

2. Вовк, Е. И. Желчнокаменная болезнь в XXI веке: что нового? / Е. И. Вовк // Журнал Лечащий врач. – 2020. – Т. 5, № 2. – С. 36 – 41.
3. Бордин, Д. С. Рекомендации научного общества гастроэнтерологов России по диагностике и лечению желчнокаменной болезни / Д.С. Бордин // Экспериментальная и клиническая гастроэнтерология. – 2019. – Т. 4. – С. 114 – 123.
4. Дадвани, С. А. Желчнокаменная болезнь / С. А. Дадвани, П. С. Ветшев, А. М. Шулутко // Каталог желчнокаменной болезни – Москва: ГЭОТАР – Медиа, 2019. – Гл. 4. – С. 10 – 16.
5. Шеина, О. П. Желчнокаменная болезнь у детей / О. П. Шеина, А. М. Чередниченко // Вестник Уральской медицинской академической науки. – 2010. – Т. 31, № 3. – С. 63 – 68.
6. Ивашкин, В.Т. Рекомендации российской гастроэнтерологической ассоциации по диагностике и лечению желчнокаменной болезни / В. Т. Ивашкин, И. В. Маев, Е. К. Баранская // Российский журнал гастроэнтерологии, гепатологии, колопроктологии. – 2020. – Т. 26, № 3. – С. 64 – 80.
7. Клинические рекомендации: Желчнокаменная болезнь у детей / Союз педиатров России. Российское общество детских гастроэнтерологов, гепатологов и нутрициологов. Российская гастроэнтерологическая ассоциация. – Текст: электронный. — URL:https://www.pediatr-russia.ru/information/klin-rek/proekty-klinicheskikh-rekomendatsiy/%D0%96%D0%9A%D0%91_%D0%B4%D0%B5%D1%82%D0%B8_%D0%A1%D0%9F%D0%A0_1.06.2021.pdf (дата обращения: 14.03.2023).

Сведения об авторах

Виктория С. Самохина – студент*

Лидия В. Крылова – кандидат медицинских наук, доцент

Information about the authors

Viktoria S. Samohina – student*

Lydia V. Krylova – Candidate of Sciences (Medicine), Associate Professor

***Автор, ответственный за переписку (Corresponding author):**
S.Vika2003@yandex.ru

УДК 616-039.61

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ СИНДРОМА УДЛИНЕННОГО ИНТЕРВАЛА QT НА ФОНЕ ПРОЛАПСА МИТРАЛЬНОГО КЛАПАНА У РЕБЕНКА 15 ЛЕТ

Анастасия Александровна Синикина, Юлия Александровна Трунова

Кафедра поликлинической педиатрии

ФГБОУ ВО «Уральский государственный медицинский университет»

Министерства здравоохранения РФ

Екатеринбург, Россия

Аннотация

Введение. Синдром удлиненного интервала QT (СУИQT) – самый частый наследственный синдром из группы каналопатий, характеризующийся

удлинением интервала QT на ЭКГ, приступами потери сознания на фоне эпизодов жизнеугрожающих желудочковых аритмий и высоким риском внезапной сердечной смерти. Удлинение интервала QT может быть, как первичным (генетически обусловленным), так и вторичным, в том числе на фоне пролапса митрального клапана (ПМК) **Цель исследования** – демонстрация клинического случая СУИQT на фоне ПМК, у 15-летней пациентки, особенности диагностического наблюдения и тактики ведения. **Материал и методы.** Проведен ретроспективный анализ истории болезни пациентки с удлинением интервала QT на фоне пролапса митрального клапана, наблюдающейся в ГДКЦ ДГКБ №11 г.Екатеринбурга. **Результаты.** В статье представлено клиническое наблюдение девочки 15 лет с синдромом удлиненного интервала QT и ПМК, особенности диагностики и наблюдения. **Выводы.** Взаимосвязь СУИQT и ПМК доказана, также описаны случаи ВСС на фоне интактного ПМК, что указывает на необходимость более тщательного наблюдения за такими пациентами. Подсчет интервала QTc по формуле Базетта на ЭКГ у всех пациентов с ПМК позволит выявлять сопутствующее удлинение интервала QT, что поможет предотвратить случаи ВСС у детей. **Ключевые слова:** синдром удлиненного интервала QT, пролапс митрального клапана, критерии диагностики.

A CLINICAL CASE OF LONG QT SYNDROME ON THE BACKGROUND OF MITRAL VALVE PROLAPSE IN A 15 YEARS OLD CHILD

Anastasia A. Sinikina, Yulia A. Trunova

Department of Polyclinic Pediatrics

Ural state medical university

Yekaterinburg, Russia

Abstract

Introduction. Long QT syndrome (LQTS) is the most common hereditary syndrome from the group of channelopathies, characterized by prolongation of the QT interval on the ECG, attacks of loss of consciousness against the background of episodes of life-threatening ventricular arrhythmias and a high risk of sudden cardiac death. Prolongation of the QT interval can be both primary (genetically determined) and secondary, including against the background of mitral valve prolapse (MVP). **The purpose of the study** is to demonstrate a clinical case of LQTS against the background of MVP in a 15-year-old patient, the features of diagnostic observation and management tactics. **Material and methods.** A retrospective analysis of the medical history of a patient with prolongation of the QT interval against the background of mitral valve prolapse, observed in the City Clinical Hospital No. 11 of Yekaterinburg, was carried out. **Results.** The article presents a clinical observation of a 15-year-old girl with long QT interval syndrome and MVP, features of diagnosis and follow-up. **Conclusions.** The combination of LQTS and MVP has been proven, and cases of SCD against the background of intact MVP have also been described, which indicates the need for more careful monitoring of such patients. Calculation of the QTc interval using the Bazett formula on the ECG in all patients

with MVP will allow the detection of prolongation of the QT interval, which will help prevent SCD in children.

Keywords: long QT syndrome, mitral valve prolapse, diagnostic criteria.

ВВЕДЕНИЕ

Синдром удлиненного интервала QT (СУИQT) – самый частый наследственный синдром из группы каналопатий (1:3000 – 1:2500 новорожденных), характеризующийся удлинением интервала QT на электрокардиограмме (ЭКГ), приступами потери сознания на фоне эпизодов жизнеугрожающих желудочковых аритмий и высоким риском внезапной сердечной смерти (ВСС). Удлинение интервала QT может быть, как первичным (генетически обусловленным), так и вторичным, например при приеме отдельных препаратов, а также на фоне пролапса митрального клапана [1].

Современное определение пролапса митрального клапана (ПМК) трактует его как систолическое выбухание одной или обеих створок митрального клапана не менее 2 мм над плоскостью митрального кольца при обязательной регистрации по длинной оси сердца [3]. Внезапная смерть является редким осложнением ПМК, случается менее чем у 2% пациентов в течение длительного наблюдения с ежегодной смертностью меньше 1%. Вероятными причинами смерти выступают желудочковые тахиаритмии, приводящие к электрической нестабильности миокарда, выявленные при суточном мониторинге ЭКГ, у некоторых пациентов отмечено удлинение интервала QT [2].

Цель исследования – демонстрация клинического случая СУИQT на фоне ПМК, у 15-летней пациентки, особенности диагностического наблюдения и тактики ведения.

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ

Проведен ретроспективный анализ истории болезни пациентки с удлинением интервала QT и пролапсом митрального клапана 1 степени, наблюдающейся в Городском детском кардиоревматологическом центре (ГДКЦ) детской городской клинической больницы №11 (ДГКБ №11) г. Екатеринбурга.

РЕЗУЛЬТАТЫ

Пациентка А. 15 лет, наблюдается аритмологом ГДКЦ ДГКБ №11 с апреля 2015 года. Активных жалоб со стороны сердечно-сосудистой системы (ССС) не предъявляет, перебои в работе сердца, кардиалгии, синкопе отрицает. Случаи внезапной сердечной смерти в семье не зарегистрированы.

Из анамнеза заболевания известно, что при прохождении профилактического осмотра в 6 лет (2013 год) были зарегистрированы изменения на эхокардиографическом исследовании (ЭхоКГ) в виде пролапса митрального клапана 1 ст., с регургитацией 1 ст. На ЭКГ выявлены отклонения скорректированного интервала QT (QTc) выше нормативных значений: в положении лежа – 471 мс, в ортостазе QTc – 449 мс, после физической нагрузки QTc – 476 мс. Далее ребенок наблюдался у кардиолога по месту жительства с

диагнозом: Пропалс митрального клапана 1 степени. Феномен удлиненного интервала QT.

В апреле 2015 года на повторной ЭхоКГ выявлен миксоматоз, провисание створок митрального клапана до 4 мм, с регургитацией 1 ст., размеры левых камер сердца в соответствии с возрастом, сократительная функция (фракция выброса – ФВ 68%) в пределах нормы. На контроле ЭКГ зарегистрированы: синусовый ритм 91-86 уд/мин., нарушение процессов реполяризации желудочков, QTс – 460 мс, в ортостазе удлинение QTс до 471 мс. С результатами обследования пациентка была направлена в ГДКЦ на консультацию к детскому кардиологу-аритмологу. При анализе полученных результатов было сделано заключение о низкой вероятности синдрома удлиненного интервала QT, согласно критериям Шварца (от 1993 г), и более вероятном вторичном его генезе за счет наличия соединительнотканной дисплазии сердца (СТДС). На основании этого пациентке установлен диагноз: Синдром СТДС: миксоматоз створок митрального клапана, ПМК 1 ст. с регургитацией 1 ст. Вторичный СУИQT. Терапия бета-адреноблокаторами не была назначена, пациентке рекомендовано планового наблюдения кардиологом по месту жительства.

Повторная консультация аритмолога ГДКЦ состоялась в январе 2017 года с результатами обследования по месту жительства: на ЭКГ от ноября 2016 г регистрировался синусовый ритм 80 уд/мин., дисперсия QTс – 450-484 мс, в ортостазе QTс – 470 мс; на ЭхоКГ от января 2017 г: миксоматоз краев створок митрального клапана, ПМК до 3,5-4 мм, с регургитацией 1 ст. На повторном приеме аритмолога в марте 2017 года проведена оценка ЭКГ родителей, старшего брата, дедушек и бабушек – интервал QT и QTс в пределах нормы. Так же было выполнено холтеровское мониторирование ЭКГ (ХМ-ЭКГ): частота сердечных сокращений (ЧСС) в течении суток в норме, брадикардия не регистрировалась; удлинение QTс больше нормы (> 450 мс) в течении 100% времени наблюдения, QTс на минимальной ЧСС 481 мс, на максимальной ЧСС 522 мс.

При проведении планового обследования пациентки в ноябре 2018 года по данным ЭхоКГ, помимо ПМК до 2 мм, с регургитацией 1 ст., обнаружено расширение корня аорты до 26 мм. При ежегодном контроле ЭКГ на фоне синусового ритма QTс до 440 мс, без брадикардии, в ортостазе значительное удлинение QTс максимально до 545 мс, после физической нагрузки QTс – 479 мс и удлинение выше нормы в течение 100% времени при ХМ-ЭКГ. На основании полученных данных сохраняется диагноз: Синдром соединительнотканной дисплазии сердца: незначительное расширение корня аорты, ПМК 1 ст., с регургитацией 1 ст. Феномен удлиненного интервала QT, вторичный, без синкопальных состояний.

До 2020 года пациентка наблюдалась в ГДКЦ у аритмолога без изменения диагноза, с удлинением интервала QT по ЭКГ и с сохранением ПМК 1 ст (2-2,5 мм), незначительным расширением корня аорты, без специфического лечения, получая только метаболическую и ноотропную терапию. В октябре 2020 г у пациентки появились жалобы на головную боль, эпизоды кардиалгий и

головокружений. На контроле ЭхоКГ – без динамики. На ЭКГ в покое QTc – 453мс, в ортостазе и после физической нагрузки удлинение до 520 и 515 мс соответственно. При проведении ХМ-ЭКГ сохранялось удлинение QTc выше нормы в течении 80% времени. На велоэргометрии (ВЭМ) исходно, при ЧСС 97 уд/мин., QTc – 490 мс, проба отрицательная, толерантность к физической нагрузке низкая, на 4-й минуте восстановления QTc – 480 мс, что в настоящее время отнесено к диагностическим критериям СУИQT. На основании последних исследований, с учетом анамнеза пациента с большей вероятностью подозревается истинный синдром удлиненного интервала QT. Установлен диагноз: Синдром удлиненного интервала QT, без синкопальных состояний. ПМК 1 ст. СВД по смешанному типу, назначена терапия ателололом 25 мг/сутки под контролем ЭКГ.

При повторном приеме через 2 недели, в ноябре 2020 г, отмечала ухудшение самочувствия – выраженную слабость, сонливость, усиление боли в области сердца. ЭКГ от ноября 2020г на фоне терапии ателололом 25мг/сут: ритм синусовый с ЧСС 79-64уд/мин, QTc – 437мс, в ортостазе QTc – 518 мс, после физической нагрузки QTc – 520 мс, без существенной положительной динамики за 2 недели терапии. Ателолол был отменен в связи с плохой переносимостью, назначен курс метаболической терапии.

Далее до декабря 2022 г находилась под наблюдением аритмолога ГДКЦ без специфической терапии. По данным ЭКГ в течение последних лет (таблица 1), удлинение QTc выше 450 мс регистрируется в основном в положении ортостаза и после физической нагрузки.

Таблица 1

Динамика ЧСС и QTc по результатам ЭКГ за период наблюдения

Период	Получаемая терапия, мг/сут	ЧСС уд/мин	QTc в покое, мс	QTc в ортостазе, мс	QTc после физ. нагрузки, мс
2013 г.	-	-	471	449	476
2015 г.	-	88-91	460	471	-
2016 г.	-	80	484	470	-
2017 г.	-	76	438	-	517
2018 г.	-	68-91	440	545	479
2019 г.	-	66-75	452	447	490
10.2020 г.	-	79-88	453	520	515
11.2020 г.	ателолол, 25	64-79	437	518	520
03.2021 г.	-	60-77	420	493	493
09.2021 г.	-	66-73	442	503	529
03.2022 г.	-	75-85	444-461	473	515
12.2022 г.	-	71	450-460	469	514

На контроле ЭхоКГ в апреле 2022 – нарастание провисания створки митрального клапана до 2 степени (6 мм), без усиления регургитации (1 ст.), остальные параметры в пределах нормативных значений.

Вновь проведен пересмотр диагноза: Удлинение интервала QT, без синкопальных состояний, вероятно вторичное на фоне пролапса митрального клапана 2 степени. Синдром вегетативной дисфункции смешанного типа. Генотипирование на СУИQT не проводилось. Ребенок продолжает динамическое наблюдении в ГДКЦ.

ОБСУЖДЕНИЕ

При анализе опубликованных данных в различных источниках неоднократно упоминается взаимосвязь СУИQT с ПМК, до 30-33% случаев, предположительно вследствие соединительнотканной дисплазии (миксоматоза) створок митрального клапана [5]. Так же прослеживается и генетическая связь этих заболеваний: мутация при первом типе синдрома удлиненного QT (LQT1) происходит в гене 11p15.5, а мутация при первичном ПМК в том же самом гене, но различается только поддиапазоном - 11p15.4 [4,5]. Можно предположить, что при развитии одного из первичных заболеваний (СУИQT или ПМК), в той или иной мере может вовлекаться и соседняя часть гена. Таким образом, актуальным становится поиск неполных мутаций, возникающих в соседних поддиапазонах одного гена, которые могут быть связаны с сопутствующими заболеваниями, ведь по настоящее время еще 25% генетических мутаций при СУИQT так и не установлено.

В данном клиническом случае мы неизменно наблюдаем наличие пролапса митрального клапана, который стабильно выявляется при каждой эхокардиографии, начиная с 2015 года и сопутствующее удлинение интервала QT, частично по динамике напоминающее первый тип СУИQT, который проявляется более выраженным увеличением QTс на физическую нагрузку, в отличие, например от III молекулярно-генетического варианта СУИQT, описанного нами ранее [6]. Однако, не регулярное удлинение интервала QTс в покое, отсутствие брадикардии, отягощенного семейного анамнеза, не позволяет однозначно думать о первичном СУИQT у нашей пациентки, так как по критериям Шварца набирается не более 3-х баллов, что свидетельствует о достаточно невысокой вероятности генетически обусловленного заболевания (5-20%) [7].

В свою очередь ассоциация ПМК с удлинением интервала QTс не исключает риска ВСС [2]. Но наиболее точным вариантом постановки диагноза будет проведение молекулярно-генетического исследования и поиск мутаций в соответствующих генах, что в нашем случае не было выполнено вследствие низкой доступности методики на региональном уровне.

ВЫВОДЫ

1. Взаимосвязь СУИQT и ПМК доказана и зарегистрирована в 33% случаев, также описаны случаи ВСС на фоне интактного ПМК, что указывает на необходимость более тщательного наблюдения за такими пациентами, как педиатром, так и кардиологом.

2. Подсчет интервала QTс по формуле Базетта на ЭКГ у всех пациентов с ПМК позволит выявлять сопутствующее удлинение интервала QT, что поможет предотвратить случаи ВСС у детей.

3. Доступность молекулярно-генетической диагностики заболеваний, ассоциирующихся с риском ВСС обеспечит своевременную и точную диагностику и обоснованное специфическое лечение.

СПИСОК ИСТОЧНИКОВ

1. Бокерия, О.Л. Синдром удлиненного Q-T интервала / О.Л. Бокерия, М.К. Санакоев // Неинвазивная аритмология – 2015. – Т.12, № 2. - 114 с.
2. Пропалс митрального клапана. Федеральные клинические рекомендации – 2016. – С 5-21. – URL: <https://racvs.ru/clinic/files/2016/Mitral-valve-prolapse.pdf> (дата обращения: 10.03.2023). – Текст: электронный.
3. Шанова, О.В. Пропалс митрального клапана у детей и подростков. Учебное пособие / О.В. Шанова, – Благовещенск: 2020. – 30 с.
4. Клеменов, А.В. Пропалс митрального клапана: современные представления и нерешенные вопросы / А.В. Клеменов, // СТМ – 2017. – Т.9, № 3. – 130 с.
5. Арсентьева, Р.Х. Синдром удлиненного интервала QT / Р.Х. Арсентьева, // Вестник современной клинической медицины – 2012. – Т.5, № 3. – 71 с.
6. Синикина, А.А. Синдром удлиненного интервала QT - III молекулярно-генетический вариант: описание клинического случая у ребенка 9 лет / А.А. Синикина, Ю.А. Трунова // Актуальные вопросы современной медицинской науки и здравоохранения. Сборник статей VII МНПК, НОМУС УГМУ - 2022. – 2359 с.
7. Schwartz, P.J. The congenital long QT syndromes from genotype to phenotype: clinical implications / P.J. Schwartz. - J Intern Med, 2006. – P. 39–47

Сведения об авторах

А.А. Синикина – ординатор 2 года обучения по специальности «Детская кардиология» ФГБОУ ВО УГМУ Министерства здравоохранения РФ

Ю.А. Трунова – кандидат медицинских наук, доцент кафедры поликлинической педиатрии и педиатрии ФПК и ПП ФГБОУ ВО УГМУ Министерства здравоохранения РФ

Information about the authors

A.A. Sinikina is a 2-year resident of the specialty "Pediatric Cardiology" of the Federal State Educational Institution of the UGMU of the Ministry of Health of the Russian Federation

Yu.A. Trunova – Candidate of Medical Sciences, Associate Professor of the Department of Polyclinic Pediatrics of the UGMU of the Ministry of Health of the Russian Federation

УДК 616-053.32

ОСОБЕННОСТИ ВВЕДЕНИЯ ПРИКОРМОВ НЕДОНОШЕННЫМ ДЕТЯМ

Юлия Олеговна Ткач, Лариса Васильевна Левчук

Кафедра факультетской педиатрии и пропедевтики детских болезней

ФГБОУ ВО «Уральский государственный медицинский университет»

Министерства здравоохранения РФ

Екатеринбург, Россия

Аннотация