

## АРИТМОГЕНА ДИСПЛАЗИЈА ДЕСНЕ КОМОРЕ У ДЕТИЊСТВУ: ДИЈАГНОЗА, ПРОГНОЗА И ТЕРАПИЈА

Шуловић Љ.<sup>1</sup>, Јовановић И.<sup>2</sup>, Ђукић М.<sup>2</sup>, Парезановић В.<sup>2</sup>, Вукомановић Г.<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Медицински факултет Приштина, Косовска Митровица

<sup>2</sup>Универзитетска Дечја Клиника, Београд

## ARRHYTHMOGENIC RIGHT VENTRICULAR DYSPLASIA IN CHILDHOOD: DIAGNOSIS, PROGNOSIS AND TREATMENT

Шуловић Љ.<sup>1</sup>, Јовановић И.<sup>2</sup>, Ђукић М.<sup>2</sup>, Парезановић В.<sup>2</sup>, Вукомановић Г.<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Medical faculty Priština, Kosovska Mitrovica

<sup>2</sup>University Hospital of Children, Belgrade

### SUMMARY

Arrhythmogenic right ventricular dysplasia (ARVD) is a myocardial disease, often familial, that is characterised pathologically by fibrofatty replacement of the right ventricular myocardium, and clinically by ventricular arrhythmias of right ventricular origin which may lead to sudden death, mostly in young people and athletes. The term "dysplasia" was originally used to describe an entity that was considered to be the result of a developmental defect of the right ventricular myocardium.

**Key words:** arrhythmogenic right ventricular dysplasia; outcome; child

### САЖЕТАК

Аритмогена дисплазија десне коморе (ARVD) је болест миокарда која се хистолошки карактерише парцијалном или комплетном заменом миоцита десне коморе фиброзним и масним ткивом, а клинички тешком коморском аритмијом из десне коморе који може да буде водећи факторе изненадне смрти, нарочито у младих спортиста. Термин дисплазија је оригинално коришћен да опише да је водећи проблем ембрионални развој миокарда десне коморе.

**Кључне речи:** аритмогена дисплазија десне коморе; исход; деца

### УВОД

Аритмогена дисплазија десне коморе (кардиомиопатија) је болест миокарда која се хистолошки карактерише парцијалном или комплетном заменом миоцита десне коморе фиброзним и масним ткивом. Болест је ретка, највероватније генетске основе, први пут описана од стране Fontana и сар. 1977г (1).

Више од 30% ових болесника у породици има блиског сродника са овим обољењем. Наследни карактер ове болести објашњава се бројним мутацијама протеина ћелијске адхезије, које се преносе аутозомно доминантно. Међутим, генски тестови за откривање ових промена на хромозомима још увек нису део рутинске дијагностике (2,3).

Болест се може јавити у било ком добу, али је најчешћа у млађем узрасту око 15 год, или у средњем добу (33 године±14). Већином су то мушкарци (3:1 у односу на жене) (4,5).

Главне клиничке манифестације у млађих особа су синкопа, палпитације, вентрикуларне тахикардије, а не ретко и напрасна срчана смрт. Сматра се да је у 20% напрасне срчане смрти младих особа узрок ова болест (5,1).

Физикални преглед је у око 50% болесника нормалан. Код оне друге половине се може наћи удвојен други срчани тон, присутни су S3 и S4, ређе шум. Уколико је десна комора значајно дилатирана, уочава се асиметрија грудног коша.

Преко 50% ових болесника показује ЕКГ абнормалности (реполаризационе, деполаризационе и аритмије) које претходе клиничкој манифестацији болести.

ЕКГ промене (6,7).

1. Инвертован Т талас у десним прекордијалним одводима (V2 и V3) у одсуству блока десне гране код особа старијих од 12 година

2. Епсилон талас (слика 2.)

3. Продужен QRS комплекс (>110мс) у V1 и V2

4. Инкомплетан блок десне гране

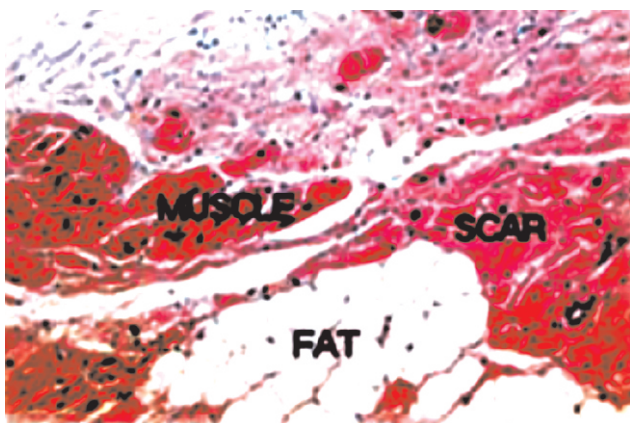
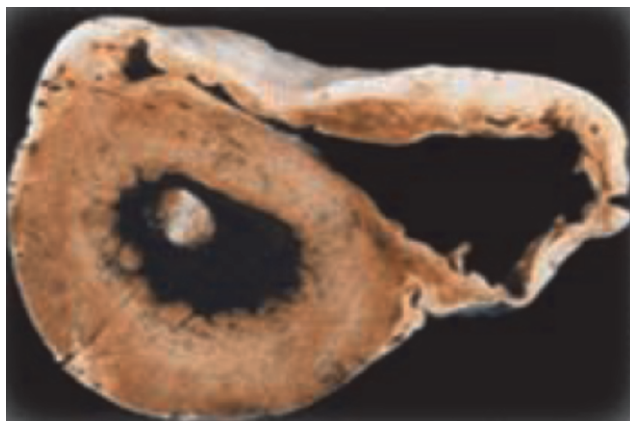
5. Касни потенцијали

6. Вентрикуларна тахикардија (sustained and non-sustained) са блоком леве гране.

7. Честе вентрикуларне екстрасистоле (више од 1000/24х)

8. Ширина QRS комплекса у стандардном одводу D1 је увек <120мс

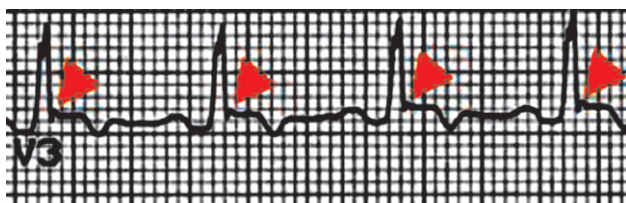
9. У одводу D3: R>S



Слика 1. Пато- и хистопатолошки налаз на срцу особе преминуле од АРВД.  
(Izvor: <http://www.bcm.edu/pediatrics>)

### Шта је епсилон талас?

Епсилон талас је оштра дискретна дефлекција на крају QRS комплекса. Најочљивији је у десним прекардијалним одводима (V1-V3). Настаје због успореног интравентрикуларног спровођења. Сваки потенцијал који у одводима V1-V3 продужава QRS комплекс за више од 25 мс, сматра се епсилон таласом (8,9).



Слика 2. Епсилон талас на ЕКГ-у.

### ЦИЉ РАДА

Циљ рада је приказ пацијената лечених на кардиолошком одељењу Универзитетске дечје клинике (УДК) у Београду, затим опис клиничких манифестација лечене деце, искуства у лечењу и оцена ефеката примењене терапије.

## МАТЕРИЈАЛ И МЕТОД РАДА

У периоду од 1999-2009г. на кардиолошком одељењу Универзитетске дечје клинике (УДК) у Београду лечено је осам пацијената са дијагнозом Аритмогене дисплазије десне коморе. За дијагнозу болести су коришћени клинички преглед и лабораторијске анализе: ЕКГ, 24ч Холтер ЕКГ, касни коморски потенцијали, телерадиографија срца, ехокардиографски преглед, стандардни и ткивни доплер, NMR, као и инвазивне процедуре: катетеризација срца. и ендомиокардна биопсија.

## РЕЗУЛТАТИ

Од 8 пацијената код којих је постављена дијагноза ARVD, 6 пацијената су били дечаки, а 2. девојчице. Средња вредност узраста оболеле деце износила је  $13 \pm 1,5$  год. У два дечака болест је била наследна, тј фамилијарна. Отац оболеле деце такође је имао (ARVD).

Табела 1. Дистрибуција пацијената према полу, узрасту и етиологији.

Пацијент бр.	Пол	Узраст (г.)	Етиологија
1	ж	12	непознапа
2	м	13	непознапа
3	м	12	наследна
4	ж	14	непознапа
5	м	15	непознапа
6	м	12	непознапа
7	м	11	непознапа
8	м	15	наследна

Табела 2. Клиничке, електрокардиографске и ехокардиографске манифестације оболеле деце.

Клиничке бр.	Клиничке манифестације	ЕКГ, Холтер, Ергометрија	УЗ срца Доплер	Епсилон талас	Касни ком. потенцијали
1	Синкопа срч. инс.	VT у напору non sustained	ДК	присутан	позитивни
2	Синкопа	VES, VT, coupleti	ДК	негативан	негативан
3	Синкопа срч. инс.	VT non sustained	ДК и ЛК	присутан	нема податак
4	палпитације срч. инс.	T neg V1-6, VT	ДК	присутан	позитивни
5	палпитације срч. инс.	VT non sustained	ДК и ЛК	присутан	позитивни
6	Синкопа у напору	VES	ДК	присутан	позитивни
7	Синкопа у напору	VES у напору	ДК	негативан	позитивни
8	палпитације срч. инс.	VT non sustained	ДК зид акинетичан	негативан	позитивни

Табела 3. Третман оболелих и клинички исход.

бр.	Антиаритмијска терапија	Антиконгестивна th.	Ефекат Th и исход болести
1	II класа, III класа	+	уграђен ICD
2	II класа, III класа	-	добар
3	II класа, III класа	+	слаб
4	II класа, III класа	+	егзитус
5	II класа, III класа	-	добар
6	II класа, III класа	-	добар
7	II класа, III класа	+	уграђен ICD
8	II и III класа, ICD	+	егзитус

Најчешће клиничке манифестације су биле: синкопа у напору и палпитације. Четворо деце или 50% поред ових симптома имало је и јасне знаке срчане декомпензације. Сва деца имала су по неку од наведених промена на ЕКГ у. Карактеристично је да су ЕКГ промене биле нарочито присутне на тесту оптерећења. Епсилон талас пажљивом анализом ЕКГ а нађен је у петоро пацијената. Шесторо деце имало је позитивне касне коморске потенцијале.

Од осам пацијената у два (25%) болест се завршила летално, оба су егзитирала због последица глобалне срчане инсуфицијенције, као терминалног стадијума у еволуцији болести. Три пацијента (25%) су имала добар одговор на терапију, док је код једног пацијента изостао позитиван терапијски учинак. Код два пацијента уграђе је кардиовертер дефибрилатор.

## ЗАКЉУЧАК

ARVD има прогресиван ток. Чињеница да је она један од узрочника изненадне смрти код младих спортиста и да се често нађе на аутопсији изненада умрлих старијих одраслих особа показује колико је ова болест непредвидива. Уколико пажљиво слушамо тегобе пацијената и детаљно анализирамо ЕКГ, можемо открити велики број оних који немају јасне симптоме а оболели су од аритмогене дисплазије.

Аритмогена дисплазија десне коморе као релативно нов клинички ентитет у кардиолошкој пракси захтева веома суптилну и софистицирану дијагностику. Обзиром на могући фатални исход болести и релативно често преваленцу, правовремена дијагноза и на време започето лечење представљају први корак у спречавању последица ове комплексне болести.

## ЛИТЕРАТУРА

- Fontaine G, Fontaliran F, Hacbert JL, Chemla D, Zenati O, Lecarpentier Y, et al. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *Annu Rev Med* 1999;50:17-35.
- Abdullah Salem Al Jarallah Arrhythmogenic right ventricular dysplasia (arvd) in childhood: case report with a review of the literature. *Annals of Saudi Medicine*, Vol 17, No 3, 1997
- Frank R, Fontaine G, Vedel J, Mialet G, Sol C, Guiraudon G, et al. Electrocardiologie de quatre cas de dysplasia ventriculaire droite arrhythmogénique. *Arch Mal Cœur* 1978; 71 : 963 -72.
- Marcus FI, Fontaine GH, Guiraudon G, Frank R, Laurenceau JL, Malergue S, et al. Right ventricular dysplasia. *Circulation* 1982;65:384-98.
- Ahmad F. The molecular genetics of arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. *Clin Invest Med* 2003; 26:167-78.
- Kayser HW, van der Wall EE, Sivathanan MU, Plein S, Bloemer TN, de Roos A. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular dysplasia: a review. *Radiographics* 2002; 22:639-50.
- O'Donnell D, Cox D, Bourke J, Mitchell L, Furniss S. Clinical and electrophysiological differences between patients with arrhythmogenic right ventricular dysplasia and right ventricular outflow tract tachycardia. *Eur Heart J* 2003;24:801-10.
- McKenna WJ, Thiene G, Nava A, Fontaliran F, Blomstrom-Lundqvist C, Fontaine G, et al. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. *Br Heart J* 1994; 71:215-8.
- Domenico Corrado, Cristina Basso and Gaetano Thiene, CARDIOMYOPATHY: Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: diagnosis, prognosis and treatment. *Education in Heart*, December 2008.