

УДК: 616.12.1: 616-084:053.2

Особенности наблюдения пациентов с синдромом удлинённого интервала QT (случай из практики)

Г.Э. Сухарева

Peculiarities of observation patients with syndrome of lengthen interval QT (case from practice)

G.E. Suhareva

¹Государственное учреждение «Крымский государственный медицинский университет имени С.И. Георгиевского», Симферополь

Ключевые слова: дети, нарушение сердечного ритма, наблюдение

Согласно классификации ВОЗ 1995 года к группе первичных кардиомиопатий относятся нарушения ионных каналов (синдром удлинённого интервала QT (LQTS), синдром Бругада, синдром укороченного интервала QT (SQTS); синдром Ленегра (Lenegre); катехоламинэргическая полиморфная желудочковая тахикардия (CPVT); синдром необъяснимой внезапной ночной смерти (Asian SUNDs).

Врожденный синдром удлинённого интервала QT относится к жизнеугрожающим состояниям и проявляется приступами фибрилляции желудочков, во время которых наступает потеря сознания и может наступить внезапная смерть больного. Он встречается в двух вариантах: синдром Романо-Уорда и синдром Джервелла-Ланге-Нильсена (сочетается с глухотой). В 1957 году Джервелл и Ланге-Нильсен диагностировали «синдром удлинённого QT» у 4 членов одной семьи, страдающих врожденной глухотой, частыми синкопе и имеющих стойкое удлинение QT на ЭКГ. В 1963 году Романо и в 1964 году Уорд описали подобный синдром, но без глухоты. Синдром Романо-Уорда наследуется по аутосомно-доминантному типу и встречается с частотой 1:10000, т.е. в 15 раз чаще, чем синдром Джервел-

ла-Ланге-Нильсена, который имеет аутосомно-рецессивный тип наследования. В настоящее время идентифицированы 4 пораженных гена, в каждом из которых обнаружено несколько мутаций. Мутации происходят в генах, кодирующих калиевые и натриевые каналы [1, 2, 3, 4, 6].

Приводим собственное наблюдение ребенка с «синдромом удлинённого QT». Девочка от первых срочных родов с острой гипоксией плода (по Апгар – 7-8 баллов). Родилась с массой тела – 3200 гр. Росла и развивалась соответственно возрасту, привита по календарю. Впервые синкопе в возрасте 5 лет, когда, после запрокидывания головы вверх, потеряла сознание. Впервые обратилась к невропатологу в возрасте 6 лет с жалобами на потерю сознания в течение нескольких секунд без судорог дважды на уроке физкультуры в феврале 2004 и декабре 2005 года. Был поставлен диагноз: ВСД с синкопальными пароксизмами. Рекомендованы консультации кардиолога, окулиста, ЭЭГ, ЭХОЭГ. На ЭЭГ были признаки пароксизмальной активности. Назначены ноофен, Магне-В6 курсами и освобождение от уроков физ-

¹95006, Украина, Симферополь, Крым, бульв. Ленина 5/7, e-mail office@csmu.strace.net

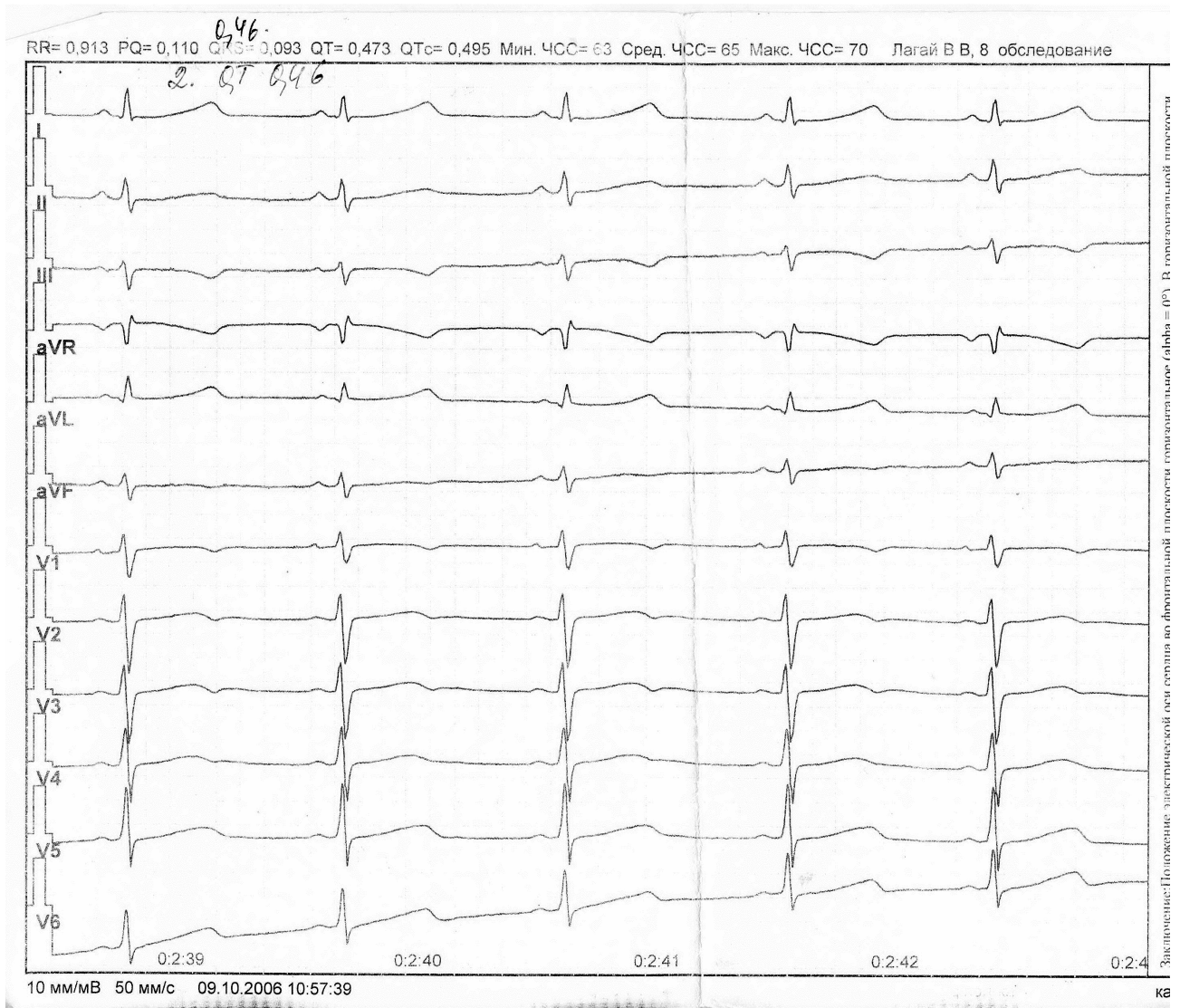


Рис. 1. ЭКГ ребёнка Л., 8 лет с LQT

культуры до конца учебного года. В течение года обморок повторился 1 раз на 2-3 минуты в момент физической нагрузки. Всегда перед обмороком отмечалось головокружение. Дважды после синкопе непроизвольное мочеиспускание. Приходила в сознание всегда самостоятельно. При контроле ЭКГ 09.10.2006 года впервые констатировано удлинение интервала QT до 0,46" (рис. 1).

Направлена на стационарное обследование в кардиоревматологическое отделение РДКБ (г. Симферополь), где прошла обследование в июле 2007 года и впервые был поставлен диагноз: синдром удлиненного интервала QT. Рекомендовано дальнейшее обследование ребенка. В августе 2007 года родители обратились к кардиологу с жалобой на обморок во время морского купания с уходом под воду (!). Диагноз: НСР (лабильное удлинение интервала QT). Синкопальные пароксизмы. В марте 2008 года на фоне острого гайморита было кратковременное синкопе в момент лазеротерапии. ЭКГ в марте 2008 года: QT – 0,42" (рис. 2).

С марта 2008 по апрель 2009 года обмороки не

повторялись. На ЭКГ с физической нагрузкой QT – 0,46". После неоднократных настоятельных рекомендаций углубленного обследования ребенка, родители согласились на консультацию в ГУ «НИИССХ им. Н. Амосова». В апреле 2009 года ребенок был консультирован заведующим аритмологическим отделением В.П. Залевским, которым был подтвержден диагноз: синдром удлиненного QT. "Sincore". Была рекомендована имплантация кардиовертера – дефибриллятора, от которой родители категорически отказались и в мае 2009 года были проконсультированы в Донецком институте неотложной и восстановительной хирургии им. В. Гусака (рис. 3).

При проведении «тредмил-теста» у девочки было выявлено значительное удлинение интервала QT по сравнению с нормой (на 130-160 мс). Урежение ЧСС и снижение АД. Возникновение пресинкопального состояния после 2 ст. нагрузки. Диагноз: Врожденный синдром удлиненного интервала QT (Романа-Уорда). Было рекомендовано (до решения вопроса об установке кардиовертера – дефибриллятора)

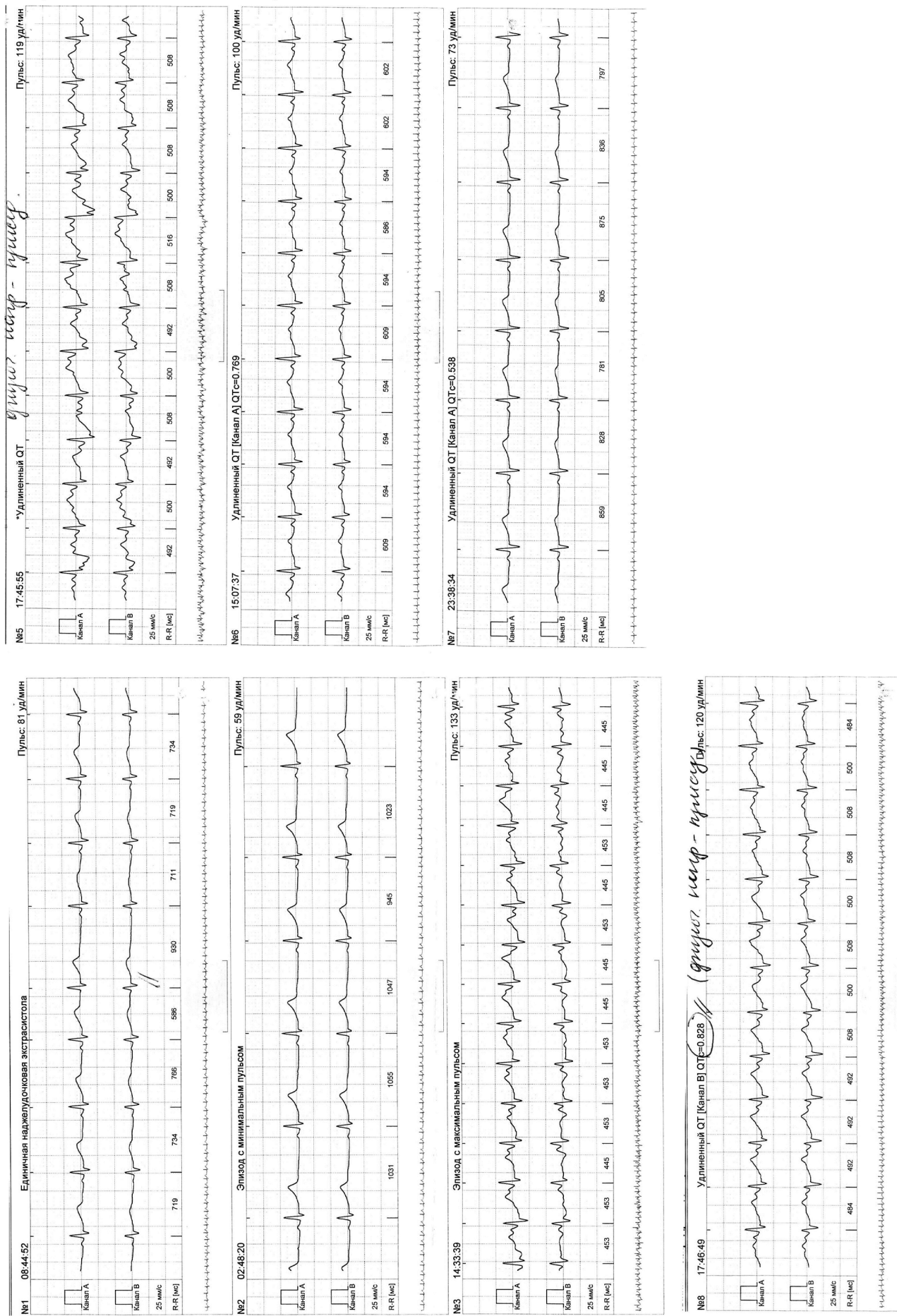


Рис. 2. Фрагмент ХМ ЭКГ реб. Л., 10 лет с LQT. Удлинение интервала QT при нагрузке до 0,49"



Рис. 3. Фрагмент ХМ ЭКГ реб. Л., 11 лет с LQT. Удлинение интервала QT при нагрузке до 0,57"

начать консервативную терапию: атенолол 25 мг 2 раза в день постоянно, финлепсин, ритмокор, элькар, кудесан в возрастных дозировках под контролем ЭКГ, ЭЭГ, ХМЭКГ. Однако родители усомнились в диагнозе и рекомендациях и настаивали на получении альтернативной консультации. В сентябре 2009 года больная была направлена в Федеральный детский центр нарушений сердечного ритма НИИ педиатрии и детской хирургии (Россия, г. Москва),

где была консультирована главным детским кардиологом России, руководителем Центра, профессором М.А. Школьниковой.

Диагноз: синдром удлиненного интервала QT, синкопальная форма, 1 вариант. Была рекомендована имплантация кардиовертера-дефибриллятора и медикаментозная терапия: атенолол 25 мг 3 раза в день постоянно, финлепсин 200 мг 2 раза в день постоянно, панангин, магне В6, элькар, кудесан в воз-

растных дозировках.

В октябре 2009 года МОЗ Украины был положительно решен вопрос о выделении кардиовертера-дефибриллятора для данной пациентки, однако родители от операции отказались, больная получала только медикаментозную терапию, на фоне которой синкопе не повторялись в течение 10 месяцев. Однако в августе 2010 года родители самостоятельно отменили прием бета-адреноблокаторов и у девочки возобновились обмороки. На ЭКГ QT – 400 – 440 мс. Родственникам ребенка вновь рекомендовано строго соблюдать назначения врача.

На протяжении нескольких лет (2009 – 2011 г.г.) на фоне регулярного приема медикаментов состояние ребенка остается стабильным, синкопе не повторяются. Последняя консультация детского кардиолога 28.05.2012 года. Пациентке уже 14 лет. Она учится в школе, чувствует себя хорошо, синкопальные состояния отсутствуют в течение 2 лет. Регулярно принимает атиенолол 50 мг 2 раза в сутки. Но в августе 2012 года больная потеряла сознание на автобусной остановке. Вызванная «Скорая помощь» констатировала смерть. Как стало известно, девочка не приняла утреннюю дозу атиенолола (возможно, она препарат принимала нерегулярно), что на фоне сильной жары, вероятнее всего, спровоци-

ровало развитие пароксизмальной желудочковой тахикардии (типа “пируэт”), фибрилляцию желудочков и асистолию [5].

Таким образом, при наблюдении пациента любого возраста с синдромом удлинённого интервала QT нужно помнить о риске развития у него внезапной смерти, что иллюстрирует приведенный клинический пример. А единственным способом лечения синдрома удлинённого интервала QT является имплантация кардиовертера-дефибриллятора.

Литература

1. Бокерия Е.А. Нарушения ритма сердца у детей первых лет жизни / Е.А. Бокерия // Сердечно-сосудистые заболевания. Современные проблемы диагностики и лечения аритмий. – Изд-во ННЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. – 2001. – Т. 2, № 2. – С.61-77.
2. Синдром удлинённого интервала QT / под. ред. проф. М.А. Школьникова. – М., 2001. – 128 с.
3. Школьникова М.А. Жизнеугрожающие аритмии у детей / М.А. Школьникова. – М., 1999. – 230 с.
4. Barnes B.J. Drug-induced arrhythmias / B.J. Barnes, J.M. Hollands // Crit Care Med. – 2010. – Vol. 38, № 6 (Suppl). – S 188-197.
5. Yap Y.G. Drug induced QT prolongation and torsades de pointes / Y.G. Yap, A.J. Camm // Heart. – 2003. – Vol. 89. – P. – 1363-1372.
6. Roden D.M. Drug-Induced Prolongation of the QT interval / D.M. Roden // NEJM. – 2005. – Vol. 350, № 10. – P. 1013-1022.

Особенности наблюдения пациентов с синдромом удлинённого интервала QT (случай из практики)

Г.Э. Сухарева

В статье приведено собственное наблюдение за ребенком с редкой патологией – синдромом удлинённого интервала QT (LQTS).

Ключевые слова: дети, нарушение сердечного ритма, наблюдение.

Особливості спостереження пацієнтів із синдромом подовженого інтервалу QT (випадок із практики)

Г.Е. Сухарева

У статті наведено власне спостереження за дитиною з рідкою патологією – синдромом подовженого інтервалу QT (LQTS).

Ключові слова: діти, порушення серцевого ритму, спостереження.

Peculiarities of observation patients with syndrome of lengthen interval QT (case from practice)

G.E. Suhareva

These are some notes on personal observation of a child with a rare pathology, the long QT syndrome (LQTS) in the article.

Keywords: children, heart rhythm disorders, observation.

An inborn long QT syndrome belongs to life-threatening conditions and manifests as episodes of ventricular fibrillation during which the patient loses consciousness and may die suddenly. There are two variants of LQTS: Romano-Ward syndrome and Jervell and Lange-Nielsen syndrome (combined with deafness).

Here we present an example of our own observation of a child with the long QT syndrome. Born during the first full-term labour, the girl had acute fetal hypoxia. She grew and developed according to her age and was inoculated properly. The first syncope was at the age of 5 years old. The parents saw a neurologist when the child was 6 years old complaining of loss of consciousness for several seconds without convulsions twice at a PT lesson. When taking ECG on October 9, 2006 the prolongation of the QT interval up to 0,46" was established for the first time. She was referred to a hospital for examination in July 2007, and the diagnosis of the long QT syndrome was made for the first time. Further examination was recommended. In August 2007 the parents saw a cardiologist complaining of a fainting while bathing in the sea with submersion. Diagnosis: labile prolongation of the QT interval. There were syncopal paroxysms, and ECG with physical exertion showed QT – 0,46". After repeated persistent recommendations to examine the child more thoroughly, the parents agreed on a consultation at the State Institution National Institute of Cardiovascular Surgery named after N. Amosov where the diagnosis of the long QT syndrome was confirmed. Implantation of a cardioverter-defibrillator was recommended but the parents refused flatly to do it. In 2009 they were admitted to Donetsk Institute of Emergency and Reconstructive Surgery named after V. Gusak. The diagnosis: the long QT syndrome (Romano-Ward variant). While waiting for implantation of a cardioverter-defibrillator, they were recommended to start medical treatment. The Ministry of Health of Ukraine solved the problem and offered a cardioverter-defibrillator for this patient, but the parents refused the operation, the girl receiving medical treatment only. Later on the parents on their own stopped giving beta-blockers to their daughter, and the girl had faints again. On ECG the QT interval was 400-440 ms. In August 2012 the patient fainted at the bus stop. The ambulance arrived to verify death. As it became known later, the girl did not take a morning dose of atenolol which, considering very hot weather, provoked development of paroxysmal ventricular tachycardia (of the pirouette type), ventricular fibrillation and asystolia.

So, while observing a patient with the long QT syndrome of any age, one should remember about the risk of sudden death, which was illustrated with the case described above. And the only way to treat the long QT syndrome is implantation of a cardioverter-defibrillator.