

## Успішне лікування пацієнтки віком 1 місяць із подовженим інтервалом QT і множинними епізодами фібриляції шлуночків

Пророк С. Ю.<sup>1</sup>, Пройдак О. С.<sup>1</sup>, Мешкова М. С.<sup>1</sup>, Доронін О. В.<sup>2</sup>, Руденко Н. М.<sup>2</sup>

<sup>1</sup> ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України» (Київ)

<sup>2</sup> Національна медична академія післядипломної освіти імені П. Л. Шупика (Київ)

Синдром подовженого інтервалу QT (LQTS) є рідкісною патологією, асоційованою з раптовою серцевою смертю. Накопичення досвіду успішного ведення хворих до 1 року життя з LQTS є актуальним питанням. Мета роботи – проаналізувати складний випадок лікування пацієнтки з LQTS. Матеріали та методи. Проведено лікування симптоматичного пацієнта віком 1 міс. з LQTS. Результати та обговорення. Нами було успішно застосовано епікардіальну електрокардіостимуляцію у поєднанні з β-блокаторами. Висновки. У пацієнтів до 1 року життя з LQTS та нестабільною гемодинамікою призначення максимальних доз β-блокаторів та епікардіальна електрокардіостимуляція є ефективним методом лікування.

**Ключові слова:** синдром подовженого інтервалу QT, електрокардіостимуляція, β-блокатори.

Синдром подовженого інтервалу QT (LQTS) є рідкісною, клінічно значущою патологією, асоційованою з раптовою серцевою смертю. При дослідженні генетичного матеріалу померлих немовлят із діагнозом «синдром раптової малюкової смерті» маркери LQTS були виявлені у 50% випадків [1].

Одним із прогностичних критеріїв перебігу хвороби є вік на момент маніфестації клінічних проявів. Наявність епізодів поліморфної тахікардії з синкопальними станами у дітей до 1 року є прогностично несприятливим фактором [2]. Зважаючи на велику небезпеку для життя була виділена окрема нозологія – злоякісний перинатальний синдром подовженого інтервалу QT [3].

Результати лікування даної групи пацієнтів залишаються задовільними, проте оптимальна тактика не визначена [3]. Одним із підходів, описаних у сучасній літературі, є застосування високих доз β-блокаторів у поєднанні з імплантацією постійного електрокардіостимулятора (ЕКС) [4, 5]. Результати такого лікування досить обнадійливі, але такий підхід не описаний як стандартна тактика для дітей віком до 1 року.

З огляду на рідкість даної патології і важкість перебігу, накопичення досвіду успішного ведення хворих зі злоякісним перинатальним синдромом подовженого інтервалу QT є актуальним питанням.

**Мета роботи** – представити клінічний випадок успішного лікування пацієнтки з перинатальним синдромом подовженого інтервалу QT із застосуванням епікардіальної електрокардіостимуляції та β-блокаторів.

**Матеріали та методи.** У дівчинки віком 1 міс. на фоні психоемоційного збудження розвинувся синкопальний стан із подальшим кардіореспіраторним арестом.

Перша медична допомога була надана бригадою карети швидкої медичної допомоги, що після приїзду констатувала клінічну смерть і розпочала серцево-легеневу реанімацію. В подальшому пацієнтка доставлена у ДКЛ № 2 міста Києва, звідки переведена у відділення реанімації ДУ «НПМЦДКК МОЗ України» з діагнозом «шлуночкова тахікардія, стан після серцево-легеневої реанімації».

На момент госпіталізації хвора була у важкому стані, на апараті штучної вентиляції легень. При об'єктивному огляді шкірні покриви сіро-ціанотичні, SaO<sub>2</sub> 20%, ЧСС 80 уд./хв. За даними ЕхоКГ, фракція викиду лівого шлуночка становила 10%. На ЕКГ виявлена функціональна блокада атріовентрикулярного (АВ) проведення 2:1, 3:1 (рис. 1). При найменших проявах активності відмічалися епізоди поліморфної шлуночкової тахікардії з переходом у фібриляцію шлуночків. Коригований інтервал QT складав 600 мсек, на підставі чого виставлено діагноз «синдром вродженого подовженого інтервалу QT» (рис. 2).

З метою усунення додаткової адренергічної стимуляції серця була поглиблена садація пацієнтки. В якості патогенетичного лікування було призначено метопролол у дозі 2 мг/кг на добу з подальшим поступовим збільшенням дози протягом 16 діб до 8 мг/кг на добу. Доза збільшувалася поступово, із кроком в 2 мг/кг на добу кожні 4–6 днів залежно від стану дитини. З огляду на нестабільну гемодинаміку, схильність до гіпотензії, брадикардію (60–80 уд./хв.), зумовлену функціональною блокадою АВ-проведення, і необхідність призначити максимальні дози β-блокаторів, на другу добу прийнято рішення нав'язати тимчасову двокамерну епікардіальну ЕКС через серединну стернотомію.



Рис. 1. Функціональна блокада АВ-проведення 2:1, 3:1

Застосована лікувальна тактика дозволила стабілізувати стан пацієнтки. Відмічалася значна позитивна динаміка, у зв'язку з чим через 9 діб після застосування тимчасового ЕКС прийнято рішення імплантувати постійний епікардіальний двокамерний ЕКС. Це дозволило поступово збільшити добову дозу метопрололу до 8 мг/кг на добу.

Хвора була виписана зі стаціонару у доброму стані через 31 день після госпіталізації, без ознак неврологічного дефіциту і з повним відновленням скоротливої функції лівого шлуночка.

Наступний контрольний огляд пацієнтки проводився через 1 міс. та через 6 міс. з моменту виписки.

**Результати та обговорення.** Протягом 6 місяців стан дитини залишався стабільним, жодного епізоду шлуночкової тахікардії або синкопе зареєстровано не було. При перевірці роботи ЕКС спостерігався переважно синусовий ритм із короткими періодами стимуляції у режимі DDD. Фізичний і психомоторний розвиток дитини відповідав віковим нормам.

Застосування терапії максимальними дозами  $\beta$ -блокаторів у поєднанні з епікардіальною двокамерною ЕКС було ключовою терапією, що сприяла успішному лікуванню даної хворої. Незважаючи на те, що метопролол значно поступається в терапевтичній ефективності нодалолу і пропранололу в даній групі пацієнтів [6], вибір препарату був зумовлений коротким часом дії, а отже, більш контрольованим впливом, що вкрай важливо в умовах нестабільної гемодинаміки.

Іншим фактором, що сприяв виживанню пацієнтки, була своєчасно надана перша медична допомога з подальшим транспортуванням у спеціалізовану клініку. Тому для покращення виживаності пацієнтів даної групи цілком виправдане скринінгове проведення ЕКГ-дослідження всім новонародженим з метою своєчасного виявлення групи ризику.



Рис. 2. Синдром вродженого подовженого інтервалу QT

В сім'ях, де було виявлено дітей із безсимптомним подовженням інтервалу QT, доцільно провести навчання батьків і родичів основам серцево-легеневої реанімації у випадку маніфестації хвороби, що могло б збільшити вірогідність своєчасного надання першої медичної допомоги.

**Висновки.** Епікардіальна ЕКС та призначення високих доз  $\beta$ -блокаторів є ефективним методом лікування у пацієнтів до року з функціональною блокадою АВ-проведення та нестабільною гемодинамікою.

Для підвищення шансів виживаності пацієнтів із вродженим LQTS доцільним є своєчасне виявлення групи ризику. Батькам і родичам дітей із групи ризику слід пройти навчання поводженню в ситуації прояву симптомів хвороби.

### Література

1. Prolongation of the QT interval and the sudden infant death syndrome / Schwartz P. J., Stramba-Badiale M., Segantini A. et al. // N Engl J Med Overseas Ed. – 1998. – Vol. 338. – P. 1709–14.
2. Monteforte N., Napolitano C., Priori S. G. Genetics and arrhythmias: diagnostic and prognostic applications // Rev Esp Cardiol. – 2012. – Vol. 65. – P. 278–86.
3. Douglas P. Zipes. Cardiac Electrophysiology: From Cell to Bedside Sixth Edition, 2013.
4. The Jervell and Lange-Nielsen syndrome; atrial pacing combined with  $\beta$ -blocker therapy, a favorable approach in young high-risk patients with long QT syndrome? / Fröh A., Siem G., Holmström H. et al. // Heart Rhythm. – 2016 Nov. – Vol. 13 (11). – P. 2186–2192. doi: 10.1016/j.hrthm.2016.07.020. Epub 2016 Jul 20.
5. Permanent cardiac pacing in patients with the long QT syndrome / Michael Eldar, Jerry C. Griffin, Joseph A. Abbott et al. // Journal of the American College of Cardiology. – 1987 Sep. – Vol. 10, Issue 3. – P. 600–607.
6. Long QT syndrome-associated mutations in intrauterine fetal death / Crotti L., Tester D. J., White W. M. et al. // JAMA. – 2013. – Vol. 309. – P. 1473–1482,

## Successful treatment of a patient aged 1 month with long QT syndrome and multiple episodes of ventricular fibrillation

Prorok S. Yu.<sup>1</sup>, Proidak O. S.<sup>1</sup>, Meshkova M. S.<sup>1</sup>, Doronin O. V.<sup>2</sup>, Rudenko N. M.<sup>2</sup>

<sup>1</sup> State Institution “Scientific and Practical Centre for Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery of the MoH of Ukraine” (Kyiv)

<sup>2</sup> P. L. Shupyk National Academy of Postgraduate Education (Kyiv)

Long QT syndrome (LQTS) is a rare condition associated with sudden cardiac death. Accumulation of experience of the successful management of patients under the age of 1 year old with LQTS is a relevant issue. **Objective.** To analyse the complex case of treatment of a patient with LQTS. **Materials and methods.** Treatment of a symptomatic patient aged 1 month with LQTS was performed. **Results and discussion.** We have a successful experience of epicardial pacing in combination with  $\beta$ -blockers. **Conclusion.** Prescription of  $\beta$ -blocker maximal doses and epicardial pacing is the efficient treatment method in patients under 1 year of age with LQTS and unstable hemodynamics.

**Key words:** long QT syndrome, pacing,  $\beta$ -blockers.