

Ocena spoczynkowego 12-odprowadzeniowego elektrokardiogramu z analizą odstępu QTc u dzieci z twardziną układową i ograniczoną

Evaluation of 12-lead resting ECG with QTc analysis in children with systemic and localized scleroderma

Jacek Andrzej Woźniak¹, Sławomir Jasek¹, Rafał Dąbrowski¹, Elżbieta Musiej-Nowakowska², Małgorzata Kwiatkowska², Ilona Kowalik¹, Hanna Szwed¹, Anna Maria Romicka²

¹Klinika Choroby Wieńcowej Instytutu Kardiologii w Warszawie, kierownik Kliniki prof. dr hab. med. Hanna Szwed

²Klinika Reumatologii Wieków Rozwojowych Instytutu Reumatologii im. prof. dr hab. med. Eleonory Reicher w Warszawie, kierownik Kliniki prof. dr hab. med. Anna M. Romicka, dyrektor Instytutu prof. dr hab. med. Sławomir Maśliński

Słowa kluczowe: twardzina uogólniona i ograniczona, zmiany EKG, analiza QTc.

Key words: systemic and localized scleroderma, ECG changes, QTc analysis.

Streszczenie

Twardzina jest przewlekłą zapalną chorobą tkanki łącznej o niewyjaśnionej etiologii. Podział na dwie postaci, ograniczoną i uogólnioną, związany jest z typem zmian skórnych, rodzajem zaburzeń immunologicznych oraz objęciem procesem chorobowym narządów wewnętrznych. Postać układowa twardziny występuje głównie u dorosłych. Postać ta bardzo rzadko występuje u dzieci, u których charakteryzuje się dysproporcją pomiędzy skąpymi objawami klinicznymi a skrycie postępującymi zmianami narządowymi. Najczęściej występującą postacią twardziny u dzieci jest postać ograniczona, która jest uważana za łagodniejszą odmianę choroby. Badaniami objęto 40 dzieci z twardziną, które podzielono na 2 podgrupy, w zależności od postaci choroby. Dolegliwości ze strony układu krążenia podawała tylko jedna dziewczynka z twardziną układową, u której występowały zastąbnienia. Grupę kontrolną stanowiło 20 dzieci w tym samym przedziale wiekowym. Wykonywano spoczynkowe 12-odprowadzeniowe badanie elektrokardiograficzne w pozycji leżącej. W zapisie oceniano: rodzaj rytmu i częstość akcji serca, występowanie zaburzeń rytmu w czasie spoczynku. Dokonywano pomiarów czasu trwania: odstępu PQ, zespołu QRS, odstępu QT oraz wyliczono odstęp QTc wg wzoru Bazzeta. Za górną granicę normy QTc dla dzieci przyjęto wartość 440 ms. Określano kierunek osi elektrycznej serca, oceniano występowanie zaburzeń automatyzmu i przewodzenia, występowanie bloków odnóg pęczka Hisa oraz cechy przerostu lewej lub prawej komory. Bloki odnóg pęczka Hisa rozpoznawano zgodnie z obowiązującymi kryteriami. Oceniano także występowanie patologicznego załamka

Summary

Scleroderma is chronic inflammatory disease of connective tissue of unknown etiology. Classification into two forms: systemic and localized scleroderma depends on type of skin symptoms, kind of immunological disturbances and involvement of internal organs by the disease. Systemic scleroderma occurs mainly in adults. This form of scleroderma is rare in children, but there is significant disproportion between clinical symptoms and progressive organ dysfunction. The most often form in children is localized scleroderma, which is considered as a benign form of the disease. The aim of the study was evaluation of 12-lead resting ECG with QTc analysis in children with systemic and localized scleroderma. Two groups of children with systemic (n=20) and localized (n=20) scleroderma were studied. Control group consisted of 20 healthy children. They had electrocardiographic examination in lying position. ECG analysis consisted of evaluation of rhythm, heart rate, incidence of arrhythmia, PR interval, QRS complex, QT and QTc interval (Bazett formula). Upper limit of QTc normal value was 440 ms. Mean QRS axis, conduction disturbances, intraventricular blocks, left and right ventricle hypertrophy were evaluated according to standard criteria. Additionally pathological Q wave, abnormal R wave progression and changes of ST segment were studied. Results. Routine 12-lead ECG examination in children with systemic and localized scleroderma doesn't reveal arrhythmia and atrioventricular conduction disturbances. Children with either systemic and localized scleroderma had significantly

Adres do korespondencji:

dr med. Jacek A. Woźniak, II Klinika Choroby Wieńcowej, Instytut Kardiologii, ul. Spartańska 1, 02-637 Warszawa

Praca wpłynęła: 3.03.2005 r.

Q i jego lokalizację, nieprawidłową progresję załamków R. Określano rodzaj i stopień zmian odcinka ST i miejsce występowania. Wykazano, że rutynowe 12-odprowadzeniowe badanie elektrokardiograficzne u dzieci z twardziną układową oraz ograniczoną nie wykazuje zaburzeń rytmu i zaburzeń przewodzenia przedsionkowo-komorowego. Częstość rytmu zatokowego w spoczynkowym elektrokardiogramie jest większa u dzieci z twardziną, bez względu na jej typ, w stosunku do dzieci zdrowych. Średni odstęp QTc w spoczynkowym badaniu elektrokardiograficznym w obu typach twardziny jest znamienne statystycznie dłuższy, a u 23% dzieci QTc przekracza normę, co nakazuje jego ocenę podczas wizyt kontrolnych.

Twardzina jest przewlekłą zapalną chorobą tkanki łącznej o niewyjaśnionej etiologii. W tej chorobie patologiczna odpowiedź immunologiczna, aktywny proces zapalny tkanki łącznej oraz zaburzenia w mikrokrążeniu doprowadzają do zmian w skórze i narządach wewnętrznych, które ulegają początkowo czynnościowemu, a następnie anatomicznemu uszkodzeniu [1–5]. Częstość występowania twardziny u dzieci ocenia się na 4,5–12/1 mln. W oddziałach pediatrycznych o profilu reumatologicznym rozpoznawana jest ona u poniżej 3% pacjentów. Podział na dwie postaci, ograniczoną i układową, związany jest z typem zmian skórnych, rodzajem zaburzeń immunologicznych oraz objęciem procesem chorobowym narządów wewnętrznych. Obie postaci choroby, pomimo wyraźnych odrębności klinicznych, mają podobne cechy wspólne: stwardnienie skóry, włóknienie ograniczone lub uogólnione oraz zaburzenia immunologiczne.

Postać układowa występuje głównie u dorosłych pomiędzy 3. a 5. dekadą życia. W tej postaci, oprócz rozległych zmian skórnych, dochodzi do zajęcia narządów wewnętrznych, w tym serca.

Najczęściej występującą postacią twardziny u dzieci jest postać ograniczona [6–8]. Wśród przeważającej liczby autorów panuje pogląd, że ta postać jest łagodniejszą odmianą choroby, a zmiany dotyczą jedynie skóry i nie dochodzi do zmian patologicznych w narządach wewnętrznych. Niektórzy jednak, w tym Szymańska-Jagiełło i Musiej-Nowakowska, uważają, że w postaci ograniczonej u dzieci występują również zmiany w układzie krążenia [4, 6, 7, 9].

Twardzina układowa u dzieci charakteryzuje się dysproporcją pomiędzy skąpymi objawami klinicznymi a postępującymi skrycie zmianami narządowymi [4, 7, 10, 11–13].

Teoria *wewnętrzsercowego zjawiska Raynauda* na poziomie drobnych śródmięśniowych naczyń tętniczych, zaproponowana przez Bulkley, ma tłumaczyć pojawianie się włóknienia mięśnia sercowego wtórnego do niedokrwienia powstającego w mechanizmie kurczu naczyń [3, 14, 15].

Nieprawidłowości w badaniach elektrokardiograficznych opisywano u dorosłych z różną częstością – od 22

do 98% [1, 3, 16–21]. Zmiany w zapisie elektrokardiograficznym w twardzinie są niecharakterystyczne, ale różnorodne. Najczęściej spotyka się niski woltaż zespolów QRS, zmiany odcinka ST i załamka T, bloki prawej lub lewej odnogi pęczka Hisa (pełne lub niepełne), cechy przestrostu przedsionków i/lub komór, nadkomorowe lub komorowe zaburzenia rytmu. W badaniu EKG w 6–10% przypadków może występować także obraz przebytego zawału serca, bez objawów klinicznych jego przebiegu i bez organicznych zmian w naczyniach wieńcowych.

It implies its control during routine visits.

U dorosłych z twardziną układową i ograniczoną Sgreccia oraz Moreli, potwierdzając scyntygraficznie zaburzenia perfuzji mięśnia sercowego, wykazali znamienne statystyczne większe wartości odstępu QTc, a także większą dyspersję odstępu QT w porównaniu z grupą kontrolną [22].

Mimo że nie są ustalone jednoznaczne cechy twardziny serca w obrazie elektrokardiograficznym, to badanie nadal pozostaje podstawową i najlepiej dostępną metodą diagnostyczną. Wydaje się, że u chorych z twardziną znaczenie diagnostyczne i prognostyczne mogą mieć zmiany w zapisie elektrokardiograficznym, które pojawiają się w czasie obserwacji klinicznej. Nawet niewielkie, ale nowo powstałe zaburzenia mogą świadczyć o aktywności i postępie procesu włóknienia serca [1, 3, 16, 22–31].

U dzieci zakres procesów patologicznych w mięśniu sercowym i towarzyszące temu objawy kliniczne pozostają nadal bardzo trudnym i nie do końca wyjaśnionym problemem klinicznym, mimo rozwoju metod diagnostycznych. W wieku dziecięcym twardzina układowa występuje rzadko, z czego wynika mała liczba publikacji omawiających ten problem. Piśmiennictwo obejmuje często przypadki twardziny układowej u dzieci jako kazuistyczne.

Problematyka zmian elektrokardiograficznych w twardzinie u dzieci jest opisywana w piśmiennictwie rzadziej niż u dorosłych. Przedstawiona praca powstała w wyniku poszukiwań wczesnych zmian w układzie krążenia u dzieci z twardziną, występujących mimo braku objawów klinicznych, i jest jednocześnie próbą odpowiedzi na pytanie, jak często zaburzenia te występują w twardzinie ograniczonej.

Cel pracy

1. Ocena występowania zmian w spoczynkowym 12-odprowadzeniowym badaniu elektrokardiograficznym u dzieci z twardziną układową i ograniczoną.
2. Porównanie częstości występowania nieprawidłowości w badaniu elektrokardiograficznym w obu typach twardziny u dzieci.

Materiał i metody

Do badań kwalifikowano dzieci z twardziną układową i ograniczoną, przebywające w Klinice Reumatologii Wieku Rozwojowego Instytutu Reumatologii w Warszawie w latach 1995–2001. Grupę kontrolną stanowiły zdrowe dzieci w tym samym przedziale wiekowym, z zachowaną proporcją płci i wieku.

Zakwalifikowana grupa dzieci miała potwierdzone rozpoznanie twardziny układowej lub ograniczonej przez zespół Kliniki Reumatologii Wieku Rozwojowego, na podstawie ogólnie przyjętych kryteriów, ze szczególnym uwzględnieniem takich badań immunologicznych, jak czynnik reumatoidalny (RF), obecność przeciwciał przeciwjądrowych (ANA), przeciwciał Scl 70.

W okresie objętym badaniami dzieci nie przyjmowały leków, które mogły wpływać na wyniki oceny spoczynkowego EKG, poza jedną dziewczynką przyjmującą amiodaron, którą wykluczono z analizy odstępu PQ i QT.

Spoczynkowe 12-odprowadzeniowe badanie elektrokardiograficzne wykonywano za pomocą aparatu MAC 6 firmy Marquette, w pozycji leżącej przy szybkości przesuwu taśmy 50 mm/s. Zapisu dokonywano w skali 1 mV=10 mm. W zapisie oceniano: rodzaj rytmu, częstość akcji serca i występowanie zaburzeń rytmu. Dokonywano pomiarów czasu trwania: odstępu PQ, zespołu QRS, odstępu QT oraz wyliczano odstęp QTc wg wzoru Bazzeta [32, 33]. Za górną granicę normy QTc dla dzieci przyjęto wartość 440 ms [34]. Określano kierunek osi elektrycznej serca, oceniano występowanie zaburzeń automatyzmu i przewodzenia oraz występowanie bloków odnóg pęczka Hisa, a także cechy przerostu lewej lub prawej komory. Bloki odnóg pęczka Hisa rozpoznawano zgodnie z obowiązującymi kryteriami [32, 33].

Należy pamiętać, że fizjologiczna przewaga prawej komory u dzieci stanowi istotny czynnik utrudniający elektrokardiograficzne rozpoznanie przerostu komór. Względna przewaga prawej komory w zapisie EKG oraz mała odległość elektrod przedsercowych od serca powodują większą niż u dorosłych amplitudę zespołu QRS. Z tego powodu kryteria rozpoznania przerostu komór u dzieci są inne niż u dorosłych. Cechy przerostu lewej i prawej komory u dzieci przyjęto zgodnie z kryteriami Bermiana [32, 35].

Oceniano także występowanie patologicznego załamka Q i jego lokalizację oraz nieprawidłową progresję

załamków R. Określano rodzaj i stopień zmian odcinka ST i miejsce występowania.

Charakterystyka badanych grup

Do badań zakwalifikowano 40 chorych dzieci w wieku 6–18 lat, spełniających kryterium włączenia. Grupę kontrolną stanowiło 20 zdrowych dzieci.

Wyodrębniono 2 grupy chorych. Grupę z rozpoznaną twardziną układową stanowiło 20 dzieci, w tym 17 dziewcząt (85%) i 3 chłopców (15%) w wieku 6–18 lat, średnio 13,6±2,9 roku, ze średnią powierzchnią ciała (BSA) 1,31±0,27 m². W grupie z twardziną ograniczoną było 20 dzieci, w tym 16 dziewcząt (80%) i 4 chłopców (20%) w wieku 11–19 lat, średnio 13,1±4,2 roku, ze średnią powierzchnią ciała 1,43±0,32 m².

Nie zaobserwowano znamienych statystycznie różnic pomiędzy czasem trwania procesu chorobowego oraz powierzchnią ciała i wiekiem w obu grupach.

W grupie z twardziną ograniczoną proces chorobowy trwał od 2 do 17 lat, średnio 8,1±4,1 roku (mediana 8,0). W grupie z twardziną układową u 3 chłopców choroba trwała od 2 do 6 lat, średnio 4±2 lata, a u dziewcząt z tym typem twardziny od 2 do 14 lat, średnio 6,6±3,4 roku. W całej grupie proces chorobowy trwał od 2 do 14 lat, średnio 6,3±3,5 roku (mediana 6,0).

Badania immunologiczne wykazały istnienie kompleksów immunologicznych u 4 dzieci (20%) w grupie z twardziną układową i u 2 (10%) w grupie z twardziną ograniczoną. Przeciwciała przeciwjądrowe (ANA) występowały u 13 pacjentów z twardziną układową (65%) i u 8 z twardziną ograniczoną (40%), czynnik reumatoidalny zaś u 4 chorych (20%) w każdej grupie. Przeciwciała Scl 70 występowały jedynie w grupie z twardziną układową u 5 badanych dzieci, co stanowiło 25%.

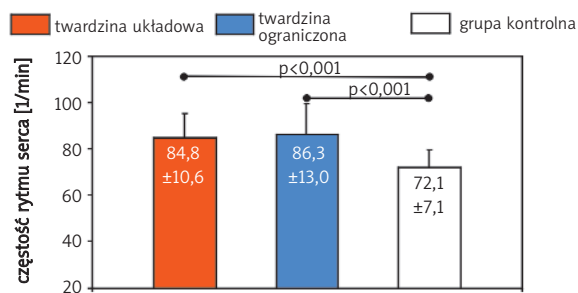
Tylko jedna dziewczynka miała objawy ze strony układu krążenia w postaci omdleń. W badaniu przedmiotowym i echokardiograficznym w żadnym przypadku nie stwierdzono istotnych odchyłeń od normy.

Ocena statystyczna

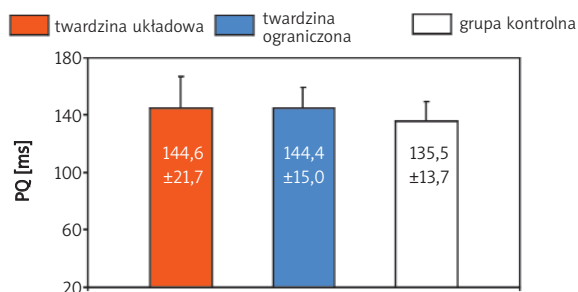
Wyniki podano jako średnie arytmetyczne ± SD lub jako proporcję.

Analizę statystyczną wykonano za pomocą systemu statystycznego SAS v 8.2.

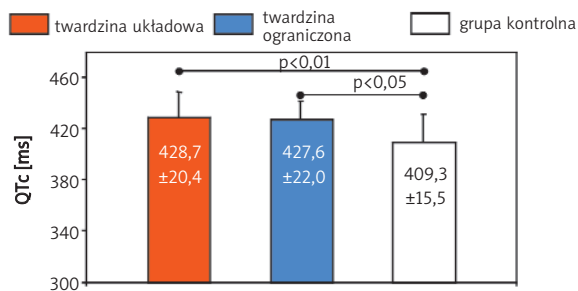
Po zbadaniu charakterystyk rozkładów zmiennych ciągłych do porównania różnic średnich między grupami wykorzystano test ANOVA z testem powykonawczym Sheffe'a. Zbadano również współczynniki korelacji Pearsona między wszystkimi parametrami o charakterze zmiennych ciągłych, obserwowanymi w poszczególnych grupach chorych. Do oceny różnic częstości określonych poziomów zmiennych jakościowych,



Ryc. 1. Częstość rytmu zatokowego w spoczynkowym elektrokardiogramie u dzieci z twardziną w porównaniu z grupą kontrolną.



Ryc. 2. Odstęp PQ w spoczynkowym elektrokardiogramie u dzieci z twardziną w porównaniu z grupą kontrolną.



Ryc. 3. Odstęp QTc w spoczynkowym elektrokardiogramie u dzieci z twardziną w porównaniu z grupą kontrolną.

przedstawionych na skalach nominalnych, wykorzystano test χ^2 Pearsona lub dokładny test Fishera.

Podjęto próbę znalezienia związku dwóch typów twardziny (ograniczonej i układowej) z analizowanymi czynnikami za pomocą wieloczynnikowej regresji logi-

stycznej. Weryfikację metod statystycznych przeprowadzono, przyjmując poziom istotności $p < 0,05$. Wszystkie analizowane testy były dwustronne.

Wyniki

W ocenie 12-odprowadzeniowego spoczynkowego elektrokardiogramu u wszystkich dzieci zarówno z twardziną układową, jak i ograniczoną oraz w grupie kontrolnej, stwierdzono rytm zatokowy. Nie zarejestrowano występowania rytmów pozazatokowych. Obserwowano znamienne statystycznie większą częstość rytmu zatokowego w spoczynku w grupie z twardziną układową $84,8 \pm 10,6/\text{min}$ ($p < 0,001$) oraz twardziną ograniczoną $86,3 \pm 13,0/\text{min}$ ($p < 0,001$) w porównaniu z grupą kontrolną $72,1 \pm 7,1/\text{min}$. Nie wykazano statystycznie znacznej różnicy w zakresie spoczynkowej częstości rytmu zatokowego pomiędzy twardziną ograniczoną i układową (ryc. 1.).

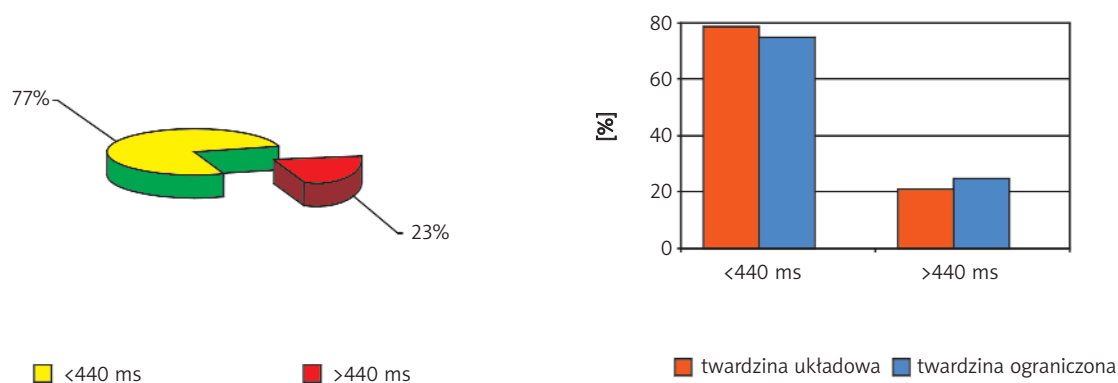
U żadnego dziecka, zarówno w grupie twardziny układowej, jak i ograniczonej, nie stwierdzono bradykardii lub zahamowań zatokowych. Wykazano nieznamienne dłuższą średnią wartość odstępu PQ w grupie z twardziną układową ($144,6 \pm 21,7$ ms) i ograniczoną ($144,4 \pm 15,0$ ms) w porównaniu z grupą osób zdrowych ($135,5 \pm 13,7$ ms). Wartości te mieściły się w granicach normy wieku (ryc. 2.). U jednego dziecka z twardziną układową odstęp PQ przekraczał wartości prawidłowe i wynosił 208 ms. U żadnego dziecka w 3 badanych grupach nie stwierdzono wyższego stopnia bloku przedsionkowo-komorowego.

W badaniu spoczynkowym w obu grupach badanych oraz w grupie kontrolnej nie stwierdzono arytmii komorowych i nadkomorowych.

Wykazano statystycznie znacznie większe wartości średniego odstępu QTc u badanych dzieci z twardziną układową ($428,7 \pm 20,4$ ms) w porównaniu z grupą kontrolną ($409,3 \pm 15,5$ ms) ($p < 0,01$). W twardzinie ograniczonej wartości odstępu QTc wynosiły $426,7 \pm 22,0$ ms, a różnica w porównaniu z grupą dzieci zdrowych osiągała znamienność ($p < 0,05$). Nie było zaś różnic znamiennej statystycznych w zakresie wartości odstępu QTc pomiędzy twardziną układową i ograniczoną (ryc. 3.).

W grupie twardziny układowej u 4 dzieci (21,1%) wartość odstępu QTc przekraczała 440 ms (górną granicę normy przyjmowanej dla dzieci), a maksymalna wartość odstępu QTc u jednego dziecka wynosiła 472 ms. W grupie twardziny ograniczonej u 5 dzieci (25%) wartości przekraczały górną granicę QTc dla dzieci zdrowych, a największa wartość wynosiła 455 ms. W grupie kontrolnej u żadnego dziecka wartości odstępu QTc nie przekraczały 440 ms (ryc. 4.).

W elektrokardiogramie spoczynkowym wykazano także występowanie u jednego dziecka (5%) z twardziną układową bloku lewej odnogi pęczka Hisa. Niepełny blok



Ryc. 4. Częstość występowania patologicznego wydłużenia (>440 ms) odstępu QTc u dzieci z twardziną.

prawej odnogi pęczka Hisa obserwowano u 6 badanych dzieci z twardziną układową (30%), u 3 z twardziną ograniczoną (15%) i u 1 osoby (5%) w grupie kontrolnej. U żadnego dziecka nie stwierdzono patologicznego załamka Q ani odchylenia osi elektrycznej serca w lewo. Nieprawidłową progresję załamka R w odprowadzeniach V1-V4 obserwowano w 1 przypadku w postaci układowej (5%) i u 2 dzieci z twardziną ograniczoną (10%). Ujemne lub dodatnio-ujemne załamki T występowały u 5 dzieci z twardziną układową (25%), u 4 z postacią ograniczoną (20%), a tylko u 2 badanych (10%) z grupy kontrolnej. Elektrokardiograficzne cechy przerostu lewej komory stwierdzono u 2 dzieci z twardziną układową (10%) oraz u 2 z twardziną ograniczoną (10%).

W analizie wieloczynnikowej znamienne statystycznie dłuższy czas odstępu PQ w spoczynkowym elektrokardiogramie w porównaniu z grupą bez obecności przeciwciał przeciwjądrowych wykazano jedynie u dzieci z twardziną układową, u których stwierdzono obecność przeciwciał przeciwjądrowych (152 ± 25 ms vs $134 \pm 8,3$ ms) ($p < 0,05$). W grupie dzieci z twardziną ograniczoną, przy obecności przeciwciał przeciwjądrowych, odstęp PQ również był dłuższy niż w grupie, w której nie wykazano obecności przeciwciał (odpowiednio 149 ± 11 ms i 142 ± 18 ms), jednak różnica nie osiągnęła znamienności statystycznej. Odstęp PQ mieścił się w przyjętych normach.

Dyskusja

Twardzina ograniczona u dzieci początkowo była uważana za łagodniejszą postać choroby, w której nie dochodzi do zmian narządowych, a proces chorobowy dotyczy jedynie skóry. Obserwacje Szymańskiej-Jagięłto, Musiej-Nowakowskiej oraz innych autorów dowodzą, że w twardzinie ograniczonej również dochodzi do zaburzeń narządowych i zmian w mięśniu sercowym [4, 6, 7, 12, 13, 36–38].

Wydaje się, że w twardzinie ograniczonej zajęcie procesem chorobowym narządów wewnętrznych następuje znacznie później niż w postaci układowej [4, 8]. Są również doniesienia, w tym praca Birdi [39], o przechodzeniu u dzieci postaci ograniczonej w układową. Mogą też współistnieć u jednego pacjenta zmiany o typie twardziny układowej i ograniczonej czy też występować tzw. zespoły nakładania, gdzie oprócz cech twardziny obecne są kliniczne objawy innych kolagenoz [6–9, 13, 23, 31, 39, 40, 41].

Istnieje również teoria, że wszystkie postaci twardziny mogą być jedną jednostką chorobową, a różnica polega na tym, że w twardzinie układowej zmiany narządowe występują stosunkowo wcześniej od początku procesu chorobowego, w ograniczonej zaś znacznie później [3, 37, 40].

Prace Zuliana z 2003 r., dotyczące twardziny ograniczonej u dzieci, wydają się potwierdzać te przypuszczenia [37, 38].

Twardzina w postaci układowej i ograniczonej u dzieci jest ogromnym wyzwaniem diagnostycznym – zarówno dla kardiologa, jak i reumatologa, ponieważ jest to proces chorobowy nie w pełni patofizjologicznie poznany. Liczba publikacji na temat twardziny układowej u dzieci jest mała i mają one charakter kazuistyczny. Singesen uważa, że 1,5% zachorowań następuje przed 10. rokiem życia, a 7,2% pomiędzy 10. a 19. rokiem życia. Foeldvari i Wulffraat w pracy z 2001 r. dotyczącej twardziny u dzieci wykazali, że występowanie twardziny ograniczonej sięga 0,2–0,4 przypadków na 100 tys. dzieci, postać układową zaś spotyka się jeszcze rzadziej [42].

Z powyższych danych epidemiologicznych wynika trudność w zgromadzeniu dużej, reprezentatywnej grupy do przeanalizowania procesu chorobowego w młodym wieku. Pomimo tych trudności, udało się zebrać do celów tej pracy 2 porównywalne grupy dzieci z twardzi-

ną układową w wieku $13,6 \pm 2,9$ roku, z czasem trwania choroby $6,3 \pm 3,5$ roku, oraz grupę dzieci z twardziną ograniczoną, w wieku $13,1 \pm 4,2$ roku, z czasem trwania choroby $8,1 \pm 4,1$ roku.

Interesującym zagadnieniem jest to, czy proces opisywany w twardzinie układowej lub ograniczonej u dorosłych przebiega podobnie w obu postaciach twardziny u dzieci. Czas od początku zachorowania do wykrycia choroby u dzieci jest znacznie krótszy niż u dorosłych i trafia na okres szybkiego rozwoju organizmu, kiedy to mechanizmy kompensacyjne układu krążenia są bardzo duże. W początkowym okresie choroby proces dotyczy tylko niewielkiej rozproszonej liczby miocytów, które – ulegając włóknieniu niedokrwiennemu – nie dają jeszcze klasycznego elektrokardiograficznego obrazu, charakterystycznego dla późnego okresu twardziny w postaci patologicznego załamka Q. W dostępnym piśmiennictwie wszyscy autorzy podkreślają istniejące w twardzinie u dzieci dysproporcje pomiędzy zmianami w układzie krążenia a skąpą manifestacją kliniczną lub jej brakiem [4, 5, 6, 13, 23].

Do klasycznych nieprawidłowości, takich jak zmiany elektrokardiograficzne związane z zaburzeniami przewodnictwa śródkomorowego, komorowe czy nadkomorowe zaburzenia rytmu oraz niskie napięcie zespołów QRS, które zaproponowali w 1971 r. Medsgar i Masi, kolejni autorzy w swoich pracach dodają następne, jak wydłużenie odstępu QTc, odchylenie osi elektrycznej serca w lewo, występowanie bloków odnóg pęczka Hisa. Zmiany elektrokardiograficzne w twardzinie opisywano z różną częstością. Oram w 1960 r. w twardzinie u dorosłych stwierdził odchylenia w badaniu elektrokardiograficznym u 98% badanej grupy [19], Roberts w 1981 r. tylko u 32% badanych dorosłych z twardziną układową, Ciszewski zaś w 1987 r. u 62,1% [1, 18-20].

Targa [21] w dużej grupie dorosłych, 117 badanych z twardziną układową i 13 z twardziną ograniczoną, wykazał istnienie nieprawidłowych elektrokardiogramów u 60,7% w grupie z twardziną układową i u 8,7% z twardziną ograniczoną, a do najczęstszych nieprawidłowości zaliczył nadkomorowe i komorowe zaburzenia rytmu, bloki odnóg pęczka Hisa, niski woltaż QRS, zmiany odcinka ST oraz występowanie patologicznego załamka Q [16, 17, 21].

W przebiegu twardziny w wyniku włóknienia układu przewodzącego mogą pojawiać się różne formy utrudnionego przewodnictwa wewnątrzsercowego, jak bloki przedsionkowo-komorowe różnego stopnia i bloki odnóg pęczka Hisa. Hata [17] u 25 dorosłych pacjentów z twardziną układową opisał niepełny blok prawej odnogi pęczka Hisa u 32% badanych, Ciszewski natomiast stwierdził te zmiany tylko u 12,1% dorosłych [1]. Mandecki obserwował występowanie zaburzeń przewodnictwa w twardzinie u 21 z 27 badanych, najczę-

ściej pod postacią niepełnego bloku prawej odnogi pęczka Hisa [27]. Clements u 90 dorosłych z twardziną układową wykazał występowanie bloków odnóg lub odchylenia osi elektrycznej w lewo lub prawo u 25%, a patologiczny załamek Q u 13% badanych [16].

U dzieci z twardziną ograniczoną Rokicki wykazał częstsze występowanie niepełnego bloku prawej odnogi pęczka Hisa [36], Cassidy natomiast wśród nieprawidłowości spotykanych w 12-odprowadzeniowych elektrokardiogramach spoczynkowych wymienia blok przedsionkowo-komorowy pierwszego stopnia, bloki prawej i lewej odnogi pęczka Hisa, pobudzenia dodatkowe nadkomorowe i komorowe, niespecyficzne zmiany odcinka ST i załamka T oraz cechy przerostu komór [23].

Własowa w pracy dotyczącej zmian elektrokardiograficznych w twardzinie u dzieci wykazała występowanie niepełnego bloku prawej odnogi pęczka Hisa u 12,8% badanych oraz utrudnienie przewodzenia przedsionkowo-komorowego w 15,8% przypadków [31]. Obserwowaliśmy częściej niż cytowana autorka niepełny blok prawej odnogi pęczka Hisa występujący u 30% dzieci w grupie z twardziną układową, 15% z twardziną ograniczoną i tylko u 1 dziecka w grupie kontrolnej.

Wykazaliśmy również nieznamienne dłuższy odstęp PQ w spoczynkowym 12-odprowadzeniowym elektrokardiogramie w obu grupach dzieci z twardziną ($144,6 \pm 21,7$ ms i $144,4 \pm 15$ ms) w porównaniu z grupą kontrolną ($135 \pm 13,7$ ms), nieprzekraczający 200 ms, poza jednym przypadkiem (208 ms).

W badaniach własnych spoczynkowe 12-odprowadzeniowe badanie elektrokardiograficzne wykazało większą częstość rytmu zatokowego w grupie dzieci z twardziną układową ($84,8 \pm 10,6$) i ograniczoną ($86,3 \pm 13$) w porównaniu z grupą kontrolną ($72,1 \pm 7,1$). Potwierdzają to obserwacje innych autorów, oceniających częstość rytmu u dorosłych, np. obserwacje Rokickiego twardziny ograniczonej u dzieci [16, 36]. Nie stwierdziliśmy natomiast zaburzeń rytmu w spoczynkowym elektrokardiogramie.

W naszych badaniach potwierdziliśmy spostrzeżenia innych autorów, np. Morelliego [43], oceniających występowanie innych zmian elektrokardiograficznych u dorosłych. W obu typach twardziny u dzieci wykazaliśmy znamienne większe wartości odstępu QTc ($428,7 \pm 20,4$ ms i $426,7 \pm 22$ ms) w porównaniu z grupą kontrolną ($409,3 \pm 15,5$ ms). Nie było natomiast istotnej różnicy w długości odstępu QTc pomiędzy twardziną układową i ograniczoną. Należy nadmienić, że w naszych obserwacjach wydłużenie QTc powyżej normy przyjmowanej dla dzieci (440 ms) występowało u 4 dzieci z twardziną układową (21,1%) i u 5 z twardziną ograniczoną (25%).

Podobnych spostrzeżeń dokonali Sgreccia i Moreli, wykazując istotnie większe wartości odstępu QTc i dyspersję QT u osób z twardziną układową [22]. Płońska w grupie twardziny u dorosłych wykazała niezna-

miennie większe wartości QTc w porównaniu z grupą kontrolną [44], natomiast Wranicz nie obserwował wydłużenia QTc w grupie 19 dorosłych z twardziną układową [45].

Wnioski

1. Rutynowe 12-odprowadzeniowe badanie elektrokardiograficzne u dzieci z twardziną układową oraz ograniczoną nie wykazuje zaburzeń rytmu i zaburzeń przewodzenia przedsionkowo-komorowego, a także istotnych zmian okresu depolaryzacji.
2. Częstość rytmu zatokowego w spoczynkowym elektrokardiogramie jest większa u dzieci z twardziną, bez względu na jej typ, w stosunku do dzieci zdrowych.
3. Średni odstęp QTc w spoczynkowym badaniu elektrokardiograficznym w obu typach twardziny jest znamienne statystycznie dłuższy, a u 23% dzieci QTc przekracza normę, co nakazuje jego ocenę podczas wizyt kontrolnych.

Piśmiennictwo

1. Ciszewski A. Wczesne rozpoznanie twardziny serca. Praca doktorska. Klinika Kardiologii Instytutu Chorób Wewnętrznych Akademii Medycznej w Warszawie, 1987.
2. Jabłońska S, Chorzelski T. Twardzina. Choroby skóry. PZWL, Warszawa, 1992.
3. Kucharz EJ. Uszkodzenie serca u chorych na twardzinę układową. *Pol Arch Med Wew* 1997; 97: 1-6.
4. Musiej-Nowakowska E, Kowalewski M, Wojciechowski D, et al. Zmiany w sercu w przebiegu twardziny ograniczonej. *Reumatologia* 1995; 33: 438-45.
5. Sierakowski S, Kowal-Bielecka O i wsp. Twardzina układowa. Standardy postępowania w reumatologii. *Medycyna po Dyplomie. Wydanie specjalne – październik 2000*; 39-43.
6. Szymańska-Jagiełło W. Twardzina w wieku rozwojowym. Standardy postępowania w reumatologii. *Medycyna po Dyplomie. Wydanie specjalne – październik 2000*; 44-7.
7. Szymańska-Jagiełło W, Musiej-Nowakowska E, Kwiatkowska M. Obraz kliniczny twardziny u dzieci. *Reumatologia* 1996; 34: 713-6.
8. Uziel Y, Krafchik BR, Silverman ED. Localized scleroderma in Childhood: A Report of 30 Cases. *Semin Arthritis Rheum* 1994; 23: 328-40.
9. Mayorquin FJ, McCurley TL, Levernier JE, et al. Progression of childhood linear scleroderma to fatal systemic sclerosis. *J Rheumatol* 1994; 21: 1955-7.
10. Targa L, Cardin G, Cozzi F, et al. Electrocardiographic disorders in diverse clinical variations of scleroderma. *G Clin Med* 1990; 71: 17-24.
11. Romicka AM. Zmiany w płucach w przebiegu zapalnych układowych chorób tkanki łącznej w wieku rozwojowym. Praca habilitacyjna. Instytut Reumatologiczny. Warszawa, 1990.
12. Szymanska-Jagiełło W. Twardzina. Zarys reumatologii wieku rozwojowego. Rostropowicz-Denisiewicz K (red.). CMKP, Warszawa, 1982: 154-72.
13. Szymańska-Jagiełło W. Twardzina. Zapalne choroby układowe tkanki łącznej u dzieci i młodzieży. Wilkoszewski E (red.). PZWL, Warszawa, 1985, 166-87.
14. Bulkley BH, Klacsmann PG, Hutchins GM. Angina pectoris, myocardial infarction and sudden death with normal coronary arteries: a clinicopathologic study of 9 patients with progressive systemic sclerosis. *Am Heart J* 1978; 95: 563-9.
15. Bulkley BH, Ridolfi RL, Salyer WR. Myocardial lesion of Progressive Systemic Sclerosis. A cause of cardiac dysfunction. *Circulation* 1976; 53: 483-90.
16. Clements PJ, Lachenbruch PA, Furst DE, et al. Cardiac score. A semiquantitative measure of cardiac involvement that improves prediction of prognosis in systemic sclerosis. *Arthritis Rheum* 1991; 34: 1371-80.
17. Hata N, Kunimi, Matsuda H, et al. Cardiac disorders associated with progressive systemic sclerosis. *J Cardiol* 1998; 32: 397-402.
18. Medsger TA, Masi AT. Epidemiology of systemic sclerosis. *Ann Int Med* 1971; 74: 714-5.
19. Oram S, Stokes W. The heart in scleroderma. *Br Heart J* 1961; 23: 243-59.
20. Roberts NK, Cabeen WR Jr, Moss J, et al. The prevalence of conduction defects and cardiac arrhythmias in progressive systemic sclerosis. *Ann Intern Med* 1991; 94: 38-40.
21. Targa L, Cardin G, Cozzi F, et al. Electrocardiographic disorders in diverse clinical variations of scleroderma. *G Clin Med* 1990; 71: 17-24.
22. Sgreccia A, Morelli S, Ferrante L, et al. QT interval and QT dispersion in systemic sclerosis (scleroderma). *J Intern Med* 1998; 243: 127-32.
23. Cassidy JT, Petty RE. The sclerodermas and related disorders. *The Textbook of Pediatric Rheumatology*. WB Saunders Company, Philadelphia, 1995: 423-64.
24. Clements PJ, Lachenbruch PA, Furst DE, et al. Cardiac score. A semiquantitative measure of cardiac involvement that improves prediction of prognosis in systemic sclerosis. *Arthritis Rheum* 1991; 34: 1371-80.
25. Follansbee WP, Curtiss EI, Rahko PS, et al. The electrocardiogram in systemic sclerosis [scleroderma]. Study of 102 consecutive cases with functional correlations and review of the literature. *Am J Med* 1985; 79: 183-92.
26. Follansbee WP. Organ involvement: Cardiac. *Systemic Sclerosis*. Williams & Wilkins Baltimore, 1996: 333-64.
27. Mandecki T, Rubisz-Brzezińska J, Wiernek J i wsp. Zaburzenia przewodnictwa w twardzinie. *Pol Arch Med Wew* 1979; 61: 43-9.
28. Mizuno R, Fujimoto S, Nakano HI, et al. Atrial involvement in patients with progressive systemic sclerosis: relationship between ultrasonic tissue characterization of the atrium and interatrial conduction. *Cardiology* 1999; 91: 134-9.
29. Rankin AC, Osswald S, McGovern BA. Mechanism of sustained monomorphic ventricular tachycardia in systemic sclerosis. *Am J Cardiol* 1999; 83: 633-6.
30. Ridolfi Ren L, Bulkley Bernardine H, Hutchins Grover M. The cardiac conduction system in progressive systemic sclerosis. *Am J Med* 1976; 61: 361-6.
31. Własowa TM. Characteristics of circumscribed scleroderma in children and its relation to systemic scleroderma. *Pediatrics*, 1988; 3: 53-6.
32. Kwoczyński J. Elektrokardiografia. PZWL, Warszawa, 1985.

33. Sadowska-Rydlewska W, Sadowski Z. Zaburzenia rytmu serca. PZWL, Warszawa, 1985.
34. Deal BJ, Wolff GS, Gelband H. Current concepts in diagnosis and management of arrhythmias in infants and children. Futura Publishing Company Inc, 1998.
35. Berman William Jr. Ocena EKG w pediatrii. Medycyna Praktyczna, Kraków, 1998.
36. Rokicki W, Dukalska M, Rubisz-Brzezińska J, et al. Circulatory system in children with localized scleroderma. *Pediatr Cardiol* 1997; 18: 213-7.
37. Zulian F. Systemic manifestations in localized scleroderma. *Curr Rheumatol Rep* 2004; 6: 417-24.
38. Zulian F. Scleroderma in children. *Pediatr Clin North Am* 2005; 52: 521-45.
39. Birdi N, Laxer RM, Thorner P, et al. Localized scleroderma progressing to systemic disease. *Arthritis Rheum* 1993; 36: 410-5.
40. Błaszczak M, Jarząbek-Chorzelska M, Jabłońska S. Związek między twardziną ograniczoną i uogólnioną. Czy badania immunologiczne są pomocne w ustaleniu przejścia twardziny ograniczonej w postać uogólnioną. *Przeg Dermatol* 2000; 87: 119-125.
41. Vancheeswaren R, Black CM, David J, et al. Childhood-onset scleroderma: is it different from adult-onset disease? *Arthritis Rheum* 1996; 39: 1041-9.
42. Foleldvari I, Wulffraat N. Recognition and management of scleroderma in children. *Pediatr Drugs* 2001; 3: 575-83.
43. Morelli S, Sgreccia A, Ferrante L, et al. Relationships between electrocardiographic and echokardiographic findings in systemic sclerosis (scleroderma). *Int J Cardiol* 1996; 57: 151-60.
44. Płońska E, Ostanek L, Wojtarowicz A i wsp. Badanie echokardiograficzne, EKG i 24-godzinna rejestracja EKG metodą Holtera z analizą zmienności rytmu zatokowego u chorych z twardziną układową. *Pol Przegl Kardiol* 2001; 3: 33-40.
45. Wranicz JK, Strzondala M, Zielińska M, et al. Evaluation of early cardiovascular involvement in patients with systemic sclerosis. *Przeg Lek* 2000; 57: 389-92.