

УДК 616.12-008.3-073.432.19:[614.25:616-053.2]

*С.М. Недельська<sup>1</sup>, І.О. Жиленко<sup>1</sup>, Г.В. Лютикова<sup>2</sup>*

## Синдром подовженого інтервалу QT у практиці лікарів-педіатрів

<sup>1</sup>Запорізький державний медичний університет, Україна<sup>2</sup>КУ «Запорізька міська багатопрофільна дитяча лікарня №5», Україна

SOVREMENNAYA PEDIATRIYA.2018.3(91):86-91; doi 10.15574/SP.2018.91.86

**Метою роботи було:** ознайомити лікарів із рідкісними вродженими синдромами, що можуть призвести до загрозливих для життя аритмій (типу «пірует», фібриляція шлуночків) та синдрому раптової смерті; запропонувати алгоритм лікування і запобігання фатальним наслідкам у цих пацієнтів.

У статті розглядається рідкісна генетично зумовлена патологія — синдром Джервел—Ланге—Нільсена, що належить до групи «каналопатій», проявляє себе як синдром подовженого інтервалу QT і нейросенсорною глухотою. Наведено клінічне спостереження даного синдрому у дитини. Також описані інші варіанти вроджених синдромів подовженого QT, механізми їх розвитку, генетичні варіанти і локуси, що зумовлюють різні типи синдромів, клінічні характеристики, типові зміни ЕКГ, критерії діагностики та симптоми «тривоги», що зобов'язують провести цілеспрямоване обстеження пацієнтів. Висвітлені питання надання невідкладної допомоги і довгострокової запобіжної терапії.

**Ключові слова:** синдром подовженого інтервалу QT, синдром Джервел—Ланге—Нільсена, каналопатія, синдром раптової смерті.

### Long QT interval syndrome in practice of paediatricians

*S.N. Nedelska<sup>1</sup>, I.A. Zhylenko<sup>1</sup>, G.V. Lyutikova<sup>2</sup>*<sup>1</sup>Zaporizhzhia State Medical University, Ukraine<sup>2</sup>Communal Health Protection Institution «Zaporizhzhia City Multi-field Children's Hospital No.5», Ukraine**Objective:** to introduce to physicians the orphan congenital syndromes that can lead to life threatening arrhythmias (torsade-de-pointes or ventricular fibrillations) and can promote sudden death syndrome, suggest treatment algorithm and preventive care to avoid fatal outcomes in these patients.

This article deals with the orphan genetic pathology from the group of «channelopathy» — Jerwell and Lange-Nielsen syndrome, which is manifested as a long QT syndrome and sensorineural hearing loss. Clinical observation of this syndrome in a child is given. Other types of inherited long QT syndrome with mechanisms of their realizing, genetic features of peculiar syndromes, clinics and ECG signs, diagnostic criteria and «alarms» symptoms that require complete patient examining are highlighted in the article. Recommendations for urgent therapy and prevention of fatal outcome are proposed as well.

**Key words:** long QT syndrome, Jerwell and Lange-Nielsen syndrome, channelopathy, sudden death syndrome.

### Синдром удлинённого интервала QT в практике врачей-педиатров

*С.Н. Недельская<sup>1</sup>, И.А. Жиленко<sup>1</sup>, Г.В. Лютикова<sup>2</sup>*<sup>1</sup>Запорожский государственный медицинский университет, Украина<sup>2</sup>КЗ «Запорожская городская многопрофильная детская больница №5», Украина**Цель:** ознакомить врачей с редкими врожденными синдромами, которые могут привести к жизнеугрожающим аритмиям (типа «пирует», фибрилляция желудочков) и синдрому внезапной смерти; предложить алгоритм лечения и предотвращения фатальных последствий у этих пациентов.

В статье рассмотрена редкая генетически детерминированная патология — синдром Джервел—Ланге—Нильсена, относящаяся к группе «каналопатий», который проявляется синдромом удлинённого QT и нейросенсорной тугоухостью. Приведено клиническое наблюдение данного синдрома у ребенка. Также описаны другие варианты врожденных синдромов удлинённого QT, механизмы их развития, генетические варианты и локусы, ответственные за разные типы синдромов, клинические характеристики, типичные изменения ЭКГ, критерии диагностики и симптомы «тревоги», обязывающие провести целенаправленное обследование пациентов. Освещены вопросы оказания неотложной помощи и долгосрочной превентивной терапии.

**Ключевые слова:** синдром удлинённого интервала QT, синдром Джервел—Ланге—Нильсена, каналопатии, синдром внезапной смерти.

Синдром подовженого інтервалу QT (СПІ QT) — це кардіонейропатія, що пов'язана з високим ризиком раптової смерті.

На сьогодні розглядають дві головні причини вроджених шлуночкових порушень ритму серця: так звану «первинну електричну хворобу серця» (primary electric heart disease), яка виявляється в осіб без жодних ознак органічної патології серцево-судинної системи, та вроджені структурні аномалії серця [6,8,9,11].

Головною причиною генетично детермінованих шлуночкових аритмій при первинній електричній хворобі серця є дисфункція іонних каналів і насосів, які відіграють важливу роль у процесах деполяризації і реполяризації. Порушення функції іонних каналів може бути

обумовлено мутацією в генах головних поротвірних  $\alpha$ -субодиниць, додаткових структур, що виконують регуляцію їхніх функцій, білків-переносників, необхідних для транспортування молекул, а також додаткових білків, що є посередниками «вбудовування» молекул у біологічні мембрани і взаємодії з клітинними структурами. Ці патологічні стани ще називають каналопатіями (channelopathies) [1,2,5–8,10,11].

При СПІ QT спостерігається дисфункція іонних каналів і насосів, а це призводить до подовження фази реполяризації кардіоміоцитів [2,3,8,11].

У табл. 1 показано генетичну класифікацію СПІ QT: вказані гени, мутації в яких виявляють при відповідних типах захворювання [3,9,10].

Таблиця 1

Молекулярно-генетичні типи спадкового синдрому подовженого інтервалу QT

Фенотип	Тип СПІQT	Тип успадкування*	Мутантний ген	Кодований білок	Зміни іонних каналів
Синдром Джервел—Ланге—Нільсена	LQT-JLN1	АР	KCNQ1	$\alpha$ -субодиниця калієвого каналу Kv7.1	Зниження I <sub>k</sub>
	LQT-JLN2	АР	KCNE1	$\beta$ -субодиниця калієвого каналу Kv7.1	Зниження I <sub>k</sub>
Синдром Романо—Уорда	LQT1	АД	KCNQ1	$\alpha$ -субодиниця калієвого каналу Kv7.1	Зниження I <sub>k</sub>
	LQT2	АД	KCNH2	$\alpha$ -субодиниця калієвого каналу Kv11.1	Зниження I <sub>k</sub>
	LQT3	АД	SCN5A	$\alpha$ -субодиниця натрієвого каналу Nav1.5	Посилення I <sub>Na</sub>
	LQT4	АД	ANK2	Анкирин В	Зниження I <sub>k</sub> і I <sub>Na</sub>
	LQT5	АД	KCNE1	MinK- $\beta$ -субодиниця калієвого каналу Kv7.1	Зниження I <sub>k</sub>
	LQT6	АД	KCNE2	MiRP1- $\beta$ -субодиниця калієвого каналу Kv7.1	Зниження I <sub>k</sub>
Синдром Андерсена—Тавіла	LQT7	АД	KCNJ2	$\alpha$ -субодиниця калієвого каналу Kir2.1	Зниження I <sub>k</sub>
Синдром Тімоті	LQT8	АР	CACNA1c	$\alpha$ -субодиниця кальцієвого каналу L-Cav1.2	Посилення I <sub>Ca</sub>

Примітка: АД — аутосомно-домінантний, АР — аутосомно-рецесивний.

Таблиця 2

Клінічна характеристика основних типів спадкового синдрому подовженого інтервалу QT

Характеристика	СПІ QT1	СПІ QT2	СПІ QT3
Мутантний ген	KCNQ1	KCNH2	SCN5A
Зміни іонного току	Зниження I <sub>k</sub>	Зниження I <sub>k</sub>	Посилення I <sub>Na</sub>
Особливості реполяризації при синусовому ритмі	Широка симетрична хвиля Т	Низька амплітуда хвилі Т, двохфазна хвиля Т	Подовжений ізоелектричний сегмент ST
Фактори, що провокують виникнення TdP*	Фізичне навантаження, емоційний стрес	Різкий гучний звук, емоційний стрес (переляк), різкий старт фізичного навантаження	Брадикардія (сон)
Динаміка QT <sub>c</sub> при навантаженні	Подовжене	Скорочене (нормальна динаміка)	Значне скорочення
Ефективність терапії $\beta$ -блокаторами	Висока (більше 80%)	Помірна (біля 50%)	Низька
Динаміка QT <sub>c</sub> при призначенні ААП** 1 класу	Немає	Немає	Скорочення

Примітки: \*TdP — Torsade de pointes, \*\*ААП — антиаритмічні препарати.

У 1957 р. Джервел, Ланге і Нільсон описали синдром, який характеризується вродженою глухотою з нападами синкопе, змінами на ЕКГ у вигляді значного подовження інтервалу QT і раптової смерті. У 1964 р. Романо та Уорд описали аналогічний синдром, але без глухоти. Тому виділяють декілька форм СПІ QT:

- синдром Романо—Уорда — аутосомно-домінантний тип успадкування;
- синдром Джервела—Ланге—Нільсона — аутосомно-рецесивний тип успадкування;
- синдром Андерсена—Тавіла (Andersen—Tawil) і синдром Тімоті (Timothy).

Найбільш розповсюджена форма захворювання з аутосомно-домінантним типом успадкування — синдром Романо—Уорда, характерним клінічним проявом якого є подовження інтервалу QT, рецидивні синкопальні стани, зумовлені поліморфною шлуночковою тахікардією (ШТ) типу «пірует». Більшість (90%) усіх випадків синдрому Романо—Уорда — це варіанти СПІ QT1, СПІ QT2, СПІ QT3 типів (табл. 2) [4,6,9].

Значно рідше зустрічається аутосомно-рецесивна форма захворювання — синдром Джервел—Ланге—Нільсена, якому притаманні вроджена нейросенсорна глухота, виразніше подовження інтервалу QT і частіші загрозливі для життя шлуночкові аритмії. Захворювання обумовлене мутаціями в генах KCNQ1 або KCNE2, що кодують головну і додаткову субодиниці потенціал-залежних калієвих каналів Kv7.1 і призводять до зниження сили току I<sub>Ks</sub> [3,8,9,11].

Синдром Андерсена—Тавіла — рідкісна форма захворювання, при якій подовження інтервалу QT супроводжується виникненням хвилі U, пароксизмами як поліморфної шлуночкової тахікардії типу TdP, так і двонаправленої шлуночкової тахікардії. Типові такі екстракардіальні прояви захворювання, як аномалії розвитку кісткової системи (низький зріст, мікрогнатія, гіпертелоризм, низьке положення вušних раковин, сколіоз, клинодактилія), гіпокаліємія і періодичний калійзалежний параліч, що спостерігаються в усіх хворих. Синдром

Діагностичні критерії спадкового синдрому подовженого QT (зі змінами 2006 р.)

Критерій	Бал
Електрокардіографічні критерії	
QT <sub>c</sub> >480 мс	3
QT <sub>c</sub> 460–470 мс	2
QT <sub>c</sub> 450–459 мс (у чоловіків)	1
Зареєстрована тахікардія типу «пірует»	2
Альтернація хвилі Т	1
Наявність зазублин на хвилі Т у III відведенні	1
ЧСС нижча за вікову	0,5
Клінічні прояви захворювання:	
запаморочення, спровоковані фізичним навантаженням або емоційним стресом	2
втрата свідомості у спокої	1
вроджена туговухість	0,5
Сімейний анамнез:	
наявність діагностованого СПІ QT у члена сім'ї	1
раптова смерть у сім'ї хворого у віці <30 років	0,5

Андерсена—Тавіла — захворювання з аутосомно-домінантним типом успадкування, хоча сімейний характер захворювання простежується не завжди, зважаючи на труднощі діагностики, неспецифічні клінічні прояви захворювання і неповну пенетрантність мутантних генів. До 50% усіх випадків захворювання обумовлені мутацією *de novo* [9].

Синдром Тімоті — дуже рідкісна форма СПІ QT, що супроводжується значним ризиком раптової серцево-судинної смерті (середня тривалість життя 2,5 роки). До 60% хворих мають різні вроджені вади серця (відкриту артеріальну протоку, тетраду Фало, відкрите овальне вікно і дефекти міжшлуночкової перетинки) та різні порушення провідності (характерні тимчасові і постійні форми АВ-блокади II ступеня з проведенням на шлуночки 2:1). Серед екстракардіальних проявів можуть зустрічатися когнітивні порушення (затримка психомоторного розвитку, аутизм), гіпоглікемія, імунodefіцити, аномалії обличчя (згладженість носогубної складки, низьке розташування вушних раковин), а також часткова або повна синдактилія. Синдром Тімоті успадковується за аутосомно-домінантним типом, однак більшість випадків захворювання обумовлені мутацією *de novo* [9,11].

Перші симптоми при всіх типах СПІ QT — це, найчастіше, повторні напади запаморочення, або синкопе, що можуть з'являтися з раннього віку. Переважно мають місце поліморфні шлуночкові тахікардії (наприклад, ШТ типу «пірует») або фібриляція шлуночків. Провокують аритмічні стани емоційне збудження (пере-

ляк), фізична активність (біг, плавання — смерть у воді зустрічається у 57% дітей з СПІ QT), часто супроводжуються появою судом [5,7,9].

Синкопальні стани при цьому захворюванні клінічно важко відрізнити від епілептичного нападу, тому що у дітей під час нападу можуть з'являтися тонічні судоми, мимовільні сечовипускання, а іноді й дефекація. Крім того, можливі зміни на ЕЕГ у вигляді пароксизмальної патологічної активності, що ще більше ускладнює диференціальну діагностику СПІ QT з епілепсією (тому за наявності у дитини судом обов'язкове проведення ЕКГ).

Критерії, що використовуються для діагностики спадкового СПІ QT, запропоновані J.P. Schwartz, наведені у табл. 3 [9].

Спадковий СПІ QT діагностують у разі, якщо сума балів становить  $\geq 3,5$  за наявності підтвердження молекулярно-генетичними методами мутації, що призвела до подовження інтервалу QT, якщо повторна ЕКГ реєструє подовження QT<sub>c</sub>  $\geq 600$  мс за відсутності інших причин, що провокують виникнення подовження інтервалу. Діагноз спадкового СПІ QT також може бути виставлений при подовженні інтервалу QT<sub>c</sub> до 480–499 мс у пацієнтів із синкопальними станами незрозумілого походження за відсутності генетичної мутації та інших причин подовження інтервалу QT.

Методи молекулярно-генетичної діагностики мають велике значення в діагностиці СПІ QT та визначення прогнозу хворих. При проведенні комплексних генетичних аналізів мутації знаходять приблизно у 75% хворих, тому нега-

тивний результат генетичного аналізу не дає можливості повністю виключити діагноз СПІ QT [4,5,9,10].

Проведення комплексного генетичного аналізу виявлення можливих мутацій у генах *KCNQ1*, *KCNH2*, *SCN5A* (СПІ QT 1, 2 і 3 типів — найпоширеніших форм захворювання) рекомендоване усім хворим з клінічними проявами СПІ QT, при обтяженому сімейному анамнезі та подовженні інтервалу QT<sub>c</sub>, що зареєстровані на ЕКГ у спокої або при проведенні провокаційних діагностичних проб, а також усім пацієнтам, що не мають типових симптомів СПІ QT, але на ЕКГ мають подовження QT<sub>c</sub> > 500 мс та не виявлені інші можливі причини подовження інтервалу QT. Зважаючи на те, що подовження інтервалу QT може бути непостійним, у діагностиці має значення, як довго проводився запис ЕКГ. Тому добове Холтер-моніторування ЕКГ — найбільш інформативний метод, особливо при СПІ QT 2-го та 3-го типів, тому що у хворих із цими варіантами синдрому найбільше подовження інтервалу QT спостерігається у нічний час або при проведенні провокаційних тестів.

Таблиця 4

**Препарати, клінічні стани і захворювання, що асоціюються із синдромом подовженого інтервалу QT**

<b>Антиаритмічні препарати:</b> Ia Клас — Хінідин, Дизопірамід, Прокаїнамід; Ib Клас — Лідокаїн, Мексилітин; Ic Клас — Флекаїнід, Пропафенон (Ритмонорм); III Клас — Соталол, Кордарон, Бретиліум, Ацетилпрокаїнамід, Дофетилід, IV Клас — Бепридил <b>Інші антиаритміки:</b> Гілуретмал (Аймалін), Енкаїнід
<b>Серцево-судинні препарати:</b> Адреналін, Ефедрин, Кавінтон
<b>Антигістамінні препарати:</b> Астемізол, Терфенадин
<b>Антимікробні препарати:</b> Еритроміцин, Кларитроміцин, Азітроміцин, Спіроміцин, Кліндаміцин, Бактрим, Антраміцин, Пентамідин, Тролеандоміцин, Ізоніазид
<b>Антималарійні препарати:</b> Налофантрин
<b>Антидепресанти:</b> Амітриптилін, Нортретилін, Іміпрамід, Дезипірамід, Доксепін, Мапротилін, Фенотіазин, Хлорпромазин, Флювоксамін, Клайтроміцин
<b>Нейролептики:</b> Галоперидол, Хлоралгідрат
<b>Антагоністи серотоніну:</b> Кетансерин, Зімельдин
<b>Гастроентерологічні препарати:</b> Цизаприд
<b>Діуретики:</b> Індапамід
<b>Противірикові препарати:</b> Кетоконазол, Флюконазол, Ітраконазол
<b>Інші препарати:</b> Кокаїн, Пробукол, Папаверин, Аденозин
<b>Електролітні порушення:</b> гіпокаліємія, гіпомagneзіємія, гіпокальціємія
<b>Інші стани:</b> низькобілкова дієта
<b>Захворювання:</b> нервова анорексія, інтракраніальні і субарахноїдальні крововиливи, повна АВ-блокада, синусова брадикардія, міокардити, кардіоміопатії

Треба пам'ятати, що подовження інтервалу QT може бути спровоковане прийомом деяких ліків або виникнути на тлі інших станів (табл. 4) [7–9].

Найбільшу небезпеку становить поєднання кількох факторів ризику вторинного подовження інтервалу QT. Наприклад, поєднання антибіотиків, антигістамінних і протигрибкових препаратів значно підвищує ризик розвитку загрозливих для життя тахіаритмій. На ЕКГ такі стани характеризуються подовженням QT на понад 0,05 с порівняно з нормою для цієї ЧСС (при Холтер-моніторингу до 400 мс у новонароджених, до 480 мс у підлітків незалежно від ЧСС). Інтервал QT може змінюватися від циклу до циклу. Часто має місце альтернація зубця Т, що відображає ступінь електричної нестабільності міокарда, зниження порогу фібриляції шлуночків.

Перші симптоми можуть бути у вигляді повторних нападів запаморочення, або синкопе, що спостерігаються з раннього дитячого віку. Найчастіше субстратом таких клінічних станів бувають поліморфні шлуночкові тахікардії (типу «пірует») або епізоди фібриляції шлуночків.

Між нападами, незалежно від наявності в анамнезі синкопе, бувають такі скарги, як запаморочення, головний біль, серцебиття або біль у серці, порушення сну. Для СПІ QT характерні передсинкопальні стани у вигляді нападів раптової слабкості, потемніння в очах, серцебиття і відчуття важкості за грудниною, відчуття страху і тривоги. Втрата свідомості інколи починається з різкого крику. Аускультативно вислуховуються нерегулярні серцеві скорочення, різке приглушення серцевих тонів, послаблення їх. Синкопе може минути самостійно, тоді свідомість швидко відновлюється, анамнестичних розладів не спостерігається. За неможливості самостійного відновлення свідомості напад переходить у фібриляцію шлуночків, а потім настає зупинка серця. Тому при такій аритмії необхідно попередити напад або провести швидкі лікувальні маніпуляції, що може запобігти раптовій смерті.

**Екстрені заходи при СПІ QT:**

1. Непрямий масаж серця.
2. Дихання «рот у рот».
3. За відсутності пульсу — «прекардіальний удар».
4. Дефібриляція (2 Дж/кг з наступним можливим збільшенням до 4 Дж/кг).

5. Інгаляції 100% киснем.

6. Лідокаїн — препарат першого ряду (в/в повільно на 5% розчині глюкози в дозі 1 мг/кг). Якщо ритм не встановлюється, можна додатково вводити препарат кожні 5–10 хвилин у половинній дозі (до загальної дози, що не перевищує 3 мг/кг).

7. Якщо лідокаїн неефективний, можна використовувати препарати другого ряду — бретиліум (5–10 мг/кг), кордарон (5 мг/кг в/в повільно на 5% розчині глюкози) або  $\beta$ -блокатори — анаприлін (1–2 мг/кг).

8. За наявності нападу типу «пірует» перевагу слід надавати **сульфату магнію** (10% розчину в дозі 25–50 мг/кг, максимум 2 г, швидко за 1–2 хвилини вводити, за необхідності через 5–10 хвилин можна повторити ін'єкцію).

**Усі препарати класів IA, IC і III (крім кордарону) протипоказані [1,5,7]!**

Профілактику синкопе і раптової серцевої смерті у дітей зі спадковим СПТ QT проводять з урахуванням специфіки провокуючих факторів, обмежуючи фізичні навантаження, особливо плавання при першому молекулярно-генетичному варіанті синдрому, та контакти з різкими звуковими подразниками при другому. Дітям з СПТ QT1 також додаються препарати магнію з метою покращення адаптації інтервалу QT до підвищення ЧСС.

Абсолютним показанням до призначення антиаритмічної терапії у дітей зі спадковим СПТ QT є наявність нападів втрати свідомості, довжина коригованого інтервалу QT на ЕКГ спокою понад 500 мс, наявність мутацій, асоційованих з важким перебігом захворювання, або більше однієї мутації в одному чи кількох генах, що відповідають за розвиток СПТ QT (включаючи синдром Джервелла—Ланге—Нільсена), зниження показників варіабельності серцевого ритму на тлі нормальної для даного віку ЧСС або брадикардії, чоловіча стать (для СПТ QT1) у поєднанні із синдромом раптової смерті у родичів до 40 років; жіноча стать (при СПТ QT2) і СПТ QT3.

Вибір антиаритмічного препарату і його дози має залежати від типу ураженого серцевого іонного каналу. Дітям з СПТ QT1 призначають  $\beta$ -блокатори пролонгованої дії у добовій дозі 1,5–2 мг/кг. У дітей з СПТ QT3 підвищення ефективності досягають призначенням  $\beta$ -блокаторів і блокатора натрієвих каналів — мексилітину або аллопініну [7].

Критерієм ефективності терапії є відсутність рецидивів нападів втрати свідомості, зни-

ження проявів електричної нестабільності міокарда (зменшення QTc, зникнення альтернації зубця Т, шлуночкових аритмій) і підвищення показників варіабельності серцевого ритму.

Показаннями до імплантації кардіовертера-дефібрилятора у дітей зі спадковим СПТ QT є рецидиви синкопе пацієнта при адекватній терапії, ідентифікація мутацій, асоційованих із важким перебігом захворювання (синдром Джервел—Ланге—Нільсена), СПТ QT3 за наявності у сім'ї випадків раптової серцевої смерті у віці до 40 років [7,8].

*Наводимо клінічний випадок.* Під нашим спостереженням перебуває дитина 5 років із синдромом Джервел—Ланге—Нільсена. Дівчинка від першої вагітності, що перебігала без ускладнень, народжена в терміні гестації 39 тижнів з масою тіла при народженні 3300 г. Пологи без ускладнень. У віці 1 р. 3 міс. виникла підозра щодо наявності нейросенсорної глухоти у дитини. Діагноз було підтверджено в Інституті отоларингології імені проф. О.С. Коломійченка НАМН України (Київ), запропоновано операцію з імплантації слухового апарату інтракраніально. Мати в період підготовки дитини до операції звернулася до кардіолога, і у дитини було вперше виявлено СПТ QT, рекомендовано обстеження батьків та консультацію у генетика.

Дитину взяли на операцію зі слухопротезування, і деякий час батьки не зверталися до лікарів. У 2016 р. дитина захворіла на обструктивний бронхіт, з приводу чого було проведено обстеження, і знову дівчинка потрапила до кардіолога. Цього разу батьки поставилися з більшою увагою до проблеми, тому що у дитини вперше виник епізод втрати свідомості. Було встановлено діагноз «Синдром Джервел—Ланге—Нільсена, тип 2, рецесивний тип успадкування». Дитині було призначено  $\beta$ -блокатори і препарати магнію і направлено в Центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України (м. Київ) для верифікації діагнозу і вирішення питання про нагальність постановки кардіовертера-дефібрилятора. Діагноз було підтверджено. При обстеженні в клінічних і біохімічних показниках патологічних змін не виявлено. ЕКГ: ритм синусовий, регулярний, ЧСС 58/хв, cQT 520–544 мс. ЕхоКГ: КДО 50 мл, КДІ 76 мл/м<sup>2</sup>, ЗСЛШ 6 мм, МШП 6 мм, ЛП 20 мм, скоротлива здатність міокарда добра, ФВ 65%. На МК — V0,9 м/с, на ТК мінімальний зворотний потік, діаметр Ao 12/18/14 мм, Др АК 6 mm Hg, діаметр КЛА 18 мм,

Др КЛА 5 mm Hg, Др Ао спадної частини 7 mm Hg. Висновок: порожнини серця не змінені, функція клапанів не порушена. Кровотік у черевній аорті пульсуючий — даних за СоАо немає.

Дитині була проведена операція з імплантації ендакардіального ЕКС-ААІR. Постопераційний стан пацієнтки задовільний, без ускладнень. При поверненні додому ЧСС 115/хв, QTc 434 мс. Рекомендовано продовжити прийом анаприліну 0,5 мг/кг 4 р/д з моніторингом ЕКГ один раз на місяць у перші 3 міс. після операції, а потім один раз на 3 міс. та при виникненні скарг.

Стан дитини протягом усього періоду спостереження залишається нормальним, регу-

лярно виконується Холтер-моніторинг з корекцією дози  $\beta$ -блокаторів і переведенням на пролонговані їх форми. Фізичний та психічний розвиток дитини відповідає віковим вимогам, до теперішнього часу не зафіксовано нападів синкопе, показники ЕКГ і коригованого інтервалу QT у межах 450–490 мс.

Таким чином, у практиці педіатра можуть зустрітися СПІ QT. Обізнаність лікарів, своєчасна діагностика, зокрема проведення ЕКГ, та адекватна терапія, вивчення сімейного анамнезу, а також спостереження за дитиною дозволять запобігти важким аритмогенним станам та зберегти життя таким пацієнтам.

*Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.*

## ЛІТЕРАТУРА

1. Бережной ВВ, Марушко ТВ. (2009). Внезапная смерть при физических нагрузках у детей и подростков. Современная педиатрия. 6:28–35.
2. Ватутин НТ, Кетинг ЕВ, Калинин НВ. (2000). Дисперсия интервала QT: современное состояние проблемы. Український кардіологічний журнал. 1–2:92–97.
3. Глебов АН, Висмонт ФИ. (2014). Патофизиология нарушений ритма сердца: учебно-методическое пособие. Минск: БГМУ.39.
4. Козлова СИ, Демикова НС, Семакова ЕМ, Блиникова ОЕ. (1996). Наследственные синдромы и медико-генетическое консультирование. Атлас-справочник. Москва: Практика. 416.
5. Нагорная НВ, Пшеничная ЕВ, Конопко НН. (2009). Внезапная сердечная смерть у детей: причины и возможные пути профилактики. Здоровье ребёнка. 1:79–87.
6. Родионова ВВ, Куликова ОМ, Смирнова ТН, Поляков ВЕ. (1999). Амбулаторная диагностика и тактика ведения детей с синдромом удлиненного интервала QT (Романо-Уорда). Российский медицинский журнал. 6:34–37.
7. Школьникова МА. (1999). Жизнеугрожающие аритмии у детей. Москва: Медпрактика. 230.
8. Школьникова МА. (2001). Синдром удлиненного интервала QT. Москва: Медпрактика. 128.
9. Christopher Wren Concise Guide to Pediatric Arrhythmias. (2012). Oxford, UK.190.
10. Geelen J, Doevendans P, Jongbloed R. (1998). Molecular genetics of inherited long QT syndromes. Eur Heart J.19:1427–1433.
11. January CT, Gong Q, Zhou Z. (2000). Long QT syndrome: cellular basis and arrhythmia mechanism in LQT2. J Cardiovasc Electrophysiol. 11.12:1413–1418.

## Сведения об авторах:

**Недельская Светлана Николаевна** — д.мед.н., проф., зав. каф. факультетской педиатрии Запорожского ГМУ. Адрес: г. Запорожье, просп. Маяковского, 26.

**Жиленко Ирина Александровна** — к.мед.н., ассистент каф. факультетской педиатрии Запорожского ГМУ. Адрес: г. Запорожье, просп. Маяковского, 26.

**Лютюкова Галина Васильевна** — врач отделения функциональной диагностики ЗГМДБ №5. Адрес: г. Запорожье, ул. Новгородская, 28а.

Статья поступила в редакцию 22.11.2017 г.