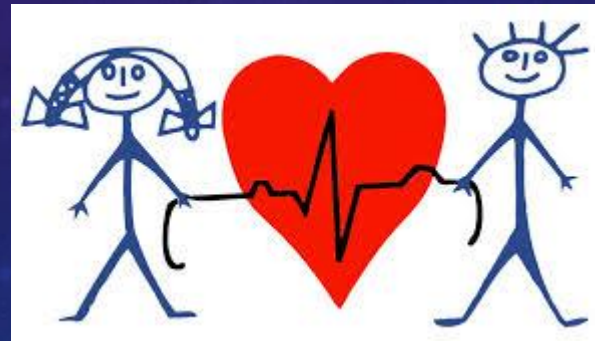


# KARDIOSTIMULÁCIA U DETÍ V NEŠTANDARDNÝCH INDIKÁCIÁCH

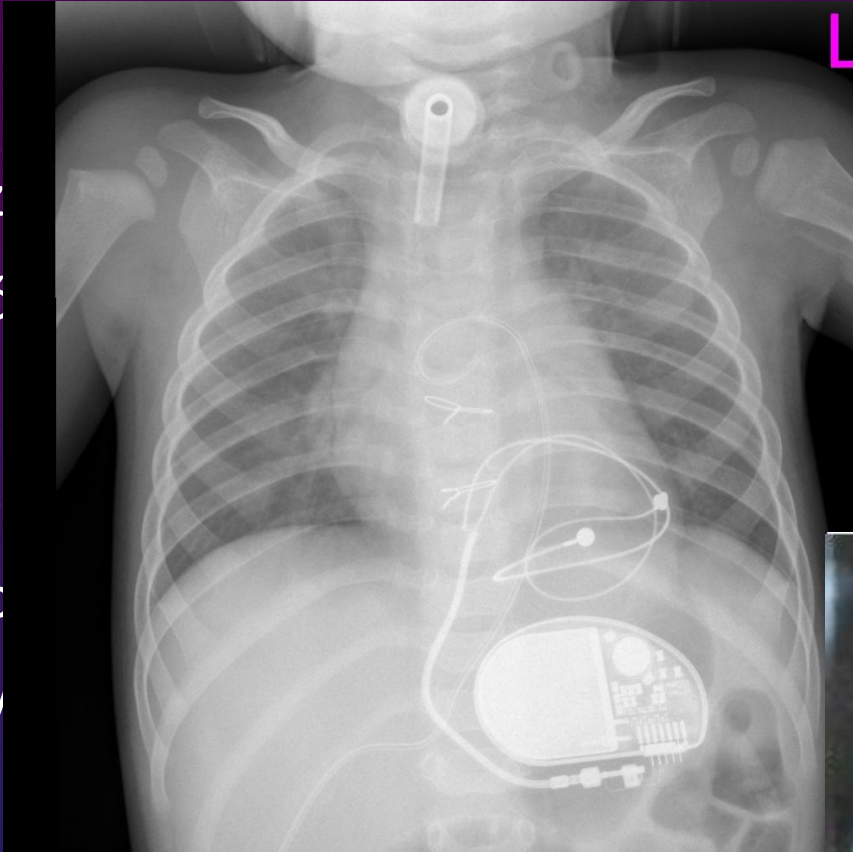
Chalupka M, Bjeloševič M, Valentík P, Balážová E, Illíková V  
Detské Kardiocentrum NÚSCH, Bratislava



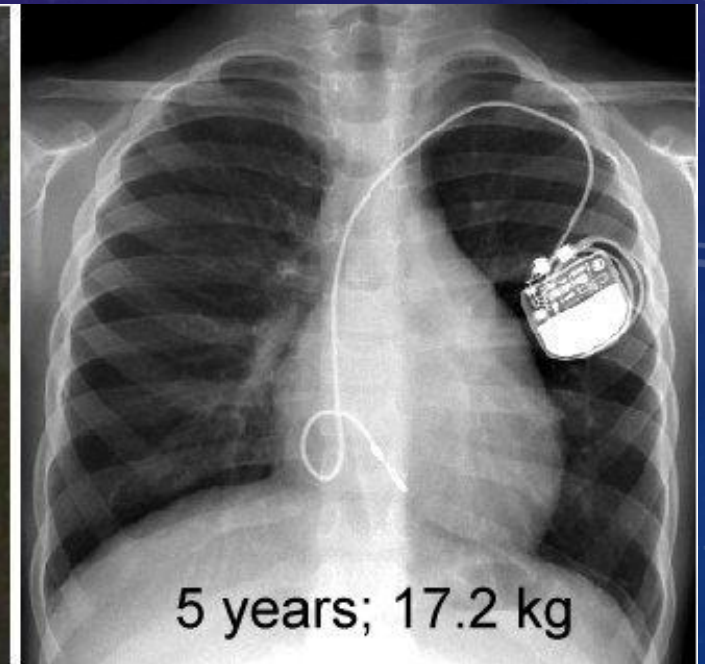
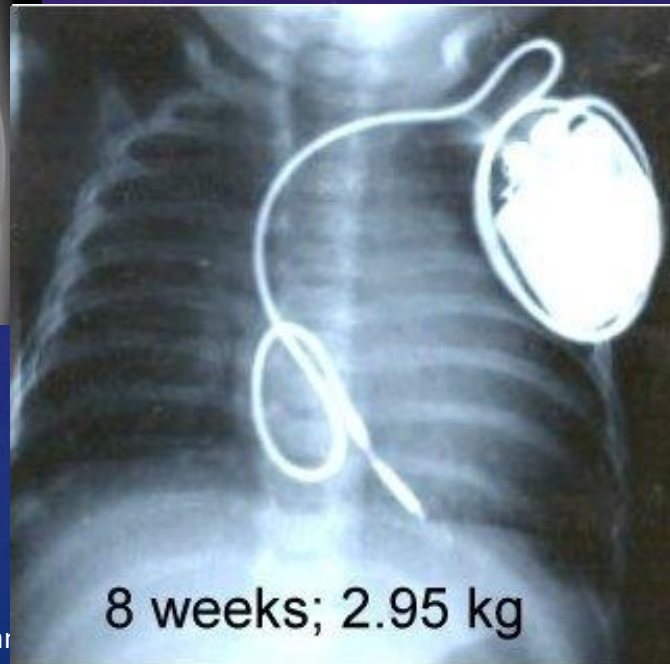
ČESKÉ A SLOVENSKÉ SYMPÓZIUM O ARYTMIIÁCH A KARDIOSTIMULÁCII, OSTRAVA 2018

# KARDIOSTIMULÁCIA U DETÍ

- Z
- Č
- p
- v

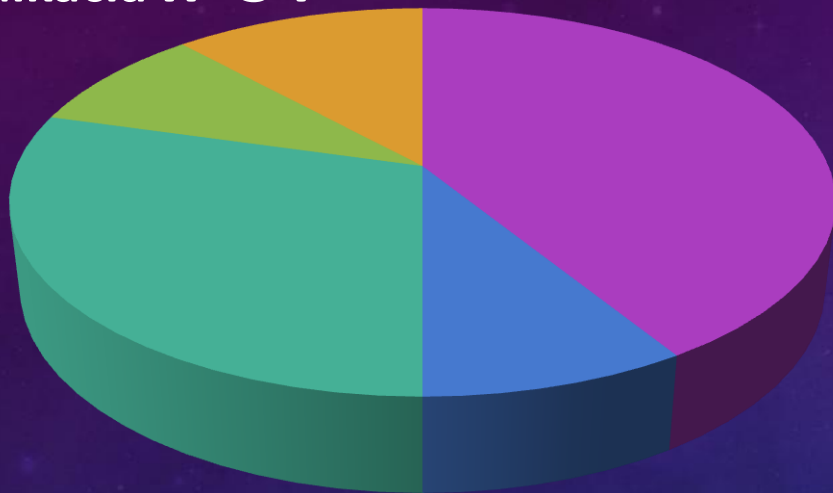


rdcové chyby



# PM PRIMOIMPLANTÁCIE DKC 2013 - 2018

Indikácia **n=34**



■ Kongenit. AVB (bez VCC) 14

■ AVB ccTGA 3

■ AVB iatrogénna 10

■ SSS 3

■ iné 4



PM systém



■ 1D epikard. 17

■ 2D epikard. 10

■ 2D transven. 7

# KAZUISTIKA 1 R.D.

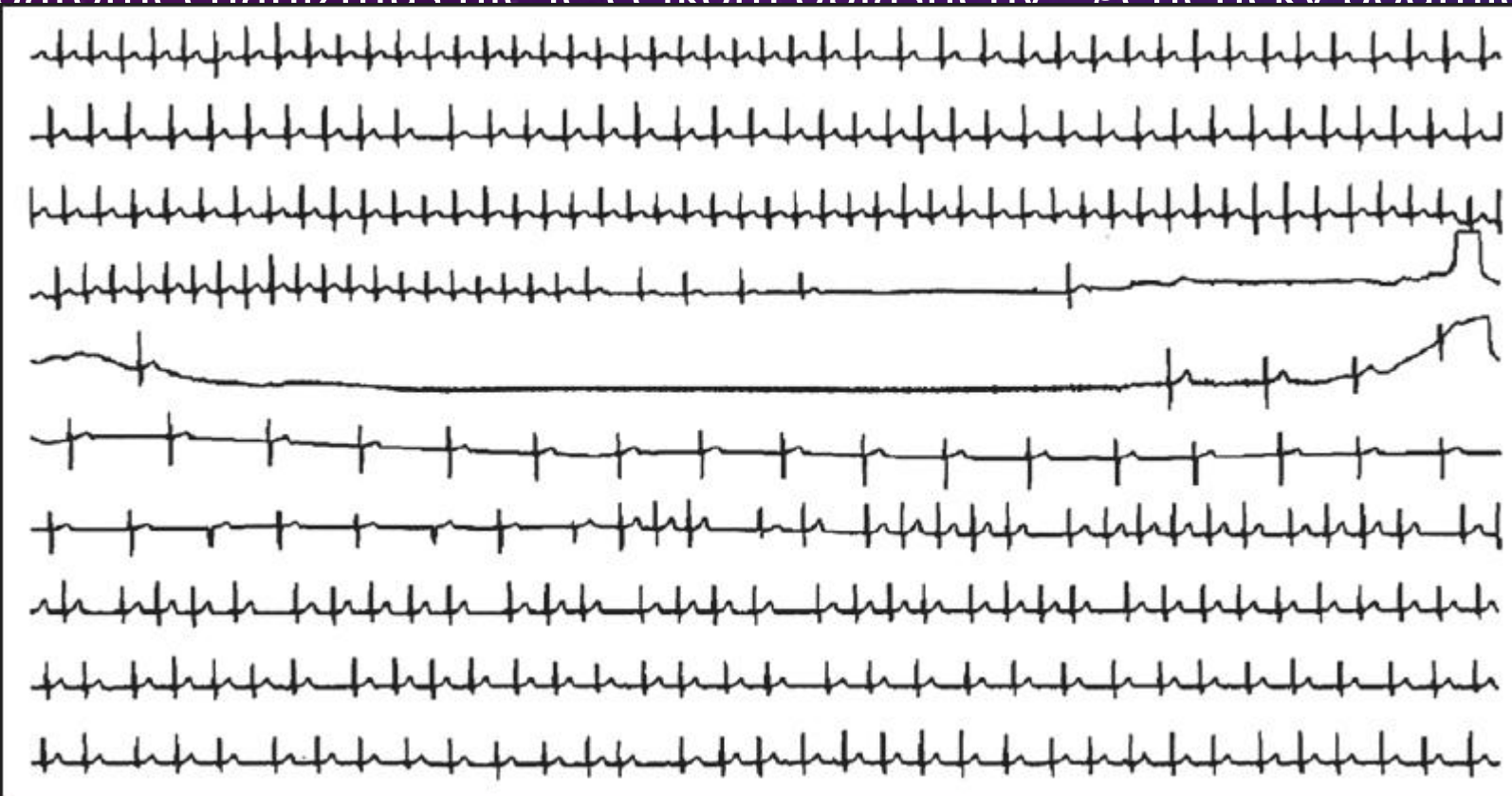
- 13 mesačné dojča
- od veku 2 mesiacov záchvatovité stavy poruchy vedomia
- neurologický nález v norme – afektívne respiračné záchvaty palidný typ – bezvedomie do 1 min.
- vznik pri bolestivom stimule, zľaknutí sa, nedostatočná pozornosť rodičov - výkrik, strata vedomia, zblednutie, niekedy omodranie okolo úst, bez kŕčov
- frekvencia 6x/deň – 1-2x/týž.

# KAZUISTIKA 1

- odoslaný ku kardiológovi vo veku 13 mes. - kardiálny nález v norme  
**EKG Holter – záchyt 20 sek. asystolickej pauzy (klinicky nešlo o najdlhší záchvat)**
- **odoslaný do DKC Bratislava** – indikácia implantácie PM (početnosť epizód, dĺžka asystólie, hypoxia CNS)
- postupne zhoršovanie záchvatov – častejšie, dlhšie, nedal sa prebrať, 1x rodičia laická KPR
- vo veku 15 mesiacov **implantácia PM – epimyokardialny 1D systém, elektróda na oblasť hrotu VVI 80/min., hysteréza 55/min., intervention rate 100/min./5min. pri 1. poklese pod 55/min.**
- veľmi dobrý klinický efekt
- po implantácii PM v ďalšom sledovaní bez poruchy vedomia, bez komplikácii
- % komorovej stimulácie 1,8 – 6,7% - úprava frekvencie hysterézy

# AFEKTÍVNE RESPIRAČNÉ ZÁCHVATY

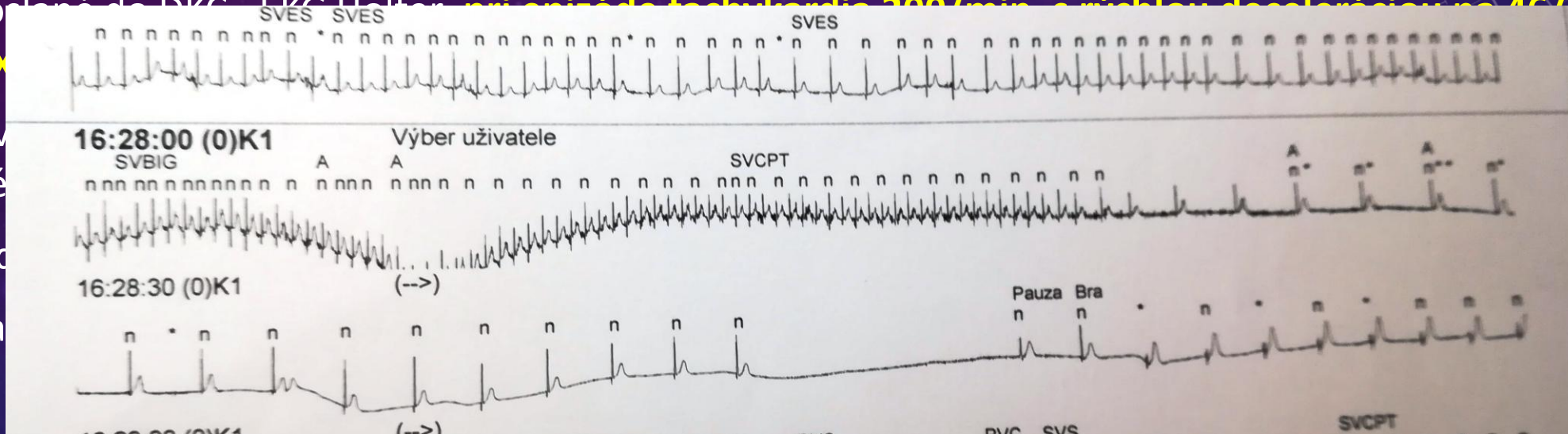
- obdoba neuroreflexnej synkopy v detskom veku
- presný patomechanizmus nie je celkom objasnený - geneticky podmienená autonómia
- 0,1-4,6%
- prognóza dobrá, normálny vývoj v norme
- nekonštantná
- bradykardia
- 15% prípadov až status epilepticus
- Th.: sínusová bradykardia
- výnimočne implantácia kardiostimulátora (invazívny zákrok, cudzorodý materiál) – ťažšie formy, častá frekvencia, dokázaná významná asystolická pauza, neefektívna Th.



epileptické konvulzie

# KAZUISTIKA 2 A.D.

- 12 mesačné dieťa
- opakovane hospitalizované na neurológii pre epizódy porúch vedomia – **dg. afektívne respiračné záchvaty**
- odobrané do DKC, EKG II. l. pri epizóde tachykardia 200/min. a rýchlou deceleráciou na 46/min. a **max**
- od v celú
- pri d
- trva



ECHO v norme

- predpokladané afektívne záchvaty s významnou kardiinhibičnou reakciou

## KAZUISTIKA 2

- časté symptomatické epizódy
- **implantácia PM** vo veku 12 mesiacov – prevencia opakovaných stavov hypoxie CNS
- v úvode do anestézy sčervenanie dolnej a zblednutie hornej polovice tela a vzstup SF na 170/min. - hydrokortizón

- 1D epikardiálna
- nastavenie PM
- intervention ra

Kontrola o 3 týždne

- čiastočné zlepšenie
- recidívy epizód



PEPD?

Interval 1 min. + ??

zriedkavejšie  
uvakom



# PAROXYSMAL EXTREME PAIN DISORDER (PEPD)

- syndróm paroxyzmálnej extrémnej bolesti  $\leq 1:1\ 000\ 000$  AD dedičnosť

- syndróm familiárny

- mutácia  $\text{Na}^+$  kanála

- poruchy v nociceptívnej dráhe

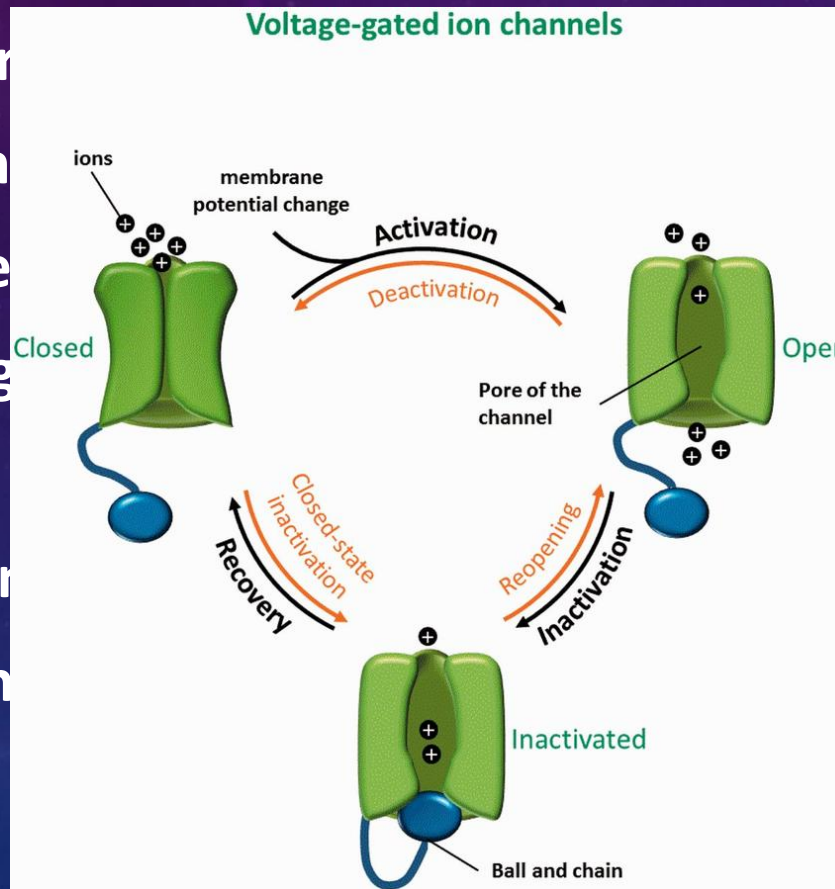
- erytém - flushing

- kardioinhibícia -

- rektum, perineur

- liečebné ovplyvnenie

**KARBAMAZEPÍN**



na membráne neurónov

esti

ké kŕče, apnoe

a

nálnych  $\text{Na}^+$  kanálov – AEP.

## KAZUISTIKA 2

- nastavenie na liečbu karbamazepínom – zlepšenie stavu
- postupná titrácia dávky – **vymiznutie epizód**
- úprava nastavenia hysterézy podľa % VVI stimulácie a korelácie s ťažkosťami
- VVI stimulácia pri hysteréze 50/min. pod 0,1%



## KAZUISTIKA 3

- 3,5 ročné dievča – opakované epizódy porúch vedomia
- RA – 21 mesačný brat exitoval v spánku (údaj o zápale DC a srdca?) predtým plačlivý, horšie chodil
- náhle ochabnutie, „handrová bábika“ bez krčcov, vyvrátené oči, sťažené chrčivé dýchanie, desaturácia
- epizódy sťaženého dýchania a desaturácie s potrebou O<sub>2</sub> bez poruchy vedomia
- po epizóde agitovanosť, zmätenosť
- medzi epizódami bez ťažkostí

# KAZUISTIKA 3

- **neurologicky vylúčená epilepsia** (opakované EEG, CT mozgu, MRI mozgu v norme)
- kardiologicky – EKG, ECHO, kardiomarkery - v norme
- **EKG Holter počas epizódy – asystolická pauza 12,5 a 21 sek., epizódy bradykardie, JR**
- **sekundárne príčiny bradykardie a asystólie pri hospitalizácii na pediatrii vylúčené**
- RA náhleho úmrtia súrodenca

??

symptomatická závažná bradykardia/asystólia Implantácia PM – epimyokardiálny

1D systém

VVI 70/min. s hysterezou 60/min. – search interval 1min.+ cycle length 1 cycle, IR

100/3 min.

# KAZUISTIKA 3

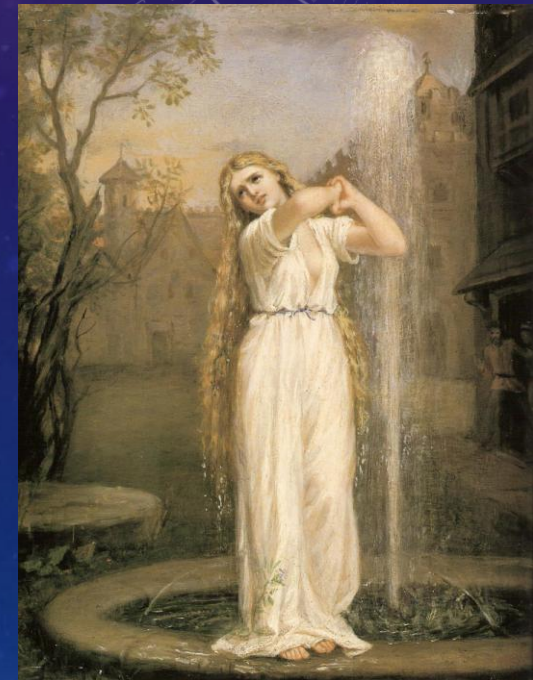
- po implantácii PM na OAIM – epizóda desaturácia na 30%, následne nástup VVI stimulácie
- epizódy pretrvávali so zvyšujúcou sa intenzitou + epizóda s generalizovanými tonickými kŕčmi  
– reakcia na Diazepam – **opakovaná dif.dg. - EPILEPSIA**
- **fokálne motorické záchvaty so sekundárnou generalizáciou s EEG korelátom**
- **vegetatívne záchvaty bez EEG korelátu**
- AEP liečba (levetiracetam+valproát)
- **na liečbe bez epizód**
- analýza DNA – asociácia arytmií, epilepsie a SUDEP (HCN, *KCNMB1*, *KCNIP1*, *DPP6*, *JUP*, *F2*, *TUBA3D*...)

## KAZUISTIKA 4 S.J

- chlapec – narodený v 30 GT, po pôrode krátka KPR, následne IRDS, sepsa, apnoické pauzy, staršia sestra epilepsia
- od veku 2 mesiacov epizódy apnoe v spánku bez reakcie na taktilnú stimuláciu s cyanózou , desaturáciou a bradykardiou, s potrebou KPR, kofeín a aminofylín bez efektu
- SpO2 50%, SF 50 - 60/min.
- pre nález GER fundoplikácia - bez efektu
- MRI mozgu negat., EEG negat.
- pokus AEP Th. Valproátom bez efektu (pozorované aj tonické kŕče)

# KAZUISTIKA 4

- polysomnografické vyšetrenie – **centrálne apnoe**
- sy. Ondinovej kliatby – vyšetrený gén PHOX2B - negatívny výsledok
- vyšetrovaný gén MYO1H (extrémne zriedkavá forma centrálného apnoe s poruchou regulácie vegetatívneho nervového systému)
- **tracheostómia + dUPV + domáci monitoring**
- **epizódy bradykardie/asystólie bez desaturácie – KPR 2-3 min.**
- ECHO v norme, EKG Holter – pri desaturácii zachytená bradykardia 50/min.
- liečba Teofylínom bez efektu – bradykardie bez desaturácie 3-4x/týždeň
- odoslaný do DKC



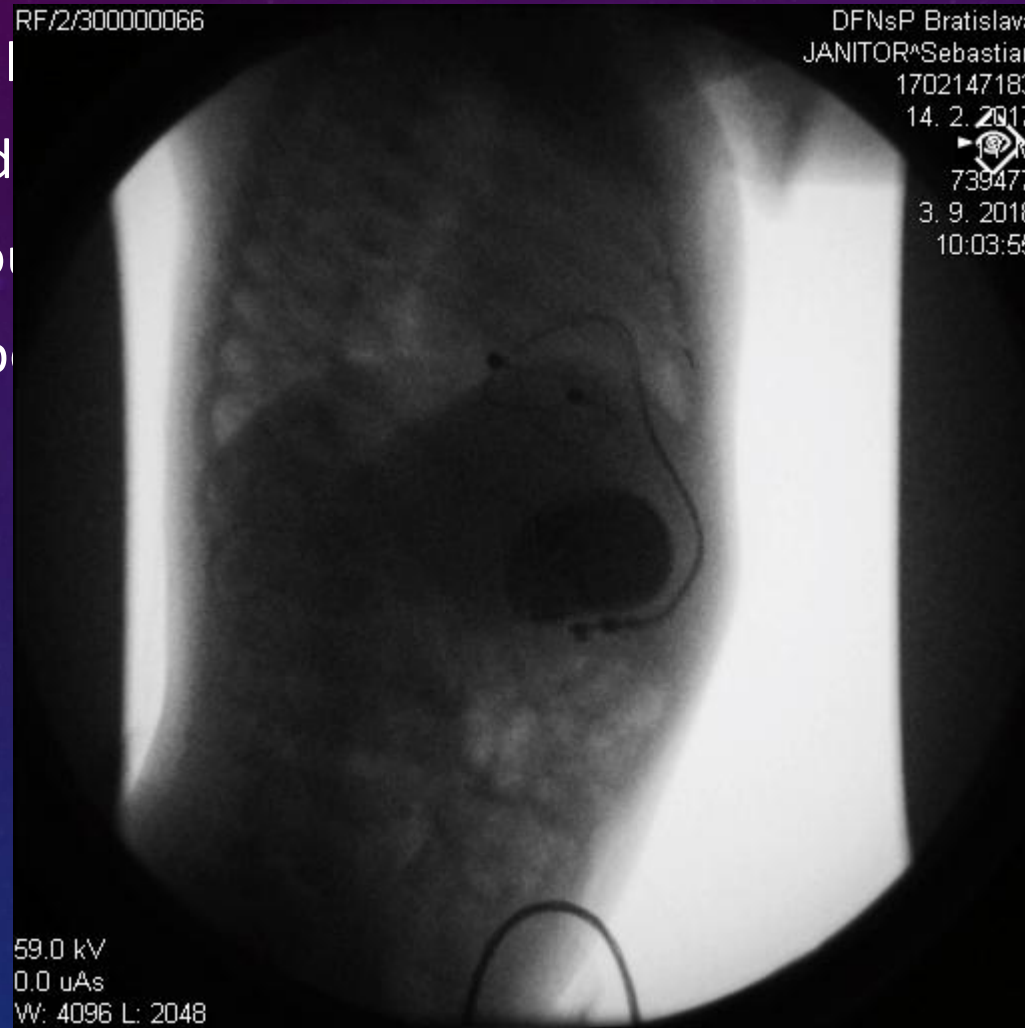
## KAZUISTIKA 4

- DKC - EKG Holter s frekvenciami prevažne 80 – 120/min., ILR?
- počas hospitalizácie porucha vedomia z bdelého stavu počas hrania sa – predtým väzba vždy na spánok
- sivobledý, pri vyšetrení zachytená SF 20/min., SpO2 48% - niekoľkominútová krátka KPR
- po epizóde dieťa spavé, nevie sedieť ani chodiť
- neurológ – prechodná posthypoxická encefalopatia
  
- opakované symptomatické epizódy bradykardie/asystólie pri centrálnom apnoe a vegetatívnej dysfunkcii s nejasnou prognózou
- **vo veku 15 mesiacov implantácia PM – epikardiálny 1D systém**  
VVI s hysterézou 60/min. + intervencia 100/min. počas 3 min.
- po prepustení 1. kontrola – bez ťažkostí, vyhovujúce parametre PM - 4,6 % kom. stimulácie



# KAZUISTIKA 4

- čiastočné zlepšenie –
- o 3 mesiace epizódy d
- desaturácia s cyanózou
- pri polohe na ľavom b
- generátorom PM



ie  
úprava stavu  
ie na útlak bránice

# KAZUISTIKA 4

- USG a skiaskopia na kinetiku bránic v rôznych polohách v norme
- ECHO bez známkov pľúcnej hypertenzie
- dobrá funkcia PM , vzostup komorovej stimulácie na 7,5% - hysteréza znížená 50/min.
- počas hospitalizácie opakované desaturácie (po inh. O<sub>2</sub> úprava do 1 minúty), niekedy aj s odpadnutím
- **pretrvávanie ťažkostí napriek dUPV a neprítomnosti bradykardie PM**
- EEG negatívne, neurológ navrhuje opakovať AEP pokus
- výsledok analýzy mutácie MYO1H zatiaľ nie je k dispozícii

# ZHRNUTIE

- symptomatické epizódy bradykardie a asystólie s poruchou vedomia – indikácia PM
- bez základného ochorenia srdca, medzi epizódami normálny sínusový rytmus
- nakoniec 4 rôzne diagnózy

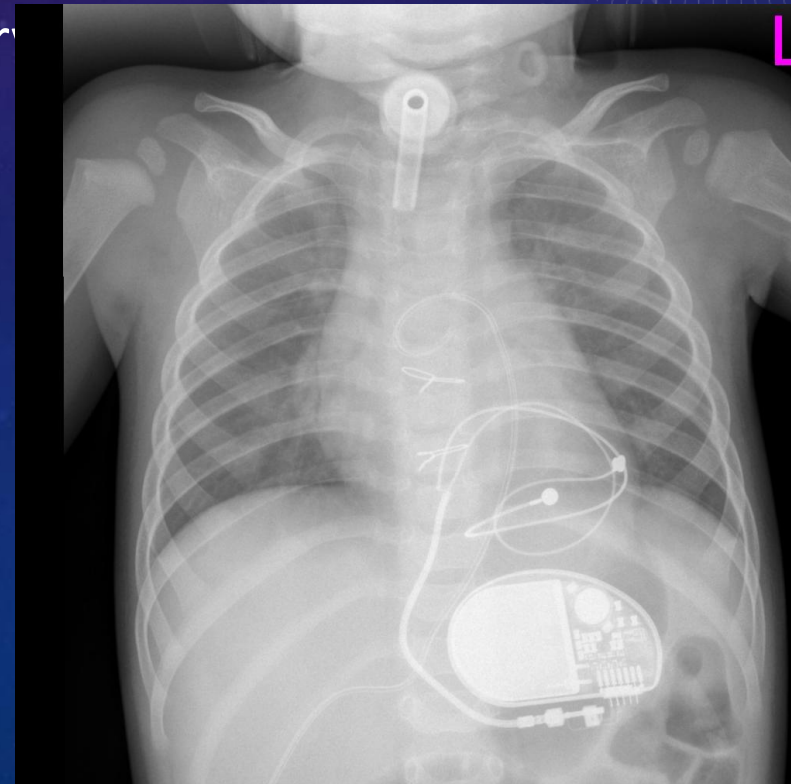
	Afektívne respiračné záchvaty	Paroxysmal extreme pain disorder	Atypická epilepsia	Centrálne hypoventilačné apnoe
PM EFEKT	+++	++	+	+
ŠPECIF. LIEČBA	-	+++	+++	?
Brady/asystólia	20s	46/'' , 6s	21s	20/'' ALTE
PM hysteréza; % stimulácie	45/'' 3,5%	50/'' 0,1%	60/'' 1,2%	60/'' 7,6%

# NASTAVENIE PM

- minimalizácia zbytočnej komorovej stimulácie + potreba stimulácia relatívne vyššou frekvenciou pri intervencii (kompenzácia možnej vazodepresorickej zložky)
- PM režim s nastaviteľnou hysterézou

krátky search interval – 1 min. a cycle count - 1 cyklus, voliteľný interval 100/min. 3 min.

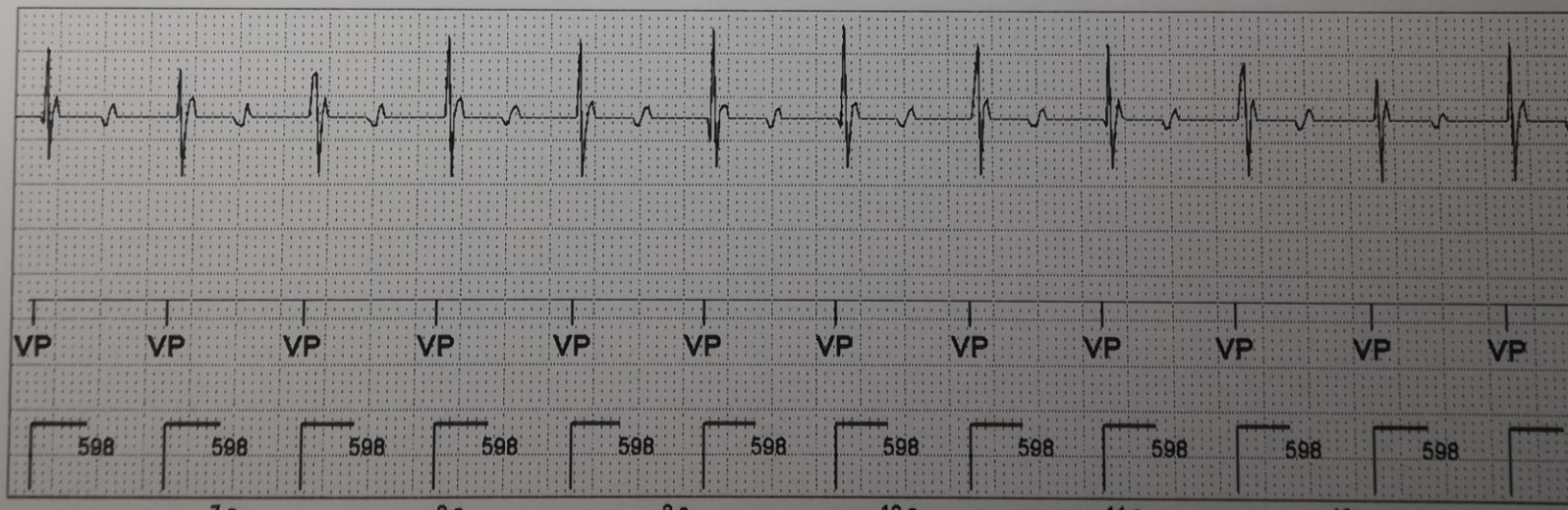
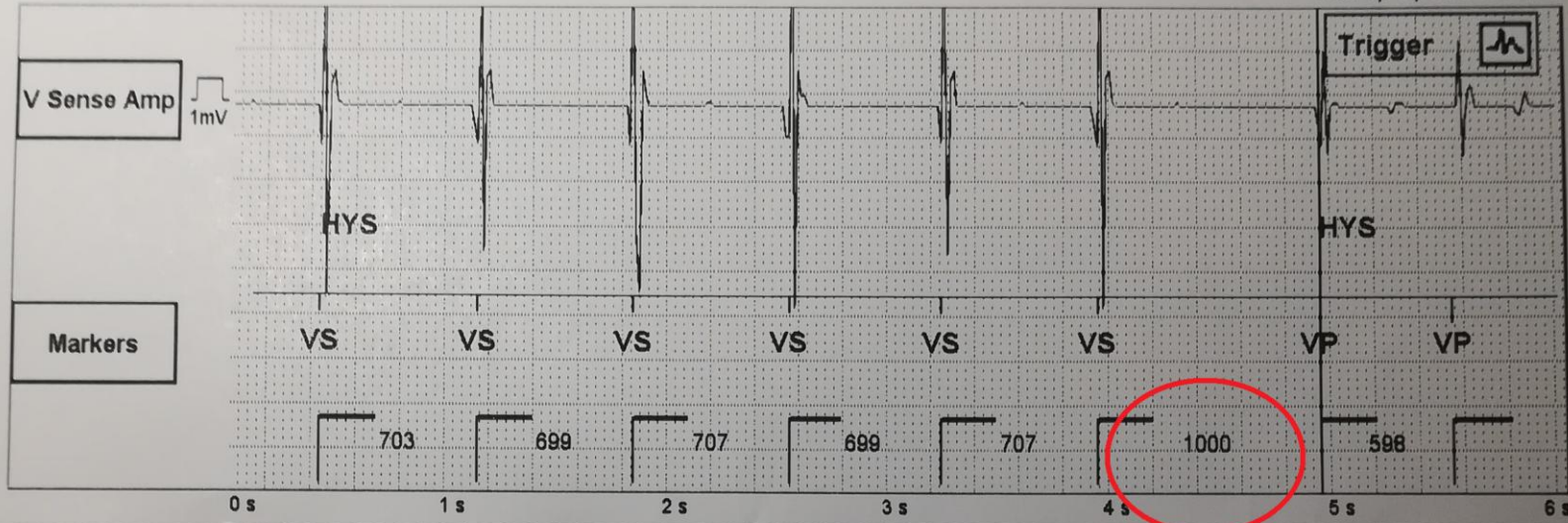
- elektróda umiestnenie – hrot srdca - hrot LV



1: V Sense Amp AutoGain (2.7 mm/mV)

2: Markers

Sweep Speed: 25 mm/s



# ZÁVER

- symptomatické stavy asociované so závažnou bradykardiou resp. asystóliou môžu byť súčasťou klinického obrazu zriedkavých ochorení
- možné poškodenie CNS opakovanými hypoxickými epizódami – indikácia PM
- vzhľadom ku klinickému stavu môže byť kardiostimulácia potrebná v období, keď definitívna diagnóza nie je známa
- efektívna kardiostimulácia nemusí v týchto prípadoch viesť k úplnému vymiznutiu symptómov
- interdisciplinárna spolupráca je nevyhnutná v diagnostike a optimálnej liečbe

ĎAKUJEM ZA POZORNOST

