

УДК: 616.12-007-008.3

СИНДРОМ РОМАНО-УОРДА, СЛУЧАЙ ИЗ ПРАКТИКИ

Т.А. Лашковская¹, к.м.н., доцент; А.А. Карчевский¹, А.И. Кизелевич²,
Н.А. Малышко², В.Б. Гузаревич², Е.А. Осипова²

¹ - УО «Гродненский государственный медицинский университет»

² - УЗ «Гродненская областная детская клиническая больница»

В статье рассматривается семейный случай синдрома Романо-Уорда.

Ключевые слова: дети, наследственный синдром удлиненного интервала QT, синкопе, лечение, профилактика.
The article describes a familial case of Romano-Ward syndrome.

Key words: children, hereditary long QT syndrome, syncope, treatment, prevention.

Наиболее высоким риском развития внезапной сердечной смерти (ВСС) отличается наследственный синдром удлиненного интервала QT (СУИ QT). СУИ QT это симптомокомплекс, включающий увеличение длительности интервала QTc более 440 мс на ЭКГ покоя, появление на этом фоне пароксизмов полиморфной желудочковой тахикардии типа torsades de pointes с возможной трансформацией ее в фибрилляцию желудочков или асистолию, что клинически часто проявляется возникновением синкопальных состояний и внезапной смертью больного [1, 4, 7].

Для постановки диагноза СУИ QT P.J. Schwartz [7] предложил применять большие и малые диагностические критерии. СУИ QT диагностируется при наличии двух больших или одного большого и двух малых критериев. К большим критериям автор относит удлинение интервала QTc более 440 мс на ЭКГ покоя, синкопе, случаи выявления удлинения интервала QT в семье. Среди малых критериев: врожденная глухота, альтернация зубца T, низкая частота сердечных сокращений и нарушение процессов реполяризации миокарда желудочков. Удлинение интервала QT на ЭКГ, превышающее более чем на 50 мс нормативные значения для данной частоты сердечных сокращений у детей, общепризнанно считается неблагоприятным признаком, указывающим на электрическую нестабильность миокарда. Для клиницистов, помимо выявления синдрома удлиненного интервала QT, чрезвычайно важным является установить первичную или вторичную его формы. От этого зависит выбор тактики лечения и прогноз.

По данным М.А. Школьниковой [3], проводившей длительное (от 5 до 15 лет) наблюдение и анализ семейной ситуации, установлен ряд клинических закономерностей при СУИ QT. Внезапная смерть в обследованных семьях в основном (68%) имела место в молодом возрасте (до 35 лет). У детей в отсутствие лечения риск внезапной смерти спустя 3-5 лет после первого приступа потери сознания достигает 32%. Обращает внимание более высокий риск внезапной смерти у мальчиков в препубертатном и пубертатном периодах. Частота клинической смерти у них в 2 раза выше, чем у девочек.

Особенностями синкопе к детей при СУИ QT являются [2]:

1) возникновение на высоте психоэмоциональной или физической нагрузки (у 40% пациентов на фоне эмоционального возбуждения, у 50% – физической нагрузки, у 20% – плавания, у 15% – во время пробуждения после ночного сна, у 5% – как реакция на резкие звуковые раздражители);

2) появление в пресинкопальном периоде головокружения, общей слабости, потемнения в глазах, сердцебиения, ощущения тяжести за грудиной;

3) быстрое восстановление сознания и отсутствие анамнестических нарушений в послеприступный период;

4) отсутствие изменений личности, типичных для больших эпилепсией.

Выделяют врожденные (наследственные СУИ QT): Джервелла-Ланге-Нильсена (сочетающийся с врожденной глухотой) и Романо-Уорда, названные по фамилиям авторов, впервые описавших данные синдромы, а также приобретенные варианты СУИ QT. Как врожденный, так и приобретенный СУИ QT может протекать в бессинкопальной и синкопальной формах.

Частота встречаемости наследственного СУИ QT достаточно высока. Известно, что синдром Романо-Уорда выявляется в популяции с частотой 1:10000, а у детей 1:5000-1:7000 [5]. При обследовании групп пациентов с кардиогенными синкопальными состояниями синдром выявлен в 36% случаев [5].

Приводим собственное наблюдение синдрома Романо-Уорда. Больной Д. 12 лет, поступил в УЗ «ГОДКБ» 21.01.2009 г. с жалобами на головокружение, многократную кратковременную потерю сознания в анамнезе. Со слов родителей, ребенок болен с 7 лет, когда после резкого внешнего раздражителя (громкий звонок телефона) впервые произошла потеря сознания.

Ребенок от I беременности, протекавшей с угрозой прерывания в ранние сроки, I преждевременных с родов (34 недели), с массой тела при рождении 1700 г. На естественном вскармливании до 2 мес. Привит по возрасту. Наследственность отягощена по синдрому Романо-Уорда (см. рисунок 1).

Легенда: I-2 – умер в возрасте 64 лет (инфаркт миокарда); I-3, II-6, II-7 (умер в возрасте 27 лет); III-5, III-7 – синдром Романо-Уорда.

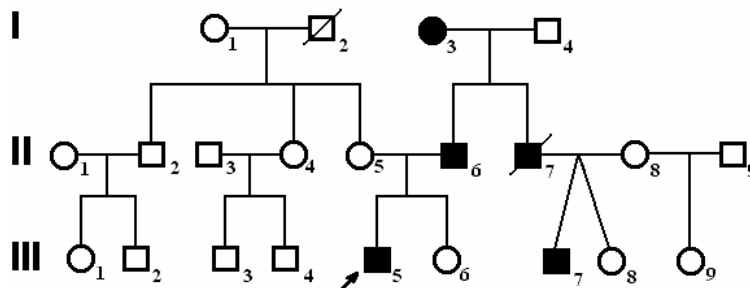


Рисунок 1 – Родословная пациента Д. 12 лет

Первое синкопе у отца ребенка произошло в возрасте 22 лет. На ЭКГ отца отмечается удлинение интервала QT до 540 мс при ЧСС 50 в минуту.

Последнее синкопальное состояние у ребенка 10.01.2009. Родители нашли ребенка ночью без сознания рядом с кроватью. Со слов ребенка его ночью разбудил звонок будильника, он поднялся, чтобы выключить его и больше ничего не помнит. Синкопе, со слов родителей, длится несколько минут, после которых ребенок отмечает общую слабость, сохраняющуюся от нескольких минут до часа. В течение последних пяти лет было восемь синкопальных состояний. Обследован у неврологов – патологии не выявлено.

При поступлении в стационар общее состояние ребенка удовлетворительное. Гиперстенического телосложения, масса тела 50 кг, длина тела 157 см (физическое развитие среднее). Нервно-психическое развитие соответствует возрасту. Кожные покровы чистые, бледно-розовые, тургор тканей удовлетворительный. Периферические лимфоузлы не увеличены. Костно-мышечная и суставная системы без отклонений от нормы. ЧД 20/мин. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. АД на руках 115/75 мм рт. ст. При перкуссии границы сердца в пределах возрастной нормы. Тоны сердца ритмичные, громкие, нежный систолический шум на верхушке и V точке, уменьшающийся в положении стоя. ЧСС 75/мин. Живот при пальпации мягкий, безболезненный. Печень и селезенка не увеличены. Стул и мочеиспускание в норме.

Ребенок обследован: общие анализы крови, мочи, биохимический анализ крови, копрограмма, иммунограмма в пределах возрастной нормы. На ЭКГ от 22.01.09 регистрируется синусовый ритм, ЧСС – 76/мин, угол а – 63°, PQ – 0,14, QRS – 0,09, QT – 0,47. Заключение: нормограмма, увеличение длительности электрической систолы желудочков. На ЭхоКГ размеры камер сердца и гемодинамика в пределах возрастной нормы. ВСР от 22.01.09: ИВТ – симпатикотония, асимпатикотоническая вегетативная реактивность.

ХМ ЭКГ 29.01.09. За время мониторирования (23 часа) регистрируется синусовый ритм с единичными предсердными ЭС, эпизодами миграции водителя ритма по предсердиям, QT макс. – 566 мс (ЧСС – 52/мин.), SA-блокада II ст. Циркадный индекс – 1,8. Средняя дневная ЧСС – 116/мин, в ночное время – 64/мин., что свидетельствует о тахикардии в дневное время. В дневное время выражена вариабельность RR интервалов. Зарегистрированы следующие аритмии: 1) одиночные НЖЭС – 3, максимальная пауза 1192 мс; 2) миграция водителя ритма по предсердиям – 14 (ночное время); 3) SA-блокада II ст. в ночное время – 8, максимальная пауза 1536 мс. Изменений сегмента S-T и зубца T нет (см. рисунок 2).

Препаратами первого выбора в терапевтическом лечении, обуславливающими блокаду симпатических влияний на сердце, являются β-блокаторы, положительный эффект которых связан с уменьшением степени дисперсии реполяризации миокарда желудочков, что предотвращает приступы жизнеугрожающих аритмий [6].

Ребенку был назначен метопролол в дозе 25 мг/сут. На 7-й день приема β-блокатора на ХМ ЭКГ отмечается укорочение интервала QT до 430 мс.

Ребенок выписан домой в удовлетворительном состоянии с рекомендациями продолжить прием метопролола в дозе 25 мг 1 раз в день (утром). Рекомендовано проведение курсов кардиометаболической и антиоксидантной терапии (магний В₆, панангин, карнитина хлорид, милдронат, тиотриазолин и др.). Ребенку противопоказан прием препаратов, удлиняющих интервал QT:

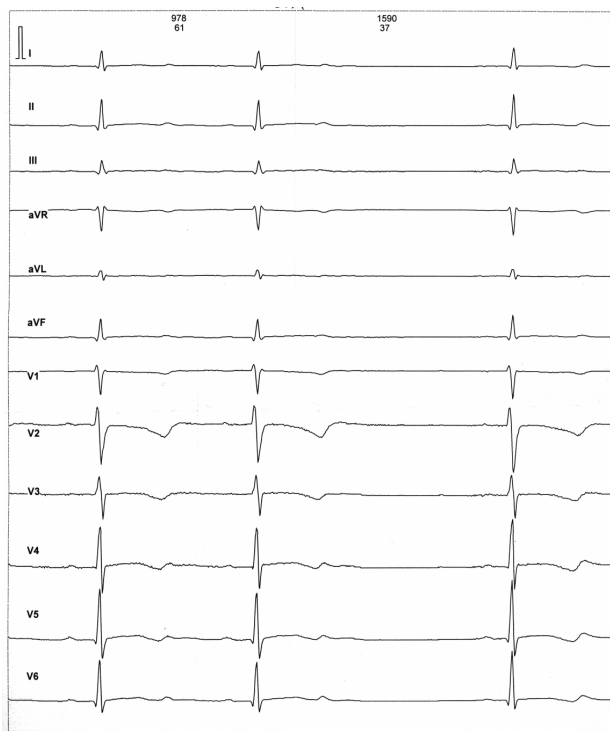


Рисунок 2 – ХМ ЭКГ 29.01.09 интервал QT макс. 566 мс (при ЧСС 52/мин)

1) антибиотиков и антибактериальных препаратов (эритромицин, кларитромицин, азитромицин, спирамицин, клиндамицин, бактрим, изониазид); 2) антигистаминных препаратов (астемизол, терфенадин); 3) сердечно-сосудистых препаратов (кавинтон, адреналин, эфедрин); 4) антиаритмических препаратов (прокаинамид, лидокаин, флекаинид, пропafenон, соталол, кордарон); 5) гастроэнтерологических препаратов (цизаприд); 6) диуретиков (индапамид); 7) антигрибковых препаратов (флюконазол, кетоконазол, интраконазол), и других препаратов (пробукол, папаверин, аденозин). При повторении синкопе на фоне приема β-блокаторов рекомендована консультация в РНПЦ «Кардиология».

Через 1 месяц после выписки ребенка Д. в отделение поступил его двоюродный брат (15 лет), который при длительной, психоэмоциональной игре за компьютером впервые потерял сознание. На ХМ ЭКГ у подростка впервые зафиксировано удлинение интервала QT до 570 мс (ЧСС 57/мин.). При обследовании в кардиологическом отделении УЗ «ГОДКБ» ему был выставлен диагноз: синдром Романо-Уорда.

Литература

1. Бокерия, Л.А. Синдром удлиненного интервала QT – клиника, диагностика и лечение / Л.А. Бокерия, А.Ш. Ревшвили, И.В. Проничева // *Анналы аритмологии*. – 2005. – № 4. – С. 7-17.
2. Макаров, Л.М. ЭКГ в педиатрии / Л.М. Макаров. – Москва: Медпрактика, 2002. – 274 с.
3. Школьникова, М.А. Жизнеугрожающие аритмии у детей / М.А. Школьникова. – Москва: Нефтяник, 1999. – 230 с.
4. Школьникова, М.А. Синдром удлиненного интервала QT / М.А. Школьникова. – Москва: Медпрактика, 2001.
5. The long QT syndrome: prospective longitudinal study of 328 families / Moss A. [et al.] – *Circul*, 1991, 84: 1136-1144.
6. Effectiveness and limitations of beta-blocker therapy in congenital long-QT syndrome / A.J. Moss [et al.] // *Circulation*. – 2000. – Vol. 15, 101(6). – P. 616-623.
7. Schwartz, P. Idiopathic long QT syndrome: progress and questions / P. Schwartz // *Am Heart J*. – 1985. – 109:399-411.

Поступила 09.02.10