



Ачилова Феруза Ахтамовна,
ассистент кафедры педиатрии №2,
Самаркандский государственный медицинский институт,
Республика Узбекистан, Самарканд

Раббимова Дилфуза Тоштемировна,
Д.м.н., доцент, заведующая кафедрой
пропедевтики детских болезней,
Самаркандский государственный медицинский институт,
Республика Узбекистан, Самарканд

Ибатова Шоира Мавлановна,
доцент кафедры пропедевтики детских болезней,
Самаркандский государственный медицинский институт,
Республика Узбекистан, Самарканд

НАРУШЕНИЕ ЭЛЕКТРИЧЕСКОЙ СИСТОЛЫ У ДЕТЕЙ С НЕЗАРАЩЕНИЕМ МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКИ

АННОТАЦИЯ

На базе Самаркандского Областного Многопрофильного Детского Медицинского центра в отделение кардиоревматологии нами было обследовано 77 больных детей до 16 лет с незаращением межжелудочковой перегородки. Для вычисления скорректированного интервала QT мы разработали алгоритм наиболее достоверных и информативных клинико-электрокардиографических критериев диагностики синдрома удлиненного интервала QT. При анализе анамнестических данных выяснили, что у здоровых детей продолжительность скорректированного интервала QT равна по Bazett $385 \pm 4,7$ мс; по Fridericia $354 \pm 3,8$ мс; по Sagie $358 \pm 3,4$ мс. При незаращении межжелудочковой перегородки по формуле Bazett выявляется удлинение интервала QT у 9,1%, по модифицированной формуле Bazett у 14,3%, по Fridericia у 6,5% и по Sagie у 3,9% больных детей. Наиболее доказательным в диагностики синдрома удлиненного интервала QT является алгоритм клинической симптоматики и анализ скорректированного интервала QT по формуле Fridericia.

Ключевые слова: Синдром удлиненного интервала QT, больные, незаращение межжелудочковой перегородки, алгоритм диагностики.

Achilova Feruza Akhtamovna,
Assistant of the Department of Pediatrics No. 2,
Samarkand State Medical Institute,
Republic of Uzbekistan, Samarkand
Rabbimova Dilfuza Toshtemirovna,
Doctor of Medical Sciences, Associate Professor,
Head of the Department of Propedeutics of Childhood Diseases,
Samarkand State Medical Institute,
Republic of Uzbekistan, Samarkand
Ibatova Shoir Mavlanovna,
Associate Professor of the Department of Propedeutics
of Childhood Diseases, Samarkand State Medical Institute,
Republic of Uzbekistan, Samarkand

ELECTRICAL DISORDER IN CHILDREN WITH NONINFECTED VENTRICULAR PARTITION

ANNOTATION

On the basis of the Samarkand Regional Multidisciplinary Children's Medical Center in the department of cardio-rheumatology, we examined 77 sick children under 16 years of age with non-closure of the interventricular septum. To calculate the corrected QT interval, we have developed an algorithm for the most reliable and informative clinical and electrocardiographic criteria for the diagnosis of prolonged QT interval syndrome. When analyzing anamnestic data, it was found that in healthy children the duration of the corrected QT interval is equal to 385 ± 4.7 ms according to Bazett; Fridericia 354 ± 3.8 ms; Sagie 358 ± 3.4 ms. With non-closure of the interventricular septum

according to the Bazett formula, QT interval lengthening is revealed in 9.1%, according to the modified Bazett formula in 14.3%, according to Fridericia in 6.5% and according to Sagie 3.9% of sick children. The most evidence-based in the diagnosis of non-closure of the interventricular septum QT is the algorithm of clinical symptoms and the analysis of the corrected QT interval according to the Fridericia formula.

Key words: Long QT syndrome, patients, non-closure of the interventricular septum, diagnostic algorithm.

Актуальность. Относительно недавно в кардиологии выделилась группа заболеваний и клиничко-электрокардиографических синдромов, сопряженных с высоким риском развития опасных для жизни аритмий и внезапной смерти у лиц молодого возраста. К ним относятся синдром удлиненного интервала (СУИ) QT, синдром короткого интервала (СКИ) QT, синдром Бругада и др. Все эти заболевания сегодня объединены в понятие «каналопатии», так как в основе их патогенеза лежит молекулярно-генетические аномалии регуляции ионных каналов кардиомиоцитов.

Синдром удлиненного интервала QT относится к первичным электрическим заболеваниям сердца который клинически характеризуется приступами потери сознания, обусловленные полиморфной желудочковой тахикардией, тахикардией типа «пируэт» или фибрилляцией желудочков [2,3,4,7,8,9,16].

В норме интервал QT находится в пределах от 350 до 440 мс. Существуют несколько формул для оценки скорректированного интервала QT. На практике в Республике Узбекистан используется оценка должностующей продолжительности интервала QT, рассчитанный по формуле Н. Bazett (1920) : $QT = k\sqrt{RR}$, где k- эмпирически найденная константа, равная для мужчин 0,37 и женщин – 0,40. Удлинение считается превышение должного значения интервала QT более чем на 0,02-0,05 с. Однако, в настоящее время во многих странах [11,13,14] при оценке интервала QT формула Bazett практически не используется, используются формула для скорректированного QT по Fridericia [$QTc = QT/RR^{1/3}$]; Фрамингеймская формула [$QTc = QT + 0,154(1-RR)$]; M. Hodges [$QTc = QT + 1,75(HR-60)$]; P. Rautaharju (для женщин и мужчин <15 и >50 лет: $QTc = (QT(HR+100)) / 656$) и множество других [1,5,6,15].

Цель исследования. Разработать алгоритм наиболее достоверных и информативных клиничко-электрокардиографических критериев диагностики синдрома удлиненного интервала QT путем использования ряда формул анализа интервала QT среди больных с незаращением межжелудочковой перегородки.

Материалы и методы. На базе Самаркандского Областного Многопрофильного Детского Медицинского центра в отделение кардиоревматологии нами за период 2018-2020 годы было обследовано по стационарному и архивным материалам 77 больных детей до 16 лет с незаращением межжелудочковой перегородки (НМЖП).

Диагноз был поставлен на основании сбора анамнеза, объективных данных, показателей клиничческих и параклиничческих изменений, эхокардиографии в сочетании с доплерокардиографией. Контрольную группу составили 20 здоровых детей.

При оценке скорректированного интервала QT в данной работе мы кроме формулы Bazett использовали формулы Fridericia: $QTc = QT / \sqrt[3]{RR}$ и Sagie $QTc = QT + 0,154x(1-RR)$.

С практической целью нами разработан алгоритм таблицы для распознавания СУИ QT. В таблицу включено 16 признаков и их градации, обращено особое внимание на клинику (глухоте, синкопе, случаи внезапной смерти в семье), ЭКГ изменения зубца Т, аритмии и данные скорректированного интервала QT по формулам Fridericia и Sagie.

При работе с таблицей последовательно проводили суммирование соответствующих баллов. При наборе суммы баллов в пределах пороговых уровней от +18 до +40 баллов относили к группе больных СУИ QT. Если сумма баллов превышала пороговый уровень +51, оно характерно для синдрома Джервела-Ланге-Нильсена. При сумме баллов - 11 и ниже СУИ QT отсутствует. Если сумма баллов находится между пороговыми уровнями как -11 и +18, то констатировали как неопределенный результат.

Результаты исследования и обсуждение.

При анализе анамнестических данных выяснили, что среди больных с НМЖП у 70% матерей беременность протекала с осложнениями; чаще зарегистрированы токсикоз первой половины, угроза прерывания беременности, ОРВИ, прием лекарственных препаратов. С высокой частотой (82,3%) отмечались стремительные и быстрые роды.

Клинические признаки НМЖП проявлялись общей бледностью (89,7%), цианозом носогубного треугольника (82,4%), одышкой с участием вспомогательной мускулатуры (77,8%). Нередко возникал навязчивый кашель, усиливающийся при перемене положения тела, сопровождающийся застойными хрипами, часто - повторными пневмониями (76,9%). При физикальном обследовании сердца у 29 больных (38,4%) визуально определялся сердечный "горб". Верхушечный толчок был разлитой, усиленный, улавливалось систолическое дрожание в 3-4 межреберье слева. Перкуторно границы относительной сердечной тупости были расширены в обе стороны, особенно вправо. Выслушивался грубый скребущего тембра систолический шум, связанный с 1 тоном, с максимальной точкой выслушивания в 3-4 межреберье (реже - во 2-3 межреберье) слева от грудины, 2 тон над легочной артерией был акцентирован, часто расщеплен. В большинстве случаев с первых дней или месяцев жизни в клиничческой картине были выражены признаки сердечной недостаточности: увеличение печени и селезенки (56,9%), нарушение кровообращения наблюдалась у 67 (87,0%) детей.

Исследование биоэлектрических процессов в сердечной мышце с применением стандартных отведений ЭКГ позволило выявить нарушения всех основных функций миокарда. Так у 46 больных (59,7) отмечался правильный синусовый ритм с тахикардией, достигшего 180-200 ударов в 1 минуту, у 28 (36,4%) была синусовая аритмия.

При вычислении скорректированного интервала QT по модифицированной формуле Bazett $407 \pm 5,5$ мс, по Fridericia $358 \pm 4,1$ мс, по Sagie $360 \pm 3,5$ мс. Заслуживает внимание пределы колебания скорректированного интервала QT: по

модифицированной формуле Bazett от 316 до 548 мс, по Fridericia от 271 до 468 мс, по Sagie от 292 до 454 мс.

Выявлено удлинение интервала QT по формуле Bazett у 7 (9,1%), при вычислении по модифицированной формуле Bazett для скорректированного интервала QT у 11 (14,3%), по формуле Fridericia у 5 (6,5%) и по формуле Sagie у 3 (3,9%) больных детей. Выявленное удлинение интервала QT по формуле Bazett составляет 9,1%, но клинико-инструментальные признаки отмечены не у всех выявленных больных. Так только двое больных получили общую сумму баллов свыше 40 баллов, что указывает на то, что их можно отнести к группе СУИ QT. Двое больных получили общую сумму баллов

менее +18, что констатирует неопределенный результат, остальные 3 больных получили -11 и ниже, что говорит об отсутствии данного заболевания.

При более детальном клинико-инструментальном обследовании детей удлинение интервала QT было установлено у 11 (14,3%) больных, а диагноз СУИ QT был выявлен у 2 (2,6%) по типу болезнь Романо-Уорда. У остальных 9 (11,7%) детей удлинение вторичное, за счет гипомagneмии и гипокалиемии (магний менее 0,08 ммоль/л и калий менее 2,5 ммоль/л).

Параметры длительности электрической систолы в зависимости от возраста и пола по сравнению с показателями здоровых детей в контрольной группе представлены в таблице.

Таблица.

Параметры скорректированного интервала QT у детей различного возраста при НМЖП (M±m, в миллисекунд).

QT формулам	Здоровые дети в возрасте				Больные дети в возрасте			
	0-2 года n=20	2-7 лет n=20	7-12 лет n=20	Старше 12 n=20	0-2 года n=39	2-7 лет n=19	7-12 лет n=10	Старше 12 n=9
QT по Bazett	367±28,1	374±13,5	388±6,9	394±6,1	398±10,0	415±15,1	382±8,8	435±30,3
QT по Fridericia	331±10,2	339±12,0	365±8,0	375±5,3	341±7,4	369±10,0	365±7,9	381±10,2
QT по Sagie	322±12,3	348±9,8	365±8,4	383±3,8	334±6,7	394±12,7	374±8,4	393±10,3
	336±7,6	345±10,7	371±7,6	377±5,6	342±5,1	372±8,8	370±7,8	384±9,2
	329±9,2	355±8,1	370±7,5	384±4,2	340±6,7	389±9,8	377±7,6	393±7,5

Примечание: в числителе мальчики, в знаменателе – девочки.

Следовательно, по формуле Bazett скорректированный интервал QT у здоровых детей колеблется в пределах от 367 до 408 мс, по Fridericia от 322 до 383 мс, по Sagie от 329 до 384 мс; а у больных детей по Bazett от 382 до 438 мс, по Fridericia от 334 до 393 мс, по Sagie от 340 до 393 мс. Скорректированный интервал QT, Fridericia и Sagie имеет различия по

Измеренный и скорректированный интервал QT по разным авторам колеблется в пределах от нормы до патологии. Среди больных с НМЖП выраженный СУИ QT, выявлены у 2 детей, когда QT у них 566 мс, в анамнезе отмечались синкопе. Приведем пример нашего наблюдения:

Больной Каноатов О., возраст 8 лет. Клинический диагноз: ВПС (НМЖП). Стадия декомпенсации НК II Б степени. Анемия средней

тяжести. Жалобы при поступлении на одышку, цианоз носогубного треугольника, кашель, сердцебиение, обмороки, слабость.

Из анамнеза ребенок болен с рождения, состоит на диспансерном учете по поводу порока. Ребенок от 4 беременности, которая протекала с угрозой выкидыша, на втором месяце беременности мать переболела гриппом. Родился в срок, массой 3000 гр, ростом 51 см, в периоде новорожденности определили ВПС. С 2 летнего возраста стали отмечать приступы синкопе 1-2 раза в месяц, затем приступы участились. Двоюродный брат в семье умер внезапно в возрасте 8 лет, у которого отмечались синкопальные состояния. У отца также наблюдались обмороки. Ниже приводим генеалогическое древо и ЭКГ больного.

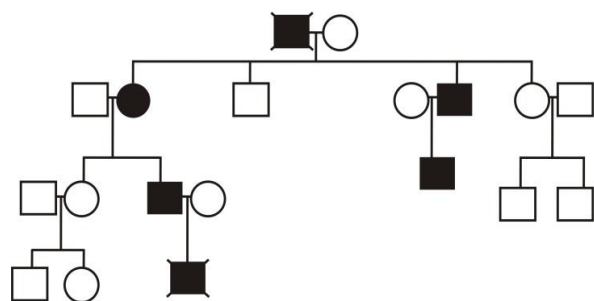


Рис. Генеалогическое древо и электрокардиограмма больного ребенка

На электрокардиограмме выявлено: нарушение внутрижелудочковой проводимости, перегрузка левого предсердия, гипертрофия миокарда

правого желудочка, – скорректированный QT по Bazett – 496 мс; по Fridericia – 462 мс; по Sagie – 454.

На ЭХО КГ и УЗИ Доплероскопии было выявлено – врожденный порок сердца по типу

незаращения межжелудочковой перегородки, дефект размером 8 мм.

При работе с диагностической таблицей для распознавания СУИ QT получили следующие данные: интервал QT более 440 мс+10, поSagie более 440 мс+8, по Fridericia +5, разница QT на ЭКГ у родственников больше 440 мс+3, разница QT более 440 мс у обследуемого+4, синкопе+3, первый синкопе до 7 лет+1, предсинкопальные состояния в анамнезе+2, альтернация зубца T+3, синусовая брадиаритмия+2, мужской пол-3. Таким образом, набрана сумма баллов +48, который удостоверяет наличие ребенка синдрома Романо-Уорда.

Таким образом, у нашего больного на фоне НМЖП клинически и электрокардиографически зарегистрирован врожденный синдром удлиненного интервала QT – форма Романо – Уорда, который утяжелял течение порока.

Следовательно, при НМЖП нередко регистрируются СУИ QT, наиболее достоверным в диагностики является анализ продолжительности скорректированного интервала QT по формуле Fridericia.

Выводы:

У здоровых детей продолжительность скорректированного интервала QT равна по Bazett $385 \pm 4,7$ мс; по Fridericia $354 \pm 3,8$ мс; по Sagie $358 \pm 3,4$ мс.

При незаращение межжелудочковой перегородки по формуле Bazett выявляется удлинение интервала QT у 9,1%, по модифицированной формуле Bazett у 14,3%, по Fridericia у 6,5% и по Sagie у 3,9% больных детей.

Наиболее доказательным в диагностики СУИ QT является алгоритм клинической симптоматики и анализ скорректированного интервала QT по формуле Fridericia.

Список литературы/Iqtiboslar/References

1. Бокерия, О.Л., Санаков М.К. Синдром удлиненного QT-интервала. Неинвазивная аритмология. - 2015. - Т12. - №2. - С. 114-127.
2. Приори С.Г., Бломстрём-Лундквист К., Маццанти А. и др. Рекомендации ESC 2015 по ведению пациентов с желудочковой аритмией и предотвращению внезапной сердечной смерти. Европейский журнал сердца. - 2015. - Т. 36, N 41. - С. 2793-2867. DOI: 10.1093 / eurheartj / ehv316.
3. Ильдарова Р.А., Школьников М.А. Современная тактика ведения молодого возраста с синдромом удлиненного интервала QT: от ранней диагностики к имплантации кардиовертера дефибриллятора и мониторингу маркеров риска внезапной смерти. Сибирский медицинский журнал. - 2015. - Т30. - N1. - С. 28-35.
4. Лю Дж. Ф., Джонс К., Мосс А. Дж. И др. Международный регистр синдрома удлиненного интервала QT. Факторы риска повторных обмороков и последующих смертельных или почти смертельных событий у детей и подростков с синдромом удлиненного интервала QT. JACC. - 2011. - № 57. - Р. 941-950. DOI: 10.1016 / j.jacc.2010.10.025.
5. Гордеева М.В., Велеслава О.Е., Батунова М.А. и др. Внезапная ненасильственная смерть молодых людей (ретроспективный анализ). Вестник аритмологии. - 2011. - Т65. - С.25-32.
6. Гордеева М.В., Митрофанова Л.Б., Пахомов А.В. и др. Внезапная сердечная смерть молодых людей. Вестник аритмологии. - 2012. - Т68. - С.34-44.
7. Баранов А.А., Школьников М.А., Ильдарова Р.А. и др. Синдром удлиненного QT. Клинические рекомендации. - М., 2016. - 25 с.
8. Беззина ЧР, Лахруч Н., Априори С.Г. Генетика внезапной сердечной смерти // Circ. Res. - 2015. - Т. 12, № 116. - С. 1919-1936. DOI: 10.1161 / CIRCRESAHA.116.304030.
9. Приори С.Г., Уайлд А.А., Хори М. и др. Заключение экспертного консенсуса HRS / EHRA / APHRS по диагностике и ведению пациентов с наследственными синдромами первичной аритмии // Ритм сердца. - 2013. - Т. 10, № 12. - Р. 1932-1963 гг. DOI: 10.1016 / j.hrthm. 2013.05.014.
10. Бокерия Л.А., Бокерия О.Л., Голухова Е.З. и др. Желудочковые аритмии. Клинические рекомендации. - М.: «ФГБУ ННПССХ им. А.Н.Бакулева» МЗ РФ, 2017. - 50 с.
11. Макаров Л.М., Рябыкина Г.В., Тихоненко В.М. и др. Национальные российские рекомендации по применению методики холтеровского мониторинга в клинической практике. Российский кардиологический журнал - 2014 - №2 (106) - С. 6-71.
12. Ревишвили А.Ш., Неминуций Н.М., Баталов Р.Е. и др. Всероссийские клинические рекомендации по контролю над риском внезапной остановки сердца и внезапной сердечной смерти, профилактике и оказанию первой помощи. Вестник аритмологии - 2017 - Т89 - С. 2-104.
13. Голицын С.П., Кропачёва Е.С., Майков Е.Б. и др. Наследственный (врожденный) синдром удлиненного интервала QT. Диагностика и лечение нарушений ритма сердца и проводимости. Клинические рекомендации. Общество специалистов по неотложной кардиологии. - М., 2013. - С. 154-170.
14. Urrutia, J., Alday A., Gallego M. et al. Механизмы модуляции IhERG / IKr $\alpha 1$ -адренорецепторами в клетках HEK293 и сердечных миоцитах. Клетка. Physiol. Biochem. - 2016. - Т. 40, № 6. - С. 1261-1273. DOI: 10.1159 / 000453180.
15. Вильсендорф Д.М., Странк-Мюллер К., Гитцен Ф.Х., Кун Х. Одновременная гипертрофическая обструктивная кардиомиопатия и синдром удлиненного интервала QT: потенциально злокачественная ассоциация. Z Kardiolog. 2002 июль; 91 (7) : 575-80.
16. Boczek NJ, Ye D., Jin F. et al. Идентификация и функциональная характеристика нового CACNA1C-опосредованного сердечного расстройства, характеризующегося удлиненными интервалами QT с гипертрофической кардиомиопатией, врожденными пороками сердца и внезапной сердечной смертью. Circ Arrhythm Electrophysiol. 2015 Октябрь; 8 (5) : 1122-32. DOI: 10.1161 / CIRCERP. 115.002745.
17. Шамсиев А. М. и др. Лечение детей с хроническим бронхитом //Здобутки клінічної і експериментальної медицини. – 2015. – №. 4. – С. 69-71.