

SRČNI SPODBUJEVALNIKI PRI DOJENČKIH IN OTROCIH

THE USE OF PACEMAKERS IN INFANTS AND CHILDREN

Miro Kosin

Klinični oddelek za kirurgijo srca in ožilja, Klinični center, Zaloška 7, 1525 Ljubljana

Prispelo 2005-04-22, sprejeto 2005-04-28; ZDRAV VESTN 2005; 74: Supl. I: 49-58

Ključne besede: srčni spodbujevalniki; dojenčki in otroci; prirojene srčne napake

Izvleček – Izhodišča. Pregledati naše izkušnje s pediatrično elektrostimulacijo, s posebnim poudarkom na specifičnih problemih vstavljanja srčnih spodbujevalnikov pri novorojenčkih in otrocih.

Metode. Od aprila 1977 do marca 2005 smo stalni srčni spodbujevalnik vstavili 91 otrokom, 46 dečkom (50,5%) in 45 deklicam (49,5%). Povprečna starost otrok ob vstavitvi stalnega srčnega spodbujevalnika je bila 7,9 leta (najstarejši 17 let in najmlajši 1 dan). Polovica otrok je bila pri operaciji stara od 2 do 9 let, četrtnina od 14 do 17 let, 5 manj kot 1 mesec in od teh trije manj kot teden dni. Prirojeni popolni preddvornoprekatni blok je bil razlog za vstavev stalnega srčnega spodbujevalnika pri več kot polovici operiranih otrok, bolezen sinusnega vozla pri četrtnini, popolni preddvornoprekatni blok po operaciji na odprtem srcu pa pri devetih otrocih. Baterijo smo morali zaradi izrabljenosti zamenjati povprečno 6,5 leta po vstavitvi (najprej po 1 letu in najpozneje po 12 letih). Pri tretjini otrok smo morali izrabljeno baterijo zamenjati pred koncem petega leta po vstavitvi, pri več kot polovici otrok pa šele po sedmih letih. Do leta 1980 smo uporabljali miokardne elektrode ter sprednjo levo torakotomijo in subksifoidni pristop, kasneje praviloma endokavitarne, epikardialne pa samo v posebnih primerih. Novejše epikardialne elektrode, prevlečene s steroidom, imajo vse boljše lastnosti v smislu nižjega kroničnega praga vzdražnosti in boljšega zaznavanja. Prvi spodbujevalnik je bil praviloma VVI/R, ob izrabi baterije pa smo elektrostimulacijo nadgradili. Tistim z VDD spodbujevalnikom smo morali včasih zaradi slabega zaznavanja v preddvorih elektrostimulacijo predčasno nadgraditi v DDD način.

Zaključki. Kvalitetnejše elektrode in čedalje manjše baterije z večjo zalogo energije in sposobnostjo sprotne meritve praga vzdražnosti ter avtomatskega prilagajanja moči stimulacije so čedalje primernejše za naše male bolnike. Omogočajo nam tehnično lažjo vsaditev, bolniku pa zagotavljajo pomemben prihranek energije in podaljšujejo življenjsko dobo baterije.

Uvod

Prevodni sistem srca sestoji iz skupkov specializiranih celic s posebnimi lastnostmi, da lahko prevajajo električne impulze. Električni impulzi pa v teh celicah tudi nastajajo. Sistem sestavljajo: sinusni vozle (preddvorni vozle), preddvornoprekatni vozle in Hisov snop s krakoma v obeh prekatih.

Key words: pacemakers; infants and children; congenital heart defects

Abstract – Background. To review retrospectively our experience with pediatric cardiac pacing with an emphasis on specific problems in pacemaker implantation in infants and children.

Methods. Between April 1977 and March 2005 ninety-one child underwent permanent pacemaker implantation, 46 boys (50.5%) and 45 girls (49.5%) with a mean age of 7.9 years (the oldest 17 years and the youngest 1 day). The age of the children at the time of implantation was 2 to 9 years in one half and 14 to 17 years in one fourth of them. Five children were younger than one month and three of them younger than one week. The indications for permanent pacing were complete atrioventricular block (CAVB) in more than half patients, sick sinus syndrome in one fourth and CAVB following open heart surgery in nine. The mean time for elective battery replacement was 6.5 years after the implantation. In one third of the children the battery was replaced before the end of the fifth year after the implantation and after seven years in more than half of the patients. Epicardial leads and left anterior thoracotomy or subxyphoid approach were used at the beginning. From the year 1980 we preferred transvenous leads. Modern epicardial steroid-eluting leads demonstrated relatively stable acute and chronic pacing and sensing thresholds. VVI/R pacemaker was the pacemaker of choice at the first implantation and we upgraded the pacing at the time of the elective battery replacement. Children with VDD pacemakers needed sometimes upgrading of pacing sooner because of the inappropriate atrial sensing and AV synchrony.

Conclusions. Better quality pacing leads and smaller but more powerful pacemaker generators with autocalculated pacing options became more and more attractive for our little patients because of better implantation facilities, substantial energy savings and battery life prolongation.

Elektrofiziološko je srce sestavljeno iz dveh delov, preddvornih in prekatov. Med seboj jih ločuje fibrozni obroč. Edina mišična povezava med obema deloma je tanek mišični most, ki predstavlja prevodni sistem med preddvori in prekati. Prevajanje impulzov v srce je lahko samo moteno, lahko pa povsem prekinjeno in to stanje imenujemo blok v prevajanju

oziroma na kratko srčni blok. Če blok nastane v prevodnem mišičju nekje med preddvori in prekatni, to je med sinusnim in preddvornoprekatnim vozlom, postanejo preddvori in prekatni nekako »neodvisni« in se krčijo vsak s svojim lastnim ritmom. Lastna hitrost utripa (frekvenca) preddvorov je navadno do 100/min, prekatov pa le okrog 30/min.

Dobro znano je dejstvo, da je pred uporabo srčnih spodbujevalnikov 80% bolnikov umrlo v prvem letu po nastanku popolnega preddvornoprekatnega bloka ne glede na vrsto medikamentnega zdravljenja.

Zato lahko resnično štejemo za prelomno leto 1958, ko sta Elmqvist in Senning kot prva uspešno človeku vstavila trajni srčni spodbujevalnik.

Motnje prevajanja električnih dražljajev v srcu pri otrocih

Popolni srčni blok med preddvori in prekatni se navadno razvije zaradi starostnih in degenerativnih sprememb prevodnega sistema srca in tudi nekaterih bolezni. Včasih, na srečo redko, nastane tudi po operacijskem posegu na odprtem srcu. Popolni preddvornoprekatni blok na srcu je lahko tudi prirojen in nastane zaradi slabo ali povsem nerazvitih mišičnih povesov v preddvornem pretinu srca ob preddvornoprekatnih zaklopkah. Posledica je zmanjšano prevajanje električnih dražljajev med preddvori in prekatni ali pa se ti sploh ne prevajajo. Blok lahko nastane tudi na nižji ravni, med preddvornoprekatnim vozlom in Hissovim snopom.

Obe vrsti prirojenega bloka v prevajanju električnih dražljajev nastaneta tako v srcih s prirojenimi srčnimi napakami kot tudi pri otrocih s sicer povsem normalno razvitimi srci.

Dve tretjini otrok z motenim ali odsotnim prevajanjem električnih dražljajev med preddvori in prekatni in brez drugih pridruženih pomembnih prirojenih srčnih napak v prvih desetih letih življenja večinoma ne kaže nobenih bolezenskih znakov. Srčni utrip je za otroke potrebe še dovolj hiter in reden. Kasneje se postopno pojavijo dobro znane kratkotrajne omedlevice, ki jih poznamo kot Gerbezius-Morgagni-Adams-Stokesove napade, ki terjajo vstavev trajnega srčnega spodbujevalnika. Podaljšani interval QT, frekvenca prekatov pod srednjo vrednostjo za starost otroka, pogoste prekatne ektoپیčne kontrakcije, mitralna regurgitacija in izhodni blok so indikacije za takojšnje vstavev trajnega srčnega spodbujevalnika.

Veliko večji problem pa so novorojenčki. Kardiolog, specialist za ultrazvočno srčno diagnostiko v nosečnosti, lahko že v dvajsetem tednu nosečnosti pravilno ugotovi večino hujših prirojenih srčnih napak, ki so večinoma nezdržljive z življenjem oziroma imajo tudi po najboljši kirurški oskrbi nesprejemljivo veliko smrtnost. Starši se lahko še pravočasno odločijo za prekinitev nosečnosti.

Za nekatere druge prirojene srčne napake z ugodnejšo prognozo je statistično dokazano, da sta uspeh zdravljenja in preživetje boljša, če napako že v nosečnosti prepoznamo, jo spremljamo in otroka že takoj ob rojstvu pričakamo ustrezno pripravljeni.

Enako kot strukturne nepravilnosti srca pa z ultrazvokom v nosečnosti uspešno prepoznavamo in sledimo tudi motnje srčnega ritma, še posebej prirojeni popolni preddvornoprekatni blok. Počasi srčni utrip in neskladno utripanje preddvorov in prekatov vodita že takoj po rojstvu v hudo srčno popuščanje, ki se večinoma slabo odziva na zdravljenje z zdravili. Če se pojavi blok v sklopu hujše kompleksne prirojene srčne napake, je pričakovana smrtnost kar 85%.

Kadar se pojavi prirojeni popolni preddvornoprekatni blok v sicer strukturno normalnem srcu, je prognoza boljša. Možnost preživetja poslabšajo frekvenca prekatov pod 55/min pri osamljenem bloku in pod 65/min pri pridruženih anomalijah,

postopno zmanjševanje frekvenca in nastanek vodenice (hidropsa) ter dilatativne kardiomiopatije.

Veliko dokazov je, da je prirojeni preddvornoprekatni blok ugotovljen pred rojstvom ali ob njem v strukturno normalnem srcu, tesno povezan z materinimi protitelesi, ki prehajajo preko posteljice v fetalni krvni obtok in reagirajo z intracelularnimi topnimi ribonukleoproteini v zarodkovem srcu (1). Redko opažamo spontani prehod bloka druge stopnje v redni sinusni ritem. Včasih so uspešni poskusi zdravljenja matere z deksametazonom, simpatikomimetiki in plazmaferezo, kar naj bi ugodno uplivalo na blok prve in druge stopnje, dokazani blok tretje stopnje pa je dokončen. Voden, lahko tudi predčasni porod in takojšnja vstavev stalnega srčnega spodbujevalnika sta za te dojenčke edina rešitev. Zanimivo pa je, da materino srce ni nikdar prizadeto (v smislu popolnega bloka), čeprav je izpostavljeno enakim protitelesom, ki krožijo po krvi. Nevarnost za prirojeni preddvornoprekatni blok pri novorojenčku matere, ki je že rodila otroka z blokom, je 16 do 20% (1).

Pri nekaterih otrocih se popolni preddvornoprekatni blok razvije postopno v dobi adolescence.

Nekateri bolniki s prirojeno srčno napako, ki vključuje diskordantno preddvornoprekatno povezavo in s tem neprimerno daljšo pot Hissovega snopa, postopno razvijejo popolni preddvornoprekatni blok zaradi zgodnje fibroze in degeneracije celic prevodnega mišičja, ki deloma ali povsem prenehajo prevajati dražljaje (korigirana transpozicija velikih žil). Popolni preddvornoprekatni blok lahko nastane pri nekaterih bolnikih nekaj let ali desetletij po sicer uspešni operaciji hujše prirojene srčne napake. Najpogostejši vzrok je postopno čedalje večje brazgotinjenje srčne mišice, ki končno zajame tudi povesma prevodnega sistema srca (defekt v prekatnem pretinu srca, popolni preddvornoprekatni defekt, tetralogija Fallot, subaortna stenoza).

Pri drugih bolnikih po uspešni operaciji nekaterih kompleksnih prirojenih srčnih napak pa pride do motene funkcije sinusnega vozla in potrebe po srčnem spodbujevalniku lahko šele čez več let (Senning, Mustard, Fontan, totalna kavopulmonalna anastomoza).

Kirurška tehnika

Tehnika vstavitve srčnega spodbujevalnika pri otrocih se bistveno ne razlikuje od načina, ki ga uporabljamo pri odraslih. Operiramo pa skoraj vedno v splošni anesteziji, medtem ko večino posegov pri odraslih lahko napravimo v lokalni anesteziji.

Endokavitaro elektrodo uvedemo navadno v desni prekat skozi večjo veno na vratu ali podključnično veno. Pri novorojenčkih napravimo v desnem preddvoru zanko, da se z rastjo otroka elektroda lahko odvija (sl. 1a, 1b). S to tehniko imamo dobre izkušnje, saj je bila elektroda ob prvi menjavi baterije zaradi izrabljenosti, navzlic otrokovi nekajkrat večji telesni teži, najpogostejše še vedno dovolj dolga (sl. 2a, 2b). Baterijo spravimo v podkožni žep pod levo ali desno ključnico. Samo enkrat smo jo morali zaradi izredno majhne teže novorojenčka vstaviti v podkožje na trebuhu (sl. 3a, 3b).

Enako uvedemo elektrodo samo v desni preddvor (sl. 4), pri dveh elektrodah pa uporabimo eno ali pa dve veni, odvisno od velikost otroka in debelosti elektrod (sl. 5).

V izjemnih primerih moramo uporabiti tudi nevsakdanje pristope (sl. 6a, 6b).

Femoralnega pristopa na naši kliniki nismo nikoli uporabljali. Pri nekaterih prirojenih srčnih napakah z neskladno preddvornoprekatno povezavo leži seveda elektroda, uvedena skozi desni preddvor, v levem prekatu (sl. 7).

Za epikardialne elektrode lahko uporabimo subksifoidni pristop ali sprednjo levo torakotomijo, včasih tudi sternotomijo



Sl. 1a. RTG prsnega koša novorojenčka z endokavitaro elektrodo v desnem prekatu in zanko v desnem preddvoru. Baterija leži pod desno ključnico.

Figure 1a. Chest radiograph of a newborn with endocardial lead in the right ventricle and a loop in the right atrium. Pacemaker generator is placed under the right collar bone.



Sl. 1b. Ležišče baterije desno na prsnem košu.

Figure 1b. Prepectoral implant of the pacemaker generator on the right side.

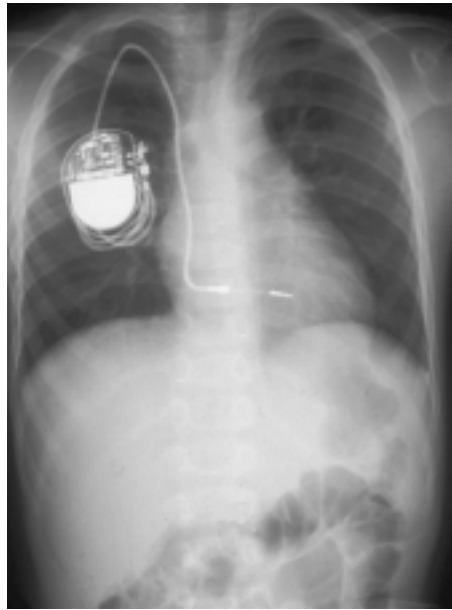
(sl. 8a, 8b). Elektrode na srce našijemo ali zataknejo v miokard s kaveljčkom, lahko pa tudi zavrtamo s posebno vijčnico.

Sodobne epikardialne elektrode, prevlečene s steroidom, zagotavljajo nižji akutni in kronični prag vzdražnosti in v kombinaciji z avtomatskim prilagajanjem stopnje stimulacije spodbujevalnika tudi počasnejšo izrabo baterije.

Vrste srčnih spodbujevalnikov

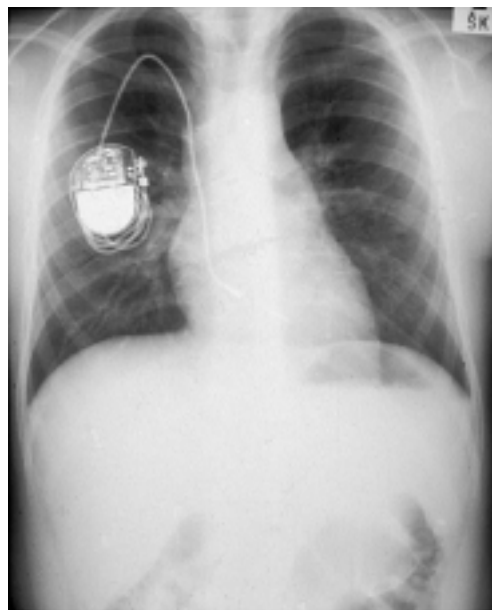
Načeloma skušamo doseči najustreznejšo elektrostimulacijo s čim manj uvedenimi elektrodami in s čim manj posegi.

Novorojenčkom in dojenčkom navadno vstavimo VVI/R spodbujevalnik z endokavitaro elektrodo. Po izrabi baterije vsta-



Sl. 2a. Endokavitarna elektroda štiri leta po vstavitvi dva dni staremu novorojenčku s prirojenim popolnim preddvornoprekatnim blokom.

Figure 2a. Endocardial lead four years after the implantation to a two days old newborn with congenital complete AV block.



Sl. 2b. Isti bolnik, star šest let in pol. Elektroda je še vedno dovolj dolga.

Figure 2b. The same patient at the age of six and-a-half years. The endocardial lead is still long enough.

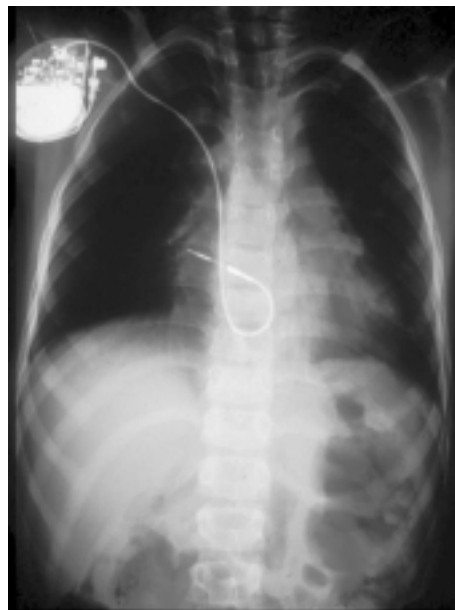
vimo še preddvorno elektrodo ter DDD spodbujevalnik in elektrostimulacijo nadgradimo. Tako je otrok, ki je dobil spodbujevalnik takoj po porodu, največkrat drugič operiran šele pri sedmih letih, ko dobi fiziološki spodbujevalnik in pride na zamenjavo baterije pri 17 letih. Hiter napredek tehnologije spodbujevalnikov in elektrod bo ta čas zanesljivo še podaljšal.

Leto in pol star otrok z ohranjenim ritmom preddvorov in popolnim preddvornoprekatnim blokom, pa je že dovolj ve-



Sl. 3a. Pri samo 1450 g težkem novorojenčku smo uvedli endokavitarno elektrodo skozi veliko vratno veno na desni strani vratu in jo speljali pod kožo na trebuh, kjer smo napravili primeren podkožni žep za baterijo.

Figure 3a. In a newborn, weighting only 1450 g we implanted the endovenous lead through a big vein in the neck and then subcutaneously to the abdominal wall, where we formed an appropriate subcutaneous pocket for the pacemaker generator.



Sl. 4. Endokavitarna preddvorna elektroda.

Figure 4. Endocardial atrial lead.

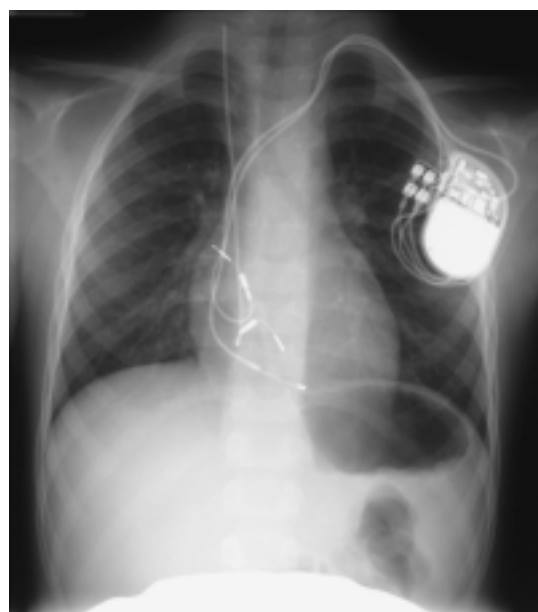


Sl. 3b. RTG prsnega koša istega bolnika.

Fig. 3b Chest radiograph of the same patient.

lik, da mu lahko vstavimo dvokomorni spodbujevalnik VDD z ustrezno elektrodo, ki zaznava srčno aktivnost v desnem preddvoru in prekatu ter stimulira prekat. Za dobro delovanje mora biti del elektrode za zaznavanje preddvorne aktivnosti naslonjen na steno desnega preddvora, kar zaradi prožnosti elektrode najlažje dosežemo, če jo uvedemo v srce z leve strani (sl. 9). Pri dobri poziciji elektrode je preddvornoprekatna sinhronizacija 100%. V primeru slabega zaznavanja in posledično slabše sinhronizacije uvedemo dodatno elektrodo v desni preddvor, obstoječo uporabimo samo kot prekatno elektrodo in obe priključimo na nov DDD spodbujevalnik.

Redki dojenčki imajo že razvite znake dilatativne kardiomiopatije in potrebujejo fiziološki spodbujevalnik. Drugi potrebujejo fiziološki spodbujevalnik pri poslabšanju prevajanja

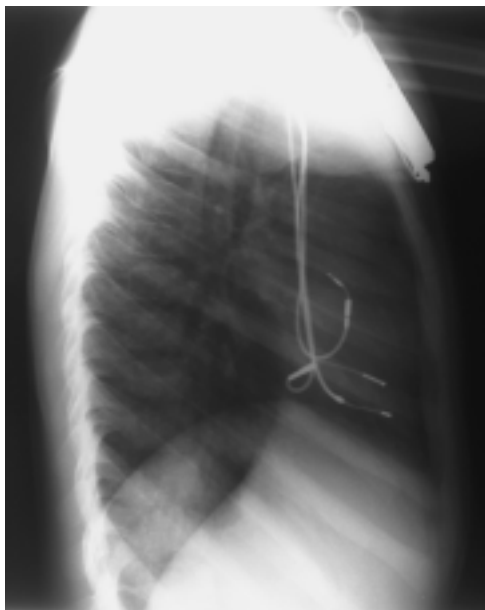


Sl. 5a. Nadgradnja elektrostimulacije; preddvorna in prekatna endokavitarna elektroda z leve strani. Stare prekatne elektrode nismo mogli v celoti odstraniti.

Figure 5a. Upgrading of pacing; atrial and ventricular endovascular leads from the left side. We couldn't remove the old endocardial ventricular lead.

med preddvori in prekati zaradi posebnosti prirojene srčne napake. Dojenčki z diskordantno povezavo med preddvori in prekati ter diskordantno povezavo med prekati in velikimi arterijami in že razvitim preddvornoprekatnim blokom so redki (sl. 10). Po navadi se pri bolnikih s to prirojeno srčno napako blok razvije v dobi adolescence ali še kasneje.

Večini otrok s prirojenim delnim ali popolnim preddvornoprekatnim blokom začne frekvenca srčnega utripa padati po petem ali šestem letu starosti in vsi dobijo že takoj fiziološki spodbujevalnik, največkrat DDD, po potrebi DDDR.

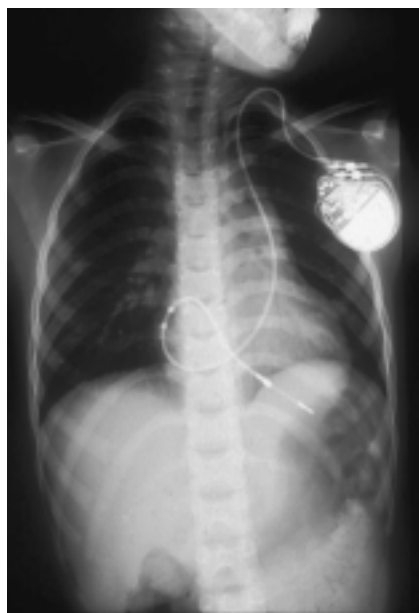


Sl. 5b. RTG prsnega koša istega bolnika v stranski projekciji.
Figure 5b. Side view of the chest radiograph of the same patient.



Sl. 6b. Nadgradnja elektrostimulacije z uvedbo dodatne pred-dvorne elektrode. Staro VDD elektrodo smo uporabili kot prekatno za novi DDD spodbujevalnik.

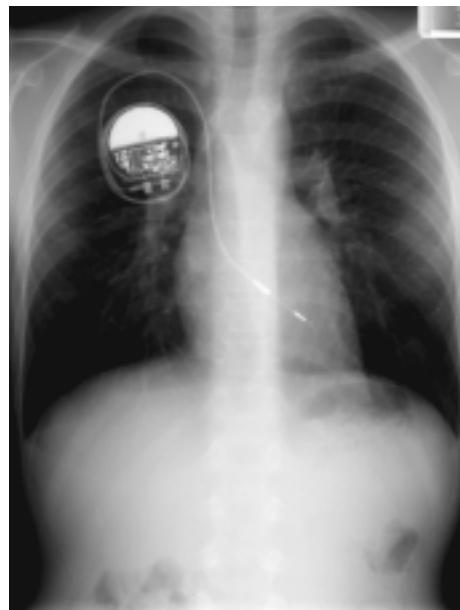
Figure 6b. Upgrading of pacing with the implantation of a new atrial lead. The old VDD lead was used as the ventricular lead with the new DDD generator.



Sl. 6a. Endokavitarna elektroda za VDD stimulacijo, uvedena skozi persistentno levo zgornjo veno kavo v desni preddvor in desni prekat zaradi hude zožitve zgornje vene kave na vstopu v desni preddvor.

Figure 6a. Endocardial VDD lead implanted through the left persistent VCS to the right atrium and right ventricle because of the significant narrowing of the VCS at the entrance to the right atrium.

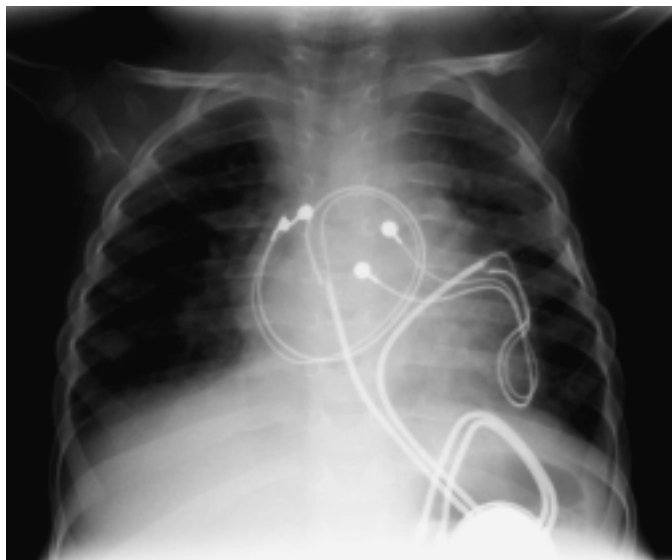
Posebna skupina so otroci po operaciji prirojene srčne napake. Motnja prevajanja lahko nastane zaradi poškodbe prevodnega sistema srca pri samem operacijskem posegu. Takrat že pri operaciji našijemo na desni preddvor in desni prekat epikardialni elektrodi, ki sta na konci prevlečeni s steroidom, baterijo pa spravimo v podkožje na trebuhu (sl. 11).



Sl. 7. Bolnik s prirojeno korigirano transpozicijo velikih žil. Endokavitarna elektroda je uvedena skozi desni preddvor v levi prekat.

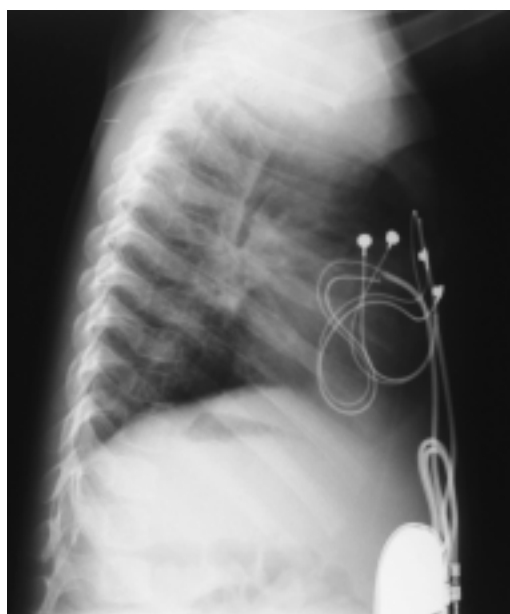
Figure 7. Patient with congenitally corrected transposition of the great arteries. Endocardial lead is implanted through the right atrium into the left ventricle.

Veliko skupino kandidatov za trajno elektrostimulacijo predstavljajo otroci s transpozicijo velikih krvnih žil in kirurško popolno popravo, preusmeritvijo sistemske in pljučne venske krvi na ravni preddvorov po Senningu ali Mustardu. Pri operaciji nastanejo na preddvorih številne šivne linije in kasneje brazgotine, ki ovirajo pot električnih impulzov v preddvorih in prive-



Sl. 8a. Epikardialni bipolarni elektrodi prevlečeni s steroidom smo skozi sternotomijo našli na desni preddvor in desni prekat.

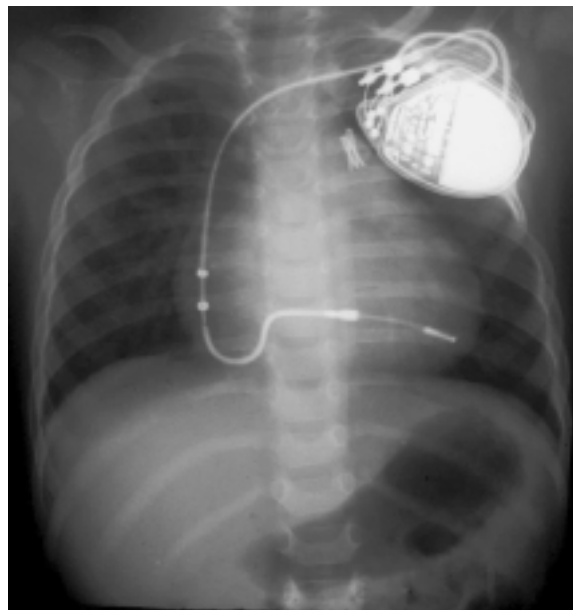
Figure 8a. Epicardial bipolar steroid-eluting leads sutured to the right atrium and right ventricle through sternotomy.



Sl. 8b. RTG prsnega koša istega bolnika v stranski projekciji.

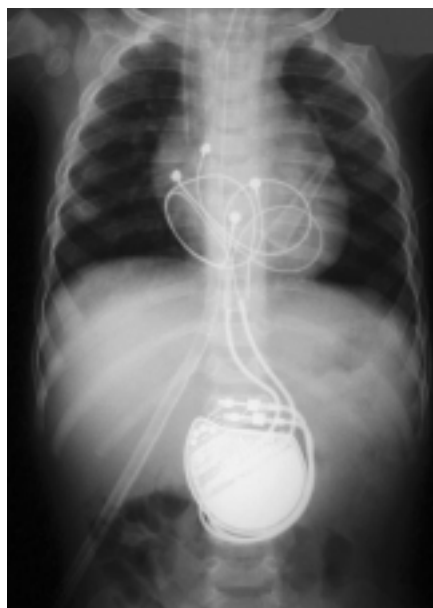
Figure 8b. Side view of the chest radiograph of the same patient.

dejo največkrat najprej do nastanka bolezni sinusnega vozla. Takrat zadostuje VVI/R spodbujevalnik z endokavitarno elektrodo, ki jo uvedemo skozi sistemski venski kanal v preddvorih v levi prekat (sl. 12). Pri teh bolnikih je za dobro hemodinamično kontrakcijo preddvorov pomembna in pri obremenitvi imajo pretežno lastni sinusni ritem. Čez leta pa lahko pride do postopnega popuščanja desnega (sistemskega) prekata in insuficience trikuspidalne (sistemske) zaklopke in takrat potrebujejo fiziološki spodbujevalnik. Navadno skozi sprednjo levo torakotomijo našijemo bipolarni epikardialni elektrodi na levi preddvor in levi prekat, spodbujevalnik pa skrijemo v podkožni žep pod levim rebrnim lokom (sl. 13).



Sl. 9. Endokavitarna VDD elektroda uvedena v desni preddvor in desni prekat z leve strani.

Figure 9. Endocardial VDD lead implanted into the right atrium and right ventricle from the left side.



Sl. 10. Enajstmesečni deček s korigirano transpozicijo velikih žil in popolnim preddvornoprekatnim blokom. Epikardialni bipolarni elektrodi, prevlečeni s steroidom, smo mu našli na desni preddvor in levi prekat skozi sternotomijo. Baterija je spravljena v podkožju na trebuhu.

Figure 10. Eleven months old boy with congenitally corrected transposition of the great arteries and complete AV block. Epicardial bipolar steroid-eluting leads are implanted to the right atrium and left ventricle through sternotomy. The pacemaker generator is implanted into the subcutaneous pocket of the abdominal wall.

Naslednjo veliko skupino sestavljajo otroci s funkcionalno enoprekatnimi srči. Preden jim lahko napravimo dokončno palijacijo, popolno kavopulmonalno anastomozo, bodisi s kana-



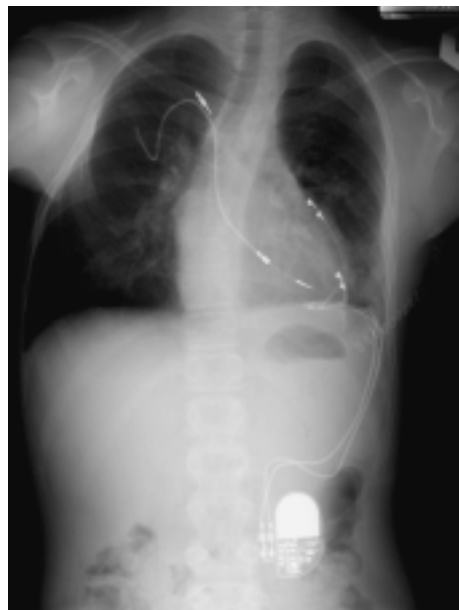
Sl. 11. Petmesečna deklica s popolnim preddvornoprekatnim blokom po operaciji kompleksne prirojene srčne napake. Že ob koncu posega smo našli unipolarne epikardialni elektrodi na desni preddvor in desni prekat, baterijo pa spravili v podkožni žep na trebuhu.

Figure 11. Five months old girl with complete AV block following surgical correction of a complex congenital heart defect. Epicardial unipolar leads were sutured to the right atrium and right ventricle at the end of the procedure. The pacemaker generator was implanted into a subcutaneous pocket of the abdominal wall.



Sl. 12. Devetletna deklica s transpozicijo velikih žil in boleznijo sinusnega vozla, osem let po popolni popravi napake na ravni preddvorov po Senningu. Endokavitarna elektroda je uvedena skozi sistemski venski kanal v preddvorih v levi prekat.

Figure 12. Nine-years old girl with transposition of the great arteries and sick sinus syndrome, eight years after the complete repair on atrial level with Senning procedure. Endocardial lead is implanted through the interatrial systemic venous channel into the left ventricle.



Sl. 13. Nadgradnja elektrostimulacije pri isti bolnici štiri leta kasneje; epikardialni bipolarni, s steroidom prevlečeni elektrodi smo našli na levi preddvor in levi prekat skozi levo sprednjo torakotomijo in ju priključili na DDD spodbujevalnik v podkožnem žepu na trebuhu. Stare endokavitarnne elektrode nismo mogli odstraniti.

Figure 13. Upgrading of pacing with the same patient four years later; epicardial bipolar steroid-eluting leads were implanted through the left anterior thoracotomy to the left atrium and left ventricle and connected to DDD pacemaker in the subcutaneous pocket of the abdominal wall.

lom v desnem preddvoru bodisi z žilno protezo ob srcu in tako speljemo tudi vso sistemsko vensko kri iz spodnje vene kave naravnost v pljučni arteriji, jih moramo večkrat operirati. Navadno imajo pred dvosmerno kavopulmonalno anastomozo skozi sternotomijo napravljen sistemsko pulmonalni šant skozi levo ali desno stran prsnega koša, tisti s pljučno žilno hipertenzijo pa bandažo debela pljučne arterije z levo torakotomijo. Vsak poseg na srcu pusti številne šivne linije in kasneje brazgotine, pristop do srca skozi levo in desno stran prsnega koša oziroma skozi prsnico, pa hude zarastline. Ko ta bolnik s popolno kavopulmonalno anastomozo potrebuje elektrostimulacijo, imamo na izbiro samo epikardialne elektrode, saj z endokavitarno elektrodo po sistemskih venah v srce ne moremo več priti. Številne raziskave so dokazovale, da je tok sistemske venske krvi skozi kanal v desnem preddvoru ali skozi žilno protezo zunaj srca v pljučni arteriji laminaren in pri primerno majhni pljučni žilni upornosti tudi hitrejši ter sprejemljivejši za hemodinamiko od turbulentnega toka krvi pri krčenju preddvorov. Tako bi pri potrebi za elektrostimulacijo načeloma zadostoval VVI/R spodbujevalnik. Funkcionalno enojni prekat (morfološko levi ali desni) pa z leti lahko začne popuščati in preddvornoprekatna zaklopka puščati. V tem primeru nam izkušnje kažejo, da preddvornoprekatna stimulacija vseeno pripomore k izboljšanju telesne zmogljivosti teh bolnikov. Tudi v tem primeru uporabimo epikardialni elektrodi in pristop skozi levo stran prsnega koša, baterijo pa vstavimo v podkožje pod levi rebrni lok.

Vzemimo primer otroka s funkcionalno enoprekatnim srcem in hudo stenozo pljučne arterije, ki je potreboval v prvih mesecih življenja kirurško atrioseptektomijo zaradi premajhnega defekta v preddvornem pretinu srca in sistemsko pulmonalni šant zaradi premajhnega pljučnega krvnega obtoka skozi desno torakotomijo, čez leto dni drugi sistemsko pulmo-



Sl. 14. Epikardialni bipolarni s steroidom prevlečeni elektrodi našiti na desni preddvor in enojni prekat ter shranjeni zaščiteni v podkožju na trebuhu, pri enajstletni bolnici po dokončni paliaciji v smislu totalne kavopulmonalne anastomoze z žilno protezo zunaj srca. Deklica ima sicer redni sinusni ritem, čez čas pa lahko pričakujemo razvoj bolezni sinusnega vozla in potrebo po elektrostimulaciji. Endokavitarne elektrode v srce, zaradi spremenjene anatomije po operacijskem posegu, ne moremo uvesti, ponovna (po navadi tretja) sternotomija ali torakotomija pa predstavlja preveliko tveganje.

Figure 14. Epicardial bipolar steroid-eluting leads sutured to the right atrium and single ventricle and kept protected in the subcutaneous tissue of the abdominal wall, with eleven years old girl after definite palliation – total cavopulmonary connection with extracardial tunnel. The girl is in normal sinus rhythm but development of sick sinus syndrome is expected in the course of time and the need for pacing. Because of the altered anatomy after surgery we cannot use the endocardial leads any more. The only option is repeated (usually third) sternotomy or thoracotomy which carries very high risk.

nalni šant skozi levo torakotomijo, dve leti kasneje je imel napravljeno dvosmerno kavopulmonalno anastomozo skozi sternotomijo in čez nekaj let popolno kavopulmonalno anastomozo z žilno protezo ob srcu skozi ponovljeno sternotomijo. Po zadnjem posegu je imel za svojo patologijo odlično saturacijo in redni sinusni ritem. Zaradi velike možnosti nastanka bolezni sinusnega vozla glede na navedene operacijske posege na srcu in velikega tveganja naknadne vstavitve epikardialnih elektrod zaradi obsežnih zarastlin, smo mu epikardialni bipolarni elektrodi že pri zadnji operaciji našili na srce in ju speljali zaščiteni v podkožje pod levi rebrni lok, kjer ju bomo v primeru potrebe zlahka poiskali in priključili na DDD/R baterijo (sl. 14). Zato je za otroke s tovrstnimi prirojenimi srčnimi napakami še posebej pomembno, da se že takoj po rojstvu postavi natančna diagnoza in glede na anatomske razmere napravi načrt, kako s čim manj kirurškimi posegi doseči dobro dokončno paliacijo.

Naše izkušnje

Od aprila 1977 do konca marca 2005 smo prvič vstavili trajni srčni spodbujevalnik 91 dojenčkom in otrokom (razpr. 1). Do

konca leta 1980 smo uporabljali večinoma miokardne elektrode, ki smo jih vstavljali skozi sprednjo levo torakotomijo ali s subksifoidnim pristopom, baterijo pa spravili v podkožje na trebuhu pod levim rebrnim lokom. Od leta 1981 smo praviloma uporabljali endokavitarne elektrode in vložili baterijo v podkožni žep pod levo ali desno ključnico.

Razpr. 1. *Dojenčki in otroci s srčnimi spodbujevalniki, (april 1977 do marec 2005).*

Table 1. *Infants and children with pacemakers, (April 1977 to March 2005).*

Število bolnikov 91 Number of patients 91			
Dečki	46 (50,5%)	Deklice	45 (49,5%)
Boys	46 (50,5%)	Girls	45 (49,5%)
Povprečna starost pri prvi vstavitvi srčnega spodbujevalnika 7,9 leta Mean age at the first implantation of the pacemaker 7,9 years			
Najstarejši	17 let	Najmlajša	1 dan
The oldest	17 years	The youngest	1 day

Indikacija za vstavev trajnega srčnega spodbujevalnika je bil pri polovici bolnikov popolni preddvornoprekatni blok in pri četrtini bolezni sinusnega vozla (razpr. 2).

Razpr. 2. *Indikacije za vstavev trajnega srčnega spodbujevalnika pri dojenčkih in otrocih, (april 1977 do marec 2005).*

Table 2. *Indications for permanent pacemaker implantation in infants and children, (April 1977 to March 2005).*

Indikacije Indications	Število bolnikov Number of patients n = 91	%
Prirojeni popolni preddvornoprekatni blok Congenital complete AV block	51	56
Intermitentni preddvornoprekatni blok Intermittent complete AV block	3	3,3
Bolezni sinusnega vozla Sick sinus syndrome	20	22
Aritmije s prevodnimi motnjami med preddvori in prekati Arrhythmias with A-V conduction problems	8	8,8
Popolni preddvornoprekatni blok po operaciji na srcu Complete postoperative A-V blok	9	9,9

Pri večini otrok s prirojenim preddvornoprekatnim blokom nastopijo težave ob koncu prvega desetletja življenja (razpr. 3).

Baterijo spodbujevalnika smo morali zamenjati poprečno po šest in pol letih, najprej po enem letu in najpozneje po dvanajstih letih (prag vzdržnosti se pri otrocih pogosto poveča in je vzrok prezgodnji izpraznitvi baterije). Tretjini bolnikov smo morali baterijo zamenjati pred koncem petega leta po vstavitvi, več kot polovici pa smo baterijo prvič zamenjali šele po sedmih letih. V tej starosti smo večini otrok ob zamenjavi baterije uvedli še dodatno elektrodo in elektrostimulacijo nadgradili.

Devetim bolnikom smo morali vstaviti trajni srčni spodbujevalnik po operaciji ali reoperaciji zaradi prirojene srčne napake (razpr. 4). Nekateri med njimi, posebej tisti, ki so enkrat že bili operirani zaradi kompleksne prirojene srčne napake, so imeli motnje ritma že pred reoperacijo.

Razpravljanje

Začetek uporabe trajnih srčnih spodbujevalnikov pri otrocih so zaznamovale težave zaradi velikih baterij, ki so se prehitro izpraznile, debelih in nerodnih endokavitarne elektrod brez

Razpr. 3. *Starost bolnikov ob prvi vstavitvi srčnega spodbujevalnika, (april 1977 do marec 2005).*

Table 3. *Age of Patients at the first Pacemaker Implantation, (April 1977 to March 2005).*

Starost Age	Število bolnikov Number of patients n = 91	%
< 1 teden < 1 week	3	3,3
< mesec < 1 month	2	2,2
< 1 leto < 1 year	4	4,4
1-2 leti 1-2 years	3	3,3
3-5 let 3-5 years	15	16,5
6-9 let 6-9 years	27	29,7
10-13 let 10-13 year	15	16,5
14-17 let 14-17 years	22	24,1

Razpr. 4. *Popolni pooperacijski preddvornoprekatni blok in potreba po vstavitvi stalnega srčnega spodbujevalnika, (april 1977 do marec 2005).*

Table 4. *Postoperative complete AV block and the need for permanent pacing, (April 1977 to March 2005).*

Leto Year	Starost Age	Prirojena srčna napaka Congenital heart defect	Elektroda Lead	Spodbujevalnik Pacemaker
1979	3,5 leta 3,5 years	Tetralogia Fallot Tetralogy of Fallot	miokardna myocardial	VVI
1981	5 let 5 years	Defekt v preddvornem in prekatnem pretinu srca ASD and VSD	endokavitarna endovenous	VVI
1984	11 mes. 11 mon.	Defekt v prekatnem pretinu srca VSD	endokavitarna endovenous	VVI
1994	16 let 16 years	Umetna aortna zaklopka AVR	endokavitarna endovenous	DDD
1999	5 let 5 years	Reoperacija po delnem AV kanalu; vstavev umetne mitralne zaklopke Reoperation after partial AVSD; MVR	endokavitarna endovenous	VDD
2003	5 mes. 5 months	Popolni preddvorno prekatni kanal Complete AVSD	endokavitarna endovenous	VDD
2004	7 let 7 years	Reoperacija po popol- nem AV kanalu; vstavev umetne mitralne zaklopke Reoperation after complete AVSD; MVR	endokavitarna endovenous	VDD
	2 leti 2 years	Visok subarterijski defekt v prekatnem pretinu srca in aortna insuficienca Doubly committed VSD and aortic incompetence	endokavitarna endovenous	VDD

možnosti fiksacije, ki so se pogosto izmaknile in so bile povsem neprimerne za male otroke zaradi hitre rasti. Večini otrok je bilo potrebno zamenjati tako elektrodo kot tudi baterijo že po dveh letih. Razvoj epikardialnih elektrod in manjše baterije so nagnile tehniko v prid epikardialni elektrostimulaciji, kjer pa so bili glavni vzroki za obolevnost okužba v ležišču baterije in ekspozicija baterije ter elektrodni

problemi. Izhodni blok in prenehanje stimulacije, visok prag vzdražnosti in zlome elektrod so v osemdesetih letih opazovali kar pri 30-40% bolnikov (2). S steroidom prevlečene epikardialne elektrode v devetdesetih letih so sicer imele nekoliko nižji akutni in kronični prag vzdražnosti v primerjavi z nesteroidnimi, izhodni blok in zlomi elektrod pa so bili še vedno pogosti. Navdušenje nad uporabo zanesljivejših endokavitarnih elektrod je zmanjševala bojazen zaradi venskih tromboz in zato možnih težav pri endokavitarne dostopu v prihodnosti. Zaradi hitrega tehnološkega napredka so postale endokavitarne elektrode vse tanjše in zanesljivejše za fiksacijo, baterije pa vse manjše in lažje, ob enaki ali celo večji zalogi energije. Danes se vse več centrov odloča za endokavitarne stimulacije pri otrocih, starejših od enega leta in težkih več kot osem kilogramov (3). Opažajo, da je pri endokavitarne stimulaciji manj akutnih povečanj praga vzdražnosti in manj elektrodnih problemov (4). Pri otrocih s prirojenim popolnim preddvornoprekatnim blokom je večja verjetnost nastanka dilatativne kardiomiopatije. Ko se pričnejo kazati znaki bolezni in enoprekatna stimulacija ni več efektivna, potrebujejo ti otroci fiziološki spodbujevalnik (5). Nekateri avtorji opisujejo 75% večjo učinkovitost s steroidom prevlečenih elektrod in njihovo trajanje do 5 let (6). Napredek v razvoju s steroidom prevlečenih elektrod je zanesljivo zožil vrzel med epikardialnimi in endokardialnimi elektrodami glede kroničnega praga vzdražnosti in učinkovitosti zaznavanja (7).

V naši seriji 91. dojenčkov in otrok so dobili skoraj vsi, tudi najmlajši in najlažji, ob prvi vsaditvi endokavitarne elektrode in VVI/R spodbujevalnik. Tretjini smo morali zamenjati baterijo pred koncem petega leta po vstavitvi spodbujevalnika, več kot polovici pa šele po sedmih letih. Toliko je pri večini zdržala tudi prva endokavitarne elektrode.

Spodbujevalniški sindrom (PS) je skupek simptomov, ki nastanejo pri izostanku zaporednega polnjenja preddvorov in prekatov zaradi krčenja preddvorov pri zaprtih preddvornoprekatnih zaklopkah pri bolnikih s popolnim preddvornoprekatnim blokom in VVI/R spodbujevalnikom z eno endokavitarne elektrodo. Krčenje preddvorov pri zaprtih preddvornoprekatnih zaklopkah povzroči raztegovanje preddvorov s prehodnim povečanjem pljučnega zagozditvenega tlaka in sistemskega venskega tlaka v zgornji veni kavi z občutkom »polnosti«, pomanjkanja sape, glavobolom, utrujenostjo in izgubo telesne zmogljivosti. PS se lahko pojavi tudi pri bolnikih s sekvenčno stimulacijo in neustreznim časom zamika preddvorne in prekatne stimulacije. PS se razvije pri otrocih z normalno srčno funkcijo in 100% stimulacijo prekatov šele po desetletju elektrostimulacije. Ker se simptomi v prvih desetih letih po začetku elektrostimulacije ne pojavljajo, ne glede na starost otroka pri prvi vstavitvi spodbujevalnika, je stimulacija na VVI/R način ustrezno in poceni začetno zdravljenje pri otrocih s simptomatsko bradikardijo zaradi prirojenega ali pridobljenega popolnega preddvornoprekatnega bloka. Pri otrocih z normalno funkcijo prekatov, nadgradnjo elektrostimulacije lahko odložimo brez škode za bolnika (8).

Za otroke s popolnim preddvornoprekatnim blokom in ohranjeno funkcijo sinusnega vozla je primeren VDD spodbujevalnik. Potrebna je samo ena endokavitarne elektrode, najboljši signal zaznavanja pa navadno dobimo v srednjem ali spodnjem delu desnega preddvora (9).

Večinoma je preddvornoprekatna sinhronizacija dovolj velika. Pri motnji zaznavanja v desnem preddvoru se odstotek preddvornoprekatne sinhronizacije zmanjša in potrebni sta nadgradnja in vstavev DDD spodbujevalnika. Večinoma dodamo novo preddvorno elektrodo, staro pa uporabimo kot prekatno (10).

Novejši spodbujevalniki sami merijo prag vzdražnosti in mu prilagajajo jakost stimulacije. Tak sistem lahko prihrani veliko energije in pomembno podaljša življenjsko dobo baterije

(11). Pri 40% bolnikov spodbujevalnik s to funkcijo dobro deluje tudi z uporabo starih elektrod (12).

Dolgoletno preživetje po Senningovi ali Mustardovi operaciji pri bolnikih s transpozicijo velikih arterij je v glavnem dobro. Pogosto pa pride do postopnega poslabšanja funkcije desnega (sistemskega) prekata in aritmij ter potrebe po elektrostimulaciji. Primerjali so skupini bolnikov po Senningovi oziroma Mustardovi operaciji z vstavljenimi AAI/R in VVI/R spodbujevalniki in med njimi niso našli pomembnih razlik. Prav tako niso našli pomembnih razlik med skupino bolnikov s sicer stalnim spodbujevalnikom, a lastnim ritmom med obremenitvijo, in skupino bolnikov brez spodbujevalnika (13). V naši seriji smo nekaterim bolnikom po Mustardovi ali Senningovi operaciji in že z VVI/R spodbujevalnikom ob poslabšanju funkcije sistemskega (morfološko desnega) prekata in začetni insuficienci preddvornoprekate zaklopke, elektrostimulacijo nadgradili in dosegli izboljšanje telesne sposobnosti bolnika.

Sklep

Z današnjim znanjem in s pomočjo napredne tehnologije lahko vstavimo ustrezen srčni spodbujevalnik prav vsem dojenčkom in otrokom ne glede na starost in telesno težo. Naš najmlajši bolnik ga je dobil že na dan rojstva, naš najmanjši in najlažji je pri operaciji tehtal le 1450 g.

Izurjen pediater-kardiolog pravočasno ugotovi prirojeni preddvornoprekaten blok s premajhnim srčnim utripom pri še nerojenem otroku in s porodničarjem vodita nosečnost ter programirata morebitni predčasni porod s ciljem, roditi došne nega otroka, ki ga bo po porodu že čakal ustrezen srčni spodbujevalnik.

Otroke s stalnim srčnim spodbujevalnikom ambulantno kontroliramo vsakih šest mesecev, po potrebi pogosteje. Srčni spodbujevalnik programiramo glede na specifične otrokove potrebe. Sodelujemo s pediatri-kardiologi in se posvetujemo o stopnji otrokove varne telesne obremenitve, rekreaciji, športu, zunaj šolskih dejavnostih in kasneje o poklicu, nosečnosti in družini.

Uspešni učenci in študentje ter mlade mamice, ki pogosto kar z naraščanjem prihajajo v našo ambulanto na redno pollet-

no kontrolo svojega srčnega spodbujevalnika, nam vzbujaajo občutek zadovoljstva in so hkrati dokaz za naše dobro minulo delo ter spodbuda za še kvalitetnejše in strokovnejše delo v prihodnje.

Literatura

1. Boutjdir M. Molecular and ionic basis of congenital complete heart block. *Trends Cardiovasc Med* 2000; 10: 114-22.
2. Beauford-Krol GCM, Mulder H, Nagelkerke D, et al. Comparison of longevity, pacing and sensing characteristics of steroid-eluting epicardial versus conventional endocardial pacing leads in children. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999; 117: 523-8.
3. Kammeraad JA, Rosenthal E, Bostock J, Rogers J, Sreeram N. Endocardial pacemaker implantation in infants weighting < or = 10 kilograms. *Pacing Clin Electrophysiol* 2004; 27: 1466-74.
4. Sachweh JS, Vazquez-Jimenez JF, Schondube FA, Daebritz SH, Dorge H, Muhler EG, Messmer BJ. Twenty years experience with pediatric pacing: epicardial and transvenous stimulation. *Eur J Cardiothorac Surg* 2000; 17: 455-61.
5. Udink ten Cate FE, Breur JM, Cohen MI, Boramanand N, Kapusta L, Crosson JE, et al. Dilated cardiomyopathy in isolated congenital complete atrioventricular block: early and long-term risk in children. *J AM Coll Cardiol* 2001; 37: 1129-34.
6. Thomson JD, Blackburn ME, Van Doorn C, Nicholls A, Watterson KG. Pacing activity, patient and lead survival over 20 years of permanent epicardial pacing in children. *Ann Thorac Surg* 2004; 77: 1366-70.
7. Sliz NB Jr, Johns JA. Cardiac pacing in infants and children. *Cardiol Rev* 2000; 8: 223-39.
8. Horenstein MS, Karpawich PP. Pacemaker syndrome in the young: do children need dual chamber as the initial pacing mode? *Pacing Clin Electrophysiol* 2004; 27: 600-5.
9. Ovsyscher IE, Katz A, Rosenheck S, Bondy C. Single lead VDD pacing: multicenter study. *Pacing Clin Electrophysiol* 1996; 19: 1768-71.
10. Bostan OM, Celiker A, Karagoz T, Ozer S, Ozme S. Dual chamber cardiac pacing in children: Single chamber pacing dual chamber sensing cardiac pacemaker or dual chamber pacing and sensing cardiac pacemaker? *Pediatr Int* 2002; 44: 635-40.
11. Bauersfeld U, Nowak B, Molinari L, Malm T, Kampmann C, Schonbeck MH, Schuller H. Low-energy epicardial pacing in children: the benefit of autcapture. *Ann Thorac Surg* 1999; 68: 1380-3.
12. Kucukosmanoglu O, Celiker A, Ozer S, Karagoz T. Compatibility of automatic threshold tracking pacemakers with previously implanted pacing leads in children. *Pacing Clin Electrophysiol* 2002; 25: 1624-7.
13. Silvetti MS, Drago F, Pastore E, Turchetta A, Calzolari A, Di Donato RM, Ragonese P. Does chronic pacing affect exercise capacity after Mustard operation for transposition of the great arteries? *Pediatr Cardiol* 2002; 23: 3-8.