

## **СИНДРОМ УДЛИНЕННОГО ИНТЕРВАЛА QT У ДЕТЕЙ (КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ)**

**Гончарь М.А.**, доктор медицинских наук, профессор;  
**Галдина И.М.**, кандидат медицинских наук; **Старик Д.С.**  
Кафедра педиатрии № 1 и неонатологии  
Харьковский национальный медицинский университет,  
Областная детская клиническая больница,  
г. Харьков, Украина

Одной из частых причин развития тяжелых желудочковых нарушений ритма является синдром удлиненного интервала QT (СУИ QT) – генетически гетерогенное наследственное состояние, характеризующееся нарушением структуры и функции некоторых ионных каналов кардиомиоцитов [1].

Хотя впервые синдром удлиненного интервала QT был описан норвежскими врачами А. Jervell и F.Ladegaard-Nielsen в 1957 г., до настоящего времени осведомленность и настороженность практических врачей относительно связи данной каналопатии с врожденными дефектами слуха, синкопальными состояниями и даже синдромом внезапной сердечной смерти у детей является недостаточной [2].

В настоящее время различают семейные варианты синдрома удлиненного интервала QT, к которым относится синдром Романо - Уорда (аутосомно-доминантный тип наследования) и синдром Джервелла-Ланге-Нильсена (аутосомно-рецессивный тип наследования), а также спорадические случаи. Синдром Романо - Уорда у детей в европейской и американской популяциях встречается с частотой 1:5000-1:7000. Синдром Джервелла-Ланге-Нильсена является редкой патологией и составляет менее 1% от всех диагностированных случаев наследственного синдрома удлиненного интервала QT [3].

Важно, что выраженность проявлений патологии колеблется в очень широких пределах – от практически бессимптомного течения (выявляются только электрокардиографические признаки) до тяжелой глухоты, обмороков и аритмий [1].

Чаще в клинической картине заболевания доминируют приступы потери сознания (синкопе), связь которых с эмоциональным (гнев, страх, резкие звуковые раздражители) и физическим стрессом (физическая нагрузка, плавание, бег) подчеркивает важную роль симпатической нервной системы в патогенезе СУИ QT [1, 2].

Диагностика синдрома удлиненного интервала QT производится на основании электрокардиографических данных и молекулярно-генетических исследований [1].

Синкопальные состояния при СУИ QT, как правило, возникают на высоте психоэмоциональной или физической нагрузки с типичными предвестниками (внезапная общая слабость, потемнение в глазах, сердцебиение, тяжесть за грудиной) и быстрым, без амнезии и сонливости, восстановлением сознания и отсутствием изменений личности, характерных для больных эпилепсией [2, 3].

Установлено, что синкопальные состояния при СУИ QT обусловлены развитием полиморфной желудочковой тахикардии типа «пируэт» («torsades de pointes»). К другим электрофизиологическим механизмам внезапной кардиогенной смерти пациентов с СУИ QT относят электромеханическую диссоциацию и асистолию [1, 3].

С целью совершенствования диагностики СУИ QT у детей приводим собственное клиническое наблюдение пациента с синдромом удлиненного интервала QT.

Ребенок Д., 13 лет, поступил в клинику переводом из городской детской больницы, куда был доставлен 06.09.17 г. из школы после приступа потери сознания, сопровождающегося цианозом кожных покровов, непроизвольным мочеиспусканием. При поступлении в стационар: ЧД = 18 в мин., ЧСС = 86 в мин., АД = 60/20 мм рт.ст. Состояние тяжелое, уровень сознания – оглушение. Зрачки D=S, фотореакции вялые. Дыхание спонтанное, эффективное. Аускультативно дыхание в легких жесткое с обеих сторон, хрипов нет. Тоны сердца аритмичные, приглушены. Живот мягкий,

безболезненный. Проведено МРТ головного мозга; консультирована детским нейрохирургом; заключение: патологии не выявлено.

После стабилизации состояния с учетом выявленных нарушений со стороны сердечно-сосудистой системы (многофокусная желудочковая тахикардия), для дальнейшего обследования ребенок переведен в Областную детскую клиническую больницу, куда поступил в отделение анестезиологии и интенсивной терапии 07.09.2017 г.

При поступлении девочка в сознании, адекватная, вялая, эмоционально лабильна. Температура тела = 36,6°C, ЧД = 18 в мин., Ps = 134 в мин., АД = 90/56 мм.рт.ст., SpO<sub>2</sub> = 99% при дыхании атмосферным воздухом. Ребенку проведен контроль ЭКГ; заключение: на фоне единичных синусовых сокращений регистрируется пароксизмальная желудочковая тахикардия типа «пирует» с частотой 200 ударов в минуту.

Попытка купирования желудочковой тахикардии с использованием лидокаина (суммарно до 3мг/кг) без эффекта. Согласно приказу МОЗ Украины № 362 от 19.07.2005 г. [4] для купирования желудочковой тахикардии при отсутствии эффекта от лидокаина назначен кордарон в дозе 5 мг/кг, что составило 300 мг внутривенно струйно. Получен положительный эффект, по данным ЭКГ зарегистрированы эпизоды синусового ритма. В течение суток ребенку введено внутривенно капельно кордарона до 15 мг/кг, однако при контроле ЭКГ выявлено нарастание удлинения интервала QT до 0,60 секунд (норма QT до 0,34 секунд); QT скорректированный = 0,69 секунд. Согласно вышеуказанному приказу МОЗ Украины по диагностике и лечению нарушений сердечного ритма у детей удлинение интервала QT до 0,48 секунд является фактором риска развития внезапной сердечной смерти [4].

Из предоставленной родителями истории развития ребенка стало известно, что по данным ЭКГ в младших классах регистрировались признаки удлинения интервала QT, но рекомендации врачей о необходимости дообследования родителями не выполнялись.

После отмены кордарона девочке назначен анаприлин в дозе 40 мг в сутки внутрь. Была рекомендована консультация кардиохирурга для решения вопроса о дальнейшей тактике ведения пациента, необходимости имплантации кардиовертера-дефибрилятора. Ребенок был переведен в кардиохирургическую клинику.

Таким образом, тщательный сбор анамнеза и ЭКГ-исследование позволили определить наличие у ребенка синдром удлиненного интервала QT, назначить лечение с последующей консультацией кардиохирурга и генетика для определения тактики ведения ребенка, последующей индивидуальной реабилитации, диспансерного наблюдения.

### **Литература:**

1. Официальный сайт Starship Child Health. URL: <https://www.starship.org.nz/for-health-professionals/starship-clinical-guidelines/1/long-qt-syndrome/>  
Long QT Syndrome. Clinical Guideline. Jon Skinner. 10 August 2018.
2. Официальный сайт U.S. National Library of Medicine. URL: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5099327/>  
Management of Patients with Long QT Syndrome. Korean Circ J. 2016 Nov; 46(6): 747–752. Published online 2016 Oct 20.
3. Официальный сайт medscape. URL: <https://emedicine.medscape.com/article/891571-treatment>  
Pediatric Long QT Syndrome Treatment & Management. Sreekanth S.Raghavan, MBBS, FACC. Jun 26, 2014.
4. Официальный сайт МОЗ України. URL: <https://www.moz.gov.ua/nakazi-moz>  
Протокол діагностики та лікування інших уточнених порушень провідності. Синдром подовженого інтервалу QT. Протокол діагностики та лікування шлуночкової тахікардії. Додатки до наказу МОЗ України № 362 від 19.07.2005 р. «Про затвердження Протоколів діагностики та лікування кардіоревматологічних хвороб у дітей».