

**ANNALES
ACADEMIAE MEDICAE
GEDANENSIS
TOM XLI
2011
SUPPLEMENT 2**

GDAŃSKI UNIWERSYTET MEDYCZNY

Joanna Kwiatkowska

**Komorowe zaburzenia rytmu u dzieci i młodzieży
ze zdrowym strukturalnie i czynnościowo sercem**

*Ventricular arrhythmias in children and adolescent
with structurally and functionally normal heart*

Rozprawa habilitacyjna

Klinika Kardiologii Dziecięcej
i Wad Wrodzonych Serca
Gdański Uniwersytet Medyczny

Kierownik: prof. dr hab. med. Jan Ereciński

GDAŃSK 2011

Wydano za zgodą
Senackiej Komisji Wydawnictw Gdańskiego Uniwersytetu Medycznego

REDAKTOR NACZELNY
EDITOR-IN-CHIEF
Marek Grzybiak

HONOROWY REDAKTOR NACZELNY
HONORARY EDITOR-IN-CHIEF
Stefan Raszeja

KOMITET REDAKCYJNY
EDITORIAL BOARD
z-ca redaktora naczelnego – Adam Szarszewski
sekretarz redakcji – Włodzimierz Kuta
redaktor techniczny – Tadeusz Skowyrza
Tomasz Bączek, Zdzisław Bereznowski, Anna Grygorowicz, Andrzej Hellmann,
Jerzy Kuczkowski, Józefa de Laval, Krzysztof Narkiewicz, Michał Obuchowski,
Zbigniew Kmieć, Julian Świerczyński, Aleksandra Żurowska

ADRES REDAKCJI
ADDRESS OF EDITORIAL OFFICE
Annales Academiae Medicae Gedanensis
Zakład Anatomii Klinicznej
Gdańskiego Uniwersytetu Medycznego
ul. Dębinki 1, 80-211 Gdańsk, Poland
e-mail: annales@gumed.edu.pl

Artykuły opublikowane w Annales Academiae Medicae Gedanensis
są zamieszczane w bazie EMBASE
Articles published in Annales Academiae Medicae Gedanensis are covered
by the Excerpta Medica database (EMBASE)

PL ISSN 0303–4135

Gdański Uniwersytet Medyczny

Niniejszą pracę dedykuję moim rodzicom Ewie i Wiesławowi Jasińskim

Podziękowania

Szczególne podziękowania składam mojemu mężowi Piotrowi i Synowi Jackowi za wyrozumiałość, cierpliwość i pomoc.

Dziękuję dr Przemysławowi Szczęśniakowi za dokonanie analiz i obliczeń statystycznych, za codzienną współpracę i entuzjazm w czasie wykonywania tej pracy.

Dziękuję mojej siostrze Aleksandrze Serwińskiej i Małgorzacie Hajduk za życzliwość i nieustające wsparcie.

Wszystkim, którzy przyczynili się do powstania mojej pracy, poświęcając mi swój czas i dzieląc się doświadczeniem.

SPIS TREŚCI

WYKAZ STOSOWANYCH SKRÓTÓW	9
1. WSTĘP.....	11
1.1. Komorowe zaburzenia rytmu w zdrowym strukturalnie i czynnościowo sercu dziecka	12
1.2. Morfologiczny aspekt komorowych zaburzeń rytmu w zdrowym strukturalnie i czynnościowo sercu.....	13
1.3. Postacie komorowych zaburzeń rytmu w aspekcie tzw. zdrowego serca.....	17
1.3.1. Postacie komorowych zaburzeń rytmu w aspekcie tzw. zdrowego serca dziecka.....	17
1.4. Postępowanie diagnostyczne u dzieci i młodzieży z komorowymi zaburzeniami rytmu ze zdrowym strukturalnie i czynnościowo sercem	21
1.5. Możliwości terapeutyczne w aspekcie komorowych zaburzeń rytmu u dzieci i młodzieży ze zdrowym strukturalnie i czynnościowo sercem	22
1.6. Sport a arytmia komorowa	23
2. CEL PRACY	25
3. MATERIAŁ I METODY	26
3.1. Kryteria doboru grupy badanej.....	26
3.2. Zastosowane metody diagnostyczne.....	27
3.2.1. Elektrokardiograficzne	27
3.2.2. Badanie echokardiograficzne	28
3.2.3. Inne metody diagnostyczne	28
3.3. Metody terapeutyczne.....	29
3.3.1. Leczenie farmakologiczne.....	29
3.3.2. Implantacja układu defibrylacyjnego	29
3.3.3. Leczenie ablacją RF arytmii komorowej.....	29
3.4. Obserwacja odległa.....	30
3.5. Metody statystyczne	30
4. WYNIKI.....	31
4.1. Analiza badanej populacji przy włączaniu do badania	31
4.1.1. Dane demograficzne i kliniczne badanej populacji.....	32
4.1.2. Analiza danych elektrokardiograficznych badanej populacji dzieci	34
4.1.3. Analiza danych z badań obrazowych	45
4.2. Wyodrębnione grupy kliniczne.....	47
4.2.1. Charakterystyka demograficzna wyodrębnionych grup klinicznych	47
4.2.2. Przyczyny skierowania na diagnostykę kardiologiczną	51
4.2.3. Analiza porównawcza parametrów elektrokardiograficznych w aspekcie przynależności do wyodrębnionej grupy klinicznej przy włączaniu do badania	52
4.3. Zastosowana strategia terapeutyczna w zależności od przynależności do grupy klinicznej przy włączaniu do badania.....	61
4.4. Obserwacja odległa.....	63
4.4.1. Objawowość arytmii	63

4.4.2. Analiza porównawcza parametrów elektrokardiograficznych w grupach klinicznych	64
4.4.3. Parametry echokardiograficzne w poszczególnych grupach klinicznych	70
4.4.4. Ocena porównawcza zastosowanego leczenia i jego skuteczności w zależności od przynależności do grupy klinicznej	72
4.5. Analiza czynników klinicznych i elektrokardiograficznych w aspekcie wystąpienia poważnego incydentu sercowego w badanej populacji	89
5. OMÓWIENIE WYNIKÓW	94
5.1. Charakterystyka badanej populacji 214 dzieci włączonych do badania w zależności od przynależności do wyodrębnionej grupy klinicznej	95
5.2. Wpływ morfologii arytmii komorowej (VPB-LBBB vs VPB-RBBB) na historię naturalną komorowych zaburzeń rytmu w wybranych grupach klinicznych.....	97
5.3. Znaczenie wybranych parametrów elektrokardiograficznych w aspekcie wystąpienia poważnych incydentów sercowych.....	100
5.4. Zastosowane leczenie i ocena jego skuteczności w zależności od przynależności do grupy klinicznej	108
6. WNIOSKI	111
7. PIŚMIENNICTWO.....	113
8. STRESZCZENIE	127
9. SUMMARY	131
10. ZAŁĄCZNIK.....	136

WYKAZ STOSOWANYCH SKRÓTÓW

ACC	American College of Cardiology
AHA	American Heart Association
AIVR	przyspieszony rytm komorowy / <i>accelerated ventricular rhythm</i>
ARVC	arytmogenna kardiomiopatia prawej komory / <i>arrhythmogenic right ventricle cardiomyopathy</i>
ATP	adenozyno-trój-fosforan / <i>adenosine triphosphate</i>
EKG	elektrokardiogram / <i>electrocardiogram</i>
EPS	badanie elektrofizjologiczne / <i>electrophysiological study</i>
ERS	zespół wczesnej repolaryzacji komór / <i>early repolarisation syndrome</i>
HR	rytm serca / <i>heart rhythm</i>
HTX	przeszczep serca / <i>heart transplantation</i>
ICD	implantowany kardiowerter-defibrylator / <i>implantable cardioverter-defibrillator</i>
JTc	skorygowany odstęp JT / <i>corrected JT interval</i>
K	kobiety / <i>female</i>
LBBB	blok lewej odnogi pęczka Hisa / <i>left bundle branch block</i>
LV	lewa komora / <i>left ventricle</i>
LVEDd	wymiar końcoworozkurczowy LV / <i>left ventricular end-diastolic diameter</i>
LVEF	frakcja wyrzutowa lewej komory / <i>left ventricular ejection fraction</i>
LVESd	wymiar końcowoskurczowy / <i>left ventricular end-systolic diameter</i>
M	mężczyźni / <i>men</i>
NCLV	niescalony mięsień lewej komory / <i>non-compaction of the left ventricle</i>
nsVT	nieutrwalony częstoskurcz komorowy / <i>non-sustained VT</i>
NZK	nagłe zatrzymanie krążenia / <i>sudden cardiac arrest</i>
OFT	droga odpływu / <i>outflow track</i>
QRS	zespół QRS EKG / <i>QRS complex</i>
QTc	skorygowany odstęp QT / <i>corrected QT interval</i>
P	załamek P EKG / <i>P wave</i>
PVT	wielokształtny częstoskurcz komorowy / <i>polymorphic ventricular tachycardia</i>
RBBB	blok prawej odnogi pęczka Hisa / <i>right bundle branch block</i>
RF	prąd o wysokiej częstotliwości / <i>radiofrequency</i>
RMVT	Nieutrwalony nawracający jednokształtny częstoskurcz / <i>repetitive monomorphic ventricular tachycardia</i>
RR	ciśnienie tętnicze / <i>arterial blood pressure</i>
RV	prawa komora / <i>right ventricle</i>
RVOT	droga odpływu z komory prawej / <i>right ventricle outflow tract</i>
SCD	nagła śmierć sercowa / <i>sudden cardiac death</i>
ST-T	odstęp ST-T EKG / <i>ST-T segment</i>
sVT	utrwalony częstoskurcz komorowy / <i>sustained VT</i>
T	fala T / <i>T wave</i>
VPB	przedwczesne pobudzenie komorowe / <i>premature ventricle beat</i>
VPB-LBBB	VPB wywodząca się z RV / <i>VPB from RV</i>
VPB-RBBB	VPB wywodząca się z LV / <i>VPB from LV</i>
VF	migotanie komór / <i>ventricular fibrillation</i>
VT	częstoskurcz komorowy / <i>ventricular tachycardia</i>

1. WSTĘP

Komorowe zaburzenia rytmu stanowią niezwykle różnorodną grupę chorób. Pien Ts'io, chiński medyk, mistrz palpacyjnego badania pulsów i diagnostyki ok. 600 p.n.e., prawdopodobnie jako pierwszy, opisał niemierną czynność serca, której podłożem mogły być komorowe zaburzenia rytmu [105].

Najczęściej izolowane komorowe zaburzenia rytmu nie wywołują żadnych objawów i wówczas wg danych prezentowanych w literaturze [2, 122, 149] rokowanie jest dobre. Uważana analiza poszczególnych rodzajów arytmii komorowych w kontekście pełnego obrazu klinicznego jest niezwykle istotna dla oceny historii naturalnej w tej jakże heterogenicznej grupie chorób [96]. Wg doniesień z ostatnich lat [3, 56, 122, 157, 176] w pewnych sytuacjach klinicznych, skutkiem występowania arytmii komorowej może być nagła śmierć sercowa, kardiomiopatia, ale może być ona również markerem innych istotnych procesów chorobowych, ogólnoustrojowych.

Obecnie jesteśmy świadkami ogromnego postępu i osiągnięć, jakie dokonały się i stale dokonują w zakresie diagnostyki, terapii i zrozumienia podłoża molekularnego takich jednostek chorobowych, jak kardiomiopatia przerostowa/rozstrzeniowa, zespół wydłużonego i skróconego QT, zespół Brugadów i wielu innych [171]. Istotna redukcja wymiarów współczesnych kardiowerterów-defibrylatorów (ICD) i zastosowanie przezskórnych elektrod [25, 158, 194] znacznie uprościła technikę implantacji ICD. Jednakże bezpieczeństwo i skuteczność zastosowanej terapii zależą od właściwego wykorzystania aktualnej wiedzy i nowych „narzędzi” w aspekcie tak unikalnej i specyficznej grupy pacjentów, jaką jest populacja dzieci i młodzieży.

Większość danych w kontekście komorowych zaburzeń rytmów bazuje na doświadczeniu i badaniach kardiologów internistów i populacji dorosłych z różnorodnymi miopatią i różnie zaawansowaną chorobą naczyń wieńcowych [49, 67, 103, 127, 191]. Inteligentne wykorzystanie powyższych informacji jest podstawą skuteczności leczenia i prewencji nagłej śmierci sercowej w populacji dzieci.

Obecność lub brak organicznej choroby serca w dużym stopniu determinuje historię naturalną komorowych zaburzeń rytmu. Ponad 50% dzieci z utrwaloną lub objawową arytmia komorową obciążonych jest organiczną chorobą serca [2, 3, 56]. Natomiast wśród dzieci i młodzieży, u których podczas pierwszej oceny kardiologicznej nie wykazano wykładników organicznego uszkodzenia serca aż u prawie 50% można stwierdzić subtelne wykładniki miopatii [2, 44, 88, 157]. W przeciwieństwie do powyższych informacji izolowane przedwczesne pobudzenia komorowe są często spotykane wśród młodych pacjentów bez organicznej choroby serca [3, 14, 58, 135]. Ten rodzaj łagodnej arytmii komorowej charakteryzuje się zmiennym nasileniem występowania. Pierwszy wzrost częstości występuje we wczesnym niemowlęctwie, następnie obserwuje się spadek nasilenia arytmii we wczesnym dzieciństwie, natomiast ponowne stopniowe jej nasilenie występuje wśród młodzieży i przez całe dorosłe życie. Należy pamiętać, że u każdego pacjenta z komorowymi zaburzeniami rytmu mogą występować potencjalnie odwracalne przyczyny arytmii [2].

Komorowe zaburzenia rytmu są uznaną przyczyną nagłej śmierci sercowej (SCD) [16, 191]. Populacja dzieci, wg badań epidemiologicznych, charakteryzuje się niską częstością występowania SCD. Szacunkowo ryzyko wynosi wg różnych danych od 0,6 do 4,6 incydentów SCD na 1 000 dzieci [3, 16, 17, 20, 21, 81, 171, 191, 200]. W opinii tych samych autorów u pacjentów po leczeniu kardiochirurgicznym wrodzonych wad

serca ryzyko zgonu (w rozumieniu SCD) jest wyższe i może osiągać wartość 2-10%. Wg danych z literatury wśród dzieci z nowo rozpoznaną kardiomiopatią rozstrzeniową ryzyko zgonu wynosi 25-50% [2, 73, 185]. Natomiast w ogólnej populacji dorosłych [67], gdzie roczne ryzyko nagłego zgonu wynosi od 0,1% do 0,3%, wśród pacjentów, którzy przebyli zawał mięśnia sercowego, i u których stwierdza się istotnie obniżoną kurczliwość mięśnia sercowego oraz częstoskurcze komorowe, wynosi ono aż 20% [16, 167, 207].

1.1. Komorowe zaburzenia rytmu w zdrowym strukturalnie i czynnościowo sercu dziecka

Dane epidemiologiczne dotyczące częstości występowania komorowych zaburzeń rytmu w młodym, zdrowym (?) sercu zależą od wielu czynników. Najistotniejszymi są: proces diagnostyczny, liczebność badanej populacji i charakterystyka demograficzna oraz kliniczna pacjentów.

Historia naturalna przedwczesnych pobudzeń komorowych u dzieci ze zdrowym strukturalnie sercem jest pomyślna. Wiele badań, chociaż na małych liczebnie populacjach dziecięcych, wykazało zmniejszanie liczby VPB podczas okresu obserwacji. Wg badań japońskich autorów [138] częstość występowania arytmii komorowej ocenia się na 0,2-0,8/10 000/rok, natomiast wg szwajcarskich badaczy wynosi ona 1,1/100 000/rok [157].

W badaniach Beaufort-Krol i wsp. [14] częstość występowania przedwczesnych pobudzeń komorowych jest bardzo mała wśród zdrowych dzieci i młodych dorosłych. Niezwykle rzadko przedwczesne pobudzenia komorowe występują u dzieci poniżej 9 roku życia, natomiast u 2-6% dzieci i młodych dorosłych stwierdza się więcej niż 50 VPB w 24-godzinny badaniu EKG metodą Holtera. Przedwczesne pobudzenia komorowe traktowane są jako łagodne, jeżeli nie współwystępują z organiczną i/lub czynnościową chorobą serca i jeżeli wysiłek fizyczny powoduje wygaszenie arytmii [3, 58, 122]. Nasilenie się lub prowokowanie przez wysiłek arytmii komorowej sugeruje obecność strukturalnej lub elektrycznej choroby serca [133]; sporadycznie wykazuje się taką sytuację u zdrowych dzieci. Nigdy nie przeprowadzono badań udowadniających to stanowisko na dużych i porównywalnych populacjach dzieci i młodzieży.

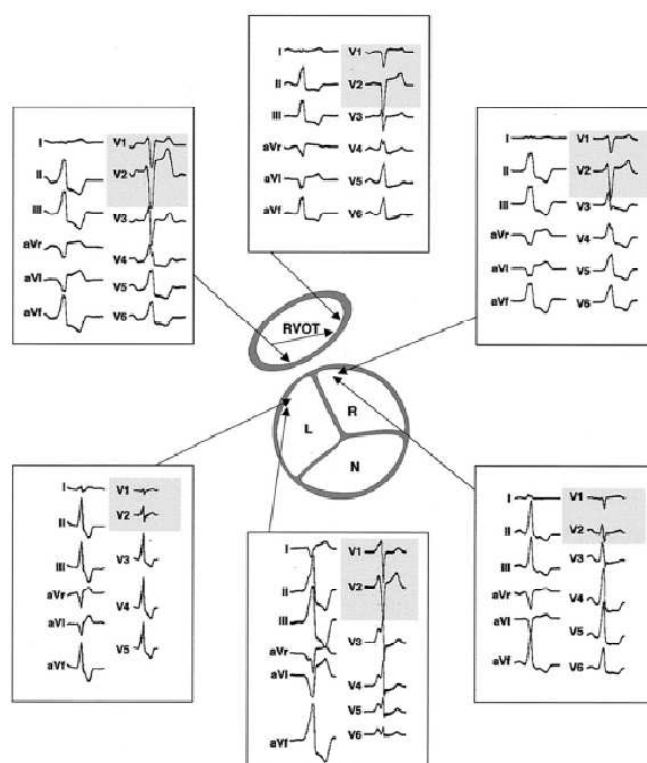
Z ostatnich doniesień autorów amerykańskich i japońskich [197] wynika, że idiopatyczny częstoskurcz komorowy (VT) jest stosunkowo często stwierdzany u młodych osób i jest odpowiedzialny za 10-20% przyczyn hospitalizacji w centrach kardiologicznych w USA i Japonii. W populacji dzieci i młodzieży odsetek występowania VT może być jeszcze większy ze względu na sporadyczne występowanie choroby wieńcowej w tej grupie populacji [88]. Niestety, badania dotyczące dzieci oparte są nadal na bardzo małych grupach pacjentów [78, 149, 157].

1.2. Morfologiczny aspekt komorowych zaburzeń rytmu w zdrowym strukturalnie i czynnościowo sercu

Dojrzałe serce składa się z wielu różnych typów komórek. Badania z ostatnich lat, zwłaszcza z wykorzystaniem technik genowego typowania, udokumentowały progresywny charakter różnicowania się komórek zaangażowanych w rozwój serca [9]. Obecnie wiemy, że komórki prekursorowe u płodu mają zdolność różnicowania się w różnego typu komórki serca.

Boukens i wsp. [29] w opublikowanym w *Circulation Research* (2009) artykule przedstawili aktualną wiedzę na temat embrionalnego podłoża elektrofizjologicznej heterogeniczności mięśnia sercowego w aspekcie występowania groźnych dla życia komorowych zaburzeń rytmu. W 2010 roku Epstein i Franklin [66] w artykule w *New England Journal of Medicine* zaprezentowali stanowisko o embrionalnym rozwoju serca w kontekście etiopatogenezy chorób serca. Z badań doświadczalnych na zwierzętach [42, 43] wynika, że z embriologicznego punktu widzenia dojrzała lewa komora składa się głównie z komórek pochodzących z komórek prekursorowych pierwszego pola serca, natomiast ściana prawej komory oraz droga odpływu (OFT) pochodzą z drugiego pola. Z tego też powodu różnice we właściwościach elektrofizjologicznych prawej i lewej komory mogą być związane z odmiennym pochodzeniem embriologicznym tych regionów. Wiadomo, że droga odpływu powstaje w późniejszym stadium rozwoju embrionalnego niż prawa komora oraz, że utrzymuje ona swoją pierwotną właściwość wolnego przewodnictwa i obniżoną zdolność do kurczenia się przez długi okres rozwoju embrionalnego. Również mięsień roboczy RVOT ma odmiennie pochodzenie i odmienną historię rozwoju niż komory serca, co wynika z faktu, że płodowa OFT (jej część proksymalna) daje początek ostatecznej RVOT. Uważa się, że może to częściowo wyjaśniać wrażliwość RVOT w inicjowaniu komorowej arytmii nawrotnej. Natomiast zaburzenia w rozwoju embrionalnym, a zwłaszcza przetrwanie płodowego fenotypu komórek mięśnia sercowego, mogą stanowić substrat dla arytmii, które powstają w mechanizmie zaburzeń powstawania pobudzeń. Bardziej dystalna część embriologicznej drogi odpływu RV zanika w procesie apoptozy. Jeżeli przebieg tych procesów zostanie zaburzony w życiu płodowym, to łatwo sobie wytłumaczyć, że przetrwałe płodowe komórki mięśniowe powyżej poziomu zastawek tętnicznych mogą stanowić podłoże dla wyzwolenia i utrzymania się częstoskurczy komorowych [42, 43].

W tym kontekście już nie jest tak zaskakującym fakt, że VT mogą pochodzić z różnych obszarów drogi odpływu LV (*aortic sinuses*), tradycyjnie uważanych za niezwiązane z komorowym miokardium. W swoich badaniach Anderson i wsp. [6] zlokalizowali zstępujące pasma miokardium komorowego u podstawy lewej i prawej zatoki Valsavy. Uważa się, że mogą one stanowić anatomiczny substrat dla VT [6, 45]. Poszukując korelacji pomiędzy morfologią arytmii komorowej w 12-odprowadzeniowym badaniu EKG a pochodzeniem arytmii, należy pamiętać o wzajemnych relacjach anatomicznych, np., że płatek niewieńcowy zastawki aortalnej jest w bliskiej relacji z tylną częścią RVOT, co tłumaczy podobieństwa w zapisie EKG dla arytmii pochodzących z obu tych obszarów [45] (ryc. 1).



Ryc. 1: Zapis EKG w częstoskurczach idiopatycznych, wg Badhwar i wsp [7]

Fig. 1: ECG record in ventricular tachycardia by Badhwar et al. [7]

Elektrofizjologiczne mechanizmy arytmii

Komorowe zaburzenia rytmu serca wynikają z nieprawidłowości w zakresie elektrycznej aktywności serca zlokalizowanej dystalnie od rozwidlenia pęczka Hisa (nie wymagają ani przedsionka ani proksymalnej części węzła przedsionkowo-komorowego do podtrzymania). Należy jednak pamiętać, że główną rolą, jaką odgrywa serce w organizmie ludzkim jest funkcja pompy dla całego układu krążenia. Zadaniem serca jest pompowanie krwi z odpowiednią częstotliwością, gwarantującą prawidłowe utrzymanie przepływu krwi w obrębie całego układu krążenia w odniesieniu do zapotrzebowania organizmu. Ten mechaniczny aspekt pracy serca jest ważny, zarówno w odniesieniu do poszukiwania czynników wywołujących i podtrzymujących arytmie komorową, jak również w wykorzystywaniu różnych metod terapeutycznych.

Elektrofizjologiczne mechanizmy arytmii zostały opisane przez Issa i wsp. w monografii *Arytmologia kliniczna i elektrofizjologiczna* [83] będącej podsumowaniem współczesnej wiedzy na temat zaburzeń rytmu serca. Pozycja ta jest rozwinięciem i kontynuacją rozdziału poświęconego zaburzeniom rytmu serca w „kardiologicznej biblii”, jaką jest *Braunwald's Heart Disease: A textbook of Cardiovascular Medicine*. Tabela 1. ilustruje podstawowe mechanizmy arytmogenezy arytmii komorowych. Prawidłowe rozpoznanie mechanizmu odpowiedzialnego za powstanie i utrzymywanie się arytmii

komorowej ma istotne znaczenie przy wyborze właściwej terapii. Niestety, współczesna diagnostyka kliniczna nie zawsze pozwala na jednoznaczną ocenę elektrofizjologicznego mechanizmu arytmii, a zwłaszcza arytmii ogniskowej. Wynika to z faktu, że arytmia często wywoływana jest przez jeden mechanizm, a podtrzymywana przez inny.

Tabela 1. Elektrofizjologiczne mechanizmy komorowych zaburzeń rytmu
Table 1. Electrophysiological mechanisms of ventricular arrhythmias

Mechanizm arytmii / <i>Mechanisms of arrhythmias</i>		Przykład arytmii <i>Example of arrhythmia</i>
Zaburzenie powstawania pobudeń / <i>Disorders of impulse formation</i>	Automatyzm (wzmoczony fizjologiczny lub automatyzm patologiczny) <i>Automaticity (enhanced normal automaticity or abnormal automaticity)</i>	AIVR
	Aktywność wyzwalana <i>Triggered activity</i>	Ogniskowa arytmia komorowa z RVOT i LVOT <i>Focal ventricular arrhythmia from RVOT and LVOT</i>
Zaburzenie przewodzenia pobudeń / <i>Disorders of impulse conduction</i>	Pobudzenia nawrotne/ <i>Reentry mechanism</i>	Idiopatyczny VT z LV (pęczkowy) <i>idiopathic VT from LV (fascicular)</i>

Na uwagę, w kontekście populacji małych dzieci, zasługuje wpływ układu autonomicznego na kontrolę częstotliwości pobudeń fizjologicznego rozrusznika serca poprzez wzajemną relację włókien współczulnych i przywspółczulnych unerwiających węzeł zatokowo-przedsionkowy. We współczesnych opracowaniach naukowych [83] podkreśla się wybiórczą funkcję obu układów, które dążąc do zapewnienia zapotrzebowania metabolicznego rozwijającego się organizmu odpowiednio dostosowują częstotliwość pracy serca.

Badanie EKG należy do najstarszych nieinwazyjnych kardiologicznych metod diagnostycznych, ale pomimo bardzo licznych prac i intensywnych badań naukowych [13, 19] molekularne podłoże cyklu zjawisk elektrycznych zachodzących w sercu (P-QRS-T), a zwłaszcza fali T, jest nadal tematem wielu dyskusji i debat. W ostatnich latach prowadzone są badania nad rolą śródściennego gradientu repolaryzacji w aspekcie arytmogenezy komorowych zaburzeń rytmu [146]. Obecność wspomnianego śródściennego gradientu repolaryzacji została wykazana nie tylko w badaniach eksperymentalnych na zwierzętach, ale również u ludzi. Stworzono symulację matematyczną, która udowodniła dominującą rolę śródściennego gradientu napięcia w genecie fali T w zapi-

sie EKG. Jakie są tego implikacje kliniczne? Tutaj stanowisko autorytetów nie jest jednoznaczne [55, 146].

Tabela 2. Podział komorowych zaburzeń rytmu, wg Biggera i Monganrotha [187]

Table 2. Ventricular arrhythmias by Bigger and Monganroth [187]

		Łagodna <i>Benign</i>	Potencjalnie <i>złośliwa</i> <i>Potentially</i> <i>malignant</i>	Złośliwa <i>Malignant</i>
Ryzyko SCD / <i>Risk of SCD</i>		Niewielkie ryzyko <i>No risk</i>	Umiarkowane ryzyko <i>Medium risk</i>	Wysokie Ryzyko <i>High risk</i>
Obecna choroba organiczna <i>Present structural heart</i> <i>disease</i>		Nieistotna <i>Not significant</i>	Objawowa choroba serca <i>Symptomatic</i> <i>structural heart dis-</i> <i>ease</i>	Poważna choroba serca <i>Severe</i> <i>structural</i> <i>heart dis-</i> <i>ease</i>
i / <i>and</i>				
Typ arytmii <i>Type of ventricular arrhythmia</i>		<i>VPB, nsVT</i>	Liczne VPB, , wielo- kształtne VPB, nsVT <i>Frequent VPB,</i> <i>polimorphic VPB,</i> <i>nsVT</i>	<i>sVT, VF</i>
Zdrowe serce / <i>Normal heart</i>				
i / <i>and</i>				
Typ arytmii <i>Type of ventricular arrhythmia</i>		VPB, nsVT	sVT (także / <i>also</i> VPB, nsVT)	VF
Objawy / <i>Symptoms</i>		Bezobjawowa arytmia <i>No symptoms</i>	Bezobjawowa arytmia lub o umiar- kowanych objawach <i>No or mild</i> <i>symptoms</i>	Nasilone objawy <i>Severe</i> <i>symptoms</i>
Uzasadnienie terapii <i>Reasons for thera-</i> <i>phy</i>	Usunięcie objawów <i>Elimination of</i> <i>symptoms</i>	Tak / <i>Yes</i>	Tak / <i>Yes</i>	Tak / <i>Yes</i>
	Zapobieganie SCD <i>Prevention of</i> <i>SCD</i>	Nie / <i>No</i>	Brak ostatecznego rozstrzygnięcia <i>Not general conclusion</i>	Tak / <i>Yes</i>

1.3. Postacie komorowych zaburzeń rytmu w aspekcie tzw. zdrowego serca

W 2006 roku zostały opublikowane wytyczne [207] dotyczące postępowania z chorymi z komorowymi zaburzeniami rytmu. Zostały one opracowane przez grupę ekspertów *American College of Cardiology (ACC)*, *American Heart Association (AHA)* i *European Society of Cardiology (ESC)* we współpracy z *European Heart Rhythm Association (EHRA)* i *Heart Rhythm Society (HRS)*.

Wytyczne dotyczą populacji dorosłych, a problematyka komorowych zaburzeń rytmu u dzieci i młodzieży została jedynie zasygnalizowana we wspomnianym opracowaniu.

Dla celów klinicznych w pediatrii przydatna jest klasyfikacja komorowych zaburzeń rytmu według Biggera i Monganrotha, w której wyodrębniono trzy grupy arytmii: łagodną, potencjalnie złośliwą i złośliwą (tab. 2). Podział ten uwzględnia znaczenie rokownicze arytmii i współistnienie organicznej choroby serca.

1.3.1. *Postacie komorowych zaburzeń rytmu w aspekcie tzw. zdrowego serca dziecka*

1.3.1.1. **Izolowane przedwczesne pobudzenia komorowe (VPB)**

Izolowane przedwczesne pobudzenia komorowe (VPB) to dodatkowe pobudzenia, które powstają w ekstopowym ognisku w śródkomorowym układzie przewodzącym lub w obrębie mięśnia roboczego w lewej lub prawej komorze. Cechą charakterystyczną jest fakt, że pojawiają się przedwcześnie w relacji do wiodącego rytmu zatokowego. Na podstawie analizy morfologii VPB i ich osi można szacunkowo ustalać lokalizację ektopicznego ogniska [64]. Tzw. graniczna i uznawana za prawidłową wartość procentowego występowania VPB w rejestracji holterowskiej w populacji dzieci i młodzieży nie została określona. Wg Baman i wsp. [11] wartość $>24\%$ jest wartością istotnie zwiększającą ryzyko wystąpienia kardiomiopatii tachyarytmicznej (czułość i specyficzność 80%) w populacji dorosłych. Kakavand i wsp. [100] w pracy dotyczącej 28 dzieci w wieku od 1 dnia do 18 lat z VPB i zdrowym strukturalnie sercem, jako częste przedwczesne pobudzenia komorowe zdefiniowali wszystkie występujące z większą częstością niż 5% w 24-godzinnym badaniu EKG metodą Holtera.

1.3.1.2. **Częstoskurcze komorowe (VT)**

Około 50% VT ma podłoże genetyczne. Zidentyfikowano choroby uwarunkowane genetycznie, tj.: kardiomiopatię przerostową, zespół wydłużonego i skróconego QT, zespół Brugadów, czy zależny od katecholamin polimorficzny VT, w przebiegu, których występują groźne dla życia arytmie komorowe, w tym częstoskurcze komorowe, a ryzyko SCD istotnie wzrasta.

Pomimo postępu, jaki dokonał się w zakresie diagnostyki genetycznej, uważa się, że nadal 50% VT ma podłoże idiopatyczne. Objawy kliniczne VT są niecharakterystyczne [187, 189], najczęściej są to:

- uczucie kołatania serca
- zasłabnięcia/omdlenia
- ból w klatce piersiowej
- objawy niewydolności krążenia
- zatrzymanie krążenia
- brak objawów

Wg danych z piśmiennictwa [149, 157, 197] powyżej wymienione objawy częściej występują u dzieci starszych w porównaniu do dzieci młodszych (38% vs 22%), objawowość arytmii nasila się wraz ze wzrostem częstości akcji serca, a w przypadku VT na podłożu organicznej lub czynnościowej choroby serca objawy występują znacznie częściej niż w przypadku idiopatycznych VT (57% vs 15%). Natomiast spontaniczne ustępowanie VT częściej obserwuje się u niemowląt (89 vs 56%) [122].

U niemowląt VT definiowany jest przez wielu autorów [122] jako częstoskurcz komorowy, gdy stwierdza się trzy lub więcej kolejno po sobie występujące przedwczesne pobudzenia komorowe z rozkojarzeniem przedsionkowo-komorowym i o częstości rytmu przewyższającej poprzedzający rytm zatokowy o więcej niż 20%.

W przypadku idiopatycznych VT większość (50-65%) ustępuje samoistnie, ale w obserwacji kilkuletniej (tzn. 5-10 lat) nawracają [88].

Przyspieszony rytm komorowy (AIVR)

Jedną z postaci VT jest przyspieszony rytm komorowy (AIVR) wg obowiązujących kryteriów definiuje się go, jako regularny monomorficzny rytm komorowy o częstości do 10% szybszej niż podstawowy rytm zatokowy [5, 70, 126, 152, 153, 197]. Ta postać częstoskurczu powszechnie uznawana jest za postać łagodną [126, 152, 153].

Idiopatyczny częstoskurcz komorowy

Do tej pory sklasyfikowano kilka typów idiopatycznego VT w zależności od pochodzenia VT (częstoskurcz pochodzący z RV lub LV), morfologii (obraz RBBB lub LBBB), odpowiedzi na próbę wysiłkową, reakcję na czynniki farmakologiczne (wrażliwy na adenozyne VT, wrażliwy na werapamil VT, wrażliwy na propranolol VT) i utrzymywanie się VT (nawracające salwy i utrwalony). Tak, więc spektrum idiopatycznych częstoskurczy komorowych jest szerokie. Dzięki postępowi, jaki dokonał się w ostatnich latach w zakresie inwazyjnej diagnostyki elektrofizjologicznej, możliwym stało się lepsze zrozumienie uwarunkowań anatomicznych i elektrokardiograficznych występowania tej arytmii. Obecnie dla większości form idiopatycznego VT, u pacjentów dorosłych, leczenie za pomocą dostępnych technik ablacji jest skuteczne w ponad 90% przypadków [4, 198, 199], a u dzieci i młodzieży wynosi ona od 58 do 97% (średnio 60%) [162].

W populacji dzieci i młodzieży najczęstszymi postaciami idiopatycznego VT są:

1. Częstoskurcz z drogi odpływu (wrażliwy na adenozyne)

W zapisie EKG częstoskurcz komorowy z drogi odpływu jest zorganizowany, monomorficzny i charakteryzuje się stałą długością cyklu z niewielkimi oscylacjami. Pierwszy zespół QRS VT ma taką samą morfologię jak kolejne pobudzenia i nie obserwuje się okresu *warm up*.

Ten rodzaj częstoskurczu cechuje charakterystyczna morfologia: morfologia LBBB z dolną osią [34, 197, 161, 168] dla arytmii z drogi odpływu prawej komory (VT RVOT) oraz morfologia RBBB lub LBBB z dolną osią dla częstoskurczu z drogi odpływu lewej komory (VT LVOT) [37, 168]. Informacje uzyskane z inwazyjnych badań elektrofizjologicznych wykazały, że VT z drogi odpływu RVOT czy LVOT mają podobny elektrofizjologiczny mechanizm powstawania [87]. Należy pamiętać, że podobną charakterystykę morfologiczną do VT z drogi odpływu mogą mieć VT pochodzące z innych obszarów, np.: z drogi napływu do RV, z koniuszka (w tej sytuacji VT ma górną oś), z obszaru tętnicy płucnej, z prawej lub lewej zatoki Valsawy czy z okolicy zespolenia mitralno-aortalnego (*aortomitral continuity*) [178]. Precyzyjna lokalizacja ogniska arytmogennego dla VT z drogi odpływu nadal pozostaje wyzwaniem dla elektrofizjologa z powodu charakterystyki anatomicznej drogi odpływu [85, 104, 132, 197].

VT z RVOT stwierdza się w populacji dziecięcej znacznie częściej niż z LVOT (70% vs 20%) [2, 149, 157], również częściej występuje w populacji dzieci starszych. Rokowanie w przypadku VT RVOT/LVOT jest dobre, w większości mają one łagodny przebieg kliniczny. Sporadycznie opisywane są kardiomiopatie tachyarytmiczne. Wy różnia się następujące postacie kliniczne, które często zachodzą na siebie:

- nieutralony, nawracający, jednokształtny (*repetitive monomorphic ventricle tachycardia- RMVT*)
- napadowy prowokowany wysiłkiem
- częste przedwczesne pobudzenia komorowe

Leczenie polega przede wszystkim na przerwaniu VT i tutaj w większości przypadków skuteczna jest adenozyne. W postępowaniu przewlekłym stosowane są beta-blokery, werapamil, propafenon, amiodaron. W ostatnich latach coraz większe znaczenie odgrywa, również w populacji dzieci, przezskórna ablacja prądem o częstotliwości radiowej (RF) [4, 85, 139, 147, 161, 170].

2. Częstoskurcz z LV (pęczkowy)

Punktem wyjścia tej postaci VT są włókna Purkiniego w obrębie:

- wiązki tylnej lewej odnogi pęczka Hisa
- wiązki przedniej lewej odnogi pęczka Hisa
- górnej części przegrody międzykomorowej po stronie lewej lub prawej.

Elektrokardiograficzne cechy pęczkowego VT to blok prawej odnogi pęczka Hisa z górną osią.

Ten rodzaj częstoskurczu charakteryzuje się wyzwaniem podczas stymulacji przedsionka i przerwaniem przy zastosowaniu werapamilu. Prawdziwa natura pętli nawrotnej w tej postaci VT jest przedmiotem wielu badań [85, 93]. Występuje on w spoczynku, jest długotrwały i trudny do przerwania przy pomocy adenozyne, a po jego ustąpieniu długo utrzymują się zmiany ST-T.

3. Częstoskurcz adrenergiczny

Aktualnie brak jest zdefiniowanych czynników różnicujących go z innymi idiopatycznymi VT. Sporadycznie opisywany jest u dzieci. Morfologia zespołów QRS zależna jest od lokalizacji ogniska ektopicznego. Najczęściej indukowany jest stresem, wysiłkiem, a przerywany jest beta-blokerem. Uważa się, że powstaje on w mechanizmie wzmożonego automatyzmu włókien Purkiniego.

4. Częstoskurcz z pierścienia mitralnego lub trójdzielnego

Opisywane są pojedyncze przypadki u dzieci. Zapis EKG zależy od lokalizacji częstoskurczu. U części pacjentów występuje wrażliwość na adenozyne.

5. Częstoskurcze nasierdziowe wywodzą się z mięśniówki drogi odpływu położonej epikardialnie.

W tej grupie częstoskurczy nie ma typowych cech patognomicznych w zapisie EKG. Należy pamiętać, że pomimo podobieństw w zapisie EKG lokalizacja arytmii u podstawy serca może dotyczyć zarówno nasierdza przylegającego do żyły wielkiej serca, jak i przylegającego do uszka lewego przedsionka, zatoki poprzecznej worka osierdziowego, płatków zastawki aortalnej, okolicy podzastawkowej zastawki aorty, ciągłości aortalno-mitralnej, górnego pierścienia mitralnego, czy też pnia płucnego i RVOT-u. Duże rejestry u chorych dorosłych wskazują obecnie na możliwość przeprowadzenia mapowania epikardialnego i ablacji serca zarówno z dojścia torakoskopowego, jak i z nakłucia worka osierdziowego, czy też z dostępu przez odgałęzienia zatoki wieńcowej lub hybrydowego łączenia w/w technik. Skuteczność dostępu żylnego do ablacji arytmii epikardialnych z drogi odpływu lewej komory wynosi u dorosłych 70% [178]. U dzieci są to nadal opisy pojedynczych przypadków [150].

1.3.1.3. Wielokształtny częstoskurcz komorowy – Idiopatyczne migotanie komór – Zespół wczesnej repolaryzacji komór

Mechanizmy leżące u podstaw powstawania i utrzymywania się PVT i VF nie zostały jednoznacznie określone [39, 117]. Istotnie prawdopodobnym jest, że VF jest następstwem heterogennych rodzajów zaburzeń elektrycznych i nie jest możliwym ustalenie pojedynczego mechanizmu, który odpowiedzialny byłby za wszystkie rodzaje arytmii [32, 86]. Badania populacji dorosłych, u których rozpoznano zespół Brugadów, analizujące m.in. archiwalne zapisy uzyskane z kardiowerterów-defibrylatorów wykazały, że ponad 67% incydentów VF u tych pacjentów było poprzedzonych izolowanymi VPB, identycznymi z tymi, które wyzwały VF [101]. Mechanizm tego zjawiska elektrycznego nadal nie jest poznany.

Na łamach *New England Journal of Medicine* [183] w 2009 opublikowano wyniki długoterminowej obserwacji osób dorosłych z zespołem wczesnej repolaryzacji zdefiniowanym jako wysokie odejście punktu J ($\geq 0,1\text{mV}$ powyżej linii izoelektrycznej) w odprowadzeniach innych niż V1-V2-V3 w 12-odprowadzeniowym EKG. Autorzy wykazali, że wykazanie cech elektrokardiograficznych ERS w odprowadzeniach II, III i aVF związane było ze szczególnie podwyższonym ryzykiem zgonu z przyczyn sercowych. Z drugiej strony wiadomo, że obecność wymienionych cech elektrokardiograficznych jest dosyć powszechna w populacji ogólnej (2-10%) [154], a jeszcze częściej stwierdzana jest wśród sportowców. Powszechnie uważa się, że opisywane zmiany elek-

trokardiograficzne nie mają implikacji klinicznych u młodych osób uznawanych za zdrowe. Jednakże ostatnie badania eksperymentalne [76, 169, 204], opisy przypadków [27, 121] oraz badania populacyjne u zdrowych dorosłych osób po zatrzymaniu krążenia [79, 136] lub z udokumentowanym idiopatycznym VF [191] sugerują związek pomiędzy wysokim odejściem punkt J i/lub z pozazębianym przejściem zespołu QRS w punkt J, a ryzykiem wystąpienia VF i „burz elektrycznych”. Powyżej wymienione badania przeprowadzono u osób dorosłych. Aktualnie nie ma badań populacyjnych analizujących to zagadnienie u dzieci.

1.4. Postępowanie diagnostyczne u dzieci i młodzieży z komorowymi zaburzeniami rytmu ze zdrowym strukturalnie i czynnościowo sercem

W diagnostyce komorowych zaburzeń rytmu w zdrowym strukturalnie i czynnościowo sercu postępowanie diagnostyczne ma na celu ustalenie etiologii, złożoności arytmii oraz określenie ryzyka wystąpienia poważnego incydentu sercowego. W ocenie arytmii komorowej można posłużyć się klasyfikacją Lowna, jednak w pediatrii klasyfikacja Birggera wydaje się być bardziej przydatną (tab. 2).

Istotną rolę w procesie diagnostycznym odgrywa badanie podmiotowe i przedmiotowe, badania laboratoryjne z ewentualnym uwzględnieniem diagnostyki genetycznej, badanie EKG [31, 77, 155], 24-godzinne badanie EKG metodą Holtera (z ewentualną oceną turbulencji rytmu zatokowego) [65], badanie echokardiograficzne oraz próba wysiłkowa [206, 207].

W różnicowaniu VT należy wziąć pod uwagę morfologię częstoskurczu (monomorficzny vs polimorficzny), morfologię arytmii w 12-odprowadzeniowym badaniu EKG celem oceny lokalizacji ogniska ektopicznego wywołującego arytmie. Przy analizie zapisu EKG rytmu zatokowego należy ocenić odcinek QT i załamek T, jak również obecność innych zawężeń, np.: fala epsilon.

Badanie echokardiograficzne w omawianej populacji pacjentów odgrywa istotną rolę z kilku względów. U bezobjawowych dzieci VPB o morfologii LBBB mogą być jedynym objawem ARVC [182]. Kolejnym istotnym powodem jest fakt, że niedawno potwierdzono, iż kardiomiopatia arytmiczna z powodu bardzo licznych VPB stanowi nową przyczynę odwracalnej kardiomiopatii rozstrzeniowej [11, 118, 145, 177, 180, 184, 193]. Badań dotyczących tego zagadnienia u dzieci jest nadal bardzo niewiele. Pierwszym, który badał wpływ izolowanych VPB na funkcję skurczową lewej komory u dzieci był Sun i wsp. [179]. Typową trudnością w interpretacji wyników badania echokardiograficznego w tej populacji pacjentów jest występowanie licznych VPB. Uzyskane wyniki muszą uwzględniać inną charakterystyką VPB i pobudzeń zatokowych. Obecnie coraz większą rolę, również w populacji dzieci, odgrywa w ocenie funkcji lewej komory badanie metodą tkankowej echokardiografii dopplerowskiej [102, 144].

W niektórych sytuacjach klinicznych konieczna jest rozszerzona diagnostyka obrazowa i inwazyjna, np.: badanie elektrofizjologiczne [24, 124, 177, 207]. Celem wykluczenia ARVC przydatne może okazać się obrazowanie RV za pomocą magnetycznego rezonansu, biopsja RV czy angiografia RV.

Wg danych epidemiologicznych [85] rozpoznanie idiopatycznego VT ustalane jest na podstawie danych z analizy EKG, które jest diagnostyczne w 17%, 24-godzinnego

badania EKG metodą Holtera - diagnostyczne w 85% i wyniku testu wysiłkowego, który jest diagnostyczny w 25-50% przypadków [83, 187].

Proces diagnostyczny w przypadku wykazania obecności arytmii komorowej został dokładnie i przejrzyście opisany w wydanej w 2010 roku monografii „*Różnicowanie częstoskurczów*” [106] będącej podsumowaniem współczesnej wiedzy m.in. na temat komorowych zaburzeń rytmu serca w populacji dorosłych oraz we wspomnianej już wcześniej monografii *Arytmologia kliniczna i elektrofizjologiczna* [83].

Mimo tak wielu metod diagnostycznych nadal określenie rokowania w arytmii komorowej często pozostaje trudne.

1.5. Możliwości terapeutyczne w aspekcie komorowych zaburzeń rytmu u dzieci i młodzieży ze zdrowym strukturalnie i czynnościowo sercem

Opcje leczenia częstych VPB i VT z drogi odpływu obejmują leczenie farmakologiczne i przeskorną ablację. Leczenie farmakologiczne może być rozważane u dziecka z objawową arytmia komorową. Leki, takie jak beta-blokery, werapamil i diltiazem, mają skuteczność 25-50% [40, 56]. W leczeniu można stosować również leki z klasy 1A, 1C i 3 wg klasyfikacji Vaughan-Williamsa, w tym amiodaron lub leczenie skojarzone [2]. U dzieci z objawową arytmia komorową, z opornymi na leczenie VT (np. pęczkowe VT), w sytuacji, gdy pacjent nie toleruje leków lub nie chce być przewlekłe leczony farmakologicznie, gdy chce uprawiać wyczynowo sport, leczeniem z wyboru jest ablacja przeskorna. Ablacja prądem o częstotliwości radiowej dla dzieci powyżej 5 roku życia ma obecnie wysoką skuteczność, co spowodowało, że uznano ją za metodę leczenia z wyboru, zwłaszcza w przypadku VT z drogi odpływu [47, 85, 96].

Wg obecnie obowiązujących standardów dla populacji dorosłych [4] ablacja RF podłoża arytmii komorowej jest standardowym postępowaniem u chorych z objawową arytmia komorową, bardzo licznymi bezobjawowymi VPB oraz może być stosowana w zapobieganiu rozwojowi kardiomiopatii tachyarytmicznej u pacjentów bez objawów arytmii. W odniesieniu do dzieci i młodzieży publikacje dotyczą małych liczebnie grup pacjentów i w większości są to opisy pojedynczych przypadków [139, 150, 161].

W sytuacjach klinicznych o wysokim ryzyku NZS opcją terapeutyczną jest implantacja kardiowertera-defibrylatora (ICD). Zastosowanie wszczepialnych kardiowerterów-defibrylatorów istotnie zmniejszyło liczbę zgonów spowodowanych groźnymi tachyarytmiami komorowymi [207] u dorosłych. Ten rodzaj terapii nadal znajduje jednak sporadyczne zastosowanie u dzieci. Wg zaleceń AHA and ACC obowiązują jednakowe wskazania do implantacji ICD u dzieci i dorosłych. Najczęstszymi, wg danych z literatury, wskazaniami do implantacji ICD w populacji pediatrycznej są: kardiomiopatie, zespół wydłużonego QT, wrodzone wady serca po korekcji kardiochirurgicznej, częstoskurcz komorowy i migotanie komór u pacjentów z anatomicznie prawidłowym sercem [207].

Ogromny postęp, jaki dokonał się w zakresie technologii dostępnych elektrod i kardiowerterów-defibrylatorów, ułatwił procedurę wszczepiania ICD u młodych pacjentów. Jednakże rozmiary naczyń u dzieci nadal stanowią istotne ograniczenie tej metody i stwarzają konieczność poszukiwania alternatywnych rozwiązań [20, 21, 115]. W 1980 roku Mirowski opublikował artykuł o zastosowaniu wszczepialnych kardiowerterów-defibrylatorów u osób po skutecznej reanimacji. Zewnętrzne kardiowertery-defibrylatory

były uznanym narzędziem terapeutycznym przez dekady, ale to on, jako pierwszy przedstawił w pełni automatyczne, wszczepialne urządzenie, porównywalne do wszczepialnych rozruszników serca. Aktualnie implantacja ICD jest standardową procedurą u dorosłych i coraz częściej znajduje zastosowanie w leczeniu groźnych dla życia arytmii również w populacji dziecięcej [25, 63]. W ostatnich latach technika implantacji ICD uległa znacznemu uproszczeniu ze względu na istotną redukcję wymiarów współczesnych generatorów i zastosowanie przezżylnych elektrod [158]. W przeszłości implantacja ICD była głównie prewencją wtórną SDC, natomiast obecnie ICD są implantowane, w coraz większej liczbie, jako prewencja pierwotna, chociaż zagadnienie to jest stale źródłem licznych kontrowersji. Pomimo znaczącego postępu technologicznego, jaki dokonał się na przestrzeni ostatnich lat w tej dziedzinie terapii, dzieci stanowią grupę problematyczną, a procedura wszczepienia ICD jest bardziej skomplikowana niż u dorosłych [194].

1.6. Sport a arytmia komorowa

Fizjologiczną odpowiedzią organizmu na regularny wysiłek fizyczny jest szereg zmian przystosowawczych mających na celu poprawę tolerancji i umożliwienie osiągnięcia lepszych wyników sportowych. Zmianom tym podlega większość tkanek i układów, ale najważniejsze dotyczą układu krążenia. Regularny wysiłek fizyczny o dużym natężeniu powoduje odwracalną przebudowę mięśnia serca i zmianę napięcia układu autonomicznego kontrolującego rytm serca, całokształt tych fizjologicznych zmian określa się mianem serca sportowca. Charakter i ich nasilenie zależą przede wszystkim od rodzaju uprawianej dyscypliny, stażu treningowego, intensywności treningów oraz czynników osobniczych takich jak: wiek, płeć, powierzchnia ciała, rasa, czynniki genetyczne [46, 128, 160].

Z uwagi na złożoność procesów adaptacyjnych zachodzących pod wpływem wysiłku fizycznego oraz możliwość jednoczesnego występowania bezobjawowych dotąd chorób układu sercowo-naczyniowego u młodych sportowców każda nieprawidłowość wykryta w badaniach kontrolnych wymaga dokładnej diagnostyki [50, 52, 53].

Sportowiec wyczynowy, stosownie do wybranej dziedziny sportu, uczestniczy w regularnych treningach fizycznych i w zawodach na poziomie minimum szczebla regionalnego i/lub krajowego [166].

Wg definicji, serce sportowca (*athlete's heart*), to serce zaadaptowane do warunków zwiększonego obciążenia w odpowiedzi na regularny, przewlekły wysiłek fizyczny, a zespół zmian stwierdzanych w sercu nie prowadzi do skutków patologicznych w układzie sercowo-naczyniowym [128, 166].

Po raz pierwszy serce sportowca opisał Henschen w 1899 roku, który metodą opukową stwierdził powiększenie serca u narciarzy biegowych.

Najsilniejszym pojedynczym czynnikiem determinującym charakter przemian morfologicznych zachodzących w sercu jest rodzaj uprawianej dyscypliny sportowej.

Wysiłek fizyczny o charakterze statycznym w pierwszym okresie prowadzi do umiarkowanego wzrostu zapotrzebowania serca na tlen i nieznacznego wzrostu rzutu serca, natomiast istotnie podnosi się ciśnienie tętnicze oraz zwiększa obwodowy opór naczyniowy i częstość akcji serca [128]. Odległym skutkiem uprawiania takich dyscyplin jest koncentryczny przerost lewej komory, w którym zwiększeniu grubości ściany nie towarzyszy proporcjonalne poszerzenie jamy komory.

Wysiłek o charakterze wytrzymałościowym początkowo prowadzi do zwiększenia zapotrzebowania serca na tlen, zwiększenia rzutu serca i podwyższenia ciśnienia tętniczego bez wzrostu obwodowego oporu naczyniowego [128]. Takie zmiany w hemodynamice krążenia są powodem przerostu ekscentrycznego serca, gdzie wzrost grubości ściany koreluje z poszerzeniem światła lewej komory.

W praktyce jednak często mamy do czynienia z wysiłkiem o mieszanym charakterze statyczno-wytrzymałościowym i odpowiadającym mu koncentryczno-ekscentrycznym przerostem serca. Należy podkreślić, że występujący w odpowiedzi na wysiłek fizyczny fizjologiczny *remodelling* nie wiąże się z wystąpieniem dysfunkcji skurczowej lub rozkurczowej serca, a ponadto cofa się po zaprzestaniu uprawiania regularnego wysiłku [22]. Znajomość tych faktów ułatwia zdiagnozowanie chorób serca, które mogą u młodych sportowców wykazywać znaczne podobieństwo do indukowanych wysiłkiem przemian adaptacyjnych. W odróżnieniu do zmian o charakterze serca sportowca, organiczne choroby serca znacznie zwiększają ryzyko powstania złośliwych arytmii.

Nagle zgony sercowe u sportowców występują rzadko, ale często są pierwszą i jedyną manifestacją choroby układu sercowo-naczyniowego u młodych sportowców (*young athletes*), która dotąd mogła mieć bezobjawowy przebieg kliniczny [12, 51, 57, 98, 127, 129]. W wymienionych publikacjach podkreśla się fakt, że szacowana częstość SCD różni się zależnie od wieku badanej populacji i tak dla sportowców w wieku od 12 do 24 roku życia wynosi $<1/100\ 000$ zgonów wśród sportowców na rok. Zgony te występują najczęściej podczas wysiłku fizycznego, a główną ich przyczyną są komorowe zaburzenia rytmu serca [15] spowodowane zmianami strukturalnymi mięśnia serca.

Badanie EKG nie jest najistotniejszym z punktu widzenia diagnostyki różnicowej zmian o charakterze serca sportowca, stanowi za to ważne narzędzie w rozpoznawaniu zaburzeń rytmu u sportowców. Nieprawidłowy wynik EKG z powodu włączania tego badania do *screeningu* młodych sportowców stanowi często pierwszy sygnał o możliwości występowania organicznej choroby serca. Interpretacja takiego wyniku wymaga dużego doświadczenia i znajomości szeregu odmienności, które w EKG sportowców są wynikiem zmian adaptacyjnych i jako te nie powinny być uznane za patologię [53, 206].

Nierzadko przebudowa mięśnia sercowego indukowana wysiłkiem oraz zmiana regulacji wegetatywnej może powodować wystąpienie arytmii komorowych w postaci pojedynczych przedwczesnych pobudzeń komorowych, par VPB, a nawet salw nsVT. Zaburzenia te często nie dają objawów w życiu codziennym, ale ulegając nasileniu podczas wysiłku fizycznego, znacznie zwiększają ryzyko nagłej śmierci sercowej. Biffi i wsp. [22] wykazali, że po 3 miesiącach od zaprzestania treningu częstość występowania przedwczesnych pobudzeń komorowych zmniejszyła się o 80%, a nieutralonych częstoskurczów komorowych o 90%. Badania przesiewowe prowadzone przez Corrado i wsp. [52], z użyciem 12-odprowadzeniowego spoczynkowego EKG, udowodniło skuteczność tej metody profilaktyki w zmniejszaniu śmiertelności spowodowanej SCD wśród młodych sportowców. Wykazali oni, że w latach 1979-1980 roczny wskaźnik zgonów wynosił $3,6/100\ 000$, a po wprowadzeniu badań przesiewowych w latach 2003-2004 obniżył się do $0,4/100\ 000$. W Polsce również, aby uzyskać pozwolenie na wyczynowe uprawianie sportu, należy przejść pełne badanie lekarskie i mieć wykonane badanie EKG.

2. CEL PRACY

Przeprowadzone i prezentowane w rozprawie badania miały odpowiedzieć na pytanie: jakie czynniki kliniczne i elektrokardiograficzne mają wartość prognostyczną u dzieci i młodzieży z komorowymi zaburzeniami rytmu i zdrowym strukturalnie oraz czynnościowo sercem w aspekcie klasyfikacji do wyodrębnionej grupy klinicznej?

Celem poszczególnych etapów było zbadanie:

1. Czy objawowy charakter arytmii komorowej koreluje z klasyfikacją do wyodrębnionej grupy klinicznej oraz który objaw ma wartość prognostyczną?
2. Czy stwierdzona morfologia arytmii komorowej VPB-LBBB vs VPB-RBBB ma wpływ na historię naturalną komorowych zaburzeń rytmu?
3. Który z badanych czynników demograficznych, klinicznych i elektrokardiograficznych można uznać za prognostyczny dla wystąpienia poważnego incydentu sercowego w badanej populacji?
4. Jaki był wpływ przyjętej strategii postępowania na historię naturalną komorowych zaburzeń rytmu w odniesieniu do przynależności do grupy klinicznej?

3. MATERIAŁ I METODY

3.1. Kryteria doboru grupy badanej

W badaniu uwzględniono wszystkie 363 dzieci z arytmia komorową, które zostały zgłoszone do Kliniki Kardiologii Dziecięcej i Wad Wrodzonych Serca Gdańskiego Uniwersytetu Medycznego w latach 1995-2010. Procedura badania jest rutynową procedurą badania klinicznego obejmującą dzieci z zaburzeniami rytmu. Została włączona do praktyki klinicznej jako procedura standardowa w 1995 roku i stosowana jest do chwili obecnej.

Na realizację badań będących przedmiotem pracy uzyskano zgodę rodziców badanych dzieci. Badanie uzyskało akceptację Niezależnej Komisji Bioetycznej ds. Badań Naukowych przy Gdańskim Uniwersytecie Medycznym (NKEBN/12/2011).

Kryteria włączenia

Pacjenci w wieku 0-18 lat z arytmia komorową zdiagnozowaną w latach 1995-2010 i ze zdrowym strukturalnie oraz czynnościowo sercem zostali włączeni do badania.

W kryteriach włączenia do badania nie zastosowano kryterium minimalnego okresu obserwacji ze względu na fakt, że wówczas *nie objęci* oceną zostaliby pacjenci, u których arytmia komorowa uległa spontanicznemu ustąpieniu zaraz po ujawnieniu się, ci, którzy odpowiedzieli pozytywnie na zastosowane leczenie lub ci, u których arytmia została uznana za łagodną i nie wymagającą obserwacji. Wyłączenie tej populacji dzieci mogłoby stworzyć fałszywy obraz badania, stwarzając wrażenie że problem arytmii komorowej jest bardziej poważny niż rzeczywiście jest.

Kryteria wykluczenia

Z badania wykluczono pacjentów, u których wykazano: (1) istotną hemodynamicznie wrodzoną wadą serca, bez względu na podjęte leczenie operacyjne bądź nie; (2) kardiomiopatię, inną niż kardiomiopatia tachyarytmiczna; (3) z masami patologicznymi w jamach serca jakiegokolwiek rodzaju; (4) z elektryczną chorobą serca; (5) z zaburzeniami elektrolitowymi, endokrynologicznymi, metabolicznymi, farmakologicznymi lub innymi zaburzeniami systemowymi; lub (6) po ostrym urazie.

Ostatecznie do badania zakwalifikowano 214 dzieci (95 dziewcząt i 119 chłopców) w wieku od 4 m-cy do 17,6 lat (mediana 12,1 lat).

Dane demograficzne i kliniczne badanej populacji

U każdego dziecka analizie poddano płeć, wiek w chwili ustalenia rozpoznania oraz powód skierowania na diagnostykę kardiologiczną.

Analizie poddano następujące przyczyny skierowania do kardiologa:

- obecność szmeru nad sercem
- uczucie arytmii
- przypadkowe wykazanie niemiarowej akcji serca podczas badań bilansowych
- występowanie objawów wazowagalnych i epizodów utrat przytomności
- pogorszenie tolerancji wysiłku fizycznego
- rutynowe wykonanie badania EKG przy kwalifikacji do uprawiania sportu
- obciążający wywiad rodzinny

3.2. Zastosowane metody diagnostyczne

3.2.1. *Elektrokardiograficzne*

Elektrokardiogram

Oceniano 12-odprowadzeniowe badanie EKG (spoczynkowe; pozycja leżąca) na początku badania i na jego zakończenie. Pomiaru przeprowadzano ręcznie, w trakcie rytmu zatokowego, oceniając częstość akcji serca (liczba uderzeń/min), oś serca, odstęp PQ (ms), czas trwania zespołu QRS (ms), oraz odstęp QTc_{min} (ms), odstęp QTc_{max} (ms), QTc_d , odstęp JTc_{min} (ms), odstęp JTc_{max} (ms) i JTc_d . Odstęp JT mierzono od punktu J do końca załamka T. QTc i JTc były obliczane w dostępnych do interpretacji odprowadzeniach dla częstości rytmu 50-120/min według wzoru Bazetta, gdzie $QTc = QT / \sqrt{RR}$. Załamki U włączano do pomiaru, jeżeli były wyższe niż 50% załamka T. Uzyskane dane porównano z obowiązującymi normami dla dzieci przedstawionymi przez Schwartza na Europejskim Kongresie Kardiologicznym w 2007 roku. W przypadku zarejestrowania VPB oceniano morfologię pobudzeń komorowych (morfologia VPB zbliżona do bloku lewej odnogi pęczka Hisa VPB-LBBB lub prawej odnogi pęczka Hisa VPB-RBBB). O ile było możliwe, oceniano również oś VPB. W naszym ośrodku prędkość przesuwu papieru standardowo wynosi 50 mm/s.

Badanie metodą Holtera

W 24-godzinnym badaniu EKG metodą Holtera oceniano najniższą, średnią i najwyższą akcję serca. Zapisu dokonywano przy pomocy 3-kanałowych rejestratorów Perfect Holter DR180+ firmy Rozzin Electronics Inc.N.Y. z zapisem cyfrowym na kartach flash o pojemności 128 MB. Do zapisu użyto typowych odprowadzeń dwubiegunowych dla rejestratorów 3-kanałowych. Oceny zapisów dokonano przy pomocy systemu „Holter for Windows”, stosując analizę automatyczną oraz ręczną weryfikację danych. W ocenie arytmii komorowej określano jej procentowy udział w 24 godzinnej rejestracji, morfologię arytmii oraz jej złożoność. Kolejnymi parametrami było wyznaczenie częstości rytmu serca, powyżej której arytmia nie występowała oraz obecności lub braku cech parasystolii komorowej.

Próba wysiłkowa

Test wysiłkowy przeprowadzano wg protokołu Bruce'a na bieżni ruchomej u dzieci powyżej 10 roku życia. W trakcie badania monitorowano 12-odprowadzeniowy zapis EKG i ciśnienie tętnicze, okres odpoczynku trwał 5 min. Określano częstość akcji serca w spoczynku i maksymalną w wysiłku, przyrost HR i RR oraz częstość HR, przy której

nie występowały VPB. Ocenie poddawano wpływ obciążenia wysiłkiem na arytmieję komorową. Test kończono w sytuacji zgłaszanych dolegliwości lub nasilenia jakościowego i/lub ilościowego arytmii lub osiągnięcia 100% limitu tętna.

Za kryteria dodatkowej próby wysiłkowej uznano: osiągnięcie maksymalnej częstości rytmu serca mniejszej niż 75% przewidywanego według wieku limitu tętna (nieprawidłowa odpowiedź rytmu serca na wysiłek), przyrost ciśnienia skurczowego o więcej niż 60 mmHg lub wartość ciśnienia skurczowego w trakcie wysiłku powyżej 180 mmHg (reakcja hipertoniczna na wysiłek), zaburzenia rytmu stwierdzone w EKG wysiłkowym lub powysiłkowym, których nie obserwowano w zapisie spoczynkowym.

3.2.2. *Badanie echokardiograficzne*

Badanie echokardiograficzne wykonywano aparatem Accuson 2000 HP i Vivid 7 GE. Przeprowadzono je celem wykluczenia strukturalnych nieprawidłowości i kardiomiopatii w czasie włączania do badania, w czasie rytmu zatokowego (jeżeli było możliwe) i było powtarzane w wyznaczonych przedziałach czasowych okresu obserwacji.

W ocenie funkcji lewej komory wykorzystywano wskaźniki globalne (parametry klasyczne), tj. wymiar końcowoskurczowy i końcoworozkurczowy oraz frakcję skracania. Wymiar lewej komory wyznaczano w prezentacji jednowymiarowej (*M-mode*) na poziomie strun ścięgniętych. Celem wykluczenia ARVC stosowano zmodyfikowane kryteria McKenna w odniesieniu do badania echokardiograficznego. Rozpoznanie NCLV ustalano na podstawie kryteriów Jenni i wsp. [102] w odniesieniu do populacji dzieci.

Uzyskane dane odniesiono do obowiązujących norm dla dzieci wg O'Leary P.W. [158]

3.2.3. *Inne metody diagnostyczne*

Celem wykluczenia ARVC w wątpliwych sytuacjach przeprowadzono w ramach współpracy z Instytutem Kardiologii w Warszawie (IK), ze Śląskim Ośrodkiem Kardiologicznym (ŚOK) w Zabrze i Niemieckim Centrum Kardiologicznym w Berlinie (DHZB) badanie za pomocą magnetycznego rezonansu oraz badanie histopatologiczne i diagnostykę genetyczną.

Diagnostykę inwazyjną – badanie elektrofizjologiczne (EPS) – przeprowadzono w wybranych sytuacjach klinicznych w Gdańskim Uniwersytecie Medycznym oraz w ramach współpracy: w Centrum Zdrowia Dziecka (CZD) w Warszawie, w Instytucie Kardiologii w Warszawie (IK), w Śląskim Ośrodku Kardiologicznym w Zabrze oraz Klinice Kardiologii i Nefrologii Dziecięcej w Poznaniu.

Badanie elektrofizjologiczne:

Po uzyskaniu pisemnej zgody w znieczuleniu miejscowym lub ogólnym w zależności od wieku dziecka poprzez prawą żyłę udową wprowadzono 3 cewniki, umieszczając

je w górnym prawym przedsionku, okolicy pęczka Hisa oraz w wierzchołku prawej komory (cewnik diagnostyczny).

Przeprowadzano programowaną stymulację przedsionków, w czasie której oceniano funkcję węzła zatokowego i pobudliwość przedsionków. Następnie oceniano przewodzenie przedsionkowo-komorowe oraz refrakcję łącza przedsionkowo-komorowego. Kolejnym etapem badania była programowana stymulacja komór prowadzona z wierzchołka i drogi odpływu prawej komory (wg protokołu Prelude) z/lub bez wlewu z isoproterenolu celem indukowania arytmii komorowej oraz mapowanie arytmii.

Celem wykluczenia zespołu Brugada przeprowadzano próbę z dożylnym flekainidem (2 mg/kg), poszukując zmian EKG charakterystycznych dla zespołu Brugada. W czasie zabiegu podawano heparynę wg ogólne przyjętych zasad.

3.3. Metody terapeutyczne

3.3.1. Leczenie farmakologiczne

Leczenie farmakologiczne stosowano w wybranych sytuacjach klinicznych wg obowiązujących zaleceń leczenia arytmii komorowej u dzieci [210, 212, 231]. U każdego pacjenta odnotowywano, czy stosowano u niego następujące leki:

- a) antyarytmiczne (wg klasyfikacji Vaughan-Williamsa)
 - klasy 1: A: chinidyna, prokainamid,
B: meksyletyna
C: propafenon, flekainid
 - klasy 2: beta-blokery
 - klasy 3: sotalol i amiodaron
 - klasy 4: werapamil i diltiazem

- b) skojarzone stosowanie leków antyarytmicznych w połączeniu z lekami stosowanymi w niewydolności serca

3.3.2. Implantacja układu defibrylacyjnego

Implantację ICD przeprowadzano w wybranych sytuacjach klinicznych w Gdańskim Uniwersytecie Medycznym.

3.3.3. Leczenie ablacją RF arytmii komorowej

Ablację RF przeprowadzano w wybranych sytuacjach klinicznych w Gdańskim Uniwersytecie Medycznym oraz w ramach współpracy: w Centrum Zdrowia Dziecka w Warszawie, w Instytucie Kardiologii w Warszawie, w ŚOK w Zabrze oraz Klinice Kardiologii i Nefrologii Dziecięcej w Poznaniu.

3.4. Obserwacja odległa

Wszyscy, którzy zostali włączeni do badania, zostali poddani prospektywnej obserwacji i tym samym badaniom diagnostycznym (wg tego samego protokołu) co 3-6 miesięcy w pierwszym roku obserwacji, a następnie 1 raz na 2 lata. Analizie poddano zgłaszane objawy kliniczne, tj. występowanie uczucia kołatania serca lub niemierności, męczliwość, utraty przytomności i inne poważne incydenty sercowe, stosowane leczenie farmakologiczne lub interwencyjne. W 24-godzinnym badaniu metodą Holtera oceniano nasilenie arytmii komorowej. Próbę wysiłkową przeprowadzono u dzieci powyżej 10 roku życia w trakcie procesu włączania do badania. W wybranych sytuacjach klinicznych próba wysiłkowa była powtarzana w toku okresu obserwacji. Zmiany, które zaobserwowano w zakresie takich parametrów echokardiograficznych jak: LVEF, LVEDd, LVEsD w okresie obserwacyjnym, porównywano z danymi uzyskanymi w badaniu wyjściowym. Diagnostykę rozszerzano w razie wątpliwości klinicznych o badanie metodą rezonansu magnetycznego serca i badanie elektrofizjologiczne serca.

3.5. Metody statystyczne

Zmienne parametryczne o rozkładzie zgodnym z rozkładem normalnym analizowano metodami parametrycznymi. Do oceny różnic pomiędzy takimi zmiennymi stosowano test t-Studenta dla zmiennych niezależnych. W przypadku, gdy rozkład odbiegał od rozkładu normalnego, po wcześniejszym przeprowadzeniu rangowania, stosowano test Manna-Whitneya-Wilcoxonona – test nieparametryczny dla prób niezależnych.

W przypadku zmiennych nieparametrycznych do oceny zależności stosowano test zgodności χ^2 .

Do określenia siły zależności między mierzonymi cechami zastosowano statystykę V-Cramera oraz określano wartość współczynnika kontyngencji C-Pearsona.

W pracy przyjęto poziom istotności statystycznej $p \leq 0,05$.

Obliczenia zostały wykonane przy pomocy programu komputerowego „SPSS 16.0 for Windows”. Dane były gromadzone i przechowywane za pomocą programu MS Excel.

4. WYNIKI

4.1. Analiza badanej populacji przy włączaniu do badania

Z populacji 363 dzieci z arytmia komorową zdiagnozowaną w latach 1995-2010, na podstawie kryteriów włączenia i wykluczenia, wykluczono 153 z powodów wymienionych w tabeli 3.

Tabela 3. Dane wykluczonych z badania dzieci

Table 3. Patient exclusion details

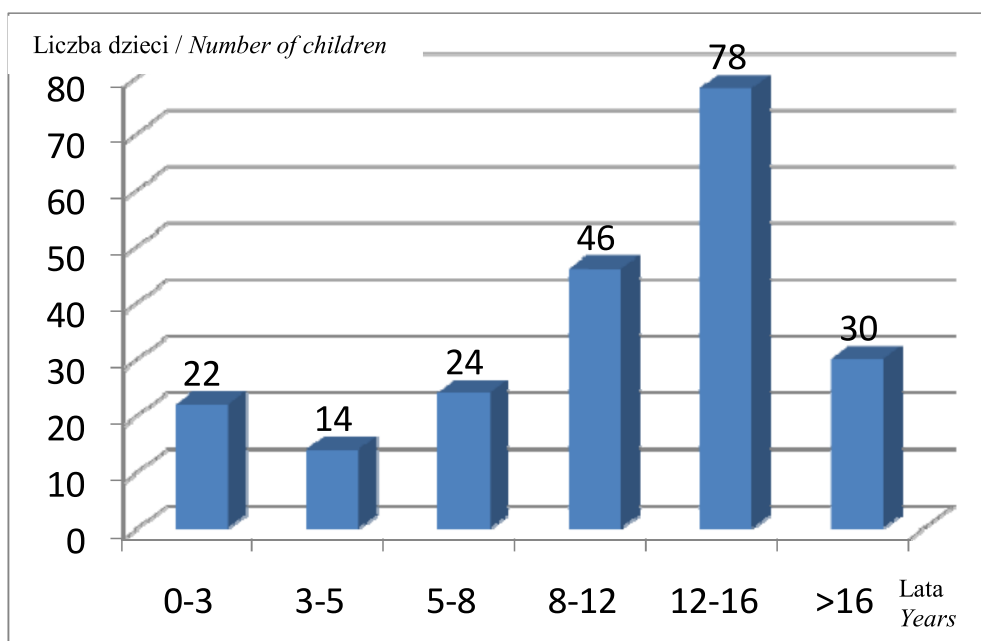
Przyczyna wykluczenia / <i>Exclusion reason</i>	N
Wrodzona wada serca / <i>Congenital heart disease</i>	72
Arytmogenna kardiomiopatia RV / <i>Arhythmogenic right ventricle cardiomyopathy</i>	2
Kardiomiopatia przerostowa / <i>Hypertrophic cardiomyopathy</i>	10
Kardiomiopatia rozstrzeniowa / <i>Dilatative cardiomyopathy</i>	15
Guz serca / <i>Cardiac tumor</i>	8
Kanałopatie / <i>Channelopathies</i>	34
Zaburzenia metaboliczne / <i>Metabolic disorders</i>	12
Razem / <i>Total</i>	153

N – Liczba dzieci / *Number of children*

4.1.1. Dane demograficzne i kliniczne badanej populacji

Wśród 214 dzieci spełniających kryteria włączenia znalazło się 119 chłopców i 95 dziewcząt w wieku od 4 m-cy do 17,6 lat (mediana 12,1 lat). Ze względu na dynamikę rozwoju dziecka badaną populację pacjentów podzielono na następujące grupy wiekowe: 0-3 lata; 3-5 lat; 5-8 lat; 8-12 lat; 12-16 lat; > 16 lat.

Analizując występowanie arytmii w poszczególnych przedziałach wiekowych, wykazano jej szczyt występowania w grupie wiekowej 8-16 lat ($p=0,02$, $C=0,3$) (ryc. 2).



Ryc. 2. Liczebność poszczególnych grup wiekowych

Fig. 2. Number of patients in the age groups

Najczęstszą przyczyną skierowania dziecka na diagnostykę kardiologiczną (tab. 4) było przypadkowe wysłuchanie niemiarowej akcji serca u 120/214 (56%) i wykazanie obecności arytmii komorowej w rutynowym 12-odprowadzeniowym EKG wykonanym przy kwalifikacji do uprawiania sportu u 36/214 (17%). Kolejnym powodem, dla którego przeprowadzano diagnostykę, były utraty przytomności u 16/214 (7,5%) i obciążający wywiad rodzinny (NZS u krewnego I lub II stopnia) u 7/214 (3,3%).

Analiza statystyczna wykazała, że przyczyna skierowania dziecka na diagnostykę kardiologiczną istotnie zależała od przynależności do wyodrębnionej grupy wiekowej ($p=0,007$, $C=0,52$) (tab. 4).

Tabela 4. Liczba dzieci konsultowanych kardiologicznie w zależności od przyczyny skierowania i przynależności do grupy wiekowej

Table 4. The number of children undergoing cardiological examination according to the reasons of consultation and the age group

Przyczyna skierowania na diagnostykę <i>Reasons for the consultation</i>	Grupa wiekowa (lata) / <i>Age group (years)</i>						Razem <i>Total</i> N=214
	0-3 n=22	3-5 n=14	5-8 n=24	8-12 n=46	12-16 n=78	>16 n=30	
Uczucie arytmii <i>Feeling of arrhythmia</i>	0	0	0	4	13	1	18
Niemiarowa akcja serca w badaniu przedmiotowym <i>Irregular heart rate in physical examination</i>	17	13	16	21	39	14	120
Rutynowe badanie EKG / <i>Routine ECG examination</i>	1	0	1	11	18	5	36
Wywiad rodzinny <i>Family history</i>	1	1	2	1	2	0	7
Objawy wazowagalne / <i>Vasovagal symptoms</i>	0	0	0	6	2	1	9
Utrata przytomności <i>Syncope</i>	2	0	4	2	3	5	16
Szmer <i>Heart murmur</i>	1	0	1	1	0	1	4
Inne / <i>Other</i>	0	0	0	0	1	3	4

N.n. – liczba dzieci / *Number of children*

4.1.2. Analiza danych elektrokardiograficznych badanej populacji dzieci

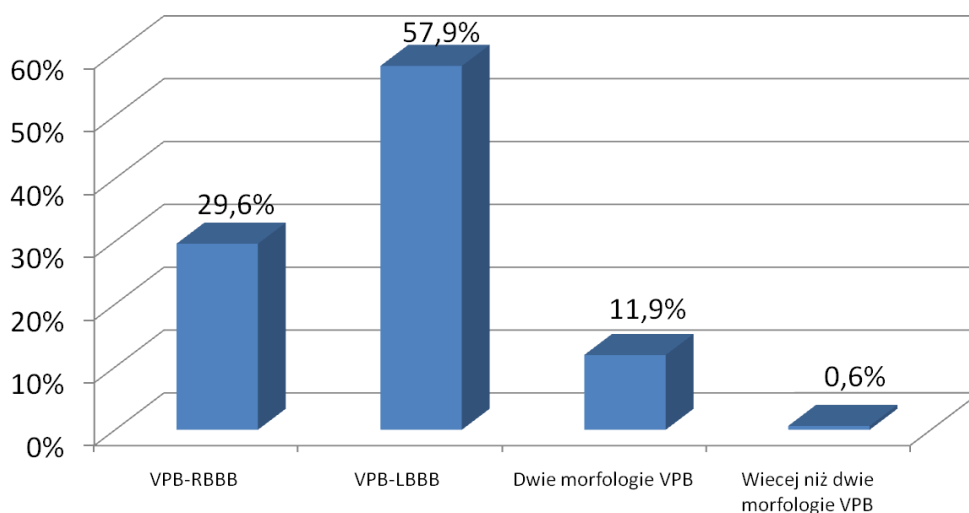
Badanie 12-odprowadzeniowe spoczynkowe ekg

Częstość akcji serca, oś serca, odstęp PQ, szerokość QRS, QTc, QTd, JTc i JTd mieściły się w granicach normy u wszystkich 214 dzieci.

Rytmem wiodącym u wszystkich badanych pacjentów był rytm zatokowy. U 204/214 (95,3%) stwierdzono normogramową, u 7/214 (3,3%) prawogramową i u 3/214 (1,4%) lewogramową oś serca. Nie wykazano zaburzeń przewodzenia śródkomorowego. U 5/214 (2,3%) badanych stwierdzono zespół wczesnej repolaryzacji komór, a u 3/214 (1,4%) ujemne załamki T w V5-V6.

U 149/214 (69,6%) dzieci możliwa była analiza morfologii arytmii komorowej udokumentowanej w 12-odprowadzeniowym spoczynkowym zapisie EKG. Największą liczebnie grupę, w populacji badanych dzieci, stanowiła arytmia o morfologii VPB-LBBB (57,9%), następnie VPB-RBBB (29,6%), arytmia komorowa o dwóch morfologiach stwierdzona została u 11,6%, a o więcej niż dwóch morfologiach u 0,6% badanych (ryc. 3). Spośród dzieci z arytmia o morfologii VPB-LBBB 34/92 miało oś dolną, a 12/92 oś górną.

W 55/214 (26%) przypadkach nie można było jednoznacznie określić lokalizacji ogniska ektopicznego ze względu na brak rejestracji arytmii w 12-odprowadzeniowym zapisie EKG.

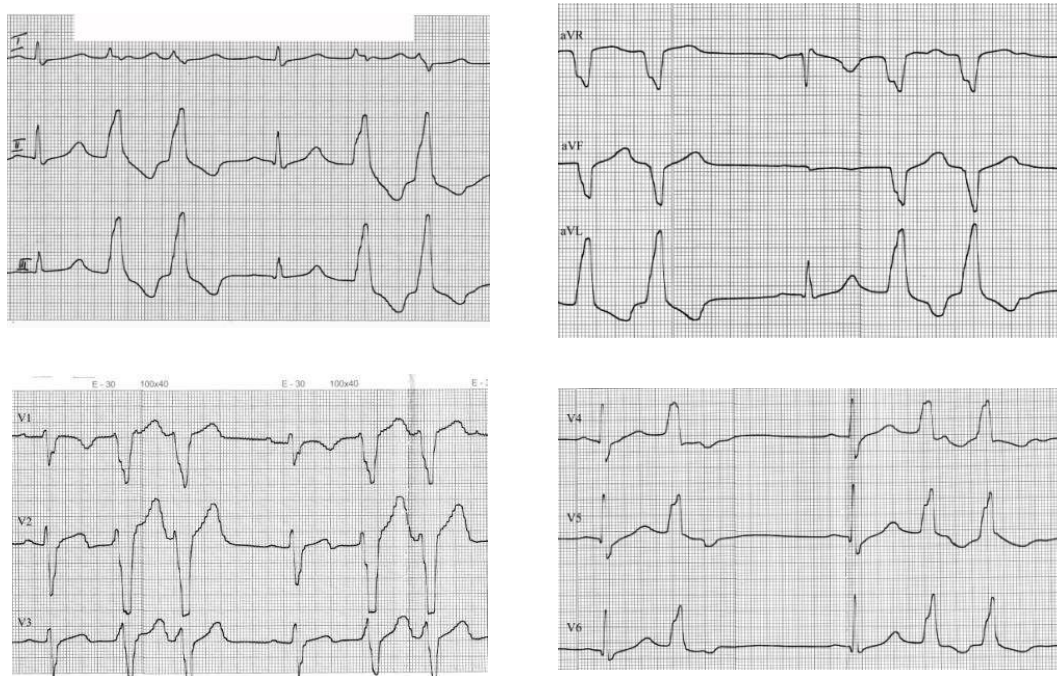


Dwie morfologie VPB – *Two VPB morphologies*; Więcej niż dwie morfologie VPB – *More than two VPB morphologies*

Ryc. 3. Częstość rozpoznawania wyodrębnionych morfologii arytmii komorowej

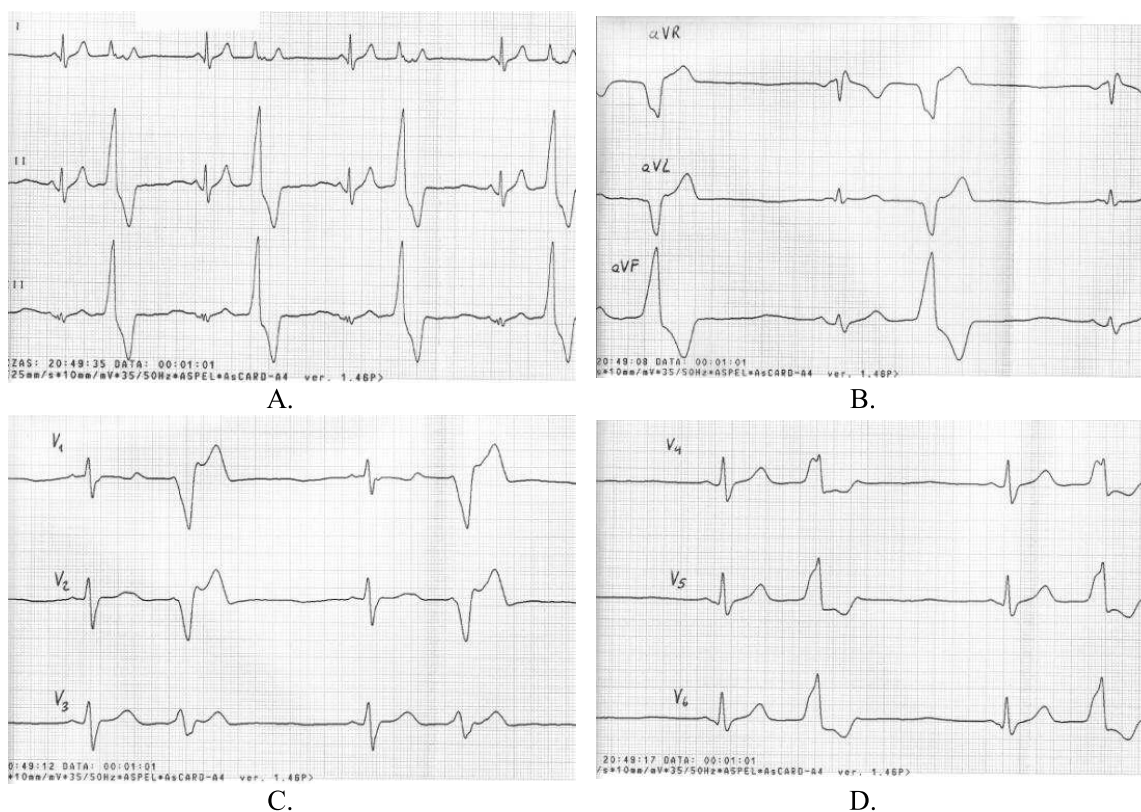
Fig. 3. Diagnosis incidence of different ventricular arrhythmia morphologies in the study

Poniżej przedstawiono przykładowe morfologie udokumentowanej arytmii komorowej w 12 odprowadzeniowym badaniu EKG.



Ryc. 4. Monomorficzne VPB wywodzące się z prawej komory (VPB-LBBB). Spoczynkowy zapis EKG 14-letniego chłopca bez objawów klinicznych. Pojedyncze oraz gromadne przedwczesne pobudzenia komorowe o morfologii LBBB i osi skierowanej w dół. Po przedwczesnych pobudzeniach komorowych widoczne są załamki P wstecznej depolaryzacji przedsionków. Wsteczne załamki P występują w różnym odstępie od początku zespołu QRS pobudzenia komorowego. Przesuw papieru – 50 mm/s. Cecha – 10 mm/1 mV. I, II, III, aVR, aVL, aVF, V1-V6= odprowadzenia spoczynkowego EKG

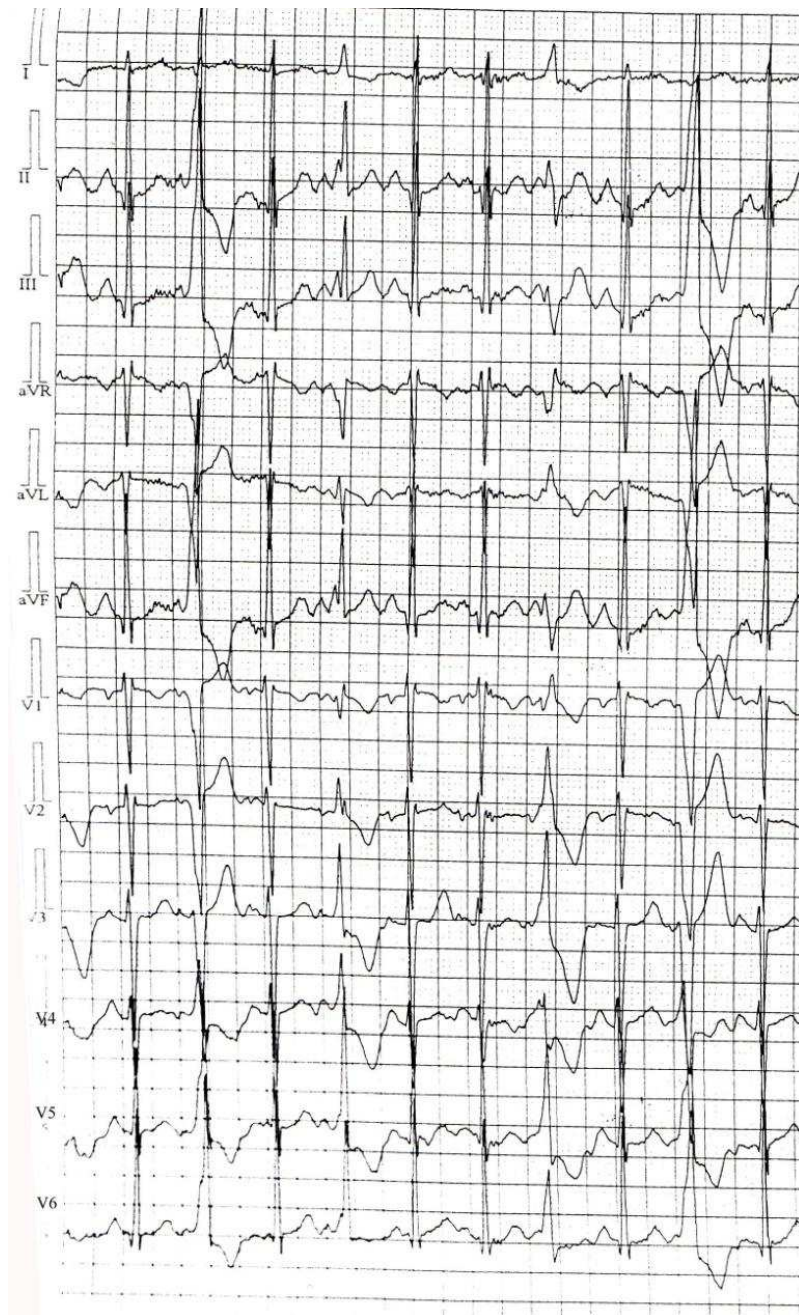
Fig. 4. Monomorphic VPB from the right ventricle (VPB-LBBB). Resting surface ECG of an asymptomatic 14-year-old boy. Single ventricle premature beats (VPB) and ventricle salvos with LBBB morphology with an inferior axis. After VPB retrograde P waves are visible. The retrograde P waves appear in at different times from the onset of QRS complex. Paper speed – 50 mm/s. Feature – 10 mm/1 mV. I, II, III, aVR, aVL, aVF, V1-V6 = surface leads ECG



Ryc. 5. Monomorficzne VPB wywodzące się z lewej komory (VPB-RBBB). Spoczynkowy zapis EKG u 6-letniego chłopca. Pojedyncze przedwczesne pobudzenia komorowe o morfologii RBBB i osi skierowanej w dół. Regularnie niemiary rytm z nieprawidłowymi przedwczesnymi pobudzeniami komorowymi występującymi naprzemiennie z rytmem podstawowym (bigemini komorowa). A. Przesuw papieru 25 mm/s; B-D. Przesuw papieru – 50 mm/s. Objasnienia skrótów – patrz ryc. 4

Fig. 5. Monomorphic VPB from the left ventricle (VPB-LBBB). Resting surface ECG of an asymptomatic 6-year-old boy. Single ventricle premature beats (VPB) with RBBB morphology with an inferior axis. Regularly intermittent rhythm with abnormal VPB–ventricle bigemini.

A Paper speed – 25 mm/s; B.–D. Paper speed - 50 mm/s. For abbreviations – see fig. 4



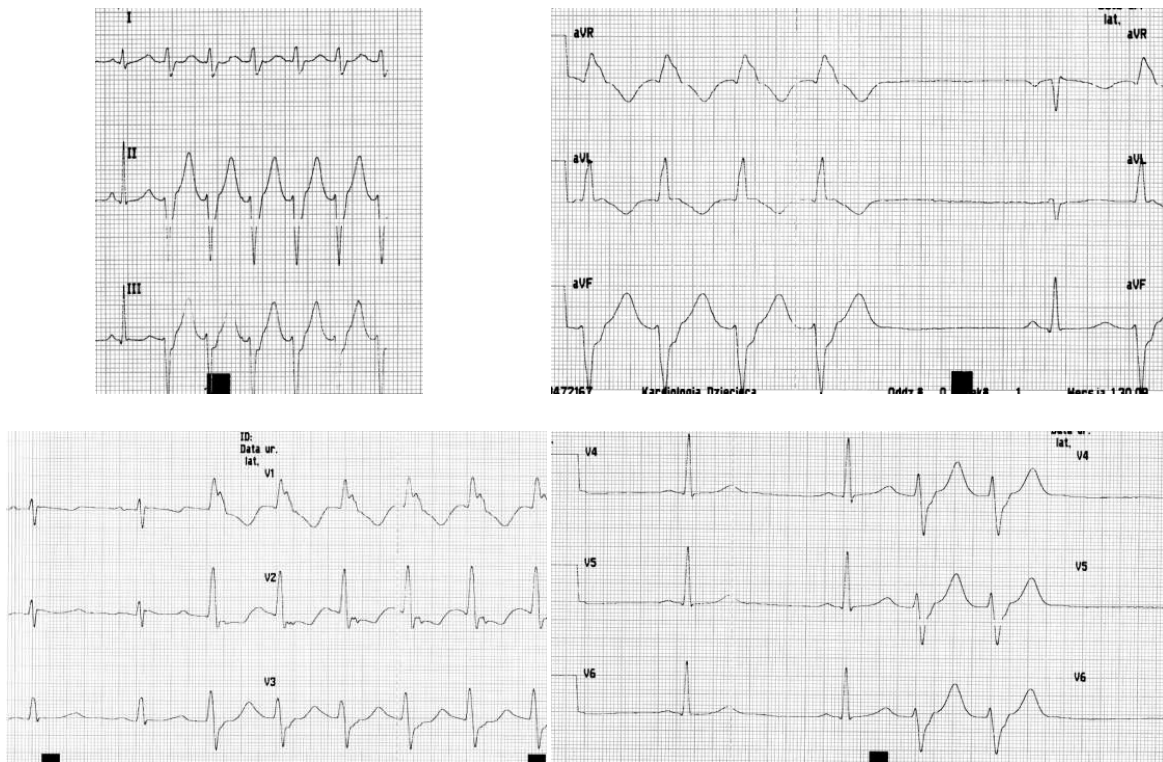
Ryc. 6. Zapis powysiłkowy EKG 13-letniej dziewczynki z omdleniami występującymi w trakcie zwiększonej aktywności fizycznej. Pojedyncze przedwczesne pobudzenia komorowe o dwóch morfologiach przy częstotliwości rytmu podstawowego zatokowego 110/min. Przesuw papieru 25 mm/s. Cecha 10 mm/1 mV. Objasnienia skrótów – patrz ryc. 4

Fig. 6. Surface ECG after exercise of a 13-year-old girl with a history of syncopes after the increased physical activity. Single ventricle premature beats (VPB) with two morphologies at the heart rate of 110/min on the sinus rhythm. Paper speed – 25 mm/s. Feature – 10 mm/1 mV. For abbreviations – see fig. 4



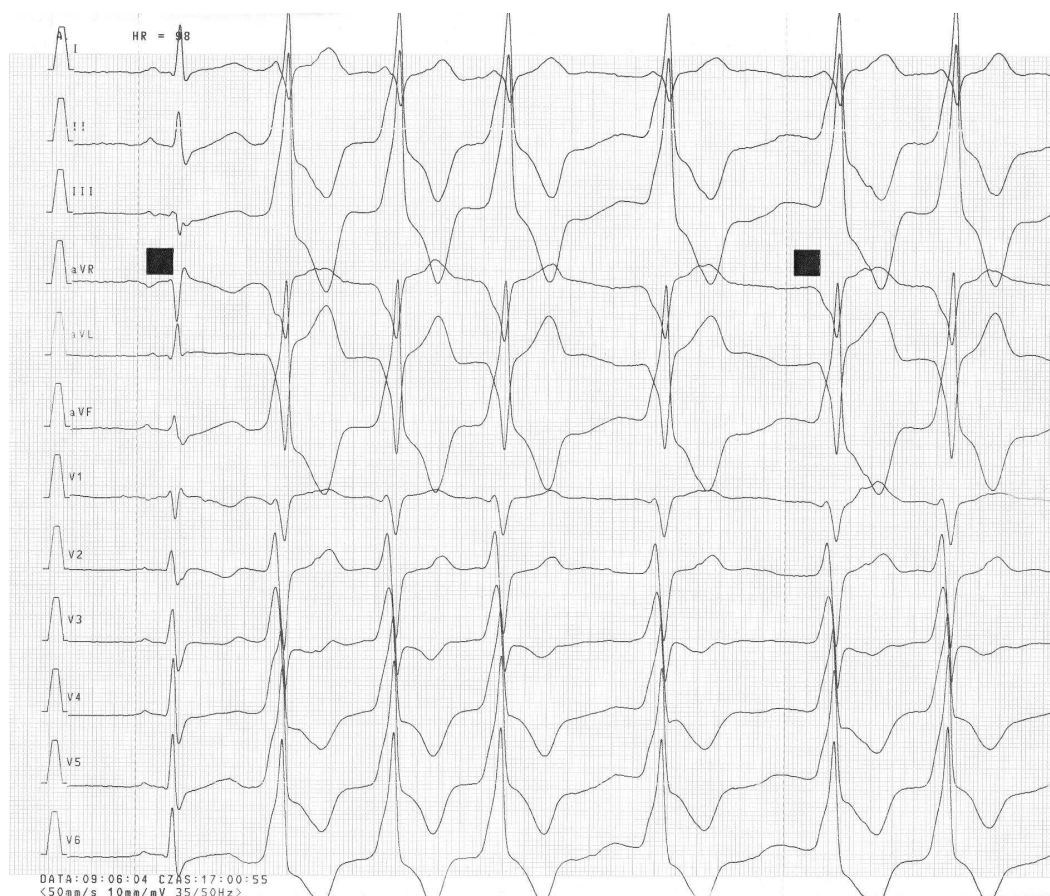
Ryc. 7 .Zapis spoczynkowy EKG 9-letniego chłopca. Czynnny rytm komorowy o częstoci 80/min. Przesuw papieru 50 mm/s. Cecha 10 mm/1 mV. Objasnienia skrótów – patrz ryc. 4

Fig. 7. Surface resting ECG of an asymptomatic 9 - year - old boy. Accelerated idioventricular rhythm- 80/min. Paper speed - 50 mm/s. Feature – 10 mm/1 mV. For abbreviations – see fig. 4



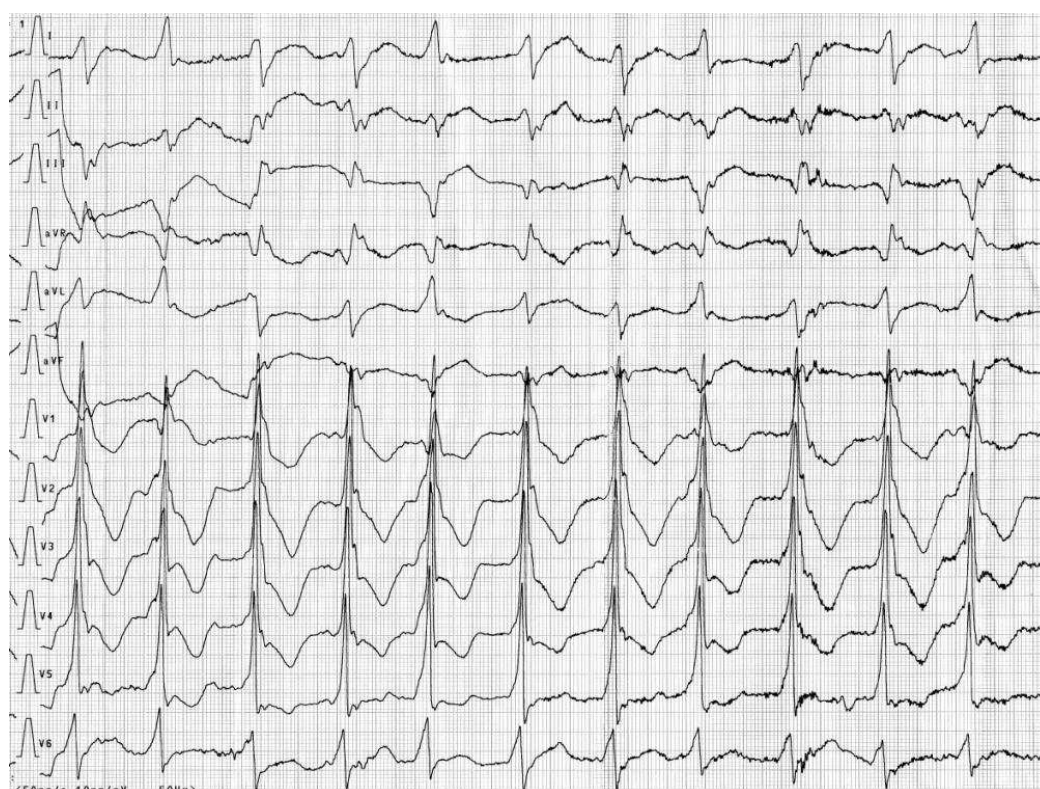
Ryc. 8. Zapis EKG 6-letniej dziewczynki bez objawów klinicznych nawet podczas epizodów częstoskurczu komorowego. Krótkotrwałe wstawki częstoskurczu komorowego o morfologii RBBB i osi skierowanej w górę. Przesuw papieru – 50 mm/s. Cecha – 10 mm/1 mV. Objasnienia skrótów – patrz ryc. 4

Fig. 8. Surface ECG of an asymptomatic 6-year-old girl even during nsVT episodes. Short nsVT of RBBB morphology with a superior axis. Paper speed – 50 mm/s. Feature – 10 mm/1 mV. For abbreviations – see fig. 4



Ryc. 9. Zapis spoczynkowy EKG 14-letniej koszykarki bez objawów klinicznych. Częstoskurcz komorowy o morfologii LBBB. Wykluczono ARVC na podstawie badania MRI i mapy potencjałowej serca. Przesuw papieru 50 mm/s; cecha 10 mm/1 mV. Objasnienia skrótów - patrz ryc. 4

Fig. 9. Surface resting ECG of an asymptomatic 14-year-old girl. sVT of LBBB morphology. ARVC was excluded by MRI examination and voltage map. Paper speed – 50 mm/s. Feature – 10 mm/1 mV. For abbreviations – see fig. 4



Ryc. 10. Zapis spoczynkowego EKG 1,5-rocznego chłopca po skutecznej resuscytacji. Częstość skurcz komórowy o morfologii RBBB. Ze względu na nieskuteczność leczenia antiarytmicznego i stan po resuscytacji przeprowadzono badanie EPS wykazując obecność dwóch ognisk często skurczu: w obrębie wiązki dolnej lewej odnogi pęczka Hisa oraz ognisko epikardialne w lewej komórce. Przesuw papieru – 50 mm/s; cecha – 10 mm/1 mV. Objasnienia skrótów – patrz ryc. 4

Fig. 10. Surface resting ECG of a 17-month-old boy after successful resuscitation. Idiopathic ventricular tachycardia (VT) of RBBB morphology. Because of unsuccessful antiarrhythmic treatment EPS was performed. It showed two anatomical substrates of the VT: one in the left fascicular of the Purkinje system and the other one of LV epicardial origin. Paper speed – 50 mm/s. Feature – 10 mm/1 mV. For abbreviations – see fig. 4

Badanie metodą Holtera

Najniższa, średnia i najwyższa częstość akcji serca zarejestrowane w 24-godzinny badaniu EKG metodą Holtera mieściły się w granicach normy wiekowej dla wszystkich badanych. Cechy parasyistolii komórowej wykazano u 144/214 (67%) badanych pacjentów.

Rytm komórowy stwierdzono w rejestracji holterowskiej u 72/214 (29%) dzieci. Przyspieszony rytm komórowy (AIVR) rozpoznano u 14 dzieci w wieku od 2,83 lat do 17,11 lat (mediana 12,7 lat) w chwili ustalenia rozpoznania. Średnia wartość częstości akcji serca, przy której przyspieszony rytm komórowy ulegał wygaszeniu w badaniu holterowskim, była możliwa do wyznaczenia u 6 dzieci i wynosiła 125/min. U pozostałych dzieci nie została ona określona ze względu na brak wygaszania rytmu komórowego w 24-godzinnej rejestracji metodą Holtera.

dzieci, u 19/134 (14%) dzieci wysiłek nie wpływał na zachowanie się arytmii, u pozostałych 3 (2%) wykazano nasilenie ilościowe lub/i jakościowe.

4.1.2.1. Charakterystyka kliniczna badanej populacji dzieci w aspekcie wykazanej morfologii arytmii komorowej

Analiza danych klinicznych wykazała, że powodem skierowania na diagnostykę kardiologiczną (tab. 5):

- w przypadku dzieci z dwiema morfologiami VPB było wykazanie niemiarowej akcji serca podczas rutynowego badania lekarskiego u 66% dzieci, u 11% rutynowe badanie EKG przy kwalifikacji do dalszego uprawiania sportu, u kolejnych 11% uczucie kołatania serca, u 27% utrata przytomności, objawy wazowagalne u 11% czy obciążający wywiad rodzinny u 16%;
- u pacjentki z polimorficzną arytmia komorową powodem przeprowadzania diagnostyki kardiologicznej było uczucie kołatania serca;
- w przypadku dzieci z arytmia komorową o morfologii VPB-LBBB w 52% przypadków było wykazanie niemiarowej akcji serca podczas rutynowego badania lekarskiego, w 18% rutynowe badanie EKG przy kwalifikacji do dalszego uprawiania sportu, w 6,5% uczucie kołatania serca, utrata przytomności u 4,3%, objawy wazowagalne u 6,5%, pogorszenie tolerancji wysiłku fizycznego u 1% i szmer nad sercem u 1%;
- u dzieci z arytmia komorową o morfologii VPB-RBBB w 59,6% przypadków było wykazanie niemiarowej akcji serca podczas rutynowego badania lekarskiego, u 15% rutynowe badanie EKG przy kwalifikacji do dalszego uprawiania sportu, w 6% uczucie kołatania serca, utrata przytomności u kolejnych 6%, objawy wazowagalne u 2%, pogorszenie tolerancji wysiłku fizycznego u 2% i szmer nad sercem u 4,3% dzieci.

W grupie pacjentów, u których udokumentowano obecność dwóch morfologii arytmii komorowej, utraty przytomności były powodem diagnostyki kardiologicznej u 27% włączonych do badania dzieci.

W grupie pacjentów, u których udokumentowano arytmia o morfologii VPB-LBBB i VPB-RBBB, utraty przytomności stanowiły 4-6% wskazań do diagnostyki kardiologicznej.

Analiza statystyczna wykazała, że u dzieci, u których udokumentowano obecność dwóch morfologii arytmii komorowej, zamiennie częściej statystycznie występowały utraty przytomności i stany przedomdleniowe ($p=0,02$, $C=0,498$) w porównaniu do dzieci z udokumentowaną monomorficzną arytmia.

Tabela 5. Liczba dzieci poddanych badaniu w zależności od przyczyny skierowania na diagnostykę kardiologiczną i rozpoznanej morfologii arytmii

Table 5. The number of children according to the reasons for cardiologist consultations and in relation to the arrhythmia morphology

Przyczyna skierowania na diagnostykę / <i>Reasons for the consultation</i>	Morfologia arytmii / <i>Arrhythmia morphology</i>				Razem <i>Total</i> N=159
	Dwie morfologie VPB / <i>Two morphologies of VPB</i> n=19	> 2 morfologie VPB > 2 morphologies of VPB n=1	VPB-LBBB n=92	VPB-RBBB n=47	
Uczucie arytmii <i>Feeling of arrhythmia</i>	1	1	7	3	12
Niemiarowa akcja serca w badaniu przedmiotowym <i>Irregular heart rate in physical examination</i>	6	0	55	28	89
Rutynowe badanie EKG / <i>Routine ECG examination</i>	2	0	18	7	27
Wywiad rodzinny <i>Family history</i>	3	0	0	2	5
Objawy wazowagalne <i>Vasovagal symptoms</i>	1	0	6	1	8
Utrata przytomności <i>Syncope</i>	5	0	4	3	12
Szmer <i>Murmur</i>	0	0	1	2	3
Inne / <i>Other</i>	1	0	1	1	3

N.n. – liczba dzieci/ *Number of children*

Tabela 6. Dane dotyczące rozkładu płci badanych w zależności od wykazanej morfologii arytmii komorowej

Table 6. Distribution of child sex in relation to the arrhythmia morphology

Płeć / Sex	Morfologia arytmii / Arrhythmia morphology				Razem Total (N)
	VPB-LBBB (n)	VPB-RBBB (n)	Dwie morfologie VPB / Two morphologies of VPB (n)	> 2 morfologie VPB / > 2 morphologies of VPB (n)	
Żeńska / F	38	25	9	1	73
Męska / M	54	22	10	0	86
Razem Total (N)	92	47	19	1	159

N.n. – liczba dzieci / Number of children

Nie wykazano znamiennej różnicy statystycznej pomiędzy wykazaną morfologią arytmii komorowej a płcią dziecka ($p=0,394$) (tab. 6). Nie wykazano również znamiennej różnicy statystycznej pomiędzy częstością występowania rozpoznanych morfologii arytmii komorowej w odniesieniu do wyodrębnionej grupy wiekowej ($p=0,671$) (tab. 7). Graficzną ilustrację przedstawiono na rycinie 12.

4.1.3. Analiza danych z badań obrazowych

Badanie echokardiograficzne

U wszystkich 214 badanych w wyjściowym badaniu echokardiograficznym wykazano prawidłową budowę anatomiczną serca, prawidłowe wymiary LV zarówno w skurczu jak i w rozkurczu i nie wykazano cech echokardiograficznych kardiomiopatii ani nieprawidłowości w zakresie budowy i funkcji RV.

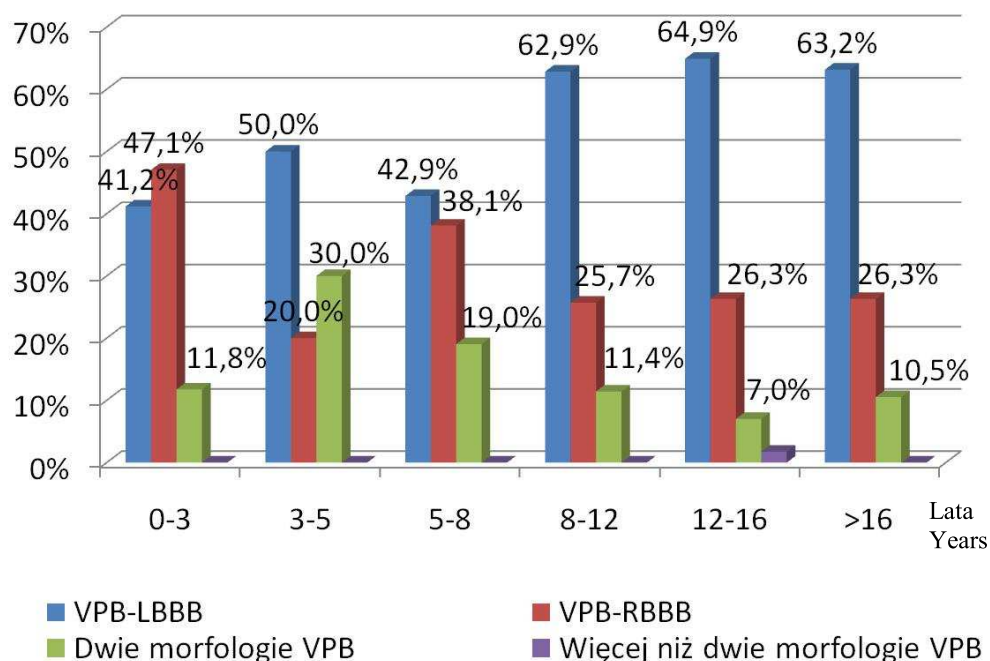
Inne badania obrazowe i inwazyjne

Celem wykluczenia ARVC u dwojga pacjentów wykonano badanie za pomocą magnetycznego rezonansu. Diagnostyczne badanie EPS przeprowadzono u 3 chłopców po NZK celem wykluczenia zespołu Brugadów.

Tabela 7. Procentowa częstość występowania rozpoznanej morfologii arytmii komorowej w wyodrębnionych przedziałach wiekowych badanej populacji

Table 7. Arrhythmia morphology percentage incidence in the age groups

Grupa wiekowa (lata) <i>Age group (years)</i>	Morfologia arytmii komorowej / <i>Arrhythmia morphology</i>			
	VPB-LBBB	VPB- RBBB	Dwie morfologie VPB / <i>Two mor- phologies of VPB</i>	> 2 morfologie VPB / <i>> 2 morphologies of VPB</i>
0-3	41,2%	47,1%	11,8%	0,0%
3-5	50,0%	20,0%	30,0%	0,0%
5-8	42,9%	38,1%	19,0%	0,0%
8-12	62,9%	25,7%	11,4%	0,0%
12-16	64,9%	26,3%	7,0%	1,8%
>16	63,2%	26,3%	10,5%	0,0%



Dwie morfologie VPB – *Two VPB morphologies*; Więcej niż dwie morfologie VPB – *More than two VPB morphologies*

Ryc. 12. Procentowa częstość występowania poszczególnych morfologii arytmii komorowej w wyodrębnionych przedziałach wiekowych

Fig. 12. Percentage of arrhythmia morphology occurrence in the age groups

4.2. Wyodrębnione grupy kliniczne

Celem przeprowadzenia oceny ryzyka wystąpienia poważnego incydentu sercowego w badanej populacji dzieci na podstawie analizy danych uzyskanych z badania klinicznego i z badań elektrokardiograficznych wyodrębniono 3 grupy kliniczne:

- Grupa I kliniczna: dzieci z pojedynczymi VPB i parami VPB
- Grupa II kliniczna: dzieci z rytмами komorowymi (AIVR, nsVT, VT)
- Grupa III kliniczna: dzieci po nagłym zatrzymaniu krążenia i zasłabnięciami z udokumentowanym migotaniem komór (VF)

4.2.1. Charakterystyka demograficzna wyodrębnionych grup klinicznych

W tabeli 8. przedstawiono dane demograficzne pacjentów z uwzględnieniem podziału na grupy kliniczne. W grupie klinicznej I znalazło się 149 dzieci, 61 zakwalifikowano do grupy II, a 4 do grupy III (ryc. 13).

Analiza statystyczna wykazała brak znamienych statystycznie różnic pomiędzy grupami klinicznymi w zakresie płci dziecka ($p=0,79$) i wieku dziecka ($p=0,482$) w chwili rozpoznania arytmii.

Wśród 12-16-latków znalazło się 33% dzieci z grupy I klinicznej (dzieci z pojedynczymi VPB i parami VPB, 50% dzieci z grupy II (dzieci z rytmami komorowymi) i 80% z grupy III (dzieci po nagłym zatrzymaniu krążenia i z udokumentowanym VF).

Analiza statystyczna wykazała, że u młodzieży w wieku 12-16 lat znamienne częściej rozpoznawana była arytmia komorowa w porównaniu do dzieci w pozostałych przedziałach wiekowych ($p=0,02$, $C=0,3$) (tab. 9).

We wszystkich wyodrębnionych przedziałach wiekowych dominowała arytmia komorowa pod postacią VPB i par komorowych (grupa kliniczna I) ($p=0,02$; $C=0,3$). Rytm komorowy (grupa kliniczna II) nieznacznie częściej rozpoznawano w wieku przedszkolnym i w przedziale wiekowym 12-16 rok życia. NZK w przebiegu VF wystąpiło u nastolatków > 16 roku życia (tab. 9) (ryc. 15).

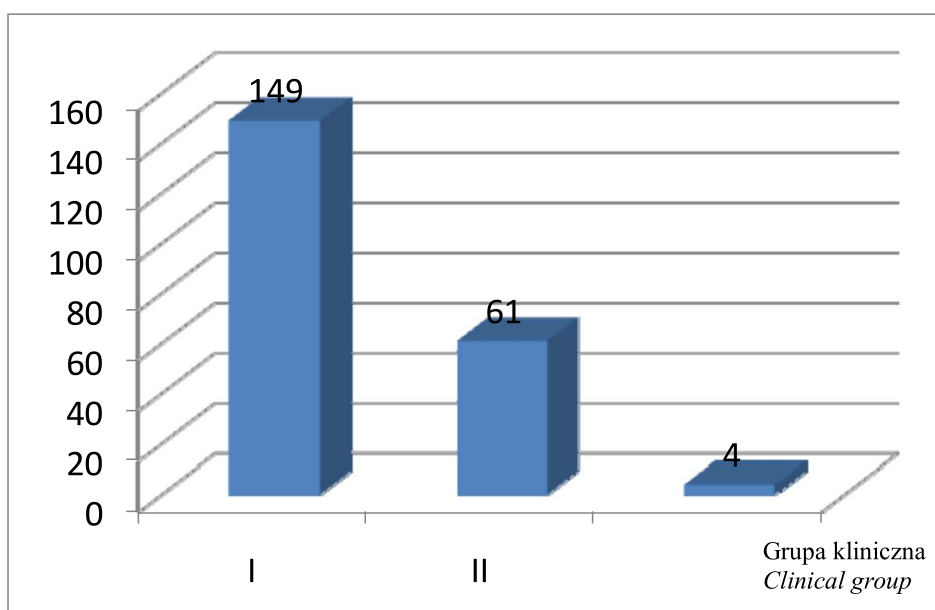
W tabeli 10. przedstawiono charakterystykę grupy II klinicznej. Przyspieszony rytm komorowy (AIVR) rozpoznano u 14 dzieci w wieku od 2,83 do 17,11 lat (mediana 12,8 lat), nieutralone częstoskurcze komorowe (nsVT) u 41 badanych w wieku od 0,2 do 17,1 lat (mediana 12,6 lat), a utrwalone częstoskurcze komorowe (sVT) u 6 w wieku od 1,2 lat do 15 lat (mediana 4,7 lat).

Tabela 8. Dane demograficzne badanej populacji 214 pacjentów w zależności od przynależności do grupy klinicznej

Table 8. Demographic data and history of 214 patients in the aspect of clinical groups

	Grupa I Group I n= 149	Grupa II Group II n= 61	Grupa III Group III n= 4	Razem Total N= 214
Płeć K / M Sex F / M	63 / 86	32 / 29	0 / 4	95 / 119
Wiek * średnia ± SD Mediana Age at the diagnosis *	10,8±4,87 11,96 K / F 9,6±5,1 M / 11,65±4,5	10,66±4,89 12,37 K / F 10±5,2; M / M 11,3±4,5	14,4±4,96 16,5 - M / M 14,4±4,96	10,83± 4,87 12,1 K / F 9,8±5,1 M / M 1,7±4,5
Obserwacja** średnia ± SD Mediana Follow-up **	4,8 ± 3,8 4 K / F 5±4 M / 4,7±3,7	5,4 ± 4,1 5 K / F 5,4±3,3 M / M 5,4±4,9	5,85 ± 4,1 5,8 - M / M 5,85 ±4,1	4,99 ± 3,9 4,3 K / F 5,1±3,8 M / M 4,9±4

N.n.: – liczba dzieci/ Number of children; *Wiek dziecka w chwili rozpoznania (lata) / Child's age at the diagnosis (years); ** Obserwacja (lata) / Follow-up (years); Średnia – Mean; Mediana – Median



Ryc. 13. Liczebności wyodrębnionych grup klinicznych

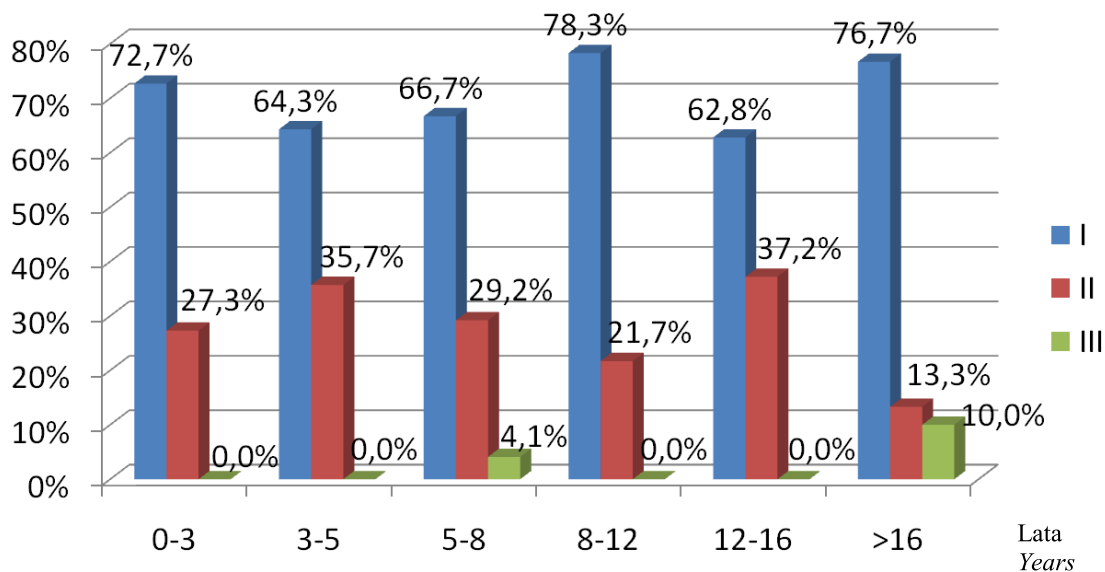
Fig. 13. Number of patients in the clinical groups

Tabela 9. Liczebności grup wiekowych i grup klinicznych w aspekcie występowania arytmii komorowej

Table 9. Number of patients with ventricle arrhythmia in the age and clinical groups

Grupa wiekowa (lata) Age group (years)	Grupa kliniczna / Clinical group					
	I n=149		II n=61		III n=4	
0-3	16	10,7%	6	9,8%	0	0%
3-5	9	6,0%	5	8,2%	0	0%
5-8	16	10,7%	7	11,5%	1	25%
8-12	36	24,1%	10	16,4%	0	0%
12-16	49	32,9%	29	47,5%	0	0%
>16	23	15,4%	4	6,6%	3	75%

N.n.: – liczba dzieci/ Number of children



Ryc. 14. Procentowa częstość występowania wyodrębnionych grup klinicznych w poszczególnych przedziałach wiekowych

Ryc. 14. The percentage incidence density of the clinical groups in relation to the selected age groups

Tabela 10. Charakterystyka demograficzna grupy II klinicznej

Table 10. Demographic data of group II

Dane demograficzne Demographic data	Grupa II kliniczna / Group II n=61		
	AIVR n=14	nsVT n=41	sVT n=6
Płeć / Sex	K / F 5 M / M 9	K / F 24 M / M 17	K / F 3, M / M 3
Wiek rozpoznania (lata) średnia±SD Mediana Age at the diagnosis (years)	2,83-17,11 11,7±4,7 12,8 K / F 9,9±4,7 M / M 12,8±4,6	0,2-17,1 10,9±4,6 12,6 K / F 10,5±5,1 M / M 11,4±3,9	1,2-15 6,7±5,9 4,65 K / F 6,7±7,3 M / M 6,6±5,9
Czas obserwacji (lata) średnia±SD Mediana Follow-up period (years)	4,9±3,3 3,9 K / F 8,4±2,8 M / M 2,9±1,2	5,4±4,2 5,2 K / F 4,5±2,5 M / M 6,6±5,6	6,9±5,7 6,6 K / F 5,4±3,3 M / M 5,9±6,2

N.n.: – liczba dzieci/ Number of children; Średnia – Mean; Mediana – Median

4.2.2. *Przyczyny skierowania na diagnostykę kardiologiczną*

W grupie I klinicznej w 59,1% przypadków przyczyną przeprowadzania diagnostyki kardiologicznej było wykazanie niemiarowej akcji serca podczas rutynowego badania lekarskiego, w 16,8% rutynowe badanie EKG przy kwalifikacji do dalszego uprawiania sportu, w 9,3% uczucie kołatania serca, a w pozostałych przypadkach była nimi utrata przytomności u 3,4%, szmer nad sercem u 2,7%, objawy wazowagalne u 4,7% i obciążający wywiad rodzinny u 2,01%.

W grupie II klinicznej w 52,5% przypadków było wykazanie niemiarowej akcji serca podczas rutynowego badania lekarskiego, w 18% rutynowe badanie EKG przy kwalifikacji do dalszego uprawiania sportu, w 6,6% uczucie kołatania serca, a w pozostałych przypadkach była nimi utrata przytomności u 11,5%, objawy wazowagalne u 3,3% czy obciążający wywiad rodzinny u 6,6% i pogorszenie tolerancji wysiłku fizycznego u 1,6%.

W grupie III przyczyną diagnostyki kardiologicznej było NZK i zasłabnięcia z udokumentowanym VF.

Ponad 10% wszystkich badanych dzieci zostało skierowanych na diagnostykę kardiologiczną z powodu utraty przytomności i objawów wazowagalnych (tab.11). W grupie dzieci z rytmami komorowymi (grupa II) w 11,5% przypadków powodem skierowania do kardiologa była utrata przytomności, a wśród dzieci z pojedynczymi VPB i parami VPB utraty przytomności stanowiły jedynie 3,4% przyczyn przeprowadzania diagnostyki kardiologicznej.

Analiza statystyczna wykazała, że wyodrębnione grupy kliniczne różnią się istotnie statystycznie pomiędzy sobą ($p < 0,01$, $c = 0,478$) w zakresie przyczyn skierowania na diagnostykę kardiologiczną.

Tabela 11. Liczba badanych z uwzględnieniem przyczyny skierowania na diagnostykę kardiologiczną w odniesieniu do wyodrębnionej grupy klinicznej I, II i III

Table 11. *The number of children according to the reasons for the pediatric cardiology consultation and in relation to the selected clinical group*

Przyczyna skierowania na diagnostykę / <i>Reasons for the consultation</i>	Grupa kliniczna <i>Clinical group</i>			Razem <i>Total</i> N=214
	I n=149	II n=61	III n=4	
Uczucie arytmii <i>Feeling of arrhythmia</i>	14 (9,3%)	4 (6,6%)	0	18 (8,4%)
Niemiarowa akcja serca w badaniu przedmiotowym <i>Irregular heart rate in physical examination</i>	88 (59,1%)	32 (52,5%)	0	120 (56,1%)
Rutynowe badanie EKG <i>Routine ECG examination</i>	25 (16,8%)	11 (18,0%)	0	36 (16,8%)
Wywiad rodzinny <i>Family history</i>	3 (2,01%)	4 (6,6%)	0	7 (3,3%)
Objawy wazowagalne <i>Vasovagal symptoms</i>	7 (4,7%)	2 (3,3%)	0	9 (4,2%)
Utrata przytomności <i>Syncope</i>	5 (3,4%)	7 (11,5%)	4 (100%)	16 (7,5%)
Szmer <i>Murmur</i>	4 (2,7%)	0 (0%)	0	4 (1,9%)
Inne / Other	3 (2,01%)	1 (1,6%)	0	4 (1,9%)

N.n.: – liczba dzieci / *Number of children*

4.2.3. *Analiza porównawcza parametrów elektrokardiograficznych w aspekcie przynależności do wyodrębnionej grupy klinicznej przy włączaniu do badania*

Badanie 12-odprowadzeniowe spoczynkowe EKG

Przeprowadzono analizę statystyczną w zakresie następujących parametrów elektrokardiograficznych.: częstość akcji serca, oś serca, odstęp PQ, szerokość QRS, QTc, QTd, JTc i JTd w 12-odprowadzeniowym spoczynkowym badaniu EKG w zależności od przynależności do grupy klinicznej I, II i III.

Nie wykazano różnic istotnych statystycznie pomiędzy wyodrębnionymi grupami klinicznymi w zakresie parametrów elektrokardiograficznych, tj.: częstość akcji serca ($p=0,561$), oś elektryczna serca ($p=0,992$), obecność zaburzeń przewodzenia śródkomorowego ($p=0,132$). Ze względu na małą liczebność obserwacji w zakresie zaburzeń okresu repolaryzacji w badanej populacji dzieci nie policzono zależności dla tego parametru.

W tabeli 12. podano liczebności wykazanych morfologii arytmii komorowej w odniesieniu do grupy klinicznej I, II, III. W grupie dzieci z pojedynczymi VPB i parami komorowymi (grupa I kliniczna) najczęściej (70-80%) stanowiły dzieci z morfologią VPB-LBBB lub VPB-RBBB. W grupie dzieci z rytмами komorowymi arytmia o morfologii VPB-LBBB i VPB-RBBB występowała u 20-30% badanych. Dzieci, u których stwierdzono arytmie komorową o dwóch morfologiach, stanowiły 43% badanych z grupy I i 57% z grupy II i III łącznie. Wynik jest istotny statystycznie ($p=0,001$, $C=0,354$).

Tabela 12. Zestawienie liczebności wykazanych morfologii arytmii w zależności od przynależności do grupy klinicznej I, II, III

Table 12. Morphology of ventricular arrhythmias in relation to clinical groups I, II, III

Morfologie VPB <i>VPB morphologies</i>	Grupa I <i>Group I</i> (n)	Grupa II <i>Group II</i> (n)	Grupa III <i>Group III</i> (n)	Razem <i>Total</i> (N)
Dwie morfologie <i>Two morphologies</i>	8 (K / F 4; M / M 4)	9 (K / F 5; M / M 4)	2 (K/F 0, M/M 2)	19 (K / F 9; M / M 10)
> niż 2 morfologie <i>>2 morphologies</i>	-	1 (K / F 1; M / M 0)	-	1 (K / F 1; M / M 0)
VPB-LBBB	64 (K/F 24; M/M 40)	28 (K / F 14; M / M 14)	-	92 (K / F 38; M / M 54)
VPB-RBBB	37 (K/F 18; M/M 19)	10 (K / F 7; M / M 3)	-	47 (K/F 25; M/M 22)
Brak możliwości lokalizacji pochodzenia VPB <i>Impossible to localise the site of origin</i>	40 (K/F 17; M/M 23)	13 (K / F 5; M / M 8)	2 (K / F 0; M / M 2)	55 (K / F 22; M / M 33)
Razem <i>Total</i>	149 (K/F 63; M/M 86)	61 (K / F 32; M / M 29)	4 (K/F 0; M/M 4)	214 (K / F 95; M / M 119)

N.n.: – liczba dzieci/ *Number of children*

U 139/214 (64,9%) dzieci zakwalifikowanych do grupy I i II klinicznej na podstawie dostępnych do interpretacji zapisów spoczynkowego 12-odprowadzeniowego badania EKG z udokumentowaną arytmia komorową u 46% wykazano morfologię VPB-LBBB, a u 26% badanych VPB-RBBB. Tabela 13. ilustruje dane demograficzne tych dzieci.

Średni wiek rozpoznania wśród dzieci z morfologią VPB-RBBB nie różnił się statystycznie istotnie od średniego wieku rozpoznania arytmii u dzieci z morfologią VPB-LBBB, $p=0,279$ (tab. 13, ryc. 15).

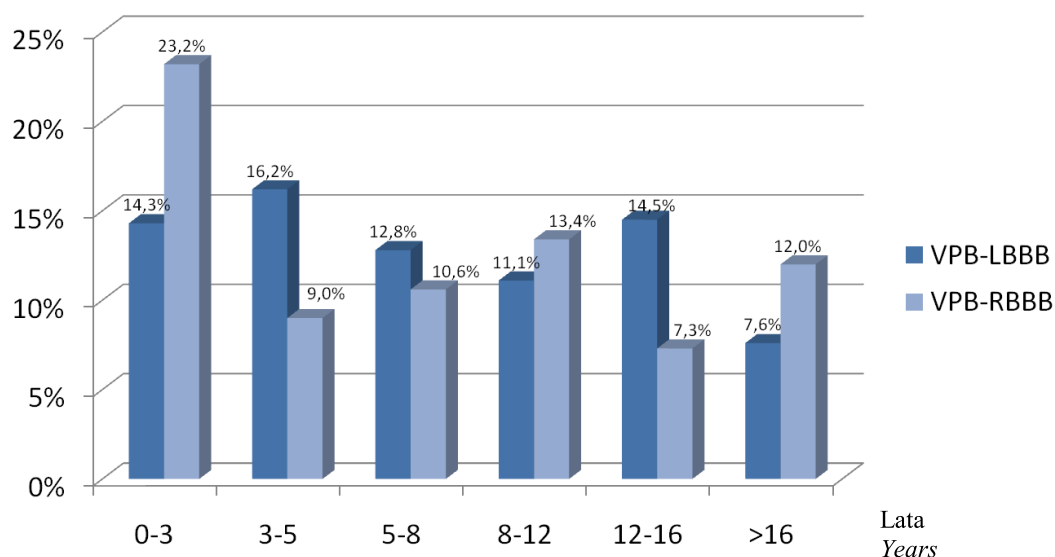
Nie wykazano różnic istotnych statystycznie pomiędzy morfologią arytmii (VPB-LBBB vs VPB-RBBB) a płcią dziecka ($p=0,183$) (tab. 13) i przyczyną skierowania do kardiologa ($p=0,35$) (tab. 5). Analiza statystyczna aktywności sportowej dzieci w odniesieniu do rozpoznanej morfologii arytmii nie wykazała istotności statystycznej ($p=0,61$) (tab. 13).

Tabela 13. Dane demograficzne dzieci z grupy I i II klinicznej w zależności od morfologii arytmii komorowej VPB-LBBB i VPB-RBBB

Table 13. Clinical parameters of the children from group I according to the morphology of ventricular ectopy: VPB-LBBB and VPB-RBBB

	VPB- LBBB n= 92	VPB- RBBB n=47
Płeć (K/M) / Sex (F/M)	38 / 54	25 / 22
Wiek rozpoznania (lata) średnia±SD Mediana <i>The age at diagnosis (years)</i>	11,33 ± 4,56 12,5	9,6 ± 5,36 10,9
Czas obserwacji (lata) średnia±SD Mediana <i>Follow-up period (years)</i>	4,26 ± 3,2 3,6	5,6 ± 4,8 4,8
Aktywność sportowa (Tak/ Nie) <i>Sports activity (Y/N)</i>	19/45	8/29

N.n.: – liczba dzieci/ *Number of children*; Średnia – *Mean*; Mediana – *Median*



Ryc. 15. Procentowa częstość występowania morfologii VPB-LBBB i VPB-RBBB w poszczególnych przedziałach wiekowych przy włączeniu do badania

Fig. 15. Percentage incidence density of recognized morphology VPB-LBBB and VPB-RBBB in the selected age groups

Następnie analizie statystycznej poddano parametry elektrokardiograficzne z analizy spoczynkowego zapisu (pomiar ręczny) wyjściowego EKG w grupie I i II klinicznej w zależności od wykazanej morfologii arytmii komorowej VPB-LBBB vs VPB-RBBB w aspekcie: rytmu wiodącego ($p=0,596$), osi elektrycznej serca ($p=0,957$) i zaburzeń przewodzenia śródkomorowego ($p=0,495$), **nie wykazując różnic istotnych statystycznie zależnych od morfologii arytmii.**

Szukano również związku pomiędzy morfologią arytmii komorowej VPB-LBBB vs VPB-RBBB a szerokością zespołu QRS, $QT_{c_{min}}$, $QT_{c_{max}}$, QT_{c_d} , $JT_{c_{min}}$, $JT_{c_{max}}$ i JT_{c_d} (tab. 14).

Szerokość zespołu QRS badano w zapisach EKG bez ektopii komorowej. Średnia minimalna szerokość zespołu QRS dla zapisów EKG z arytmia o morfologii VPB-LBBB wynosiła 69,7 ms, a dla VPB-RBBB 71,5 ms. Średnia maksymalna szerokość zespołu QRS dla arytmii o morfologii VPB-LBBB wynosiła 71,4 ms, a dla VPB-RBBB 77,2 ms. **Analiza statystyczna wykazała, że w grupie I klinicznej QRS_{max} były istotnie szersze w tych zapisach EKG, w których wykazano morfologię VPB-RBBB w wyjściowym badaniu EKG ($p=0,011$).**

Nie wykazano istotności statystycznej w zakresie następujących parametrów elektrokardiograficznych ze spoczynkowego EKG: $QT_{c_{min}}$ ($p=0,898$), $QT_{c_{max}}$ ($p=0,892$), QT_{c_d} ($p=0,988$), $JT_{c_{min}}$ ($p=0,921$), $JT_{c_{max}}$ ($p=0,563$), JT_{c_d} ($p=0,89$) w odniesieniu do morfologii VPB-LBBB vs VPB-RBBB.

Tabela 14. Wybrane parametry elektrokardiograficzne ze spoczynkowego EKG w zależności od wykazanej morfologii VPB-LBBB i VPB-RBBB

Table 14. *Electrocardiographic parameters in relation to the arrhythmia morphology*

	VPB-LBBB	VPB-RBBB
QRS _{min.} (ms) średnia±SD Mediana (ms)	69,7 ± 13,2 70	71,6 ± 14 70
QRS _{max} (ms) średnia±SD Mediana (ms)	71,4 ± 7,2 70	77,3 ± 9 70
QTc _{min.} (ms) średnia±SD Mediana (ms)	387,1 ± 30,7 390	387,7 ± 26,7 390
QTc _{max} (ms) średnia±SD Mediana (ms)	415,2 ± 28,7 410	414,3 ± 20,5 414
QTc _d średnia±SD Mediana (ms)	43,8 ± 22,3 40	43,7 ± 19,8 49
JTc _{min.} (ms) średnia±SD Mediana (ms)	309,7 ± 34,4 320	310,4 ± 32,1 320
JTc _{max} (ms) średnia±SD Mediana (ms)	344,3 ± 29,4 340	340,3 ± 25,5 346
JTc _d średnia±SD Mediana (ms)	43,2 ± 28 40	42,4 ± 19,9 45,5

Średnia – Mean; Mediana – Median

Rejestracja holterowska

Cechy parasystolii komorowej

W grupie I klinicznej cechy parasystolii komorowej stwierdzono w 85% przypadkach, w grupie II w 30%, a w grupie III nie wystąpiły u żadnego dziecka.

Analiza statystyczna wykazała, że parasystolia komorowa znacząco częściej występowała w grupie I klinicznej ($p < 0,001$, $C = 0,491$) (tab. 16) w porównaniu do pozostałych grup klinicznych.

Tabela. 15. Liczba dzieci, u których wykazano cechy parasystolii komorowej w odniesieniu do wyodrębnionych grup klinicznych

Table 15. The number of children with ventricular parasystoly in relation to clinical groups I, II and III

Parasystolia <i>Parasystoly</i>	Grupa kliniczna / <i>Clinical group</i>			Razem <i>Total</i> N=214
	Grupa I <i>Group I</i> n=149	Grupa II <i>Group II</i> n=61	Grupa III <i>Group III</i> n=4	
Obecna <i>Present</i>	126	18	0	144
Nieobecna <i>Absent</i>	23	43	4	70

N.n.: – liczba dzieci / *Number of children*

Wpływ tachykardii zatokowej na arytmieję komorową

Analizując wygaszanie arytmii komorowej pod wpływem tachykardii zatokowej w zapisie holterowskim (tab.16) w poszczególnych grupach klinicznych, wykazano, że arytmia komorowa ulegała wygaszeniu u 80% badanych z grupy I i u 49,2% z grupy II klinicznej. W grupie III nie stwierdzono wygaszania arytmii komorowej przez tachykardię zatokową. U dzieci zakwalifikowanych do grupy II klinicznej nie obserwowano wygaszenia arytmii przez tachykardię zatokową 2,5 raza częściej w porównaniu do dzieci z grupy I.

Analiza statystyczna wykazała, że wygaszanie arytmii komorowej pod wpływem tachykardii zatokowej znacząco częściej występowało w grupie I klinicznej ($p < 0,001$, $C = 0,358$) w porównaniu do pozostałych grup klinicznych.

Szukano związku pomiędzy morfologią arytmii komorowej a częstością akcji serca, przy której obserwowano jej wygaszenie lub zupełne ustąpienie w 24-godzinym badaniu EKG metodą Holtera. **Nie wykazano różnic istotnych statystycznie dla badanego parametru ($p=0,821$)**. Średnia częstość akcji serca, przy której arytmia o morfologii LBBB ulegała wygaszeniu wynosiła 140,7/min, a dla VPB-RBBB 141,5/min.

Tabela 16. Analiza wpływu tachykardii zatokowej na arytmie komorową w 24-godzinym zapisie EKG metodą Holtera w odniesieniu do grup klinicznych

Table 16. Analysis of the influence of sinus tachycardia on ventricular arrhythmia in Holter monitoring in relation to the clinical group

Wygaszenie arytmii przez tachykardię zatokową <i>Arrhythmia suppression by sinus tachycardia</i>	Grupa kliniczna <i>Clinical group</i>			Razem <i>Total</i> N
	Grupa I <i>Group I</i> n	Grupa II <i>Group II</i> n	Grupa III <i>Group III</i> n	
Obecne <i>Present</i>	118	30	0	148
Nieobecne <i>Absent</i>	31	31	4	66
Razem <i>Total</i>	149	61	4	214

N.n.: – liczba dzieci / *Number of children*

Próba wysiłkowa

Próbę wysiłkową wg protokołu Bruce'a przeprowadzano u 134 dzieci. W grupach klinicznych I, II i III (mała liczebność grupy III) analizie poddano zachowanie się arytmii komorowej podczas obciążania wysiłkiem. W grupie I klinicznej (VPB i pary komorowe) w 73% przypadków wykazano wygaszenie arytmii lub jej osłabienie podczas obciążania wysiłkiem.

Analiza statystyczna wykazała istotny statystycznie wpływ obciążenia wysiłkiem na wygaszenie arytmii komorowej w grupach klinicznych I i II ($p<0,01$, $C=0,48$) (tab. 17). Brak wpływu obciążenia na zachowanie arytmii komorowej wykazano u 21,6% badanych z grupy II i u 11% z grupy I ($p=0,023$, $C=0,24$).

Tabela 17. Liczba pacjentów, u których przeprowadzono analizę wpływu obciążenia wysiłkiem na arytmie komorową w zależności od przynależności do grupy klinicznej

Table 17. The number of children in whom the analysis of the influence of exercise test on VPB in the clinical groups was performed

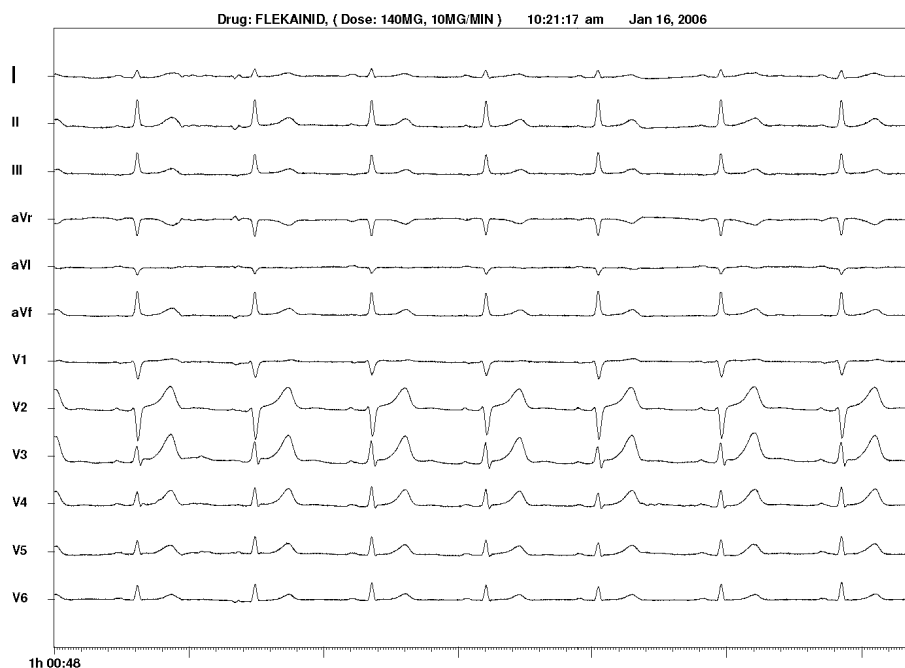
Wpływ wysiłku na arytmie komorową <i>Influence of exercise on VPB</i>		Grupa kliniczna <i>Clinical group</i>			Razem <i>Total</i> N
		Grupa I <i>Group I</i> n	Grupa II <i>Group II</i> n	Grupa III <i>Group III</i> n	
Bez wpływu <i>No influence</i>		10	8	1	19
Wygaszenie <i>Suppression</i>		76	29	0	105
Osłabienie <i>Decrease</i>		6	1	0	7
Nasilenie <i>Increase</i>	Ilościowe	1	0	0	1
	Jakościowe	0	1	1	2
Razem <i>Total</i>		93	39	2	134

N.n.: – liczba dzieci / *Number of children*

Szukano związku pomiędzy morfologią arytmii komorowej VPB-LBBB vs VPB-RBBB w grupie I klinicznej a jej zachowaniem się przy obciążeniu wysiłkiem w trakcie przeprowadzania próby wysiłkowej wg protokołu Bruce'a. Arytmia o morfologii VPB-LBBB ulegała osłabieniu lub pełnemu wygaszeniu w 83% przypadków, a o morfologii VPB-RBBB w 93% przypadków. **Nie wykazano różnic istotnych statystycznie w zakresie badanego parametru ($p=0,548$) w odniesieniu do rozpoznanej morfologii arytmii.**

Badanie EPS

Diagnostyczne inwazyjne badanie elektrofizjologiczne przeprowadzono u dwójga dzieci po NZK (grupa III kliniczna). Celem wykluczenia zespołu Brugadów przeprowadzono próbę z dożylnym flekainidem (2mg/kg) poszukując zmian EKG charakterystycznych dla zespołu Brugadów (ryc. 16A i 16B). W czasie zabiegu podawano heparynę wg ogólnie przyjętych zasad.



Ryc. 16A. Badanie EPS przed podaniem Flecainidu. Objasnienia skrótów - patrz ryc. 4

Fig. 16A. *EPS before Fecainid infusion. For abbreviations - see fig. 4*



Ryc. 16B. Badanie EPS po podaniu flecainidu. Nie stwierdzono cech elektrokardiograficznych typowych dla zespołu Brugadów. Objasnienia skrótów- patrz ryc. 4

Fig. 16B. *EPS after fecainid infusion. There are no electrocardiographical signs of Brugada syndrome. For abbreviations - see fig. 4*

4.3. Zastosowana strategia terapeutyczna w zależności od przynależności do grupy klinicznej przy włączaniu do badania

Leczenie antyarytmiczne (wg klasyfikacji Vaughan-Williamsa) (tab. 18)

W grupie I klinicznej (monomorficzne VPB i pary komorowe), przy włączaniu do badania, leczenie antyarytmiczne zastosowano u 7/149 (4,7%) badanych. U wszystkich stosowano monoterapię (klasa 2: beta-bloker).

W grupie II klinicznej (rytmy komorowe) u 22/61 (30%) zastosowano leczenie antyarytmiczne. U 16/22 (73%) stosowano monoterapię (klasa 2: beta-bloker), u 2/61 (3,3%) monoterapię (klasa 1c), u 1/61 (1,6%) monoterapię (klasa 4), u 3/61 (4,9%) leczenie skojarzone (klasa 2 + 3).

W grupie III klinicznej (dzieci po NZK i zasłabnięciami z udokumentowanym VF) u wszystkich 4 (100%) stosowano leczenie farmakologiczne. U 3 beta-bloker, a u 1 leczenie skojarzone (klasa 2 + 3).

Tabela 18. Liczba dzieci leczonych farmakologicznie lekami AA wg klasyfikacji Vaughan-Williamsa w poszczególnych grupach klinicznych

Table 18. Number of children treated with AA drugs according to the Vaughan-Williamsa classification in clinical groups I, II, III

Leki AA wg klasyfikacji Vaughan-Williamsa <i>AA Drugs according to the Vaughan-Williamsa classification</i>	Grupa kliniczna <i>Clinical group</i>			Razem <i>Total</i> N= 214
	Grupa I <i>Group I</i> n= 149	Grupa II <i>Group II</i> n= 61	Grupa III <i>Group III</i> n= 4	
Klasa 1c	0	2	0	2
Klasa 2	7	16	3	26
Klasa 3	0	0	0	0
Klasa 4	0	1	0	1
Łączone <i>Combined treatment</i>	0	3	1	4

N.n. – liczba dzieci leczonych lekami AA/ *Number of children treated with AA drugs*

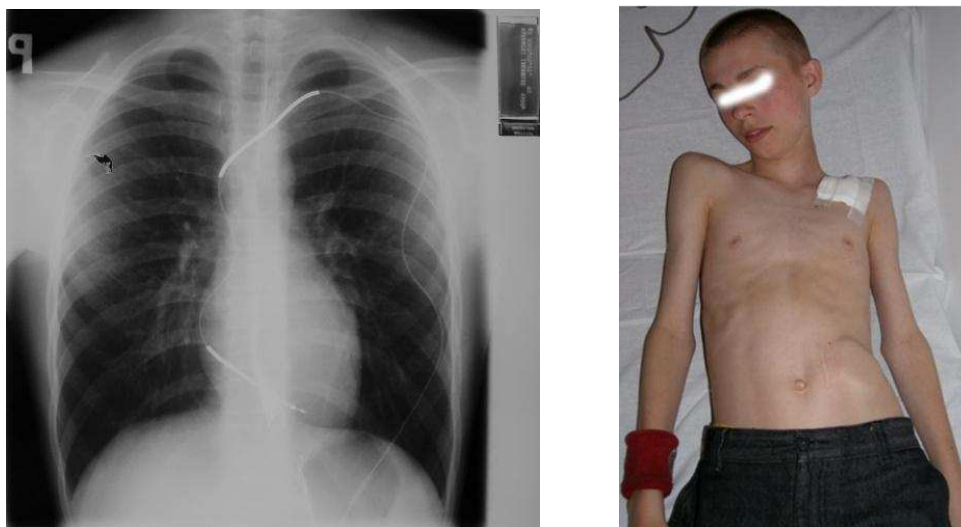
AA: leki antyarytmiczne / *AA antiarrhythmic drugs*

Leczenie inwazyjne

W grupie III u 3 dzieci po NZK w przebiegu VF, u których zastosowano monoterapię beta-blokerem zastosowano jednocześnie prewencję wtórną NZS, implantując ICD. Zabieg implantacji ICD przeprowadzono w warunkach znieczulenia ogólnego. U jednego chłopca ICD umieszczono w powłokach brzusznych i jednocześnie implantowano elektrodę defibrylującą aktywną o dwóch pierścieniach defibrylujących (ryc. 17). Cięciem wzdłuż brzozy naramiennie-piersiowej lewej dotarto do żyły odpromieniowej, poprzez którą implantowano elektrodę defibrylującą do koniuszka prawej komory serca. Następnie cięciem równoległym do kresy białej dotarto do pochewki mięśnia prostego brzucha, gdzie pod mięśniem utworzono łożę dla ICD. Elektrodę defibrylującą przeprowadzono podskórnie z okolicy podobojczykowej do łoża ICD. Kardiowerter-defibrylator połączono z elektrodami sprawdzając wszystkie parametry elektryczne i wykonano test defibrylacji.

U kolejnych 2 pacjentów ICD implantowano w okolicy podobojczykowej i zastosowano elektrody defibrylujące aktywne o jednym pierścieniu defibrylującym. ICD po połączeniu z elektrodą umieszczano w łożu pod powięzią mięśnia piersiowego większego po stronie implantowanej elektrody.

Próg defibrylacji (DFT) wynosił od 15-20 J. Czas operacji wynosił od 100 min do 180 min. Czas fluoroskopii wynosił od 2 min do 7 min. Nie wystąpiły żadne powikłania śródoperacyjne ani okołooperacyjne.



Ryc. 17. Obraz radiologiczny klatki piersiowej w projekcji tylno-przedniej u chłopca po wszczępieniu ICD - układ endokawitarny. Elektroda aktywna o dwóch pierścieniach defibrylujących umieszczona w prawej komorze

Fig. 17. Frontal chest x-ray image of a 17-year-old boy after ICD implantation with double-coil transvenous lead in the RV

4.4. Obserwacja odległa

4.4.1. Objawowość arytmii

W okresie obserwacyjnym, który wynosił od 5 m-cy do 15 lat (średnio $4,99 \pm 3,9$ lat), każdy pacjent był poddawany ocenie średnio 6 razy.

W grupie I klinicznej zasłabnięcia i omdlenia występowały u 9% pacjentów, w grupie II u 20%, a w grupie III u 50% poddawanych okresowym kontrolom kardiologicznym (tab. 19).

Analizie statystycznej poddano zgłaszane przez badanych dolegliwości w zależności od przynależności do grupy klinicznej. **U pacjentów zakwalifikowanych do II grupy klinicznej istotnie statystycznie częściej występowały utraty przytomności niż u pacjentów w grupie I ($p=0,012$, $C=0,24$).** Inne zgłaszane dolegliwości, takie jak **męczliwość ($p=0,89$)** czy **uczucie kołatania serca ($p=0,98$)**, nie występowały istotnie statystycznie częściej.

Tabela 19. Liczba badanych, u których występowały utraty przytomności w okresie obserwacji w zależności od przynależności do grupy klinicznej

Table 19. Numbers of patients with syncope during the follow-up period in the selected clinical groups

Utraty przytomności <i>Syncope</i>	Grupa kliniczna / <i>Clinical Group</i>			Razem <i>Total</i> N
	Grupa I <i>Group I</i> n= 149	Grupa II <i>Group II</i> n= 61	Grupa III <i>Group III</i> n= 4	
Obecne <i>Present</i>	14	12	2	28
Nieobecne <i>Absent</i>	135	49	2	186

N.n.: – liczba dzieci/ *Number of children*

Analizując zgłaszane przez badanych dolegliwości w odniesieniu do wyodrębnionych grup wiekowych, **wykazano, że wynik jest istotny statystycznie pod względem częstości zgłaszania uczucia kołatania serca ($p=0,036$, $C=0,23$) i pogorszenia tolerancji wysiłku fizycznego ($p=0,022$, $C=0,24$) w odniesieniu do wieku dziecka w okresie obserwacji.** W grupie wiekowej pomiędzy 8-16 rokiem życia 83% pacjentów zgłaszało uczucie kołatania serca, a 92% gorszą tolerancję wysiłku.

4.4.2. *Analiza porównawcza parametrów elektrokardiograficznych w grupach klinicznych*

Badanie 12-odprowadzeniowe spoczynkowe ekg

W okresie obserwacji u wszystkich badanych rytmem wiodącym był rytm zatokowy. U 207/214 (98%) wykazano normogramową oś serca, u 2/214 (0,9%) prawogramową i u 5/214 (2,3%) lewogramową oś serca. U 3/214 (1,4%) wykazano obecność zaburzeń przewodzenia śródkomorowego. U 5/214 (2,3%) obecne były nadal cechy zespołu wczesnej repolaryzacji komór. Nie wykazano ujemnych załamków T w V5-V6 obserwowanych przy włączaniu do badania.

Szerokość zespołu QRS badano w zapisach EKG bez ektopii komorowej. **Analiza statystyczna wykazała, że w grupie I klinicznej, w okresie obserwacji, QRS_{max} były istotnie szersze ($p=0,03$) u tych badanych, u których wykazano morfologię VPB-RBBB.**

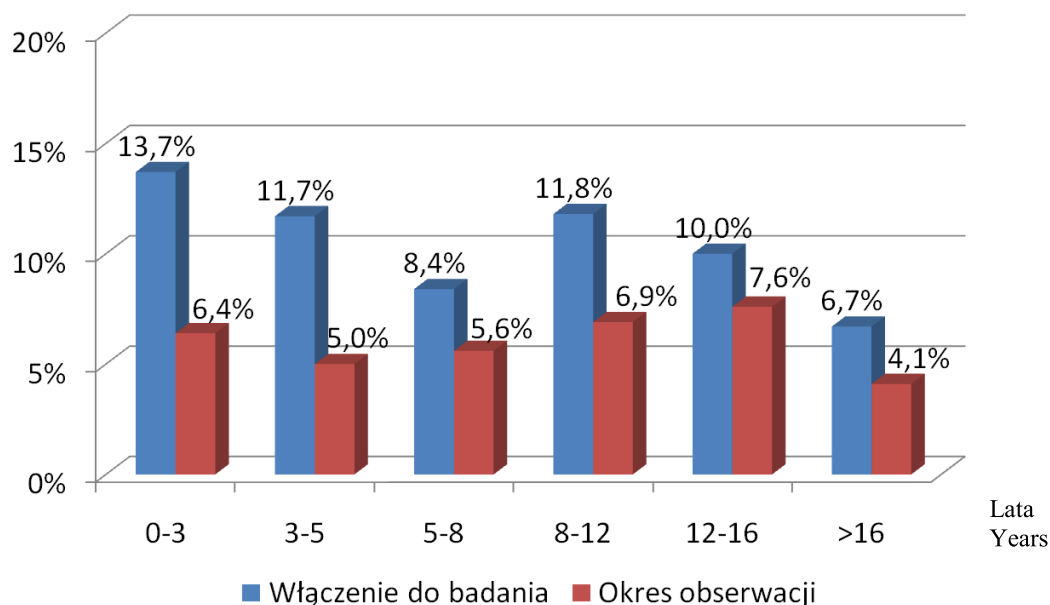
Badanie metodą Holtera

W odniesieniu do wszystkich grup klinicznych najniższa, średnia i najwyższa częstość akcji serca zarejestrowane w 24-godzinny badaniu EKG metodą Holtera mieściły się w granicach normy wiekowej dla wszystkich badanych w całym okresie obserwacji.

Zmiany średniego procentowego występowania arytmii w okresie obserwacji w odniesieniu do poszczególnych grup wiekowych ilustruje rycina 18. W przedziale wiekowym 0-3 lat oraz 3-5 lat przy włączaniu do badania arytmia komorowa stanowiła średnio odpowiednio 13,7% i 11,7% zapisu holterowskiego. W okresie obserwacyjnym uległa obniżeniu do odpowiednio 6,4% i 5%.

U dzieci starszych i dorosłych tendencja do zmniejszania się średniego procentowego występowania arytmii była znacznie mniejsza. Różnica pomiędzy danymi uzyskanymi przy włączaniu do badania i w okresie obserwacji wynosiła odpowiednio 2,8% dla dzieci w przedziale wiekowym 5-8 lat, 2,4% w wieku 12-16 lat i 2,6% dla młodzieży i dorosłych (>16 lat). Większą różnicę (5%) wykazano w przedziale wiekowym 8-12 lat.

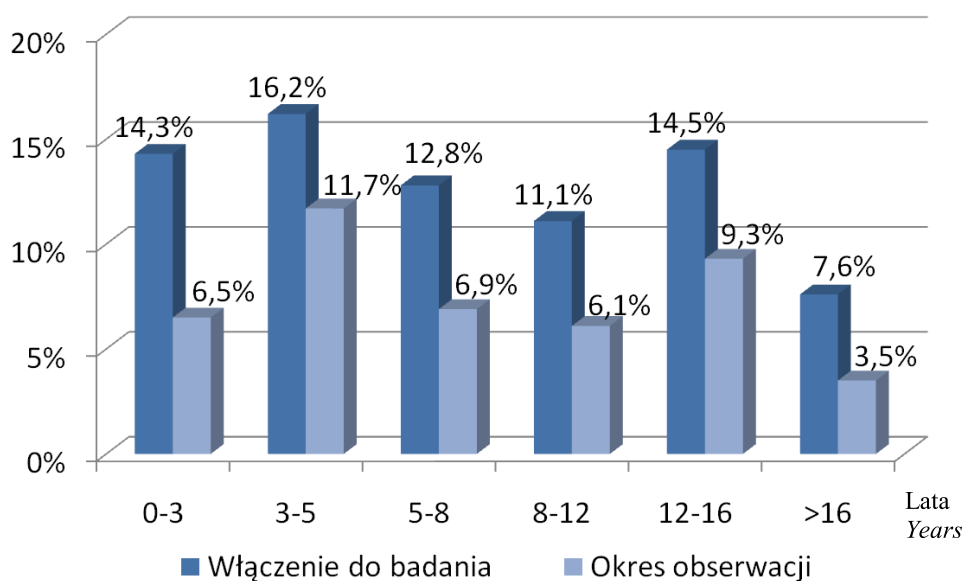
Przeprowadzona analiza statystyczna wykazała, że obniżanie się średniego procentowego występowania arytmii w okresie obserwacji w odniesieniu do poszczególnych grup wiekowych znamiennie częściej występowało u młodszych dzieci ($p<0,001$).



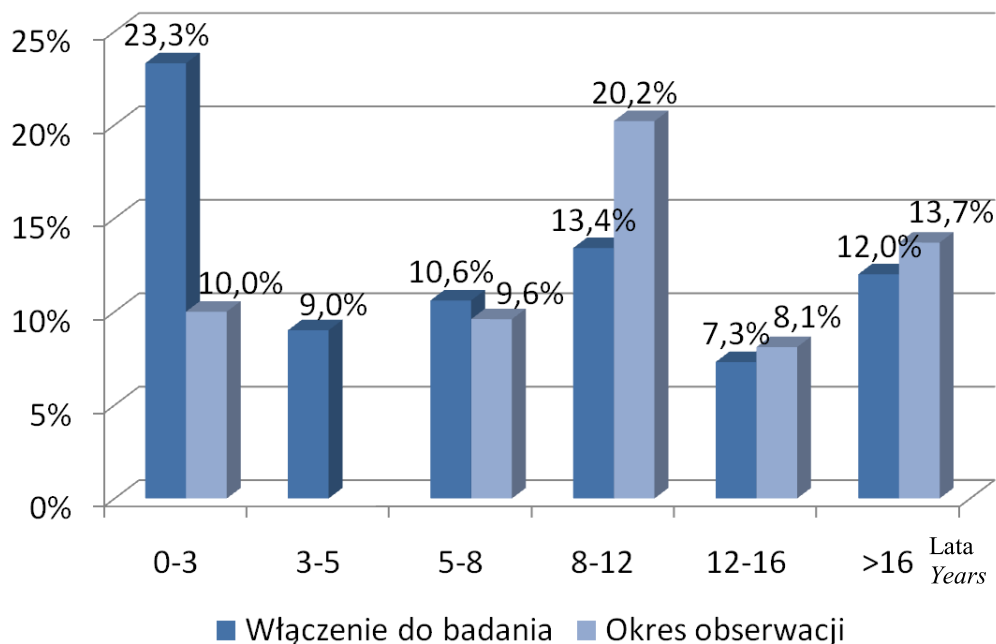
Ryc. 18. Zmiany średniego procentowego występowania arytmii komorowej w poszczególnych grupach wiekowych przy kwalifikacji do badania i w okresie obserwacji

Fig. 18. Comparison of mean percentage incidence density of ventricular arrhythmias in the selected age group during the follow-up period. Włączenie do badania – Incursion into the study, Okres obserwacji – Follow-up period

Na rycinie 19A i 19B przedstawiono średni procentowy rozkład arytmii komorowej w grupach klinicznych w zależności od rozpoznanej morfologii arytmii komorowej (VPB-LBBB vs VPB-RBBB) i przynależności do grupy wiekowej. Arytmia o morfologii VPB-LBBB uległa istotnemu zmniejszeniu w 51% przypadków, a o morfologii VPB-RBBB w 43% przypadków. Wynik jest **nieistotny statystycznie (p=0,629)**.



Ryc. 19A / Fig. 19A



Ryc. 19B / Fig. 19B

Ryc. 19A. Zmiany średniego procentowego udziału arytmii o morfologii VPB-LBBB w czasie obserwacji w grupach wiekowych; 19B. Zmiany średniego procentowego udziału arytmii o morfologii VPB-RBBB w czasie obserwacji w poszczególnych grupach wiekowych.

Fig. 19A. Comparison of mean percentage incidence density of ventricular arrhythmias of VPB-LBBB morphology in the selected age group during the follow-up period ; 19B. Comparison of mean percentage incidence density of ventricular arrhythmias of VPB-RBBB morphology in the selected age group during the follow-up period. Włączenie do badania – Inclusion into the study, Okres obserwacji – Follow-up period

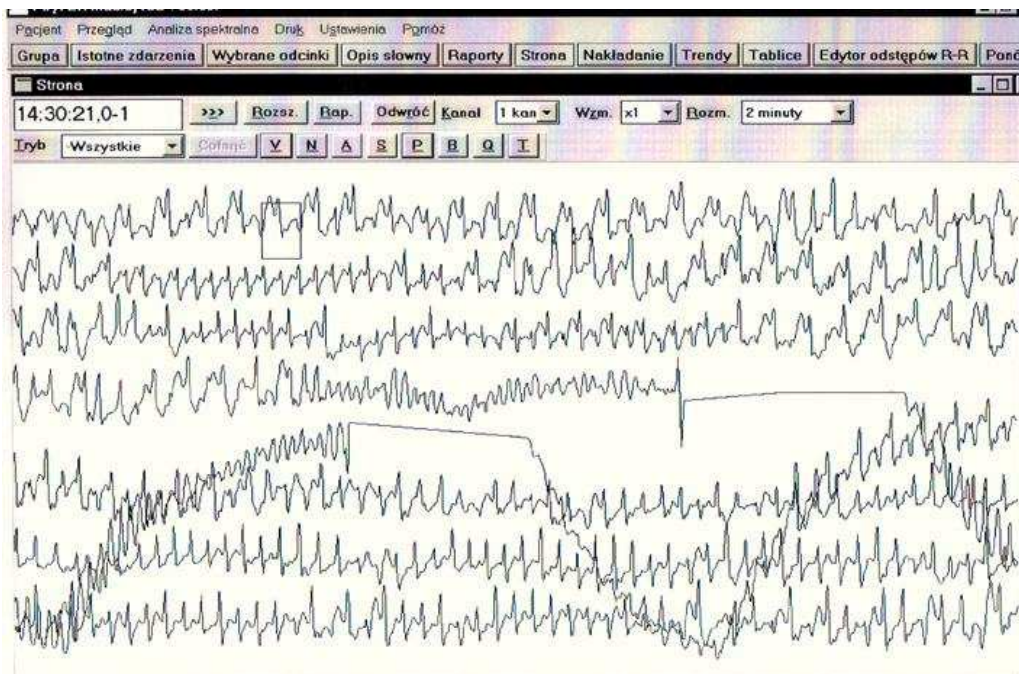
W grupie II klinicznej u dzieci z AIVR u 2/14 dzieci stosowano przez okres 3 lat leczenie antyarytmiczne (monoterapia, klasa II: beta-blokery). Ze względu na brak skuteczności w/w leczenia oraz bezobjawowość arytmii wstrzymano leczenie antyarytmiczne i przez kolejne 16 m-cy nie zaobserwowano objawowego charakteru arytmii ani jej nasilenia jakościowego i/lub ilościowego, u jednego z badanych arytmia wykazała mniejsze nasilenie ilościowe w tym okresie. Spośród pozostałych 12/14 dzieci u 8 wykazano obniżanie się procentowego występowania arytmii w rejestracji holterowskiej (u dwojga zupełne ustąpienie arytmii), u 4 arytmia utrzymywała się na stałym poziomie.

W grupie II klinicznej u dzieci z nsVT u 19/41 nastąpiło istotne zmniejszenie nasilenia arytmii, u 3 spontaniczne ustąpienie arytmii, a u 6 – nasilenie ilościowe i jakościowe (ryc. 20). U 13 badanych nsVT utrzymuje się na stałym poziomie.

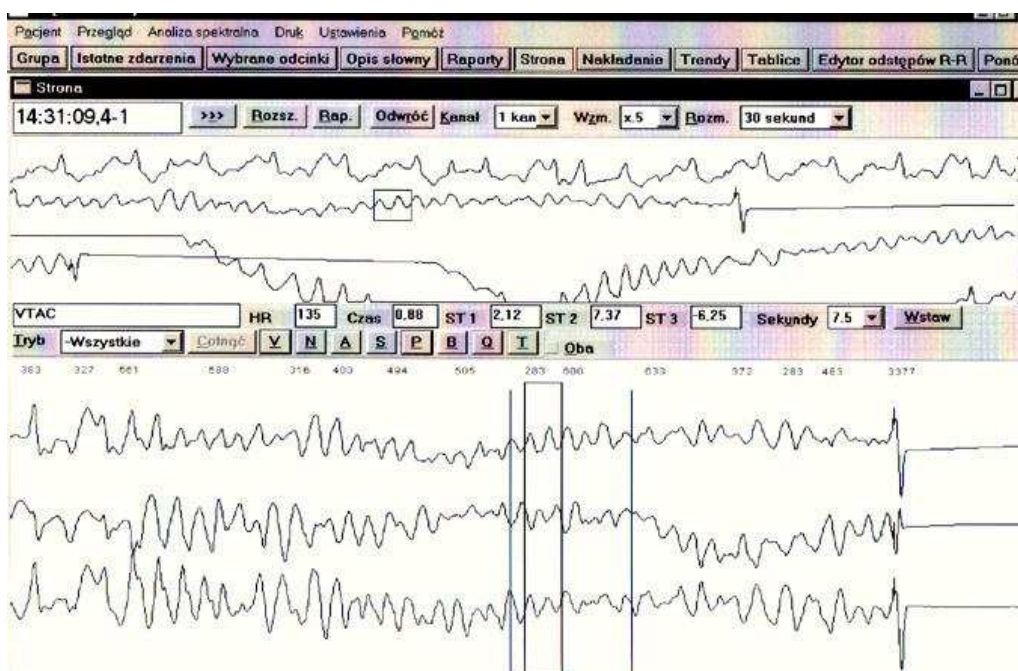
Spośród 6 dzieci z ustawicznym VT u 1 dziecka nastąpiło istotne zmniejszenie nasilenia arytmii, u 1 arytmia ustąpiła. U 4 wystąpiło nasilenie arytmii, w tym u 3 jakościowe i ilościowe (ryc. 21A, B, C), a u 1 – ilościowe.



Ryc. 20. Zapis rejestracji holterowskiej u 12-letniej dziewczynki, u której rozpoznano ARVC
Ryc. 20. Ambulatory holter-ecg monitoring of a 12-year-old girl with the diagnosis of ARVC



Ryc. 21 A / Fig. 21A



Ryc. 21B / Fig. 21B



Ryc. 21C / Fig. 21C

Ryc. 21 A. B. C. Polimorficzny katecholaminozależny częstoskurcz komorowy i „burze elektryczne” zarejestrowane w 24-godzinnym badaniu EKG metodą Holtera u nastolatka

Fig. 21. A. B. C. Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia and “electrical storms” recorded by ambulatory holter-ecg monitoring of a teenage boy

Próba wysiłkowa

W wykonanych w okresie obserwacyjnym próbach wysiłkowych wg protokołu Bruce'a przeprowadzanych u dzieci powyżej 10 roku życia analizie poddano zachowanie się arytmii komorowej podczas obciążania wysiłkiem. Wystąpiło nasilenie arytmii ilościowe u 1, a jakościowe u 2 pacjentów podczas obciążania wysiłkiem (ryc. 22). U pozostałych badanych arytmia ulegała wygaszeniu podczas obciążania wysiłkiem.



Ryc. 22. Chłopiec 10-letni po utracie przytomności w wyniku stresu emocjonalnego. Próba wysiłkowa wg protokołu Bruce'a. Od 2 etapu próby narastająca arytmia komorowa pod postacią pojedynczych przedwczesnych pobudzeń komorowych, przez bigeminię, salwy 2-3 pobudzeń, aż do wystąpienia polimorficznego częstoskurczu komorowego. Przesuw papieru – 25 mm/s; cecha – 10 mm/1 mV.

Fig. 22. Exercise test record according to the Bruce protocol in a 10-year-old boy after loss of consciousness due to the emotional stress. Starting with the second step of the test VPB increases via ventricular bigemini, ventricular salves up to Catecholaminergic Polymorphic Ventricular Tachycardia. Paper speed – 25 mm/s. Feature – 10 mm/1 mV.

4.4.3. Parametry echokardiograficzne w poszczególnych grupach klinicznych

W okresie obserwacji u 10 badanych wykazano nieprawidłowości w obrazie echokardiograficznym, u 11,4% badanych zakwalifikowanych do grupy II i u 1,3% do grupy I klinicznej. U 4 badanych (2 z grupy I i 2 z grupy II) wystąpiła kardiomiopatia rozstrzeniowa (pogorszenie kurczliwości LV z EF 65% do EF 35-40% przy ostatniej kontroli), u kolejnych 5 (wszyscy z grupy II) rozpoznano ARVC (ryc. 23 A.B.) odpowiednio w 2 i 5 lat od pierwszej kontroli, a u 1 dziecka z grupy I rozpoznano niescalony mięsień lewej komory z EF 40-45% (ryc. 24).

Analiza statystyczna wykazała, że grupy kliniczne I, II i III istotnie różnią się pod względem ryzyka wystąpienia nieprawidłowości w obrazie echokardiograficznym w okresie obserwacyjnym ($p=0,004$, $C=0,223$). Znacznie wyższe było to ryzyko w grupie II klinicznej niż w grupie I (tab. 20).

Nie wykazano różnic istotnych statystycznie w odniesieniu do wieku w chwili rozpoznania i wystąpienia nieprawidłowości w obrazie echokardiograficznym w okresie obserwacyjnym ($p=0,963$).

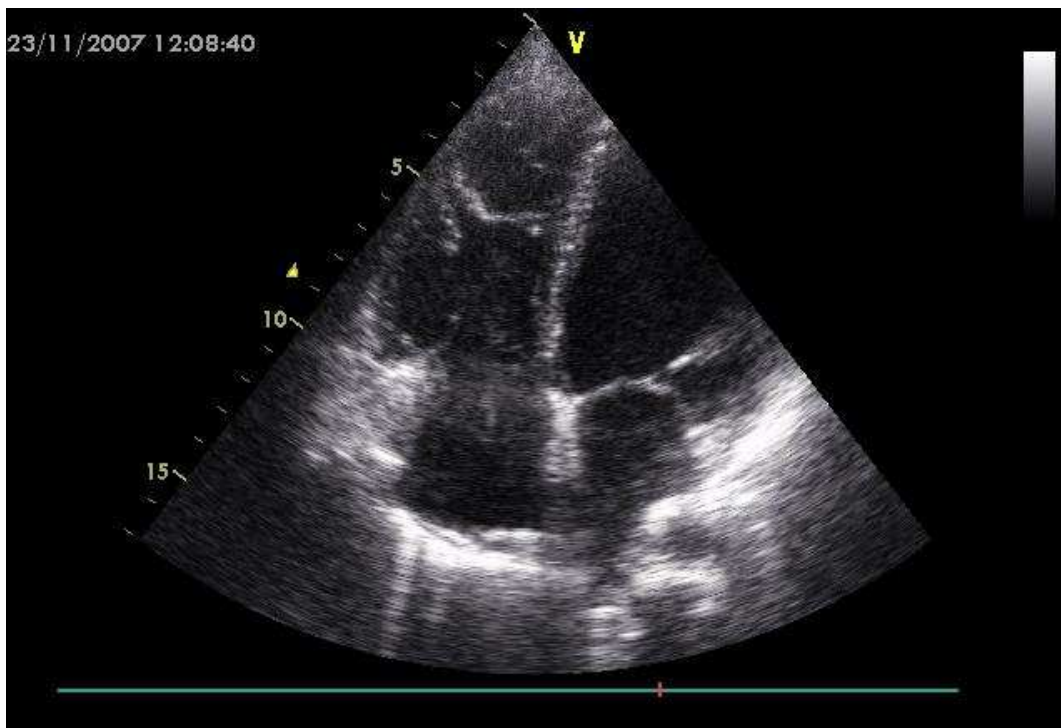
Ze względu na dużą jednorodność populacji badanych dzieci u większości nie wykazano obecności organicznej lub czynnościowej choroby serca w okresie obserwacyjnym, nie można było przeprowadzić analizy statystycznej w kontekście wpływu morfologii arytmii a wystąpieniem nieprawidłowości w obrazie echokardiograficznym.

Tabela 20. Liczba dzieci, u których wykazano istotne nieprawidłowości echokardiograficzne w okresie obserwacji w zależności od przynależności do grupy klinicznej

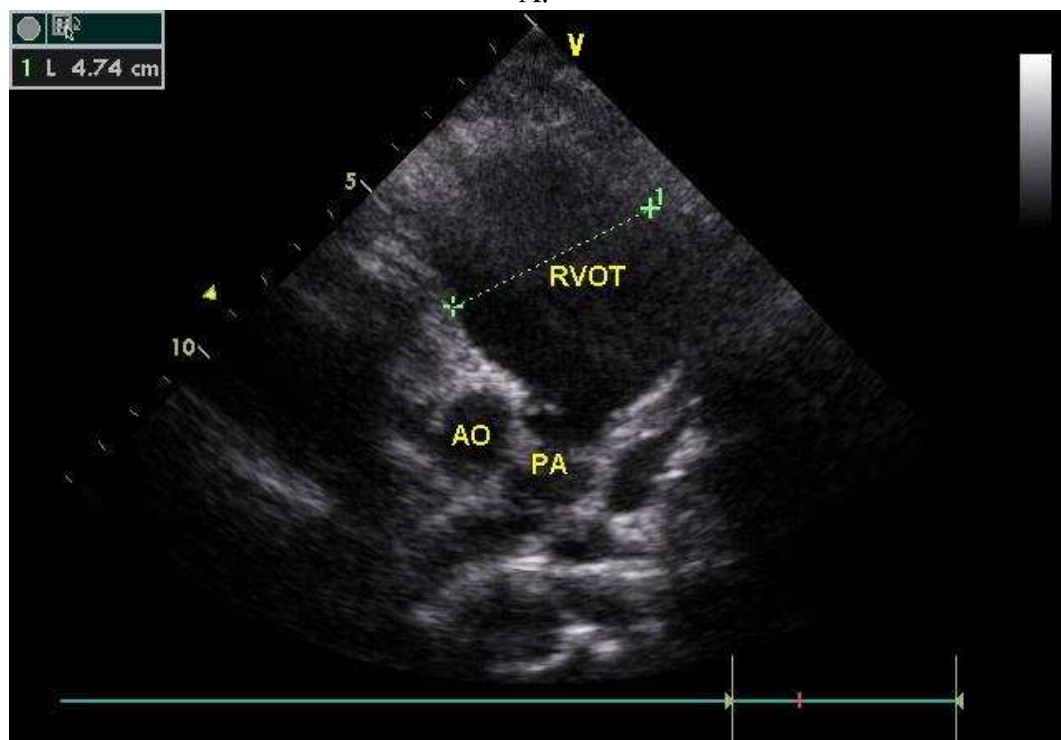
Tabela 20. The number of children with significant echocardiographic abnormalities in relation to the clinical groups

Nieprawidłowości echokardiograficzne <i>Echocardiographic abnormalities</i>	Grupa kliniczna / <i>Clinical Group</i>			Razem <i>Total</i> N= 214
	Grupa I <i>Group I</i> n= 149	Grupa II <i>Group II</i> n= 61	Grupa III <i>Group III</i> n= 4	
Obecne <i>Present</i>	4	6	0	10
Nieobecne <i>Absent</i>	147	53	4	204

N.n. – liczba dzieci / *Number of children*



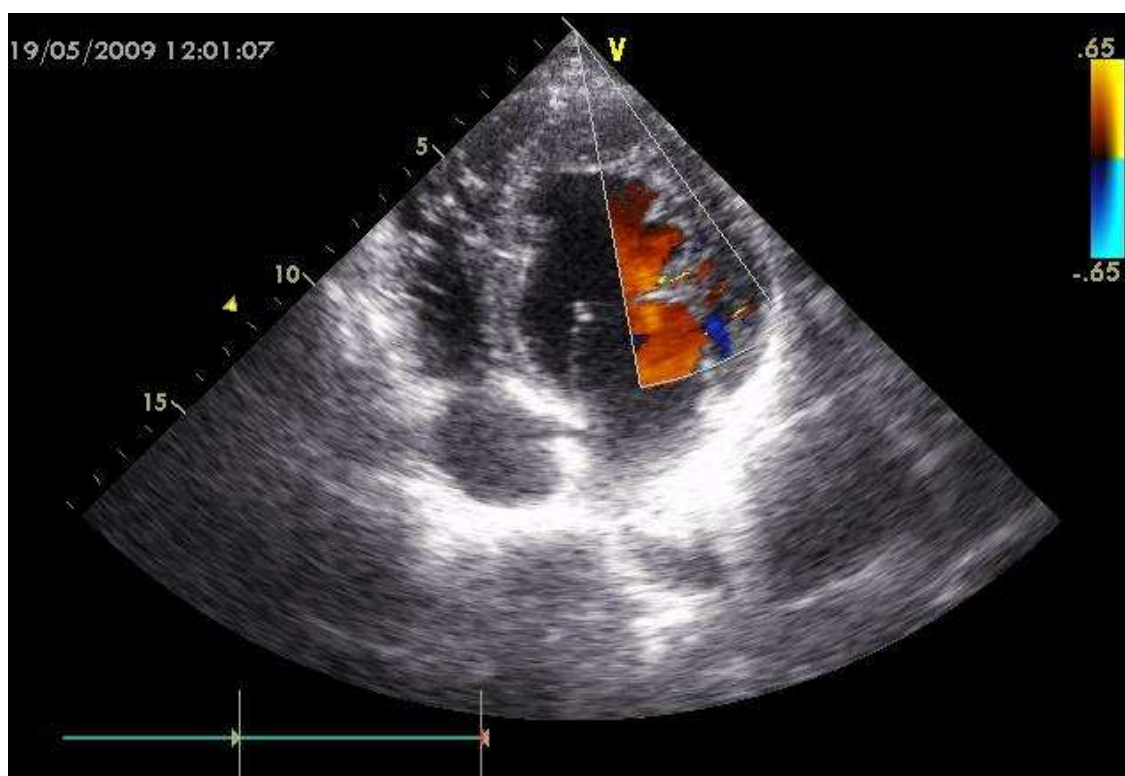
A.



B.

Ryc. 23. A. Prawidłowy obraz echokardiograficzny u 7-letniego dziecka przy włączaniu do badania. Projekcja 4-jamowa; 23B. – Obraz echokardiograficzny w osi krótkiej naczyniowej. Widoczna znacznie poszerzona RVOT po 5 latach od pierwszej oceny kardiologicznej

Fig. 23A. Normal echocardiography image of a 7-year-old boy. The four chamber apex view projection; 23B. – Echocardiography image after 5 years of follow-up. The dilatation of RVOT was visualised in the short axis view



Ryc. 24. Badanie echokardiograficzne po 4 latach obserwacji. Przekrój koniuszkowy 4-jamowy. Widoczna przebudowana, kulista lewa komora z grubą warstwą gąbczastą ściany bocznej i okolicy koniuszka. W badaniu kolorowym Dopplerem widoczny przepływ krwi w uchyłkach

Fig. 24. Echocardiography image of the four chamber apex view after 4 years of follow-up. Hypertrophied and spherical left ventricle with thick spongiform layer of the lateral wall and apex. Doppler color flow image shows intramural recesses communicating with left ventricle cavity with blood flowing in and out from the ventricle

4.4.4. Ocena porównawcza zastosowanego leczenia i jego skuteczności w zależności od przynależności do grupy klinicznej

W grupie I klinicznej (monomorficzne VPB i pary komorowe) w okresie obserwacyjnym, u 13/149 (8,7%) stosowano okresowo lub przewlekłe leczenie antyarytmiczne (tab. 21, 22, 23 i ryc. 25). U 10 stosowano monoterapię (beta-bloker), a u 3 leczenie antyarytmiczne skojarzone z farmakologicznym leczeniem niewydolności serca. Skuteczność leczenia farmakologicznego (tab. 21) uzyskano u 7/13 (50%). U 2/13 ze względu na nasilenie ilościowe arytmii (pomimo leczenia beta-blokerem) wystąpienie kardiomiopatii tachyarytmicznej u jednego i wyczynowe uprawianie sportu u drugiego, przeprowadzono badanie elektrofizjologiczne i ablację RF (tab. 22). Ablacja RF okazała się skuteczną u jednego (ryc. 26), u drugiego chorego ze względu na epikardialny charakter arytmii skuteczność była częściowa. U żadnego dziecka z tej grupy nie implantowano kardiowertera-defibrylatora (ICD) i nie przeprowadzono przeszczepu serca.

W grupie II klinicznej (rytmy komorowe) w okresie obserwacyjnym u 27/61 stosowano okresowo lub przewlekłe leczenie antyarytmiczne (tab. 21, 22, 23). U 18/27 stosowano monoterapię (klasa 2: beta-bloker), u 2 monoterapię (klasa 4), u 4 leczenie sko-

jarzone (klasa 2 + 3) i u kolejnych 3 skojarzone (klasa 1c + 2). U 3 została zastosowana terapia skojarzona z farmakologicznym leczeniem niewydolności serca (tab. 23).

Skuteczność leczenia farmakologicznego (tab. 24) w grupie II klinicznej uzyskano u 10/27, u kolejnych 10/27 arytmia w okresie obserwacji nie ulegała nasileniu ani jakościowemu, ani ilościowemu. U 7/27 nie uzyskano skuteczności leczenia zachowawczego. U 4/7 dzieci wystąpiło nasilenie jakościowe i/lub ilościowe arytmii (pomimo skojarzonego leczenia farmakologicznego), u 2 z nich wysunięto podejrzenie kardiomiopatii tachyarytmicznej. U wszystkich 4 przeprowadzono badanie elektrofizjologiczne i u 3 jednocześnie skuteczną ablację RF (ryc. 26). U 3 pozostałych (rodzeństwo) wystąpiły nieprawidłowości w obrazie echokardiograficznym pod postacią ARVC. Ze względu na wywiad rodzinny i dynamikę choroby zastosowano prewencję pierwotną NYS i implantowano ICD (ryc. 27). U najmłodszego z rodzeństwa wystąpiły wielokrotnie adekwatne interwencje ICD (ryc. 28). Chłopiec ze względu na niezwykle szybką progresję choroby został zgłoszony do pilnego przeszczepu serca (HTX). Niestety, zmarł z powodu zaostrzenia przewlekłej niewydolności serca. Starsza z siostr jest aktualnie 3,5 roku po skutecznym HTX.

W grupie III klinicznej (dzieci po NZK i z zasłabnięciami z udokumentowanym VF) w okresie obserwacyjnym u wszystkich 4 kontynuowano leczenie farmakologiczne (tab. 21, 22, 23). U dwojga, którym implantowano ICD w okresie włączania do badania, w okresie obserwacyjnym wystąpiły adekwatne interwencje ICD, u trzeciego nie wystąpiły interwencje ICD. U czwartego dziecka z grupy III klinicznej ze względu na udokumentowanie w okresie obserwacyjnym arytmogennej przyczyny utrat przytomności (CPVT) w próbie wysiłkowej i badaniu EPS zastosowano prewencję wtórną NYS implantując ICD i kontynuowano farmakoterapię antyarytmiczną.

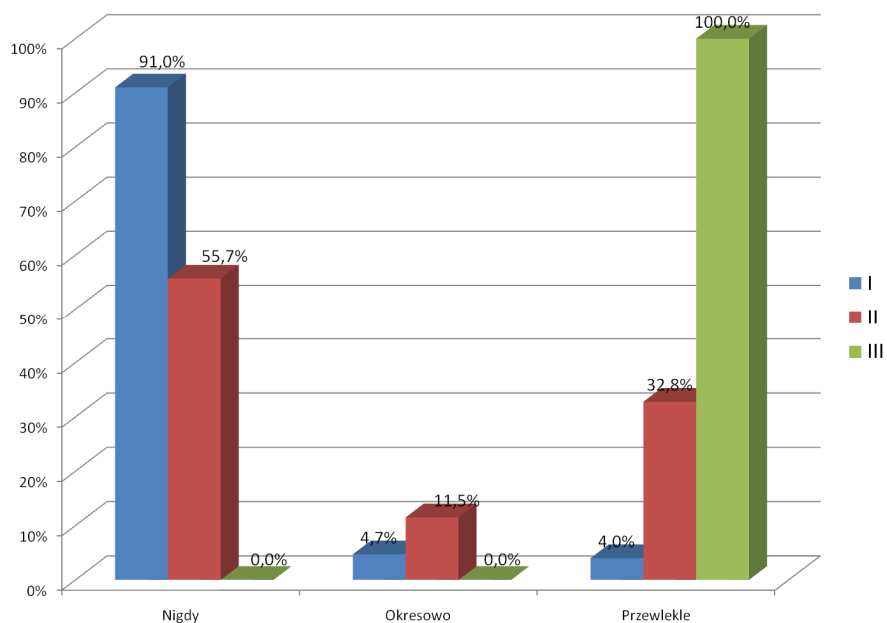
Porównując grupę dzieci z pojedynczymi VPB i parami VPB (grupa I) z grupą dzieci z rytmami komorowymi (grupa II) i z grupą III (dzieci po zatrzymaniu krążenia i z udokumentowanym VF) w aspekcie zastosowanego leczenia stwierdzono, że dzieci z grupy klinicznej II i III istotnie częściej wymagały leczenia ($p < 0,001$, $C = 0,469$) niż dzieci z grupy I klinicznej. Przewlekłej farmakoterapii wymagały wszystkie dzieci z grupy III i 30% dzieci z grupy II.

Tabela 21. Liczba pacjentów, u których stosowano leczenie farmakologiczne w okresie obserwacji w odniesieniu do grup klinicznych

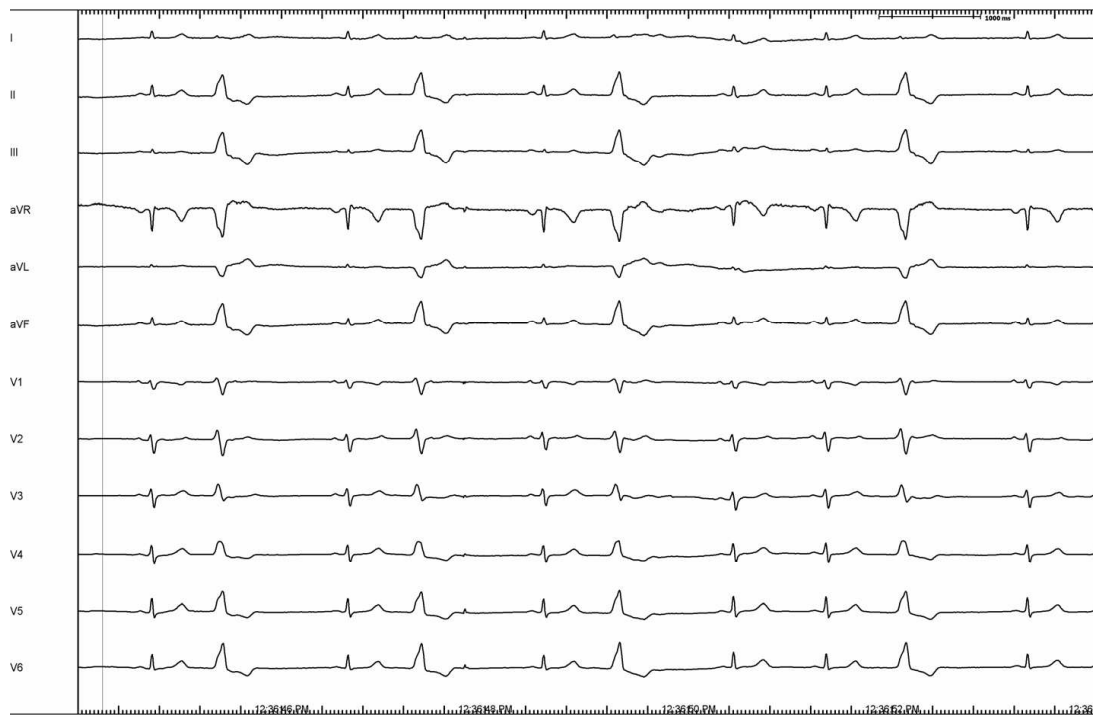
Tabela 21. The number of patients treated with AA during the follow-up period in relation to the clinical groups

Leczenie farmakologiczne <i>Pharmacotherapy</i>	Grupa kliniczna / <i>Clinical Group</i>			Razem <i>Total</i> N
	Grupa I <i>Group I</i> n	Grupa II <i>Group II</i> n	Grupa III <i>Group III</i> n	
Nigdy / <i>Never</i>	136	34	0	170
Okresowo <i>Periodically</i>	7	7	0	14
Przewlekłe <i>Chronically</i>	6	20	4	30
Razem / <i>Total</i>	149	61	4	214

N.n. – liczba dzieci / *Numbers of children*

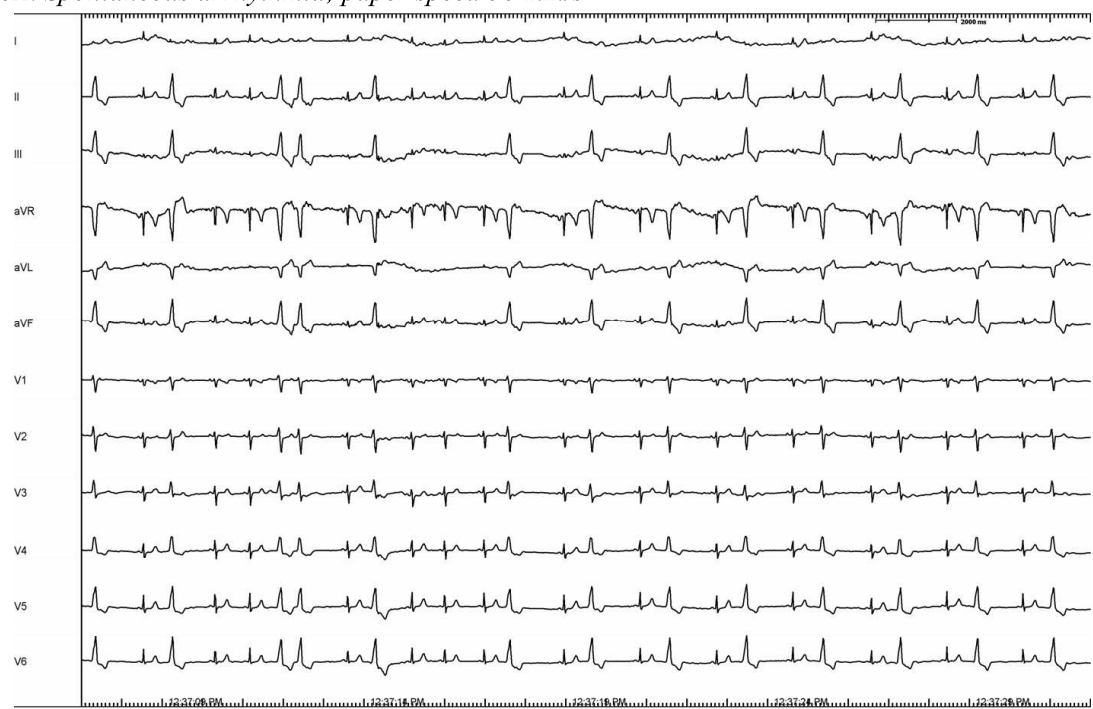


Ryc. 25. Stosowane leczenie farmakologiczne w zależności od przynależności do grupy klinicznej
Fig. 25. Pharmacological treatment in the clinical groups. Nigdy – never, Okresowo – periodically, Przewlekłe – chronically



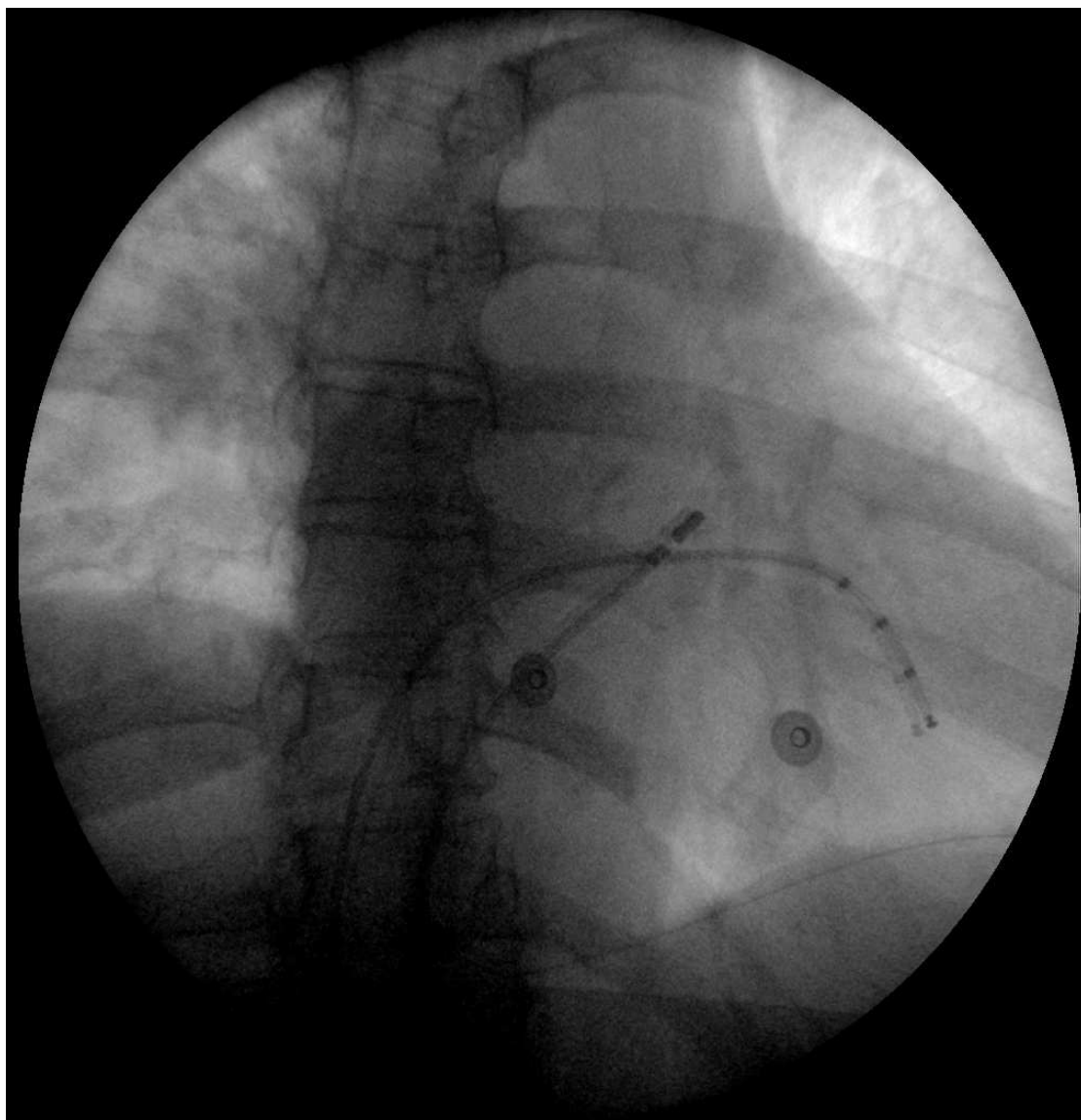
26A. Spontaniczna arytmia; przesuw 50 mm/s

26A. *Spontaneous arrhythmia; paper speed 50 mm/s*



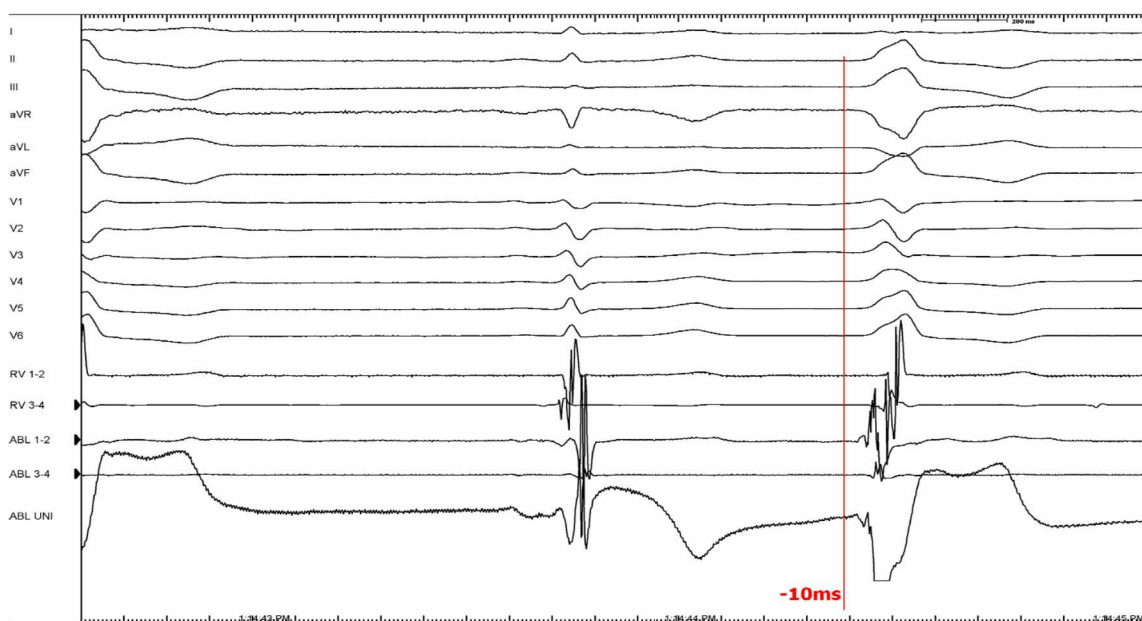
26B. Spontaniczna arytmia; przesuw 25 mm/s

26B. *Spontaneous arrhythmia; paper speed 25 mm/s*



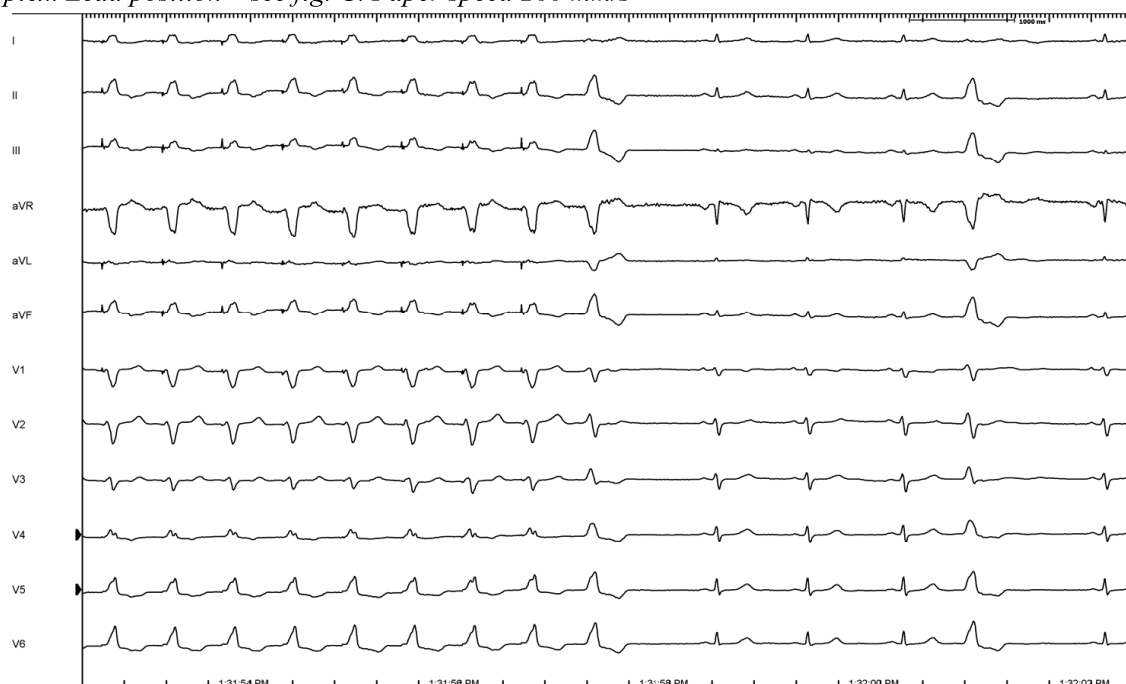
26C. Skopia rentgenowska. Projekcja RAO 30. Położenie elektrod: diagnostyczna – prawa komora: okolica wierzchołka, ablacyjna – miejsce rejestracji najlepszych sygnałów w RVOT (nieco powyżej miejsca rejestracji potencjału pęczka Hisa)

26C. X-ray image. Projection RAO 30. Site of the electrode position: diagnostic lead – right ventricle – apex region, ablation lead – place of the best signal registration in RVOT (somewhat above the place of His potential registration)



26D. Zapis najwcześniejszej aktywności endokardialnej w RVOT, w trakcie mapowania ogniska arytmii komorowej w prawej komorze. Aktywność ogniska arytmii poprzedza o 10 ms pojawienie się zespołu QRS arytmii w EKG powierzchniowym. Położenie elektrody ablacyjnej – jak na ryc. C. Przesuw 200 mm/s

26D. Record of the earliest endocardial activity in RVOT in the course of the site of arrhythmia origin activation mapping. Activity of the arrhythmia point about 10 ms earlier surface QRS complex. Lead position – see fig. C. Paper speed 200 mm/s



26E. Przykład stymulacji z miejsca rejestracji najlepszych potencjałów w RVOT (położenie elektrody ablacyjnej – jak na ryc. C). Morfologia wystymulowanych zespołów QRS różni się istotnie od morfologii zespołów QRS spontanicznej arytmii. Przesuw 50 mm/s

26E. The example of pace mapping from the place of the best potential registration in RVOT. (Lead position – see fig. C). The morphology of paced QRS complex differs significantly from the one of the spontaneous arrhythmia QRS. Paper speed 50 mm/s



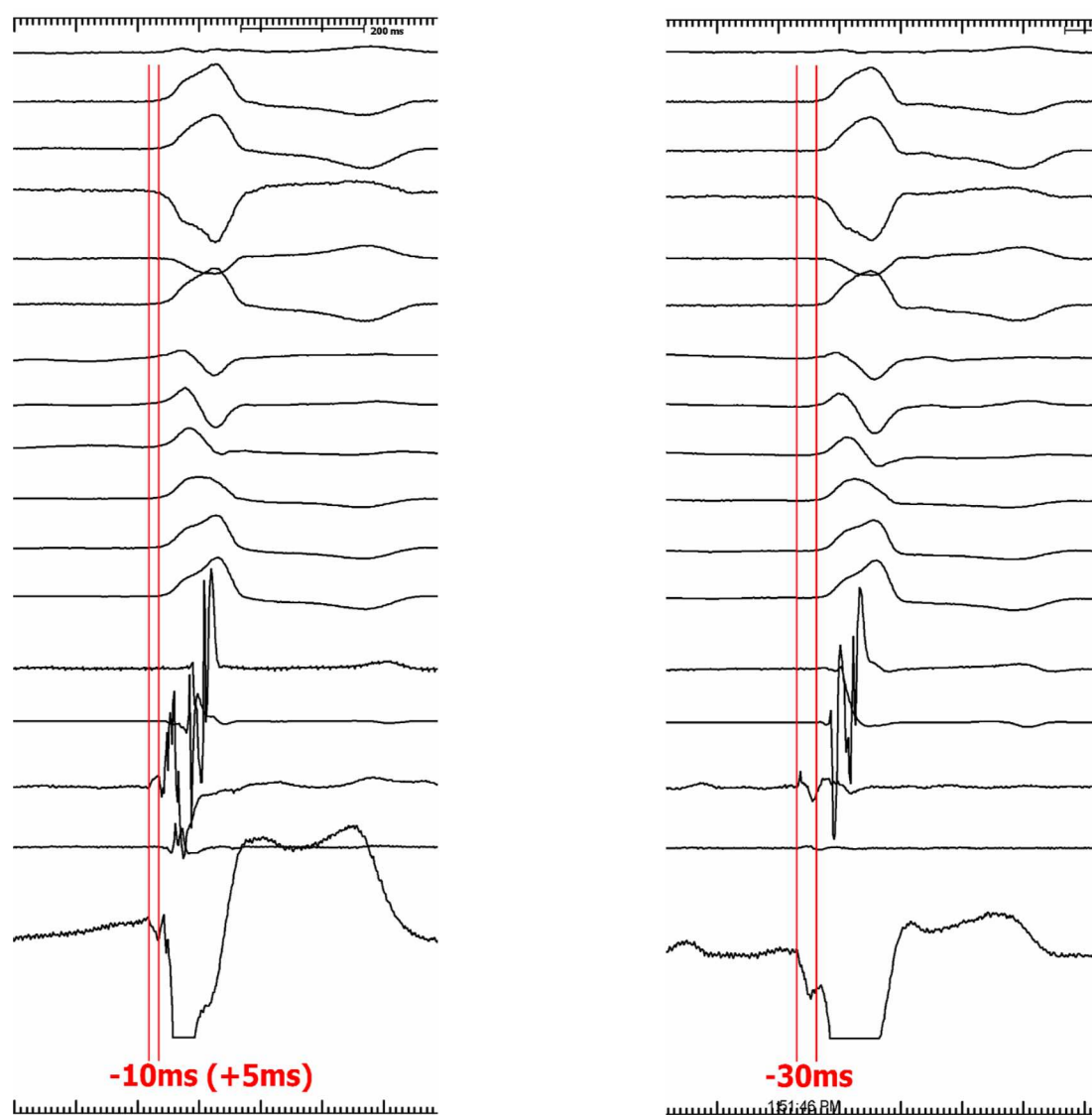
26F. Ze względu na nie optymalne zapisy sygnałów w prawej komorze, elektrodę ablacyjną wprowadzono do opuszki aorty. Skopia rentgenowska. Projekcja RAO 30. Położenie elektrod: diagnostyczna – prawa komora – okolica wierzchołka, ablacyjna – miejsce rejestracji najlepszych potencjałów w opuszce aorty – lewa zatoka Valsalwy

26F. Because of not optimal signal records from RV, the ablation lead was placed in the aortic root. X-Ray image. Projection RAO 30. Diagnostic lead in RV apex, ablation lead in the place of the best mapping potentials in the aortic root – left sinus Valsalva

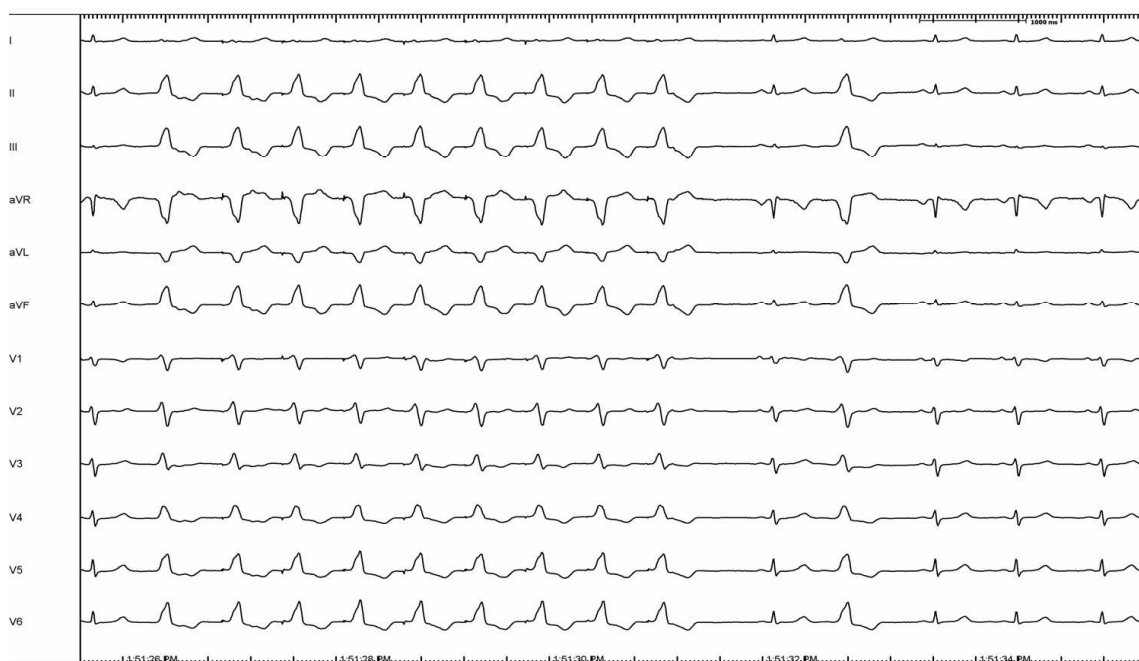


26G. Zapis najwcześniejszej aktywności endokardialnej w trakcie mapowania ogniska arytmii w opuszcze aorty. Aktywność ogniska arytmii poprzedza o 30 ms pojawienie się zespołu QRS arytmii w EKG powierzchniowym; sygnał jednobiegunowy – o morfologii QS. Położenie elektrody ablacyjnej – jak na ryc. F. Przesuw 200 mm/s

26G. The earliest endocardial activity records during the activation mapping in the aortae bulbus. Activity of the ventricular ectopic focus precedes appearance of the surface QRS complex about 30 ms; unipolar signal – QS morphology. Position of the ablation electrode – see fig. F. Paper speed 200 mm/s

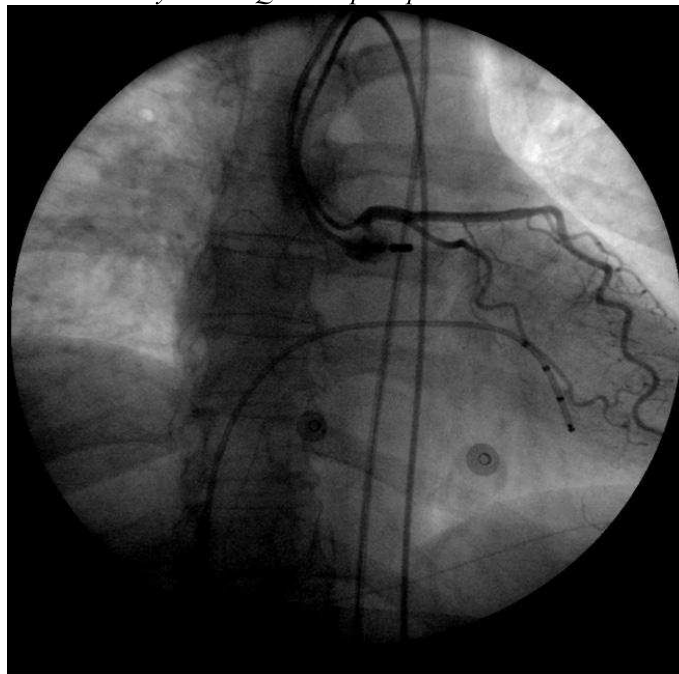


26H. Porównanie najwcześniejszych sygnałów lokalnych w RVOT i w opuszce aorty – sygnał w opuszce aorty jest wcześniejszy o 20 ms od sygnału w RVOT. Przesuw 200 mm/s
 26H. The comparison of the earliest local signals in RVOT and in the aorta bulb – the signal in the aorta bulb is about 20 ms earlier to the RVOT signal. Paper speed 200 mm/s



26I. Przykład stymulacji z miejsca rejestracji najlepszych potencjałów w opuszce aorty (położenie elektrody ablacyjnej – jak na ryc. F). Morfologia wystymulowanych zespołów QRS jest identyczna z morfologią zespołów QRS spontanicznej arytmii. Przesuw 50 mm/s

26I. The example of the pace mapping from the place of the best potential registration in the bulb of aortae (position of ablation lead as on fig. F). The morphology of the paced QRS complex is identical to the spontaneous arrhythmias QRS. Paper speed 50 mm/s

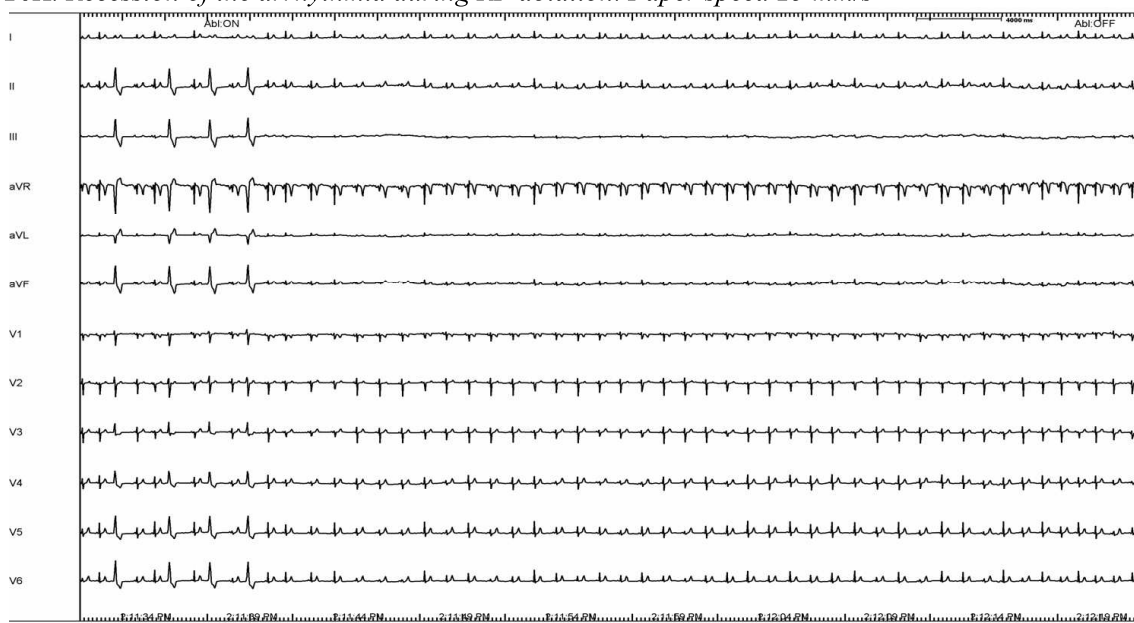


26J. Skopia rentgenowska. Projektcja RAO 30. Podanie kontrastu do lewej tętnicy wieńcowej w celu oceny odległości ujścia tętnicy od miejsca planowanej ablacji. Odległość > 1 cm pozwala na bezpieczne wykonanie ablacji

26J. X-ray image. Projection RAO 30. Application of the contrast material to the left ostium of the coronary artery for estimation of sure distance for planned ablation. Distance of > 1 cm allows a safe execution of ablation

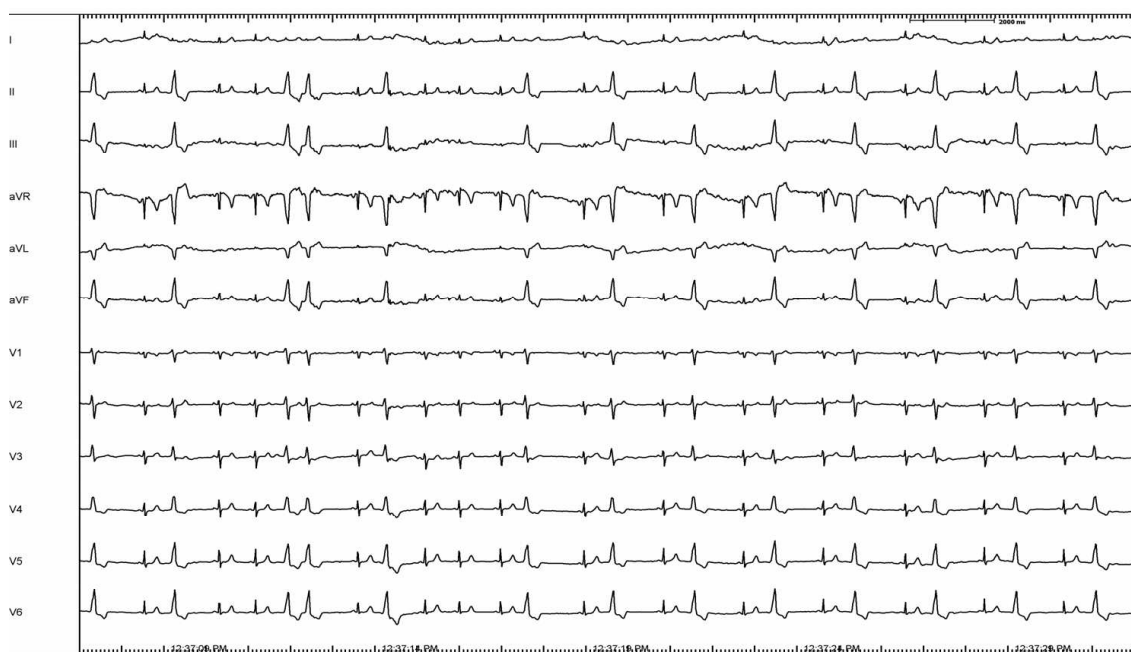


26K. Ustąpienie arytmii podczas ablacji; przesuw 25 mm/s

26K. Recession of the arrhythmia during RF ablation. Paper speed 25 mm/s

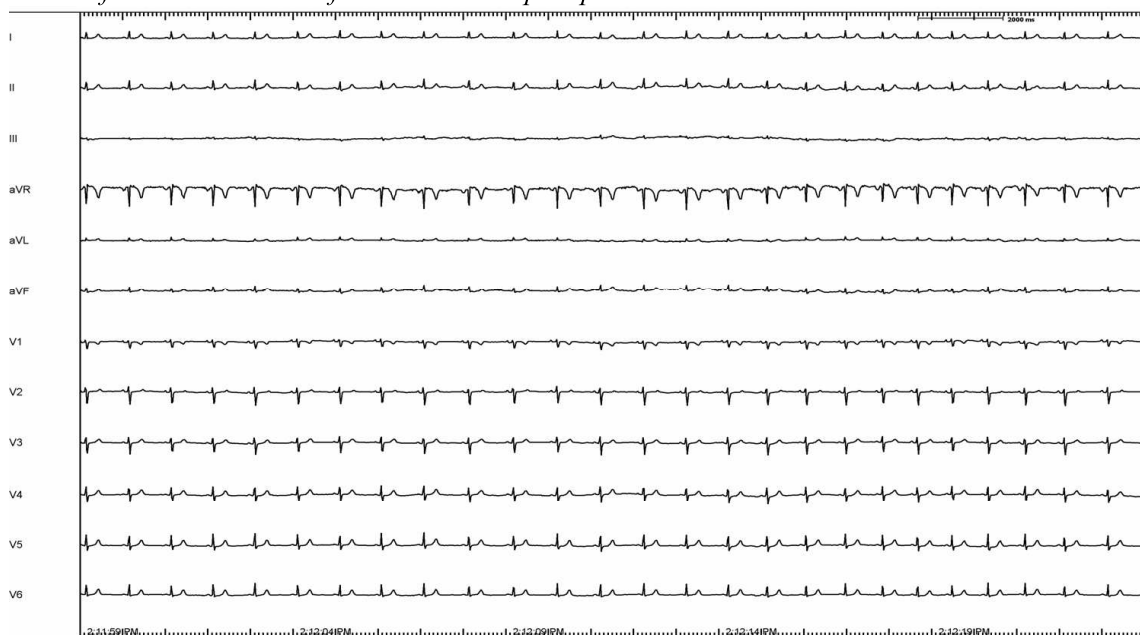
26L. Ustąpienie arytmii podczas ablacji; przesuw 10 mm/s

26L. Recession of the arrhythmia during RF ablation. Paper speed 10 mm/s



26Ł. Zapis EKG przed ablacją; przesuw 25 mm/s

26Ł. Surface ECG record before ablation. Paper speed 25 mm/s



26M. Zapis EKG po ablacji; przesuw 25 mm/s

26M. Surface ECG after ablation. Paper speed 25 mm/s

Ryc. 26. A – M. Lokalizacja ogniska arytmogennego i skuteczna ablacja RF przeznaczyniowa arytmii komorowej z LVOT

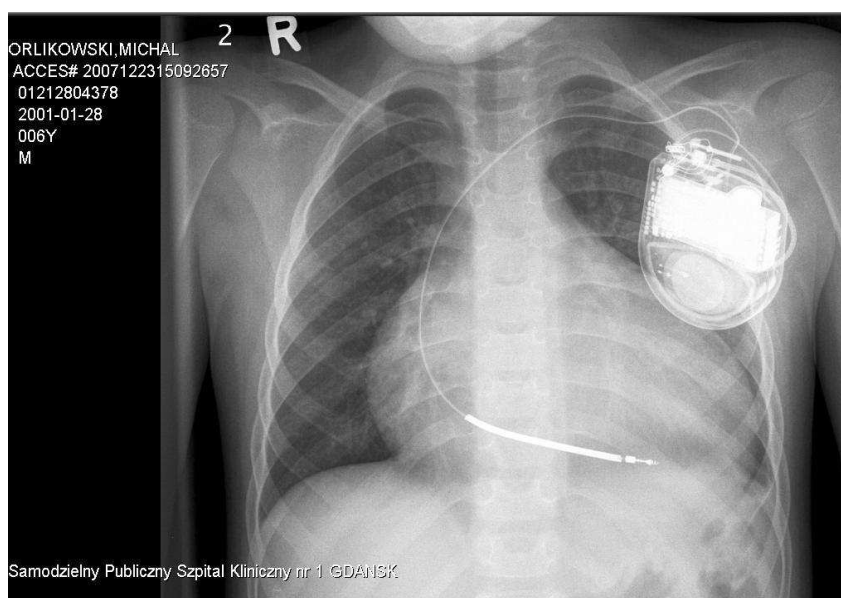
Fig. 26. A – M. Localization of the ectopic arrhythmogenic focus and successful RF ablation in LVOT

Tabela 22. Liczba dzieci, u których zastosowano różnego typu terapie antyarytmiczne w zależności od przynależności do wyodrębnionych grup klinicznych

Table 22. The number of children treated with different types of methods in relation to selected clinical groups

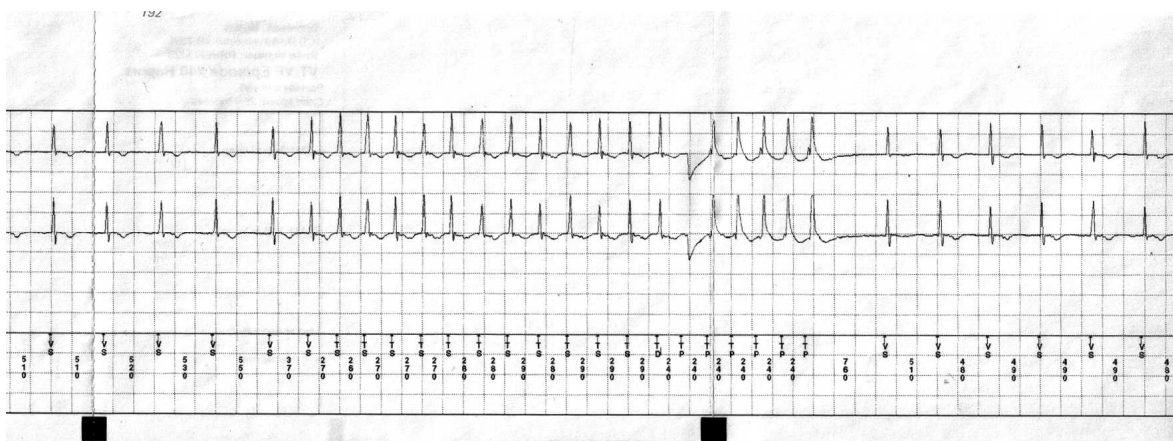
Rodzaje terapii <i>Type of treatment</i>	Grupa kliniczna / <i>Clinical group</i>			Razem <i>Total</i> N=214
	Grupa I <i>Group I</i> n=149	Grupa II <i>Group II</i> n=61	Grupa III <i>Group III</i> n=4	
Leki / <i>Drugs</i>	13	27	4	44
ICD	0	3	4	7
EPS+ ablacja RF	2	4	0	6
Skuteczna / <i>Successful</i>	1	3	0	4
Nieskuteczna / <i>Unsuccessful</i>	1	1	0	2
HTX	0	1	0	1

N.n. – liczba dzieci / *Number of children*



Ryc. 27. Badanie radiologiczne klatki piersiowej w projekcji tylnoprzodniej u 6-letniego chłopca po implantacji ICD. Elektroda aktywna o jednym pierścieniu defibrylującym umieszczona w prawej komorze. Serce większe w całości. Wskaźnik sercowo-płucny 0,68

Fig. 27. Frontal chest x-ray image of a 6-year-old boy after ICD implantation with single-coil transvenous lead in the RV. Cardiac enlargement with cardiac index 0.68



Ryc. 28. Skuteczna terapia antytachyarytmiczna przywracająca rytm zatokowy u 6-letniego chłopca z ARVC (frakcja wyrzutowa LV 8%)

Fig. 28. Successful antitachycardia pacing restored sinus rhythm in a 6-year-old boy with ARVC (Left Ventricular Ejection Fraction 8%)

Tabela 23. Liczba dzieci, u których zastosowano przewlekłe leczenie AA

Table 23. The number of children in whom chronic antiarrhythmic therapy was used

Leczenie farmakologiczne <i>Pharmacotherapy</i>	Grupa II kliniczna <i>Clinical group II</i>			Razem <i>Total</i> n=61
	AIVR n=15	nsVT n= 40	sVT n=6	
Beta-blokery <i>Beat-blockers</i>	1	19	4	24
Blokery kanału wapniowego <i>Calcium channel blockers</i>	0	2	0	2
Propafenone	0	2	0	2
Sotalol	0	2	1	1
Amiodaron	0	2	2	4
Mexiletine	0	0	2	2
Flecainid	0	0	3	3
Leczenie niewydolności serca <i>Heart failure treatment</i>	0	2	1	3

N.n. – liczba dzieci / *Number of children*

Analizie poddano dynamikę arytmii komorowej w okresie obserwacji w odniesieniu do przyjętej strategii postępowania: obserwacja vs farmakoterapia. Wykazano, że w okresie obserwacji arytmia komorowa nie poddawana leczeniu zachowawczemu uległa samoistnemu ustąpieniu u 87/214 (40,6%) dzieci, nie zmieniła stopnia nasilenia u 80/214 (37,4%) i uległa nasileniu u 3/214 (1,4%) włączonych do badania dzieci (tab. 24).

Tabela 24. Liczba dzieci, u których zastosowano lub nie zastosowano leczenia farmakologicznego w odniesieniu do zmian nasilenia się arytmii w okresie obserwacji i w zależności od przynależności do wyodrębnionej grupy klinicznej

Table 24. The number of children in whom pharmacotherapy was or was not applied according to the ventricular arrhythmia status at latest follow-up in relation to the clinical groups

Leki Drugs	Arytmia w czasie obserwacji Arrhythmia in follow-up									Razem Total N
	Maleje Decrease			Narasta Increase			nie zmienia się Unchanged			
	I n	II n	III n	I n	II n	III n	I n	II n	III n	
Nigdy/ Never	69	18	0	2	1	0	65	15	0	170
Okresowo Periodically	4	2	0	1	1	0	2	4	0	14
Przewlekłe Chronic treatment	3	8	0	0	4	1	3	8	3	30

N.n. – liczba dzieci / Number of children; I; II; III: grupy kliniczne / I, II, III: clinical groups

Przeprowadzona analiza statystyczna wykazała, że wyodrębnione grupy kliniczne różnią się istotnie statystycznie pomiędzy sobą w odniesieniu do zachowania się arytmii komorowej w okresie obserwacji ($p < 0,001$, $C = 0,48$). Procentowy udział arytmii komorowej najczęściej miał w grupie I klinicznej (73%).

Analiza zachowania się arytmii komorowej w okresie obserwacji w zależności od przynależności do grupy wiekowej w chwili rozpoznania nie wykazała związku istotnego statystycznie ($p = 0,441$).

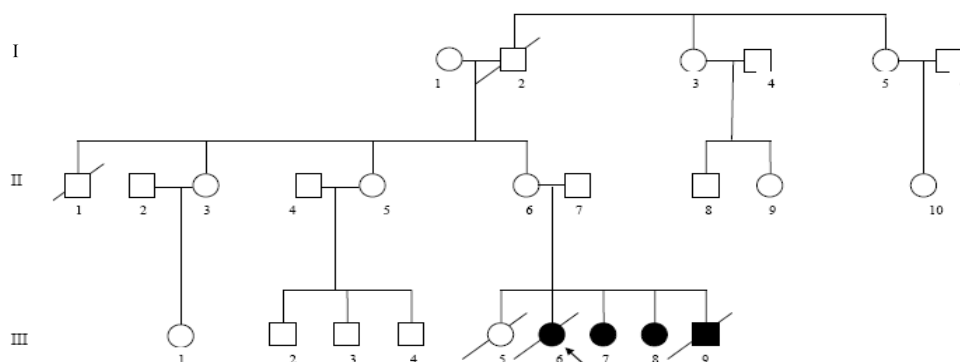
Jako przykład nietypowego przebiegu klinicznego oraz towarzyszących mu problemów diagnostycznych i terapeutycznych przedstawiono przypadek rodzinie występujących nieutralizowanych częstoskurczy komorowych.

Rycina 29. ilustruje rodowód prezentowanej rodziny.

Pierwsze dziecko rodziców (II6 i II7) zmarło w 1 dobie życia (III5) z powodu niewydolności krążeniowo-oddechowej. W 2005 roku 14-letnia wówczas Ag.O.(III6) z powodu zasłabnięć i zaburzeń rytmu serca była diagnozowana w Klinice Kardiologii Dziecięcej w Gdańsku. Na podstawie danych z wywiadu, badania przedmiotowego,

obrazu echokardiograficznego, radiologicznego klatki piersiowej, zapisu elektrokardiograficznego, 24-godzinnego zapisu EKG i badań laboratoryjnych wykluczono zapalenie mięśnia sercowego. Jednakże z powodu utrzymujących się komorowych zaburzeń rytmu o morfologii bloku lewej odnogi pęczka Hisa (VPB-LBBB) i okresowych zasztańnięć wykonano badanie rezonansu magnetycznego i badanie elektrofizjologiczne.

Na podstawie danych uzyskanych z w/w badań rozpoznano u pacjentki arytmogenną kardiomiopatię prawej komory z uszkodzeniem komory lewej oraz polimorficzną arytmie komorową z wywołanym podczas badania EPS nieutrwalonym częstoskurczem komorowym. Przeprowadzono również diagnostykę genetyczną, która wykluczyła mutację w zakresie genu kodującego plakophilinę-2. Zalecono terapię antyarytmiczną (beta-bloker) oraz dalszą okresową kontrolę kardiologiczną. Równocześnie przeprowadzono diagnostyczne badania kardiologiczne u rodziców i rodzeństwa dziewczynki, nie wykazując nieprawidłowości kardiologicznych.



Ryc. 29. Rodowód prezentowanej rodziny

Fig. 29. Pedigree of the presented family

W marcu 2007 roku Ag.O. (III6), w wieku 17 lat, została przyjęta do naszego ośrodka w stanie ogólnym średnio-ciężkim z nasilonymi objawami niewydolności serca. Podczas 4-tygodniowej hospitalizacji uzyskano poprawę stanu ogólnego z ustąpieniem jawnej niewydolności serca. Niepokój budziły natomiast incydenty nieutrwalonych częstoskurczów komorowych w zapisach holterowskich EKG. Dziecko zakwalifikowano do implantacji ICD, jako prewencji pierwotnej nagłej śmierci sercowej. Niestety, przed planowaną w trybie elektrywnym implantacją doszło do nagłego zgonu dziecka w domu.

Lekarz stwierdzający zgon, na podstawie przedstawionej przez rodziców dokumentacji medycznej, odstąpił od autopsji.

W kilka dni po śmierci najstarszej z siostr do kliniki, w trybie dyżurowym został przyjęty brat dziewczynki, M.O. (III9) lat 6, w stanie ciężkim, z nasilonymi objawami niewydolności serca. Obraz elektrokardiograficzny, echokardiograficzny, radiologiczny klatki piersiowej oraz zapis metodą Holtera stanowiły wierną kopię badań zmarłej siostry (Ag.O – III6). Frakcja wyrzutowa lewej komory wynosiła przy przyjęciu 10-15%. Stabilizację stanu klinicznego uzyskano po zastosowaniu amin presyjnych i leków moczopędnych.

Ze względu na wywiad rodzinny hospitalizowano pozostałe rodzeństwo: Al.O. (III7; 13 lat) i S.O. (III8; 10 lat) i ocenie kardiologicznej poddano rodziców dzieci.

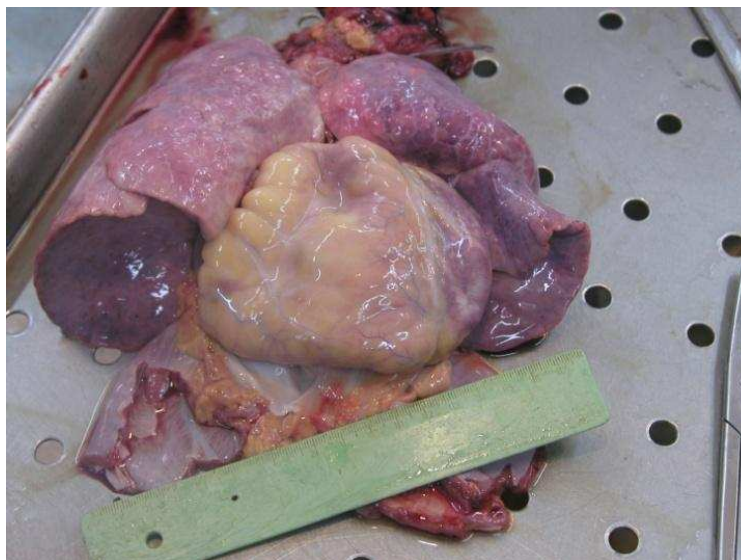
U Al.O. (III7) wykazano rozstrzeń obu komór serca ze znacznym upośledzeniem ich kurczliwości (LVEF 25%). U obu dziewczynek wykazano liczną arytmję komorową pod postacią dwóch morfologii z obecnością nieutralizowanych częstoskurczów komorowych (nsVT) o morfologii LBBB.

W ramach kardiologicznej diagnostyki nieinwazyjnej nie wykazano odchyień od normy u rodziców dzieci.

Wobec bardzo obciążającego wywiadu i obecności licznej arytmii komorowej całej trójce dzieci implantowano ICD, jako prewencję nagłej śmierci sercowej; u M.O. (III9) wystąpiło kilkanaście adekwatnych interwencji ICD, jako terapia antyarytmiczna w przebiegu częstoskurczu komorowego.

W przeciągu kilku miesięcy M.O. (III9) był kilkakrotnie hospitalizowany z powodu zaostrzenia niewydolności serca z istotnym pogorszeniem wydolności fizycznej. Przejście kilkunastu metrów powodowało wystąpienie bólów brzucha, duszności, w badaniu przedmiotowym stwierdzano bladoszare zabarwienie powłok skórnych i spadek ciśnienia tętniczego. W badaniach echokardiograficznych stwierdzano uogólnione upośledzenie kurczliwości serca (EF 5-6%)

Wobec nieskuteczności leczenia farmakologicznego i szybkiego postępu choroby M.O. (III9) został zakwalifikowany do przeszczepu serca. Dziecko nie doczekało jednak przeszczepu – M.O. (III9) zmarł w klinice w przebiegu nagłego zaostrzenia niewydolności serca. Przeprowadzono badanie autopsyjne, które wykluczyło m.in. arytmogenną kardiomiopatię prawej komory i zapalenie mięśnia sercowego. Pobrano krew na badania genetyczne i wycinek z lewej komory celem przeprowadzania dalszej diagnostyki.



Ryc. 30. Obraz anatomopatologiczny narządów klatki piersiowej zmarłego 6-letniego chłopca z ARVC. Widoczna jest znaczna rozstrzeń całego serca z naciekami tkanki tłuszczowej.

Fig.30. Anatomopathological image of the thorax organs of a 6-year-old deceased boy with ARVC. Abnormal enlargement of the whole heart is visualized with some adiposis infiltration.

Ze względu na bardzo obciążający wywiad rodzinny A1.O. (III7) 14 letnia dziewczynka, zabezpieczona ICD, w stanie ogólnym średnim (NYHA III) z liczną złożoną arytmia komorową, z frakcją wyrzutową lewej komory około 20% i rozstrzenią prawej komory, została zakwalifikowana do pilnego przeszczepu serca i w chwili obecnej jest już 3,5 roku po udanym przeszczepie serca. Badanie histopatologiczne serca A1.O. wykazało cechy ARVC.

S.O. lat 11, zabezpieczona ICD, w stanie ogólnym dobrym, aktualnie progresja zmian w kierunku echokardiograficznych cech ARVC, ze względu na utrzymujące się komorowe zaburzenia rytmu o dominującej morfologii VPB-LBBB, ale i polimorficzne, pozostaje pod ścisłą kontrolą kardiologiczną, aktualna terapia antyarytmiczna – sotalol.

4.5. Analiza czynników klinicznych i elektrokardiograficznych w aspekcie wystąpienia poważnego incydentu sercowego w badanej populacji

Poszukując czynników determinujących złośliwość arytmii komorowej, czyli przynależność do grupy I klinicznej (dzieci z pojedynczymi VPB i parami VPB), do grupy II (dzieci z rytмами komorowymi) i do grupy III (dzieci po NZK i zasłabnięciami z udokumentowanym VF), analizie statystycznej poddano dane kliniczne, parametry elektrokardiograficzne, zastosowaną terapię antyarytmiczną oraz wystąpienie poważnego incydentu sercowego.

Przeprowadzona analiza statystyczna wykazała, że płeć dziecka nie była czynnikiem determinującym złośliwość arytmii ($p=0,79$).

Analizując grupy kliniczne w poszczególnych przedziałach wiekowych przy włączaniu do badania, wykazano szczyt rozpoznawania arytmii w grupie wiekowej 8-16 lat.

W grupie I klinicznej w grupie wiekowej 12-16 lat znalazło się 33% badanych, w grupie II (dzieci z rytмами komorowymi) 12-16 latkowie stanowili 50% pacjentów, a w grupie III ok. 80%. **Analiza statystyczna wykazała istotny związek statystyczny ($p=0,02$, $C=0,3$) pomiędzy wiekiem rozpoznania a kwalifikacją do grupy klinicznej.**

Przeprowadzając analizę przyczyn zgłoszenia do kardiologa, stwierdzono, że najczęstszą (73%) było przypadkowe wysłuchanie niemiarowej akcji serca i rutynowe badanie EKG przy kwalifikacji do kontynuacji uprawiania sportu. Utraty przytomności i obciążający wywiad kardiologiczny stanowiły 10,3%. **Analiza statystyczna wykazała, że objawowy charakter arytmii komorowej jest istotnym parametrem określającym przynależność do grupy klinicznej ($p<0,01$, $C=0,478$).** Utraty przytomności były powodem zgłoszenia się do kardiologa w grupie II w 11,4% przypadków, a w grupie I w 3,3%.

Pod względem zgłaszanych przez badanych dolegliwości w okresie obserwacji, **u pacjentów zakwalifikowanych do II grupy klinicznej utraty przytomności występowały znamienne statystycznie częściej niż u pacjentów w grupie I ($p=0,012$, $C=0,24$).** U dzieci zakwalifikowanych do grupy II klinicznej 2,5-krotnie częściej występowały utraty przytomności niż u pacjentów w grupie I. Inne zgłaszane dolegliwości takie, jak pogorszenie tolerancji wysiłku ($p=0,89$) czy uczucie kołatania serca ($p=0,98$), nie wykazały różnic istotnych statystycznie w aspekcie przynależności do poszczególnych grup klinicznych.

Analiza statystyczna parametrów EKG spoczynkowego (pomiar ręczny) w aspekcie: rytmu wodzącego, osi elektrycznej serca ($p=0,992$), zaburzeń przewodzenia śródkomorowego ($p=0,132$) i zaburzeń okresu repolaryzacji **nie wykazała różnic istotnych** statystycznie w ramach poszczególnych grup klinicznych. Również nie wykazano różnic istotnych statystycznie pomiędzy parametrami EKG, takimi jak: $QT_{c_{min}}$, $QT_{c_{max}}$, QT_{c_d} , $JT_{c_{min}}$, $JT_{c_{max}}$ i JT_{c_d} w aspekcie przynależności do grup klinicznych.

Obecność parasyistolii komorowej, w wielokrotnie powtarzanych 24-godzinnych badaniach EKG metodą Holtera, okazała się istotnym statystycznie czynnikiem prognostycznym ($p<0,001$, $C=0,491$). Parasystolia znacznie częściej stwierdzana była w grupie klinicznej I (85% przypadków) niż w II (30%).

Analiza statystyczna procentowego występowania arytmii komorowej w okresie obserwacji w 24-godzinnych badaniach EKG metodą Holtera wykazała, że arytmia istotnie statystycznie częściej ulegała samoistnemu zanikowi w I grupie klinicznej niż w grupie II ($p<0,001$, $C=0,48$). W grupie II w 10% przypadków wykazano narastanie arytmii, a w grupie I w 2%.

Kolejnym analizowanym parametrem była ocena wpływu tachykardii zatokowej lub obciążenia wysiłkiem fizycznym na zachowanie się arytmii komorowej w poszczególnych grupach klinicznych. **Arytmia komorowa ulegała znamiennej częściej wygaśnieniu w grupie I klinicznej (w 70-80% przypadkach) niż w grupie II (w 30% przypadków) pod wpływem tachykardii zatokowej zarejestrowanej w badaniu holterowskim ($p<0,001$, $C=0,358$) i pod wpływem obciążenia wysiłkiem fizycznym ($p<0,016$, $C=0,223$).**

Leczenia arytmii komorowej wymagały wszystkie dzieci z grupy III, 30% dzieci z grupy II, a w grupie I klinicznej większość dzieci nie wymagała terapii. **Analiza statystyczna wykazała związek istotny statystycznie pomiędzy koniecznością zastosowania terapii a przynależnością do grupy klinicznej ($p<0,001$, $C=0,341$).**

Wystąpienie poważnego incydentu sercowego w okresie obserwacyjnym, zdefiniowanego jako ujawnienie się kardiomiopatii, właściwe interwencje ICD i zatrzymanie krążenia z/lub bez zgonu oraz przeszczep serca.

W aspekcie wystąpienia kardiomiopatii jako poważnego incydentu sercowego analizie poddano oceniane parametry echokardiograficzne w aspekcie ewentualnego wystąpienia nieprawidłowości w obrazie echokardiograficznym w zależności od kwalifikacji do grupy I, II lub III w okresie obserwacji. **W grupie I nieprawidłowości w obrazie echokardiograficznym wystąpiły u 1,3% badanych dzieci, a w grupie II w 11,4%. Wykazano, że ujawnienie się w/w nieprawidłowości w okresie obserwacji istotnie statystycznie częściej miało miejsce w grupie II klinicznej niż w grupie I ($p=0,004$, $C=0,229$).**

Analizując kolejne poważne incydenty sercowe, takie jak: właściwe interwencje ICD, zatrzymanie krążenia z/lub bez zgonu oraz przeszczep serca, ze względu na małą liczebność grup badanych, odstąpiono od analizy statystycznej tych parametrów (tab. 25).

W okresie obserwacyjnym u 7 dzieci implantowano ICD, w prewencji wtórnej u trojga (wszyscy z grupy III) i w prewencji pierwotnej SCD u 4 (grupa II). Adekwatne interwencje ICD wystąpiły u 2 z grupy III i u 2 z grupy II. Nie wystąpiły żadne nieadekwatne interwencje ICD.

U jednego dziecka w wieku 17 m-cy przeprowadzono badanie EPS i częściowo skuteczną ablację RF dwóch ognisk arytmogennych jako prewencji wtórnej SCD.

Troje badanych zmarło w okresie obserwacyjnym, odpowiednio w wieku 6, 15 i 17 lat. Pierwszy chłopiec, najmłodszy z rodzeństwa z rodzinie występującą ARVC zmarł po 5 latach od chwili pierwszej oceny kardiologicznej. U chłopca w wieku 2 i 4 lat poza stwierdzeniem bezobjawowej arytmii komorowej pod postacią VPB i nsVT (grupa kliniczna II) nie wykazano żadnych odchyłeń od normy w obrazie echokardiograficznym. W wieku 6 lat ze względu na zgon siostry przeprowadzono kolejną ocenę kardiologiczną, rozpoznając kardiomiopatię i zastosowano prewencję pierwotną NZS implantując ICD jako pomost do przeszczepu serca. U dziecka wystąpiły wielokrotne adekwatne interwencje ICD. Chłopiec zmarł w okresie 6 m-cy od rozpoznania kardiomiopatii. Przeprowadzone badanie autopsyjne i histopatologiczne wykluczyło wówczas ARVC i zapalenie mięśnia sercowego.

Drugi chłopiec zakwalifikowany do grupy II klinicznej z powodu nsVT w 24-godzinnym badaniu EKG metodą Holtera, objawowego charakteru arytmii komorowej w okresie 4 lat obserwacji oraz indukowanie polimorficznego katecholaminergicznego VT w trakcie próby wysiłkowej, ze względu na brak możliwości leczenia przyczynowego i wysokie ryzyko SCD w prewencji wtórnej został zabezpieczony ICD (kontynuowano leczenie beta-blokerem). U chłopca wystąpiło sumarycznie 15 adekwatnych wyładowań ICD. Niestety, pomimo wysokich dawek beta-blokerów występowały bardzo liczne arytmie komorowe, w tym „burze elektryczne”, z których jedna zakończyła się zgonem chłopca.

Trzeci chłopiec zakwalifikowany do grupy I klinicznej (z pojedynczymi VPB), z obciążonym wywiadem rodzinnym (SCD brata w wieku 20 lat), bez innych, poza VPB zarejestrowanymi jedynie w 24-godzinnym badaniu EKG metodą Holtera, odchyłeń od normy w przeprowadzanej wielokrotnie nieinwazyjnej diagnostyce kardiologicznej, zginął nagle w trakcie aktywności fizycznej (okres obserwacji 12 lat).

Oceniając rokowanie w grupach klinicznych, w zależności od kwalifikacji do grupy I, II, III klinicznej, różnica pomiędzy grupami okazała się istotna statystycznie ($p < 0,01$, $C = 0,526$). Rokowanie dobre dotyczyło 88% zakwalifikowanych do grupy I, natomiast rokowanie złe lub niepewne dotyczyło 74% badanych z grupy II i III (tab. 26).

Przeprowadzając podobną analizę statystyczną w odniesieniu do grupy I klinicznej i grupy II klinicznej w aspekcie rokowania, **wykazano, że wymienione dwie grupy różnią się istotnie statystycznie pomiędzy sobą ($p < 0,001$, $C = 0,335$)**. W grupie I jedynie 4% dzieci miało niepewne rokowanie, a w grupie II 29%.

Tabela 25. Liczba poważnych incydentów sercowych w okresie obserwacji w zależności od przynależności do grupy klinicznej

Table 26. *The number of severe cardiac events in the follow-up period in relation to selected clinical groups*

Poważne incydenty sercowe <i>Severe cardiac events</i>	Grupy kliniczne / <i>Clinical groups</i>				
	Grupa I <i>Group I</i> n=149	Grupa II / <i>Group II</i> n= 61			Grupa III <i>Group III</i> n=4
		AIVR n=14	nsVT n=41	sVT n=6	
ICD n=7 Adekwatne* wyładowania <i>Adequate interventions</i>	0	0	1	1	2
SCD w okresie obserwacji <i>SCD in follow-up</i>	1	0	1	1	0
Kardiomiopatia / <i>Cardiomyopathy</i>	5	0	3	2	0
Ortotropowy przeszczep serca <i>Orthotropic heart transplantation</i>	0	0	1	0	0
Razem / <i>Total</i> N	6	0	6	4	0

N.n. – liczba dzieci/ *Number of children*

*Adekwatne interwencje ICD zdefiniowano jako wyładowania urządzenia w odpowiedzi na rytm prawidłowo zidentyfikowany i spełniający kryteria zaprogramowanej terapii

* *Adequate interventions of ICD were defined as the ICD interventions to the proper diagnosed rhythm according to the programmed criteria*

Tabela 26. Liczba pacjentów w zależności od przewidywanego rokowania i w odniesieniu do wyodrębnionych grup klinicznych

Table 26. The number of patients according to the anticipated prognosis of arrhythmia in relation to selected clinical groups

Rokowanie / <i>Prognosis</i>		Grupa kliniczna / <i>Clinical Group</i>			Razem <i>Total</i> N=214
		Grupa I <i>Group I</i> n=149	Grupa II <i>Group II</i> n= 61	Grupa III <i>Group III</i> n= 4	
Dobre <i>Good</i>	bez arytmii <i>without arrhythmia</i>	31	9	0	40
	Łagodna bez objawów <i>Benign arrhythmia</i> <i>without symptoms</i>	90	27	0	117
	Łagodna z objawami <i>Benign arrhythmia</i> <i>with symptoms</i>	20	6	0	26
Niepewne / <i>Uncertain</i>		8	17	2	27
Złe / <i>Poor</i>		0	2	2	4

N.n. – liczba dzieci / *Number of children*

5. OMÓWIENIE WYNIKÓW

Komorowe zaburzenia rytmu w populacji dziecięcej zwykle występują u chorych ze strukturalną lub elektryczną chorobą serca [17, 32, 81, 86, 115, 187]. Wg danych z literatury [16, 98, 127, 194] i z doświadczeń własnych wiadomym jest, że arytmia komorowa na podłożu organicznej choroby serca w porównaniu do arytmii bez takiego podłoża częściej powoduje złożone formy pobudzeń komorowych łącznie z częstoskurczem komorowym (VT), częściej nasila się po wysiłku i stwarza większe ryzyko wystąpienia nagłego zgonu sercowego [86, 114, 173]. O braku strukturalnej choroby serca mówimy wówczas, gdy zarówno EKG, jak i badania echokardiograficzne są prawidłowe. Niestety, pewne strukturalne nieprawidłowości mogą zostać stwierdzone niekiedy dopiero po wykonaniu obrazowania za pomocą rezonansu magnetycznego. Wykluczenie zmian czynnościowych/funkcjonalnych jest jeszcze bardziej złożonym problemem w codziennej praktyce lekarskiej [131], zwłaszcza w aspekcie doniesień z ostatnich lat dotyczących wykazania ogniskowej dysautonomii w postaci zlokalizowanego odnerwienia współczulnego u pacjentów z VT bez innej jawnej choroby serca [85, 116].

W badaniach własnych przeprowadzanych w latach 1995-2010 arytmie komorową wykazałam łącznie u 363 dzieci.

Wnikliwa analiza danych z wywiadu, badania przedmiotowego, dokumentacji medycznej i przeprowadzona kardiologiczna diagnostyka nieinwazyjna sprawiły, że z dalszych badań wykluczyłam sumarycznie 153 dzieci ze względu na stwierdzenie potencjalnego substratu mogącego stanowić podłoże do wystąpienia arytmii komorowej. Ze względu na współistnienie wrodzonej wady serca z badania wykluczyłam 72 dzieci, 27 dzieci z kardiomiopatiami, 8 z guzami serca i 12 z genetycznie uwarunkowanymi zaburzeniami metabolicznymi. Kolejnych 34 zostało wyłączonych ze względu na wykazanie u nich kanałopatii, u 24 rozpoznano zespół wydłużonego QT (u 15 pobrano materiał w kierunku typowania genetycznego i u 10 oznaczono genotyp), u 4 CPVT i u 6 zespół Brugadów. W przypadku 24 dzieci z zespołem LQT wywiad rodzinny był obciążony: u 3 NZK, a u 12 zespołem LQT u krewnych I i II stopnia. Przyczyny wykluczenia z badań przedstawiono w tabeli 2. Łącznie u 10 (6,5%) z wykluczonych z badań dzieci implantowano ICD w prewencji pierwotnej lub wtórnej nagłej śmierci sercowej [115].

Wykluczenie z dalszych badań chorych z chorobą elektryczną serca, zwłaszcza z zespołem LQT, nie zawsze było proste. Diagnostyka zespołu wydłużonego QT (bez możliwości potwierdzenia badaniem genetycznym w realiach naszego kraju) nie należy do łatwej. Jest to genetycznie uwarunkowany zespół [82, 94, 162], w którym nieprawidłowo zbudowane jest białko kanałów jonowych błony podstawnej komórek mięśnia sercowego. Zidentyfikowano już 13 mutacji genowych odpowiedzialnych za ten zespół [190]. Zagrożenie omdleniami, zatrzymaniem krążenia i nagłą śmiercią sercową jest wpisane w historię naturalną zespołu LQT [95, 123]. Większość chorych (50-67%) ma objawy przy pobudzeniu adrenergicznym, ale nie wszyscy [74, 163, 181]. Cechy elektrokardiograficzne zespołu LQT to wydłużenie odstępu QT oraz QTc, ale wydłużenie nie musi być stałe. Zwykle też stwierdza się w tym zespole nieprawidłową morfologię załamków T z dużą falą U i predyspozycję do wielokształtnego częstoskurczu komorowego (torsade de pointes- TdP) [123]. W prezentowanej pracy wielokrotnie powtarzano w badanej populacji dzieci 12 odprowadzeniowe badanie EKG i 24-godzinne badanie metodą Holtera celem ustalenia diagnozy. Częstość akcji serca, oś serca, odstęp PQ, szerokość QRS i QTc mieściły się w granicach normy u wszystkich włączonych do

badania 214 dzieci. Na podstawie dotychczasowej wiedzy wiadomym jest, że jeżeli $QT > 0,6$ s, to rokowanie jest bardzo poważne [162]. Wg licznych doniesień naukowych w populacji pacjentów z potwierdzonym genetycznie zespołem LQT obserwuje się wydłużanie odstępu QT w trakcie trwania tachykardii zatokowej i przy obciążaniu wysiłkiem lub tzw. „leniwą” reakcją odstępu QT w/w okolicznościach [74, 94, 156, 163]. Cytowane doniesienia, przy braku możliwości przeprowadzenia diagnostyki genetycznej, były powodem, dla którego w klinicznie wątpliwych sytuacjach, wielokrotnie przeprowadzałam próbę wysiłkową z oceną zachowania się odstępu QT podczas obciążania wysiłkiem. Dane z literatury donoszą [75, 82, 123], że arytmia komorowa u objawowych dzieci z zespołem LQT stwierdzana jest u 12% z nich, natomiast gdy $QTc > 0,48$ s wykazywana jest aż u 85%. W przypadku populacji dzieci bez objawów klinicznych arytmia komorowa występuje u 4%, a u 65% z nich przy $QTc > 0,48$ s. Najgroźniejsze są częstoskurcze komorowe typu TdP, które generują do migotania komór i NZK. Powszechnie uznaną zasadą jest leczenie wszystkich pacjentów z zespołem LQT, zarówno bezobjawowych jak i objawowych. Bez leczenia w okresie 3 lat od rozpoznania śmiertelność wynosi około 26%, a w okresie 10 lat wzrasta do około 50-70%. Odpowiednie leczenie wydłuża życie, zmniejszając śmiertelność nawet do 1% [188, 196].

Wobec powyższego podjęłam próbę zbadania historii naturalnej komorowych zaburzeń rytmu serca u 214 dzieci ze zdrowym strukturalnie i czynnościowo sercem na bazie własnych badań oraz obserwacji. Niniejsza praca przedstawia największą taką populację z dotąd opisanych w piśmiennictwie i zarazem z najdłuższym czasem obserwacji.

5.1. Charakterystyka badanej populacji 214 dzieci włączonych do badania w zależności od przynależności do wyodrębnionej grupy klinicznej

VPB są jedną z głównych przyczyn stwierdzenia niemiarowej częstości akcji serca u młodych osób [14, 23, 137, 138]. W świetle ostatnich doniesień większość przypadków wykrywana jest przypadkowo podczas przeprowadzanych przedmiotowych badań lekarskich. W rutynowych badaniach elektrokardiograficznych stwierdza się je u 0,8 do 2,2% dzieci, bez potwierdzonej choroby serca w zakresie dostępnych badań diagnostycznych i u 18% noworodków, natomiast wykazywane są one aż u 50% młodzieży w badaniu metodą 24-godzinnego monitorowania EKG metodą Holtera [14, 72, 133, 187].

W niniejszej pracy wykazałam podobne zależności. Najczęstszym powodem zgłoszenia do kardiologa było przypadkowe wysłuchanie niemiarowej akcji serca (56%), następnie rutynowo wykonane badanie EKG przy kwalifikacji do uprawiania sportu (17%), uczucie niemiarowego bicia serca (8,5%), a dopiero później były utraty przytomności (7%) i obciążający wywiad rodzinny w kierunku nagłego zatrzymania krążenia (3,3%). Inne przyczyny, takie jak szmer nad sercem czy bradykardia, wykazane podczas badania przedmiotowego stanowiły 3,7% .

Historia naturalna VPB u dzieci ze zdrowym strukturalnie sercem jest powszechnie uznawana za pomyślną [2, 11, 35, 198, 208]. Wiele z cytowanych badań, chociaż opartych na małych liczebnie populacjach 59 dzieci [14], 149 [35], 28 [100] czy 45 dzieci [122] oraz przeprowadzanych w różnych przedziałach wiekowych, wykazało zmniejsza-

nie liczby VPB podczas okresu obserwacji. Tsuji i wsp. [186] w badaniu opartym na grupie 78 dzieci wykazał „zniknięcie” VPB u 28% pacjentów w okresie 72 ± 32 miesięcy obserwacji.

Chcąc prześledzić historię naturalną komorowych zaburzeń rytmu w badanej populacji dzieci, dokonałam ich podziału na 3 grupy kliniczne w zależności od rodzaju arytmii. Do grupy I klinicznej włączałam dzieci z VPB i parami komorowymi monomorficznymi, do II grupy klinicznej dzieci, u których w badaniach nieinwazyjnych elektrokardiograficznych wykazałam obecność rytmów komorowych tj.: AIVR, nsVT i sVT, a do grupy III klinicznej dzieci po NZK i zasłabnięciami z udokumentowanym VF.

Analizie porównawczej w zakresie wyodrębnionych 3 grup klinicznych poddałam następujące parametry: wiek dziecka i rozkład arytmii w zależności od przedziału wiekowego w chwili ustalenia rozpoznania, powód przeprowadzania diagnostyki kardiologicznej oraz symptomatologię arytmii w okresie obserwacji.

Rozkład płci był nieistotny statystycznie. Analizując grupy kliniczne w poszczególnych przedziałach wiekowych wykazałam, że szczyt występowania arytmii komorowej wystąpił w wieku 8-16 lat. Ze względu na małą liczebnie grupę najmłodszych dzieci ocena jednoznaczna jest jednak tutaj trudna. Podobne spostrzeżenia poczynili Cagdas i wsp. [35], którzy w grupie badanych 149 dzieci z VPB wykazali, że większość arytmii została zdiagnozowana w wieku 8-14 lat.

W trakcie poszukiwania związku pomiędzy przyczyną zgłoszenia do kardiologa a kwalifikacją do grupy klinicznej I, II, III okazało się, że utraty przytomności istotnie częściej były powodem zgłoszenia się do kardiologa w grupie II (stanowiły 11,4% przyczyn skierowania na diagnostykę kardiologiczną) niż w grupie I, gdzie stanowiły one jedynie 3,3%.

Pod względem zgłaszanych dolegliwości w okresie obserwacji **jedynie istotnie statystycznie okazały się utraty przytomności**, które w grupie I występowały u 9%, w grupie II u 20%, a grupie III u 50% badanych. Trzeba jednak wziąć pod uwagę małą liczebność grupy III. Pozostałe zgłaszane dolegliwości, takie jak męczliwość czy uczucie kołatania serca, nie wykazały istotności statystycznej.

Omdlenia/utraty przytomności i stany przedomdleniowe były i są przedmiotem wielu programów badawczych [18, 123, 134], pomimo tego nadal należą do grupy złożonych zagadnień medycznych zarówno w aspekcie etiologicznym, jak również diagnostycznym i terapeutycznym. Dane dotyczące częstości występowania omdleń w populacji dziecięcej w Polsce nie są znane. Szacuje się jednak, że aż u około 20-40% dzieci i młodzieży przed ukończeniem 18 roku życia wystąpił przynajmniej jeden incydent omdlenia [18, 195]. W statystykach zachodnich omdlenia stanowią 1-6% wszystkich przyczyn hospitalizacji. Najczęściej omdlenia dotyczą młodzieży w wieku 14-18 lat, a najrzadziej występują u dzieci poniżej 6 roku życia [108]. Jak wykazały obserwacje własne, to właśnie stany przedomdleniowe i omdlenia/utraty przytomności były najczęstszą przyczyną zgłoszenia się do kardiologa, zwłaszcza w grupie II, do której zakwalifikowałam dzieci z rytmami komorowymi. Zbliżone wyniki uzyskali Ludovice i wsp.[125], którzy na podstawie badań prospektywnych 99 pacjentów w wieku od 7 lat do 79 lat, średnio-40,2 (SD=16,95) lat z izolowanymi VPB-LBBB (bez organicznej choroby serca) stwierdzili, że większość omdleń w badanej grupie miała podłoże neurokardiogenne. Jednocześnie autorzy podkreślają bezwzględną konieczność identyfikacji pacjentów z pomyślnym rokowaniem i łagodnym przebiegiem klinicznym arytmii, ale o rozszerzenie diagnostyki o badania inwazyjne w grupie pacjentów z nawracającymi, niewyjaśnionymi utratami przytomności [117, 123]. Obserwacje własne również udo-

kumentowały to stanowisko. W wybranych 9 sytuacjach klinicznych diagnostykę kardiologiczną rozszerzyłam o inwazyjne badanie elektrofizjologiczne. Wskazania do przeprowadzenia diagnostycznego badania EPS oraz wyniki leczenia ablacją RF zostały przedstawione w rozdziale 5.3.

5.2. Wpływ morfologii arytmii komorowej (VPB-LBBB vs VPB-RBBB) na historię naturalną komorowych zaburzeń rytmu w wybranych grupach klinicznych

W niniejszej pracy, jednej z największych z dotąd opisanych, podjęłam próbę oceny wpływu morfologii arytmii komorowej udokumentowanej w EKG i 24-godzinnym badaniu EKG metodą Holtera na historię naturalną arytmii w populacji dzieci i młodzieży ze zdrowym strukturalnie i czynnościowo sercem. Ocena morfologii arytmii możliwa była u 149/214 (69,6%) badanych. Arytmię monomorficzną o morfologii VPB-LBBB wykazano u 57,9% dzieci, a o morfologii VPB-RBBB u 29,6%. Arytmia komorowa o dwóch morfologiach stwierdzona została u 11,6%, a o więcej niż dwóch morfologiach u 0,6% badanych. Podobny rozkład częstości występowania morfologii arytmii wykazały badania Beaufort-Krol i wsp. oraz Kakavand i wsp. [14, 100].

Komorowe zaburzenia rytmu o morfologii VPB-LBBB są dosyć często stwierdzane w rutynowo wykonywanym 12-odprowadzeniowym spoczynkowym badaniu elektrokardiograficznym [85, 119, 120, 122, 208]. Pacjenci z VPB-LBBB mogą być zupełnie bezobjawowi lub zgłaszają okresowe uczucie szybkiego bicia serca z jednoczesnym występowaniem zawrotów głowy, objawami przedomdleniowymi lub omdleniami.

Wartość prognostyczna wykazania VPB-LBBB w relacji do zmian morfologicznych lub czynnościowych w zakresie komory prawej była przedmiotem wielu badań, ale na małych grupach pacjentów i w różnych grupach wiekowych [4, 48, 104, 198]. Zweytick i wsp. [208] omawiają grupę 56 pacjentów z VPB-LBBB w wieku od 13 do 66 lat z medianą 39 lat, nie wykluczając jednak pacjentów z wyjściowymi zmianami w obrazie echokardiograficznym prawej komory. W prezentowanej przeze mnie pracy jednym z kryteriów wykluczenia było wykazanie nieprawidłowości morfologicznych lub strukturalnych w obrazie echokardiograficznym przy włączaniu do badania. Również populacja badanych pacjentów przez Zweytick i wsp. jest odmienna pod względem rozkładu wiekowego w porównaniu do prezentowanej przeze mnie populacji 214 dzieci (95 dziewczynek i 119 chłopców) w wieku, w chwili włączania do badania, od 4 miesięcy do 17 lat i 6 m-cy (mediana 12,1 lat).

Poszukując markerów prognostycznych przydatnych w określeniu rokowania w arytmii komorowej w badanej populacji dzieci, analizę porównawczą przeprowadziłam w odniesieniu do wykazanej morfologii VPB-LBBB vs VPB-RBBB w ramach grup I i II grupy klinicznej, czyli dzieci, u których wykazano monomorficzne VPB i pary VPB oraz dzieci z rytmami komorowymi.

Analizie statystycznej poddałam wiek rozpoznania, płeć, przyczynę skierowania na diagnostykę kardiologiczną i aktywność sportową. Średni wiek rozpoznania w przypadku dzieci z morfologią VPB-RBBB nie różnił się statystycznie istotnie od średniego wieku rozpoznania u dzieci z morfologią VPB-LBBB (średni wiek rozpoznania dla VPB-LBBB 11,5 lat a dla VPB-RBBB 10,6 lat). Nie wykazano różnic istotnych statystycznie pomiędzy rozpoznaną morfologią arytmii (VPB-LBBB vs VPB-RBBB) a płcią

dziecka (41% K w VPB-LBBB; 58% K w VPB-RBBB), przyczyną skierowania do kardiologa oraz aktywnością sportową.

Analizując parametry elektrokardiograficzne, takie jak rytm wiodący, oś elektryczna serca, szerokość zespołów QRS, obecność zaburzeń przewodzenia przedsionkowo-komorowego i okresu repolaryzacji (QTc i JTc) w odniesieniu do obu morfologii (VPB-LBBB vs VPB-RBBB), uzyskano prawidłowe wartości dla odpowiadającego im przedziału wiekowego badanej populacji.

W prezentowanej pracy, w aspekcie analizowanych parametrów elektrokardiograficznych, jedyną istotną statystycznie różnicę wykazałam w zakresie szerokości QRS_{max}. Wartość średniego QRS_{max} była istotnie większa w grupie morfologicznej VPB-RBBB w porównaniu do grupy VPB-LBBB, również w odniesieniu do grupy wiekowej (VPB-RBBB 77 ms vs VPB-LBBB 71 ms).

Podobne badania przeprowadzili Beaufort-Krol i wsp. [14]. Autorzy cytowanej pracy wśród badanych 55 dzieci w wieku 7,1±4,3 lat (średnia ± SD) w okresie obserwacji 3,1±3,1 lat, z monomorficzną ektopią komorową VPB-LBBB i VPB-RBBB nie wykazali różnic istotnych statystycznie w aspekcie analizowanych przez mnie parametrów elektrokardiograficznych spoczynkowego EKG.

Prawidłowy czas trwania zespołów QRS u niemowląt i dzieci wynosi od 50-80ms i jest krótszy niż u dorosłych. U dzieci, co jest uznawane za prawidłowość, niejednokrotnie wykazuje się niewielkiego stopnia wydłużenie czasu trwania zespołu QRS bez klinicznych implikacji i opisuje się to jako „opóźnienie przewodzenia śródkomorowego” [140, 141].

Jedną z metod diagnostycznych w aspekcie komorowych zaburzeń rytmu jest 24-godzinne badanie EKG metodą Holtera. W prowadzonych od wielu lat pracach badawczych [14, 30, 122, 135, 172], w oparciu o tę metodę diagnostyczną, badano zależność pomiędzy rodzajem stwierdzonej arytmii komorowej a jej konsekwencjami klinicznymi. Poszukiwano m.in. związku pomiędzy morfologią arytmii komorowej a częstością akcji serca w rejestracji holterowskiej, przy której występowało jej wygaszenie lub zupełne ustąpienie. W prezentowanej pracy analizę poszukiwanego związku przeprowadziłam za pomocą testu istotności dla dwóch średnich. Nie wykazałam istotnych statystycznie różnic dla badanego parametru. Średnia częstość akcji serca, przy której arytmia o morfologii VPB-LBBB ulegała wygaszeniu wynosiła 140,7/min, a dla VPB-RBBB 141,5/min. Zbliżone wyniki uzyskali również Beaufort-Krol i wsp.[14].

Analizując dynamikę nasilenia arytmii w zależności od rodzaju morfologii arytmii (VPB-LBBB vs VPB-RBBB) w okresie obserwacji, wykazałam różnicę nieistotną statystycznie w zakresie porównywanych morfologii arytmii. W okresie obserwacji VPB-LBBB uległa istotnemu zmniejszeniu w 51% a VPB-RBBB w 43%. Nieco odmienne dane przedstawili Beaufort-Krol i wsp. [14] w retrospektywnych badaniach dotyczących 55 dzieci. Autorzy stwierdzili, podobnie jak ja, ogólną tendencję do zmniejszania nasilenia arytmii komorowej u dzieci ze strukturalnie zdrowym sercem wraz z wiekiem. Podkreślają jednak, że dokonując analizy oddzielnie dla morfologii VPB-LBBB i VPB-RBBB, stwierdzenie to jest prawdziwe jedynie w odniesieniu do morfologii VPB-RBBB. Wykazali oni, że średnie procentowe występowanie arytmii o morfologii VPB-LBBB nie uległo zmianie w okresie 3,1±3,1 lat obserwacji, natomiast średnie procentowe występowanie arytmii o morfologii VPB-RBBB uległo zmniejszeniu z 16,3 ± 4,2 do 0,6 ± 1,4%.

To stanowisko ma i miało istotne konsekwencje kliniczne. Powszechnie uznano bowiem, że u dzieci, u których arytmia komorowa ma morfologię VPB-RBBB, wywiad

(rodzinny) jest nieobciążający, w badaniu echokardiograficznym nie stwierdza się odchyleń od normy i jeżeli podczas wysiłku występuje wygaszenie arytmii, nie ma konieczności okresowej kontroli kardiologicznej. Dzisiaj już wiemy, że sytuacja nie jest tak prosta i jednoznaczna. W świetle obecnej wiedzy i badań [100, 179] przeprowadzanych, niestety, w większości w populacjach osób dorosłych [11, 61, 68] bez strukturalnej i czynnościowej choroby serca wiadomo, iż częste VPB wywierają niekorzystny wpływ na funkcję lewej komory.

W obecnej pracy wykazałam brak różnic istotnych statystycznie pomiędzy wykazaną morfologią arytmii komorowej (VPB-LBBB vs VPB-RBBB) a jej dynamiką w czasie obserwacji.

Na podstawie analizy dostępnego piśmiennictwa mogę stwierdzić, że wyniki przedstawianych badań są niejednoznaczne w aspekcie roli, jaką odgrywa morfologia arytmii komorowej w zachowaniu się arytmii podczas obciążania wysiłkiem fizycznym i w okresie odpoczynku. Dotychczasowe badania populacyjne były przeprowadzane głównie wśród osób dorosłych, w grupach bardzo niejednorodnych klinicznie i wg różnych protokołów badawczych [15, 60, 71, 97, 133]. Wobec powyższego, poszukując kolejnych wyznaczników prognostycznych w aspekcie komorowych zaburzeń rytmu, analizie poddałam zachowanie się arytmii o morfologii VPB-LBBB i VPB-RBBB pod wpływem wysiłku. Przeprowadzone badanie wykazało, że arytmia o morfologii VPB-LBBB ulegała osłabieniu lub zupełnemu wygaszeniu w 83% przypadków, a o morfologii VPB-RBBB w 93% przypadków. I tutaj nie wykazano związków istotnych statystycznie.

Tak więc chociaż pojedyncze przedwczesne pobudzenia komorowe stanowią prawdopodobnie łagodną arytmie, są istotne 2 powody, dla których konieczna jest kontynuacja okresowej obserwacji (co 1-2 lata) tej populacji dzieci.

Wg doniesień z ostatnich kilkunastu lat częste VPB mogą w miarę upływu czasu powodować rozstrzeń lewej komory (tzw. kardiomiopatia tachyarytmiczna) [14, 26, 68, 118, 165, 179, 184], jak również przedwczesne pobudzenia komorowe o morfologii VPB-LBBB mogą być pierwszym objawem arytmogennej kardiomiopatii prawej komory [36, 50, 54, 112, 182].

Kardiomiopatia rozstrzeniowa (DCM) stanowi jednostkę chorobową o wieloczynnikowej etiologii [185], w której dochodzi do poszerzenia jam serca i upośledzenia czynności skurczowej. Obecnie obowiązujące standardy zalecają, do określenia etiologii choroby, diagnostykę nieinwazyjną i inwazyjną celem optymalizacji leczenia przyczynowego lub objawowego, poprawy rokowania i jakości życia. Na przestrzeni ostatnich 10 lat zidentyfikowano szereg mutacji genowych odpowiedzialnych za ten proces chorobowy [33, 164]. Ocenia się, że wśród chorych ze zdiagnozowaną DCM u około 20-50% stwierdza się postać rodzinną, której rozpoznanie opiera się głównie na zebraniu wywiadu rodzinnego. W większości przypadków DCM dziedziczy się w sposób autosomalny dominujący, jednak zdarzają się również inne, rzadsze postacie dziedziczenia (recesywne, sprzężone z płcią i typu mitochondrialnego). Mutacje genetyczne u części badanych obejmują białka sarkolemy (lamina A/C, dystrofiny, desminy i inne), a także podobnie jak w kardiomiopatii przerostowej grupę białek sarkomeru (m.in. aktyna, troponiny T, I oraz łańcuchy ciężkie miozyny) [54, 164].

W pracy przedstawiłam opis rodziny, w której jedno dziecko zmarło nagle w wieku 17 lat, drugie w przebiegu zaostrzenia przewlekłej niewydolności krążenia w wieku 6 lat, kolejne trzecie dziecko jest 3,5 roku po przeszczepie serca, a u czwartego (zabezpieczonego ICD) utrzymują się nieutralone częstoskurcze komorowe.

Występowanie rodzinne, ten sam obraz kliniczny, elektrokardiograficzny (początkowo arytmia komorowa o dwóch morfologiach i nsVT o morfologii VPB-LBBB) i echokardiograficzny (od zupełnie prawidłowego do kardiomiopatii) oraz progresja choroby sugerują, że mamy tutaj do czynienia z tą samą jednostką chorobową [112].

Powszechnie uważa się, że w populacji niemowląt i dzieci zapalenie mięśnia sercowego jest najczęstszą przyczyną rozstrzeni komory lewej i niewydolności serca [185]. Rodzinne przypadki zapalenia mięśnia sercowego z jednoczasowym uszkodzeniem prawej komory to prace kazuistyczne [33]. Genetyczna predyspozycja do występowania infekcji może stanowić pewnego rodzaju hipotezę etiologiczną kardiomiopatii rozstrzeniowej [33]. W przypadku omawianej rodziny wywiad, a przede wszystkim badanie autopsyjne u chłopca, zmarłego w okresie 6 m-cy od rozpoznania kardiomiopatii rozstrzeniowej z zajęciem obu komór, wykluczyło arytmogenną kardiomiopatię prawej komory (ARVC) i zapalenie mięśnia sercowego [112].

Inne przyczyny DCM są znacznie rzadsze, a rola mutacji genowych w populacji dzieci z kardiomiopatią rozstrzeniową jest nadal nieznana [185]. Należy pamiętać, że diagnostyka molekularna zaburzeń genetycznych, w warunkach naszego kraju, jest nadal bardzo ograniczona.

W 1994 roku grupa ekspertów Europejskiego Towarzystwa Kardiologicznego zaproponowała kryteria diagnostyczne ARVC [201, 205] – kryteria McKenna. Spełnienie dwóch dużych kryteriów, jednego dużego i dwóch małych lub czterech małych pozwala rozpoznać ARVC. Stosując powyższe kryteria, u najstarszej z rodzeństwa dziewczynki postawiono rozpoznanie ARVC. Badanie genetyczne w kierunku najczęściej występującej mutacji genowej [164, 201] w przypadku ARVC (plakophilną-2) wypadło u niej negatywnie. Dziewczynka zmarła nagle w okresie 2 lat od ustalenia diagnozy. Niestety, nie przeprowadzono badania autopsyjnego. Jej młodszy brat zmarł po 5 latach od pierwszej oceny kardiologicznej, a 6 m-cy od rozpoznania kardiomiopatii. U siostry zmarłego rodzeństwa, u której przeprowadzono przeszczep serca, potwierdzono w badaniu histopatologicznym ARVC. Przeprowadzona rozszerzona diagnostyka molekularna nie wykazała znanego defektu genetycznego odpowiedzialnego za tę jednostkę chorobową.

Na podstawie doniesień z ostatnich lat [164], dotyczących populacji dorosłych pacjentów z rodzinną kardiomiopatią rozstrzeniową, uważa się, że wczesna identyfikacja chorych zagrożonych DCM (na podstawie wywiadów rodzinnych, rutynowych badań kardiologicznych i testów genetycznych) i zastosowanie optymalnego leczenia w okresie bez- lub skąpoobjawowym mogłyby opóźnić postęp choroby i odwlec w czasie konieczność przeszczepu serca.

Jedną z rzadkich, odwracalnych przyczyn DCM, może być szybki lub nieregularny rytm serca w przebiegu arytmii komorowych [107, 111]. Zagadnienie to szerzej omówiłam w kolejnym rozdziale.

5.3. Znaczenie wybranych parametrów elektrokardiograficznych w aspekcie wystąpienia poważnych incydentów sercowych

Interpretując zapis EKG dziecka należy pamiętać o zmianach zachodzących w rozwijającym się miokardium i w układzie krążenia od chwili narodzin (a właściwie od okresu płodowego) poprzez dzieciństwo aż do wieku dojrzałego [38, 140, 141]. Wiele cech elektrokardiograficznych typowych i prawidłowych dla zapisu EKG dziecka jest

jednoznaczna i uznana patologią w zapisie EKG dorosłego. Harmonijny i dynamiczny rozwój, tak typowy dla populacji dziecięcej, jest jedną z przyczyn, dla których tak trudno dobrać duże liczebnie i porównywalne populacje celem przeprowadzenia badań prospektywnych w aspekcie historii naturalnej różnego rodzaju zaburzeń rytmu i przewodzenia u dzieci. Należy jednak pamiętać, że systematyczna analiza zapisu EKG pod względem częstości rytmu, osi, przeciążeń i przerostów oraz zaburzeń repolaryzacji w odniesieniu do wieku i norm stanowi istotną pomoc w ocenie tego, co jest prawidłowe w pediatrycznym zapisie EKG i tego, co jest wykładnikiem kardiologicznych nieprawidłowości.

W niniejszej pracy dokonałam analizy EKG spoczynkowego w trakcie rytmu zatokowego (pomiar ręczny) w aspekcie: rytmu wiodącego, osi elektrycznej serca, szerokości zespołów QRS, zaburzeń przewodzenia przedsionkowo komorowego i zaburzeń okresu repolaryzacji, **nie** wykazując związku istotnego statystycznie pomiędzy wyodrębnionymi grupami klinicznymi I, II i III.

Poważne incydenty sercowe zdefiniowałam jako: wystąpienie kardiomiopatii w okresie obserwacji, jako właściwe interwencje ICD i zatrzymanie krążenia z /lub bez zgonu oraz konieczność przeszczepienia serca.

W prezentowanej pracy poważny incydent sercowy wystąpił u 16/214 (7,5%) zakwalifikowanych do badania dzieci z arytmia komorową i zdrowym strukturalnie i czynnościowo sercem.

Mimo prowadzonych licznych prac badawczych [27, 60, 133, 155] nadal poszukuje się wyznaczników ryzyka wystąpienia poważnego incydentu sercowego u dzieci i dorosłych z komorowymi zaburzeniami rytmu i ze zdrowym strukturalnie i czynnościowo sercem.

Niestety, badań dotyczących dzieci jest nadal bardzo niewiele i większość z nich dotyczy małych liczebnie grup pediatrycznych. Przykładowo, Das i Sharma [55] w swoim opracowaniu przedstawiają dane 25, Miga i wsp. [130] dane elektrokardiograficzne 32, a Sun i wsp. [179] 40 dzieci z przedwczesnymi pobudzeniami komorowymi.

W swojej pracy Das i Sharma [55] oceniali zachowanie się dyspersji odstępu QT i JT w badanej grupie 25 dzieci. Cytowani autorzy wykazali nieprawidłową dyspersję zarówno w odniesieniu do QTc jak i JTc w badanej populacji dzieci. Wyniki prezentowanej przez mnie pracy nie korespondowały z wynikami Das i Sharma [55]. **W obecnej pracy dotyczącej 214 dzieci i młodzieży nie wykazałam istotnego prognostycznego znaczenia zaburzeń okresu repolaryzacji (QTcd i JTcd) w aspekcie wystąpienia poważnych incydentów sercowych i w przewidywaniu historii naturalnej komorowych zaburzeń rytmu.**

Sun i wsp. [179] w swoich badaniach analizowali m.in. wpływ długości odstępu QT w badanej przez nich populacji 40 dzieci, na funkcję skurczową lewej komory. Wykazali oni, że wydłużony odstęp QT > 400 ms był istotnym markerem wystąpienia upośledzenia kurczliwości LV. **W mojej pracy analiza porównawcza pomiarów odstępu QT w badanej grupie dzieci w okresie obserwacji nie wykazała istotnej statystycznie różnicy pomiędzy długością odstępu QT a pogorszeniem kurczliwości i rozstrzenia LV.**

Wyniki wielu prac i opracowań, dotyczących zarówno dzieci jak i dorosłych [14, 30, 35, 60, 71, 97, 135, 172, 207], wykazały pozytywne rokowanie w przypadku stwierdzenia obecności parasystolii komorowej i przy wykazaniu wygaszania arytmii pod wpływem szybszej stymulacji rytmu zatokowego. W obecnej pracy podjęłam próbę oceny, czy jest różnica istotna statystycznie w rozkładzie częstości występowania **parasystolii**

komorowej w zależności od kwalifikacji do wyodrębnionej grupy klinicznej. Przeprowadzone przeze mnie badanie wykazało, że **parasystolia komorowa znacznie częściej stwierdzana była w grupie klinicznej I (85% przypadków) niż w II (30%). Parasystolia komorowa znacznie rzadziej występowała u dzieci, u których wykazano obecność rytmów komorowych.**

Kolejnym istotnym badaniem diagnostycznym pomocnym w ocenie ryzyka w aspekcie komorowych zaburzeń rytmu jest próba wysiłkowa [50, 97, 206, 207].

Jako badanie nieinwazyjne i powtarzalne wnosi kilka istotnych informacji o klinicznym znaczeniu arytmii [60], zwłaszcza w sytuacjach, kiedy dane z wywiadu są jedynym punktem odniesienia. Doświadczenie własne [110, 114] również dokumentuje ten fakt. Chłopiec 17 letni z niskorosłością (130 cm, 33 kg) zostaje przyjęty do naszego ośrodka po skutecznej reanimacji z powodu NZK w trakcie aktywności fizycznej w przebiegu udokumentowanego VF. Wg danych z wywiadu utraty przytomności występowały u chłopca wielokrotnie, głównie w sytuacjach stresowych oraz podczas wykonywania niewielkiego wysiłku fizycznego. Starszy brat chłopca zmarł nagle po przeżyciu wstrząsu emocjonalnego w wieku 18 lat, a młodsza siostra i matka również wielokrotnie traciły przytomność. Cała rodzina pozostawała pod stałą opieką neurologa i otrzymywała leki przeciwpadaczkowe. Ze względu na prawidłowy spoczynkowy zapis EKG, jak również brak odchyień w badaniu przedmiotowym i w badaniach dodatkowych, które wskazywać by mogły na chorobę układu krążenia, wykonano test wysiłkowy zarówno u chłopca jak i jego siostry i matki. Stres emocjonalny oraz wysiłek fizyczny towarzyszący obciążaniu wysiłkiem był powodem przyśpieszenia akcji serca powyżej 140/min i wyzwał początkowo pojedyncze, jednokształtne przedwczesne pobudzenia komorowe o dość długim czasie sprzężenia, a następnie pojawiły się formy złożone: salwy komorowe z naprzemiennie zmieniającym się kierunkiem osi elektrycznej serca. W związku z powyższym rozpoznano rodzinną postać katecholaminergicznego polimorficznego częstoskurczu komorowego i wykluczono rodzinę z dalszych badań w ramach prezentowanej pracy.

Poszukując kolejnych elektrokardiograficznych wyznaczników prognostycznych, przeprowadziłam analizę danych w aspekcie wygaszania arytmii w 24-godzinnym badaniu EKG metodą Holtera i przy obciążaniu wysiłkiem w wyodrębnionych grupach klinicznych. Przeprowadzone badania wykazały, że arytmia komorowa ulegała znacznie częściej wygaszeniu w grupie I klinicznej (80%) niż w grupie II (30%). Wykazana różnica była istotna statystycznie. U dzieci z rytmami komorowymi znacznie rzadziej arytmia komorowa ulegała wygaszeniu pod wpływem stymulacji rytmu zatokowego. Uzyskane przeze mnie wyniki korespondowały z wynikami wielu innych badaczy [60, 71, 97].

Kardiomiopatia tachyarytmiczna

Nadal mechanizm, w jakim dochodzić może do kardiomiopatii na podłożu komorowych zaburzeń rytmu, pozostaje niewyjaśniony. Pojedyncze VPB powszechnie uznawane są za łagodne, ale jednak u ok. 10% chorych prowadzą do rozwoju DCM, zwłaszcza jeżeli stanowią >24% wszystkich pobudzeń komorowych w ciągu doby [11]. W literaturze opisywane i sugerowane są różne wyjaśnienia tej sytuacji.

Komorowe przedwczesne pobudzenia mogą być odpowiedzialne za przejściowe zmiany/wahania się stężenia wewnątrzkomórkowego jonów wapnia, mogą one również wpływać na przez błonowy przepływ jonów. Ponadto, przedwczesne pobudzenia komorowe wywołują zaburzenia funkcji skurczowej lewej komory (wywołują dyssynchronię

skurczu LV), co w konsekwencji może prowadzić do jej rozstrzeni i pogorszenia funkcji LV [100, 198]. Dodatkowym wyjaśnieniem tego zjawiska może być obniżenie efektywności rzutu serca w sytuacji występowania częstych przedwczesnych pobudzeń komorowych, co mogłoby potencjalnie upośledzać perfuzję mięśnia sercowego i prowadzić do pogorszenia funkcji serca jako pompy [138]. Tzw. szybkie rytmy, zwłaszcza utrzymujące się przewlekłe, uznawane są za jedną z przyczyn rozwoju kardiomiopatii tachyarytmicznej. Przewlekłe utrzymująca się tachykardia w ostatecznym rozrachunku doprowadza do strukturalnych zmian w sercu, takich jak rozstrzeń lewej komory serca i zmiany morfologiczne na poziomie komórki mięśnia sercowego [99]. Niestety, dokładny mechanizm tych zmian nie został jeszcze zdefiniowany. Wiele prac sugeruje, że zmiany w aktywacji neurohumoralnej i komórkowej, jak też inne nieznanne czynniki są prawdopodobnie odpowiedzialne za dysfunkcję mięśnia sercowego zależną od częstości akcji serca. Chociaż dowody potwierdzające te konkretne mechanizmy są bardzo atrakcyjne, to jednak pozostaje nadal niewyjaśnionym fakt, czy odgrywają one pierwotną rolę w etiologii, czy aby nie pojawiają się jako konsekwencja tzw. szybkich rytmów. Niestety, nadal większość wiarygodnych badań dotyczy małych grup pacjentów. Niwano i wsp. [138] na podstawie wyników uzyskanych z kilkuletnich badań prospektywnych obejmujących osoby dorosłe w wieku 43 ± 13 (średnia \pm SD) lat z *frequent* VPB i bez strukturalnej choroby serca zasugerowali konieczność m.in. okresowych badań oceniających funkcję lewej komory serca u pacjentów z *highly frequent* VPB. Cytowani autorzy rekomendują również rozważenie ablacji RF (wówczas, gdy może zostać ona przeprowadzona bezpiecznie i właściwie), jako metody terapeutycznej komorowych zaburzeń rytmu w chwili udokumentowania pogorszenia funkcji lewej komory w okresie kilkuletniej obserwacji.

Od około 10 lat kardiomiopatia tachyarytmiczna jest uznawana za nowy typ odwracalnej DCM. W świetle ostatnich doniesień [10, 178, 202] podkreśla się również, iż w przeciwieństwie do kardiomiopatii tachyarytmicznej rozwijającej się na podłożu szybkich rytmów komorowych, w kardiomiopatii tachyarytmicznej na podłożu częstych VPB dominuje niezwiększona częstość pracy serca, a wysokie procentowe występowanie VPB w rejestracji holterowskiej i zmienność odstępów pomiędzy zespołami QRS rytmu zatokowego i przedwczesnymi pobudzeniami komorowymi.

W latach 80-90 ubiegłego stulecia przeprowadzono wiele badań na modelach zwierzęcych, udowadniając, że przywrócenie rytmu zatokowego w przypadku tachyarytmii powoduje powrót prawidłowej funkcji i wymiarów lewej komory. W niektórych jednak sytuacjach, jak podaje Yamamoto i wsp. [203], nie uzyskano powrotu funkcji lewej komory do wartości wyjściowych. Zmiany morfologiczne i biochemiczne, które wynikają z tachyarytmicznego charakteru kardiomiopatii powodują nieprawidłowości elektrofizjologiczne. Na modelu zwierzęcym (świnia) wykazano, że utrzymujący się przewlekłe częstoskurcz miał związek z arytmia komorową (włączając tutaj polimorficzny częstoskurcz komorowy i nagłą śmierć sercową), która była konsekwencją przedłużonej repolaryzacji [145]. Praca Spinale i wsp. [174] wykazała, że utrzymujący się częstoskurcz „uszczupla” zapasy wysokoenergetycznych związków w mięśniu sercowym, czego wyrazem jest szereg zmian biochemicznych, tj.: redukcja poziomu fosfokreatyny, ATP czy też gorsza funkcja pompy Na-K zależnej od ATP-azy. Opisane zmiany są prawdopodobnie efektem uszkodzenia mitochondriów i zwiększonej aktywności enzymów oksydacyjnych cyklu Krebsa. Praca [175] analizuje również wpływ zaburzeń/nieprawidłowości we wzajemnych relacjach przepływu krwi pomiędzy warstwą wsierdza i nasierdza w trakcie trwania tachyarytmii. Sasayama i wsp. wykazali w oparciu o uzyskane wyniki

prowadzonych przez siebie badań zaburzony przepływ w naczyniach wieńcowych w kardiomiopatii o etiologii tachyarytmicznej [159]. Tłumaczą oni, że nieprawidłowy przepływ w naczyniach wieńcowych występuje tutaj w połączeniu ze wzrostem ciśnienia napełniania jam serca i pogorszoną funkcją rozkurczową lewej komory. Inne prace [148] jako czynnik sprawczy kardiomiopatii tachyarytmicznej uznają nieprawidłowości/zaburzenia w aktywności kanałów wapniowych i w mitochondrialnym transporcie jonów wapnia do układu siateczkowatego. Kolejnym istotnym czynnikiem wg Sasayama i wsp. [159] w rozwoju kardiomiopatii może być obniżona odpowiedź beta-adrenergiczna, która prawdopodobnie wynika ze zredukowanego rozkładu receptorów beta-1 na miocytach (*downregulation*). Wg autorów cytowanej publikacji zredukowany rozkład receptorów beta-1 na miocytach jest niezależny od procesów hemodynamicznych i neurohumoralnych.

W prezentowanej pracy do badania zostały zakwalifikowane wszystkie dzieci z komorowymi zaburzeniami rytmu (bez względu na ich procentowy udział w 24-godzinnym monitorowaniu EKG metodą Holtera) i ze zdrowym strukturalnie i czynnościowo sercem w chwili włączenia. W ostatnich latach w ramach różnych badań podejmowano wielokrotnie próby oszacowania krytycznej wartości procentowego występowania VPB w rejestracji holterowskiej jako czynnika prognostycznego wystąpienia kardiomiopatii tachyarytmicznej. Badania te przeprowadzane były u dorosłych i w niejednorodnych grupach pod względem demograficznym i klinicznym [11, 26, 69, 72, 165]. I tak przykładowo badania Baman i wsp. [11] dotyczyły 174 pacjentów w wieku 48 ± 13 (średnia \pm SD) lat i z EF $51 \pm 13\%$ (średnia \pm SD) bez strukturalnej choroby serca, u których wykonano badanie elektrofizjologiczne oraz ablacją RF. Na podstawie analizy swoich danych autorzy cytowanej pracy uznali, że krytyczną wartością dla wystąpienia kardiomiopatii tachyarytmicznej jest 24%, przy poziomie czułości i specyficzności około 80% z zastrzeżeniem, że podana wartość odcięcia nie identyfikuje każdego zagrożonego pacjenta. Wcześniejsze badania, w większości opisy przypadków i dotyczące dorosłych, podawały wartość 4% jako krytyczną dla rozwoju kardiomiopatii tachyarytmicznej [165]. Inna publikacja japońska, dotycząca także populacji dorosłych, odnosiła się jedynie do arytmii komorowej z drogi odpływu prawej komory. Autorzy sugerowali tutaj, że ten rodzaj arytmii szczególnie predysponuje do rozwoju kardiomiopatii tachyarytmicznej. Ten wniosek nie został potwierdzony w cytowanej wcześniej pracy Baman i wsp. [11].

W obecnej pracy nie wykazałam związku istotnego statystycznie w aspekcie stwierdzanej morfologii ektopii komorowej a rozwojem nieprawidłowości echokardiograficznych w okresie obserwacji. Należy zwrócić uwagę, że grupa dzieci, u których w okresie obserwacji wykazałam echokardiograficzne nieprawidłowości jest zbyt mała do analizy statystycznej. Większość stanowiły dzieci i młodzi dorośli bez nieprawidłowości w badaniu echokardiograficznym (grupa stanowczo zbyt jednorodna do analizy statystycznej), jedynie u 10 z 214 w obserwacji średnio 5-letniej wykazano różne postaci kardiomiopatii.

Mimo prowadzonych licznych prac badawczych brak jest nadal jednoznacznych poglądów określających rolę arytmii komorowej VPB *versus* VT i VF w aspekcie występowania nieprawidłowości w obrazowaniu echokardiograficznym. Obserwacje własne udokumentowały fakt, że w grupie I (dzieci z VPB i parami komorowymi) nieprawidłowości echokardiograficzne wystąpiły **istotnie statystycznie** rzadziej niż w grupie II

(rytmy komorowe). W grupie I nieprawidłowości echokardiograficzne wykazano u 1,3% badanych, a w grupie II u 11,4%.

Badanie echokardiograficzne odgrywa nadal, pomimo ogromnego postępu technologicznego, jaki dokonał się na przestrzeni ostatnich kilkunastu lat, istotną rolę w diagnostyce kardiologicznej. W omawianej pracy, prowadzonej w latach 1995-2010, wynik badania echokardiograficznego pozwalał włączyć bądź wykluczyć dziecko z dalszego protokołu badawczego. W toku badań niejednokrotnie napotykałam trudności w interpretacji wyników badań, zwłaszcza w przypadku dużego nasilenia arytmii komorowej. Ocena kurczliwości lewej komory często okazywała się zupełnie inna w pomiarach dokonanych podczas rytmu zatokowego w porównaniu do pomiarów przeprowadzanych w obecności częstych VPB, co z kolei przekładało się na właściwą ocenę wstępną (przy kwalifikacji do badania) i na porównanie wyników w trakcie obserwacji.

Badanie Sun i wsp. [179], wg dostępnych danych bibliograficznych, jako jedno z pierwszych, wykazało wpływ izolowanych VPB na funkcję lewej komory serca w populacji dziecięcej. Autorzy badaniami objęli 40 dzieci w wieku 3-12 lat (średnio 6 lat) z izolowanymi VPB i ze zdrowym strukturalnie sercem. W badanej grupie 40 dzieci nie wykazali poszerzania się wymiarów LV i obniżenia kurczliwości lewej komory w czasie rytmu zatokowego, parametry echokardiograficzne w czasie rytmu zatokowego były całkowicie prawidłowe. Tym samym cytowani autorzy zanegowali tezę Facchini i wsp. [68], którzy w opublikowanej w 1999 roku pracy dotyczącej populacji dorosłych, wskazywali na rolę VPB jako markera subklinicznie przebiegającej niewydolności serca. Sun i wsp. [179] udokumentowali istotne obniżenie się średniej wartości frakcji wyrzutowej lewej komory i wskaźnika sercowego u wszystkich badanych dzieci z izolowanymi monomorficznymi VPB.

W obecnej pracy postępującą rozstrzeń lewej komory i pogorszenie jej funkcji skurczowej wykazałam u 5 włączonych do badania dzieci w wieku od 12 do 17 lat. U 4 z nich arytmia komorowa miała charakter monomorficzny (u 3 były to VPB-LBBB, u 1 VPB-RBBB), a u 1 stwierdzano 2 morfologie, 4 z nich zakwalifikowałam do grupy klinicznej II ze względu na występowanie u nich nsVT, a 1 do grupy I klinicznej. Arytmia komorowa w przypadku tych 5 pacjentów stanowiła w zapisach 24-godzinnym monitorowania EKG metodą Holtera od 10 do 40% rejestracji. W wykonanej kilkakrotnie w okresie obserwacji próbie wysiłkowej u 3 arytmia ulegała wygaszeniu przy obciążeniu wysiłkiem, a u 2 pomimo obciążenia wysiłkiem nie ulegała ani osłabieniu ani też wygaszeniu i występowała również w okresie odpoczynku. U 1 z nich, u którego obecne były w badaniach elektrokardiograficznych 2 morfologie arytmii komorowej, w badaniu echokardiograficznym w okresie 3 lat od rozpoznania arytmii komorowej wykazano niescalony mięsień lewej komory na podstawie aktualnie obowiązujących kryteriów echokardiograficznych [28, 41, 59, 90, 109].

U kolejnych 5 dzieci (w tym u rodzeństwa omówionego wcześniej) w toku obserwacji, w kolejnych kontrolnie przeprowadzanych badaniach echokardiograficznych wykazano cechy ARVC. U żadnego z nich w wielokrotnie wykonanych badaniach EKG nie wykazano obecności fali epsilon, która należy do dużych kryteriów rozpoznania choroby i jest markerem opóźnionej aktywacji RV. Wg danych z piśmiennictwa [84] i własnych obserwacji [113] objaw ten charakteryzuje się dużą swoistością, ale niską czułością i występuje w klasycznym EKG u ok. 30% pacjentów z ARVC. Od chwili pierwszej oceny kardiologicznej rodzeństwo prezentowało bliźniaczo do siebie podobne komorowe zaburzenia rytmu serca (arytmia komorowa o dwóch morfologiach, dominująca morfologia VPB-LBBB). W pierwszych badaniach nie wykazano u nich cech kar-

diomiopatii, jednakże w miarę upływu czasu obraz echokardiograficzny stawał się coraz bardziej jednoznaczny. Zmiany w obrazie echokardiograficznym dotyczyły początkowo prawej komory, a w miarę postępu choroby objęły również komorę lewą. Ze względu na niezwykle dynamikę choroby i wysokie ryzyko SCD u rodzeństwa w ramach prewencji pierwotnej implantowano ICD. U najmłodszego z rodzeństwa w okresie oczekiwania na pilny przeszczep serca wystąpiło sumarycznie 26 adekwatnych interwencji ICD. Chłopiec zmarł w klinice w przebiegu nagłego zaostrzenia niewydolności serca. Jego starsza siostra jest aktualnie 3,5 roku po udanym przeszczepie serca.

Kolejne dwa przypadki rozpoznanej w toku obserwacji ARVC dotyczą 2 niespokrewnionych chłopców w wieku 10 i 13 lat w chwili włączenia do badania. Powodem przeprowadzanej konsultacji kardiologicznej u jednego było przypadkowe wysłuchanie niemiarowej akcji serca przy kwalifikacji do klubowego uprawiania sportu, a u drugiego (starszego) gorsza tolerancja wysiłku fizycznego. W spoczynkowym badaniu EKG u sportowca wykazano monomorficzną arytmie komorową o morfologii RBBB z dolną osią, a u 13-latkę monomorficzną arytmie komorową, ale o morfologii LBBB i dolnej osi. Obydwu chłopców zakwalifikowano do I grupy klinicznej. W okresie 5 letniej obserwacji u starszego chłopca z powodu nasilenia arytmii (wzrost procentowego udziału arytmii komorowej w zapisie 24-godzinnym badania EKG metoda Holtera) oraz na zmiany w obrazie echokardiograficznym w leczeniu zastosowano beta-bloker, a następnie ze względu na brak jego skuteczności sotalol. Młodszy chłopiec nie został dopuszczony do kontynuacji uprawiania sportu i pozostaje pod stałą kontrolą kardiologiczną, aktualnie pozostaje bez leczenia antyarytmicznego.

Problemem nadal nierozwiązanym jest czynność rozkurczowa LV u pacjentów z arytmia komorową. Trwają badania nad ustaleniem roli, jaką odgrywa morfologia arytmii w aspekcie czynności rozkurczowej LV. Większość przeprowadzanych badań dotyczy morfologii VPB-LBBB [184, 203]. Topaloglu i wsp. [184] podkreślają, że w tej populacji chorych w badaniu echokardiograficznym stwierdza się zaburzenia funkcji rozkurczowej LV pod postacią zaburzeń relaksacji. Zarówno w konwencjonalnej, jak i w tkankowej echokardiografii dopplerowskiej autorzy cytowanych prac wykazali obecność zaburzeń funkcji rozkurczowej LV [184, 203]. W innych badaniach wykazano, że w przypadku pacjentów bezobjawowych z VPB > 1000/dobę prawidłowa jest funkcja skurczowa, ale obserwuje się zaburzenia funkcji rozkurczowej. W prezentowanej pracy poza 10 dziećmi, u których w okresie obserwacji stwierdzono nieprawidłowości w obrazowaniu echokardiograficznym, u pozostałych 204 nie wykazano w dostępnym badaniu echokardiograficznym (bez zastosowania tkankowej echokardiografii dopplerowskiej) żadnych odchyłeń od normy wiekowej w przezklatkowym badaniu echokardiograficznym.

Częstoskurcze komorowe w populacjach pacjentów bez strukturalnej czy czynnościowej choroby serca są relatywnie rzadkim zjawiskiem, ale o potencjalnym ryzyku poważnych incydentów sercowych we wszystkich przedziałach wiekowych [173]. Badhwar i Scheinman [7] wykazali, że idiopatyczne VT najczęściej występują wśród młodych osób i sugerują, że ta grupa pacjentów stanowi od 10-20% wszystkich postaci VT leczonych w centrach kardiologicznych w USA i Japonii. Wśród młodych i uznawanych za zdrowe osób, u których choroby naczyń wieńcowych i inne nabyte choroby serca związane z występowaniem VT są rzadkością, częstoskurcze komorowe najczęściej mają miejsce na podłożu zdrowego strukturalnie i czynnościowo serca.

W ciągu ostatnich 30 lat obserwujemy niezwykle dynamiczny postęp technologiczny w zakresie możliwości diagnostycznych, tj. wewnątrzsercowe badania elektrofizjolo-

giczne, echokardiograficzne, rezonans magnetyczny, czy badania biopsji, które to istotnie wpłynęły na precyzję w klasyfikacji częstoskurczy komorowych [4]. Wymienione powyżej metody diagnostyczne w znaczący sposób wpłynęły na przeklasyfikowanie idiopatycznych VT do VT o ustalonej etiologii. W ostatnich latach nieprawidłowości na poziomie komórkowym i molekularnym uznane zostały za substrat potencjalnie zagrażających życiu postaci ektopowych komorowych zaburzeń rytmu, włączając tutaj m.in. zespół wydłużonego QT (LQTS), czy zespół Brugadów, dla których dostępna jest już diagnostyka genetyczna (niestety nie w realiach naszego kraju) [1, 8, 75, 91, 95, 123, 143].

Pomimo tak znacznego postępu technologicznego badania i publikacje dotyczące historii naturalnej i rokowania w przypadku różnych postaci VT w populacji dzieci i młodzieży nie nabrały tempa [78, 149, 157, 197]. Prace te, dotyczące młodych osób i dzieci, oparte są nadal na badaniach o charakterze retrospektywnym i na małych liczebnie populacjach. Wang i wsp. w swoich badaniach retrospektywnych dotyczących 77 dzieci z VT, u których nie wykazano makroskopowych czy hemodynamicznych nieprawidłowości serca, wykazali, że historia naturalna i leczenie są istotnie zależne od rodzaju częstoskurczu komorowego [117, 173, 197]. Autorzy pracy stwierdzili, że częstoskurcze z lewej komory i katecholaminergiczny częstoskurcz komorowy są istotnie statystycznie częściej związane z większą chorobowością i śmiertelnością niż częstoskurcze zakwalifikowane do AIVR czy do VT z komory prawej. Obserwacje własne udokumentowały ten fakt. Rokowanie w grupach klinicznych II i III, czyli w grupach, do których zakwalifikowałam dzieci z różnymi postaciami częstoskurczy komorowych i z VF, jest istotnie częściej niepewne lub złe w porównaniu z grupą I, do której kwalifikowałam dzieci z pojedynczymi pobudzeniami komorowymi i parami komorowymi. W grupie II i III łącznie w 36% przypadkach wykazano rokowanie niepewne lub złe, a w grupie I u jedynie 5% poddanych badaniu. Analiza statystyczna wykazała tutaj różnicę **istotną statystycznie**. Natomiast w obecnej pracy za interesujący wynik należy uznać fakt, że nie stwierdziłam istotnych statystycznie różnic w rokowaniu w zależności od wykazanej morfologii ektopii komorowej, VPB-LBBB czy VPB-RBBB w ramach wyszczególnionych grup klinicznych.

Na podstawie analizy dostępnej literatury przedstawiona praca obejmuje jedną z większych pediatrycznych grup, w której ukazano historię naturalną arytmii komorowej pod postacią przyspieszonego rytmu komorowego. W pracy przedstawiłam historię naturalną AIVR u 15 dzieci w wieku od 2,83 lat do 17,11 lat (mediana 12,8 lat) w chwili rozpoznania, u 9 z nich w okresie średnio 5-letniej obserwacji wykazałam istotne zmniejszenie nasilenia arytmii, a u 3 spontaniczne ustąpienie. Wang i wsp. [197] w swoim doniesieniu omawiają losy 19 pacjentów z AIVR w wieku $3,7 \pm 5,1$ (średnia \pm SD) lat i prezentują stanowisko, że jest to z założenia łagodna, samoograniczająca się arytmia [149], zwłaszcza u niemowląt. Pfammatter i Paul [149] wykluczyli tę populację pacjentów z wielośrodkowej analizy historii naturalnej idiopatycznych częstoskurczy komorowych w populacji dziecięcej.

Prezentowane wyniki badań w tym kontekście są również niejednorodne. Poddając analizie zachowanie się arytmii komorowej w czasie obserwacji (bez względu na morfologię), wykazałam w grupie II jej narastanie w 10% przypadków, a w grupie I w 2%.

5.4. Zastosowane leczenie i ocena jego skuteczności w zależności od przynależności do grupy klinicznej

W świetle dotychczasowej wiedzy na temat leczenia izolowanych pojedynczych VPB w populacji dzieci i młodzieży ze zdrowym strukturalnie i czynnościowo sercem (grupa I kliniczna) decyzja o rozpoczęciu terapii jest trudna i zależna głównie od symptomatologii [2, 3, 23, 100, 197]. Dotychczas nie określono dokładnie, w którym momencie należy rozpocząć leczenie, aby osiągnąć jak najlepszy efekt terapeutyczny. Obowiązujące zalecenia w odniesieniu do populacji dorosłych [4, 132] są następujące:

- obserwacja pacjentów bezobjawowych z prawidłową funkcją serca, u których metodami nieinwazyjnymi stwierdza się sporadycznie występujące VPB;
- farmakoterapia u pacjentów z objawowymi VPB, ale o niewielkim nasileniu objawów;
- w sytuacji wystąpienia poważnych objawów (utrata przytomności, kardiomiopatia tachyarytmiczna) zależnych od arytmii komorowych wskazana jest ocena ryzyka SCD, ablacja RF i/lub ICD.

W obecnej pracy wskazaniem do terapii było wykazanie obniżonej kurczliwości lewej komory w trakcie obserwacji dzieci z VPB. Wobec powyższego pacjenci z kardiomiopatią otrzymywali różne leki antyarytmiczne (klasa 1 – 4) oraz standardowe leczenie farmakologiczne niewydolności serca w przypadku jej wystąpienia.

Pomimo opublikowanych w 2009 roku wytycznych dotyczących ablacji RF w arytmii komorowych [4] nadal w przypadku podejrzenia kardiomiopatii tachyarytmicznej na podłożu VPB ostatecznym potwierdzeniem arytmogennej etiologii DCM jest poprawa parametrów echokardiograficznych po skutecznym leczeniu (nadal leczenie empiryczne!). Czy jesteśmy już gotowi do podjęcia podobnego wyzwania w odniesieniu do populacji dzieci? Przyjmuje się, że kardiomiopatia w przebiegu arytmii może być rozpoznana, gdy po skutecznym leczeniu antyarytmicznym dochodzi do wzrostu EF o 15% i do wartości powyżej 45-50% [4, 107, 193]. Wyniki badań Takemoto i wsp. [180] wykazały, iż u pacjentów z powiększeniem wymiarów LV, z obniżoną frakcją skracania i frakcją wyrzutową LV po skutecznej ablacji RF występuje poprawa funkcji skurczowej i wydolności (NYHA I). Lelakowski i wsp. [118] opublikowali podobne spostrzeżenia na podstawie wyników uzyskanych z prospektywnych kilkuletnich badań obejmujących 149 osób dorosłych (> 50 r.ż.) z objawową arytmia komorową i EF > 50% bez organicznej choroby serca (restrykcyjne kryteria wykluczenia). Cytowani autorzy podkreślają, że skuteczna ablacja RF idiopatycznych VPB w efekcie poprawia wydolność wysiłkową, klasę czynnościową NYHA i echokardiograficzne parametry funkcji lewej komory. Coraz więcej badań prospektywnych potwierdza to stanowisko i udowadnia skuteczność ablacji RF [26, 80, 177, 192] w przypadku idiopatycznych VPB. W odniesieniu do populacji dzieci i młodzieży nie ma jednoznacznych zaleceń [139, 150, 161], ale jak wynika z przeglądu aktualnego piśmiennictwa coraz częściej ablacja RF jest rozważana w przypadku objawowych i częstych VPB u dzieci.

W prezentowanej pracy dzieci z arytmia komorową, z zachowaną kurczliwością serca oraz z objawami wazowagalnymi były okresowo leczone (celem profilaktyki omdleń w mechanizmie wazowagalnym) beta-blokerami. Rola beta-blokerów w kontroli obja-

wów u pacjentów z omdleniami wazowagalnymi była przedmiotem licznych badań i projektów badawczych [125, 195].

W odniesieniu do grupy II klinicznej, do której w prezentowanej pracy zakwalifikowałam dzieci z rytmami komorowymi tj.: AIVR, nsVT i VT oraz w kontekście grupy III (dzieci z udokumentowanym VF i/lub po zatrzymaniu krążenia) decyzja o podjęciu leczenia była łatwiejsza, ale nadal otwartym pytaniem pozostawało pytanie, jaką terapię zastosować.

W odniesieniu do niemowląt z idiopatycznymi częstoskurczami komorowymi doniesienia naukowe z ostatnich lat [88, 122] sugerują pomyślne rokowanie w aspekcie tej arytmii u niemowląt. Już w 1999 roku Pfammater i Paul [149] podkreślali łagodny charakter tej arytmii i uważali, że bezobjawowe dzieci (od noworodka do nastolatka) z idiopatycznymi VT, z prawidłową funkcją lewej komory ocenianą na podstawie obrazu echokardiograficznego, powinny być poddawane okresowej kontroli/ocenie kardiologicznej i nie zalecali włączania u nich leczenia antyarytmicznego. Jakkolwiek Pfammater i Paul wykluczyli ze swojego badania dzieci z AIVR, to ostatnie badania Wang i wsp. na podstawie retrospektywnej analizy wyników dotyczących 19 dzieci z AIVR potwierdziły łagodny charakter tej arytmii. Podobne są moje obserwacje.

W prezentowanej pracy dzieci w grupie II i III klinicznej były leczone z różnych powodów. Bezwzględnym wskazaniem do leczenia było wykazanie ryzyka wystąpienia nagłego zgonu sercowego (SCD). W prewencji pierwotnej SCD implantację ICD przeprowadziliśmy u 3 dzieci, a we wtórnej u 4, u 9 badanych przeprowadzono diagnostyczne badanie EPS i u 6 skuteczną lub częściowo skuteczną ablację RF ogniska ektopicznego.

Wielokształtny częstoskurcz komorowy (PVT) u osób bez organicznej choroby serca i z prawidłowym odstępem QT w EKG występuje niezwykle rzadko [92, 151, 173]. Epizody PVT mogą być przyczyną powtarzających się utrat przytomności, a także nagłego zgonu w mechanizmie migotania komór. Szczególnie trudne jest rozpoznanie PVT u dzieci i młodzieży. Większość cytowanych autorów zwraca uwagę na niejednokrotnie kilkuletnie (!) „opóźnienie” między wystąpieniem pierwszej utraty przytomności a postawieniem właściwego rozpoznania. Badania własne [110, 114, 115] i dane z prezentowanej pracy potwierdzają te obserwacje.

W obecnej pracy poważny incydent sercowy-zatrzymanie krążenia po skutecznej reanimacji – dotyczył chłopca, który w wieku 10 lat zostaje włączony do badania. W ramach przeprowadzonej diagnostyki rozpoznano komorowe zaburzenia rytmu pod postacią rytmów komorowych (nsVT). Dziecko było poddawane okresowym ocenom kardiologicznym i w wykonanej w wieku 14 lat próbie wysiłkowej wyzwolił się polimorficzny częstoskurcz komorowy. Chłopca zakwalifikowano do diagnostyki inwazyjnej podłoża arytmii. W badaniu EPS po podaniu isoprenaliny indukowano CPVT. Ze względu na brak możliwości leczenia przyczynowego i wysokie ryzyko SCD implantowano ICD w prewencji wtórnej i kontynuowano leczenie beta-blokerem. U chłopca wystąpiło sumarycznie 15 adekwatnych wyładowań ICD. Niestety, pomimo wysokich dawek beta-blokerów występowały bardzo liczne arytmie komorowe, w tym burze elektryczne, z których jedna zakończyła się zgonem.

Polimorficzny katecholaminergiczny częstoskurcz komorowy wykazuje wiele podobieństw do zespołu wydłużonego QT. W diagnostyce różnicowej pomocne może okazać się 24-godzinne badanie EKG metodą Holtera i test wysiłkowy. Badanie elektrofizjologiczne (EPS) ma ograniczoną wartość diagnostyczną, gdyż według cytowanych autorów [92, 151, 173] nie stwierdza się nieprawidłowości w podstawowych parametrach elektro-

fizjologicznych. U części badanych w czasie EPS udaje się wyzwolić napady PVT po podaniu leków stymulujących układ adrenergiczny, tak jak to miało miejsce w przypadku prezentowanego pacjenta. Wobec powyższego podważa się konieczność wykonywania badania EPS u pacjentów z podejrzeniem PVT. Natomiast zależność występowania epizodów PVT od stymulacji adrenergicznej wskazuje na konieczność stosowania beta-blokerów. U części pacjentów leczenie farmakologiczne nie eliminuje całkowicie napadów PVT. Dopiero zastosowanie w ostatnich latach wszczepialnych kardiowerterów-defibrylatorów (ICD) [92, 151, 173] spowodowało spadek liczby nagłych zgonów u pacjentów z PVT.

Osobnego omówienia wymaga kolejne dziecko, u którego wystąpił poważny incydent sercowy. Chłopiec 14-miesięczny przekazany zostaje do naszej kliniki z oddziału intensywnej opieki medycznej, gdzie trafił z objawami ostrej niewydolności serca, po skutecznej reanimacji z powodu zatrzymania krążenia i z ustawicznym częstoskurczem z szerokimi zespołami QRS o częstości 250/min. W badaniu echokardiograficznym wykazano znacznie obniżoną kurczliwość serca. W leczeniu arytmii stosowano początkowo adenozyne (bez efektu terapeutycznego i diagnostycznego), następnie amiodaron, uzyskując nieznaczne zwolnienie częstości częstoskurczu (nie uzyskując kardiowersji farmakologicznej), ostatecznie przeprowadzono kardiowersję elektryczną po podaniu nasycającej dawki amiodaronu. Uzyskano rytm zatokowy z normogramem ze średnią HR 80/min i prawidłowym P-QRS-T. Z danych z wywiadu i na podstawie dostarczonej dokumentacji ustalono, że chłopiec w wieku 3 miesięcy był konsultowany kardiologicznie z powodu szmeru nad sercem i wówczas zarówno badanie EKG, jak i badanie echokardiograficzne, nie wykazały odchylenia od normy. Po przeprowadzeniu nieinwazyjnej diagnostyki kardiologicznej u dziecka rozpoznano VT o morfologii RBBB z lewogramem, obserwowano stopniową poprawę kurczliwości LV, wstrzymano leczenie amiodaronem i w wleczeniu profilaktycznym zastosowano beta-bloker. Niestety, po 10 dniach ponownie wystąpił nawrót ustawicznego VT, ale tym razem o dwóch morfologiach. Wówczas po przedstawieniu rodzicom dziecka opcji terapeutycznych podjęto decyzję o wykonaniu badania EPS i ewentualnej ablacji RF. Badanie EPS zostało przeprowadzone w znieczuleniu ogólnym i tylko bardzo wysokie dawki isoprenaliny prowokowały epizody VT. Wykazano obecność nawracającego VT o dwóch morfologiach. Przeprowadzono ablację RF wiązki dolnej lewej odnogi pęczka Hisa (ablacja RF skuteczna) oraz ogniska epikardialnego lewej komory drogą endokardialną (częściowa skuteczność ablacji RF).

W ostatnich kilkunastu latach coraz odważniej podejmowane są decyzje o przeprowadzeniu badania EPS i ablacji RF nawet u najmłodszych dzieci, poniżej 5 roku życia. Wg informacji z piśmiennictwa jest to w wybranych sytuacjach skuteczna metoda diagnostyczna i terapeutyczna [10, 26, 62, 89, 139, 147, 150, 161, 192, 199, 202].

Tak więc strategia postępowania terapeutycznego w przypadku prezentowanej populacji dzieci z grupy klinicznej II i III polegała na leczeniu dostępnymi metodami farmakologicznymi i inwazyjnymi wszystkich z dysfunkcją lewej komory serca, na ścisłym monitorowaniu dzieci z objawową arytmia, ale z zachowaną funkcją lewej komory serca i na stosowaniu prewencji pierwotnej i wtórnej SCD, implantując układy ICD lub przeprowadzając ablację RF w wybranych sytuacjach klinicznych. W odniesieniu do ablacji RF komorowych zaburzeń rytmu decyzja uwarunkowana była objawowością arytmii, wiekiem dziecka, stopniem dysfunkcji lewej komory serca i stanowiskiem rodziców/opiekunów dziecka.

6. WNIOSKI

1. **Objawowy charakter arytmii komorowej koreluje z klasyfikacją do poszczególnych grup klinicznych.**

Arytmia komorowa pod postacią przedwczesnych pobudzeń komorowych i par komorowych jest w większości bezobjawową arytmia komorową, natomiast arytmia komorowa pod postacią rytmów komorowych cechuje się występowaniem objawów klinicznych.

Omdlenia i utraty przytomności są istotnymi prognostycznie objawami zwłaszcza, gdy współwystępują z arytmia pod postacią rytmów komorowych.

Uczucie niemiarowej akcji serca jest najczęstszą dolegliwością zgłaszaną przez młodzież z arytmia komorową.

2. **Morfologia arytmii komorowej VPB-LBBB vs VPB-RBBB nie wpływa na historię naturalną arytmii komorowej w populacji dzieci i młodzieży ze zdrowym strukturalnie i czynnościowo sercem.**

Pojedyncze przedwczesne pobudzenia komorowe stanowią prawdopodobnie łagodną arytmia, ale konieczna jest kontynuacja okresowej obserwacji tej populacji dzieci.

W prezentowanej pracy wykazano, że częste przedwczesne pobudzenia komorowe, niezależnie od morfologii VPB-LBBB vs VPB-RBBB, mogą w miarę upływu czasu powodować rozstrzeń lewej komory, a przedwczesne pobudzenia komorowe o morfologii VPB-LBBB mogą być pierwszym objawem arytmogenicznej kardiomiopatii prawej komory.

3. **Z poddanych analizie parametrów elektrokardiograficznych spoczynkowego zapisu badania EKG w trakcie rytmu zatokowego nie wykazano czynnika prognostycznego dla wystąpienia poważnego incydentu sercowego.**

Wykazanie cech parasystolii komorowej oraz wygaszanie arytmii komorowej przy wzroście częstości akcji serca wskazuje na łagodny charakter arytmii komorowej.

Poważny incydent kardiologiczny i rokowanie niepewne lub złe częściej dotyczy dzieci z częstymi przedwczesnymi pobudzeniami komorowymi, rytmami komorowymi i migotaniem komór.

Obecność dwóch morfologii arytmii komorowej jest złym prognostycznie markerem w historii naturalnej komorowych zaburzeń rytmu.

Arytmia komorowa pod postacią przedwczesnych pobudzeń komorowych i par komorowych, bez względu na morfologię arytmii, ma łagodny charakter.

4. **Antyarytmicznego leczenia wymagają dzieci z objawową arytmia komorową, po zatrzymaniu krążenia w przebiegu migotania komór i większość dzieci z rytmami komorowymi.**

Ablacja prądem wysokiej częstotliwości jest skuteczną metodą terapeutyczną w przypadku występowania objawowych komorowych zaburzeń rytmu zwłaszcza u młodzieży i w wybranych sytuacjach klinicznych u dzieci młodszych.

Stosowanie wszczepialnych kardiowerterów-defibrylatorów serca jest bezpieczną i skuteczną metodą prewencji nagłej śmierci sercowej i/lub pomostem do transplantacji serca w groźnych dla życia arytmia komorowych u dzieci.

Arytmia komorowa pod postacią przedwczesnych pobudzeń komorowych i par komorowych ze względu na możliwość wystąpienia poważnego incydentu kardiologicznego wymaga okresowej – co 2 lata – nieinwazyjnej diagnostyki kardiologicznej.

7. PIŚMIENICTWO

1. Albert C., MacRae C.: Common variants in cardiac ion channel genes are associated with sudden cardiac death. *Circ. Arrhythm. Electrophysiol.* 2010, 3, 3, 222-229.
2. Alexander ME.: Ventricular arrhythmias in children and young adults. In: Walsh EP., Saul JP., Triedman JK. (eds.): *Cardiac Arrhythmias in Children and Young Adults with Congenital Heart Disease*. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2001, 201-233.
3. Alexander ME., Berul CI.: Ventricular arrhythmias: when to worry. *Pediatr. Cardiol.* 2000, 21, 6, 532-541.
4. Aliot EM., Stevenson WG., Almendral-Garrote JM., Bogun F., Calkins CH., Delacretaz E., et al.: EHRA/HRS expert consensus on catheter ablation of ventricular arrhythmias: developed in a partnership with the European Heart Rhythm Association (EHRA), a Registered Branch of the European Society of Cardiology (ESC), and the Heart Rhythm Society (HRS), in collaboration with the American College of Cardiology (ACC) and the American Heart Association (AHA). *Heart Rhythm.* 2009, 6, 6, 886-933.
5. Anatoliotaki M., Papagiannis J., Stefanaki S., Koropouli M., Tsilimigaki A.: Accelerated ventricular rhythm in the neonatal period: a review and two new cases in asymptomatic infants with an apparently normal heart. *Acta Pediatr.* 2004, 93, 1397-1400.
6. Anderson RH.: Clinical anatomy of the aortic root. *Heart.* 2000, 84, 6, 670-673.
7. Badhwar N., Scheinman MM.: Idiopathic ventricular tachycardia: diagnosis and management. *Curr. Probl. Cardiol.* 2007, 32, 1, 7-43.
8. Bai R., Napolitano C., Bloise R., Monteforte N., Priori S.: Yield of genetic screening in inherited cardiac channelopathies how to prioritize access to genetic testing. *Circ. Arrhythm. Electrophysiol.* 2009, 2, 1, 6-15.
9. Bakker ML., Christoffels VM., Moorman AF.: The cardiac pacemaker and conduction system develops from embryonic myocardium that retains its primitive phenotype. *J. Cardiovasc. Pharmacol.* 2010, 56, 1, 6-15.
10. Baman TS., Ilg KJ., Gupta SK., Good E., Chugh A., Jongnarangsin K., Pelosi FJr., Ebinger M., Crawford T., Oral H., Morady F., Bogun F.: Mapping and ablation of epicardial idiopathic ventricular arrhythmias from within the coronary venous system. *Circ. Arrhythm. Electrophysiol.* 2010, 3, 274-279.
11. Baman TS., Lange DC., Ilg KJ., Gupta SK., Liu TY., Alguire C., Armstrong W., Good E., Chugh A., Jongnarangsin K., Pelosi FJr., Crawford T., Ebinger M., Oral H., Morady F., Bogun F.: Relationship between burden of premature ventricular complexes and left ventricular function. *Heart Rhythm.* 2010, 7, 7, 865-869.
12. Basso C., Maron BJ., Corrado D., Thiene G.: Clinical profile of congenital coronary artery anomalies with origin from the wrong aortic sinus leading to sudden death in young competitive athletes. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2000, 35, 6, 1493-1501.
13. Bazan V., Gerstenfeld EP., Garcia FC., Bala R., Rivas N., Dixit S., Zado E., Callans DJ., Marchlinski FE.: Site-specific twelve-lead ECG features to identify

- an epicardial origin for left ventricular tachycardia in the absence of myocardial infarction. *Heart Rhythm*. 2007, 4, 11, 1403-1410.
14. Beaufort-Krol GCM., Dijkstra SSP., Bink-Boelkens MTE.: Natural history of ventricular premature contractions in children with a structurally normal heart: does origin matter? *Europace*. 2008, 10, 998–1003.
 15. Beckerman J., Mathur A., Stahr S., Myers J., Chun S., Froelicher V.: Exercise-induced ventricular arrhythmias and cardiovascular death. *Ann. Noninvasive Electrocardiol*. 2005, 10, 1, 47-52.
 16. Behr ER., Casey A., Sheppard M., Wright M., Bowker TJ., Davies MJ., et al.: Sudden arrhythmic death syndrome: a national survey of sudden unexplained cardiac death. *Heart*. 2007, 93, 5, 601-605.
 17. Behr ER., Dalageorgou C., Christiansen M., Syrris P., Hughes S., Tome Esteban MT., Rowland E., Jeffery S., McKenna WJ.: Sudden arrhythmic death syndrome: familial evaluation identifies inheritable heart disease in the majority of families. *Eur. Heart J*. 2008, 29, 13, 1670-1680.
 18. Benditt DG., Ferguson DW., Grubb BP., Kapoor WN., Kugler J., Lerman BB., et al.: Tilt table testing for assessing syncope. *American College of Cardiology. J Am Coll Cardiol*. 1996,28, 1, 263-275.
 19. Berruezo A., Mont L., Nava S., Chueca E., Bartholomay E., Brugada J.: Electrocardiographic recognition of the epicardial origin of ventricular tachycardias. *Circulation*. 2004, 109, 15, 1842-1847.
 20. Berul CI.: Defibrillator indications and implantation in young children. *Heart Rhythm*. 2008, 5, 12, 1755-1757.
 21. Berul CI., Van Hare GF., Kertesz NJ., Dubin AM., Cecchin F., Collins KK., et al.: Results of a multicenter retrospective implantable cardioverter-defibrillator registry of pediatric and congenital heart disease patients. *J. Am. Coll. Cardiol*. 2008, 51, 17, 1685-1691.
 22. Biffi A., Maron BJ., Veerdile L., Fernando Fe.: Impact of physical deconditioning on ventricular tachyarrhythmias in trained athletes. *J. Am. Coll. Cardiol*. 2004, 44, 1053-8.
 23. Biffi A., Pelliccia A., Verdile L., Fernando F., Spataro A., Caselli S., et al.: Long-term clinical significance of frequent and complex ventricular tachyarrhythmias in trained athletes. *J. Am. Coll. Cardiol*. 2002, 40, 3, 446-452.
 24. Bloch Thomsen PE., Johannessen A., Jons C., Hansen TF., Kanters JK., Haarbo J., et al.: The role of local voltage potentials in outflow tract ectopy. *Europace*. 2010, 12, 6, 850-860.
 25. Blom NA.: Implantable cardioverter-defibrillators in children. *Pacing Clin. Electrophysiol*. 2008, 31 suppl 1, S32-34.
 26. Bogun F., Crawford T., Reich S., Koelling TM., Armstrong W., Good E., et al.: Radiofrequency ablation of frequent, idiopathic premature ventricular complexes: comparison with a control group without intervention. *Heart Rhythm*. 2007, 4, 863-867.
 27. Boineau JP.: The early repolarization variant-normal or a marker of heart disease in certain subjects. *J. Electrocardiol*. 2007, 40, 1, 3.e11-6.
 28. Botelho A., Providência R., Cavaco D., Mota P., Marques AM.: Left ventricular noncompaction: an unusual cause of ventricular ectopic beats. *Rev. Port. Cardiol*. 2008, 27, 2, 231-240.

29. Boukens BJD., Christoffels VM., Ruben C., Moorman AFM.: Developmental basis for electrophysiological heterogeneity in the ventricular and outflow tract myocardium as a substrate for life-threatening ventricular arrhythmias. *Circ. Res.* 2009, 104: 19-31.
30. Brodsky M., Wu D., Denes P., Kanakis C., Rosen KM.: Arrhythmias documented by 24 hour continuous electrocardiographic monitoring in 50 male medical students without apparent heart disease. *Am. J. Cardiol.* 1977, 39, 3, 390-395.
31. Bronzetti G., Chiu C., Stephenson EA., Gross GJ., Hamilton RM., Dongsheng G., et al.: Simultaneous wide and narrow QRS complex tachycardias in a child: what is the mechanism? *J. Cardiovasc. Electrophysiol.* 2006, 17, 5, 560-562.
32. Burashnikov E., Pfeiffer R., Barajas-Martinez H., Delpón E., Hu D., Desai M., et al.: Mutations in the cardiac L-type calcium channel associated with inherited J-wave syndromes and sudden cardiac death. *Heart Rhythm.* 2010, 7, 12, 1872-1882.
33. Burkett EL., Hershberger RE.: Clinical and genetic issues in familial dilated cardiomyopathy. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2005, 45, 7, 969-981.
34. Buxton AE., Waxman HL., Marchlinski FE., Simson MB., Cassidy D., Josephson ME.: Right ventricular tachycardia: clinical and electrophysiologic characteristics. *Circulation.* 1983, 68, 5, 917-927.
35. Cagdas D., Celiker A., Ozer S.: Premature ventricular contractions in normal children. *Turk. J. Pediatr.* 2008, 50, 260-264.
36. Callans DJ.: Diagnosing subtle forms of potentially life-threatening diseases. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2008, 51, 7, 740-741.
37. Callans DJ., Menz V., Schwartzman D., Gottlieb CD., Marchlinski FE.: Repetitive monomorphic tachycardia from the left ventricular outflow tract: electrocardiographic patterns consistent with a left ventricular site of origin. *J. Am. Coll. Cardiol.* 1997, 29, 5, 1023-1027.
38. Chan TC., Sharieff GQ., Brady WJ.: Electrocardiographic manifestations: pediatric ECG. *J. Emerg. Med.* 2008, 35, 4, 421-430.
39. Chattipakorn N., Shinlapawittayatorn K., Chattipakorn S.: Electrophysiological mechanisms of ventricular fibrillation induction. *Indian Pacing Electrophysiol. J.* 2005, 5, 1, 43-50.
40. Chew HC., Lim SH.: Verapamil for ventricular tachycardia. *Am. J. Emerg. Med.* 2007, 25, 5, 572-575.
41. Chin TK., Perloff JK., Williams RG., Jue K., Mohrmann R. Isolated noncompaction of left ventricular myocardium. A study of eight cases. *Circulation.* 1990, 82, 2, 507-513.
42. Christoffels VM., Moorman AF.: Development of the cardiac conduction system: why are some regions of the heart more arrhythmogenic than others? *Circ. Arrhythm. Electrophysiol.* 2009, 2, 2, 195-207.
43. Christoffels VM., Smits GJ., Kispert A., Moorman AF.: Development of the pacemaker tissues of the heart. *Circ. Res.* 2010, 106, 2, 240-254.
44. Chugh SS., Shen WK., Luria DM., Smith HC.: First evidence of premature ventricular complex-induced cardiomyopathy: a potentially reversible cause of heart failure. *J Cardiovasc. Electrophysiol.* 2000, 11, 3, 328-329.

45. Chun KR., Satomi K., Kuck KH., Ouyang F., Antz M.: Left ventricular outflow tract tachycardia including ventricular tachycardia from the aortic cusps and epicardial ventricular tachycardia. *Herz.* 2007, 32, 3, 226-232.
46. Chwalbińska-Moneta J., Krysztofiak H., Szczypaczewska M.: Układ krążenia a wysiłek fizyczny- podstawy fizjologiczne. W: Braksator W., Mamcarz A., Dłużniewski M (red.): *Kardiologia Sportowa*. Gdańsk: VM Group., 2006, 7-17.
47. Conti CR.: Ventricular arrhythmias: a general cardiologist's assessment of therapies in 2005. *Clin. Cardiol.* 2005, 28, 7, 314-316.
48. Corrado D., Basso C., Leoni L., Tokajuk B., Turrini P., Bauce B., et al.: Three-dimensional electroanatomical voltage mapping and histologic evaluation of myocardial substrate in right ventricular outflow tract tachycardia. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2008, 51, 7, 731-739.
49. Corrado D., Basso C., Rizzoli G., Schiavon M., Thiene G.: Does sports activity enhance the risk of sudden death in adolescents and young adults? *J. Am. Coll. Cardiol.* 2003, 42, 11, 1959-1963.
50. Corrado D., Basso C., Schiavon M., Pelliccia A., Thiene G.: Pre-participation screening of young competitive athletes for prevention of sudden cardiac death. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2008, 52, 24, 1981-1989.
51. Corrado D., Basso C., Thiene G.: Sudden cardiac death in young people with apparently normal heart. *Cardiovasc. Res.* 2001, 50: 399-408.
52. Corrado D., Pelliccia A., Bjørnstad HH., Vanhees L., Biffi A., Borjesson M., et al.: Cardiovascular pre-participation screening of young competitive athletes for prevention of sudden death: proposal for a common European protocol. *Eur. Heart J.* 2005, 26: 516-524.
53. Corrado D., Pelliccia A., Heidbuchel H., Sharma S., Link M., Basso C., et al.: Recommendations for interpretation of 12-lead electrocardiogram in the athlete. *Eur. Heart J.* 2010, 31, 2, 243-259.
54. Dalal D., Molin LH., Piccini J., Tichnell C., James C., Bomma C., et al.: Clinical features of arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy associated with mutations in plakophilin-2. *Circulation.* 2006, 113, 13, 1641-1649.
55. Das BB., Sharma J.: Repolarization abnormalities in children with a structurally normal heart and ventricular ectopy. *Pediatr. Cardiol.* 2004, 25, 4, 354-356.
56. Davis AM., Gow RM., McCrindle BW., Hamilton RM.: Clinical spectrum, therapeutic management, and follow-up of ventricular tachycardia in infants and young children. *Am. Heart J.* 1996, 131, 1, 186-191.
57. de Noronha SV., Sharma S., Papadakis M., Desai S., Whyte G., Sheppard MN.: Aetiology of sudden cardiac death in athletes in the United Kingdom: a pathological study. *Heart.* 2009, 95, 17, 1409-1414.
58. De Rosa G., Butera G., Chessa M., Pardeo M., Bria S., Buonomo PS., et al.: Outcome of newborns with asymptomatic monomorphic ventricular arrhythmia. *Arch. Dis. Child Fetal Neonatal.* Ed. 2006, 91: F419-F422.
59. Derval N., Jais P., O'Neill MD., Haissaguerre M.: Apparent idiopathic ventricular tachycardia associated with isolated ventricular noncompaction. *Heart Rhythm.* 2009, 6, 3, 385-388.
60. Dewey FE., Kapoor JR., Williams RS., Lipinski MJ., Ashley EA., Hadley D., et al.: Ventricular arrhythmias during clinical treadmill testing and prognosis. *Arch. Intern. Med.* 2008, 168, 2, 225-324.

61. Dixit S.: Idiopathic premature ventricular complexes causing tachycardia-induced cardiomyopathy: benign arrhythmia with sinister implications. *Heart Rhythm*. 2007, 4, 7, 868-869.
62. Doppalapudi H., Yamada T., McElderry HT., Plumb VJ., Epstein AE., Kay GN.: Ventricular tachycardia originating from the posterior papillary muscle in the left ventricle: a distinct clinical syndrome. *Circ. Arrhythm. Electrophysiol.* 2008, 1, 1, 23-29.
63. Dubin AM., Berul CI., Bevilacqua LM., Collins KK., Etheridge SP., Fenrich AL., et al.: The use of implantable cardioverter-defibrillators in pediatric patients awaiting heart transplantation. *J. Card. Fail.* 2003, 9, 5, 375-379.
64. Dąbrowska B., Dąbrowski A.: Podręcznik elektrokardiografii. Wyd. 5. Warszawa: Wydawnictwo Lekarskie PZWL., 2007. ISBN 978-83-200-3548-3
65. Dąbrowska B., Dąbrowski A., Piotrowicz R.: Elektrokardiografia holterowska. Gdańsk: Via Medica., 2004. ISBN 83-89493-83-7
66. Epstein JA., Franklin H.: Epstein Lecture. Cardiac development and implications for heart disease. *N. Engl. J. Med.* 2010, 363, 17, 1638-1647.
67. Fabre A., Sheppard MN.: Sudden adult death syndrome and other non-ischaemic causes of sudden cardiac death. *Heart*. 2006, 92, 3, 316-320.
68. Facchini M., Malfatto G., Ciambellotti F., Chianca R., Bragato R., Branzi G., et al.: Increased left ventricular dimensions in patients with frequent nonsustained ventricular arrhythmia and no evidence of underlying heart disease. *J. Cardiovasc. Electrophysiol.* 1999, 10, 11, 1433-1438.
69. Frank B., Crawford., Thomas R., M. KST., William A., Eric G., et al.: Radio-frequency ablation of frequent, idiopathic premature ventricular complexes: comparison with a control group without intervention. *Heart Rhythm*. 2007, 4: 863-867.
70. Freire G., Dubrow I.: Accelerated idioventricular rhythm in newborns: a worrisome but benign entity with or without congenital heart disease. *Pediatr. Cardiol.* 2008, 29, 2, 457-462.
71. Frolkis JP., Pothier CE., Blackstone EH., Lauer MS.: Frequent ventricular ectopy after exercise as a predictor of death. *N. Engl. J. Med.* 2003, 348, 9, 781-790.
72. Gaita F., Giustetto C., Di Donna P., Richiardi E., Libero L., Brusin MCR., et al.: Long-term follow-up of right ventricular monomorphic extrasystoles. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2001, 364-370.
73. Gesuete V., Ragni L., Prandstraller D., Oppido G., Formigari R., Gargiulo GD., et al.: Dilated cardiomyopathy presenting in childhood: aetiology, diagnostic approach, and clinical course. *Cardiol. Young.* 2010, 20, 6, 680-685.
74. Goldenberg I., Moss AJ.: Long QT syndrome. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2008, 51, 24, 2291-2300.
75. Goldenberg I., Moss AJ., Peterson DR., McNitt S., Zareba W., Andrews ML., et al.: Risk factors for aborted cardiac arrest and sudden cardiac death in children with the congenital long-QT syndrome. *Circulation*. 2008, 117, 17, 2184-2191.
76. Gussak I., Antzelevitch C.: Early repolarization syndrome: clinical characteristics and possible cellular and ionic mechanisms. *J. Electrocardiol.* 2000, 33, 4, 299-309.

77. Haqqani HM., Morton JB., Kalman JM.: Using the 12-lead ECG to localize the origin of atrial and ventricular tachycardias: part 2-ventricular tachycardia. *J. Cardiovasc. Electrophysiol.* 2009, 20, 7, 825-832.
78. Harris KC., Potts JE., Fournier A., Gross GJ., Kantoch MJ., Cote JM., et al.: Right ventricular outflow tract tachycardia in children. *J. Pediatr.* 2006, 149, 6, 822-826.
79. Haïssaguerre M., Derval N., Sacher F., Jesel L., Deisenhofer I., de Roy L., et al.: Sudden cardiac arrest associated with early repolarization. *N. Engl. J. Med.* 2008, 358, 19, 2016-2023.
80. Herczku C., Kun C., Edes I., Csanadi Z.: Radiofrequency catheter ablation of premature ventricular complexes improved left ventricular function in a non-responder to cardiac resynchronization therapy. *Europace.* 2007, 9, 5, 285-288.
81. Hofman N., Tan HL., Clur SA., Alders M., van Langen IM., Wilde AA.: Contribution of inherited heart disease to sudden cardiac death in childhood. *Pediatrics.* 2007, 120, 4, e967-73.
82. Horigome H., Nagashima M., Sumitomo N., Yoshinaga M., Ushinohama H., Iwamoto M., et al.: Clinical characteristics and genetic background of congenital long-QT syndrome diagnosed in fetal, neonatal, and infantile life: a nationwide questionnaire survey in Japan. *Circ. Arrhythm. Electrophysiol.* 2010, 3, 1, 10-17.
83. Issa ZF., Miller JM., Zipes DP.: *Arytmologia kliniczna i elektrofizjologiczna.* Wrocław: Elsevier Urban & Partner., 2011.
84. Issa ZF., Miller JM., Zipes DP.: Częstość kurcze komorowe w arytmogennej kardiomiopatii prawej komory. W: Opolski G., Koźluk E. , (red.): *Arytmologia kliniczna i elektrofizjologiczna.* Wrocław: Elsevier Urban & Partner, 2011: 496-504.
85. Issa ZF., Miller JM., Zipes DP.: Idiopatyczny częstość kurcz komorowy. W: Opolski G., Koźluk E. , (red.): *Arytmologia kliniczna i Elektrofizjologia.* Wrocław: Elsevier Urban & Partner, 2011: 464-487.
86. Issa ZF., Miller JM., Zipes DP.: Inne odmiany częstość kurczu komorowego. W: Opolski G., Koźluk E. (red.): *Arytmologia Kliniczna i Elektrofizjologia.* Wrocław: Elsevier Urban & Partner, 2011: 505-513.
87. Iwai S., Cantillon DJ., Kim RJ., Markowitz SM., Mittal S., Stein KM., et al.: Right and left ventricular outflow tract tachycardias: evidence for a common electrophysiologic mechanism. *J. Cardiovasc. Electrophysiol.* 2006, 17, 10, 1052-1058.
88. Iwamoto M., Niimura I., Shibata T., Yasui K., Takigiku K., Nishizawa T., et al.: Long-term course and clinical characteristics of ventricular tachycardia detected in children by school-based heart disease screening. *Circ. J.* 2005, 69: 273-276.
89. Iwamoto M.: Idiopathic ventricular tachycardia in children. *Circ. J.* 2011, 75, 3, 273-276.
90. Jenni R., Oechslin E., Schneider J., Attenhofer Jost C., Kaufmann PA.: Echocardiographic and pathoanatomical characteristics of isolated left ventricular non-compaction: a step towards classification as a distinct cardiomyopathy. *Heart.* 2001, 86, 6, 666-671.

91. Jianding C.: alfa-1-Syntrophin mutations identified in sudden infant death syndrome cause an increase in late cardiac sodium current. *Circulation*. 2009, 2, 6, 667-676.
92. Johnson F., Sankar V., Nair VK., Priori SG.: Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *Heart Rhythm*. 2005, 2, 5, 550-554.
93. Johnson F., Venugopal K., Khadar SA., Sudhayakumar N., Gupta AK.: Idiopathic fascicular ventricular tachycardia. *Indian Pacing Electrophysiol. J.* 2004, 4, 3, 98-103.
94. Johnson JN., Ackerman MJ.: The prevalence and diagnostic/prognostic utility of sinus arrhythmia in the evaluation of congenital long QT syndrome. *Heart Rhythm*. 2010, 7, 12, 1785-179.
95. Jons C., Moss AJ., Goldenberg I., Liu J., McNitt S., Zareba W., et al.: Risk of fatal arrhythmic events in long QT syndrome patients after syncope. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2010, 55, 8, 783-788.
96. Jordan PN., Christini DJ.: Therapies for ventricular cardiac arrhythmias. *Crit. Rev. Biomed. Eng.* 2005, 33, 6, 557-604.
97. Jouven X., Zureik M., Desnos M., Courbon D., Ducimetière P.: Long-term outcome in asymptomatic men with exercise-induced premature ventricular depolarizations. *N. Engl. J. Med.* 2000, 343, 12, 826-833.
98. Juszczak Z.: Nagłe zgony u czynnych sportowców. *Wiad. Lek.* 2007, 60, 3-4.
99. Kajstura J., Zhang X., Liu Y., Szoke E, Cheng W, Olivetti G, et al.: The cellular basis of pacing-induced dilated cardiomyopathy: myocyte cell loss and myocyte cellular reactive hypertrophy. *Circulation*. 1995, 92, 8, 2306-2317.
100. Kakavand B., Ballard HO., Disessa TG.: Frequent ventricular premature beats in children with a structurally normal heart: a cause for reversible left ventricular dysfunction? *Pediatr. Cardiol.* 2010, 31, 7, 986-990.
101. Kakishita M., Kurita T., Matsuo K., Taguchi A., Suyama K., Shimizu W., et al.: Mode of onset of ventricular fibrillation in patients with Brugada syndrome detected by implantable cardioverter defibrillator therapy. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2000, 36, 5, 1646-1653.
102. Kapusta L., Thijssen JM., Groot-Loonen J., Antonius T., Mulder J., Daniëls O.: Tissue Doppler imaging in detection of myocardial dysfunction in survivors of childhood cancer treated with anthracyclines. *Ultrasound. Med. Biol.* 2000, 26, 7, 1099-1108.
103. Kennedy HL., Whitlock JA., Sprague MK., Kennedy LJ., Buckingham TA., Goldberg RJ.: Long-term follow-up of asymptomatic healthy subjects with frequent and complex ventricular ectopy. *N. Engl. J. Med.* 1985, 312, 4, 193-197.
104. Kim RJ., Iwai S., Markowitz SM., Shah BK., Stein KM., Lerman BB.: Clinical and electrophysiological spectrum of idiopathic ventricular outflow tract arrhythmias. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2007, 49, 20, 2035-2043.
105. Kostis JB.: The prognostic significance of ventricular ectopic activity. *Am. J. Cardiol.* 1992, 70, 7, 807-808.
106. Kozłowski D.: Różnicowanie częstoskurczów. Warszawa: Wydawnictwo Akademia Medycyny, 2010. ISBN 978-83-925907-5-0
107. Kryński T., Zaborska B., Stec S., Kułakowski P.: Ocena kliniczna i echokardiograficzna chorej z podejrzeniem i remisją kardiomiopatii arytmicznej. *Kardiol. Dypl.* 2011, 10: 74-78.

108. Kułakowski P., Lelonek M., Kryński T., Bacior B., Kowalczyk J., Małkowska B., et al.: Prospective evaluation of diagnostic work-up in syncope patients: results of the PL-US registry. *Europace*. 2010, 12, 2, 230-239.
109. Kwiatkowska J., Aleszewicz-Baranowska J., Erecinski J.: Left ventricular non-compaction in an infant with congenital heart defect. *Kardiol. Pol.* 2010, 68, 1, 72-75.
110. Kwiatkowska J., Aleszewicz-Baranowska J., Erecinski J., Siebert J., Komorowska-Szczepanska W.: Familial catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *Fam. Med. Prim. Care Rev.* 2006, 8, 1180-1182.
111. Kwiatkowska J., Aleszewicz-Baranowska J., Sabiniewicz R., Ereciński J.: Cardiac tamponade in a child with cardiomyopathy. *Stand. Med.* 2009, 11, 93-98.
112. Kwiatkowska J., Potaż P., Wałdoch A., Aleszewicz-Baranowska J.: The familial dilated cardiomyopathy (DCM): diagnostic, therapeutic and social problems. *Stand. Med.* 2008, 10, 32, 122.
113. Kwiatkowska J., Potaż P., Zipser M., Ereciński J.: Zaburzenia rytmu u dzieci wyczynowo uprawiających sport: doświadczenia własne. *Folia Cardiol. Exc.* 2010, 5, 13.
114. Kwiatkowska J., Wilczek R., Zieńciuk A., Ereciński J.: Zastosowanie przezżylnych wszczepialnych kardiowerterów-defibrylatorów u dzieci : doświadczenia własne. *Folia Cardiol. Exc.* 2010, 5, 12.
115. Kwiatkowska J., Wilczek R., Zieńciuk A., Ereciński J., Raczak G.: The use of the implantable cardioverter-defibrillator (ICD) in children: single center experience. In *The 9th International Dead Sea Symposium (IDSS) on Cardiac Arrhythmias and Device Therapy*. Tel-Aviv, Isreal 2008, 111.
116. Kędziora P., Kierzkowska B., Niewiadomska-Jarosik K., Rykała-Piotrowska A., Stańczyk J.: Ocena parametrów turbulencji rytmu zatokowego u dzieci bez organicznej choroby serca. *Przegl. Pediatr.* 2010, 40, 4, 204-212.
117. Lahat H., Eldar M., Levy-Nissenbaum E., Bahan T., Friedman E., Khoury A., et al.: Autosomal recessive catecholamine- or exercise-induced polymorphic ventricular tachycardia: clinical features and assignment of the disease gene to chromosome 1p13-21. *Circulation*. 2001, 103, 23, 2822-2727.
118. Lelakowski J., Dreher A., Majewski J., Bednarek J.: Effects of catheter ablation of idiopathic ventricular ectopic beats on left ventricular function and exercise capacity. *Kardiol. Pol.* 2009, 67, 8, 847-55.
119. Lerman BB., Stein KM., Markowitz SM., Mittal S., Livai S.: Ventricular tachycardia in patients with structurally normal hearts. In: DP Zipes, Jalife J. (eds.): *Cardiac Electrophysiology: from cell to bedside*. 4 ed. Philadelphia: WB Saunders, 2004, 668-682.
120. Lerman BB., Stein KM., Markowitz SM., Mittal S., Slotwiner DJ.: Ventricular arrhythmias in normal hearts. *Cardiol. Clin.* 2000, 18, 2, 265-291.
121. Letsas KP., Efremidis M., Pappas LK., Gavrielatos G., Markou V., Sideris A., et al.: Early repolarization syndrome: is it always benign? *Int. J. Cardiol.* 2007, 114, 3, 390-392.
122. Levin MD., Stephens P., Tanel RE., Vetter VL., Rhodes LA.: Ventricular tachycardia in infants with structurally normal heart: a benign disorder. *Cardiol. Young.* 2010, 20, 6, 641-7.
123. Liu JF., Jons C., Moss AJ., McNitt S., Peterson DR., Qi M., et al.: Risk factors for recurrent syncope and subsequent fatal or near-fatal events in children and

- adolescents with long QT syndrome. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2011, 57, 8, 941-950.
124. Lubiński A., Trusz-Gluza M., Walczak F.: Podręcznik elektrofizjologii klinicznej. Gdańsk: Via Medica, 2007, ISBN 978-83-60072-97-4.
125. Ludovice AC., Hachul DT., Darrieux FC., Bastos SC., Sosa EA., Scanavacca MI.: Syncope in patients with right ventricle outflow tract premature beats and no apparent structural cardiopathy. *Arq. Bras. Cardiol.* 2006, 87, 5, 570-574.
126. MacLellan-Tobert SG., Porter CJ.: Accelerated idioventricular rhythm: a benign arrhythmia in childhood. *Pediatrics.* 1995, 96, 1, 122-125.
127. Maron BJ., Doerer JJ., Haas TS., Tierney DM., Mueller FO.: Sudden deaths in young competitive athletes: analysis of 1866 deaths in the United States, 1980-2006. *Circulation.* 2009, 119, 8, 1085-1092.
128. Maron BJ., Pelliccia A.: The heart of trained athletes. *Circulation.* 2006, 114, 1633-1644.
129. Maron BJ., Shirani J., Poliac LC., Mathenge R., Roberts WC., Mueller FO.: Sudden death in young competitive athletes: clinical, demographic, and pathological profiles. *JAMA.* 1996, 276, 199-204.
130. Miga DE., Case CL., Gillette PC.: High prevalence of repolarization abnormalities in children with simple ventricular ectopy. *Clin. Cardiol.* 1996, 19, 9, 726-728.
131. Miles WM.: Idiopathic Ventricular Outflow Tract Tachycardia: Where does it originate? *J. Cardiovasc. Electrophysiol.* 2001, 12, 5, :536-537.
132. Morin DP., Lerman BB.: Management of ventricular tachycardia in the absence of structural heart disease. *Curr. Treat. Opt. Cardiovasc. Med.* 2007, 9, 356-363.
133. Morshedi-Meibodi A., Evans JC., Levy D., Larson MG., Vasan RS.: Clinical correlates and prognostic significance of exercise-induced ventricular premature beats in the community: the Framingham Heart Study. *Circulation.* 2004, 109, 20, 2417-2422.
134. Moya A., Sutton R., Ammirati F., Blanc JJ., Brignole M., Dahm JB., et al.: Guidelines for the diagnosis and management of syncope, version 2009. *Eur. Heart J.* 2009, 30, 21, 2631-2671.
135. Nagashima M., Matsushima M., Ogawa A., Ohsuga A., Kaneko T., Yazaki T., et al.: Cardiac arrhythmias in healthy children revealed by 24-hour ambulatory ECG monitoring. *Pediatr. Cardiol.* 1987, 8, 2, 103-108.
136. Nam GB., Ko KH., Kim J., Park KM., Rhee KS., Choi KJ., et al.: Mode of onset of ventricular fibrillation in patients with early repolarization pattern vs. Brugada syndrome. *Eur. Heart J.* 2010, 31, 3, 330-339.
137. Ng GA.: Treating patients with ventricular ectopic beats. *Heart.* 2006, 92, 11, 1707-1712.
138. Niwano S., Wakisaka Y., Niwano H., Fukaya H., Kurokawa S., Kiryu M., et al.: Prognostic significance of frequent premature ventricular contractions originating from the ventricular outflow tract in patients with normal left ventricular function. *Heart.* 2009, 95, 15, 1230-1237.
139. O'Connor BK., Case CL., Sokoloski MC., Blair H., Cooper K., Gillette PC.: Radiofrequency catheter ablation of right ventricular outflow tachycardia in children and adolescents. *J. Am. Coll. Cardiol.* 1996, 27, 4, 869-874.
140. O'Connor M., McDaniel N., Brady WJ.: The pediatric electrocardiogram: part 1: Age-related interpretation. *Am. J. Emerg. Med.* 2008, 26, 2, 221-228.

141. O'Connor M., McDaniel N., Brady WJ.: The pediatric electrocardiogram: part 2: Age-related interpretation. *Am. J. Emerg. Med.* 2008, 26, 4, 506-512.
142. O'Leary PW., Durongpisitkul K., Cordes TM., Bailey KR., Hagler DJ., Tajik J., et al.: Diastolic ventricular function in children: a Doppler echocardiographic study establishing normal values and predictors of increased ventricular end-diastolic pressure. *Mayo Clin. Proc.* 1998, 73, 7, 616-628.
143. Oe H., Takagi M., Tanaka A., Namba M., Nishibori Y., Nishida Y., et al.: Prevalence and clinical course of the juveniles with Brugada-type ECG in Japanese population. *PACE.* 2005, 28, 6, 549-554.
144. Pacileo G., De Cristofaro M., Russo MG., Sarubbi B., Pisacane C., Calabrò R.: Hypertrophic cardiomyopathy in pediatric patients: effect of verapamil on regional and global left ventricular diastolic function. *Can. J. Cardiol.* 2000, 16, 2, 146-152.
145. Pak PH., Nuss HB., Tunin RS., Kääh S., Tomaselli GF., Marban E., et al.: Repolarization abnormalities, arrhythmia and sudden death in canine tachycardia-induced cardiomyopathy. *J. Am. Coll. Cardiol.* 1997, 30, 2, 576-584.
146. Patel C., Burke JF., Patel H., Gupta P., Kowey PR., Antzelevitch C., et al.: Is there a significant transmural gradient in repolarization time in the intact heart? Cellular basis of the T wave: a century of controversy. *Circ. Arrhythm. Electrophysiol.* 2009, 2, 1, 80-88.
147. Paul T., Blafox AT., Saul JP.: Non-contact mapping and ablation of tachycardia originating in the right ventricular outflow tract. *Cardiol. Young.* 2002, 12, 3, 294-297.
148. Perreault CL., Shannon RP., Komamura K., Vatner SF., Morgan JP.: Abnormalities in intracellular calcium regulation and contractile function in myocardium from dogs with pacing-induced heart failure. *J. Clin. Invest.* 1992, 89, 3, 932-938.
149. Pfammatter JP., Paul T.: Idiopathic ventricular tachycardia in infancy and childhood: a multicenter study on clinical profile and outcome. Working Group on Dysrhythmias and Electrophysiology of the Association for European Pediatric Cardiology. *J. Am. Coll. Cardiol.* 1999, 33, 7, 2067-2072.
150. Pokushalov E., Turov A., Shugayev P., Artyomenko S., Shirokova N.: Successful epicardial catheter ablation of micro-reentrant ventricular tachycardia in a 14-year-old child. *Pediatr. Cardiol.* 2009, 30:533-535.
151. Priori SG., Napolitano C., Memmi M., Colombi B., Drago F., Gasparini M., et al.: Clinical and molecular characterization of patients with catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *Circulation.* 2002, 106, 1, 69-74.
152. Rehsia SS., Pepelassis D., Buffo-Sequeira I.: Accelerated ventricular rhythm in healthy neonates. *Paediatr Child Health.* 2007, 12, 9, 777-779.
153. Riera AR., Barros RB., de Sousa FD., Baranchuk A.: Accelerated idioventricular rhythm: history and chronology of the main discoveries. *Indian Pacing Electrophysiol. J.* 2010, 10, 1, 40-48.
154. Riera AR., Uchida AH., Schapachnik E., Dubner S., Zhang L., Celso Ferreira Filho., Ferreira C.: Early repolarization variant: epidemiological aspects, mechanism, and differential diagnosis. *Cardiol. J.* 2008, 15, 1, 4-16.
155. Riley MP., Marchlinski FE.: ECG clues for diagnosing ventricular tachycardia mechanism. *J. Cardiovasc. Electrophysiol.* 2008, 19, 2, 224-229.

-
156. Roden DM.: Clinical practice. Long-QT syndrome. *N. Engl. J. Med.* 2008, 358, 2, 169-76.
 157. Roggen A., Pavlovic M., Pfammatter JP.: Frequency of spontaneous ventricular tachycardia in a pediatric population. *Am. J. Cardiol.* 2008, 101, 6, 852-854.
 158. Rosenthal E.: Defibrillator implantation techniques in children. *Turk. J. Arrhythm. Pacing Electrophysiol.* 2005, 3, 99-102.
 159. Sharma S., Maron BJ., Whyte G., Firoozi S., Elliott PM., McKenna WJ.: Physiologic limits of left ventricular hypertrophy in elite junior athletes: relevance to differential diagnosis of athlete's heart and hypertrophic cardiomyopathy. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2002, 40, 8, 1431-1436.
 160. Sasayama S., Asanoi H., Ishizaka S.: Continuous measurement of the pressure-volume relationship in experimental heart failure produced by rapid ventricular pacing in conscious dogs. *Eur. Heart J.* 1992, 13, suppl E, 47-51.
 161. Scharhag J., Schneider G., Urhausen A., Rochette V., Kramann B., Kindermann W.: Athlete's heart. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2002, 40, 1856-1863.
 162. Schneider HE., Kriebel T., Jung K., Gravenhorst VD., Paul T.: Catheter ablation of idiopathic left and right ventricular tachycardias in the pediatric population using noncontact mapping. *Heart Rhythm.* 2010, 7, 6, 731-739.
 163. Schwartz P., Locati E., Napolitano C., Priori S.: The long QT Syndrome. In: Zipes D., Jalife J., (eds.): *Cardiac Electrophysiology: from cell to bedside.* Philadelphia: WB Saunders, 1995, 788-811.
 164. Schwartz PJ., Priori SG., Spazzolini C., Moss AJ., Vincent GM., Napolitano C., et al.: Genotype-phenotype correlation in the long-QT syndrome: gene-specific triggers for life-threatening arrhythmias. *Circulation.* 2001, 103, 1, 89-95.
 165. Sen-Chowdhry S., Syrris P., Ward D., Asimaki A., Sevdalis E., McKenna WJ.: Clinical and genetic characterization of families with arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy provides novel insights into patterns of disease expression. *Circulation.* 2007, 115, 13, 1710-1720.
 166. Shanmugam N., Chua TP., Ward D.: 'Frequent' ventricular bigeminy-a reversible cause of dilated cardiomyopathy: how frequent is 'frequent'? *Eur. J. Heart Fail.* 2006, 8, 869-873.
 167. Sheldon SH., Gard JJ., Asirvatham SJ.: Premature ventricular contractions and non-sustained ventricular tachycardia: association with sudden cardiac death., risk stratification, and management strategies. *Indian Pacing Electrophysiol. J.* 2010, 10, 8, 357-371.
 168. Shimizu W.: Arrhythmias originating from the right ventricular outflow tract: how to distinguish "malignant" from "benign"? *Heart Rhythm.* 2009, 6, 10, 1507-1511.
 169. Shu J., Zhu T., Yang L., Cui C., Yan GX.: ST-segment elevation in the early repolarization syndrome., idiopathic ventricular fibrillation, and the Brugada syndrome: cellular and clinical linkage. *J. Electrocardiol.* 2005, 38, suppl. 4, 26-32.
 170. Silka MJ., Kron J.: Radiofrequency catheter ablation for idiopathic right ventricular tachycardia: first., last or only therapy-who decides? *J. Am. Coll. Cardiol.* 1996, 27, 4, 875-876.
 171. Silka MJ., Kron J., Dunnigan A., Dick M.: Sudden cardiac death and the use of implantable cardioverter-defibrillators in pediatric patients. *The Pediatric Electrophysiology Society. Circulation.* 1993, 87, 3, 800-807.

172. Sobotka PA., Mayer JH., Bauernfeind RA., Kanakis C., Rosen KM.: Arrhythmias documented by 24-hour continuous ambulatory electrocardiographic monitoring in young women without apparent heart disease. *Am. Heart J.* 1981, 101, 6, 753-759.
173. Song MK., Baek JS., Kwon BS., Kim GB., Bae EJ., Noh CI., et al.: Clinical spectrum and prognostic factors of pediatric ventricular tachycardia. *Circ J.* 2010, 74, 9, 1951-1958.
174. Spinale FG., Clayton C., Tanaka R., Fulbright BM., Mukherjee R., Schulte BA., et al.: Myocardial Na-K ATPase in tachycardia induced cardiomyopathy. *J. Mol. Cell Cardiol.* 1992, 24, 3, 277-294.
175. Spinale FG., Tanaka R., Crawford FA., Zile MR.: Changes in myocardial blood flow during development of and recovery from tachycardia-induced cardiomyopathy. *Circulation.* 1992, 85, 2, 717-729.
176. Splawski I., Timothy KW., Sharpe LM., Decher N., Kumar P., Bloise R., et al.: Ca(V)_{1.2} calcium channel dysfunction causes a multisystem disorder including arrhythmia and autism. *Cell.* 2004, 119, 1, 19-31.
177. Stec S., Płaza P., Dudek K., Szafran D., Zagrodzka M., Ptaszkiewicz K., et al.: Intracardiac echocardiography for optimisation of RF ablation for incessant idiopathic ventricular tachycardia originating from the aorto-mitralis continuity in a patient with tachycardia-induced cardiomyopathy. *Kardiol. Pol.* 2009, 67, 5, 568-72.
178. Stec S., Stein-Gieras K., Kułakowski P.: Ventricular arrhythmia with QRS complexes of LBBB-like pattern and +90 axis - not always one focus, not always right ventricle, and not always from endocardium. *Kardiol. Pol.* 2010, 68, 9, 1064-1065.
179. Sun Y., Blom NA., Yu Y., Ma P., Wang Y., Han X., et al.: The influence of premature ventricular contractions on left ventricular function in asymptomatic children without structural heart disease: an echocardiographic evaluation. *Int. J. Cardiovasc. Imag.* 2003, 19, 4, 295-299.
180. Takemoto M., Yoshimura H., Ohba Y., Matsumoto Y., Yamamoto U., Mohri M., et al.: Radiofrequency catheter ablation of premature ventricular complexes from right ventricular outflow tract improves left ventricular dilation and clinical status in patients without structural heart disease. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2005, 45, 8, 1259-1265.
181. Tester DJ., Will ML., Haglund CM., Ackerman MJ.: Effect of clinical phenotype on yield of long QT syndrome genetic testing. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2006, 47, 4, 764-768.
182. Thiene G., Nava A., Corrado D., Rossi L., Pennelli N.: Right ventricular cardiomyopathy and sudden death in young people. *N. Engl. J. Med.* 1988, 318, 3, 129-133.
183. Tikkanen JT., Anttonen O., Junttila MJ., Aro AL., Kerola T., Rissanen HA., et al.: Long-term outcome associated with early repolarization on electrocardiography. *N. Engl. J. Med.* 2009, 361, 26, 2529-2537.
184. Topaloglu S., Aras D., Cagli K., Yildiz A., Cagirci G., Cay S., et al.: Evaluation of left ventricular diastolic functions in patients with frequent premature ventricular contractions from right ventricular outflow tract. *Heart Vessels.* 2007, 22, 5, 328-334.

185. Towbin JA., Lowe AM., Colan SD., Sleeper LA., Orav EJ., Clunie S., et al.: Incidence, causes, and outcomes of dilated cardiomyopathy in children. *JAMA*. 2006, 296, 15, 1867-1876.
186. Tsuji A., Nagashima M., Hasegawa S., Nagai N., Nishibata K., Goto M.: Long-term follow-up of idiopathic ventricular arrhythmias in otherwise normal children. *Jpn Circulation J*. 1995, 59, 654-662.
187. Turska-Kmieć A.: Komorowe zaburzenia rytmu serca. W: Kubicka K., Bieganowska K., (red.): Zaburzenia rytmu serca u dzieci. Warszawa: Wydawnictwo Lekarskie PZWL, 2001, 135-211.
188. Turska-Kmieć A. Zespół wydłużonego QT. W: Kubicka K., Bieganowska K., (red.): Zaburzenia rytmu serca u dzieci. Warszawa: Wydawnictwo Lekarskie PZWL, 2001, 211-254.
189. Turska-Kmieć A. Komorowe zaburzenia rytmu serca u dzieci.: *Pediatr. Dypl.* 2004, 8, 11-20.
190. Ueda K., Valdivia C., Medeiros-Domingo A., Tester DJ., Vatta M., Farrugia G., et al.: Syntrophin mutation associated with long QT syndrome through activation of the nNOS-SCN5A macromolecular complex. *Proc. Natl. Acad. Sci. U S A*. 2008, 105, 27, 9355-9360.
191. Van der Werf C., Van Langen IM., Wilde AA.: Sudden death in the young: what do we know about it and how to prevent? *Circ. Arrhythm Electrophysiol.* 2010, 3, 1, 96-104.
192. Vaseghi M., Shivkumar K.: Catheter ablation of idiopathic ventricular tachycardia. *Circ. Arrhythm Electrophysiol.* 2010, 3, 219-221.
193. Vijgen J., Hill P., Biblo LA., Carlson MD.: Tachycardia-induced cardiomyopathy secondary to right ventricular outflow tract ventricular tachycardia: improvement of left ventricular systolic function after radiofrequency catheter ablation of the arrhythmia. *J. Cardiovasc. Electrophysiol.* 1997, 8, 4, 445-450.
194. Von Bergen NH., Atkins DL., Dick M., Bradley DJ., Etheridge SP., Saarel EV., et al.: Multicenter study of the effectiveness of implantable cardioverter defibrillators in children and young adults with heart disease. *Pediatr. Cardiol.* 2011, 32, 4, 399-405.
195. Wałdoch A., Erciński J., Gutknecht P.: Omdlenia u dzieci i młodzieży- problem diagnostyczny i terapeutyczny. *Forum Med. Rodz.* 2008, 2, 42-8.
196. Waller BR III., Balaji S., Ye X., Gillette PC.: QT dispersion in children with ventricular arrhythmia and a structurally normal heart. *PACE*. 1999, 22, 2, 335-338.
197. Wang S., Zhu W., Hamilton RM., Kirsh JA., Stephenson EA., Gross GJ.: Diagnosis-specific characteristics of ventricular tachycardia in children with structurally normal hearts. *Heart Rhythm*. 2010, 7, 1725-1731.
198. Wilber DJ.: Ventricular ectopic beats: not so benign. *Heart*. 2009, 95, 15, 1209-1210.
199. Wilber DJ.: Catheter ablation of ventricular tachycardia: two decades of progress. *Heart Rhythm*. 2008, 5, suppl. 6, S59-63.
200. Wren C., O'Sullivan JJ., Wright C.: Sudden death in children and adolescents. *Heart*. 2000, 83, 4, 410-413.
201. Włodarska EK., Konka M., Kepski R., Zaleska T., Płoski R., Rużyło W., et al.: Familial form of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Kardiol. Pol.* 2004, 60, 1, 1-14.

202. Yamada T., Doppalapudi H., McElderry HT., Okada T., Murakami Y., Inden Y., et al.: Electrocardiographic and electrophysiological characteristics in idiopathic ventricular arrhythmias originating from the papillary muscles in the left ventricle, relevance for catheter ablation. *Circ. Arrhythm. Electrophysiol.* 2010, 3, 4, 324-331.
203. Yamamoto K., Burnett JC., Meyer LM., Sinclair L., Stevens TL., Redfield MM.: Ventricular remodeling during development and recovery from modified tachycardia-induced cardiomyopathy model. *Am. J. Physiol.* 1996, 271, 2, 1529-1534.
204. Yan GX., Lankipalli RS., Burke JF., Musco S., Kowey PR.: Ventricular repolarization components on the electrocardiogram: cellular basis and clinical significance. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2003, 42, 3, 401-409.
205. Zieńciuk A., Lica-Gorzynska M., Pazdyga A.: Arytmogenna kardiomiopatia prawej komory – przyczyna nagłej śmierci sercowej. *Choroby Serca i Naczyń.* 2007, 3, 2, 76-82.
206. Zipes DP., Ackerman MJ., Estes NA., Grant AO., Myerburg RJ., Van Hare G.: Task Force 7: arrhythmias. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2005, 45, 8, 1354-1363.
207. Zipes DP., Camm J., Borggrefe M., Buxton AE., Chaitman B., Fromer M., et al.: ACC/AHA/ESC 2006 Guidelines for management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death-executive summary a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force and the European Society of Cardiology Committee for Practice Guidelines, Writing Committee to Develop Guidelines for Management of Patients With Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death. *Europace.* 2006, 8, 746-837.
208. Zweytick B., Pignoni-Morya P., Zweytick G., Steinbacha K.: Prognostic significance of right ventricular extrasystoles. *Europace.* 2004, 6, 123-129.

8. STRESZCZENIE

Komorowe zaburzenia rytmu w populacji dziecięcej mogą występować jako zaburzenia pierwotne u potencjalnie zdrowych dzieci lub mogą być konsekwencją innych ogólnoustrojowych procesów chorobowych. Właściwa diagnostyka i leczenie tej arytmii wymaga zrozumienia unikalnych cech klinicznych, które ujawniają się w różnych okresach życia i w różnych okolicznościach w populacji dzieci i młodzieży.

Historia naturalna przedwczesnych pobudzeń komorowych u dzieci ze zdrowym strukturalnie sercem jest powszechnie uważana za pomyślną. Wiele badań, chociaż przeprowadzanych na małych liczebnie populacjach dziecięcych, wykazało zmniejszanie liczby przedwczesnych pobudzeń komorowych podczas okresu obserwacji. Niezwykle rzadko przedwczesne pobudzenia komorowe występują u dzieci poniżej 9 roku życia, natomiast u 2-6% dzieci i młodych dorosłych stwierdza się więcej niż 50 komorowych pobudzeń ektopicznych w 24-godzinnym badaniu EKG metodą Holtera. Przedwczesne pobudzenia komorowe traktowane są jako łagodne, jeżeli nie współwystępują z organiczną i/lub czynnościową chorobą serca i jeżeli wysiłek fizyczny powoduje wygaszenie arytmii. Nasilanie się lub prowokowanie przez wysiłek arytmii komorowej sugeruje obecność strukturalnej lub elektrycznej choroby serca, jednakże sporadycznie wykazuje się taką sytuację u zdrowych dzieci.

Nigdy nie przeprowadzono prospektywnych badań udowadniających to stanowisko na dużych i porównywalnych populacjach dzieci i młodzieży.

Celem pracy było poszukiwanie czynników klinicznych i elektrokardiograficznych mających wartość prognostyczną u dzieci i młodzieży z komorowymi zaburzeniami rytmu oraz zdrowym strukturalnie i czynnościowo sercem.

Na realizację badań będących przedmiotem pracy uzyskano zgodę rodziców badanych dzieci. Badanie uzyskało akceptację Niezależnej Komisji Bioetycznej ds. Badań Naukowych przy Gdańskim Uniwersytecie Medycznym (NKEBN/12/2011).

Trzysta sześćdziesiąt troje (363) dzieci z arytmią komorową zdiagnozowaną w latach 1995-2010 zostało poddanych badaniom. Diagnostykę i leczenie przeprowadzano w Klinice Kardiologii Dziecięcej i Wad Wrodzonych Serca Gdańskiego Uniwersytetu Medycznego.

Diagnostykę przeprowadzano na podstawie analizy danych klinicznych, elektrokardiograficznych i obrazowych. W kryteriach włączenia do badania nie uwzględniono kryterium minimalnego okresu obserwacji, gdyż wówczas badaniami nie objęci zostaliby pacjenci, (1) u których arytmia komorowa uległa spontanicznemu ustąpieniu zaraz po ujawnieniu się, (2) ci, którzy odpowiedzieli pozytywnie na zastosowane leczenie lub (3) ci, u których arytmia została uznana za łagodną i nie wymagającą obserwacji. Wyłączenie tej populacji dzieci mogłoby stworzyć fałszywy obraz, że problem arytmii komorowej jest bardziej poważny niż rzeczywistość jest. Z badania wykluczono 153 dzieci, u których wykazano: (1) istotną hemodynamicznie wrodzoną wadę serca, bez względu na podjęte leczenie operacyjne bądź nie; (2) kardiomiopatię, inną niż kardiomiopatia tachyarytmiczna; (3) z masami patologicznymi w jamach serca jakiegokolwiek rodzaju; (4) z elektryczną chorobą serca; (5) z zaburzeniami elektrolitowymi, endokrynologicznymi, metabolicznymi, farmakologicznymi lub innymi zaburzeniami systemowymi; lub (6) po ostrym urazie.

Na podstawie kryteriów włączenia do badania zakwalifikowano 214 dzieci (95 dziewczynek i 119 chłopców) w wieku od 4 miesięcy do 17 lat i 6 miesięcy (mediana

12,1 lat) w chwili włączenia do badania. Czas obserwacji wynosił od 5 m-cy do 15 lat (średnia 5,1 lat).

Zwraca uwagę, że jest to badanie, obejmujące jedną z największych z dotąd opisanych populacji dzieci z komorowymi zaburzeniami rytmu i ze zdrowym strukturalnie oraz czynnościowo sercem.

Na podstawie analizy danych uzyskanych z badania klinicznego i z badań elektrokardiograficznych wyodrębniono 3 grupy kliniczne:

Grupa I kliniczna: dzieci z pojedynczymi VPB i parami VPB: 149 dzieci

Grupa II kliniczna: dzieci z rytmem komorowymi (AIVR, nsVT, VT) – 61 dzieci

Grupa III kliniczna: dzieci z VF i po nagłym zatrzymaniu krążenia – 4 dzieci

Przeprowadzona analiza statystyczna wykazała, że płeć dziecka nie była czynnikiem prognostycznym ($p=0,79$).

Analizując grupy kliniczne w poszczególnych przedziałach wiekowych przy włączaniu do badania, wykazano szczyt rozpoznawania arytmii w grupie wiekowej 8-16 lat. W grupie klinicznej I w grupie wiekowej 12-16 lat znalazło się 33% badanych, w grupie II 50% pacjentów, a w grupie III ok. 80% 12-16 latków. Analiza statystyczna wykazała istotny związek statystyczny ($p=0,02$, $C=0,3$) pomiędzy wiekiem rozpoznania a kwalifikacją do grupy klinicznej.

Przeprowadzając analizę przyczyn zgłoszenia do kardiologa, stwierdzono, że najczęstszą (73%) było przypadkowe wysłuchanie niemiarowej akcji serca i rutynowe badanie EKG przy kwalifikacji do kontynuacji uprawiania sportu. Utraty przytomności i obciążający wywiad kardiologiczny stanowiły 10,3%. Analiza statystyczna wykazała, że objawowy charakter arytmii komorowej jest istotnym parametrem określającym przynależność do grupy klinicznej ($p<0,01$, $C=0,478$). Utraty przytomności były powodem zgłoszenia się do kardiologa w grupie II w 11,4% przypadków, a w grupie I w 3,3%.

Pod względem zgłaszanych przez badanych dolegliwości w okresie obserwacji, **istotność statystyczną wykazano w zakresie występowania zasłabnięć i omdleń ($p=0,12$, $C=0,24$) w odniesieniu do poszczególnych grup klinicznych.** U pacjentów zakwalifikowanych do grupy II klinicznej 2,5 krotnie częściej występowały utraty przytomności niż u pacjentów w grupie I. Inne zgłaszane dolegliwości takie jak gorsza tolerancja wysiłku fizycznego ($p=0,89$) czy uczucie kołatania serca ($p=0,98$) nie wykazały istotności statystycznej.

Analiza statystyczna parametrów EKG spoczynkowego (pomiar ręczny) w aspekcie: rytmu wodzącego, osi elektrycznej serca ($p=0,992$), zaburzeń przewodzenia śródkomorowego ($p=0,132$) i zaburzeń okresu repolaryzacji ($p=0,045$) mała liczebność grupy *nie* wykazała różnic istotnych statystycznie w ramach analizowanych grup klinicznych. Również nie wykazano istotności statystycznej pomiędzy parametrami EKG takimi jak: $QTc_{min.}$, $QTc_{max.}$, QTc_d , $JTc_{min.}$, JTc_{max} i JTc_d w aspekcie przynależności do grup klinicznych.

Obecność **parasystolii komorowej**, w wielokrotnie powtarzanych 24 godz. badaniach EKG metodą Holtera, okazała się **istotnym** statystycznie czynnikiem prognostycznym ($p<0,001$, $C=0,491$). Parasystolia znacznie częściej stwierdzana była w grupie klinicznej I (85% przypadków) niż w II (30%).

Analiza statystyczna procentowego występowania arytmii komorowej w 24 godz. badaniu EKG metodą Holtera w okresie obserwacji wykazała **istotność** statystyczną pomiędzy samoistnym **zanikaniem** arytmii a przynależnością do grupy klinicznej ($p < 0,001$, $C = 0,48$).

W grupie II w 10% przypadków wykazano narastanie arytmii w okresie obserwacji, a w grupie I w 2% ($p=0,16$, $C=0,223$).

Kolejnym analizowanym parametrem była ocena wpływu tachykardii zatokowej lub obciążenia wysiłkiem na zachowanie się arytmii komorowej w poszczególnych grupach klinicznych. Istotną różnicę pomiędzy grupami klinicznymi obserwowano w wygaszeniu arytmii przez tachykardię zatokową w rejestracji holterowskiej ($p<0,001$, $C=0,358$) i podczas próby wysiłkowej ($p<0,001$, $C=0,48$). Arytmia komorowa ulegała wygaszeniu w 70-80% w grupie I i w 30% w grupie II.

Leczenia arytmii komorowej wymagały wszystkie dzieci z grupy III, 30% dzieci z grupy II, a w grupie I klinicznej większość dzieci nie wymagała terapii. Analiza statystyczna wykazała, że dzieci z grupy II i III klinicznej znacznie częściej wymagały terapii w porównaniu z dziećmi z grupy I klinicznej ($p<0,001$, $C=0,341$).

W aspekcie wystąpienia kardiomiopatii jako poważnego incydentu sercowego analizie poddano parametry echokardiograficzne w zależności od kwalifikacji do grupy I, II lub III w czasie obserwacji. W grupie I nieprawidłowości w obrazie echokardiograficznym wystąpiły u 1,3% badanych dzieci, a w grupie II w 11,4%. Wykazano **istotność statystyczną** pomiędzy przynależnością do wybranej grupy klinicznej a ujawnieniem się nieprawidłowości w obrazie echokardiograficznym w czasie obserwacji ($p=0,004$, $C=0,229$).

Analizując kolejne poważne incydenty sercowe, takie jak właściwe interwencje implantowanego kardiowertera-defibrylatora, zatrzymanie krążenia z/lub bez zgonu oraz przeszczep serca, ze względu na małą liczebność grup badanych, odstąpiono od analizy statystycznej tych parametrów. W okresie obserwacyjnym u 7 dzieci implantowano kardiowertera-defibrylator w prewencji wtórnej u 3 (wszyscy z grupy III), a w prewencji pierwotnej nagłej śmierci sercowej u 4 (wszystkie dzieci z grupy II). Adekwatne interwencje implantowanego kardiowertera-defibrylatora wystąpiły u 2 z grupy III i u 2 z grupy II. Nie wystąpiły żadne nieadekwatne interwencje implantowanego kardiowertera-defibrylatora. U 1 dziecka w wieku 17 m-cy przeprowadzono badanie elektrofizjologiczne i częściowo skuteczną ablację prądem wysokiej częstotliwości dwóch ognisk arytmogennych jako prewencji wtórnej nagłej śmierci sercowej. Troje badanych zmarło w okresie obserwacyjnym, odpowiednio w wieku 6, 15 i 17 lat.

Oceniając rokowanie w grupach klinicznych, w zależności od kwalifikacji do grupy I, II, III klinicznej, różnica pomiędzy grupami okazała się **istotna statystycznie** ($p<0,01$, $C=0,526$). Rokowanie dobre dotyczyło 88% zakwalifikowanych do grupy I, natomiast rokowanie złe lub niepewne dotyczyło 74% badanych z grupy II i III. Przeprowadzając podobną analizę statystyczną w odniesieniu do grupy I klinicznej i grupy II klinicznej w aspekcie rokowania, **wykazano, że w grupie I jedynie 4% dzieci miało niepewne rokowanie, a w grupie II 29%** ($p<0,001$, $C=0,335$).

Na podstawie przeprowadzonej analizy sformułowano następujące wnioski:

1. Objawowy charakter arytmii komorowej koreluje z klasyfikacją do poszczególnych grup klinicznych.

Arytmia komorowa pod postacią przedwczesnych pobudzeń komorowych i par komorowych jest w większości bezobjawową arytmia komorową, natomiast arytmia komorowa pod postacią rytmów komorowych cechuje się występowaniem objawów klinicznych.

Omdlenia i utraty przytomności są istotnymi prognostycznie objawami, zwłaszcza, gdy współwystępują z arytmia pod postacią rytmów komorowych. Uczucie niemiarowej akcji serca jest najczęstszą dolegliwością zgłaszaną przez młodzież z arytmia komorową.

2. Morfologia arytmii komorowej VPB-LBBB vs VPB-RBBB nie wpływa na historię naturalną arytmii komorowej w populacji dzieci i młodzieży ze zdrowym strukturalnie i czynnościowo sercem.

Pojedyncze przedwczesne pobudzenia komorowe stanowią prawdopodobnie łagodną arytmia, ale konieczna jest kontynuacja okresowej obserwacji tej populacji dzieci.

W prezentowanej pracy wykazano, że częste przedwczesne pobudzenia komorowe, bez względu na morfologię VPB-LBBB vs VPB-RBBB, mogą w miarę upływu czasu powodować rozstrzeń lewej komory, a przedwczesne pobudzenia komorowe o morfologii VPB-LBBB mogą być pierwszym objawem arytmogenicznej kardiomiopatii prawej komory.

3. Z poddanych analizie parametrów elektrokardiograficznych spoczynkowego zapisu badania EKG w trakcie rytmu zatokowego nie wykazano czynnika prognostycznego dla wystąpienia poważnego incydentu sercowego.

Wykazanie cech parasystolii komorowej oraz wygaszanie arytmii komorowej przy wzroście częstości akcji serca wskazuje na łagodny charakter arytmii komorowej.

Poważny incydent kardiologiczny i rokowanie niepewne lub złe częściej dotyczy dzieci z częstymi przedwczesnymi pobudzeniami komorowymi, rytmami komorowymi i migotaniem komór.

Obecność dwóch morfologii arytmii komorowej jest złym prognostycznie markerem w historii naturalnej komorowych zaburzeń rytmu.

Arytmia komorowa pod postacią przedwczesnych pobudzeń komorowych i par komorowych, bez względu na morfologię arytmii, ma łagodny charakter.

4. Antyarytmicznego leczenia wymagają dzieci z objawową arytmia komorową, po zatrzymaniu krążenia w przebiegu migotania komór i większość dzieci z rytmami komorowymi.

Ablacja prądem wysokiej częstotliwości jest skuteczną metodą terapeutyczną w przypadku występowania objawowych komorowych zaburzeń rytmu zwłaszcza u młodzieży i w wybranych sytuacjach klinicznych u dzieci młodszych.

Stosowanie wszczepialnych kardiowerterów-defibrylatorów serca jest bezpieczną i skuteczną metodą prewencji nagłej śmierci sercowej i/lub pomostem do transplantacji serca w groźnych dla życia arytmia komorowych u dzieci.

Arytmia komorowa pod postacią przedwczesnych pobudzeń komorowych i par komorowych ze względu na możliwość wystąpienia poważnego incydentu kardiologicznego wymaga okresowej – co 2 lata – nieinwazyjnej diagnostyki kardiologicznej.

9. SUMMARY

Ventricular arrhythmias in children can occur as a primary disturbance in potentially healthy children or they can result from other diseases. The correct diagnostics and treatment of the arrhythmia require the understanding of unique clinical features that occur in different life periods and under different circumstances in the population of children and youth.

The natural history of premature ventricular beats in children with structurally normal hearts has commonly been considered to be successful. A lot of research, though on small populations of children, has shown a decrease in the premature ventricular beats number during the observation period. The premature ventricular beats very rarely occur in children younger than 9, however, in 2-6% of children and young adults there are more than 50 premature ventricular beats in 24 hour Holter-EKG monitoring. The premature ventricular beats are generally considered as a benign arrhythmia if they do not co-occur with an organic and/or functional heart disease and if physical exercise causes the suppression of the arrhythmia. On the other hand, if physical exercise increases or provokes arrhythmia it might be a sign of a structural or electrical heart disease, though such a situation might be seen sporadically in healthy children.

So far, the studies on big and comparable populations of children and youth proving this statement have never been carried out.

The purpose of this work was searching for the prognostic markers of ventricular arrhythmia in children and young people with structurally and functionally normal hearts.

The research was approved by both the parents of the children included in the research and the Independent Bioethics Committee for Scientific Research of the Medical University of Gdańsk (NKEBN/12/2011).

Three hundred sixty three (363) children with ventricular arrhythmia diagnosed in years 1995-2010 underwent the evaluation. The diagnostics and treatment were carried out at the Department of Pediatric Cardiology of the Medical University of Gdańsk.

The diagnostics was performed on the basis of the routine procedures such as the clinical, electrocardiographic and image data analysis. The criterion of the minimal observation period was not taken into consideration in the inclusion criteria because, then, the patients in whom (1) the arrhythmia resolved spontaneously shortly after its appearance, or (2) who reacted positively to the undertaken treatment or (3) who were regarded not to require further observation because of the benign nature of the arrhythmia would not have been included in the study. The exclusion of this population of the children could have created a false image of the research showing that the arrhythmia issue is a much more serious one than it actually is. Altogether 153 children were excluded from the research basing on the exclusion criteria such as the presence of (1) a hemodynamically significant congenital heart defect, independently of undertaken operative treatment or not, (2) cardiomyopathy, other than the tachyarrhythmic one, (3) pathological masses in the heart of any kind, (4) an electrical heart disease, (5) the disturbances of electrolyte, endocrinological, metabolic, pharmacological nature or other system disturbances; or (6) after an acute injury.

On the basis of the inclusion criteria 214 children (95 girls and 119 boys) with age ranging from 4 months to 17.6 years (median 12,1 years) at the time of the research were

included into the study. The follow-up period ranged from 5 months to 15 years (mean 5.1 years).

It should be emphasized that the research in question comprises one of the biggest, so far described, population of the children with ventricular arrhythmias and with structurally and functionally normal hearts.

On the basis of the clinical and electrocardiographic data analysis the patients were divided into 3 clinical groups:

Group I: children with single premature ventricular beats VPB and VPB couples – 149 children

Group II: children with ventricular rhythms (accelerated idioventricular rhythm, nonsustained ventricular tachycardia and sustained ventricular tachycardia) – 61 children

Group III: children who suffered a sudden cardiac death and those with a documented ventricular fibrillation – 4 children

Statistical analysis showed that the sex of a child does not constitute a prognostic factor ($p = 0.79$).

During the analysis of the clinical group data with reference to the age groups while including them into the research it was observed that the peak arrhythmia diagnostic age group was the one from 8 to 16 years.

In clinical group I 33% of children was in the group from 12 to 16 years, in group II 50% and in group III this age group was about 80%. The statistical analysis proved an important statistic relationship ($p=0.02$, $C=0.3$) between the age of diagnosis and the qualification into the clinical group.

While analyzing the reasons for the cardiological consultation it was observed that an accidental founding of an irregular heart rate on physical examination and arrhythmia appearance on the routine ECG performed because of the qualification for the continuation of sport activities (73% of all causes) were the most common reasons. Losses of consciousness and a positive family history presented 10.3% of causes. The statistic analysis showed that the symptomatic ventricular arrhythmia is a significant parameter while defining the membership to the clinical group ($p < 0.01$, $C = 0.478$). The syncope was a cause of seeking a cardiologist consultation in 11.4% cases in group II, and in 3.3% in group I.

During the follow-up period the syncope ($p=0.012$, $C=0.24$) turned out to be statistically significant with reference to the specific clinical groups. Losses of consciousness among the patients qualified for group II the syncope were 2.5 times more frequent than among the patients in group I. Other symptoms such as a poor tolerance of physical activities and the feeling of the irregular heart beats were not statistically essential ($p = 0.98$).

The statistic analysis of resting ECG parameters (manual measurements) did not show any statistical differences within the analyzed clinical groups as far as a leading heart rhythm, heart axis ($p = 0.992$), disturbances of intraventricular conduction ($p = 0.132$) and depolarization time were concerned. There was also no statistically important difference among ECG parameters such as QTc_{min} , QTc_{max} , QTc_d , JTc_{min} , JTc_{max} and JTc_d in respect of the clinical group membership.

The presence of the ventricular parasystole found out in a repeated 24 hour Holter-ECG monitoring turned out to be a statistically important prognostic factor ($p < 0.001$, $C = 0.491$). It was ascertained to be more frequent in clinical group I (85% cases) than in group II (30%).

The statistic analysis of percent occurrence of VPB in the 24 hour Holter-ECG in the follow-up period showed the statistical importance between a spontaneous disappearance of premature ventricular beats and classification to the clinical group ($p < 0.001$, $C = 0.48$).

The increase of arrhythmia was noticed in 10% of cases in group II and only in 2% in group I ($p = 0.16$, $C = 0.223$).

The next estimated parameter was the influence of sinus tachycardia and exercise treadmill test on the ventricular arrhythmias according to the qualification to the clinical groups. A significant difference was noticed among the clinical groups. The arrhythmia was suppressed in 70-80% cases in group I and in 30% in group II.

The treatment was necessary in case of all children in group III and 30% of children in group II. In case of group I most children did not require any treatment. The statistic analysis showed that the children from group II and III required a significantly more frequent antiarrhythmic therapy comparing to the children from group I ($p < 0.001$, $C = 0.341$).

Cardiomyopathy as a severe cardiac event was analyzed in respect of echocardiographic parameters with regard to the qualification to clinical groups I, II or III. Echocardiographic abnormalities were found out in 1.3% of the researched children from group I and in 11.4% of group II. There was a statistic significance between the membership of a chosen clinical group and the echocardiographic image abnormalities ($p = 0.004$, $C = 0.229$) during the follow-up.

Due to the fact that the researched groups were not so numerous the statistic analysis of the next severe cardiac events such as proper implantable cardioverter-defibrillator interventions, sudden cardiac arrest with/without death and heart transplantation was not conducted.

In the follow-up a cardioverter-defibrillator was implanted in 7 children, as a secondary prevention of sudden cardiac death in 3 children (all from group III) and as a primary prevention of sudden cardiac death in 4 patients (all from clinical group II). Adequate interventions of an implantable cardioverter-defibrillator took place in 2 children from group III and in 2 from group II. There were no inappropriate implantable cardioverter-defibrillator interventions.

In one child, aged 17 months, an electrophysiology study and a partially successful radiofrequency ablation of two sites of ventricular tachycardia origin were performed as a secondary prevention of sudden cardiac death.

There were 3 deaths during the follow-up, at the age of 6, 15 and 17.

The evaluation of the prognosis of the ventricular arrhythmias in the clinical groups, depending on qualification for group I, II, and III showed a statistically significant difference ($p < 0.01$, $C = 0.526$) among them. A good prognosis concerned 88% qualified for group I and a poor or uncertain prognosis concerned 74% from group II and III. A similar statistic analysis performed with regard to clinical groups I and II as far as the prognosis was concerned, showed that the uncertain prognosis applied to only 4% children in group I and 29% in group II ($p < 0.001$, $C = 0.335$).

Conclusion:

1. Symptomatic ventricular arrhythmia correlates with the classification for individual clinical groups.

Single premature ventricular beats and couples of VPB are mostly symptom-free arrhythmias forms; whereas the ventricular rhythms are symptomatic ones. Syncope and losses of consciousness are prognostically important markers especially if they co-exist with any form of ventricular rhythms. An irregular heart rhythm is the most frequent disease symptom reported by young people.

2. The morphology of ventricular arrhythmias VPB-LBBB vs VPB-RBBB has no influence on the natural history of this arrhythmia in population of children and youth with structurally and functionally normal hearts.

Premature ventricular beats are probably a benign form of arrhythmia; however, there are two reasons to continue the periodic observation of this population of patients'. Firstly, a prolonged period of very frequent premature ventricular beats, independently of morphology VPB-LBBB vs VPB-RBBB, may lead to the left ventricle dilatation. Secondly, premature ventricular beats originating from the right ventricle might be the first symptom of arrhythmogenic right ventricle cardiomyopathy.

3. The study shows that the resting ECG parameters on a sinus rhythm have no prognostic value in respect of the occurrence of serious cardiac events.

The presence of ventricular parasystole features and suppressing of ventricular arrhythmias with an increase of the heart rate indicate a benign character of arrhythmia.

A serious cardiac event and an uncertain or poor prognosis mostly concern the patients with frequent premature beats, ventricular rhythms and ventricular fibrillation.

The presence of two morphologies of ventricular arrhythmia is a high risk marker in the natural history of ventricular arrhythmia .

A ventricular arrhythmia in the form of premature ventricular beats and couples of VPB independently of ventricular morphology is of a benign character.

4. An antiarrhythmic treatment is required for all children with symptomatic ventricular arrhythmia, for those after successful resuscitation in the course ventricular fibrillation and in the majority of children with ventricular rhythms.

Radiofrequency ablation is a forceful therapeutic method in case of occurrence of symptomatic ventricular arrhythmia in young people and in some clinical situations in the youngest children.

The application of implanted cardioverter-defibrillators is a safe and an effective method in children resuscitated from the sudden cardiac death or at high risk for sudden death and they may serve as a by-pass in the need for heart transplantation in cases of life threatening ventricular arrhythmia in children.

A ventricular arrhythmia in the form of premature ventricular beats and couples of VPB due to the potential risk of the serious cardiological event occurrence requires a periodic – every two years – noninvasive cardiological diagnostics.

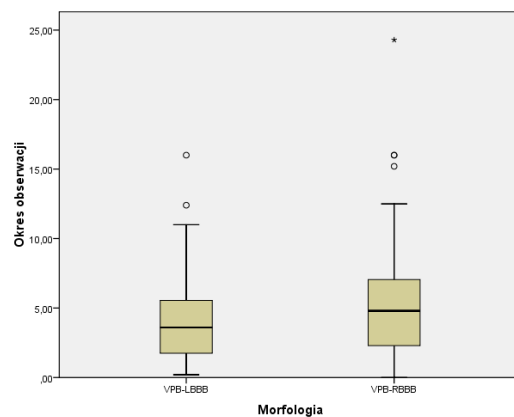
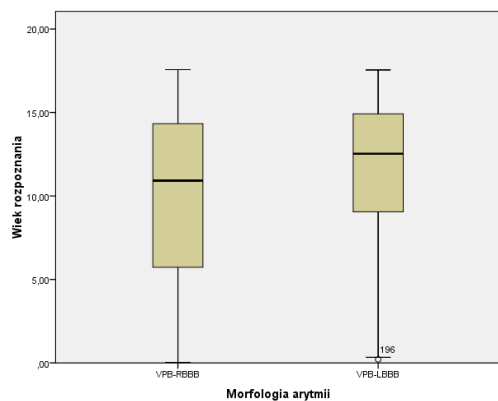
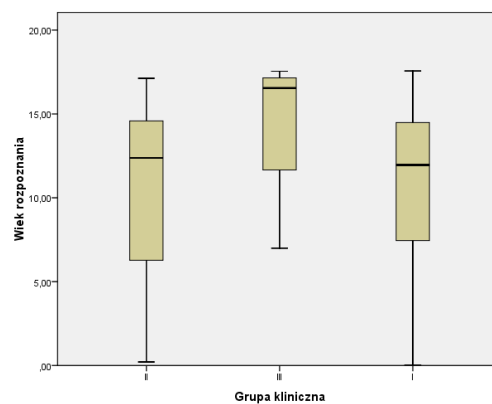
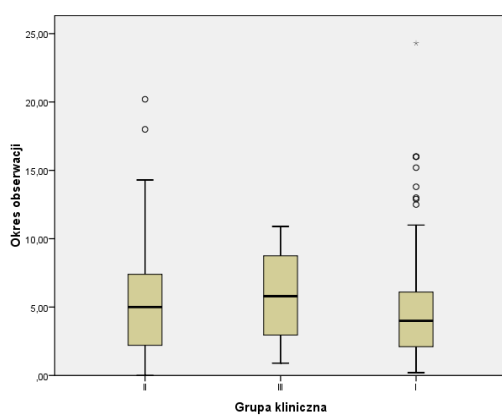
10. ZAŁĄCZNIK

Obliczenia statystyczne:

	Morfo- logia	N	Mean	Std. Deviation	Std. Error Mean
Wiek	I BBB	92	11,514	4,2679	,4150
Rozpoznanie	RBBB	46	10,581	4,9622	,7316

		Levene's Test for Equality of Variances		t-test for Equality of Means		
		F	Sig.	t	df	Sig. (2-tailed)
Wiek	Equal variances assumed	,998	,319	1,145	136	,254
	Equal variances not assumed			1,089	79,094	,279

		t-test for Equality of Means			
		Mean Difference	Std. Error Difference	95% Confidence Interval of the Difference	
				Lower	Upper
Wiek	Equal variances assumed	,9326	,8143	-,6778	2,5400
	Equal variances not assumed	,9326	,8563	-,7718	2,6370



		Rozpoznanie ostateczne				
		ARVC	CHD	DCMP	ZDROWE SERCE	Total
Morfologia	LBBB	1	2	2	87	92
	RBBB	1	5	0	41	47

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)
Pearson Chi-Square	5,863 ^a	3	,118
Likelihood Ratio	6,174	3	,103
N of Valid Cases	139		

		Grupa kliniczna		
		I	II	Total
Morfologia	LBBB	64	28	92
	RBBB	37	10	47

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)	Exact Sig. (2- sided)	Exact Sig. (1- sided)
Pearson Chi-Square	1,313 ^a	1	,252		
Continuity Correction ^b	,893	1	,345		
Likelihood Ratio	1,350	1	,245		
Fisher's Exact Test				,316	,173
N of Valid Cases	139				

		Plec		
		F	M	Total
Morfologia	LBBB	38	54	92
	RBBB	25	22	47
Total		63	76	139

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)	Exact Sig. (2-sided)	Exact Sig. (1-sided)
Pearson Chi-Square	1,774 ^a	1	,183		
Continuity Correction ^b	1,327	1	,249		
Likelihood Ratio	1,771	1	,183		
Fisher's Exact Test				,210	,125
N of Valid Cases	139				

		EKG0_Rytm			
		,00	2,00	3,00	Total
Morfologia	LBBB	90	1	1	92
	RBBB	47	0	0	47
	Total	137	1	1	139

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)
Pearson Chi-Square	1,037 ^a	2	,596
Likelihood Ratio	1,666	2	,435

		EKG0_Os			
		,00	1,00	2,00	Total
Morfologia	LBBB	87	2	3	92
	RBBB	44	1	2	47
	Total	131	3	5	139

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)
Pearson Chi-Square	,089 ^a	2	,957
Likelihood Ratio	,087	2	,958
Linear-by-Linear Association	,074	1	,785
N of Valid Cases	139		

		EKG0_Bloki		
		1,00	2,00	Total
Morfologia	LBBB	4	2	6
	RBBB	1	0	1
	Total	5	2	7

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)	Exact Sig. (2-sided)	Exact Sig. (1-sided)
Pearson Chi-Square	,467 ^a	1	,495		
Continuity Correction ^b	,000	1	1,000		
Likelihood Ratio	,738	1	,390		
Fisher's Exact Test				1,000	,714

	Morfologia	N	Mean	Std. Deviation	Std. Error Mean
EKG0_QRSmin	LBBB	92	69,7283	13,24669	1,38106
	RDDD	47	71,5957	14,03049	2,04656
EKG0_QRSmax	LBBB	18	71,3889	7,23666	1,70570
	RDDD	11	77,2727	9,04534	2,72727
EKG0_QTcmin	LDDD	92	387,0761	30,70320	3,20103
	RBBB	47	387,7234	26,74981	3,90186
EKG0_QTcmax	LBBB	47	415,1915	28,68467	4,18409
	RBBB	24	414,2917	20,45245	4,17484

		Levene's Test for Equality of Variances		t-test for Equality of Means		
		F	Sig.	t	df	Sig. (2-tailed)
EKG0_QRSmin	Equal variances assumed	,233	,630	-,771	137	,442
	Equal variances not assumed			-,756	88,190	,451
EKG0_QRSmax	Equal variances assumed	,654	,426	-1,933	27	,064
	Equal variances not assumed			-1,829	17,755	,084
EKG0_QTmin	Equal variances assumed	1,147	,286	-,123	137	,903
	Equal variances not assumed			-,128	104,767	,898
EKG0_QTmax	Equal variances assumed	3,976	,050	,137	69	,892
	Equal variances not assumed			,152	61,424	,879

		t-test for Equality of Means			
		Mean Difference	Std. Error Difference	95% Confidence Interval of the Difference	
				Lower	Upper
EKG0_QRSmin	Equal variances assumed	-1,86748	2,42314	-6,65908	2,92411
	Equal variances not assumed	-1,86748	2,46895	-6,77386	3,03890
EKG0_QRSmax	Equal variances assumed	-5,88384	3,04430	-12,13022	,36254
	Equal variances not assumed	-5,88384	3,21674	-12,64865	,88097
EKG0_QTmin	Equal variances assumed	-,64732	5,27751	-11,08324	9,78860
	Equal variances not assumed	-,64732	5,04689	-10,65463	9,35999
EKG0_QTmax	Equal variances assumed	,89982	6,58053	-12,22797	14,02762
	Equal variances not assumed	,89982	5,91066	-10,91762	12,71726

	Morfolożia	N	Mean	Std. Deviation	Std. Error Mean
Holter	LBBB	71	140,7042	18,54138	2,20046
Wygazzenie	RBBB	33	141,5152	16,22521	2,82445

		Levene's Test for Equality of Variances		t-test for Equality of Means		
		F	Sig.	t	df	Sig. (2-tailed)
Holter_Wygazzenie	Equal variances assumed	,517	,474	-,216	102	,830
	Equal variances not assumed			-,226	70,723	,821

		t-test for Equality of Means			
		Mean Difference	Std. Error Difference	95% Confidence Interval of the Difference	
				Lower	Upper
Holter_Wygazzenie	Equal variances assumed	-,81093	3,76010	-8,26906	6,64720
	Equal variances not assumed	-,81093	3,58043	-7,95059	6,32874

		Przebieg arytmii			
		maleje	narasta	nie zmienia	Total
Morfologia	LBBB	47	2	43	92
	RBBB	20	2	25	47
	Total	67	4	68	139

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)
Pearson Chi-Square	1,203 ^a	2	,548
Likelihood Ratio	1,184	2	,553
N of Valid Cases	139		

		Wpływ na arytmie				Total
		,00	1,00	2,00	3,00	
Morfologia	LBBB	10	53	3	1	67
	RBBB	2	24	2	0	28
	Total	12	77	5	1	95

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)
Pearson Chi-Square	1,738 ^a	3	,629
Likelihood Ratio	2,112	3	,549
Linear-by-Linear Association	,499	1	,480
N of Valid Cases	95		

		EKG0_Rytm			Total
		,00	2,00	3,00	
Morfologia	2 morf	18	1	0	19
	poli	1	0	0	1
	LBBB	90	1	1	92
	RBBB	47	0	0	47
	Total	156	2	1	159

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)
Pearson Chi-Square	3,817 ^a	6	,701
Likelihood Ratio	3,705	6	,716
Linear-by-Linear Association	1,451	1	,228
N of Valid Cases	159		

		EKG0_Os			
		,00	1,00	2,00	Total
Morfologia	2 morf	19	0	0	19
	poli	1	0	0	1
	LBBB	87	2	3	92
	RBBB	44	1	2	47
	Total	151	3	5	159

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)
Pearson Chi-Square	1,313 ^a	6	,971
Likelihood Ratio	2,298	6	,890
Linear-by-Linear Association	1,101	1	,294
N of Valid Cases	159		

		Parasystolia		
		nie	tak	Total
Morfologia	2 morf	14	5	19
	poli	1	0	1
	LBBB	27	65	92
	RBBB	13	34	47
	Total	55	104	159

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)
Pearson Chi-Square	16,841 ^a	3	,001
Likelihood Ratio	16,075	3	,001
N of Valid Cases	159		

		Wygaszenie arytmii		
		NIE	TAK	Total
Morfologia	2 morf	11	8	19
	poli	1	0	1
	LBBB	20	71	91
	RBBB	13	33	46
	Total	45	112	157

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)
Pearson Chi-Square	12,422 ^a	3	,006
Likelihood Ratio	11,630	3	,009
Linear-by-Linear Association	5,710	1	,017
N of Valid Cases	157		

		Wpływ na arytmie					
		,00	1,00	2,00	3,00	4,00	Total
Morfologia	2 morf	3	5	2	0	1	11
	poli	0	1	0	0	0	1
	LBBB	10	53	3	1	0	67
	RBBB	2	24	2	0	0	28
	Total	15	83	7	1	1	107

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)
Pearson Chi-Square	16,409 ^a	12	,173
Likelihood Ratio	12,232	12	,427
Linear-by-Linear Association	,622	1	,430
N of Valid Cases	107		

		Przebieg arytmii			
		maleje	narasta	nie zmienia	Total
Morfologia	2 morf	5	5	9	19
	poli	0	0	1	1
	LBBB	47	2	43	92
	RBBB	20	2	25	47
	Total	72	9	78	159

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)
Pearson Chi-Square	20,046 ^a	6	,003
Likelihood Ratio	14,497	6	,025
N of Valid Cases	159		

		Okr. obs. niemiarrowosc		
		NIE	IAK	Total
Morfologia	2 morf	11	8	19
	poli	0	1	1
	LBBB	73	19	92
	RBBB	37	10	47
	Total	121	38	159

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)
Pearson Chi-Square	7,358 ^a	3	,061
Likelihood Ratio	6,642	3	,084
N of Valid Cases	159		

		Okr. obs. przytomność		
		NIE	TAK	Total
Morfologia	2 morf	14	5	19
	poli	0	1	1
	LBBB	80	12	92
	RBBB	44	3	47
	Total	138	21	159

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)
Pearson Chi-Square	11,331 ^a	3	,010
Likelihood Ratio	8,658	3	,034
N of Valid Cases	159		

		Kardiomiopatia tachyarytmiczna		
		NIE	TAK	Total
Morfologia	2 morf	16	3	19
	poli	1	0	1
	LBBB	89	3	92
	RBBB	45	2	47
	Total	151	8	159

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)
Pearson Chi-Square	5,318 ^a	3	,150
Likelihood Ratio	3,866	3	,276
N of Valid Cases	159		

		Rokowanie					
		dobrze - łagodna arytmia bez objawów	dobrze - łagodna arytmia z objawami	dobrze- bez arytmii	niepewne	złe	Total
Morfologia	2 morf	6	3	1	6	3	19
	poli	0	0	0	1	0	1
	LBBB	58	14	12	8	0	92
	RBBB	26	3	11	7	0	47
	Total	90	20	24	22	3	159

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)
Pearson Chi-Square	42,944 ^a	12	,000
Likelihood Ratio	31,169	12	,002
N of Valid Cases	159		

		Plec		
		F	M	Total
GrupaKliniczna	I	63	86	149
	II	32	29	61
	III	0	4	4
	Total	95	119	214

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)
Pearson Chi-Square	5,070 ^a	2	,079
Likelihood Ratio	6,560	2	,038
N of Valid Cases	214		

		EKG0_Rytm			Total
		zatoka	komora	w. rozr	
GrupaKliniczna	I	148	0	1	149
	II	60	1	0	61
	III	3	1	0	4
	Total	211	2	1	214

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)
Pearson Chi-Square	27,175 ^a	4	,000
Likelihood Ratio	8,676	4	,070
N of Valid Cases	214		

		EKG0_Cs			
		N	L	P	Total
GrupaKliniczna	I	143	2	4	149
	II	58	1	2	61
	III	4	0	0	4
	Total	205	3	6	214

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)
Pearson Chi-Square	,261 ^a	1	,992
Likelihood Ratio	,429	4	,980
N of Valid Cases	214		

		EKG0_Bloki			
		n/spec	PRBBB	RBBB	Total
GrupaKliniczna	I	0	3	2	5
	II	3	4	0	7
	III	0	2	0	2
	Total	3	9	2	14

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)
Pearson Chi-Square	7,067 ^a	4	,132
Likelihood Ratio	8,688	4	,069
N of Valid Cases	14		

		Parasystolia		
		nie	tak	Total
GrupaKliniczna	I	23	126	149
	II	43	18	61
	III	4	0	4
	Total	70	144	214

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)
Pearson Chi-Square	67,988 ^a	2	,000
Likelihood Ratio	68,332	2	,000
N of Valid Cases	214		

		Wygaszenie arytmii		
		NIE	TAK	Total
GrupaKliniczna	I	29	118	147
	II	31	30	61
	III	3	0	3
	Total	63	148	211

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)
Pearson Chi-Square	27,049 ^a	2	,000
Likelihood Ratio	26,724	2	,000
N of Valid Cases	211		

		Wplyw na arytmie					Total
		bez	wygasz	osl	n. ilosc	n.jakosc	
GrupaKliniczna	I	10	76	6	1	0	93
	II	8	29	1	0	1	39
	III	1	0	0	0	1	2
	Total	19	105	7	1	2	134

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)
Pearson Chi-Square	10,021 ^a	8	,000
Likelihood Ratio	16,190	8	,040
N of Valid Cases	134		

		Przebieg arytmii			
		małeje	narasta	nie zmienia	Total
GrupaKliniczna	I	76	3	70	149
	II	28	6	27	61
	III	0	1	3	4
	Total	104	10	100	214

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)
Pearson Chi-Square	12,251 ^a	4	,016
Likelihood Ratio	12,050	4	,017
N of Valid Cases	214		

		Okr. obs. niemiarowosc		
		NIE	TAK	Total
GrupaKliniczna	I	121	28	149
	II	43	18	61
	III	2	2	4
	Total	166	48	214

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)
Pearson Chi-Square	4,637 ^a	2	,098
Likelihood Ratio	4,276	2	,118
N of Valid Cases	214		

		Okr. obs. meczliwosc		
		NIE	TAK	Total
GrupaKliniczna	I	135	14	149
	II	49	12	61
	III	4	0	4
	Total	188	26	214

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)
Pearson Chi-Square	4,846 ^a	2	,089
Likelihood Ratio	4,966	2	,083
N of Valid Cases	214		

		Okr. obs. przytomnosc		
		NIE	TAK	Total
GrupaKliniczna	I	135	14	149
	II	49	12	61
	III	2	2	4
	Total	186	28	214

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)
Pearson Chi-Square	8,904 ^a	2	,012
Likelihood Ratio	7,163	2	,028
N of Valid Cases	214		

		Kardiomiopatia tachyarytmiczna		
		NIE	TAK	Total
GrupaKliniczna	I	147	2	149
	II	54	7	61
	III	4	0	4
	Total	205	9	214

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)
Pearson Chi-Square	11,210 ^a	2	,004
Likelihood Ratio	9,964	2	,007
N of Valid Cases	214		

		Rokowanie					Total
		dobrze - łagodna arytmia bez objawów	dobrze - łagodna arytmia z objawami	dobrze- bez arytmii	niepewne	złe	
GrupaKliniczna	I	90	20	31	8	0	149
	II	27	6	9	17	2	61
	III	0	0	0	2	2	4
	Total	117	26	40	27	4	214

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)
Pearson Chi-Square	81,743 ^a	8	,000
Likelihood Ratio	44,546	8	,000
N of Valid Cases	214		

		Morfologia				Total
		2 morf	poli	LBBB	RBBB	
GrupaKliniczna	I	8	0	64	37	109
	II	9	1	28	10	48
	III	2	0	0	0	2
	Total	19	1	92	47	159

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)
Pearson Chi-Square	22,794 ^a	6	,001
Likelihood Ratio	16,772	6	,010
N of Valid Cases	159		

		Grupa wiekowa						Total	
		0-1	1-3	12-16	3-5	5-8	8-12		>16
GrupaKliniczna	I	8	8	49	9	16	36	23	149
	II	1	5	29	5	7	10	4	61
	III	0	0	0	0	1	0	3	4
	Total	9	13	78	14	24	46	30	214

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)
Pearson Chi-Square	23,080 ^a	12	,027
Likelihood Ratio	21,140	12	,048
N of Valid Cases	214		

Dla morfologii VPB-RBBE i VPB LBBB

		Objawy						
		1,00	2,00	3,00	4,00	5,00	6,00	7,00
Grupa kliniczna	I	3	9	62	6	3	0	15
	II	0	1	21	1	4	1	9
Total		3	10	83	7	7	1	25

		Objawy	
		8,00	Total
Grupa kliniczna	I	1	100
	II	1	38
Total		2	138

- 1 - szmer
2 - uczucie arytmii
3 - niemiaraowa akcja serca w badaniu przedmiotowym
4 - objawy wazowagalne
5 - utrata przytomności
6 - inne
7 - rutynowe EKG
8 - wywiad rodzinny

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)
Pearson Chi-Square	10,515 ^a	7	,156
Likelihood Ratio	11,291	7	,126
N of Valid Cases	138		

		Levene's Test for Equality of Variances		t-test for Equality of Means		
		F	Sig.	t	df	Sig. (2-tailed)
Wiek rozpoznania	Equal variances assumed	1,596	,209	1,101	99	,274
	Equal variances not assumed			1,048	64,644	,298
EKG0_QRSmin	Equal variances assumed	,240	,625	-1,049	99	,297
	Equal variances not assumed			-1,027	70,566	,308
EKG0_QRSmax	Equal variances assumed	,580	,455	-2,533	22	,019
	Equal variances not assumed			-2,372	13,777	,033
EKG0_QTcmin	Equal variances assumed	1,327	,252	-,599	99	,550
	Equal variances not assumed			-,627	85,861	,532
EKG0_QTcmax	Equal variances assumed	4,521	,037	,105	66	,917
	Equal variances not assumed			,116	61,892	,908
EKGlast_QRSmin	Equal variances assumed	,002	,967	-,175	99	,861
	Equal variances not assumed			-,176	76,149	,861
EKGlast_QRSmax	Equal variances assumed	2,144	,160	-2,683	18	,015
	Equal variances not assumed			-2,186	6,588	,067
EKGlast_QTcmin	Equal variances assumed	,049	,826	-,017	99	,987
	Equal variances not assumed			-,016	68,184	,987
EKGlast_QTcmax	Equal variances assumed				0	
	Equal variances not assumed					
Wygaszenie	Equal variances assumed	,667	,416	-,299	80	,766
	Equal variances not assumed			-,311	64,708	,757

		t-test for Equality of Means			
		Mean Difference	Std. Error Difference	95% Confidence Interval of the Difference	
				Lower	Upper
Wiek rozpoznania	Equal variances assumed	1,0240	,9300	-,8213	2,8592
	Equal variances not assumed	1,0240	,0769	-,9273	2,9762
EKG0_QRSmin	Equal variances assumed	-2,99409	2,85546	-8,65993	2,67176
	Equal variances not assumed	-2,99409	2,91600	-8,80904	2,82087
EKG0_QRSmax	Equal variances assumed	8,55556	3,37815	15,56141	1,54970
	Equal variances not assumed	-8,55556	3,60726	-16,30415	-,80596
EKG0_QTcmin	Equal variances assumed	-3,56934	6,12290	-15,81850	8,47962
	Equal variances not assumed	-3,56934	5,85071	-15,30044	7,96176
EKG0_QTcmax	Equal variances assumed	,70833	6,74437	-12,77723	14,17389
	Equal variances not assumed	,70833	6,03155	-11,44894	12,06561
EKGlas_QRSmin	Equal variances assumed	-,39485	2,25688	-1,87299	4,08329
	Equal variances not assumed	-,39485	2,24838	-4,87275	4,08305
EKGlas_QRSmax	Equal variances assumed	-0,57143	3,19430	-15,20250	-1,06020
	Equal variances not assumed	-8,57143	3,92099	-17,96182	,81396
EKGlas_QTcmin	Equal variances assumed	-,05701	3,35900	-6,74183	5,62781
	Equal variances not assumed	-,05701	3,47871	-6,99833	5,88431
EKGlas_QTcmax	Equal variances assumed	-8,00000	.	.	.
	Equal variances not assumed	-8,00000	.	.	.
Wygaszenie	Equal variances assumed	-1,21666	4,05941	-9,31503	6,88172
	Equal variances not assumed	-1,21666	3,90930	-9,02474	6,59143

		RozpOstat					
		ARVC	CHD	DCMP	NCLV	ZDROWE SERCE	Total
Grupa wiekowa	0-3	0	1	0	0	21	22
	3-5	1	0	0	0	13	14
	5-8	1	2	0	0	21	24
	8-12	2	3	0	0	41	46
	12-16	1	6	2	1	68	78
	>16	0	0	1	0	29	30
	Total	5	12	3	1	193	214

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)
Pearson Chi-Square	12,715 ^a	20	,889
Likelihood Ratio	17,024	20	,651
N of Valid Cases	214		

		Objawy						
		1,00	2,00	3,00	4,00	5,00	6,00	7,00
Grupa wiekowa	0-3	1	0	17	0	2	0	1
	3-5	0	0	13	0	0	0	0
	5-8	1	0	16	0	4	0	1
	8-12	1	4	21	6	2	0	11
	12-16	0	13	39	2	3	1	18
	>16	1	1	14	1	4	1	5
	Total	4	18	120	9	15	2	36

		Objawy		Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)	
		8,00	Total				
GrupaWiekowa2	0-3	1	22	Pearson Chi-Square Likelihood Ratio Linear-by-Linear Association N of Valid Cases	58,839 ^a 67,298 2,529 211	35 35 1 211	,007 ,001 ,112
	3-5	1	14				
	5-8	2	24				
	8-12	1	46				
	12-16	2	70				
	>16	0	27				
	Total	7	211				

- 1 - szmer
2 - uczucie arytmii
3 - niemierna akcja serca w badaniu przedmiotowym
4 - objawy wazogalne
5 - utrata przytomosci
6 - inne
7 - rutynowe EKG
8 - wywiad rodzinny

		Holter Parasytolia		
		nic	tak	Total
Grupa wiekowa	0-3	6	16	22
	3-5	5	9	14
	5-8	10	11	21
	8-12	14	32	46
	12-16	28	50	78
	>16	7	23	30
	Total	70	144	214

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)
Pearson Chi-Square	2,894 ^a	5	,716
Likelihood Ratio	2,938	5	,709
N of Valid Cases	214		

		Przebieg arytmii			Total
		maleje	narasta	nie zmienia	
Grupa wiekowa	0-3	14	1	7	22
	3-5	7	2	5	14
	5-8	10	2	12	24
	8-12	24	1	21	46
	12-16	37	4	37	78
	>16	12	0	18	30
	Total	104	10	100	214

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)
Pearson Chi-Square	9,990 ^a	10	,441
Likelihood Ratio	10,441	10	,403
N of Valid Cases	214		

		Wpływ wysiłku na arytmie					Total
		,00	1,00	2,00	3,00	4,00	
Grupa wiekowa	0-3	2	3	0	0	0	5
	3-5	2	1	0	0	0	3
	5-8	2	6	1	0	1	10
	8-12	2	32	3	0	0	37
	12-16	8	47	3	1	1	60
	>16	3	16	0	0	0	19
	Total	19	105	7	1	2	134

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)
Pearson Chi-Square	21,801 ^a	20	,351
Likelihood Ratio	18,903	20	,528
Linear-by-Linear Association	,262	1	,609
N of Valid Cases	134		

- 0 - bez wpływu
- 1 - wygaszenie
- 2 - osłabienie
- 3 - nasilenie ilościowe
- 4 - nasilenie jakościowe

		Okr. obs. niemiarowosc		
		NIE	TAK	Total
Grupa wiekowa	0-3	22	0	22
	3-5	13	1	14
	5-8	15	9	24
	8-12	35	11	46
	12-16	58	20	78
	>16	23	7	30
	Total	166	40	214

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)
Pearson Chi-Square	11,909 ^a	5	,036
Likelihood Ratio	16,853	5	,005
N of Valid Cases	214		

		Okr. obs. meczliwosc		
		NIE	TAK	Total
Grupa wiekowa	0-3	21	1	22
	3-5	13	1	14
	5-8	16	8	24
	8-12	40	6	46
	12-16	72	6	78
	>16	26	4	30
	Total	188	26	214

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)
Pearson Chi-Square	13,137 ^a	5	,022
Likelihood Ratio	10,931	5	,053
N of Valid Cases	214		

		Okr. obs. utr. przytomności		
		NIE	TAK	Total
Grupa wiekowa	0-3	20	2	22
	3-5	14	0	14
	5-8	19	5	24
	8-12	37	9	46
	12-16	71	7	78
	>16	25	5	30
	Total	186	28	214

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)
Pearson Chi-Square	6,879 ^a	5	,230
Likelihood Ratio	8,475	5	,132
N of Valid Cases	214		

		Kardiomiopatia tachyarytmiczna		
		NIE	TAK	Total
Grupa wiekowa	0-3	21	1	22
	3-5	13	1	14
	5-8	23	1	24
	8-12	45	1	46
	12-16	74	4	78
	>16	29	1	30
	Total	205	9	214

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)
Pearson Chi-Square	,999 ^a	5	,963
Likelihood Ratio	1,040	5	,959
N of Valid Cases	214		

		Rozpoznanie ostateczne				
		ARVC	DCMP	NCLV	ZDROWE SERCE	Total
Morfologia	2morf	3	0	1	15	19
	poli	0	0	0	1	1
	LBBB	1	2	0	89	92
	RBBB	1	0	0	46	47
	Total	5	2	1	151	159

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)
Pearson Chi-Square	20,499 ^a	9	,015
Likelihood Ratio	13,832	9	,128
N of Valid Cases	159		

		Grupa wiekowa						Total
		0-3	3-5	5-8	8-12	12-16	>16	
Morfologia	2 morf	2	3	4	4	4	2	19
	poli	0	0	0	0	1	0	1
	LBBB	7	5	9	22	37	12	92
	RBBB	8	2	8	9	15	5	47
	Total	17	10	21	35	57	19	159

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)
Pearson Chi-Square	12,110 ^a	15	,671
Likelihood Ratio	11,525	15	,715
Linear-by-Linear Association	,055	1	,815
N of Valid Cases	159		

		Grupa kliniczna			
		I	II	III	Total
Morfologia	2 morf	8	9	2	19
	poli	0	1	0	1
	LBBB	64	28	0	92
	RBBB	37	10	0	47
	Total	109	48	2	159

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)
Pearson Chi-Square	22,794 ^a	6	,001
Likelihood Ratio	16,772	6	,010
N of Valid Cases	159		

		Objawy						
		1,00	2,00	3,00	4,00	5,00	6,00	7,00
Morfologia	2 morf	0	1	6	1	5	0	2
	poli	0	1	0	0	0	0	0
	LBBB	1	7	55	6	4	1	18
	RBBB	2	3	28	1	3	0	7
	Total	3	12	89	8	12	1	27

		Objawy	
		8,00	Total
Morfologia	2 morf	3	18
	poli	0	1
	LBBB	0	92
	RBBB	2	46
	Total	5	157

- 1 - szmer
- 2 - uczucie arytmii
- 3 - niemiaraowa akcja serca w badaniu przedmiotowym
- 4 - objawy wazowagalne
- 5 - utrata przytomności
- 6 - inne
- 7 - rutynowe EKG
- 8 - wywiad rodzinny

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)
Pearson Chi-Square	43,358 ^a	21	,003
Likelihood Ratio	31,407	21	,067
Linear-by-Linear Association	3,319	1	,068
N of Valid Cases	157		

		Wplyw proby wys. na arytmie		
		bez	wygaszenie	Total
Grupa kliniczna	I	10	76	86
	II	8	29	37
	III	1	0	1
	Total	19	105	124

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)
Pearson Chi-Square	7,563 ^a	2	,023
Likelihood Ratio	5,751	2	,056
N of Valid Cases	124		

		Grupa kliniczna			
		I	II	III	Total
Leczenie	nigdy	136	34	0	170
	okresowo / rzadko	7	7	0	14
	przez wiekszość okr.obs.	6	20	4	30
	Total	149	61	4	214

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)
Pearson Chi-Square	60,457 ^a	4	.000
Likelihood Ratio	51,649	4	.000
N of Valid Cases	214		