Клинический случай дебюта и течения синдрома удлиненного интервала QT

Михайловская Е.Г.[1], Иго О.Л.[1], Зарипова Ю.Р.[2], Соколов А.Л.[2]

[1] ГБУЗ РК «Детская республиканская больница», Петрозаводск, Российская Федерация
[2] ФГБОУ ВО «Петрозаводский государственный университет», Петрозаводск, Российская Федерация

Актуальность. Синкопе — распространенный симптом в практике детского врача. Одним из жизнеугрожающих синдромов, характеризующихся рецидивирующими синкопе, является синдром удлиненного интервала QT (LQTS). LQTS — это генетически гетерогенное наследственное состояние с нарушением структуры и функции ионных каналов кардиомиоцитов, в результате чего процессы реполяризации миокарда происходят неравномерно и неодновременно в различных частях желудочков. Возрастает чувствительность миокарда к влияниям симпатической нервной системы, что становится причиной тахиаритмий, способных приводить к жизнеугрожающим фибрилляциям желудочков. Выраженность проявлений — от практически бессимптомного течения до значимых нарушений (обмороков, аритмий, внезапной сердечной смерти).

Цель исследования. Описание клинического случая дебюта и течения синдрома удлиненного интервала QT (LQTS).

Пациенты и методы. Девушка, 16 лет, с впервые появившимися жалобами на эпизоды потери сознания, чаще в ночное время, после пробуждения, продолжительностью 2–3 мин, при которых отмечались сердцебиение, шумное дыхание, постепенное отключение сознания. Со слов девочки, во время приступа она слышит, что происходит вокруг, затем засыпает. Описание ребенка по время приступа со слов родителей: открытые глаза, широкие зрачки, бледные кожные покровы.

Результаты. Обратились к кардиологу спустя 6 мес. На контрольной ЭКГ QTc — 432 мс, рекомендован осмотр через 6 мес. В связи с сохраняющимися эпизодами потери сознания проконсультирована эпилептологом, назначена терапия вальпроевой кислотой, частота приступов сократилась до 1 эпизода в 2–3 мес. Через 1 год 3 мес от дебюта заболевания обследована в Центре детской кардиологии и ревматологии (ЦДКР) ГБУЗ «Детская республиканская больница» (ДРБ) г. Петрозаводска. Заподозрен LQTS: удлинение QTc регистрировалось только в ортостазе. У ребенка диагностирована гипофункция щитовидной железы, назначен левотироксин. Приступы расценены как вторичные. Показаний для терапии бета-адреноблокаторами не было. В динамике учащение приступов без эффекта от увеличения дозы вальпроевой кислоты. Через 1 год 10 мес от дебюта заболевания при повторной госпитализации в ЦДКР на ЭКГ выраженная брадикардия с ЧСС 48–52/мин, удлинение QTc до 511 мс стоя, после нагрузки в 20 приседаний на 4 мин восстановительного периода — 582 мс. Суточное мониторирование ЭКГ: 2 эпизода полиморфной желудочковой тахикардии с ЧСС от 136 до 195/мин в ночные часы, 1 эпизод желудочковой мономорфной тахикардии с ЧСС 174/мин также ночью. Диагноз: LQTS, синкопальная форма. Назначены бета-адреноблокаторы. Транспортирована в ФГБУ НМИЦ им. В.А. Алмазова, где по срочным показаниям имплантирован кардиовертер-дефибриллятор (ИКД), продолжена терапия бета-адреноблокаторами. В течение года после имплантации ИКД на фоне антиаритмической терапии синкопальные состояния не рецидивировали, жалоб у девочки нет.

Заключение. Подход к диагностике и лечению пациентов с синкопальными состояниями должен быть мультидисциплинарным и своевременным. Долгий путь к диагнозу откладывает вовремя начатое лечение, утяжеляя состояние пациента и дальнейший прогноз.