przepływu wieńcowego w stosunku do zwiększonej masy mięśniowej i stopnia uciśnięcia tętnic wieńcowych przez mostki mięśniowe. Przewlekłe niedokrwienie powoduje postępujące włóknienie mięśnia sercowego.

U dzieci i młodzieży z kardiomiopatią przerostową śmiertelność wynosi 2,7–6% rocznie, w porównaniu z 1–2% dorosłych. Wiele pacjentów nie ma żadnych dolegliwości, a utrata przytomności i nagły zgon mogą być pierwszym objawem choroby. Bóle w klatce piersiowej mogą być typowe dla zaburzeń przepływu wieńcowego.

Przyczyna nagłych zgonów w kardiomiopatii przerostowej nie jest do końca poznana, ale mogą być one wynikiem nagłego pogorszenia stanu hemodynamicznego, wynikającego ze spadku rzutu serca w następstwie zaburzeń rytmu serca lub znacznego mięśniowego zwężenia podzastawkowego aorty z dramatycznie zmniejszonym przepływem krwi na tym poziomie.

Największe ryzyko zgonu dotyczy pacjentów w młodym wieku (12.–35. rok życia), u których już wcześniej doszło do nagłego zatrzymania krążenia, jak też osób z nawracającymi omdleniami, z epizodami trwałego częstoskurczu komorowego i nadkomorowego, z bradykardią oraz z mutacją genu łańcucha ciężkiego beta-miozyny sercowej. Istotne znaczenie ma występowanie nagłych zgonów w rodzinie. Do grupy czynników ryzyka nagłego zgonu należą również: masywny przerost lewej komory, niedokrwienie mięśnia sercowego w czasie tachykardii wysiłkowej lub stresu psychicznego, dynamiczne zwężenie drogi odpływu z lewej komory, epizody częstoskurczu komorowego zarejestrowane w badaniu holterowskim EKG, jak również wydłużenie i nasilenie dyspersji czasu QT, obecność mostka mięśniowego krzyżującego się z lewą przednią zstępującą tętnicą wieńcową, spadki ciśnienia tętniczego podczas wysiłku czy też nadmierny wysiłek fizyczny^(8,23,24).

increase in the contractility of the heart muscle. Hypertrophy may occur immediately after birth or in the first years of life, but in the majority of cases the lesions become visible only after 12 years of age. Signs most commonly observed in ECG include abnormal Q waves, left ventricular hypertrophy and changes in the ST segment. Electrocardiography has a decisive influence on the diagnosis.

The pathomechanism of syncope may be the same as in the aortic valve stenosis; however, vasovagal reaction can also occur.

In hypertrophic cardiomyopathy additionally myocardial ischaemia may occur as a result of intensified fibrosis and stenosis of the coronary arteries as well as insufficient coronary flow reserve in comparison to the increased muscle mass and the degree of compression of coronary arteries by myocardial bridges. Chronic ischaemia causes progressive fibrosis of the myocardium.

The death rate in children and adolescents with hypertrophic cardiomyopathy is 2.7–6% per year, as compared to 1–2% in adults. Many patients do not experience any symptoms and loss of consciousness and death can be the first symptom of the disease. Chest pain may be typical for impaired coronary flow.

The cause of sudden deaths in hypertrophic cardiomyopathy is not fully determined, but they may be the result of a sudden deterioration of the haemodynamic conditions due to decreased cardiac output caused by arrhythmia or considerable aortic subvalvular muscle stenosis with a dramatically decreased blood flow at this level.

The highest risk of death is found among young patients (12–35 years of age) who have already experienced a sudden cardiac arrest as well as among individuals with remittent syncope with episodes of permanent ventricular and supraventricular tachycardia, with bradycardia and a mutation in the cardiac beta-myosin heavy chain gene. The occurrence of sudden deaths in the family is an important fact. Risk factors for a sudden death also include: massive left ventricular hypertrophy, myocardial ischaemia during tachycardia due to physical exertion or psychological stress, dynamic stenosis of the left ventricular outflow tract, episodes of ventricular tachycardia recorded in a Holter ECG examination as well as the lengthening and intensification of the QT time dispersion, the presence of a myocardial bridge crossing the left anterior descending coronary artery, pressure drops during physical exertion or excessive physical exertion^(8,23,24).

Stenosis of the right ventricular outflow tract in the Fallot's syndrome

Advancement in cardiac surgery and the use of the balloon valvuloplasty technique have significantly decreased the number of children with congenital heart defects with right ventricular outflow tract stenosis in whom paroxysmal loss of consciousness occurs in the mechanism of paroxysmal hypoxaemia. Clinical signs and symptoms of the

Zwężenie drogi odpływu z prawej komory w zespole Fallota

Postępy w kardiologii oraz zastosowanie techniki walwuloplastyki balonowej w istotny sposób zmniejszyły liczbę dzieci, u których w przebiegu wad wrodzonych serca ze zwężeniem drogi odpływu z prawej komory występują napady utraty przytomności w mechanizmie napadu hipoksemicznego. Objawy kliniczne zespołu Fallota zależą od stopnia nasilenia zaburzeń hemodynamicznych.

Napady hipoksemiczne pojawiają się zazwyczaj między 6. miesiącem a 2. rokiem życia. Często występują w godzinach porannych lub po obudzeniu się ze snu, kiedy fizjologiczny systemowy opór naczyniowy jest mały. Do napadu dochodzi bez uchwytnej przyczyny, może go jednak prowokować wysiłek fizyczny, uraz, sytuacja stresująca, defekacja czy nagła zmiana temperatury otoczenia. Czynnikiem sprzyjającym wystąpieniu napadów jest niedokrwistość (rozpoznawana, gdy u dziecka z siniczą wadą serca hematokryt obniża się poniżej 40–44%).

Napad hipoksemiczny rozpoczyna się narastającą sinicą, przyspieszeniem oddechów oraz narastającym niepokojem (krzykiem). Mogą wystąpić: utrata przytomności, drgawki, bolesność powłok, uogólniona wiotkość. W czasie napadu, w następstwie skurczu mięśni drogi odpływu prawej komory, zwiększa się prawo-lewy przeciek, a także nagłe zmniejsza się przepływ płucny i utlenowanie krwi tętniczej. Stwierdza się wyraźne ściszenie lub całkowity zanik szmeru nad sercem, podczas gdy sinica ośrodkowa ulega znacznemu nasileniu. W mechanizmie napadu sugeruje się zwiększoną aktywność układu współczulnego oraz krążących katecholamin^(5,6,9).

INNE CHOROBY SERCA I NACZYŃ

Zespół Eisenmengera

W grupie tej są głównie chorzy z nieoperacyjnymi lub nieoperowanymi w odpowiednim czasie złożonymi wadami przeciekowymi serca, u których wtórnie doszło do powstania, a następnie utrwalenia nadciśnienia płucnego.

Pierwotne nadciśnienie płucne

Pierwotne nadciśnienie płucne nadal pozostaje istotnym problemem diagnostycznym i terapeutycznym. Choroba ta, o nieznanym przyczynie, występuje częściej u młodych kobiet niż mężczyzn. W obu typach nadciśnienia płucnego, tj. wtórnym i pierwotnym, jednym z pierwszych objawów jest duszność wysiłkowa, a następnie omdlenia, wskutek spadku rzutu serca, spowodowanego niedostatecznym wypełnieniem lewej komory w związku ze zmniejszonym przepływem krwi przez zwężone łożysko naczyniowe płuc. Choroba ta może objawiać się stanami utraty przytomności zarówno w spoczynku, jak i po wysiłku.

Nagle zgony występują aż u około 15–50% chorych z pierwotnym lub wtórnym nadciśnieniem płucnym^(6,25).

Fallot's syndrome depend on the level of intensity of haemodynamic disorders.

Paroxysmal hypoxaemia occurs usually between 6 months and two years of age. It usually occurs in the morning or after waking up from sleep, when the systemic physiological vascular resistance is low. The paroxysm happens with no apparent cause; it may, however, be triggered by physical exertion, trauma, stressful situation, defecation or a sudden change in ambient temperature. A contributing factor for the paroxysms is anaemia (diagnosed when haematocrit level in a child with a cyanotic heart defect drops below 40–44%).

Paroxysmal hypoxaemia starts with increasing cyanosis, rapid breathing and increasing anxiety (scream). Loss of consciousness, seizures, pain and general hypotonia can occur. During the paroxysm, as a result of contraction of right ventricular outflow tract muscles the right-to-left shunt increases and pulmonary flow and arterial blood oxygenation suddenly drop. A significant drop in the sound volume or complete disappearance of murmur above the heart is observed, while central cyanosis greatly increases. It is suggested that the mechanism of the paroxysm involves increased activity of the sympathetic system and the circulating catecholamines^(5,6,9).

OTHER DISEASES OF THE HEART AND VESSELS

Eisenmenger's syndrome

This syndrome affects mainly patients with non-surgical or not operated at the right time complex shunt defects of the heart in whom secondary pulmonary hypertension appeared and then became a permanent condition.

Primary pulmonary hypertension

Primary pulmonary hypertension is still an important diagnostic and therapeutic problem. This disease is of an unknown cause and occurs more frequently in young women than in men. In both types of pulmonary hypertension, i.e. in the secondary and primary hypertension, one of the first symptoms is dyspnoea on exertion and subsequently syncope as a result of a drop in cardiac output caused by insufficient filling of the left ventricle associated with a decreased blood flow through a strictured pulmonary vascular volume. This disease may manifest itself with loss of consciousness both during resting stage and following exertion. Sudden deaths occur in approximately as many as 15–50% patients with primary or secondary pulmonary hypertension^(6,25).

Massive pulmonary embolism

Syncope can also be due to massive pulmonary embolism causing significantly compromised right ventricular outflow. In children and adolescents massive pulmonary

Masywna zatorowość płucna

Przyczyną omdlenia może być również masywna zatorowość płucna, powodująca znaczne utrudnienie wypływu z prawej komory. U dzieci i młodzieży rzadko występuje, a jeżeli się pojawi, sprawia poważne problemy diagnostyczne. Najczęstszym materiałem zatorowym jest skrzeplina pochodząca z żył głębokich kończyn dolnych, ze spłotów żylnych podudzia, żył wątrobowych, żył kończyn górnych oraz z prawego serca. Materiałem zatorowym może być również tkanka tłuszczowa (po urazach, złamaniach kości), zator w przebiegu zapalenia żył u narkomanów, zator powietrzny czy wreszcie zator komórkami nowotworowymi.

W momencie wystąpienia zatorowości płucnej dochodzi do ograniczenia lub wyłączenia przepływu krwi w obwodowej części tkanki płucnej. Prowadzi to do powstawania obszaru płuc poddawanego wentylacji, jednak bez jednoczesnego przepływu krwi. Z punktu widzenia hemodynamiki pojawiają się nadciśnienie płucne oraz ostra niewydolność prawej komory. Najczęściej występującymi objawami w zatorowości płucnej są nagle rozpoczynająca się duszność o nieznannej przyczynie, ból w klatce piersiowej o charakterze opłucnowym, kaszel z krwiopluciem, gorączka oraz omdlenie. Niestety, aż u około 50% pacjentów zatorowość płucna może mieć skąpe objawy lub nie dawać żadnych.

Wstępne rozpoznanie zatorowości płucnej wymaga potwierdzenia. Zgodnie z wytycznymi Europejskiego Towarzystwa Kardiologicznego (*European Society of Cardiology*, ESC) przy jej podejrzeniu należy przeprowadzić następujące badania^(1,5):

- poziom D-dimerów – stężenie w surowicy niższe niż 500 g/l z dużym prawdopodobieństwem wyklucza zatorowość płucną;
- badanie ultrasonograficzne żył głębokich – uwidocznienie skrzepliny wskazuje na źródło zatorowości;
- scyntygrafia płucna i/lub spiralna tomografia komputerowa naczyń płucnych.

W ocenie masywnej zatorowości płucnej przydatne mogą być również ECHO serca przezklatkowe i przezprzetykowe. Opisywano sporadyczne przypadki zatorowości płucnej u dzieci z sinicznymi wadami serca, bez strukturalnej patologii serca, po operacjach w obrębie jamy brzusznej, jak również w przebiegu trombofilii^(1,8,12,26).

Kardiomiopatia rozstrzeniowa

Omdleniami może manifestować się również kardiomiopatia rozstrzeniowa, w której zwykle dominują objawy niewydolności serca. Schorzenie to może być nabyte, np. po przebytym procesie zapalnym mięśnia sercowego, lub wrodzone, spowodowane wrodzoną wadą naczyń wieńcowych^(5,6,9).

Nieprawidłowe odejście naczyń wieńcowych

Kardiomiopatia rozszerzeniowa może być spowodowana nieprawidłowym odejściem lewej tętnicy wieńcowej od

embolism is rare and even if it occurs it causes serious diagnostic problems. The most common embolic material is a thrombus originating from deep veins in the legs, venous plexuses in the lower legs, hepatic veins, veins in the arms and from the right heart. Another embolic material can be adipose tissue (following trauma or bone fractures), embolus resulting from phlebitis in drug addicts, air embolus or an embolus formed with cancer tissues.

When pulmonary embolism occurs the flow of blood in the peripheral part of the pulmonary tissue becomes limited or stopped. This leads to the presence of ventilated pulmonary tissue with no concurrent blood flow. In terms of haemodynamic conditions, pulmonary hypertension and acute right ventricular insufficiency occur.

The most common symptoms of pulmonary embolism are sudden dyspnoea of unknown origin, pleural type chest pain, coughing up blood, fever and syncope. Unfortunately, approximately 50% of patients with pulmonary embolism can have little symptoms or none at all.

Preliminary diagnosis of pulmonary embolism requires confirmation. According to the guidelines of the European Society of Cardiology (ESC) the following tests need to be conducted if pulmonary embolism is suspected^(1,5):

- D-dimer level: serum concentration lower than 500 g/L excludes pulmonary embolism with a high degree of confidence;
- deep vein ultrasound: a revealed thrombus indicates the source of embolism;
- pulmonary scintigraphy and/or spiral computed tomography of pulmonary vessels.

In the assessment of massive pulmonary embolism trans-thoracic and transoesophageal echocardiography may also be helpful.

Isolated cases of pulmonary embolism in children with cyanotic heart defects, with no structural heart pathology, following operations in the abdominal cavity as well as in the course of thrombophilia have been reported^(1,8,12,26).

Dilated cardiomyopathy

Syncope can also be due to dilated cardiomyopathy, in which signs and symptoms of heart insufficiency usually dominate. This disorder can be acquired, e.g. following myocarditis or congenital, caused by a congenital defect of coronary vessels^(5,6,9).

Abnormal branching of coronary vessels

Dilated cardiomyopathy may be caused by anomalous branching of the left coronary artery from the pulmonary artery (Bland–White–Garland syndrome, BWG).

A more difficult coronary vessels anomaly to detect is the abnormal route of the left or right coronary artery between the aorta and the pulmonary artery. The most well-documented anatomical variant causing syncope, ventricular fibrillation or sudden death during physical exertion is the

tętnicy płucnej (zespół Blanda–White’a–Garlanda, BWG). Trudniejszą do wykrycia anomalią naczyń wieńcowych jest nieprawidłowy przebieg lewej albo prawej tętnicy wieńcowej pomiędzy aortą a tętnicą płucną. Najlepiej udokumentowanym wariantem anatomicznym będącym przyczyną omdleń, migotania komór lub nagłego zgonu w czasie wysiłku jest odejście lewej tętnicy wieńcowej od prawej tętnicy wieńcowej lub od prawej zatoki wieńcowej. Omdlenie, a nawet migotanie komór spowodowane jest uciśnięciem nieprawidłowo przebiegającej tętnicy wieńcowej przez duże naczynia podczas zwiększonego przepływu krwi i zwiększonego ciśnienia tętniczego w trakcie wysiłku. Innym wyjaśnieniem może być zagięcie tętnicy wieńcowej przy jej odejściu, gdy wielkie tętnice poszerzają się przy zwiększonej objętości wyrzutowej. Również prawa tętnica może przebiegać nieprawidłowo, między wielkimi naczyniami po odejściu od lewego ujścia wieńcowego lub lewej zatoki wieńcowej. O anomaliach przebiegu naczyń wieńcowych należy pamiętać w każdym przypadku omdlenia wysiłkowego^(5,8).

Inna patologia naczyń wieńcowych – choroba Kawasaki (choroba Kawasakiiego)

U 1–2% dzieci z nieleczonymi ostrymi postaciami zespołu Kawasakiiego opisywano nagłe zgony. W schorzeniu tym na skutek reakcji zapalnej dochodzi do wielu zmian ogólnoustrojowych, w tym do wytworzenia się tętniaków w tętnicach wieńcowych. Większe ryzyko omdlenia, migotania komór albo nagłego zatrzymania krążenia i zgonu w czasie wysiłku fizycznego występuje wówczas, kiedy u tych chorych współistnieje wrodzone nieprawidłowe odejście lewej tętnicy wieńcowej od prawej tętnicy wieńcowej lub od prawej zatoki wieńcowej⁽²⁷⁾.

Śluzak lewego przedsionka

Śluzak lewego przedsionka, powodujący okresowe blokowanie napływu do komór, również stanowi rzadką, ale możliwą przyczynę omdleń u dzieci.

Ponieważ guz jest uszypułowany, wraz ze zmianą pozycji ciała może się przemieszczać i utrudniać przepływ krwi przez zastawkę mitralną, powodując omdlenie. Objawy towarzyszące śluzakowi przedsionka mogą przypominać te występujące przy wadach zastawki mitralnej – mogą to być duszność, obrzęk płuc, kaszel, krwiotłucie, ból w klatce piersiowej, obrzęki obwodowe, spadek wydolności fizycznej, rzadziej spadek masy ciała, omdlenie, nagła śmierć sercowa⁽²⁸⁾. Charakterystyczną cechą jest nasilenie objawów związane ze zmianą pozycji ciała pacjenta (gwałtowne siadanie lub pochylenie się do przodu). W diagnostyce śluzaka przedsionka wykorzystuje się najczęściej badanie echokardiograficzne przezklatkowe, przezprzełykowe, tomografię komputerową oraz rezonans magnetyczny.

Zespół wypadania płotka zastawki mitralnej

Może powodować takie objawy, jak: ból w klatce piersiowej, kołatania serca, arytmia komorowa oraz, rzadko, omdlenia.

branching of the left coronary artery from the right coronary artery or right coronary sinus. Syncope, and even ventricular fibrillation is caused by compression of an abnormally positioned coronary artery by large vessels during increased blood flow and arterial pressure during exertion. Another explanation may be the bending of the coronary artery at its branching when great arteries dilate in response to increased output volume. The right artery may also have an abnormal route between great vessels after branching from the left coronary outflow or left coronary sinus. In every case of exertion syncope one has to take into consideration anomalies in the routes of coronary vessels^(5,8).

Other pathologies of the coronary vessels – Kawasaki disease

In 1–2% of children with untreated acute forms of the Kawasaki syndrome sudden deaths were reported. In this disease multiple systemic lesions caused by an inflammatory reaction occur such as aneurysms in the coronary arteries. An increased risk of syncope, ventricular fibrillation and sudden cardiac arrest and death during physical exertion exists when these patients have a concurrent congenital abnormal branching of the left coronary artery from the right coronary artery or from the right coronary sinus⁽²⁷⁾.

Left atrial myxoma

Left atrial myxoma, which causes periodic blockage of inflow into the ventricles, is also a rare but possible cause of syncope in children.

Since the tumour is pedunculated, it can move with changes of body position and obstruct the blood flow through the mitral valve, causing syncope. The symptoms accompanying atrial myxoma may resemble the ones associated with mitral valve defects such as dyspnoea, pulmonary oedema, cough, spitting out blood, chest pain, peripheral oedema, decreased physical fitness, less often weight loss, syncope or sudden cardiac death⁽²⁸⁾.

The characteristic feature of left atrial myxoma is the exacerbation of symptoms associated with changing body position (sudden sitting down or bending forward). In the diagnosis of myxoma transthoracic and transoesophageal echocardiography, computed tomography and magnetic resonance imaging are usually used.

Mitral valve prolapse syndrome

Mitral valve prolapse syndrome may produce symptoms such as chest pain, palpitations, ventricular arrhythmia and, rarely, syncope. In some patients there is a concurrent abnormally long QT interval in an ECG examination. Autonomous system disorders in this disease suggest a link with vasovagal syncope, since in individuals with mitral valve prolapse abnormal reaction of blood vessels in an upright position was demonstrated⁽²⁹⁾.

U niektórych chorych współistnieje nieprawidłowe wydłużenie odstępu QT w zapisie EKG. Zaburzenia układu autonomicznego w tej jednostce chorobowej sugerują jej związek z omdleniami wazowagalnymi, ponieważ u osób z wypadaniem płata zastawki mitralnej wykazano nieprawidłową reakcję naczyń krwionośnych w pozycji stojącej⁽²⁹⁾.

Zespół Marfana

U około 60% chorych z tym zespołem (genetycznie uwarunkowana choroba tkanki łącznej) występują dodatkowe wady układu sercowo-naczyniowego, takie jak poszerzenie opuszki aorty, niedomykalność zastawki aorty, niedomykalność i/lub wypadanie płatków zastawki mitralnej. Utrata przytomności lub nagły zgon są zwykle następstwem pęknięcia tętniaka rozwarstwiającego aorty. Chorzy z zespołem Marfana powinni unikać intensywnego wysiłku fizycznego^(7,8,18).

Tamponada serca

To jednostka kliniczna definiowana jako faza dekomensacji i ucisku na serce w wyniku wzrostu ciśnienia wewnątrz worka osierdziowego (płyn, krew, gaz, skrzep), w stopniu, który utrudnia rozkurcz serca, jak również napływ krwi do przedsionków. Tamponada serca może być następstwem urazu klatki piersiowej, rozwarstwienia aorty, urazu podczas cewnikowania serca, stanów zapalnych lub innych przebiegających z wysiękiem do worka osierdziowego. W obrazie klinicznym dominują duszność, ucisk w klatce piersiowej, tachykardia, przepełnione żyły szyjne, podwyższone ośrodkowe ciśnienie żyłne, hipotonia, tętno paradoksalne, *tachypnoe*. W niepomysłnym przebiegu może dojść do wstrząsu. W przypadku podejrzenia tamponady serca należy wykonać badanie echokardiograficzne serca, ujawniające zapadanie się prawego przedsionka i prawej komory podczas rozkurczu. Tamponada jest stanem zagrożenia życia i powinna być leczona w trybie pilnym poprzez nakłucie lub nacięcie worka osierdziowego^(1,11,30).

Konflikt interesów

Autorzy nie zgłaszają żadnych finansowych ani osobistych powiązań z innymi osobami, organizacjami lub instytucjami, które mogłyby negatywnie wpłynąć na treść publikacji oraz rościć sobie prawo do niniejszej publikacji.

Piśmiennictwo/References

1. Moya A, Sutton R, Ammirati F *et al.*: Wytyczne dotyczące diagnostyki i postępowania w omdleniach (wersja 2009). Grupa Robocza Europejskiego Towarzystwa Kardiologicznego (ESC) do spraw diagnostyki i postępowania w omdleniach. *Kardiologia* Pol 2009; 67 (Suppl. 8).
2. Bassetti CL: Transient loss of consciousness and syncope. *Handb Clin Neurol* 2014; 119: 169–191.
3. Sadurska E, Jawniak R, Połeczka B *et al.*: Omdlenia u dzieci i młodzieży ze szczególnym uwzględnieniem etiologii sercowo-naczyniowej na podstawie wyników badań własnych. *Pediatr Pol* 2004; 4: 269–274.

Marfan's syndrome

In approximately 60% of patients with this syndrome (genetically determined disease of the connective tissue) there are additional defects of the cardiovascular system such as the dilation of the aortic bulb, aortic valve insufficiency and/or mitral valve prolapse. Loss of consciousness or sudden death are usually the result of a ruptured dissecting aortic aneurysm. Patients with Marfan's syndrome should avoid intensive physical exertion^(7,8,18).

Cardiac tamponade

This clinical condition is defined as a phase of decompensation and compression of the heart due to increased pressure in the pericardial sac (fluid, blood, gas, thrombus) to a degree that impedes heart diastole and the entry of blood to the atria. Cardiac tamponade may be the result of chest trauma, dissecting of aorta, trauma during heart catheterisation, inflammatory conditions and other disorders involving effusion to the pericardial sac. The clinical picture is dominated by dyspnoea, chest compression, tachycardia, overfilled jugular veins, increased central venous pressure, hypotonia, paradoxical heart rate and tachypnoea. In an unfavourable course shock can occur. If cardiac tamponade is suspected, echocardiography should be performed showing the depression of the right atrium and right ventricle during diastole. Tamponade is a life-threatening condition and should be treated as an emergency by puncture or incision of the pericardial sac^(1,11,30).

Conflict of interest

The authors do not report any financial or personal affiliations to persons, organisations or institutions that could negatively affect the content of or claim to have rights to this publication.

4. Brembilla-Perrot B, Chometon F, Marçon O *et al.*: [Comparison of patients with paroxysmal junctional tachycardia and syncope with those without syncope]. *Ann Cardiol Angeiol (Paris)* 2009; 58: 215–219.
5. Sutton R, Benditt D, Brignole M *et al.*: Syncope: diagnosis and management according to the 2009 guidelines of the European Society of Cardiology. *Pol Arch Med Wewn* 2010; 120: 42–47.
6. Oko-Łagan J, Kuzma J, Pietrucha B *et al.*: Omdlenia kardiogenne u dzieci. *Przegl Lek* 2007; 64 (Suppl. 3): 87–91.
7. Bieganowska K: Omdlenia kardiogenne u dzieci i młodzieży. In: Kubicka K, Bieganowska K (eds.): *Zaburzenia rytmu serca u dzieci*. PZWL, Warszawa 2001: 378–385.
8. Turska-Kmieć A, Kawalec W: Sercowo-naczyniowe przyczyny zaburzeń świadomości u dzieci. In: Grygalewicz J (ed.): *Zaburzenia świadomości u dzieci*. PZWL, Warszawa 2005: 45–70.
9. Rękawek J, Bieganowska K, Brzezińska-Paszkę M *et al.*: Przyczyny omdleń u dzieci leczonych w kardiologicznym ośrodku referencyjnym. *Pediatr Pol* 2005; 80: 861–865.
10. Abrams DJ, Perkin MA, Skinner JR: [Long QT syndrome]. *BMJ* 2010; 8: 340–343.

11. Biegawska K: Omdlenia u dzieci – występowanie, najczęstsze przyczyny, diagnostyka, obraz kliniczny i różnicowanie, postępowanie/leczenie. In: Lelonek M (ed.): Omdlenia – od rozpoznania do leczenia. Termedia, Poznań 2010.
12. Łodziński P, Zastawna I, Kiliszek M: Kardiologiczne przyczyny omdleń. Kardiologia w Praktyce 2004; 1: 7–15.
13. Hodkinson EC, Hill AP, Vandenberg JL: The Romano-Ward syndrome – 1964–2014: 50 years of progress. Ir Med J 2014; 107: 122–124.
14. Yamazaki-Hashimoto Y, Nakamura Y, Ohara H *et al.*: Fluvoxamine by itself has potential to directly induce long QT syndrome at supra-therapeutic concentrations. J Toxicol Sci 2015; 40: 33–42.
15. Celiker A, Erdoğan I, Karagöz T *et al.*: Clinical experiences of patients with catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. Cardiol Young 2009; 19: 45–52.
16. Zimmerman SL: Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: an updated imaging approach. Magn Reson Imaging Clin N Am 2015; 23: 69–79.
17. Conte G, Dewals W, Sieira J *et al.*: Drug-induced Brugada syndrome in children: clinical features, device-based management and long-term follow-up. J Am Coll Cardiol 2014; 63: 2272–2279.
18. Nakazawa M, Shinohara T, Sasaki A *et al.*; Study Group for Arrhythmias Long-Term After Surgery for Congenital Heart Disease: ALTAS-CHD study: Arrhythmias late after repair of tetralogy of fallot: a Japanese Multicenter Study. Circ J 2004; 68: 126–130.
19. Viana VS, Garcia S, Nascimento JH *et al.*: Induction of in vitro heart block is not restricted to affinity purified anti-52 kDa Ro/SSA antibody from mothers of children with neonatal lupus. Lupus 1998; 7: 141–147.
20. Kearns TP, Sayre GP: Retinitis pigmentosa, external ophthalmoplegia, and complete heart block: unusual syndrome with histologic study in one of two cases. AMA Arch Ophthalmol 1958; 60: 280–289.
21. Khambatta S, Nguyen DL, Beckman TJ *et al.*: Kearns-Sayre syndrome: a case series of 35 adults and children. Int J Gen Med 2014; 7: 325–332.
22. McCormack J, Gillette PC: Sick sinus syndrome in children. Primary Cardiology 1987; 13: 48–56.
23. Yan LR, Zhao SH, Wang HY *et al.*: Clinical characteristics and prognosis of 60 patients with midventricular obstructive hypertrophic cardiomyopathy. J Cardiovasc Med (Hagerstown) 2014. DOI: 10.2459/JCM.0000000000000163.
24. Ziolkowska L, Kawalec W, Turska-Kmieć A *et al.*: Czynniki ryzyka nagłego zgonu sercowego u dzieci z kardiomiopatią przerostową. Stand Med 2009; 6: 823–828.
25. van Loon RL, Roofthoof MT, van Osch-Gevers M *et al.*: Clinical characterization of pediatric pulmonary hypertension: complex presentation and diagnosis. J Pediatr 2009; 155: 176–182.
26. Lee JS: Respiratory review of 2014: pulmonary thromboembolism. Tuberc Respir Dis (Seoul) 2014; 77: 105–110.
27. Gámez-González LB, Murata C, Muñoz-Ramírez M *et al.*: Clinical manifestations associated with Kawasaki disease shock syndrome in Mexican children. Eur J Pediatr 2013; 172: 337–342.
28. Fuchs J, Leszczyszyn D, Mathew D: Cardiac myxoma causing acute ischemic stroke in a pediatric patient and a review of literature. Pediatr Neurol 2014; 50: 525–529.
29. Baran M, Szczepanski W, Bossowski A: Syncope in children and adolescents living in north-eastern Poland – scope of causes. Adv Med Sci 2013; 58: 326–330.
30. Gowani SA, Danielian A, Villaneuva J *et al.*: Large pleural effusions causing cardiac tamponade: a case report and review of the literature. Conn Med 2014; 78: 149–152.

IX Konferencja Naukowo-Szkoleniowa „Postępy Neuroimmunologii Klinicznej – Stwardnienie Rozsiane i Inne Choroby Demielinizacyjne”

Poznań, 22 maja 2015 r.

Serdecznie zapraszamy na IX Konferencję Naukowo-Szkoleniową „Postępy Neuroimmunologii Klinicznej – Stwardnienie Rozsiane i Inne Choroby Demielinizacyjne”, która odbędzie się w dniu 22 maja 2015 roku i będzie forum wymiany doświadczeń w klinicznej neuroimmunologii.

Konferencja jest tak zaplanowana, aby przedstawić nowości dotyczące chorób neuroimmunologicznych – dziedziny, która rozwija się niezwykle dynamicznie. Będzie dotyczyć przede wszystkim diagnostyki i terapii stwardnienia rozsianego oraz innych chorób demielinizacyjnych ośrodkowego i obwodowego układu nerwowego. Przeznaczona jest dla neurologów, neuropediatrów oraz lekarzy rodzinnych.

Wysoki poziom merytoryczny gwarantują znakomici wykładowcy.

Liczba miejsc jest ograniczona.

Więcej informacji na stronie: www.neuroim2015.pl