

PONAVLJAJOČI SE FULMINANTNI MIOKARDITIS PRI OTROKU, DVAKRAT ZDRAVLJENEM Z ZUNAJTELESNO MEMBRANSKO OKSIGENACIJO: PRIKAZ PRIMERA

G. Verček¹, G. Markelj², Z. Renner Primec^{3,4}, S. Bertok⁵, K. Writzl⁶, M. Avbelj Stefanija⁵, S. Bajič⁷, S. Vesel⁷, A. Ihan^{8,9}, A. Stritar¹⁰, M. Pokorn^{11,12}, I. Vidmar¹, T. Avčin^{2,4}, Š. Grosek^{1,4,13}

- (1) *Oddelek za intenzivno terapijo otrok, Klinični oddelek za kirurgijo in intenzivno terapijo, Kirurška klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana, Ljubljana, Slovenija.*
- (2) *Služba za alergologijo, revmatologijo in klinično imunologijo, Pediatrična klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana, Ljubljana, Slovenija.*
- (3) *Klinični oddelek za otroško, mladostniško in razvojno nevrologijo, Pediatrična klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana, Ljubljana, Slovenija.*
- (4) *Katedra za pediatrijo, Medicinska fakulteta, Univerza v Ljubljani, Ljubljana, Slovenija.*
- (5) *Klinični oddelek za endokrinologijo, diabetes in bolezni presnove, Pediatrična klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana, Ljubljana, Slovenija.*
- (6) *Klinični inštitut za medicinsko genetiko, Univerzitetni klinični center Ljubljana, Ljubljana, Slovenija.*
- (7) *Služba za kardiologijo, Pediatrična klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana, Ljubljana, Slovenija.*
- (8) *Inštitut za mikrobiologijo in imunologijo, Medicinska fakulteta, Univerza v Ljubljani, Ljubljana, Slovenija.*
- (9) *Katedra za mikrobiologijo in imunologijo, Medicinska fakulteta, Univerza v Ljubljani, Ljubljana, Slovenija.*
- (10) *Klinični oddelek za plastično, rekonstrukcijsko, estetsko kirurgijo in opeklino, Kirurška klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana, Ljubljana, Slovenija.*
- (11) *Klinika za infekcijske bolezni in vročinska stanja, Univerzitetni klinični center Ljubljana, Ljubljana, Slovenija.*
- (12) *Katedra za infekcijske bolezni in epidemiologijo, Medicinska fakulteta, Univerza v Ljubljani, Ljubljana, Slovenija.*
- (13) *Enota za intenzivno nego in terapijo novorojenčkov, Klinični oddelek za perinatologijo, Ginekološka klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana, Ljubljana, Slovenija.*

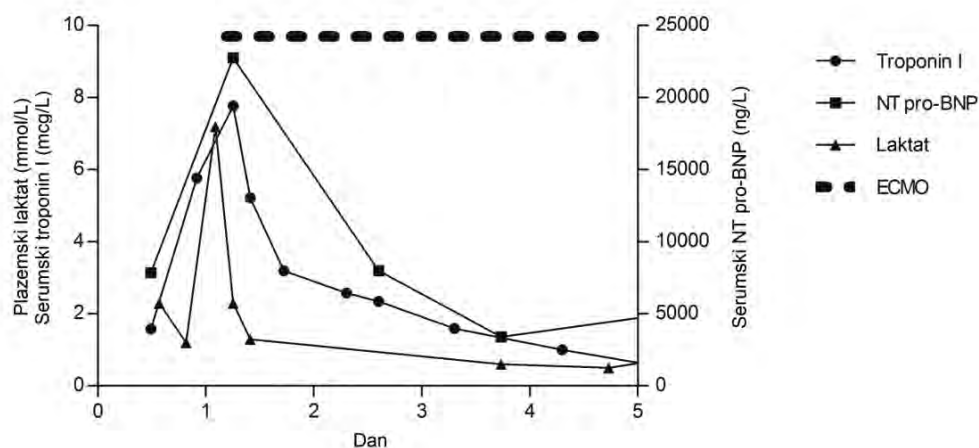
IZVLEČEK

Uvod: Ponavljajoči se miokarditis je pri otrocih redko stanje in tudi v literaturi lahko najdemo le nekaj opisov ponavljajočega se miokarditisa. Prav tako redko opisujejo tudi večkratno uporabo zunajtelesne membranske oksigenacije (ECMO).

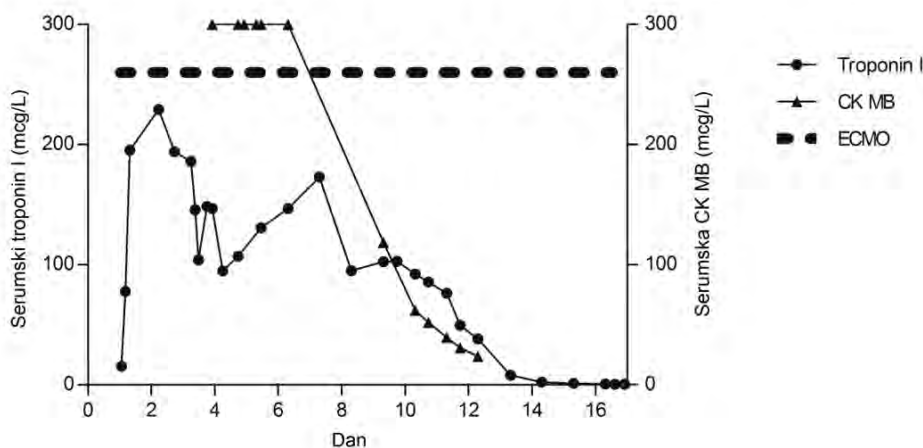
Namen: V prispevku želimo prikazati primer deklince z dvema epizodama fulminantnega miokarditisa s

srčno odpovedjo, kardiopulmonalnim oživljanjem in zdravljenjem z ECMO. Ob prvi epizodi je bila deklica stara 5 let, ob drugi pa 7 let.

Prikaz primera: Obe epizodi sta se pričeli z virusno boleznijo zgornjih dihal – ob prvi epizodi smo dokazali virus parainfluence s pozitivno serologijo na coxsackievirus, ob drugi epizodi pa virus influence tipa A. Ob sprejemu v bolnišnico sta bila v laboratorijskih izvidih povišani vrednost troponina I in vrednost BNP (angl. *brain natriuretic peptide*). Sledila je hitra srčna dekompenzacija s srčnim zastojem, oživljanjem in uvedbo podpore z ECMO. Druga epizoda je potekala v težji obliki z močno povišanimi vrednostmi srčnih označevalcev, večorgansko disfunkcijo in potrebo po dolgotrajnem zdravljenju z ECMO (373 ur). V obeh primerih se je srčna funkcija postopno popolnoma normalizirala (Sliki 1 in 2).



Slika 1. Gibanje laboratorijskih vrednosti troponina I, NT pro-BNP in laktata ob prvi epizodi fulminantnega miokarditisa. Prekinjena črta prikazuje trajanje podpore z ECMO.



Slika 2. Gibanje laboratorijskih vrednosti troponina I in CK MB ob drugi epizodi fulminantnega miokarditisa. Prekinjena črta prikazuje trajanje podpore z ECMO.

Za opredelitev vzroka ponavljajočega se fulminantnega miokarditisa smo opravili obširno diagnosticiranje. Ena diferencialnih diagnoz histološke preiskave mišične biopsije je bila mitohondrijska bolezen. Z genetskimi preiskavami smo prepoznali znano patogeno mutacijo v enem nuklearnem genu za mitohondrijsko funkcijo v heterozigotnem stanju, kar ni dovolj za klinično sliko, saj se bolezen zaradi mutacij v tem genu deduje recesivno. Poleg tega so bile normalne tudi aktivnosti encimov dihalne verige. Z imunološkimi preiskavami smo posumili na motnje naravne imunosti. Izsledki dodatnih imunoloških preiskav so nakazali, da je vzrok dekličinih težav lahko neobičajen imunski odziv.

Zaključek: V prispevku smo opisali redek primer ponavljajočega se fulminantnega miokarditisa in prav tako redko ponovno uporabo ECMO pri otroku. Izsledki raziskave kažejo, da je dekličina nagnjenost k ponavljajočemu se fulminantnemu miokarditisu morda posledica neobičajnega imunskega odziva.

Ključne besede: fulminantni miokarditis, ponavljajoči se, zunajtelesna membranska oksigenacija.
