

## Синдром удлиненного интервала $Q-T$ с синкопальными состояниями

Д.И. Садыкова, Н.Н. Фирсова, Ю.М. Чиликина, Ж.А. Абдуллина

Казанская государственная медицинская академия; Детская республиканская клиническая больница, Казань

### The long $Q-T$ syndrome with syncope

D.I. Sadykova, N.N. Firsova, Yu.M. Chilikina, Zh.A. Abdullina

Kazan State Medical University; Republican Children's Clinical Hospital, Kazan

**Диагностика и терапия синкопальных состояний у детей — актуальная проблема здравоохранения. Представлено клиническое наблюдение пациента с удлинением интервала  $Q-T$ ; дано описание клинической картины, диагностики и лечения. Показано, что современные подходы с использованием  $\beta$ -блокаторов в комплексе с кардиотрофической терапией улучшают прогноз течения заболевания и открывают новые перспективы лечения таких больных.**

*Ключевые слова:* дети, синкопальные состояния, удлинение интервала  $Q-T$ .

**The diagnosis and therapy of syncope in children are an urgent health problem. The paper describes a clinical case of long  $Q-T$  interval and its clinical picture, diagnosis, and treatment. Current approaches using  $\beta$ -blockers in combination with cardiotropic therapy are shown to improve the prognosis of the disease and to open new vistas for the treatment of these patients.**

*Key words:* children, syncope,  $Q-T$  interval prolongation.

**В**рожденный синдром удлиненного интервала  $Q-T$  является первичным электрическим заболеванием сердца и может быть причиной значительного количества случаев внезапной смерти в молодом возрасте [1]. В 2007 г. был проведен популяционный ЭКГ-скрининг новорожденных с последующим генетическим анализом. Благодаря этому исследованию удалось впервые установить, что распространенность синдрома удлиненного интервала  $Q-T$  составляет 1 на 2500—3000 новорожденных [2]. Показано, что от 5 до 10% детей, умерших от синдрома внезапной детской смерти, имеют мутации в генах натриевых или калиевых каналов сердца, которые приводят к синдрому удлиненного интервала  $Q-T$  [3]. На данный момент известно несколько генотипов врожденного синдрома удлиненного  $Q-T$ . Все они связаны с мутациями генов, кодирующих структурные единицы мембранных каналов кардиомиоцитов [4].

Предикторами увеличения длительности интервала  $Q-T$  могут быть женский пол, назначение удлиняющих интервал  $Q-T$  лекарственных препаратов, гипокалиемия, гипокальциемия, гипергликемия,

высокий уровень креатинина, гипотиреоз и инсульт в анамнезе [5]. В качестве примера представляем описание клинического случая удлинения интервала  $Q-T$  у пациентки.

*Больная Б.*, 2005 г. рождения, наблюдается в кардиологическом отделении Детской республиканской клинической больницы с 2011 г. Поступила с жалобами на синкопальные состояния, которые прослеживаются с возраста 1,5 лет и развиваются на фоне физической нагрузки — бег, плавание, прыжки на батуте и др. (в 4, 6, 7, 8 лет). Приступы протекали без «ауры», без судорог и непроизвольного мочеиспускания. Дважды оказывались реанимационные мероприятия (искусственное дыхание). После прихода в сознание длительно сохранялась слабость, головокружение.

Впервые обратились к детскому кардиологу в 2011 г. При обследовании выявили удлинение интервала  $Q-T$ . С этого времени был назначен для постоянного приема атенолол в дозе 6 мг 2 раза в день (0,41 мг/кг в сутки). Пациентка неоднократно находилась на стационарном лечении в кардиологическом отделении Детской республиканской клинической больницы Республики Татарстан. Также девочка обследовалась в Детском центре нарушений сердечного ритма Московского НИИ педиатрии и детской хирургии.

Ребенок от первой беременности, первых родов на сроке 40 нед. Беременность у матери протекала на фоне миомы матки. При генеалогическом обследовании синкопальных состояний и случаев внезапной смерти в семье не выявлено. Однако при проведении холтеровского мониторирования ЭКГ матери (2013 г.) зарегистрировано удлинение интервала  $Q-T$

© Коллектив авторов, 2014

*Ros Vestn Perinatol Pediat* 2014; 6:66–69

Адрес для корреспонденции: Садыкова Динара Ильгизаровна — д.м.н., доц. каф. госпитальной педиатрии с курсом поликлинической педиатрии Казанской государственной медицинской академии  
Чиликина Юлия Михайловна — заочный асп. той же каф.  
420012 Республика Татарстан, Казань, ул. Бутлерова, д. 49  
Фирсова Наталья Николаевна — зав. кардиологическим отделением Детской республиканской клинической больницы  
Абдуллина Жанна Александровна — врач того же отделения  
420138 Республика Татарстан, Казань, Оренбургский тракт, д. 140

в течение 84% времени записи из доступных для анализа 42%. По данным автоматического анализа максимальный интервал Q—T составил 537 мс, минимальный — 490 мс, максимальный QTc — 556 мс, дисперсия — 54 мс. У отца патология не обнаружена.

Для уточнения диагноза и коррекции терапии больная в сентябре 2012 г. была направлена в Детский центр нарушений сердечного ритма МНИИ педиатрии и детской хирургии. При поступлении состояние оценивалось как средней тяжести по основному заболеванию. Самочувствие удовлетворительное. Физическое развитие соответствовало возрасту. Кожные покровы обычной окраски. Дыхание везикулярное, хрипов нет, частота дыхательных движений 16 в минуту. Границы сердца перкуторно не расширены. При аускультации тоны сердца звучные, ритмичные. Частота сердечных сокращений 75 в минуту, артериальное давление 110/70 мм рт.ст. Печень не увеличена. Периферических отеков не было.

Клинический анализ крови и мочи без патологии. В биохимическом анализе крови показатели — Na, K, Ca общий и ионизированный, общий белок, глюкоза, мочевины, креатинин, фосфор, мочевины, билирубин общий, холестерин, триглицериды, гамма-глутамилтранспептидаза, трансаминазы, амилаза, креатинфосфокиназа, щелочная фосфатаза, антистрептолизин-О, С-реактивный белок, липопротеиды низкой и высокой плотности, коэффициент атерогенности, железо, трансферрин, белковые фракции — в пределах нормы. В иммунограмме без изменений. По данным исследования гормонов щитовидной железы, была повышена фракция T<sub>3</sub> свободный — 4,62 пг/мл (норма 2,5—3,9 пг/дл).

При анализе эхокардиографии было выявлено открытое овальное окно 3—4 мм с незначительным левосторонним сбросом, без признаков объемной перегрузки правых камер сердца, незначительный

пролапс трикуспидального клапана с регургитацией 1/1,5+. Расчетное систолическое давление в полости правого желудочка 30 мм рт.ст. Глобальная систолическая и диастолическая функции миокарда не нарушены. Размеры полостей сердца в норме.

На исходной ЭКГ: синусовый ритм с частотой сердечных сокращений 65 в минуту, нормальное положение электрической оси сердца, PQ=120 мс, QRS=70 мс, QT=440 мс, QTc=504 мс. В ортостазе отмечался синусовый ритм 104 в минуту, QT=400 мс, QTc=529 мс.

По данным холтеровского мониторирования ЭКГ выявлен циркадный индекс 120%. Регистрировался синусовый ритм в течение времени наблюдения с частотой сердечных сокращений от 70 до 122 в минуту. Основной уровень функционирования синусового узла в норме, функция разброса снижена, функция концентрации ритма сердца усилена. Отмечалось снижение парасимпатических влияний на ритм сердца. Для подбора дозы атенолола больной несколько раз проводили указанное исследование (см. таблицу). Учитывая наличие синкопальных состояний, показателей QT, превышающих 500 мс, доза препарата была увеличена до 1,15 мг/кг в сутки.

На основании данных обследования больной был поставлен диагноз: первичный синдром удлиненного интервала Q—T (предположительно 1-й вариант), синкопальная форма. Открытое овальное окно 3—4 мм с незначительным левосторонним сбросом, без признаков объемной перегрузки правых камер сердца. Фокальные изменения щитовидной железы, эутиреоз. Пациентке было рекомендовано продолжить прием атенолола с увеличением дозы до 1,15 мг/кг в сутки.

В феврале 2013 г. больная поступила в отделение повторно. По данным холтеровского мониторирования ЭКГ, регистрировался синусовый ритм с частотой сердечных сокращений от 64 до 107 в ми-

Таблица. Показатели холтеровского мониторирования ЭКГ в динамике в зависимости от дозы атенолола

Показатель	Дата проведения/доза атенолола в сутки			
	10.06.12/0,41 мг/кг	14.06.12/0,86 мг/кг	19.02.13/1,1 мг/кг	09.13/1,3 мг/кг
ЧСС днем средняя в минуту	99	95	89	90
ЧСС ночью средняя в минуту	82	82	76	77
ЧСС за сутки средняя в минуту	90	90	80	84
Циркадный индекс, %	120	115	117	116
Минимальная ЧСС в минуту	70	73	64	67
Максимальная ЧСС в минуту	122	112	107	114
QT при минимальной ЧСС, мс	463	420	451	471
QTc при минимальной ЧСС, мс	500	463	466	498
QT при максимальной ЧСС, мс	342	362	350	374
QTc при максимальной ЧСС, мс	488	495	467	516

Примечание. ЧСС — частота сердечных сокращений.

нута, циркадный индекс 117%, основной уровень функционирования синусового узла в норме (тенденция к брадикардии), функция разброса снижена, функция концентрации ритма усилена. Отмечался нормальный уровень парасимпатических влияний на ритм сердца. В дневное время выявлена незначительная синусовая брадикардия, в ночное время частота сердечных сокращений оставалась в пределах нормальных значений, паузы ритма за счет синусовой аритмии до 1202 мс. Продолжительность интервала  $Q-T$  составляла:  $QT=451$  мс,  $QTc=466$  мс, при минимальной частоте сердечных сокращений 64 в минуту;  $QT=350$  мс,  $QTc=467$  мс, при максимальной частоте сердечных сокращений 107 в минуту; при автоматическом анализе — максимальная продолжительность интервала  $QT=467$  мс, минимальный  $QTc=471$  мс, максимальный  $QTc=510$  мс, дисперсия  $QT=16$  мс. Отмечалось превышение  $QT$  более 450 мс в течение 68% записи (из доступных для анализа 69%). При холтеровском мониторинге ЭКГ по сравнению с 2012 г. выявлена положительная динамика в виде уменьшения длительности максимального  $QT$  и  $QTc$  интервалов, а также времени превышения  $QTc$  более 450 мс. В результате чего было принято решение продолжить терапию в прежнем объеме.

При проведении тредмил-теста отмечена нормальная работоспособность (1,2 Вт/кг), ответ частоты сердечных сокращений на нагрузку был снижен (прирост 37% от исходного — нормотонический ответ на нагрузку). Причиной прекращения теста явилась усталость. Во время претеста отмечено нарушение реполяризации. При нагрузке — отрицательная динамика реполяризации. Интервалы исходные:  $QT$  (79—82 удара в минуту) — 404—407 мс;  $QTc$  — 467—471 мс. На максимальной нагрузке  $QT$  (112 ударов в минуту) — 397—400 мс;  $QTc$  — 542—546 мс.

По данным поверхностного картирования выявлен синусовый ритм с частотой сердечных сокращений 91 в минуту,  $QT$  412 мс,  $QTc$  506 мс, увеличение площади отрицательного экстремума на 50—60 мс, нарушение реполяризации в проекции межжелудочковой перегородки, верхушки, передней стенки правого желудочка, задней стенки. Таким образом, распределение потенциалов позволило предположить 1-й вариант синдрома удлиненного интервала  $Q-T$ .

По данным эхокардиографии (ЭхоКГ), динамических изменений не выявлено. По результатам ультразвукового исследования объем щитовидной железы — 3,0 см<sup>3</sup>, фокальные изменения правой доли. Эндокринологом был поставлен диагноз: фокальные изменения щитовидной железы, эутиреоз.

При проведении электроэнцефалографии отмечена умеренно дезорганизованная корковая ритмика с частотой альфа-ритма 10 Гц (норма), с включением неспецифических острых потенциалов в затылочных отделах мозга, увеличивающихся на гипервентиля-

цию, умеренная дисфункция стволовых и подкорковых структур мозга с формированием неспецифической пароксизмальной активности. Очаговых изменений, эпизодов не отмечено.

В мае 2013 г. у ребенка вновь отмечалось кратковременное синкопальное состояние во время физической нагрузки. В сознание девочка пришла после тактильной стимуляции, без судорог и непроизвольного мочеиспускания. Ребенок был обследован по месту жительства в Детской городской больнице Нижнекамска. При проведении ультразвуковой доплерографии брахиоцефальных сосудов выявлена аномалия вхождения левой позвоночной артерии в сегменте C5—C6, гемодинамически значимая S-образная извитость левой позвоночной артерии в сегменте C1, деформация обеих позвоночных артерий в сегменте C4—C5, нарушение венозного оттока по позвоночным и яремным венам. Было решено увеличить дозу атенолола до 1,3 мг/сут.

В сентябре 2013 г. больная вновь поступила в отделение для оценки состояния в динамике. Состояние больной удовлетворительное. По данным холтеровского мониторинга ЭКГ частота сердечных сокращений средняя днем 90 в минуту, максимальная — 107 в минуту; частота сердечных сокращений средняя ночная 77 в минуту, минимальная 64 в минуту; частота сердечных сокращений средняя суточная 84 в минуту. Циркадный индекс 116 в минуту. Продолжительность интервала  $QT=471$  мс,  $QTc=498$  мс при минимальной частоте сердечных сокращений 67 в минуту;  $QT=374$  мс,  $QTc=516$  мс при максимальной частоте сердечных сокращений 114 в минуту. По данным автоматического анализа  $Q-T$  интервала: максимальная продолжительность интервала  $Q-T=471$  мс, минимальный  $QTc=412$  мс, максимальный  $QTc=541$  мс, дисперсия  $QT=23$  мс, превышение  $QTc$  интервала более 450 мс в течение 80% времени записи (из доступных для анализа 69%).

Проведена ЭхоКГ. Митральный клапан: фиброзное кольцо не изменено. Створки тонкие, пролабируются незначительно, хорды удлинены. Регургитация 1+. Аорта: основание не изменено. Аортальный клапан трехстворчатый. Створки не изменены. Фиброзное кольцо 1,3 см, диаметр восходящей 1,7 см. Скорость выводного тракта левого желудочка 1,46 м/с. Регургитации нет. Дуга и перешеек не изменены. Скорость нисходящей аорты 1,66 м/с. Трикуспидальный клапан: фиброзное кольцо не изменено. Створки тонкие, пролабирование, хорды удлинены. Регургитация 1+. PGs правый желудочек/правое предсердие 25 мм рт.ст. Легочная артерия: фиброзное кольцо 2,2 см, створки клапана не изменены, скорость в легочной артерии 0,9 м/с. Регургитация физиологическая (1+). Кровоток ламинарный. Правое предсердие не расширено. Левое предсердие не расширено, М-режим 2,5 см. Правый желудочек расширен за счет выводного отдела. Ко-

нечный диастолический диаметр правого желудочка 1,3 см. Диаметр приточного отдела правого желудочка 3,1 см. Диаметр выводного отдела правого желудочка 2,7 см. Систолическая функция не изменена. Диастолическая функция не изменена. Левый желудочек не изменен. Конечный диастолический диаметр левого желудочка 4,1—4,2 см, фракция выброса (по Тейнхольцу) 74%, фракция укорочения 43%. Частота сердечных сокращений 84 в минуту. Глобальная систолическая функция не изменена. Диастолическая функция не изменена. Межпредсердная перегородка: открытое овальное окно 3,6 мм, незначительный левоправый сброс. Межжелудочковая перегородка: интактна, толщина 0,5 см. Характер движения — нормокинез. Задняя стенка левого желудочка: толщина 0,5 см. Характер движения — нормокинез. Легочные вены: норма. Полые вены: норма. Выпота в полости перикарда нет. Заключение: открытое овальное окно 3,6 мм с незначительным левоправым сбросом без признаков объемной перегрузки правых камер сердца. Незначительные пролапсы митрального и трикуспидального клапанов с регургитацией +1. Расширение правого желудочка за счет выводного отдела. Размеры полостей сердца в норме. Глобальная систолическая и диастолическая функции миокарда не нарушены. Расчетное систолическое давление в правом желудочке 30 мм рт.ст.

По данным реоэнцефалографии отмечается избыточное кровенаполнение мозга в каротидном бассейне с двух сторон и вертебро-базилярном бассейне слева, на фоне повышенного периферического сосудистого сопротивления в каротидном бассейне слева.

На рентгенограмме шейного отдела позвоночника в боковой проекции шейный лордоз выпрямлен. Зубовидный отросток: нечетко визуализируется его верхний контур. Сустав Крювелье не расширен. Показатели краниоцервикальных взаимоотношений не нарушены. Смещение тел позвонков C<sub>III</sub>—C<sub>VII</sub>. Тела позвонков обычной формы, замыкательные пластины четкие, ровные. Межпозвонковые пространства равномерны. Дугоотростчатые взаимоотношения не нарушены. Форма турецкого седла не изменена. Контур спинки четкие. Заключение: нестабильность сегментов C<sub>III</sub>—C<sub>VII</sub>. При рентгенологическом исследовании органов грудной клетки инфильтративные изменения в легких не определялись, имелось умеренное повышение прозрачности легких, легочной рисунок был паракардиально усилен по смешанному типу, корни легких обнажены, структурны, срединная тень не смещена, контуры тени сердца ровные, четкие, синусы не дифференцированы.

В связи с положительной динамикой состояния больной, стабильностью клинических, электрокардиографических и гемодинамических показателей в результате проведения терапии атенололом было принято решение о продолжении лечения в прежнем объеме.

Представленный клинический случай показывает эффективность антиаритмической терапии для лечения больных с синдромом удлиненного интервала Q—T и демонстрирует его позитивное влияние терапии на клинико-гемодинамический и функциональный статус ребенка.

## ЛИТЕРАТУРА

1. Goldenberg I., Moss A.J. Long QT-syndrome. J Am CollCardiol 2008; 51: 24: 2291—2300.
2. Rodday A.M., Triedman J.K., Alexander M.E. et al. Electrocardiogram screening for disorders that cause sudden cardiac death in asymptomatic children: a meta-analysis. Pediatrics 2012; 129: 999—1010.
3. Weese-Mayer D.E., Ackerman M.J., Marazita M.L., Berry-Kravis E.M. Sudden infant death syndrome: review of implicated genetic factors. Am J Med Genet A 2007; 143A: 8:771—788.
4. Kannankeril P., Roden D.M., Darbar D. Drug-Induced Long QT Syndrome. Pharmacol Rev 2010; 62: 4:760—781.
5. Pickham D., Helfenbein E., Shinn J. A. et al. High prevalence of corrected QT interval prolongation in acutely ill patients is associated with mortality: Results of the QT in Practice (QTIP) Study. Critical Care Medicine 2012; 2: 40: 394—399.

Поступила 26.06.14