

©Borgis

*Anna Turska-Kmieć¹, Lidia Ziółkowska¹, Wanda Kawalec¹, Maria Biernatowicz-Gózdź¹,
Monika Kowalczyk¹, Małgorzata Żuk¹, Elżbieta Czarnowska², Maciej Pronicki²,
Elżbieta Świątek-Rawa³, Anna Kamińska³, Andrzej Kościeszka⁴, Grażyna Brzezińska-Rajszyś⁵

Współczesne poglądy na etiologię „idiopatycznych” komorowych zaburzeń rytmu serca u dzieci

Modern concepts on the etiology of the „idiopathic” ventricular arrhythmias in children

¹Klinika Kardiologii, Instytut „Pomnik – Centrum Zdrowia Dziecka”, Warszawa

Kierownik Kliniki: prof. dr hab. med. Wanda Kawalec

²Zakład Patomorfologii, Instytut „Pomnik – Centrum Zdrowia Dziecka”, Warszawa

Kierownik Zakładu: prof. dr hab. med. Maciej Pronicki

³Pracownia Badań Scyntygraficznych i Terapii Izotopowej, Zakład Medycyny Nuklearnej,

Instytut „Pomnik – Centrum Zdrowia Dziecka”, Warszawa

Kierownik Zakładu: dr med. Anna Kamińska

⁴Zakład Diagnostyki Obrazowej, Instytut „Pomnik – Centrum Zdrowia Dziecka”, Warszawa

Kierownik Zakładu: prof. dr hab. med. Elżbieta Jurkiewicz

⁵Pracownia Cewnikowania Serca i Angiografii, Instytut „Pomnik – Centrum Zdrowia Dziecka”, Warszawa

Kierownik Pracowni: prof. dr hab. med. Grażyna Brzezińska-Rajszyś

Streszczenie

Przyczyną komorowych zaburzeń rytmu mogą być u dzieci wady serca przed i po leczeniu operacyjnym, guzy serca, kardiomiopatia przerostowa lub rozstrzeniowa, arytmogenna kardiomiopatia prawej komory, proces zapalny w mięśniu sercowym, genetycznie uwarunkowane kanałopatie, zaburzenia jonowe i metaboliczne. Największą i najbardziej problematyczną grupę stanowią dzieci z „idiopatycznymi” komorowymi zaburzeniami rytmu serca bez jawnej klinicznie czynnościowej lub strukturalnej patologii serca. Dotychczas kwalifikacja pacjentów do grupy „idiopatycznych” arytmii opierała się głównie o prawidłowy wynik badania radiologicznego klatki piersiowej i badania echokardiograficznego, brak elektrokardiograficznych markerów kanałopatii oraz niewystępowanie objawów sugerujących proces zapalny w mięśniu sercowym. Zastosowanie w ostatnich latach innych nieinwazyjnych (scyntygrafii mięśnia sercowego z użyciem znakowanych technetem przeciwciał antygranulocytarnych, badania serca magnetycznym rezonansem) i inwazyjnych badań diagnostycznych (biopsja endomiokardialna) ujawniło, że w części przypadków „idiopatycznych” komorowych zaburzeń rytmu serca stwierdza się „niemy klinicznie” proces zapalny w mięśniu sercowym, wczesne postacie kardiomiopatii rozstrzeniowej lub arytmogennej kardiomiopatii prawej komory. Wpływa to na sposób leczenia tych dzieci i może pogorszyć rokowanie.

Słowa kluczowe: idiopatyczne komorowe zaburzenia rytmu, etiologia, dzieci

Summary

Ventricular arrhythmias occur before and after surgery for congenital heart defects, in children with cardiac tumors, hypertrophic or dilated cardiomyopathy, arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy, myocarditis, genetic channelopathies syndromes, electrolyte or metabolic imbalance. “Idiopathic” ventricular arrhythmias which occurs in the absence of identifiable functional or structural heart disease are the biggest and very controversial group. Until now the diagnosis of “idiopathic” character of arrhythmia was based on the absence of the demonstrable heart disease in x-ray and echocardiographic examinations, absence of electrocardiographic markers of channelopathy and no signs suggesting inflammatory process in the myocardium. Recently with the introduction of other noninvasive (myocardial scintigraphy using technetium labeled anti-granulocytes antibodies, cardiovascular magnetic resonance imaging) or invasive examinations (endomyocardial biopsy) in part of cases of “idiopathic” ventricular arrhythmias it was possible to demonstrate “silent” form of myocarditis, early stage of dilated cardiomyopathy or arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. It changes the methods of treatment of the patients and may worse the prognosis.

Key words: idiopathic ventricular arrhythmia, etiology, children

DEFINICJA IDIOPATYCZNYCH KOMOROWYCH ZABURZEŃ RYTMU SERCA

Komorowe zaburzenia rytmu (KZR) serca występują u dzieci z zapaleniem mięśnia sercowego (ZMS), kardiomiopatią rozstrzeniową lub przerostową, arytmogenną kardiomiopatią prawej komory (AKPK), guzami wewnątrzsercowymi, wypadaniem płatków zastawki mitralnej, przed i po korekcji niektórych wad wrodzonych serca oraz z zaburzeniami jonowymi i metabolicznymi. Odrębną grupę stanowią KZR u dzieci bez strukturalnej choroby serca, ale z tzw. kanałopatiami, czyli zespołami genetycznie uwarunkowanych zaburzeń w obrębie kanałów jonowych błon komórkowych (zespoły wydłużonego QT lub krótkiego QT, wielokształtny częstoskurcz komorowy zależny od katecholamin, zespoły Brugadów i niektóre postaci AKPK) (1). Jeżeli nie stwierdza się jawnej klinicznie strukturalnej lub elektrofizjologicznej przyczyny arytmii to rozpoznaje się „idiopatyczne” komorowe zaburzenia rytmu (IKZR) (2). Badania elektrofizjologiczne u dorosłych i dzieci wskazują, że miejscem powstawania idiopatycznych KZR jest najczęściej droga odpływu prawej komory (arytmia ma zwykle morfologię bloku lewej odnogi pęczka Hisa i ze zwróceniem osi w dół) lub rzadziej droga odpływu lewej komory (3, 4).

Kryteria kwalifikujące KZR do arytmii o charakterze idiopatycznym są nadal niedoskonałe i kontrowersyjne. Opracowano wiele wytycznych dotyczących postępowania diagnostyczno-terapeutycznego u dorosłych chorych z KZR (5), ale jak dotąd nie ma opracowanych standardów wskazujących jak dalece agresywne powinno być postępowanie diagnostyczne, celem ustalenia potencjalnej przyczyny IKZR u dzieci (2). W zaproponowanej w 1983 roku klasyfikacji Biggera, u dorosłych chorych IKZR łącznie z niektórymi postaciami nietrwalego częstoskurczu komorowego (CZK) zaliczono do łagodnych postaci arytmii nie wymagających leczenia (6). Jednak mimo sugerowanego dobrego rokowania w IKZR sporadycznie opisywano zarówno u dorosłych, jak i u dzieci (7) zgony sercowe spowodowane przez tzw. „złośliwy idiopatyczny” CZK przebiegający z istotnymi zaburzeniami hemodynamicznymi. W standardach Amerykańskich i Europejskich Towarzystw Kardiologicznych z 2006 roku opracowanych przede wszystkim dla chorych dorosłych zaproponowano klasyfikację KZR w oparciu o obraz kliniczny, obraz elektrokardiograficzny oraz ze względu na jednostkę chorobową (5). Chociaż IKZR zaliczono do zaburzeń rytmu o dobrym rokowaniu to jednak u pacjentów z idiopatycznym CZK, u których mimo optymalnego leczenia farmakologicznego utrzymują się objawy lub jest ono nieskuteczne zaproponowano rozważenie ablacji przeznaczyniowej ogniska arytmii, a nawet w wybranych przypadkach wszczęcie kardiowertera defibrylatora. **Rekomendacji postępowania ustalonych u dorosłych nie można jednak w prosty sposób zastosować u dzieci i młodzieży, zalecenia te muszą być modyfikowane i indywidualizowane.**

METODY DIAGNOSTYCZNE STOSOWANE W IDIOPATYCZNYCH KOMOROWYCH ZABURZENIACH RYTMU SERCA

Diagnostyka zaburzeń rytmu to jeden z trudniejszych problemów współczesnej kardiologii, szczególnie u dzieci bez jawnej klinicznie współistniejącej patologii układu krążenia. Od lat kardiologzy dziecięcy zadają sobie pytanie, czy jednak do końca jesteśmy pewni, że są to arytmie idiopatyczne. Piśmiennictwo pediatryczne dotyczące badań mających na celu ustalenie etiologii IKZR jest skąpe, pochodzi z lat 80.-90. ubiegłego stulecia i dotyczy małych liczebnie grup chorych. Z niektórych tych publikacji wynika, że u części dzieci z IKZR stwierdzano niemy klinicznie (ang. *silent*) proces zapalny, kardiomiopatię rozstrzeniową lewej komory (8) lub ogniska tkanki tłuszczowo-włóknistej w prawej komorze serca (9). Podstawowymi badaniami stosowanymi w diagnostyce kardiologicznej jest badanie elektrokardiograficzne (EKG), radiologiczne klatki piersiowej i echokardiograficzne (ECHO), które są często niewystarczające do wykrycia mniej jawnych klinicznie dyskretnych strukturalnych lub czynnościowych zmian w sercu. Cewnikowanie serca, wentrykulografia lub biopsja mięśnia sercowego, mimo że są to metody bardzo przydatne w diagnostyce, to jednak z uwagi na swoją inwazyjność, konieczność znieczulenia ogólnego i możliwość powikłań nie są standardowo stosowane u dzieci z IKZR. **W ostatnich latach częściej zaczęto wykonywać w tej grupie chorych inne mało inwazyjne lub nieinwazyjne badania**, takie jak: ocenę frakcji wyrzutowej (FW) komór metodą angioizotopową, scyntyografię perfuzyjną mięśnia sercowego (10), scyntyografię mięśnia sercowego z użyciem znakowanych technetem przeciwciał antygranulocytarnych, czy magnetyczny rezonans (MR).

KARDIOMIOPATIA TACHYARYTMICZNA W PRZEBIEGU IDIOPATYCZNYCH KOMOROWYCH ZABURZEŃ RYTMU SERCA

Fracja wyrzutowa (FW) lewej komory (LK) u dorosłych z KZR stanowi jeden z czynników wpływających na rokowanie. Wielkość i funkcja komór może być oceniana w badaniu ECHO, metodami izotopowymi, w badaniu MR lub metodami inwazyjnymi. W badaniach z lat 90. u dzieci z prawidłowym wynikiem badania ECHO dyskretne hemodynamiczne lub strukturalne zmiany w sercu stwierdzano w cewnikowaniu serca i wentrykulografii nawet u 50-70% chorych z pierwotnie rozpoznanymi IKZR (11). W wieloośrodkowym europejskim opracowaniu Pfammatera z 1999 roku dotyczącym „idiopatycznych” CZK 11% dzieci miało w badaniu ECHO niewielkiego stopnia zaburzenia funkcji i wielkości LK w rytmie zatokowym, ale bez współistnienia innej strukturalnej patologii serca (12). W 1999 roku Facchini sugerował, że nawracające epizody nietrwalego CZK u dorosłych chorych bez jawnej klinicznie choroby serca mogą być pierwszym sygnałem subklinicznej skurczowej dysfunkcji LK (13). Kardiomiopatia

tachyarytmiczną (ang. TIC – *tachycardia induced cardiomyopathy*), przebiegająca z dysfunkcją skurczową i powiększeniem jamy lewej komory (LK) występuje najczęściej w przebiegu przewlekłych tachyarytmii nadkomorowych (14). W 2007 roku kardiomiopatia tachyarytmiczna została udokumentowana również u chorych dorosłych z bardzo licznymi idiopatycznymi pobudzeniami dodatkowymi komorowymi (PDK) z drogi odpływu prawej komory (PK), a ustąpienie KZR w wyniku zastosowanego leczenia metodą ablacji spowodowało cofnięcie się objawów dysfunkcji LK (15). W piśmiennictwie pediatrycznym brakuje publikacji dotyczących znaczenia ocen wielkości FW komór serca u dzieci z IKZR serca. W 2010 roku Kakavand opisał 4 dzieci z „odwracalną” dysfunkcją skurczową LK towarzyszącą nasiloną idiopatyczną ektopią komorową (16). Pomimo sugerowanego dobrego rokowania w IKZR, opisywane są jednak sporadyczne zgony. Z publikacji Vignoli (17) i Frustaci (18) wynika, że w większości przypadków objawowego lub powodującego nagły zgon idiopatycznego CZK stwierdzano w biopsjach lub w badaniu autopsyjnym serca zmiany histopatologiczne o różnym stopniu nasilenia: zwłóknienie śródmiąższowe, cechy kardiomiopatii rozstrzeniowej, nacieczenie tłuszczowe mięśnia sercowego, przerost miocytów, limfocytowe zapalenie mięśnia sercowego (w tym przewlekłe nawet u 50% chorych) (17). Dopiero dramatyczne pogorszenie stanu pacjentów spowodowało ustalenie właściwej etiologii „IKZR”, niestety u części chorych dopiero w badaniu autopsyjnym.

ZAPALENIE MIĘŚNIA SERCOWEGO U CHORYCH Z PODEJRZENIEM IDIOPATYCZNEJ ARYTMIJ KOMOROWEJ

Współczesna wiedza wskazuje na udział zapalenia w wielu chorobach układu krążenia. Ostry odczyn zapalny, podobnie jak jego fazy zejściowej wywołuje i modyfikuje objawy kliniczne choroby, a same objawy wynikają albo bezpośrednio z mechanizmów zapalenia (np. działania cytokin), albo z jego skutków (np. zwłóknienie) (19).

KZR często są obserwowane w różnym odstępie czasu po podawanym w wywiadach przebyciu infekcji „grypo-podobnej”, a u około 59% chorych z potwierdzonym histopatologicznie ZMS również stwierdzano poprzedzającą infekcję wirusową. Najczęstszą przyczyną wywołującą limfocytarne ZMS są czynniki infekcyjne, głównie wirusy (Coxsackie B, adenowirusy, parwovirus B19, wirusy grypy, paragrypy typ 3). W ZMS do głównej grupy objawów należą zaburzenia rytmu serca, bóle w klatce piersiowej oraz niewydolność serca. KZR mogą być u chorych bez jawnej klinicznie strukturalnej patologii serca jedynymi objawami tzw. „niemego klinicznie” ZMS (17, 20). Arytmie występują zarówno w ostrym, jak i przewlekłym ZMS (21). Proces zapalny dotyczący bezpośrednio miocytów może prowadzić do zmian potencjału błonowego. Wtórny przerost

lub martwica komórek serca, jak również włóknienie i bliznowacenie stanowią podłoże dla mechanizmów arytmogennych (fala nawrotna, powstawanie późnych potencjałów lub ośrodków patologicznego automatyzmu ektopowego). Dodatkowymi czynnikami są zaburzenia skurczowej lub rozkurczowej funkcji LK, wzrost napięcia ścian i zwiększone zapotrzebowanie na tlen. Jeżeli proces zapalny przedłuży się, następuje śmierć komórek. Równocześnie dochodzi do procesów naprawczych w tym obszarze, a następnie powstawania blizny. W obrębie blizny pozostają często fragmenty żywej tkanki mięśniowej, które stają się obszarem anatomicznym dla pętli nawracającego pobudzenia i są substratem morfologicznym dla groźnych zaburzeń rytmu, które mogą utrzymywać się latami.

Wyodrębnienie spośród IKZR serca podgrupy pacjentów z obecnością czynnych zmian zapalnych w mięśniu sercowym ma dużą przydatność kliniczną w aspekcie wyboru terapii immunomodulacyjnej (immunoglobuliny) lub immunosupresyjnej (azatiopryna, cyklosporyna, prednison). W leczeniu ZMS z i bez KZR wykazano skuteczność dużych dawek immunoglobulin podawanych dożylnie (22), których korzystny efekt stosowania polega na działaniu przeciwwirusowym, immunomodulującym oraz zmniejszającym stopień aktywacji cząsteczek adhezyjnych. Leczenie immunosupresyjne ZMS pozostaje problemem kontrowersyjnym, jest przeciwwskazane w ostrej fazie ZMS, w czasie której następuje replikacja wirusa. Może to utrudnić eliminację wirusa z mięśnia sercowego, nasilić jego rozprzestrzenienie się i miocytolizę dlatego powinno być rozpoczęte dopiero w oparciu o wiarygodne potwierdzenie ZMS z oceną w biopsjach mięśnia sercowego, nie tylko stopnia aktywności procesu zapalnego, ale również stopnia aktywacji układu immunologicznego. W dostępnym piśmiennictwie u dzieci z idiopatycznym CZK bez strukturalnej patologii serca, ale z histopatologicznymi cechami ZMS stosowanie leczenia immunosupresyjnego (prednison i/lub azatiopryna) powodowało zarówno znacznego stopnia/całkowite ustąpienie arytmii (17, 20, 23), jak też u niektórych pacjentów KZR utrzymywały się pomimo ustąpienia cech ZMS w kontrolnej biopsji mięśnia sercowego (24).

BIOPSJA MIĘŚNIA SERCOWEGO W ZAPALENIU MIĘŚNIA SERCOWEGO

Rozpoznanie ZMS jeszcze nie tak dawno stawiane było rzadko, ostatnie lata przyniosły zmianę stanowiska, do którego niewątpliwie przyczynił się rozwój immunologii (25). ZMS jest rozpoznaniem budzącym dużo kontrowersji, ponieważ nadal nie ma dobrych kryteriów diagnostycznych, a objawy kliniczne choroby często są niecharakterystyczne. U chorych z KZR z prawidłową wentrykulografią, koronarografią i normalną hemodynamiką często dopiero biopsja endomiokardialna (ang. *endomyocardial biopsy* – EMB) umożliwia stwierdzenie ostrego lub przewlekłego procesu zapalnego w

mięśniu sercowym, wstępnej fazy kardiomiopatii rozstrzeniowej lub AKPK (17).

Wieloletnie doświadczenia wykazały, że wprowadzone w latach 80. kryteria histopatologiczne z Dallas (26) poza stwierdzeniem w EMB nacieku limfocytarnego nie rozwiązują ani problemów terapeutycznych ani rokowniczych. Stosując jedynie te kryteria u dzieci z IKZR w większości przypadków stwierdzano nieprawidłowy wynik EMB, jednak proces zapalny rozpoznawano tylko w 10-41% przypadków, a u pozostałych chorych obecne były niecharakterystyczne zmiany histologiczne lub cechy kardiomiopatii rozstrzeniowej (8, 18, 27, 28). Obecnie stosowane przy ocenie wycinków mięśnia sercowego metody immunohistochemiczne przy użyciu przeciwciał monoklonalnych skierowanych przeciwko limfocytom T pomocniczym, supresorowym, przeciwko limfocytom B, makrofagom umożliwiają różnicowanie komórek tworzących nacieki zapalne oraz określenie aktywności procesu zapalnego w mięśniu sercowym. Zastosowanie przeciwciał monoklonalnych przeciwko białkom adhezyjnym umożliwia określenie stopnia ich aktywacji i stopnia pobudzenia układu immunologicznego ustroju (22). Bardzo istotna jest ocena w biopsji stopnia aktywacji cząsteczki adhezyjnej ICAM-1 (*Intercellular Adhesion Molecule*), która uczestniczy w interakcji między zaktywowanymi limfocytami T a kardiomiocytami i przez to może odgrywać rolę w podtrzymywaniu stanu zapalnego w mięśniu sercowym, co jest bardzo istotne szczególnie u pacjentów z bezobjawowym ZMS. Ustępowanie aktywacji cząsteczki adhezyjnej ICAM-1 w EMB jest istotnym wskaźnikiem ustępowania procesu zapalnego w mięśniu sercowym (29). Techniki z zastosowaniem rekombinowanego DNA są stosowane w celu wykrycia obecności genomu wirusa w obrębie mięśnia sercowego (technika PCR i hybrydyzacja *in situ*). ZMS może ulec całkowitemu ustąpieniu, rozwinąć się w kierunku kardiomiopatii rozstrzeniowej lub AKPK, doprowadzić do nagłego zgonu albo cechy przetrwałego ZMS utrzymują się w EMB z/lub bez objawów klinicznych przez wiele lat, w tym w części przypadków jako IKZR. Częstość spontanicznej poprawy u chorych z aktywnym ZMS wynosi 25-40%, a rokowanie odległe jest w wielu przypadkach dobre (30).

SCYNTYGRAFIA MIĘŚNIA SERCOWEGO Z UŻYCIEM ZNAKOWANYCH TECHNETEM PRZECIWCIAŁ ANTYGRANULOCYTARNYCH

Biopsja mięśnia sercowego z oceną immunohistochemiczną jest wiarygodnym badaniem diagnostycznym, lecz jest zabiegiem inwazyjnym. Wynikają z tego ograniczenia diagnostyczne, szczególnie u najmłodszych dzieci. U pacjentów pediatrycznych zabieg EMB wykonuje się w znieczuleniu ogólnym, co niesie również ze sobą możliwość wystąpienia powikłań (31). Dlatego stosowane są nieinwazyjne radioizotopowe metody diagnostyczne w identyfikowaniu aktywnego ZMS (32), np. z użyciem galu w (swoistość

86%; czułość 44%), lub z antymiozyną wykorzystujące znakowane indem przeciwciała przeciwko miozynie w celu wykrycia martwicy mięśnia sercowego (czułość 81%, swoistość 45%). Rozwój technik immunologicznych i izotopowych umożliwił opracowanie metody badania z wykorzystaniem znakowanych technetem 99 monoklonalnych przeciwciał antygranulocytarnych (99mTc-Anti-Granulocyte antibody; Scintimun) celem oceny obecności ognisk zapalenia w mięśniu sercowym (33). Metoda polega na ocenie stopnia wychwytu 99mTcAGA w mięśniu sercowym za pomocą tzw. wskaźnika sercowo-płucnego (ang. HLR – *heart-lung ratio*). **U pacjentów hospitalizowanych w Klinice Kardiologii Instytutu „Pomnik – Centrum Zdrowia Dziecka” wykazano istotną korelację wyników badania scyntygraficznego z wynikami EMB.** Scyntygrafia z 99mTcAGA okazała się przydatna zarówno w rozpoznawaniu, jak i monitorowaniu przebiegu klinicznego ZMS u dzieci, ale niezbędne są dalsze badania dla oceny czułości i specyficzności tej metody (33).

MAGNETYCZNY REZONANS SERCA U DZIECI Z ZAPALENIEM MIĘŚNIA SERCOWEGO

Od początku lat 90. dane piśmiennictwa wskazują na dużą przydatność MR w rozpoznawaniu ZMS u dzieci (34). Parametrem stosowanym w MR do charakterystyki badanej tkanki jest intensywność sygnału uzyskana w sekwencjach spin-echo w obrazach T-1 i T-2 zależnych. Wykazano, że średni stosunek intensywności sygnału z mięśnia sercowego i mięśni szkieletowych rejestrowany w sekwencji spin-echo w obrazach T-2 zależnych jest znamienne wyższy u dzieci z ZMS potwierdzonym EMB niż u dzieci bez histologicznych cech procesu zapalnego. Wprowadzenie do badania rezonansem magnetycznym techniki kontrastowego wzmocnienia (CE – *contrast-enhanced*) oraz opóźnionego wzmocnienia kontrastowego (LE – *late-enhancement*) stworzyło nowe możliwości diagnostyczne u pacjentów z kardiomiopatią rozstrzeniową oraz z ZMS, umożliwiając dokładną charakterystykę tkanki mięśnia sercowego. U pacjentów z ZMS badanie MR z zastosowaniem wymienionych powyżej technik i sekwencyjna analiza umożliwia dokładną ocenę tkanki mięśniowej i jej uszkodzenie w wyniku procesu zapalnego (obrzęk, przekrwienie, zwiększoną przestrzeń śródmiąższową, obszary martwicy, włóknienia oraz blizny pozapalne) w fazie aktywnej i przewlekłej choroby. Ogniska martwicy mięśnia sercowego charakterystycznie zlokalizowane w warstwie podwiersdziejowej opisywano u około 50% pacjentów z ZMS (35).

ARYTMOGENNA KARDIOMIOPATIA PRAWEJ KOMORY U DZIECI Z PODEJRZENIEM IDOPATYCZNYCH KOMOROWYCH ZABURZEŃ RYTMU SERCA

Arytmogenna kardiomiopatia prawej komory jest rzadko opisywana poniżej 10. roku życia. U dzieci i młodzieży mało zaawansowane jej postaci mogą

przebiegać bez objawów lub pod postacią IKZR (36). AKPK uważano niegdyś za chorobę rzadko występującą, ale coraz częściej rozpoznaje się ją jako przyczynę CZK u młodych osób, które z początku wydają się nie mieć organicznej choroby serca. Mało wiadomo o naturalnym przebiegu choroby, jednak najczęściej obserwuje się pogarszającą się funkcję mięśnia PK związaną ze stopniowym pojawieniem się w mięśniu sercowym wysepek nacieczenia tłuszczowego i zwłóknienia, które stwarzają idealne warunki do wystąpienia CZK w mechanizmie fali nawrotnej pobudzenia (36). Etiologia AKPK prawdopodobnie jest uwarunkowana wieloczynnikowo, a sama kardiomiopatia reprezentuje szerokie spectrum obrazów klinicznych (37). Najbardziej charakterystyczną cechą patologiczną AKPK jest rozlane lub odcinkowe zastąpienie środkowych lub zewnętrznych warstw mięśnia sercowego prawej komory i w dużo mniejszym stopniu lewej komory przez tkankę włóknistą i tłuszczową. Zmiany te mogą być wynikiem kilku mechanizmów: apoptozy (programowanej śmierci komórek), zapalnej choroby serca, transróżnicowania kardiomiocytów w adipocyty, zaburzeń genetycznych. Obecnie uważa się, że AKPK jest chorobą desmosomów – spowodowaną nieprawidłową strukturą białek wchodzących w skład połączeń międzykomórkowych (utrata łączności między komórkami) lub ich wtórnym uszkodzeniem (38).

Zaburzenie funkcji desmosomu prowadzi do śmierci kardiomiocytów i zastąpienia ich tkanką włóknisto-tłuszczową w warunkach obciążenia mechanicznego, co potencjalnie tłumaczy nagłe objawy tej choroby u intensywnie trenujących sportowców, częste występowanie KZR i nagłych zgonów w trakcie wysiłku oraz dominujące zajęcie PK. U około 17-42% pacjentów opisano rodzinne występowanie AKPK z dziedziczeniem autosomalnie dominującym o zmiennej penetracji, wariant z Naksos dziedziczy się autosomalnie recesywnie. Badania genetyczne i ultrastrukturalne spowodowały ogromny postęp w rozumieniu etiologii i patogenezы AKPK i wykrycia kilkunastu odmian genetycznych tej choroby charakteryzujących się pewnymi odrębnościami klinicznymi (38). W typie AKPK2, która nie jest genetycznie uwarunkowaną chorobą desmosomów występuje genetycznie uwarunkowane zaburzenie funkcji sercowego receptora ryanodynowego (RyR2), które jest odpowiedzialne za wielokształtne częstoskurcze komorowe wywołane katecholaminami. AKPK chociaż na szczęście rzadko, to jest jednak ważną przyczyną nagłego zgonu u młodych ludzi, dotychczas uważanych za zdrowych oraz u intensywnie trenujących sportowców (37). Pierwszym objawem tej choroby może być nagły zgon sercowy. AKPK stwierdzano w badaniu autopsyjnym u 26% dzieci i młodzieży nagle zmarłej z przyczyn sercowych ≤ 20 . roku życia. Wcześniej postawione rozpoznanie AKPK pozwala na ocenę ryzyka nagłego zgonu sercowego i podjęcie decyzji o zastosowaniu odpowiedniego postępowania prewencyjnego, do którego zalicza się zakaz uprawiania sportu, leczenie antyarytmiczne oraz

implantację kardiowertera-defibrylatora. U wszystkich chorych z podejrzeniem AKPK zaleca się wykonanie zapisu EKG, uśrednionego zapisu EKG, badania holterowskiego i badania echokardiograficznego. Wielkość i funkcję PK można oceniać bardziej szczegółowo za pomocą MR serca lub tomografii komputerowej. Jeśli wyniki testów nieinwazyjnych wskazują na podejrzenie AKPK w celu ustalenia dalszych informacji pozwalających na określenie dalszego postępowania należy rozważyć wykonanie badań inwazyjnych (w tym EMB, angiografii prawej komory, badania elektrofizjologicznego). **Podstawę rozpoznania AKPK od 1994 roku stanowią kryteria ustalone przez Grupę Roboczą Europejskiego Towarzystwa Kardiologicznego pod kierunkiem W.J. McKenna.** Rozpoznanie opiera się na stwierdzeniu dwóch dużych lub jednego dużego i dwóch małych, albo czterech małych kryteriów klinicznych (każdy z innej dziedziny diagnostycznej) (36). Duże kryteria McKenna to: 1) w badaniu izotopowym, angiokardiografii lub MR: istotna rozstrzeń i obniżenie frakcji wyrzutowej PK (z lub bez zajęcia LK), zlokalizowane tętniaki lub istotna odcinkowa rozstrzeń PK, 2) w standardowym EKG w odprowadzeniach przedsercowych V1-V3 obecność fali epsilon lub poszerzenie zespołu QRS > 110 ms, 3) dodatni wynik EMB, 4) rodzinne występowanie z rozpoznaniem AKPK potwierdzonym podczas autopsji lub operacji. Do małych kryteriów włączono: 1) łagodną uogólnioną lub odcinkową rozstrzeń PK, odcinkową hipokinezę PK, 2) w standardowym EKG odwrócenie załamka T w odprowadzeniach przedsercowych prawokomorowych V2-V3 (pacjenci > 12 . roku życia i bez bloku prawej odnogi pęczka Hisa), 3) obecność późnych potencjałów w uśrednionym EKG, 4) CZK lub liczne PDK ($> 1000/24$ godziny) o morfologii typu bloku lewej odnogi pęczka Hisa, 5) podejrzenie nagłego zgonu sercowego (< 35 . roku życia) w rodzinie z powodu AKPK lub rozpoznanie AKPK u innego członka rodziny w oparciu o obowiązujące kryteria. Występujące zarówno w populacji pediatrycznej, jak i u dorosłych wczesne, mało zawansowane postaci ARVC mogą być skąpoobjawowe, co powoduje małą przydatność klasycznych kryteriów McKenna z 1994 roku w potwierdzeniu rozpoznania (36, 39). **Dlatego w 2010 roku Grupa Robocza Europejskiego Towarzystwa Kardiologicznego pod kierunkiem F.I. Marcusa opublikowała nowe zmodyfikowane i bardzo uszczegółowione kryteria rozpoznawania AKPK (40).** Z uwagi na genetyczne podłoże AKPK również rodzinę chorego należy przebadać w kierunku tej kardiomiopatii, aby jak najwcześniej wdrożyć postępowanie prewencyjne. W 2002 roku zaproponowano odrębne standardy dla krewnych pierwszego stopnia, u których spełnienie tylko jednego z kryteriów wystarczy dla potwierdzenia AKPK (41).

BIOPSJA MIĘŚNIA SERCOWEGO W ARYTMOGENNEJ KARDIOMIOPATII PRAWIEJ KOMORY

Wyróżnia się dwa typy patomorfologiczne AKPK: typ tłuszczowy i typ włók-

nisto-tłuszczowy (42). Typ tłuszczowy charakteryzuje się znacznym stłuszczeniem wolnej ściany PK z ominięciem przegrody międzykomorowej i LK, uogólnionymi zaburzeniami kurczliwości PK prowadzącymi do niewydolności serca. W drugim typie spotyka się nacieczenie zapalne ściany PK, dominuje włóknienie i uszkodzenie miocytów, PK w obrębie ogniskowych zmian włóknisto-tłuszczowych ulega ogniskowemu ścieńczeniu, a w obrazie klinicznym dominują KZR. Histopatologiczne kryteria rozpoznania AKPK uważa się za spełnione jeśli w skrawku o powierzchni $\geq 2 \text{ mm}^2$ miocyty zajmują $< 45\%$, tkanka włóknista $> 40\%$, a tkanka tłuszczowa $\geq 3\%$ (43). Czułość i specyficzność podanych parametrów wynosi odpowiednio 67 i 97% (42). Basso za duże kryterium morfometryczne AKPK w EMB uważa zastąpienie ponad 40% mięśnia sercowego przez tkankę włóknisto-tłuszczową, a za małe kryterium od 35 do 40% (44). Materiał biopsyjny pobrany z serc dzieci i młodzieży najczęściej nie spełnia kryteriów histopatologicznych ponieważ zwykle ubytek kardiomiocytów jest mniejszy (9). Dodatni wynik EMB potwierdza rozpoznanie, ale negatywny nie wyklucza ponieważ w AKPK biopsja wykazuje największą czułość jeśli kilka próbek pobieranych jest z wolnej ściany PK w miejscu jej dysfunkcji lub ścieńczenia, co jednak zwiększa ryzyko perforacji tej okolicy. Dlatego dla bezpieczeństwa np. u dzieci wycinki często pobierane są z innych obszarów PK lub przegrody międzykomorowej, których miokardium może nie wykazywać cech uszkodzenia szczególnie w ogniskowych postaciach AKPK. Nowe nadzieje na wczesne rozpoznawanie AKPK wiąże się z technikami immunohistochemicznymi i ultrastrukturalnymi umożliwiającymi wczesne wykrycie w biopsjach zaburzeń białek odpowiadających za połączenia między komórkami w obszarze zwanym wstawką (45).

Niektóre publikacje sugerują związek pomiędzy rozpoznaniem AKPK a przebiegiem ZMS spowodowanego zakażeniem wirusami (46). W myśl tej koncepcji zmiany o charakterze włóknisto-tłuszczowym mają charakter naprawczy i występują w obszarach martwicy pozapalnej mięśnia sercowego (46). Nacieki z limfocytów opisywane w niektórych publikacjach nawet u znacznego odsetka chorych z AKPK wskazują na istnienie procesu zapalnego lub infekcyjnego (37), a w badaniach eksperymentalnych wykazano, że czynnikiem powodującym AKPK mogą być wirusy Coxsackie B4. U chorych z AKPK współistniejącą z ZMS sugerowane jest zastosowanie leczenia przeciwpalnego (47). Może to mieć istotne znaczenie dla dalszego lepszego rokowania w tej grupie pacjentów z AKPK (47).

MAGNETYCZNY REZONANS SERCA U DZIECI Z ARYTMOGENNĄ KARDIOMIOPATIĄ PRAWĘJ KOMORY

Z uwagi na ryzyko nagłego zgonu sercowego w rozpoznawaniu AKPK poszukuje się metod pozwalających na jak najwcześniejsze stwierdzenie zmian

strukturalnych metodami możliwie mało inwazyjnymi. W badaniu Drago u 15% dzieci z CZK z drogi odpływu prawej komory z wstępnym rozpoznaniem zdrowego serca (echo, cewnikowanie serca) stwierdzono występowanie w EMB nacieków tłuszczowych w PK (28), którym we wszystkich tych przypadkach towarzyszyła również obecność ognisk tkanki tłuszczowej w badaniu MR serca (28). Jednak stwierdzenie ognisk tkanki tłuszczowej w badaniu MR nie jest uznawane za wiarygodne kryterium rozpoznania AKPK i jest częstą przyczyną nadrozpoznawania tej postaci kardiomiopatii (48, 49). Tkanka tłuszczowa może występować w sercu zdrowym oraz z innych niż AKPK powodów, dlatego ocena MR powinna być przeprowadzana ze szczególną wnikliwością (50), a nieprawidłowości wykryte w MR nie są nigdy jedynymi stwierdzanymi u chorych z AKPK. Badanie MR w AKPK jest wykorzystywane głównie do dokładnej oceny ilościowej wielkości i funkcji PK, a użycie gadolinu pozwala we wczesnym stadium choroby zlokalizować ogniska tkanki włóknistej w mięśniu PK (51, 52). W badaniach Warrena z 1995 roku najbardziej charakterystycznym objawem MR u dzieci było ścieńczenie ściany PK (39), ale badania Fogela z 2006 roku (53) wykazały, że nawet dzieci z potwierdzoną AKPK nie spełniają kryteriów rozpoznania zaproponowanych w odniesieniu do badania MR dla dorosłych (52).

PODSUMOWANIE

U dzieci z „idiopatycznymi” komorowymi zaburzeniami, z powodu braku opracowanych standardów, o zakresie oraz intensywności i inwazyjności postępowania diagnostycznego powinny przede wszystkim decydować główne objawy towarzyszące arytmii oraz złożoność KZR. Wywiad pozwala zidentyfikować obecność czynników takich jak przebyte choroby zapalne lub infekcyjne oraz rodzinne występowanie arytmii lub nagłego zgonu. U wszystkich dzieci z IKZR należy przeprowadzić badanie przedmiotowe, wykonać standardowe badanie EKG, ECHO i monitorowanie holterowskie EKG, u współpracujących dzieci rozważyć wykonanie próby wysiłkowej. Badania powinny być okresowo powtarzane chociaż niektóre publikacje sugerują, że dzieci z bezobjawowymi pojedynczymi jednokształtnymi PDK, nie prowokowanymi wysiłkiem i z prawidłowym badaniem ECHO nie wymagają dalszej kontroli kardiologicznej (54). **Opinia taka jest kontrowersyjna ponieważ w świetle danych z piśmiennictwa (7), a także wieloletnich obserwacji Kliniki Kardiologii Instytutu „Pomnik – Centrum Zdrowia Dziecka” wynika, że u części tych pacjentów następuje nasilenie się stopnia arytmii, stwierdza się cechy procesu zapalnego lub ogniska tkanki tłuszczowej w mięśniu sercowym.** Dzieci ze złożonymi idiopatycznymi KZR wymagają okresowej dalszej kontroli ambulatoryjnej, a jeżeli arytmia jest objawowa, narasta lub utrzymuje się przez wiele lat należy rozszerzyć diagnostykę kardiologiczną o badania nieinwazyjne mogące pomóc w ustaleniu etiologii arytmii, takie

jak badania izotopowe, scyntygraficzne i/lub badanie magnetycznego rezonansu serca (55), a w indywidualnych przypadkach rozważyć wskazania do wykonania

biopsji mięśnia sercowego lub inwazyjnej diagnostyki elektrofizjologicznej połączonej z leczeniem arytmii metodą ablacji (12, 54, 56).

PIŚMIENNICTWO

- Bernard G, Shevell MI: Channelopathies: A Review. *Pediatr Neurol* 2008; 38: 73-85.
- Pfammatter JP, Baurfeld U: Idiopathic Ventricular Tachycardias in infants and children. *Cardiac Electrophysiol Rev* 2002; 6: 1-2.
- Badhwar N, Scheinman MM: Idiopathic Ventricular Tachycardia: Diagnosis and Management. *Curr Probl Cardiol* 2007; 32: 7-43.
- Harris KC, Potts JE, Fournier A et al.: Right Ventricular outflow tract tachycardia in children. *J Pediatr* 2006; 149: 822-826.
- ACC/AHA/ESC 2006 Guidelines for Management of Patients With Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death 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). Developed in Collaboration With the European Heart Rhythm Association and the Heart Rhythm Society. *JACC* 2006; 48: e247-e346.
- Bigger JT Jr.: Definition of benign versus malignant ventricular arrhythmias. Target for treatment. *Am J Cardiol* 1983; 52: 47C.
- Tsujii A, Nagashima M, Hasegawa S et al.: Long term Follow-up of idiopathic ventricular arrhythmias in otherwise normal children. *Jap Circ J* 1995; 59: 654-662.
- Wiles HB, Gilette PC, Harley RA et al.: Cardiomyopathy and myocarditis in children with ventricular ectopic rhythm. *JACC* 1992; 20: 359-362.
- Dalineto L, Turrini P, Nava A et al.: Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy in young versus adult patients: similarities and differences. *JACC* 1995; 25: 655-664.
- Niederkoher DR, Daniels C, Raman SV: Concordant findings on myocardial perfusion SPECT and cardiac magnetic resonance imaging in a patient with myocarditis. *J Nucl Cardiol* 2008; 15: 466-468.
- Paul T, Marchal C, Garson A Jr.: Ventricular couplets in the young: Prognosis related underlying substrate. *Am Heart J* 1990; 119: 577-582.
- Pfammatter JP, Paul TP: Idiopathic Ventricular Tachycardia in Infancy and Childhood. A multicenter study on clinical profile and outcome. *JACC* 1999; 33: 2067-2072.
- Facchini M, Malfatto G, Ciambellotti F 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: 1433-1438.
- Umana E, Solares A, Alpert MA: Tachycardia-Induced Cardiomyopathy. *Am J Med* 2003; 114: 51-55.
- Bogun F, Crawford T, Koeling TM et al.: Radiofrequency ablation of frequent, idiopathic premature ventricular complexes: comparison with control group without intervention. *Heart Rhythm* 2007; 4: 863-867.
- 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: 986-990.
- Vignola PA, Aonouma K, Swaye PS: Lymphocytic myocarditis presenting as unexplained ventricular arrhythmias: Diagnosis with endomyocardial biopsy and response to immunosuppression. *JACC* 1984; 4: 812-819.
- Frustaci A: Results of biventricular endomyocardial biopsy in survivors of cardiac arrest with apparently normal hearts. *Am J Cardiol* 1994; 74: 890-896.
- Żebrowski A: Choroba zapalna serca wspólnym mianownikiem patologii kardiologicznej. *Nowa Klinika* 2000; 7: 1004-1006.
- Ino T, Okubo M, Akimoto K et al.: Corticosteroid therapy for ventricular tachycardia in children with silent lymphocytic myocarditis. *J of Pediatr* 1995; 126: 304-308.
- Klein RM, Vester EG, Brehn U et al.: Inflammation of the myocardium as an arrhythmia trigger. *Z Kardiol* 2000; 89, supl 3: 24-35.
- Ziółkowska L: Przydatność wyników badań immunohistochemicznych biopsji endomiokardialnej w rozpoznawaniu i leczeniu zapalenia mięśnia sercowego u dzieci. *Post Ped* 2000; 9: 121-158.
- Balaji S, Wise HB, Sens MA et al.: Immunosuppressive treatment for myocarditis and borderline myocarditis in children with ventricular ectopic rhythm. *Br Heart J* 1994; 72: 354-359.
- Friedman RA, Moak JP, Fenrich AL et al.: Persistence of ventricular arrhythmias beyond resolution of occult myocarditis in children. *Am J Cardiol* 1993; 72: 501.
- Leuschner F, Katus AH, Kaya Z: Autoimmune myocarditis: Past, present and future. *J Autoimm* 2009; 33: 282-289.
- Aretz HT: Myocarditis: the Dallas criteria. *Hum Pathol* 1987; 18: 619-624.
- Nishikawa Y, Ishiyama S, Sakamura Y et al.: Histopathologic aspect of endomyocardial biopsy in pediatric patients with idiopathic ventricular tachycardia. *Pediatr Int* 1999; 41: 534-537.
- Drago F, Mazza A, Gagliardi MG et al.: Tachycardias in children originating in the right ventricular outflow tract: lack of the clinical features predicting presence and severity of the histopathological substrate. *Cardiol Young* 1999; 9: 273-279.
- Cielecka-Kuszyk J, Czarnowska E, Woźniewicz B: Immunohistochemical analysis of ICAM-1 and PECAM-1 expression in the endomyocardial biopsy specimens in children with myocarditis. Abstracts 2nd World Congress of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery, Honolulu 1997; P127.
- Caforio AL, McKenna W: Recognition and optimum management of myocarditis. *Drugs* 1996; 52: 515-525.
- Cooper LT, Baughman K, Feldman AM et al.: The role of endomyocardial biopsy in the management of cardiovascular disease: a scientific statement from the American Heart Association, the American College of Cardiology and the European Society of Cardiology. *Eur Heart J* 2007; 28: 3076-3093.
- Zhou DB, Better N: Radionuclide imaging for the detection of cardiac infection. *Heart Lung Circul* 2004; 13: 10-12.
- Ziółkowska L, Kawalec W, Biernatowicz M et al.: Scintigraphy with ^{99m}Tc-Anti-Granulocyte antibody as a new diagnostic method in children with clinically suspected myocarditis: a preliminary report. *Eur Heart J* 2007; 28, supl: 602.
- Gagliardi MG, Bevilacqua M: Usefulness of magnetic resonance imaging for diagnosis of acute myocarditis in infants and children, and comparison with endomyocardial biopsy. *Am J Cardiol* 1991; 68: 1089-1091.
- Mahrholdt H, Wagner A, Deluigi CC et al.: Presentation, patterns of myocardial damage, and clinical course of viral myocarditis. *Circulation* 2006; 114: 1581-1590.
- Basso C, Corrado D, Marcus FI et al.: Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Lancet* 2009; 373: 1289-1300.
- Fontaine G, Fontaliran F, Hebert JL et al.: Arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *Annu Rev Med* 1999; 50: 17-35.
- Włodarska EK, Czarnowska E: Arytmogenna kardiomiopatia/dysplazja prawej komory – mutacje białek i ich znaczenie patofizjologiczne. *Kard po Dypl* 2006; 4: 68-76.
- Warren A, MacDonald C, Yoo S-J: Diagnostic criteria for arrhythmogenic right ventricular dysplasia in children: separating fat from the lean. Abstracts of XXXV Annual Meeting AEPCC, Strasbourg 14-17 VI 2000, *Cardiol Young* 2000; 10, supl. 2, 7.
- Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia. Proposed Modification of the Task Force Criteria. *European Heart Journal* 2010; 31: 806-814.
- Hamid MS, Norman M, Quraishi A et al.: Prospective evaluation of relatives for familial arrhythmogenic right ventricular cardio-

- myopathy/dysplasia reveals a need to broaden diagnostic criteria. *JACC* 2002; 40: 1445-1450.
42. Thiene G, Nava A, Corrado D et al.: Right ventricular cardiomyopathy and sudden death in young people. *N Engl J Med* 1988; 318: 129-133.
 43. Angelini A, Basso C, Nava A et al.: Endomyocardial biopsy in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Am Heart J* 1996; 132: 203-206.
 44. Basso C, Ronco F, Marcus F et al.: Quantitative assessment of endomyocardial biopsy in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: an in vitro validation of diagnostic criteria. *Eur Heart J* 2008; 29: 1760-1771.
 45. Basso C, Czarnowska E, Della Barbera M et al.: Ultrastructural evidence of intercalated disc remodelling in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: an electron microscopy investigation on endomyocardial biopsies. *Eur Heart J* 2006; 27: 1847-1854.
 46. Marcus FI, Fontaine G: Arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy: a review. *PACE* 1995; 16: 1298-1314.
 47. Michaels PJ, Kabashigawa JA, Child JS et al.: Chronic right-sided myocarditis mimicking arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *Hum Pathol* 2000; 31: 618-621.
 48. Bomma CH, Rutberg J, Tandri H et al.: Misdiagnosis of arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2004; 15: 300-306.
 49. Sánchez-Rubio J, Carreras F, Pujadas S et al.: Clinical Value of Cardiovascular Magnetic Resonance Imaging in the Diagnostic Work-up of Patients With Suspected Arrhythmogenic Right Ventricular Dysplasia. *Rev Esp Cardiol* 2005; 58: 1022-1028.
 50. Fontaliran F, Fontaine G, Fillette F et al.: Frontiers nosologiques de la dysplasia arythmogène. Variations quantitatives du tissu adipeux ventriculaires droit normal. *Arch Mal Coeur* 1991; 84: 33-38.
 51. Tandri H, Calkins H, Nasir K et al.: Magnetic resonance imaging findings in patients meeting task force criteria for arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2003; 14: 476-82.
 52. Burke AP, Farb A, Tashko G et al.: Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy and fatty replacement of the right ventricular myocardium: are the different diseases? *Circulation* 1998; 97: 1571-1580.
 53. Fogel MA, Weinberg PM, Harris M et al.: Usefulness of Magnetic Resonance Imaging for the Diagnosis of Right Ventricular Dysplasia in Children. *Am J Cardiol* 2006; 97: 1232-1237
 54. Yabek SM: Ventricular arrhythmias in children with apparently normal heart. *J Pediatr* 1991; 119: 1-11
 55. Dick II M, Russel MW: Ventricular tachycardia. [In:] Deal BJ, Wolff GS, Gelband H, editors. Current concepts in diagnosis and management of arrhythmias in infants and children. Futura Publishing Comp. Inc 1998; 181-222.
 56. Schneider HE, Kriebel T, Jung K et al.: Catheter ablation of idiopathic left and right ventricular tachycardias in the pediatric population using noncontact mapping. *Heart Rhythm* 2010; 7: 731-739.

otrzymano/received: 05.10.2011

zaakceptowano/accepted: 10.11.2011

Adres/address:

*Anna Turska-Kmieć

Klinika Kardiologii Instytut

„Pomnik – Centrum Zdrowia Dziecka”

Al. Dzieci Polskich 20, 04-730 Warszawa

tel.: (22) 815-73-70, fax: (22) 815-73-65

e-mail: a.kmiec@czd.pl