

УДК 616.12-008.3-06-036-053.6

Гайдук О.И.¹, Иванусь С.Г.², Гайдук Т.А.¹, Баралей Т.В.², Крамаренко
Л.Н.², Швирид И.И.²

**КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ЖИЗНЕУГРОЖАЮЩЕГО
НАРУШЕНИЯ СЕРДЕЧНОГО РИТМА У ПОДРОСТКА**

¹ ГУ «Днепропетровская медицинская академия Министерства
здравоохранения Украины»

² КУ «Днепропетровская детская городская клиническая больница №
2» Днепропетровского областного совета»

¹ ул. Вернадского, 9, г. Днепропетровск, Украина, 49044

simed.dnepr@gmail.com

Gayduk O.I.¹, Ivanus' S.G.², Gayduk T.A.¹, Baralej T.V.², Kramarenko
L.N.², Shvirid I.I.²

**A CASE REPORT OF THE ADOLESCENT WITH LIFE-
THREATENING VENTRICULAR TACHYCARDIA**

¹ SE «Dnipropetrovsk Medical Academy of Ministry of Healthcare of
Ukraine»,

² SE «Dnipropetrovsk City Children's Hospital № 2» of Dnipropetrovsk
Regional Council»

¹ 9 Vernadsky Str., Dnipropetrovsk, Ukraine 49044

simed.dnepr@gmail.com

Ключевые слова: жизнеугрожающее нарушение сердечного ритма,
вентрикулярная тахикардия, аритмогенная дисплазия / кардиомиопатия
правого желудочка, подросток.

Key words: life-threatening ventricular tachycardia, right ventricle
arrhythmogenic dysplasia, adolescent.

Резюме. Клінічний випадок порушення серцевого ритму, що загрожує життю, у підлітка. Гайдук О.І.¹, Іванусь С.Г.², Гайдук Т.А.¹, Баралей Т.В.², Крамаренко Л.М.², Швирид І.І.² ¹ДЗ «Дніпропетровська медична академія Міністерства охорони здоров'я України», ²КЗ «Дніпропетровська дитяча міська клінічна лікарня № 2» Дніпропетровської обласної ради»; ¹вул. Вернадського, 9, м. Дніпропетровськ, Україна, 49044, simed.dnepr@gmail.com. У статті наведено клінічний випадок аритмогенної дисплазії / кардіоміопатії правого шлуночка у хлопчика 15-річного віку. Клінічний прояв хвороби – порушення серцевого ритму - вентрикулярна тахікардія, що загрожує життю.

Ключові слова: порушення серцевого ритму, що загрожує життю, вентрикулярна тахікардія, аритмогенної дисплазії / кардіоміопатії правого шлуночка, підліток.

Abstract. A case report of the adolescent with life-threatening ventricular tachycardia. Gayduk O.I.¹, Ivanus' S.G.², Gayduk T.A.¹, Baralej T.V.², Kramarenko L.N.², Shvirid I.I.² ¹SE «Dnipropetrovsk Medical Academy of Ministry of Healthcare of Ukraine», ²CE «Dnipropetrovsk City Children's Hospital № 2» of Dnipropetrovsk Regional Council», ¹9 Vernadsky Str., Dnipropetrovsk, Ukraine 49044, simed.dnepr@gmail.com. This article provides an own observation of arrhythmogenic right ventricular dysplasia in a boy of 15 years old. Clinical manifestation of disease was life-threatening ventricular tachycardia.

Key words: life-threatening ventricular tachycardia, right ventricle arrhythmogenic dysplasia, adolescent.

Традиционно считается, что у детей и подростков без структурной патологии сердца нарушения сердечного ритма протекают доброкачественно [1, 2].

При этом дети достаточно редко в сравнении со взрослыми предъявляют жалобы на сердцебиения, боль в области сердца.

Однако при некоторых видах патологии сердца нарушения сердечного ритма могут предшествовать появлению структурных альтераций за несколько лет до их появления [3,4]. И это требует организации динамического наблюдения (клинического мониторинга) с целью уточнения диагноза, определения прогноза и профилактики развития жизнеугрожающих аритмий, а также их грозного осложнения – внезапной сердечной смерти.

Очень важно, чтобы врачи осознавали, что отсутствие структурных аномалий при развитии жизнеугрожающих аритмий не исключает наличия кардиомиопатии, и прежде всего, аритмогенной дисплазии / кардиомиопатии правого желудочка, поскольку аритмии возникают в скрытую фазу заболевания, а структурные аномалии могут появиться через несколько лет [4,5].

Мы приводим клинический случай мальчика Б. 15 лет, у которого при суточном мониторинге ЭКГ были выявлены жизнеугрожающие нарушения сердечного ритма, но при этом отсутствовали факторы риска их развития; предшествующие обследования не выявляли каких-либо отклонений в соматическом и неврологическом статусе; изменений со стороны сердечно-сосудистой системы до 15-летнего возраста также не было выявлено.

Ребенок родился от 1-й нормально протекавшей беременности, срочных физиологических родов. Масса тела при рождении 2850 Г, длина тела – 52 см. Генеалогический анамнез не отягощен.

Ребенок рос и развивался в соответствии с возрастом. Болел ОРВИ, перенес отит в детстве, наблюдался у оториноларинголога по поводу хронического субкомпенсированного тонзиллита.

Ребенку проводилось ЭКГ-исследование в 10-летнем возрасте. Патологии не было выявлено.

Впервые за 2 недели до обращения к врачу (в 15-летнем возрасте) у мальчика появились жалобы на неприятные ощущения в груди с загрудинной локализацией, которые возникали в покое, при волнении и физической нагрузке. Врачом первичного звена при появлении данных жалоб зарегистрирована ЭКГ, на которой были обнаружены единичные желудочковые экстрасистолы, что послужило основанием для направления ребенка в детский городской кардиологический центр.

За 1,5 месяца до появления жалоб мальчик перенес острую респираторную инфекцию.

Во время осмотра состояние ребенка было расценено как относительно удовлетворительное, активность сохранена. Индекс массы тела составил 16,8 кг/м². Кожные покровы бледные. АД – 110/70 мм рт.ст., ЧСС – 82 уд./мин, ЧД – 24 в мин. Миндалины гипертрофированы. Над легкими дыхание везикулярное, хрипы не выслушивались. Гемодинамические расстройства отсутствовали. При осмотре область сердца не изменена, перкуторно границы сердца не расширены. Аускультативно – тоны сердца громкие, мягкий систолический шум с *ripstut maximum* в V точке. Живот мягкий, безболезненный. Печень и селезенка не пальпируются. Стул и мочеиспускание не нарушены.

Заключение 12 канальной ЭКГ

На фоне синусовой аритмии (колебания ЧСС 79-94 уд./мин) зарегистрированы одиночные ранняя правожелудочковая и суправентрикулярная предсердная экстрасистолы. Незначительное отклонение ЭОС вправо. Синдром ранней реполяризации желудочков.

Холтеровское мониторирование

За время мониторирования ЭКГ в течение суток регистрировался синусовый ритм с частотой 62-149 уд./мин в дневное время, 58-115 уд./мин в ночное время, во время сна - периодические эпизоды миграции суправентрикулярного водителя ритма от синусового узла до предсердий, синусовой аритмии и аритмии на фоне миграции водителя ритма.

В течение суток регистрировалась очень частая ранняя желудочковая мономорфная экстрасистолия (28292 – 23,55%) экстрасистол за сутки, днем - 18303, ночью - 9989, ЦИ - 1,8), несколько чаще отмечающаяся во время бодрствования, очень часто по типу аллоритмии - преимущественно по типу тригеминии (1935 эпизодов), квадригеминии (660 эпизодов) и по типу бигеминии (439 эпизода за сутки).

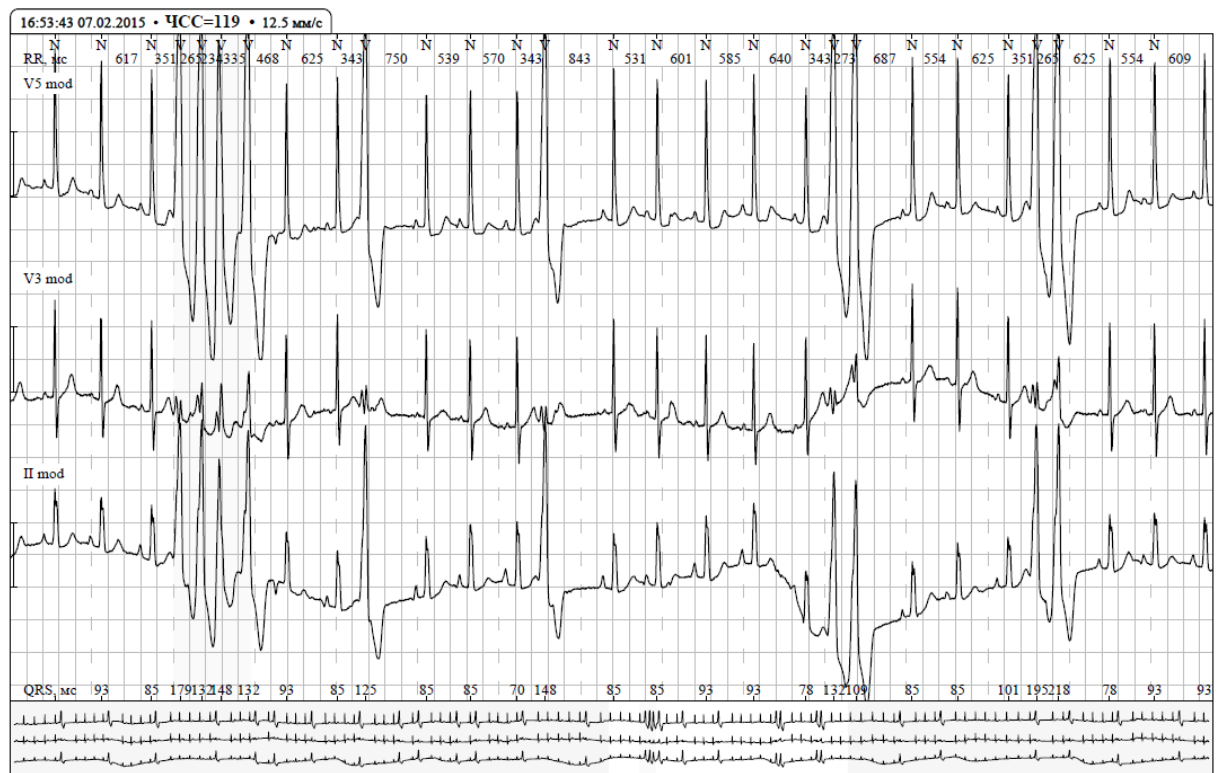


Рис. 1. Эпизод неустойчивой желудочковой мономорфной тахикардии (4 комплекса с ЧСС=221 уд./мин).

Очень частые эпизоды парной мономорфной желудочковой экстрасистолии (971 эпизод).

Отмечены **14 эпизодов неустойчивой желудочковой тахикардии** (пробежки по 3 - 4 комплекса QRS с максимальной ЧСС 215 -221 уд./мин (960 мс) (Рис.1).

Определение маркеров повреждения миокарда отклонений не выявило: уровень в крови КФК-МВ – 16,8 Е/л (норма до 25 Е/л); тропонин I – 0,01 нг/мл (норма 0 - 0,5 нг/мл).

Белки острой фазы: СРП – 4,0 мг/л (норма до 6 мг/л); серомукоиды – 2,1 Ед. S-Н (норма 3,0 – 5,0); антистрептолизин О – 150,0 МЕ/мл (норма до 200).

Биохимические исследования: креатинин крови – 66 мкмоль/л; холестерин крови – 2,8 ммоль/л; общий белок крови – 71 Г/л; билирубин общий – 10 мкмоль/л; трансаминаза аспарагиновая – 19,1 Ед/л.

Таким образом, на основании данных эхокардиографического, электрокардиографического исследования, холтеровского мониторирования ребенку в 15-летнем возрасте впервые был установлен диагноз аритмогенной дисплазии/кардиомиопатии правого желудочка (АКДПЖ).

Мальчику назначена антиаритмическая терапия. Отмечена рефрактерность к приему пропафенона и этацизина, в настоящее время ребенок получает кордарон.

Анализ данного клинического случая показал, что семейный анамнез ребенка не отягощен (у него нет родственников с аритмией или умерших в молодом возрасте). Клинические проявления (сердцебиения, пресинкопе, синкопе, боль в груди, сердечная недостаточность) до 15-летнего возраста отсутствовали. Скрининговая ЭКГ в 10-летнем возрасте была нормальной. Из этого следует, что появление любого из вышеуказанных клинических симптомов в детском возрасте требует организации кардиологического

обследования ребенка, включающего на первом этапе проведение ЭКГ, холтеровского мониторинга, трансторакальной доплерэхокардиографии, определение уровня кардиомаркеров. Такие дети нуждаются в длительном динамическом наблюдении.

У представленного ребенка наблюдается одна из 4 типичных форм клинического течения АКДПЖ: аритмическая форма, характеризующаяся наличием документированных симптоматических желудочковых тахикардий (желудочковой экстрасистолии и желудочковой тахикардии) с конфигурацией комплекса QRS по типу блокады левой ножки пучка Гиса.

Аритмогенная кардиомиопатия / дисплазия правого желудочка рассматривается как первичная кардиомиопатия, в основе которой лежит прогрессирующая атрофия мышцы желудочков, вызванная гибелью миоцитов с замещением (инфильтрацией) фиброзной и жировой тканью [5].

При АКДПЖ первично поражается правый желудочек. На поздних стадиях может вовлекаться и левый желудочек, что часто ассоциируется с более тяжелым заболеванием и более неблагоприятным прогнозом [5,7,8]. Заболевание генетически обусловлено, имеет аутосомно-доминантный и рецессивный тип наследования. Молекулярно-генетические исследования идентифицировали мутации в генах, кодирующих протеины вставочных дисков, что приводит к снижению электрической и механической стабильности миокарда. В последующем может наблюдаться миокардиальное воспаление, апоптоз и некроз миоцитов [5,6].

Однако не у всех пациентов удается установить наследственный характер патологии. Общая распространенность АКДПЖ составляет 1:2000, и поэтому заболевание не может классифицироваться как «редкое». В некоторых географических регионах она может быть выше [5,7,8].

АКДПЖ часто не диагностируется, особенно на ранних стадиях и в легких случаях.

Клинически заболевание характеризуется различными нарушениями желудочкового ритма и высоким риском внезапной смерти. Поэтому важны критерии ранней диагностики. Выделены симптомы и признаки, при наличии которых должно возникнуть подозрение в отношении развития АКДПЖ: 1) сердцебиение; 2) предшествующие пресинкопе и синкопе аритмогенного генеза; 3) желудочковая тахикардия с морфологией блокады левой ножки пучка Гиса; 4) абортированная внезапная сердечная смерть; 5) боль в груди с динамикой или без динамики элевации сегмента ST и изменений зубца T при 12-канальной записи ЭКГ с изменением или без изменений уровня кардиомаркеров; 6) установленная ДКМП с ранним началом и частой вентрикулярной аритмией [5,6,8].

Физикальное обследование в 50% случаев не выявляет какой-либо патологии. В других 50% случаев может обнаруживаться пульсация яремных вен, шум трикуспидальной регургитации.

Нередко АКДПЖ впервые манифестирует внезапной сердечной смертью с ежегодной частотой 9% [1,2,8]. По данным одних авторов, внезапная сердечная смерть происходит во время напряженной физической активности, по данным других – в состоянии покоя. АКДПЖ вызывается мутацией TМЕМ43, однако, как установлено, повышенная симпатическая активность является триггером для летальных аритмий [5,6,8].

В соответствии с недавними рекомендациями в постпубертатном периоде с целью ранней диагностики и контроля должна проводиться трансторакальная ЭхоКГ. Если данное исследование не выявляет патологии, то в последующем необходимо осуществлять систематическое клиническое обследование в течение длительного периода, ЭКГ-исследование и повторную трансторакальную ЭхоКГ, поскольку структурные альтерации могут стать очевидными через несколько лет.

Таким образом, наше наблюдение свидетельствует о важности понимания врачом общей практики того, что при возникновении аритмий у детей и подростков отсутствие структурных аномалий в сердце не исключает формирования кардиомиопатии, в т.ч. и аритмогенной дисплазии / кардиомиопатии правого желудочка, и требует динамического наблюдения для своевременной диагностики этой патологии, должного ведения и профилактики внезапной сердечной смерти.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Седов В.М., Яшин С.М., Шубик Ю.В. Аритмогенная дисплазия / кардиопатия правого желудочка // Вестник аритмологии. - 2000. - №20. - 23-30.
2. Сухарева Г.Э., Садовой В.И. Аритмогенная дисплазия правого желудочка — вариант первичной кардиомиопатии // Здоровье ребенка - 2013. - №2 (45).
3. Marcus F. I., McKenna W. J., Sherrill D. et al. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia. Proposed Modification of the Task Force Criteria // European Heart Journal. — 2010. — Vol. 31. — P. 806–814.
4. Kiès P, Bootsma M, Bax J et al. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia / cardiomyopathy: screening, diagnosis, and treatment. // Heart Rhythm. – 2006. - Vol 3. - 225—234.
5. Azaouagh A, Churzidse S, Konorza T, Erbel R. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy / dysplasia: a review and update. // Clin Res Cardiol. – 2011. - Vol.100. - 383—394.
6. Zipes DP et al. ACC/AHA/ESC 2006 Guidelines for management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death // J. Am. Coll. Cardiol. –2006. — Vol. 48, № 5. — P. e247–346.
7. Peters S, Trummel M, Meyners W. Prevalence of right ventricular dysplasia-cardiomyopathy in a non-referral hospital. // Int. J. Cardiol. — 2004. — Vol. 97. — P. 499–501.

8. Cox MG PJ, van der Smagt JJ, Noorman M et al. Arrhythmogenic Right Ventricular Dysplasia / Cardiomyopathy Diagnostic Task Force Criteria. Impact of New Task Force Criteria. // *Circulation: Arrhythmia and Electrophysiology* — 2010. — Vol. 3. — P. 126–133.

REFERENCES

1. Sedov VM, Jashin SM, Shubik JuV. [Arrhythmogenic right ventricular dysplasia / cardiopathy] // *Vestnik aritmologii*. - 2000. - №20. - 23-30.
2. Suhareva GJe, Sadovoj VI. [Arrhythmogenic right ventricular dysplasia (ARVD) as a variant of primary cardiomyopathy] // *Zdorov'e rebenka*. - 2013. - №2 (45).
3. Marcus F. I., McKenna W. J., Sherrill D. et al. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia. Proposed Modification of the Task Force Criteria // *European Heart Journal*. — 2010. — Vol. 31. — P. 806–814.
4. Kiès P, Bootsma M, Bax J et al. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia / cardiomyopathy: screening, diagnosis, and treatment. // *Heart Rhythm*. – 2006. - Vol 3. - 225—234.
5. Azaouagh A, Churzidse S, Konorza T, Erbel R. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy / dysplasia: a review and update. // *Clin Res Cardiol*. – 2011. - Vol.100. - 383—394.
6. Zipes DP et al. ACC/AHA/ESC 2006 Guidelines for management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death // *J. Am. Coll. Cardiol*. –2006. — Vol. 48, № 5. — P. e247–346.
7. Peters S, Trummel M, Meyners W. Prevalence of right ventricular dysplasia-cardiomyopathy in a non-referral hospital. // *Int. J. Cardiol*. — 2004. — Vol. 97. — P. 499–501.
8. Cox MG PJ, van der Smagt JJ, Noorman M et al. Arrhythmogenic Right Ventricular Dysplasia / Cardiomyopathy Diagnostic Task Force Criteria. Impact of New Task Force Criteria. // *Circulation: Arrhythmia and Electrophysiology* — 2010. — Vol. 3. — P. 126–133.