

## Содержание

|                                                                                                                  |     |
|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----|
| ВСТУПЛЕНИЕ.....                                                                                                  | 3   |
| АВТОРСКИЙ КОЛЛЕКТИВ .....                                                                                        | 7   |
| <b>ЧАСТЬ 1. ЭПИДЕМИОЛОГИЯ</b>                                                                                    |     |
| ЭПИДЕМИОЛОГИЯ ВНЕЗАПНОЙ СЕРДЕЧНОЙ СМЕРТИ У ДЕТЕЙ И МО-<br>ЛОДЫХ ЛИЦ .....                                        | 14  |
| ОСТАНОВКА СЕРДЦА И ВНЕЗАПНАЯ СМЕРТЬ ДЕТЕЙ В ШКОЛАХ.....                                                          | 24  |
| План наблюдения за детьми с риском ОС/ВСС в школе.....                                                           | 34  |
| ПРИСТУПЫ ПОТЕРИ СОЗНАНИЯ И ВНЕЗАПНАЯ СЕРДЕЧНАЯ СМЕРТЬ .....                                                      | 37  |
| ДИАГНОСТИКА ВНЕЗАПНОЙ СЕРДЕЧНОЙ СМЕРТИ У МОЛОДЫХ ЛИЦ<br>В СУДЕБНОЙ МЕДИЦИНЕ.....                                 | 49  |
| Определение понятия.....                                                                                         | 49  |
| Наши наблюдения .....                                                                                            | 52  |
| Причины внезапной сердечной смерти .....                                                                         | 53  |
| Коронарогенные поражения миокарда .....                                                                          | 53  |
| Некоронарогенные поражения миокарда.....                                                                         | 54  |
| «Структурно нормальное сердце» и «Внезапная аритмогенная смерть» .....                                           | 58  |
| «Сотрясение сердца» (Commotio cordis) и «Ушиб сердца» (contusio cordis) в судебно-<br>медицинской практике ..... | 60  |
| Заключение.....                                                                                                  | 61  |
| <b>ЧАСТЬ 2. ВСС В РАННЕМ ВОЗРАСТЕ</b>                                                                            |     |
| ВНЕЗАПНАЯ СМЕРТЬ МЛАДЕНЦЕВ.....                                                                                  | 64  |
| Внезапная неожиданная смерть младенцев и синдром внезапной смерти младенцев .....                                | 64  |
| Эволюция дефиниций синдрома внезапной смерти младенцев .....                                                     | 66  |
| Эпидемиология синдрома внезапной смерти младенцев .....                                                          | 68  |
| Теории и факторы риска синдрома внезапной смерти младенцев .....                                                 | 71  |
| Протективные факторы ВССМ.....                                                                                   | 81  |
| Профилактика синдрома внезапной смерти младенцев.....                                                            | 83  |
| Заключение.....                                                                                                  | 84  |
| ПСЕВДОЖИЗНЕУГРОЖАЮЩИЕ СОСТОЯНИЯ У МЛАДЕНЦЕВ.....                                                                 | 93  |
| КАРДИОЛОГИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ РЕСПИРАТОРНО-АФФЕКТИВНЫХ ПРИ-<br>СТУПОВ И РИСК ВСС .....                                | 108 |
| <b>ЧАСТЬ 3. СТРУКТУРНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ СЕРДЦА</b>                                                                   |     |
| ВНЕЗАПНАЯ СМЕРТЬ ПРИ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКАХ СЕРДЦА .....                                                             | 120 |
| ВНЕЗАПНАЯ СЕРДЕЧНАЯ СМЕРТЬ И КАРДИОМИОПАТИИ У ДЕТЕЙ .....                                                        | 126 |
| Дилатационная кардиомиопатия.....                                                                                | 129 |
| Гипертрофическая кардиомиопатия .....                                                                            | 137 |
| Рестриктивная кардиомиопатия.....                                                                                | 144 |
| АРИТМОГЕННАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ/АРИТМОГЕННАЯ ДИСПЛАЗИЯ<br>ПРАВОГО ЖЕЛУДОЧКА .....                                    | 154 |
| НЕКОМПАКТНЫЙ МИОКАРД .....                                                                                       | 173 |

**ЧАСТЬ 4. КАНАЛОПАТИИ И АРИТМИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ****ГЕНЕТИКА АРИТМОГЕННЫХ СИНДРОМОВ С РИСКОМ ВСС В МОЛОДОМ ВОЗРАСТЕ ..... 181**

|                                                                                    |     |
|------------------------------------------------------------------------------------|-----|
| Генетическая основа синдрома удлинённого QT.....                                   | 182 |
| Патологические варианты генов, ассоциированных с регуляцией калиевого потока.....  | 183 |
| Патологические варианты генов, ассоциированных с регуляцией натриевого потока..... | 186 |
| Регуляция кальциевых каналов и удлинённый QT.....                                  | 189 |
| Генетические особенности синдрома QT.....                                          | 191 |
| Синдром короткого интервала QT.....                                                | 192 |
| Особенности фенотипа в зависимости от генотипа.....                                | 194 |
| Синдром Бругада.....                                                               | 194 |
| Катехоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия.....                     | 198 |
| Синдром ранней реполяризации желудочков.....                                       | 200 |
| Другие наследственные аритмии.....                                                 | 203 |
| Прогрессирующие заболевания проводящей системы сердца (ПЗПСС) сердца.....          | 207 |
| Заключение.....                                                                    | 208 |

**СИНДРОМ УДЛИНЁННОГО ИНТЕРВАЛА QT ..... 222****ВТОРИЧНЫЙ (ЛЕКАРСТВЕННО-ИНДУЦИРОВАННЫЙ) СИНДРОМ УДЛИНЁННОГО ИНТЕРВАЛА QT ..... 247****СИНДРОМ БРУГАДА ..... 264****КАТЕХОЛАМИНЕРГИЧЕСКАЯ ПОЛИМОРФНАЯ ЖЕЛУДОЧКОВАЯ ТАХИКАРДИЯ ..... 282**

|                                                          |     |
|----------------------------------------------------------|-----|
| Синдром КПЖТ, брадикардии и укорочения интервала PR..... | 286 |
| Библиография.....                                        | 293 |

**СИНДРОМ КОРОТКОГО ИНТЕРВАЛА QT ..... 294****СИНДРОМ ВНЕЗАПНОЙ НЕОБЪЯСНИМОЙ СМЕРТИ, ИДИОПАТИЧЕСКАЯ ФИБРИЛЛЯЦИЯ ЖЕЛУДОЧКОВ, J WAVE СИНДРОМ ..... 302**

|                                                     |     |
|-----------------------------------------------------|-----|
| Идиопатическая фибрилляция желудочков.....          | 303 |
| J Wave синдром.....                                 | 304 |
| Заключение по разделу аритмогенных каналопатий..... | 305 |

**СИНДРОМ ВОЛЬФА–ПАРКИНСОН–УАЙТА ..... 309****БРАДИАРИТМИИ И ВРОЖДЕННЫЕ ПРОГРЕССИРУЮЩИЕ ПОРАЖЕНИЯ ПРОВОДЯЩЕЙ СИСТЕМЫ СЕРДЦА, КАК ФАКТОР РИСКА ВСС У МОЛОДЫХ ..... 321**

|                                         |     |
|-----------------------------------------|-----|
| Частота сердечных сокращений (ЧСС)..... | 322 |
| Атрио-вентрикулярные блокады.....       | 328 |

**ATRIAL STANDSTILL – РЕДКОЕ ПОРАЖЕНИЕ СЕРДЦА С РИСКОМ ВНЕЗАПНОЙ СМЕРТИ У ДЕТЕЙ ..... 338**

|                                  |     |
|----------------------------------|-----|
| Данные обследования в ЦСССА..... | 339 |
|----------------------------------|-----|

**ЧАСТЬ 5. СОМАТИЧЕСКИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ****СИНДРОМ ВНЕЗАПНОЙ СЕРДЕЧНОЙ СМЕРТИ У МОЛОДЫХ ПАЦИЕНТОВ С САХАРНЫМ ДИАБЕТОМ ..... 351****ВНЕЗАПНАЯ СМЕРТЬ ПРИ ЭПИЛЕПСИИ ..... 358**

|                                                                                    |     |
|------------------------------------------------------------------------------------|-----|
| ПЕРВИЧНАЯ ЛЕГОЧНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ.....                                                | 370 |
| КАРДИОВАСКУЛЯРНАЯ ПАТОЛОГИЯ РЕВМАТИЧЕСКИХ ЗАБОЛЕВАНИЙ<br>У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ..... | 374 |
| Ювенильный идиопатический артрит .....                                             | 374 |
| Системная красная волчанка.....                                                    | 376 |
| Идиопатические воспалительные миопатии .....                                       | 377 |
| Ювенильная системная склеродермия.....                                             | 378 |
| Синдром/болезнь Кавасаки .....                                                     | 379 |

## ЧАСТЬ 6. СПОРТ

|                                                                             |     |
|-----------------------------------------------------------------------------|-----|
| ВНЕЗАПНАЯ СМЕРТЬ В СПОРТЕ.....                                              | 388 |
| Эпидемиология ВСС в спорте .....                                            | 390 |
| Виды спорта и ВСС .....                                                     | 391 |
| Пол и возраст внезапно погибших спортсменов.....                            | 392 |
| Обстоятельства ВСС и продромальные симптомы .....                           | 392 |
| Причины ВСС.....                                                            | 393 |
| Этнические особенности.....                                                 | 394 |
| Алгоритмы выявления сердечно-сосудистой патологии у спортсменов .....       | 394 |
| СОММОТИО CORDIS – ПРИЧИНА ВНЕЗАПНОЙ СЕРДЕЧНОЙ СМЕРТИ МОЛО-<br>ДЫХ ЛИЦ ..... | 402 |
| ПРИСТУПЫ ПОТЕРИ СОЗНАНИЯ У ЮНЫХ СПОРТСМЕНОВ .....                           | 412 |
| ЭНЕРГЕТИКИ, СТИМУЛЯТОРЫ И ВНЕЗАПНАЯ СЕРДЕЧНАЯ СМЕРТЬ .....                  | 422 |

## ЧАСТЬ 7. ПРЕДУПРЕЖДЕНИЕ ВСС У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ

|                                                                                                                                    |     |
|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----|
| СЕРДЕЧНО-ЛЕГОЧНАЯ РЕАНИМАЦИЯ ПРИ ОСТАНОВКЕ СЕРДЦА.....                                                                             | 435 |
| Первичный осмотр .....                                                                                                             | 437 |
| Общие признаки остановки кровообращения .....                                                                                      | 438 |
| Проведение СЛР детям в возрасте старше 1 года (рис. 8).....                                                                        | 443 |
| Применение автоматического наружного дефибриллятора при базовой сердечно-<br>легочной реанимации.....                              | 444 |
| Условия прекращения базовой сердечно-легочной реанимации .....                                                                     | 445 |
| Расширенная сердечно-легочная реанимация.....                                                                                      | 446 |
| Описание различных видов остановок кровообращения .....                                                                            | 446 |
| Проведение расширенной сердечно-легочной реанимации .....                                                                          | 449 |
| Медикаменты, используемые при проведении сердечно-легочной реанимации.....                                                         | 450 |
| Поддержание проходимости верхних дыхательных путей .....                                                                           | 451 |
| Использование кислорода при сердечно-легочной реанимации.....                                                                      | 452 |
| Мероприятия, направленные на поддержание жизнедеятельности в ранний период<br>после восстановления спонтанного кровообращения..... | 452 |
| РОЛЬ НЕКОММЕРЧЕСКИХ ОБЩЕСТВЕННЫХ ОРГАНИЗАЦИЙ В РЕШЕНИИ<br>ПРОБЛЕМЫ ВНЕЗАПНОЙ СЕРДЕЧНОЙ СМЕРТИ У ДЕТЕЙ .....                        | 454 |
| ЗАКЛЮЧЕНИЕ .....                                                                                                                   | 470 |

## Кардиологические аспекты респираторно-аффективных приступов и риск ВСС\*

Макаров Л.М., Коломятова В.Н.

Респираторно-аффективные приступы (РАП), код по МКБ-10 R06, возникают у детей первых лет жизни и характеризуются внезапной остановкой дыхания, часто с потерей сознания, иногда судорогами. РАП развивается на фоне негативных реакций, ребенка, гнева, плача. В неврологии РАП относится к разряду «генерализованных тонических или тонико-клонических пароксизмов неэпилептического характера» [1]. У данного термина есть много синонимов — рефлекторно-аноксические приступы, неэпилептические вагусные атаки, спазматический плач, цианотические или бледные синкопе, аноксо-асфиксический приступ, аффективно-респираторные пароксизмы [1–3]. Частота РАП в популяции варьируется по разным авторам и может составлять до 17% [2], однако наиболее часто источники говорят о частоте 4,6–4,7% [4, 5]. Характерно, что эта частота РАП абсолютно совпадает с частотой приступов потери сознания у детей школьного возраста по данным российского исследования ЭПИЗОД [6].

Соотношение мальчиков и девочек с РАП 3:1 [7]. Положительный семейный анамнез присутствует у 23–38% детей с РАП, предполагается аутосомно доминантный тип наследования с пониженной пенетрантностью [8]. Типичный возраст начала приступов составляет от 6 до 18 месяцев [9]. Менее 10% начинаются в 2 года, частота приступов может варьироваться от ежедневных до одного раза в год, но большинство детей имеет 1–6 приступов в неделю [10]. РАП имеют тенденцию к снижению частоты приступов с возрастом, к 4 годам 50% будут иметь полное разрешение, а к 8 годами приступы, как правило, прекращаются [11, 12].

В зависимости от реакции кожных покровов различают РАП синего и бледного типа. Цианотические эпизоды (РАП синего типа) являются более распространенными и наблюдаются в 54–62%, тогда как РАП бледного типа и смешанные типы наблюдается примерно у 19–24% детей [4]. РАП синего типа ускоряются эмоциональными стимулами (гнев, недовольство или разочарование), которое вызывают у ребенка энергичный плач, переходящий к резкому вдоху и внезапной задержке дыхания на некоторый срок. Это сопровождается быстрым началом цианоза и может разрешиться в момент возвращения к обычному дыханию [13]. РАП бледного типа, с другой стороны, обычно провоцируются внезапным испугом или болью, падение или незначительная травма часто являются пусковым фактором, ребенок может задохнуться или заплакать, затем становится тихий, бледный и теряет сознание.

Именно при РАП бледного типа чаще регистрируются длительные асистолии ритма сердца, возникновение которых связывают с усиленным влиянием блуждающего нерва на синусовый узел. Практически у всех детей с бледным вариантом

\* Для цитирования: Макаров Л.М., Коломятова В.Н. Кардиологические аспекты респираторно-аффективных приступов и риск ВСС. Из: Макаров Л.М., Коломятова В.Н. (ред). *Внезапная сердечная смерть у детей, подростков и молодых лиц*. — М.: ИД «Медпрактика-М», 2021. С. 108–118.

РАП при пробе Ашнера возникала асистолия более 20 сек, чего не наблюдалось в контрольной группе, при введении атропина этот эффект исчезал [2].

РАП отмечались неврологами всегда и никогда не вызывали тревоги за жизнь ребенка, так как обмороки всегда спонтанно разрешались, даже при длительных асистолиях и апноэ [2]. Именно с развитием современной техники мониторинга сердечного ритма, регистрация длительных асистолий поставила перед кардиологами 2 основных вопроса: имеют ли они риск ВС и необходима ли им имплантация кардиостимулятора. С точки зрения традиционного аритмологического подхода наличие симптомной брадикардии, а тем более асистолии, ассоциированной с потерей сознания, является несомненным показанием к имплантации электрокардиостимулятора (ЭКС) для предупреждения внезапной смерти у детей с истинным синдромом слабости синусового узла или АВ блокадами [14]. Современные технические возможности позволили улучшить выявление асистолий при РАП, появились более совершенные системы регистрации ЭКГ (холтеровские, Reveal, телемониторинг, пач-мониторы и т.д.), что еще более способствовало активизации имплантации инвазивных приборов [15, 16]. Понятно, что для кардиохирурга не представляет проблемы убедить родителей, что ребенок, теряющий сознание на фоне таких длительных пауз ритма (рис. 1, 2), часто в быту называемых врачами «остановками сердца», имеет высокий риск внезапно умереть, и только ЭКС спасет его от неизбежной внезапной смерти, а неврологи, педиатры и детские кардиологи часто не готовы предоставить аргументы, что в этой процедуре нет необходимости. Я думаю, что многие врачи, не имеющие регулярного опыта кардиологического обследования этих детей, согласятся с этой мыслью, оценив рисунки, представленные ниже.

Применение ЭКС действительно в ряде случаев улучшало самочувствие детей с длительными асистолиями, уменьшило количество и продолжительность обмороков [17], но стали регистрироваться технические осложнения при имплантации ЭКС у детей этого возраста, а самое главное, более длительные наблюдения не подтвердили плохого прогноза естественного течения РАП, оставляя ребенка на всю жизнь с имплантированным в сердце инородным устройством.

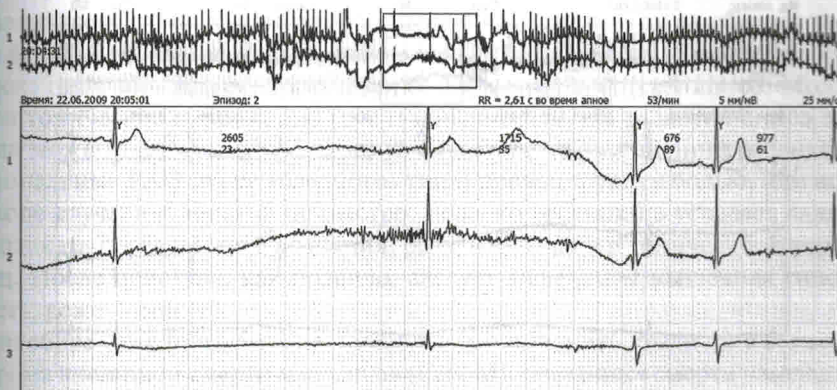


Рис. 1. Асистолия 2605 мсек и синкопе у ребенка 3,4 лет во время респираторно-аффективного приступа

В классической работе Southall et al. [18] при длительном катамнестическом наблюдении за 51 ребенком с РАП, четверо детей внезапно погибли. Однако, во всех случаях у этих детей не РАП был причиной смерти – (послеоперационный трахеопищеводный свищ, куда попала твердая пища при глотании, веретеннообразная дилатация верхней трети пищевода, бронхопневмония, прогрессирующая церебральная атрофия, глиома мозга, аномалии развития челюстно-лицевой области «волчья пасть»).

Многолетний опыт наблюдения за 70 детьми с РАП Коростовцевым Д.Д. [2], также не показал ассоциированности ВС и РАП. У 35 детей катамнез были прослежены до 7–12 лет жизни. Исследованы механизмы различия патогенеза «синих» и «бледных» РАП. Именно при «бледных» вариантах РАП были отмечены наиболее длительные асистолии, до 20 и более секунд продолжительностью. Однако в период наблюдения никто из 70 детей внезапно не умер. Показатели интеллектуально-психического развития детей с РАП не отличались от контрольной группы, что доказывает, что даже частые синкопальные состояния и асистолии не влияют на формирование хронической гипоксии мозга ребенка. Мы наблюдали 14 детей с развернутой клиникой РАП и еще 13 с перенесенными РАП в дошкольном анамнезе. Необходимости имплантации ЭКС не возникало, катамнез у всех был благоприятным с исчезновением симптомов к 6–7 годам.

Основой терапии РАП является образование родителей, которые должны быть уверены в доброкачественной природе этих приступов и нормальном последующем интеллектуальном развитии ребенка [19]. Родители и воспитатели должны быть проинструктированы, что во время развития приступа ребенка необходимо положить горизонтально, чтобы уменьшить период кислородного голодания мозга. Терапия препаратами железа обязательна у детей с признаками железодефицитной анемией, но может быть эффективна и у детей без анемии [20, 21]. В контролируемых исследованиях описывает эффективность применения пирацетама (ноотропила) [22]. Об эффективности других ГАМК-эргических препаратов достоверных сообщений нет. Поскольку эпизоды РАП не являются эпилептическими, противосудорожные препараты не рекомендуются. Описывались попытки лечения РАП препаратами атропина, симпатомиметиками, гликопирро-

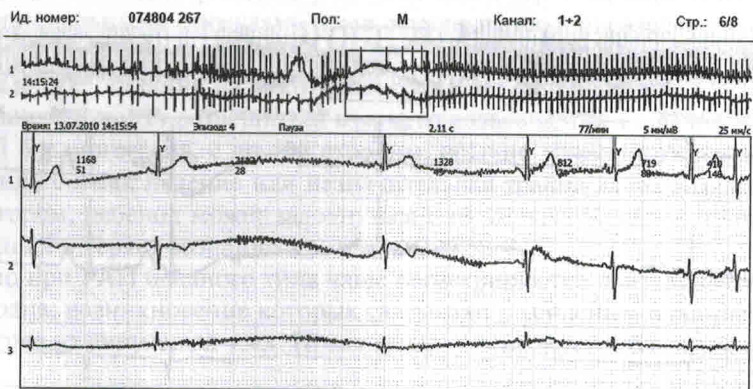


Рис. 2. Асистолия 2212 мсек у ребенка 2,5 лет во время респираторно-аффективного приступа. Перед асистолией отмечается период синусовой тахикардии на фоне возбуждения. Спонтанное восстановление ритма

латом [23–25]. Тем не менее, имплантация постоянного ЭКС все еще периодически используется у детей с РАП [26], некоторые отечественные детские аритмологи рекомендуют даже имплантацию ЭКС у детей с РАП и асистолией 3 и более секунд [27]. Однако, аналитический обзор Sartori et al. [28], проанализировав 47 публикаций об эффективности имплантации ЭКС у детей с РАП показал, что, хотя имплантация ЭКС существенно уменьшает длительность асистолии, но более чем в четверти случаев (25,7%) сопровождается техническими проблемами со стороны самих аппаратов и в 11,4% случаев — медицинскими осложнениями. Тем более, что в младшем школьном возрасте приступы исчезают полностью, и проводить кардиохирургическую операцию ребенку с пожизненной имплантацией электродов ЭКС вряд ли можно считать соблюдением принципа «не навреди» при абсолютной транзиторности приступов и полном исчезновении за 3–4 года от начала приступов.

С точки зрения современных знаний о природе и прогнозе РАП, нам кажется имплантация ЭКС у детей с РАП, если речь не идет об истинной электрофизиологической патологии сердца и проводящей системы сердца, совершенно неоправданной, хотя понятно, что рекомендации по имплантации со стороны врача могут встретить одобрение у родителей и других членов семьи, напуганных и уставших от частых, как им кажется вечных, внешне тяжело протекающих пароксизмов у ребенка. Но насколько оправданно имплантировать пожизненно систему постоянной электростимуляции ребенку 1–3 лет, при гарантированном исчезновении не жизнеугрожающих эпизодов РАП через несколько лет, даже при отсутствии возможных осложнений, связанных с технической стороной имплантации и ре-имплантации в этом возрасте? Очевидно, что этот вопрос остается пока на совести врача, принимающего решение. Описаний случаев последующего удаления электродов у детей после прекращения РАП нам не встретилось.

Конечно важно с «водой и ребенка не выплеснуть». Несомненно, что и в этом возрасте могут быть состояния, реально требующие имплантации постоянного ЭКС (врожденные или приобретенные АВ блокады 2–3 степени, синдром слабости синусового узла и др.). В дифференциальной диагностике этих состояний с кардиосингитным вариантом РАП имеется ряд клинико-электрокардиографических особенностей. Прежде всего, все виды истинных РАП происходят в дневное время, чаще всего, при свидетелях. Развитие РАП «синего» типа обычно возникает на фоне негативных эмоций, ребенок начинает плакать («заходиться»), затем на вдохе плач обрывается, становится беззвучным, возникает апноэ. Может развиться тоническое напряжение мышц конечностей. До развития апноэ приступ иногда можно предотвратить, хлопнув в ладоши, обрызгав лицо ребенка водой. Синкопальные РАП (чаще «бледного» типа) провоцируются болью, или испугом. Синкопе случается достаточно быстро, нередко ребенок не успевает даже громко заплакать перед потерей сознания, реже наблюдается тоническое напряжение мышц. После приступа, как правило, следует диффузная мышечная гипотония, вялость, реже — сон [2].

При сборе семейного анамнеза необходимо выяснить, были ли в семье случаи синдрома внезапной смерти младенцев (СВСМ), внезапные смерти у молодых членов семьи. Важную роль играет кардиологическое обследование. Первым делом исключается структурная патология сердца (врожденные пороки сердца, кардио-

миопатии, каналопатии и т.д.), электрокардиологическое обследование дает важную информацию в дифференцировке с жизнеугрожающими нарушениями ритма сердца. На ЭКГ покоя важно оценить ЧСС в соответствии с возрастной нормой данного ребенка. Отклонения в сторону выраженной брадикардии (или ниже 5% распределения) может быть типично как для нарушений функции синусового узла, так и одним из признаков такого грозного заболевания, как синдром удлиненного интервала QT (СУИQT). Обязательным является правильное измерение скорректированного интервала QT (QTc). Атипичные для возраста отклонения электрической оси сердца, удлинение интервала PR могут быть проявлениями развивающихся нарушений проводимости. Все зарегистрированные нарушения ритма сердца требуют анализа с точки зрения прогноза и риска жизнеопасных аритмий, для чего необходимо проведение холтеровского мониторирования. Для детей из группы с семейным анамнезом СВСМ, СУИQT, слабостью синусового узла будут типичны более низкие, чем при возрастной норме значения ЧСС, возникновение наиболее длительных пауз ритма в ночное время, а для детей с РАП более типична склонность к тахикардии, с высокими значениями ЧСС синусового ритма на фоне психоэмоционального возбуждения (до 180–200 уд/мин), отсутствие значимых пауз ритма ночью.

Наблюдая наших детей с РАП, мы выделили «клинико-электрокардиографический паттерн РАП у детей дошкольного возраста», включающий: *нарастающую синусовую тахикардию в дневное время на фоне усиления негативной эмоциональной реакции ребенка, внезапно обрывающаяся брадикардией и/или асистолией с обмороком резкой бледностью (бледный тип) (рис. 3, 4).*

Ключевыми отличиями асистолии при РАП от синдрома слабости синусового узла являются: 1) всегда возникновение днем; 2) внезапная асистолия наступает на фоне нарастающей синусовой тахикардии и психо-эмоционального возбуждения; 3) всегда завершается спонтанным восстановлением; 4) не приводит к остановке кровообращения и внезапной смерти.

Эти изменения можно определить, как кардиологический паттерн РАП. Катмнез детей, страдающих РАП в первые годы жизни, достаточно благоприятны в плане развития жизнеугрожающих состояний. Хотя у 60–75% детей может развиться астенический синдром, 10–15% детей страдают истерическими неврозами.

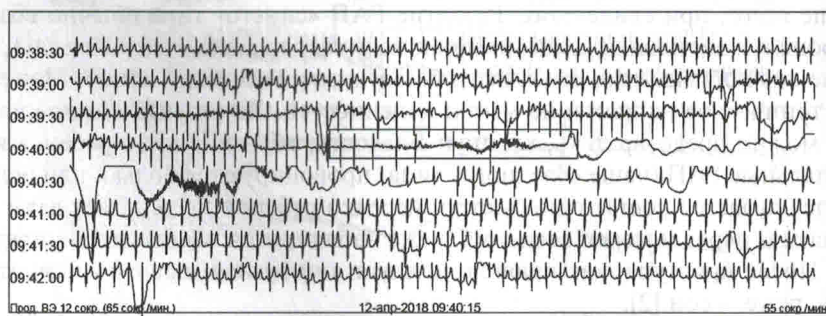


Рис. 3. Типичный «клинико-электрокардиографический паттерн РАП» с асистолией у ребенка 2,3 лет при холтеровском мониторировании. На фоне нарастающей синусовой тахикардии и усиления негативной эмоциональной реакции ребенка, происходит внезапная остановка синусового узла с асистолией (в прямоугольнике) с обмороком и последующим спонтанным восстановлением ритма

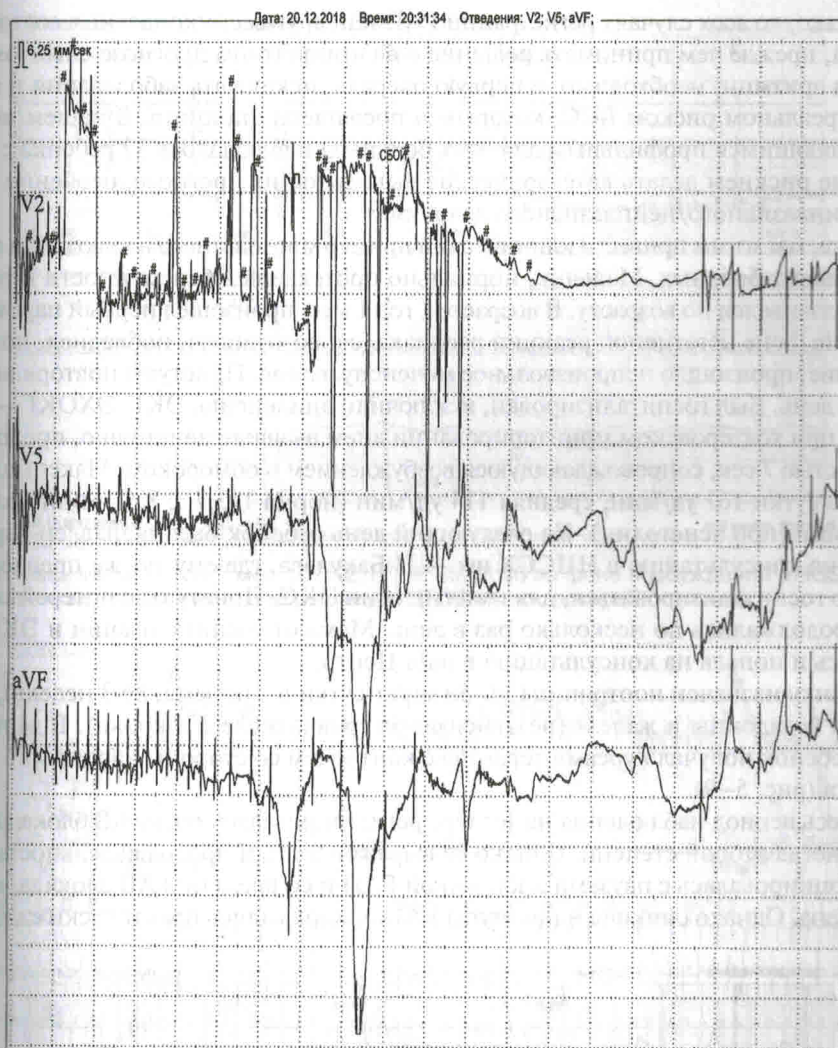


Рис. 4. Типичный «клинико-электрокардиографический паттерн РАП» с асистолией у ребенка 2,8 мес. при холтеровском мониторингировании. В период бодрствования в 20:31 на фоне нарастающей негативной реакции отмечается подъем ЧСС до 150 уд/мин с внезапной паузой ритма до 5 сек, синкопе и последующим спонтанным восстановлением ритма

нарушениями сна, до 10% рефлекторными обмороками и мигренями. У больных с эпилепсией РАП в анамнезе имели всего 2,4% детей [2].

Достаточно длительные дискуссии кардиологов, неврологов, педиатров и других специалистов, задействованных в области изучения приступов потери сознания, привели к включению как «синих», так и «бледных» РАП в разряд специфических для детей нейромедиаторных (рефлекторных) синкопе [28]. В Европейском руководстве по ведению больных с синкопе отмечено [28], что даже при наличии длительной асистолии у детей следует избегать имплантации ЭКС из-за относительно транзиторного и доброкачественного прогноза синдрома.

## Синдром удлинённого интервала QT\*

Макаров Л.М., Комолятова В.Н., Киселева И.И., Акопян А.Г.

Относительно недавно в кардиологии выделилась группа заболеваний и клинико-электрокардиографических синдромов, сопряженных с высоким риском развития опасных для жизни аритмий и ВСС у лиц молодого возраста. В эти заболевания сегодня объединены в понятие «каналопатии» или «первичные электрические болезни сердца», так как в основе их патогенеза лежат молекулярно-генетические аномалии регуляции ионных каналов кардиомиоцита (рис. 1). Напомним, что к «каналопатиям» относят и многие другие заболевания не только сердечно-сосудистой системы, но и других систем — нервной, эндокринной и т.д. Но в контексте данного издания мы будем использовать термин «каналопатии» у больных без очевидных морфологических изменений сердца с риском развития жизнеугрожающих сердечных аритмий. В настоящее время к таким каналопатиям относят следующие заболевания и синдромы:

1. Синдром удлинённого интервала QT (СУИQT);
2. Синдром Бругада (СБ);
3. Катехоламинергическая желудочковая тахикардия (КЖТ);
4. Синдром короткого интервала QT (СКИQT);
5. Идиопатическая фибрилляция желудочков (ИФЖ);
6. Прогрессирующие заболевания проводящей системы сердца (ПЗПСС);
7. ...и ряд других менее, часто встречающихся состояний.

Молекулярногенетические исследования, проведенные у внезапно погибших молодых лиц без структурного или воспалительного поражения миокарда и в семьях [1, 2], показали в половине случаев наличие мутаций, типичных для каналопатий с высоким риском развития жизнеугрожающих аритмий. В зависимости от уровня и характера поражения ионных каналов варьируется клинико-электрокардиографическая картина, основанная на выделении ведущего дефекта ионных каналов. Подробно генетические

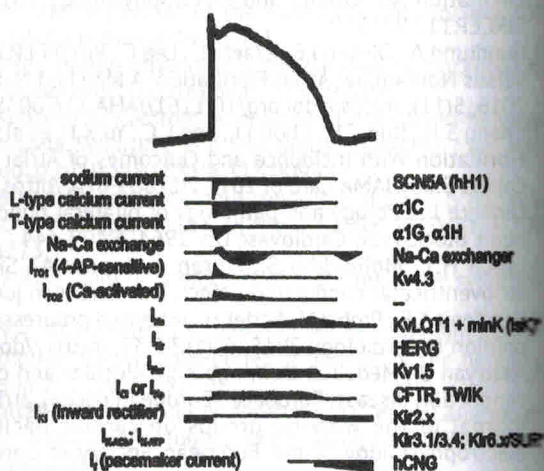


Рис. 1. Конфигурация основных ионных каналов кардиомиоцита, кодирующих их белков и их связь с потенциалом действия кардиомиоцита (модифицировано из Conrath & Ophthof 2006 и Rosen 2002)

\* Для цитирования: Макаров Л.М., Комолятова В.Н., Киселева И.И., Акопян А.Г. Синдром удлинённого интервала QT. Из: Макаров Л.М., Комолятова В.Н. (ред). Внезапная сердечная смерть у детей, подростков и молодых лиц. — М.: ИД «Медпрактика-М», 2021. С. 222–246.

аспекты врожденных и наследственных каналопатий описаны в главе Затеишидзе Д.А. и Королевой О.С. настоящего издания. В данном разделе мы больше остановимся на клинических аспектах диагностики и лечения данных состояний, и рассмотрим наиболее типичные аритмогенные кардиомиопатии без структурного поражения миокарда.

Вероятно, первое описание клинической картины синдрома удлиненного интервала QT (СУИQT) в доэлектрокардиографическую эру относится к 1856 году, когда Meissner опубликовал случай наблюдения за девочкой с врожденной глухотой, имеющей частые случаи потери сознания в моменты сильного волнения. Два брата девочки умерли ранее внезапно, на фоне эмоционального стресса. Электрокардиографическую картину СУИQT впервые дал в 1953 году Moller, выявивший на ЭКГ у мальчика, страдающего врожденной глухотой и частыми синкопами, брадикардию, аномалию волны Т, сегмента ST и удлинение интервала QT. Однако официально первыми «родителями» синдрома, давшими ему свои имена, стали норвежские врачи A. Jervel и F. Lange-Nielsen [3] из небольшого норвежского городка Tonsberg, описавшие в 1957 году семью, в которой было 6 детей, четверо из них страдали врожденной нейросенсорной глухотой. Все дети с глухотой страдали приступами потери сознания, трое из них в дальнейшем внезапно умерли в возрасте 4, 5 и 9 лет. На вскрытии не было выявлено данных за структурное или органическое поражение сердца, но на прижизненно снятых ЭКГ у всех погибших детей авторы впервые отметили и описали выраженное удлинение интервала QT. Ниже представляем наш случай наблюдения больной с синдромом Jervel – Lange-Nielsen.

*Девочка 4 лет, страдающая врожденной нейросенсорной глухотой, поступила в один из институтов Москвы, готовилась к кохлеарной имплантации. Жалоб на обмороки мать и бабушка по линии отца не предъявляли. Руководитель отдела функциональной диагностики одного из московских институтов обратил внимание на аномальную ЭКГ и направил ребенка в ЦССС ФМБА России для обследования. ЭКГ ребенка представлена ниже (рис. 2).*

При более подробном сборе семейного анамнеза выяснилось, что у девочки внезапно умер дядя по линии матери в 33 года (обстоятельства неизвестны). Вначале мама отрицала наличие у девочки синкопе, хотя, когда ее повторно опрашивали в отсутствие свекрови, она призналась, что потери сознания у девочки были, просто она опасалась, что свекровь ее обвинит в плохом присмотре за ребенком. Такие психологические особенности довольно часто встречаются в этом контингенте больных, поэтому анамнез надо собирать тщательно и повторно к нему возвращаться. Дополнительные методы исследования показали гиперадаптацию интервала QT при ХМ и высокий уровень микровольтной альтернации Т волны (максимально 79 мкВ при норме у детей до 55 мкВ) [4]. Девочке был поставлен диагноз «синдром Jervel – Lange-Nielsen (наследственный синдром удлиненного интервала QT, синкопальная форма, врожденная нейросенсорная тугоухость), назначены бета-блокаторы и имплантирован кардиовертер-дефибриллятор.

На рис. 3 представлена ЭКГ еще одной больной с синдромом Jervell – Lange-Nielsen.

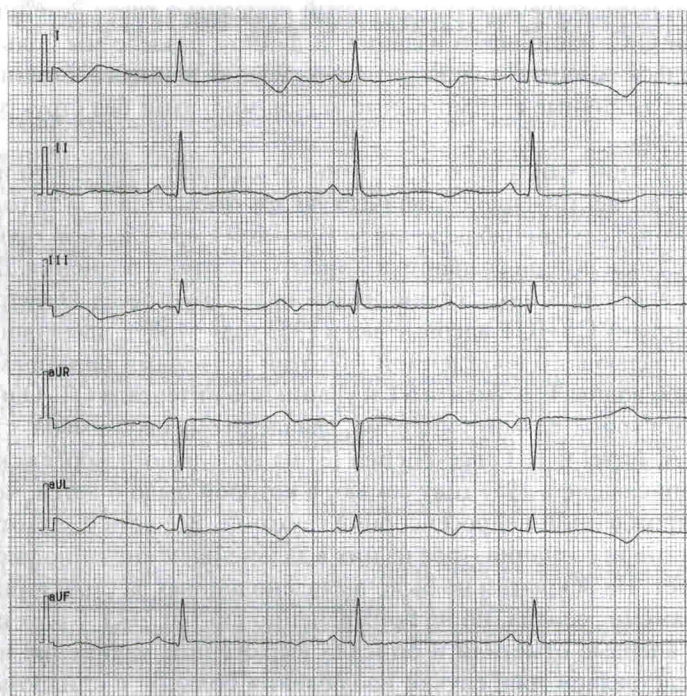


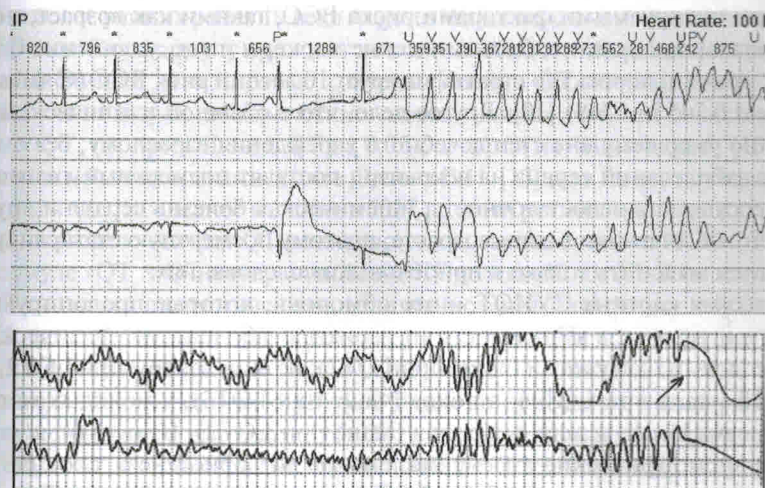
Рис. 2. ЭКГ больной 4 г., с диагнозом синдром Jervell – Lange-Nielsen (JLN), брадиаритмия с ЧСС 62–80 уд/мин. Значительное удлинение интервала QTc до 643–586 мс при норме 440–460 мс ( $QTc = QT/\sqrt{RR}$ ). Выраженные нарушения процесса реполяризации



3. Больная 10 лет с синдромом Jervell – Lange-Nielsen. Особенности ЭКГ: удлинение интервала QT до 500–490 мс, QTс до 697 мс, отрицательные Т зубцы

В дальнейшем итальянский и ирландский врачи С. Romano [5] и O. Ward [6], соответственно в 1963 и 1964 годах, описали формы синдрома без глухоты. В 70-х годах 20 века, на фоне значительных успехов молекулярно-генетических методов исследования, кроме двух основных врожденных форм — без глухоты (Romano-Ward) и с глухотой (Jervell — Lange-Nielsen), выявлено множество генетических вариантов, имеющих различный патогенез, клиническую картину и соответственно разные пути оптимального лечения. В настоящее время уже определено 17 молекулярно-генетических вариантов, приводящих к заболеванию (которые обозначаются обычно как LQT 1, LQT2 и т.д.), выявлены сотни мутаций, но очевидно, что это еще не окончательные цифры, многие реально больные генотипнегативны, но имеют такой же высокий риск ВСС, как и генопозитивные больные. Синкопе или смерть наступает от внезапно возникшей полиморфной веретенообразной желудочковой тахикардии типа пируэт или Torsade de Pointes — TdP, приводящей в остановку сердца (рис. 4).

Характерно, что при СУИQT, как собственно и в целом у детей, остановка сердца и асистолия после желудочковой тахикардии начинается минуя стадию фи-



4. Начало и окончание полиморфной желудочковой тахикардии «пируэт» (Torsades de pointes – TdP), переходящая в остановку сердца (стрелка) у 15 летней больной с СУИQT

## Atrial standstill – редкое поражение сердца с риском внезапной смерти у детей\*

Макаров Л.М., Комолятова В.Н.

Одним из значимых разделов врожденных и наследственных аритмогенных каналопатий являются заболевания с прогрессирующим поражением проводящей системы сердца (ПЗПСС). Общее соглашение ведущих мировых специалистов в диагностике данных заболеваний гласит, что «ПЗПСС диагностируются при наличии необъяснимых прогрессирующих аномалий проведения у молодых (<50 лет) лиц с структурно нормальным сердцем в отсутствии мышечных миопатий, особенно если есть семейная история ПЗПСС» [1]. Реально полный набор указанных признаков встречается нечасто и нередко заболевания определяются как банальные брадикардии с соответствующим прогнозом и лечением. В данной главе мы хотели бы показать один из редких случаев ПЗПСС в педиатрической практике.

В Центр синкопальных состояний и сердечных аритмий у детей и подростков ФМБА России была направлена Ольга П., 11 мес. (имена у всех детей изменены), которая прилетела в Москву из столицы одного из крупных регионов Дальнего Востока для прохождения обследования с целью уточнения диагноза и прогноза неопределенного при предыдущих исследованиях.

Анамнез жизни: Девочка от 2-й беременности, протекавшей с ОРВИ в первой половине беременности, 3-х срочных родов. Роды кесаревым сечением. Первая беременность и роды закончилась рождением двух девочек, разнойцевых близнецов, которые внезапно умерли в возрасте 4 и 5 лет (подробное описание ниже). Вес Ольги при рождении 4750 грамм, рост 58 см. Оценка по Апгар 8–9 баллов. Период новорожденности протекал без особенностей. До 8 месяцев жизни трижды возникали приступы бледности, вялости. Первый приступ – в возрасте 2 месяца, на фоне ОРВИ (3-й день), при нормальной температуре тела возникла внезапная вялость (ребенок был на руках), обмякла, выступил холодный пот, сознание не теряла, быстро пришла в себя. Девочка была госпитализирована в кардиологическую больницу для обследования. Диагноз при выписке: Врожденная дисфункция коры надпочечников. Перинатальная постгипоксически-ишемическая энцефалопатия, синдром вегето-висцеральных дисфункций, двигательных нарушений. Тимомегалия I ст. Вторичная диспластическая кардиопатия – аномально расположенная хорда в левом желудочке. Дисфункция билиарной системы, синдром холестаза. Иммунопатия (гипоимунноглобулинемия А, G). Анемия нормохромная, легкая форма. Острый ринит.

Назначен кортеф в дозе 15 мг/м<sup>2</sup>, который она получала в течение 7 месяцев. Второй приступ возник в возрасте 7 месяцев, на фоне приема кортефа и течение ОРВИ с лихорадкой 39°, во сне, возникла одышка, тахикардия, бледность кожных покровов. Третий пароксизм – в возрасте 8 месяцев: ползла по полу, ударилась «закатилась», побледнела, но сознание не теряла. Ребенка резко встряхнули, приступ

\* Для цитирования: Макаров Л.М., Комолятова В.Н. Atrial standstill – редкое поражение сердца с риском внезапной смерти у детей. Из: Макаров Л.М., Комолятова В.Н. (ред). Внезапная сердечная смерть у детей, подростков и молодых лиц. – М.: ИД «Медпрактика-М», 2021. С. 338–349.

кортеж, она быстро пришла в себя, после приступа – заснула. При обследовании у невролога, эпидеиолога – патологии выявлено не было. Девочка была направлена на обследование в отделение эндокринологии Российской детской клинической больницы Москвы, где диагноз первичной и вторичной надпочечниковой недостаточности был снят, гормоны отменены. Для уточнения природы пароксизмов также была обследована и консультирована кардиологами в нескольких клиниках и институтах г. Москвы. Обобщенный диагноз из данных клиник: Данных за структурные и органические заболевания сердца не выявлены, отмечена умеренная брадикардия. В одном из институтов, учитывая ВС сестер, предположили удлинение интервала QT (хотя значения интервала QTc соответствовали возрастной норме). В связи с неясной природой симптоматики, семейным анамнезом (см. ниже) Ольги П. рекомендовали консультацию в ЦСССА ФМБА России для уточнения диагноза.

### Данные обследования в ЦСССА

При консультации в ЦСССА, у матери был уточнен семейный анамнез, проведен анализ выписок и результатов обследования погибших сестер, проведено собственное обследование матери и ребенка (рис. 1). В семейном анамнезе отмечена смерть двух разнояйцевых сестер близнецов Анны и Марии П. в возрасте 4,5 и 5,5 лет (рис. 2). Девочки от 1-й беременности, протекавшей на фоне легкого микроплазмоза, кольпита, угроза прерывания беременности на 12-й неделе, маловодие (лечение с 22 недель), роды на 36 неделе кесаревым сечением. Вес первой из двойни, Анны при рождении 2420 грамм, второй, Марии – 2370 грамм. На 1 месяце жизни Анна перенесла пневмонию, Мария – острый бронхит. В связи с выявленной тимомегалией 2 степени, обеим сестрам проводился 10-дневный курс терапии преднизолоном, обе находились на учете у эндокринолога. К году размеры тимуса у обеих девочек нормализовались. Прививки проводились в соответствии с графиком вакцинации с 6-месячного возраста.

С 3 месяцев жизни до года у обеих девочек отмечались ничем не провоцируемые приступы, которые мама описывает как «внезапный крик, закатывание, дети сильно выгибались, откидывали голову назад, краснели, но сознание не теряли». Иногда приступы возникали во время сна, но даже при пробуждении могли продолжаться до 20–30 минут. Периодически мама и бабушка отмечали сердцебиение (примерно 1 раз в неделю), но точно описать характер изменений ритма сердца

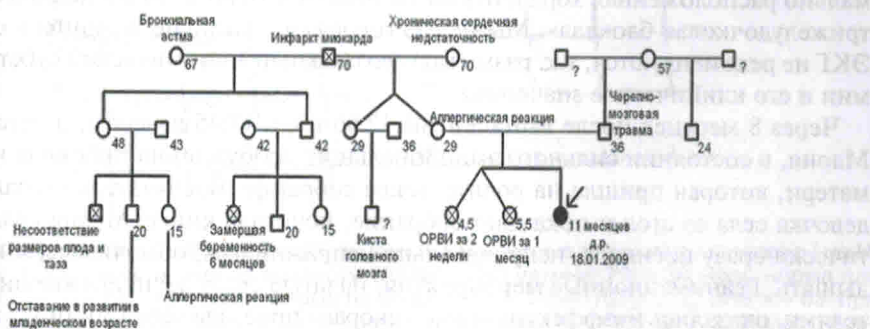


Рис. 1. Родословная семьи Ольги П., 11 мес. (объяснения в тексте)

ца не могли. К году жизни приступы прекратились. После года росли и развивались нормально, синкопе, приступов сердцебиения не отмечалось. В семейном анамнезе отмечается внезапная смерть (ВС) деда по линии матери в 70 лет от инфаркта миокарда, бабушка по линии матери здорова. Другие случаи ВС в семье мама ребенка отрицает. Родословная семьи представлена на рис. 1.

В январе 2006 года в возрасте 4,5 лет Анна П. шла в детский центр развития с матерью, прошла несколько шагов, упала и перестала дышать. Рядом оказалась другая мама-врач, которая немедленно стала проводить реанимационные мероприятия: непрямой массаж сердца, искусственное дыхание, бригадой «скорой помощи», которая приехала через 15 мин, была проведена электрическая дефибрилляция сердца, однако оживить девочку не удалось. После судебно-медицинского вскрытия был поставлен диагноз (из выписки) «Синдром внезапной детской смерти, обусловленный иммунодефицитным состоянием с недостаточностью коры надпочечников (первично-вторичным гипокортицизмом) на фоне легкого течения респираторно-вирусной инфекции».

В связи с внезапной смертью сестры Анны, Марии П. было проведено комплексное педиатрическое обследование в краевой детской клинической больнице. Клинический диагноз при выписке: «Иммунодефицитное состояние, вторичное, умеренно выраженная недостаточность Т-клеточного звена иммунитета. Кардиопатия вторичная дисметаболическая с нарушением ритма (брадикардия). РНК 1 ст. Резидуальная энцефаломиелопатия (натальная травма шейного отдела позвоночника), синдром цервикальной периферической недостаточности, синдром гиперактивности с дефицитом внимания. Неврозоподобное состояние. Диффузный нетоксический зоб 1 ст. Вестибулит. О. ринофарингит».

Данных за наличие каких-либо заболеваний с риском жизнеугрожающих состояний выявлено не было. Со стороны сердца в многочисленных осмотрах кардиолога, электро- и эхокардиографических исследованиях отмечались только аномально расположенная хорда, открытое овальное окно и «неспецифическая внутрижелудочковая блокада». Мы не раз говорили, что такие термины в описании ЭКГ не рекомендуются, т.к. размывают возможный анатомический субстрат аритмии и его клиническое значение.

Через 8 месяцев после выписки (08.12.06 г.), в 17:45 вечером, в детском саду Мария, в состоянии сильного эмоционального возбуждения побежала навстречу матери, которая пришла на родительское собрание. Воспитатель сказала, что девочка села за стол и пока идет собрание, почитала книгу. Мария села и практически сразу посинела, непроизвольно испражнилась, обмочилась, и перестала дышать. Реанимационные мероприятия, начатые сразу же прибежавшими родителями, оказались неэффективными, «скорая» приехала через 30 минут и констатировала смерть. Судебно-медицинский диагноз: «Генерализованная РНК вирусной природы».



Рис. 2. Сестры близнецы Анна и Мария П., внезапно погибшие в 4,5 и 5,5 лет (объяснение в тексте)

инфекция. Острая полиорганная недостаточность (надпочечниковая, бульбарная, ствола головного мозга), ДВС синдром. Врожденные диспластические тканевые пороки: дисплазия надпочечников, тимомегалия, иммунодефицитное состояние». После многочисленных экспертиз и расследований у матери на руках осталась часть ЭКГ и копий ЭКГ детей, которые мы попытались реставрировать (рис. 3). Сохранилась ЭКГ Марии в 2 г 8 мес., которая представлена ниже (рис. 4).

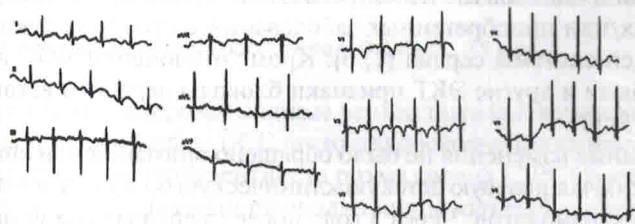


Рис. 3. а) ЭКГ Анны П., 8 мес.  $V = 25$  мм/сек (Нормативные параметры согласно Lue H. ЧСС = 158 уд/мин: норма по возрасту 130 (103–161) уд/мин;  $PR = 120$  мсек: норма по возрасту 111 (92–134), норма по возрасту 118 (100–140); отклонение ЭОС влево составило  $-43^\circ$ , норма по возрасту до  $-17^\circ$ ;  $QT = 280$  мсек, норма по ЧСС 287 (261–313), норма по возрасту 284 (249–321);  $QTc = 422$  мсек, норма по ЧСС 416 (379–453), норма по возрасту 419 (386–453)

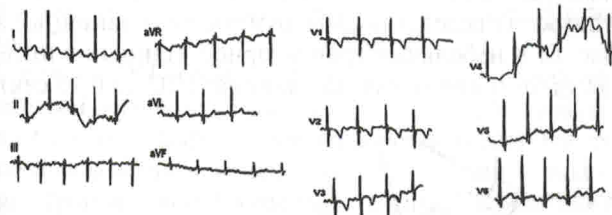


Рис. 3. б) ЭКГ Марии П., 8 мес.  $V = 25$  мм/сек. Нормативные параметры согласно Lue H. [2]. ЧСС = 150 уд/мин: норма по возрасту 130 (103–161) уд/мин;  $PR = 120$  мсек, норма для данной ЧСС 116 (99–140) мсек, норма по возрасту 118 (100–140) мсек; ЭОС QRS  $-41^\circ$ , норма по возрасту (от  $-17$  до  $+96^\circ$ );  $QT = 260$  мсек, норма для данной ЧСС 287 (261–313) мсек, норма по возрасту 284 (249–321);  $QTc = 375$  мсек, норма для данной ЧСС 416 (379–453) мсек, норма по возрасту 419 (386–453) мсек

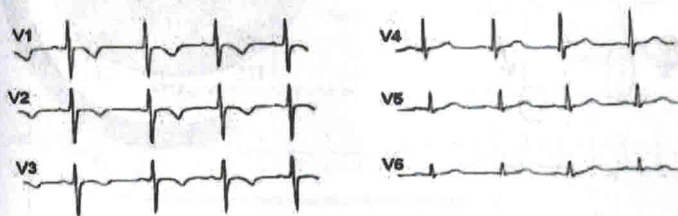


Рис. 4. ЭКГ Марии П. в 2 г 8 мес.  $V = 25$  мм/сек. Нормативные параметры согласно Lue H. ЧСС = 112 уд/мин: норма по возрасту 105 (85–126) уд/мин;  $PR = 80$  мсек: норма для данной ЧСС  $-124$  (98–154) мсек, норма по возрасту 126 (108–152); ЭОС QRS  $-63^\circ$  при норме по возрасту  $19-96^\circ$ ;  $QT = 260$  мсек, норма для данной ЧСС 305 (277–328) мсек, норма по возрасту 318 (287–350) мсек;  $QTc = 375$  мсек, норма для данной ЧСС 424 (388–456) мсек, норма по возрасту 421 (388–449) мсек

Практически все параметры ЭКГ соответствовали возрастной норме, за исключением умеренного укорочения интервала QTc на нижней границе нормы электрической оси сердца (ЭОС), которая была значительно отклонена влево/вверх. В возрасте 8 месяцев угол  $\alpha$  QRS составил  $-41^\circ$  у Анны, и  $-43^\circ$  у Марии при возрастном диапазоне  $(+95\% - 5\%)$  от  $+96^\circ$  до  $-17^\circ$  [2]. Сохранившееся ЭКГ Марии, снятое через 2 года (рис. 4), продемонстрировало еще более выраженное отклонение ЭОС QRS влево (угол  $\alpha = 63^\circ$ ), при возрастной норме от  $-17^\circ$  до  $+96^\circ$  [2], что является основным критерием блокады передней ветви левой ножки п. Гиса у детей и однозначно не является вариантом нормы, требует исключения врожденных/или приобретенных заболеваний с прогрессирующим повреждением проводящей системы сердца [1, 3]. Кроме отклонения ЭОС влево/вверх у девочек также были и другие ЭКГ признаки блокады передней ветви левой ножки п. Гиса (рис. 5) [3].

Однако на данные изменения не было обращено внимания при анализе ЭКГ на всех уровнях, включая краевую детскую клиническую больницу и неоднократно ЭКГ и осмотры кардиологов. Через 3 года после смерти сестер мама родила еще одну девочку – Ольгу. При обследовании в ЦСССА ФМБА России Ольги П. в 11 мес, очевидных изменений со стороны сердечно-сосудистой системы выявлено не было. ЭОС сердца имела нормальное положение (угол  $\alpha = +62^\circ$ ), остальные показатели ЭКГ покоя также не выходили за пределы возрастной нормы, эхокардиография не выявила структурной патологии сердца, размеры полостей и сократительная способность сердца соответствовали возрасту. При холтеровском мониторировании параметры ЧСС, продолжительность интервалов QT, ширина комплекса QRS были также в пределах нормы, отмечались единичные желудочковые экстрасистолы (рис. 6) и небольшое транзитное удлинение интервала PR 0,16 сек на ЧСС 94 уд/мин при норме для данной ЧСС до 0,15 сек) [2].

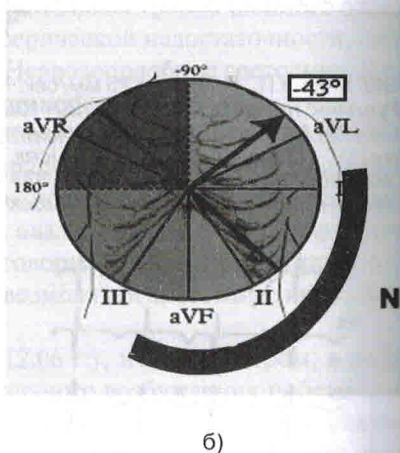
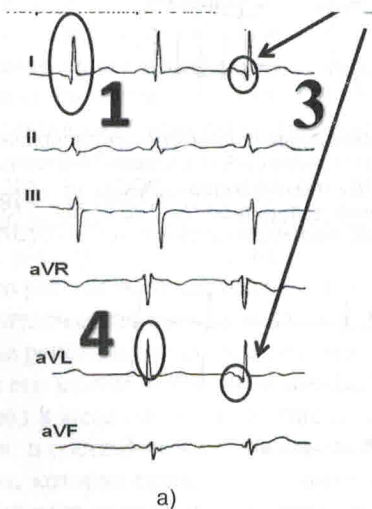


Рис. 5. ЭКГ критерии блокады передней ветви левой ножки [3] у детей, у Марии П. в 8 мес  
 1. Нормальная или умеренно расширенная ( $< 20$  мс) ширина QRS комплекса (рис. 1);  
 2. Отклонение ЭОС влево/вверх угол  $\alpha$  -  $43^\circ$  (рис. 5, б) (норма до  $-17^\circ$ ), N – нормальный диапазон ЭОС у ребенка данного возраста [2];  
 3. Небольшие q зубцы в I и aVL отведениях (рис. 5 3);  
 4. Высокий R в I и aVL ведениях (рис. 5 а)

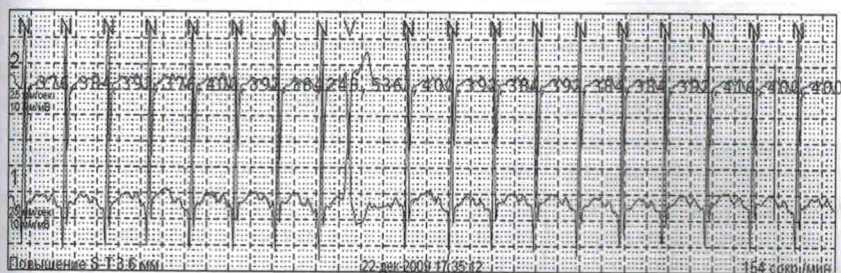


Рис. 6. Ранняя желудочковая экстрасистола у Ольги П., 11 мес.

Были также проанализированы новые неинвазивные показатели риска развития жизнеугрожающих аритмий и ВСС по холтеровскому мониторингованию – показатели «ОТ динамики», турбулентность ритма сердца (TPC) после желудочковой экстрасистолии (рис. 7), временной анализ микровольтной альтернации Т, волны (MAT) и оценка тенденций ритма сердца к «ускорению и замедлению» (AC/DC анализ), которые показали в последнее время высокую информативность в стратификации риска ВСС у взрослых больных [4, 5].

Максимальные значения MAT у Ольги П. составили 39 мкВ, (норма у детей до 55 мкВ) [6], параметры «ОТ динамика» не изменены [7], в показателях TPC отмечалась редукция ранней фазы (начало) турбулентности – turbulence onset составил 0,98% при норме < 0%, параметры AC/DC анализа были симметричными, но показывали умеренно повышенный риск развития жизнеугрожающих состояний (рис. 7).

Проведенные нами ЭКГ и ХМ у матери ребенка патологии не выявили. Возвращаясь к показателям погибших сестер, мы отметили, что с возрастом у Анны и Марии отмечалось еще более выраженное отклонение сердца влево (рис. 7). С учетом данных анамнеза (в том числе семейного), обследования, ребенку Ольге был поставлен диагноз: Транзиторная АВ блокада 1 степени. Внезапная смерть в семейном анамнезе у родных сестер. Семейный вариант прогрессирующего поражения проводящей системы сердца (болезнь Лева–Ленегра?). Желудочковая экстрасистолия.

В связи с отсутствием данных за структурную патологию сердечно-сосудистой системы, жизнеугрожающих аритмий сердца, убедительной потенциально аритмоген-

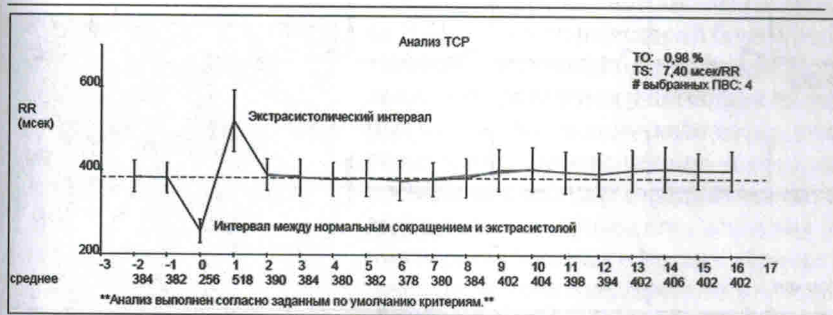


Рис. 7. Анализ турбулентности ритма сердца (TPC) желудочковых экстрасистол по результатам холтеровского мониторингования у Ольги П., 11 мес. Результаты в верхнем правом углу. TO – turbulence onset (норма < 0%), TS 7,4 msec/RR (норма > 6)