

**ВНЕЗАПНАЯ СЕРДЕЧНАЯ**

**СМЕРТЬ У ДЕТЕЙ  
И ПОДРОСТКОВ**

К.М.Н., С.Н.С.  
Никонова В.В.  
отделение  
кардиоревматологии

**ВСС – это смерть, которая наступает в течение от нескольких минут до 24 часов с момента первого появления симптомов и происходит в результате остановки сердечной деятельности на фоне внезапной асистолии или фибрилляции желудочков у детей, находящихся до этого в физиологически и психологически стабильном состоянии.**

# ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

**ВСС составляет около 5 % от всех случаев детской смертности (по данным США).**

**Из них:**

- До 22 лет – 2,3 % случаев;**
- От 3 до 13 лет – 0,6 % случаев.**
- Во время занятий спортом- 20 % случаев;**
- Во время сна – 30% случаев;**
- В период бодрствования при различных обстоятельствах – 50%.**

**Распространенность** продромальных симптомов среди лиц, умирающих скоропостижно, в целом составляет около 50%.

Наиболее распространенные признаки - боль в груди и синкопе (или состояние близкое к синкопальному).

## **Немедленное кардиологическое обследование показано детям или подросткам:**

- с болью в груди при физическом напряжении, на которую не влияют движение, вдох или пальпация, при отсутствии явных некардиологических причин;
- внезапная смерть в семейном анамнезе;
- связанное с физическим напряжением неясное синкопе без продромы или с предшествующим учащением сердечного ритма.

# **ПРОГНОСТИЧЕСКИ НЕБЛАГОПРИЯТНЫЕ ФАКТОРЫ**

- обморок, особенно повторно возникающий;**
- толщина межжелудочковой перегородки 3 см и более (при норме до 0,8 см);**

# **ПРОГНОСТИЧЕСКИ НЕБЛАГОПРИЯТНЫЕ ФАКТОРЫ**

- пароксизмы желудочковой тахикардии, даже короткие и бессимптомные, выявляемые при регистрации Холтер–ЭКГ;**
- наличие другой врожденной патологии сердца (мышечные мостики над коронарными артериями, дополнительные пути проведения импульсов возбуждения).**

# **НАРУШЕНИЯ РИТМА И ПРОВОДИМОСТИ**

Особое место в структуре сердечно-сосудистых заболеваний у детей и подростков занимают нарушения сердечного ритма и проводимости.

Среди них приоритетное место занимают аритмии при **СИНДРОМЕ УДЛИНЕННОГО ИНТЕРВАЛА QT.**

Это наследственное заболевание, при котором выявляется патология в генах кодирующих транспорт ионов калия и натрия через клеточную мембрану.



# **НАИБОЛЬШЕЕ ДИАГНОСТИЧЕСКОЕ ЗНАЧЕНИЕ ИМЕЕТ:**

- **Достоверное удлинение интервала QT (>440 мс);**
- **Пароксизмы желудочковой тахикардии типа “пируэт”;**
- **Эпизоды синкопе.**

**У 1/3 ранее “здоровых” детей и подростков внезапная смерть может быть первым и последним симптомом удлиненного интервала QT.**

**У 60% пациентов синдром удлиненного интервала QT проявляет себя синкопе, судорогами или сердцебиениями, связанными с физической активностью или эмоциональным напряжением.**

# Приобретенные формы удлиненного интервала QT

## 1). Прием различных медикаментов:

- Антибиотики (эритромицин, триметаприм);
- противогрибковые препараты (флюконазол, кетоконазол);
- препараты регулирующие моторику кишечника (цизаприд).

Одновременное использование этих препаратов представляет особенно значительный риск.

# Приобретенные формы удлиненного интервала QT

## 2). Электролитные нарушения:

- Хроническая гипокалиемия;
- Хроническая гипокальциемия;
- Хроническая гипомагниемия;
- Нарушения питания (*anorexia nervosa*);
- Голодание;
- Строгие диеты.

# **СИНДРОМ ВОЛЬФА–ПАРКИНСОН–УАЙТА**

**Синдром представляет собой эпизодически (пароксизмально) внезапно возникающее резкое учащение сердцебиений (тахикардия) до 180-220 ударов в минуту вследствие наличия врожденных дополнительных проводящих путей в сердечной мышце.**

**Клинически этот синдром проявляется пароксизмальной наджелудочковой тахикардией.**

**На ЭКГ имеются характерные изменения в виде короткого интервала  $PQ < 0,12$  с, аномальная форма и расширение комплекса  $QRS > 0,12$  с, наличие дельта - волны на восходящем колене зубца R.**

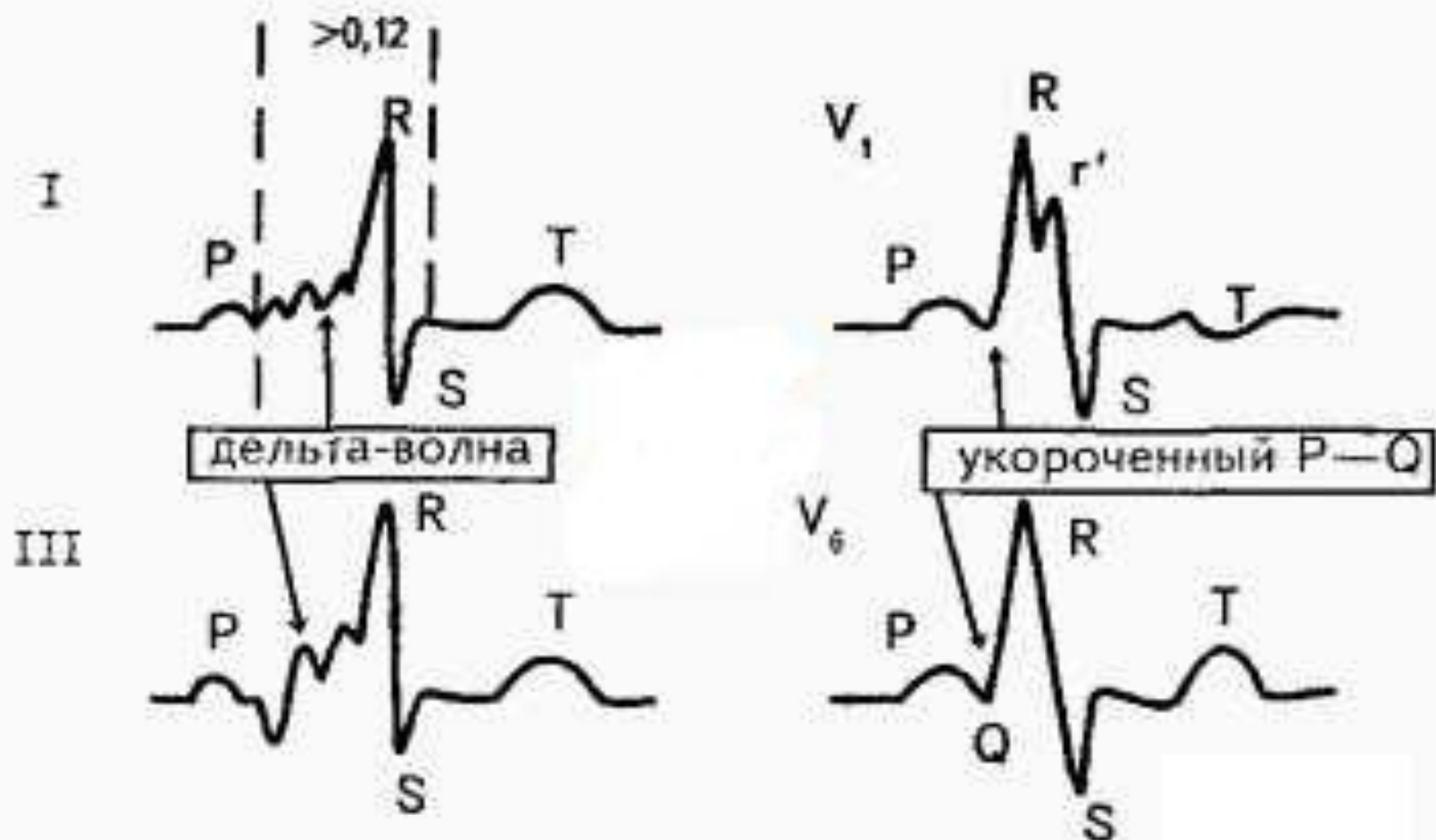


Рис. 106. ЭКГ при синдроме WPW,

**Риск ВСС у таких больных низкий. Но идентифицированы маркеры, наличие которых резко увеличивает ее вероятность:**

- короткий RR интервал ( $< 250$  мс) у больного с фибрилляцией предсердий,
- короткий антероградный рефрактерный период дополнительного пути проведения возбуждения ( $< 270$  мс),
- наличие нескольких дополнительных путей,
- обмороки в анамнезе.



# СИНДРОМ КЛЕРКА-ЛЕВИ-КРИСТЕСКО

Один из синдромов укороченного интервала PQ. Обусловлен наличием дополнительного аномального пути (пучка Джеймса) проведения электрического импульса между предсердиями и пучком Гиса.

Синдром КЛК является врожденной аномалией.

**Основным клиническим проявлением этого варианта синдрома преждевременного возбуждения желудочков, как и синдрома WPW, являются пароксизмальные суправентрикулярные тахиаритмии .**

**На ЭКГ проявляется только укорочением интервала P-Q при отсутствии изменения комплекса QRS.**

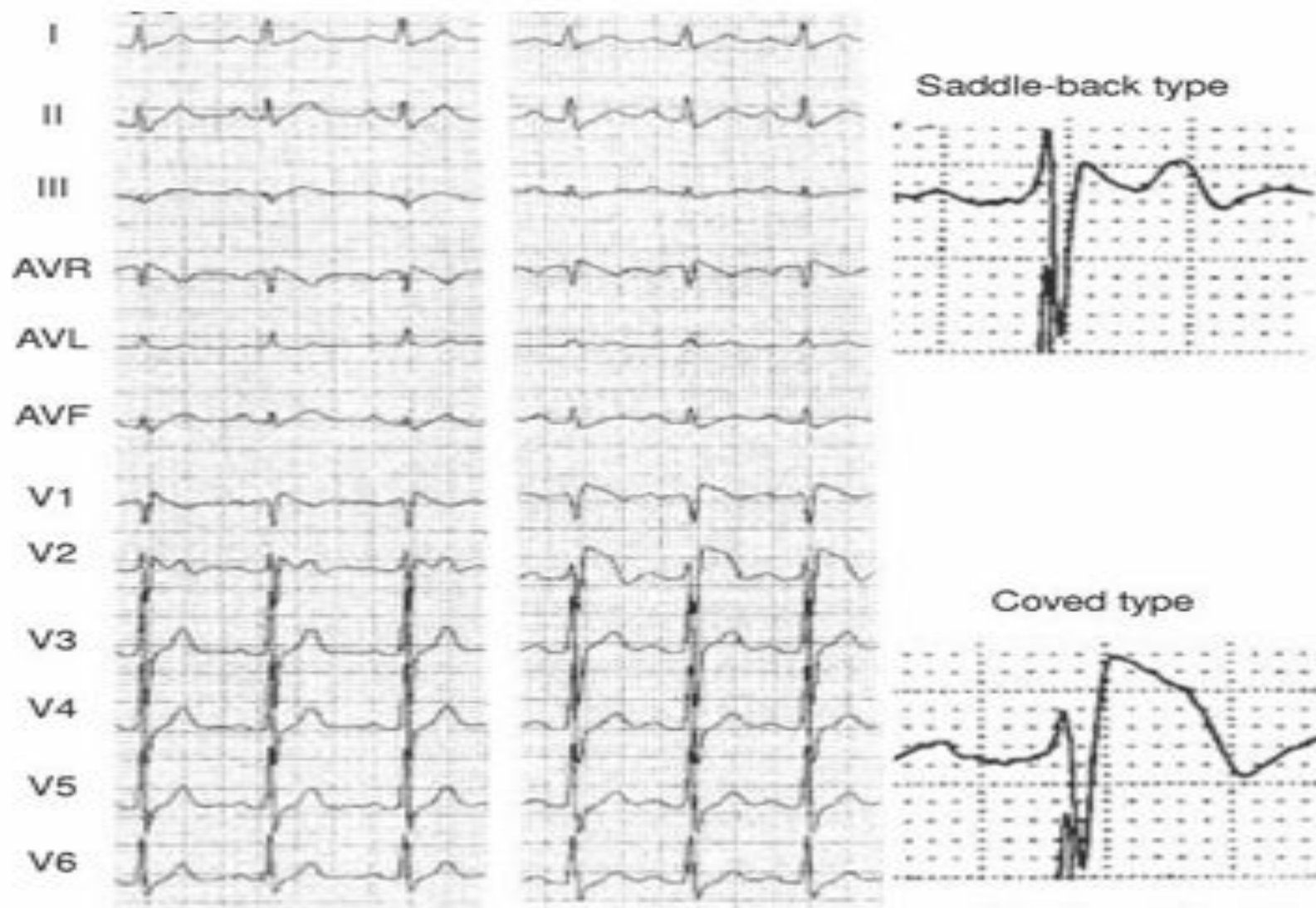
# СИНДРОМ BRUGADA

Синдром Бругада представляет собой клинико-электрокардиографический синдром, характеризующийся синкопальными состояниями и эпизодами внезапной смерти у пациентов без органических изменений в сердце.

Случаи ВСС регистрируются преимущественно среди лиц мужского пола. Генетические исследования выявили у таких больных наличие мутации гена (LQT3), регулирующего транспорт ионов натрия через клеточную мембрану.

# СИНДРОМ BRUGADA

Диагноз устанавливается на основании наличия в семье случаев ВСС, блокады правой ножки пучка Гиса (включая переходящую блокаду) и характерного подъема сегмента ST в V1–V3 сводчатой или седловидной формы.



*Рис. 1. ЭКГ изменения при синдроме Бругада. Объяснения в тексте.*

# КАТЕХОЛАМИНЗАВИСИМАЯ ПОЛИМОРФНАЯ ЖЕЛУДОЧКОВАЯ ТАХИКАРДИЯ

Как показали последние исследования, также обусловлена наличием мутации гена (hRyR2). Аритмия проявляется у многих в детском возрасте. Группу повышенного риска ВКС составляют больные с отягощенным семейным анамнезом, обмороками в анамнезе, особенно в случае их возникновения в раннем детском возрасте.

# КАРДИОМИОПАТИИ

Одной из актуальных проблем детской кардиологии являются кардиомиопатии. Они характеризуются прогрессирующим течением, резистентностью к терапии и высокой смертностью. В случае позднего выявления неизбежно развиваются жизнеугрожающие осложнения, высока вероятность внезапной сердечной смерти.

# ДИЛЯТАЦИОННАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ

Дилатационная кардиомиопатия проявляется необструктивным расширением левого желудочка, значительным снижением сократительной способности миокарда и выраженной прогрессирующей сердечной недостаточностью.



## **ПРЕДИКТОРАМИ НЕБЛАГОПРИЯТНОГО ИСХОДА ДКМП ЯВЛЯЮТСЯ:**

- **высокий функциональный класс ХСН (ФК IV по NYHA);**
- **КДРЛЖ больше 7,6 см;**
- **ФВ меньше 35%;**
- **возникновение блокады левой ножки пучка Гиса;**
- **появление при суточном мониторинге ЭКГ высоких градаций желудочковых аритмий;**
- **наличие постоянной формы мерцательной аритмии.**

# **ГИПЕРТРОФИЧЕСКАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ**

**Гипертрофическая кардиомиопатия – чаще первично наследственное (более чем в 60% случаев) заболевание сердечной мышцы, проявляющееся гипертрофией миокарда левого желудочка и выраженным повышением диастолического наполнения в отсутствие дилатации его полости.**

## **Основными предикторами внезапной смерти при ГКМП считают:**

- молодой возраст больных;**
- случаи внезапной смерти у ближайших родственников;**
- наличие у больного пароксизмов желудочковой тахикардии (в том числе короткие “пробежки” ЖТ), выявляемые при холтеровском мониторинге ЭКГ.**

# АРИТМОГЕННАЯ ДИСПЛАЗИЯ ПРАВОГО ЖЕЛУДОЧКА

Первичное поражение миокарда правого желудочка, характеризующееся прогрессирующим замещением миоцитов фиброзной или фиброзно-жировой тканью, правожелудочковой тахикардией, исходящей из диспластической области правого желудочка и сопровождающейся синкопами и высоким риском внезапной сердечной смерти.

Распространенность заболевания в общей популяции не установлена. Отмечена большая предрасположенность к патологии лиц мужского пола. Этиология заболевания неизвестна. В качестве возможных гипотез возникновения рассматриваются: наследственная, дизонтогенетическая, воспалительная (вирусная).

**Заболевание длительное время протекает бессимптомно. Манифестирует на втором десятилетии жизни, когда внезапно появляются жалобы на сердцебиение, приступы потери сознания при физической и/или эмоциональной нагрузке. Нередко первое синкопе заканчивается смертью больного.**

**Характерным, но неспецифическим признаком аритмогенной дисплазии правого желудочка является нерегулярный ритм сердца в межприступный период.**

**На стандартной ЭКГ покоя** во время синусового ритма выявляются:

- инверсия зубца Т в правых грудных отведениях V1-V3;
- расширение комплекса QRS более 110 мс в правых грудных отведениях.

Нарушения ритма сердца представлены желудочковой экстрасистолией и желудочковой тахикардией.

## При суточном мониторинге ЭКГ

у всех больных с аритмогенной дисплазией правого желудочка регистрируется желудочковая экстрасистолия. Частота фибрилляции желудочков колеблется от 4 до 14%.



## **Эхокардиографическими критериями диагностики являются:**

- дилатация полости правого желудочка,**
- дискинезия нижней стенки или верхушки сердца,**
- изолированное расширение выходного тракта правого желудочка,**
- увеличение его трабекулярности.**

Один из наиболее информативных методов выявления специфических признаков аритмогенной дисплазии правого желудочка в настоящее время – **ЯМР - томография**, с помощью которой у большинства больных (в 75 %) обнаруживаются истончение стенки правого желудочка и/или значительные локальные нарушения сократимости.

# АОРТАЛЬНЫЙ СТЕНОЗ

Сужение выносящего тракта ЛЖ в области аортального клапана, ведущее к затруднению оттока крови из ЛЖ и резкому возрастанию градиента давления между ЛЖ и аортой. Врожденный клапанный стеноз устья аорты связан с аномалиями развития створок клапана, например с формированием двустворчатого клапана аорты. На поздних стадиях развития заболевания к врожденным нарушениям структуры аортального клапана также присоединяется выраженный кальциноз, что способствует еще большему сужению аортального отверстия.

Стеноз устья аорты в течение длительного времени протекает бессимптомно, но появление симптомов (обморок, стенокардия, одышка) указывает на вероятность ВСС.

Повышенный риск ВВС имеют больные с желудочковой тахикардией, неадекватной реакцией на физическую нагрузку (обморок, головокружение, гипотония), что наиболее характерно для значительного сужения клапанного отверстия и обусловлено наличием фиксированного ударного объема, относительной коронарной и левожелудочковой недостаточностью.

# ПРОЛАПС МИТРАЛЬНОГО КЛАПАНА

У большинства больных не влияет на прогноз жизни. Но среди внезапно умерших в молодом возрасте у 10% единственной патологией сердца был пролапс митрального клапана. Возможными факторами риска ВСС является наличие у больного желудочковой тахикардии, отягощенного семейного анамнеза, удлиненных и миксематозно перерожденных створок митрального клапана.

# МИОКАРДИАЛЬНЫЕ МОСТИКИ

Мышечными «мостиками» миокарда называется аномалия расположения коронарных артерий, при которой сосуд частично локализуется в толще миокарда, а не непосредственно под эпикардом. Иногда используются другие названия этой аномалии: интрамуральный ход коронарной артерии, «ныряющая» коронарная артерия, глубоко ныряющий ход коронарной артерии.

Эти аномалии нередко сопровождаются нарушениями коронарного кровотока. Но это редко приводит к выраженной ишемии, однако может обуславливать несоответствие перфузии миокарда его потребностям в результате сдавления интрамуральных ветвей коронарных артерий мышечными муфтами («мостиками»). В патологических условиях неправильное расположение артерии может стать критичным и спровоцировать внезапную сердечную смерть.

# СОТРЯСЕНИЕ СЕРДЦА

**Сотрясение сердца** - это патофизиологический процесс, при котором в результате низкоинтенсивного, непроникающего воздействия на прекардиальную область человека развивается фибрилляция желудочков и наступает смерть, при этом отсутствует значимая предшествующая сердечно-сосудистая патология и морфологическое повреждение сердца, которое могло бы само по себе служить причиной смерти.



# ОБЩАЯ СТАТИСТИКА

- у молодых спортсменов, преимущественно мужского пола;
- обычно возникает у бейсболистов, но также описано в хоккее, баскетболе, единоборствах, боксе;
- в возрасте 4-16 лет, в среднем - 14 лет;
- полное восстановление ритма и возвращение к жизни отмечалось приблизительно в 15 % случаев.

# **ПРЕДРАСПОЛОЖЕННОСТЬ**

**Наиболее вероятно связана с конфигурацией грудной клетки, т.е. с узким переднезадним диаметром, что предрасполагает к электрическим нарушениям со стороны сердца, которые развиваются даже при небольшой травме прекардиальной области.**

# КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

В 50 % случаев коллапс развивается немедленно. В оставшихся случаях существует транзиторный период, когда человек еще находится в сознании. Этот период сопровождается целенаправленными действиями или поведенческими актами (например, подбирание и бросание мяча, крик) перед наступлением финального коллапса.

**Пострадавшие в типичных случаях находятся без сознания, у них отсутствует пульс и дыхание. Отмечается цианоз. У некоторых наблюдаются большие судорожные припадки. Контузия грудной клетки и локализованное повреждение на месте воздействия отмечены в прекардиальной зоне приблизительно у одной трети пациентов. В типичных случаях повреждений ребер и грудной клетки не отмечается.**

**Лабораторные и инструментальные методы исследования не специфичны.**

**Единственный адекватный метод лечения — немедленная сердечно-легочная реанимация и электрическая дефибрилляция.**

**Благодарю за внимание!**