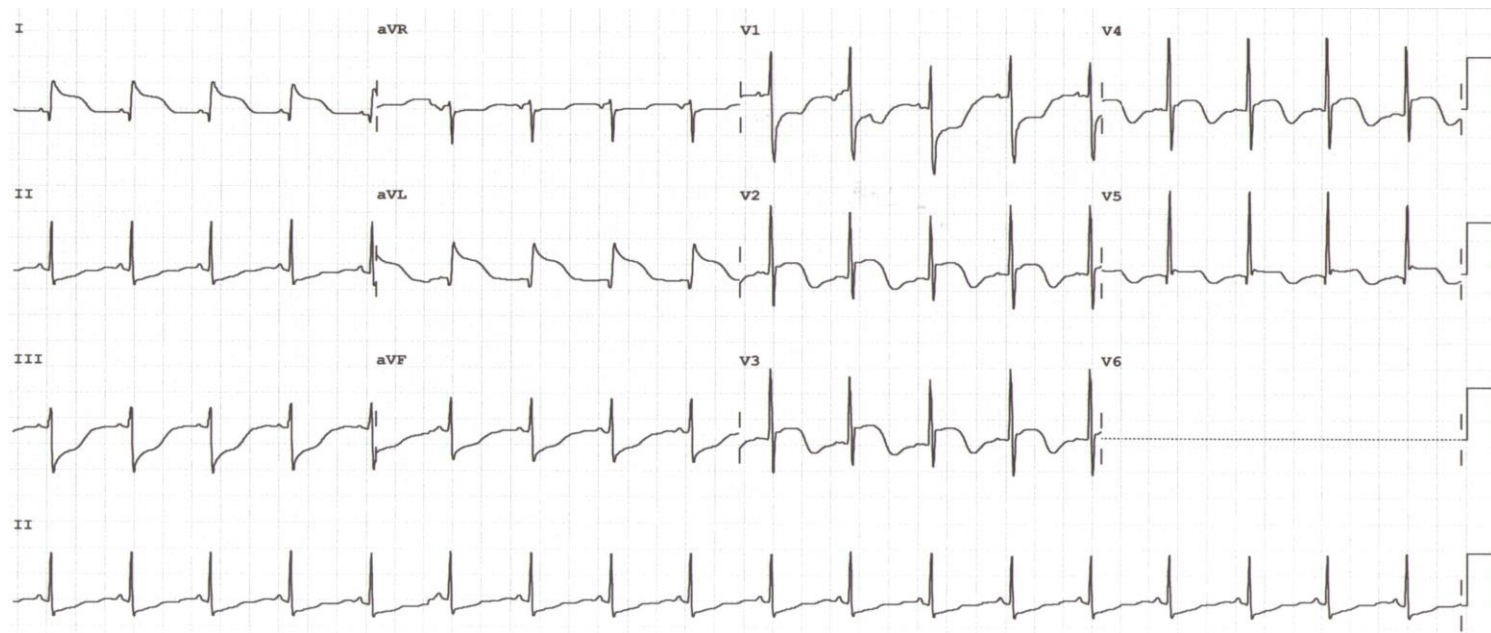


Внезапная смерть младенцев, детей и подростков. Возрастная структура причин, тактика врача



В.М. Делягин

**Национальный медицинский исследовательский центр детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Дмитрия Рогачева МЗ РФ. Кафедра педиатрии и организации здравоохранения
Москва**

Определение. Синдром внезапной смерти (СВС): «внезапная смерть любого младенца или ребёнка младшего возраста, которая необъяснима клинически и при которой тщательно проведённое посмертное исследование не смогло продемонстрировать адекватную причину смерти (R95)». На 2 Международной Конвенции определение усовершенствовали: «Синдром внезапной смерти младенца (СВСМ) определяется, как внезапная смерть грудного ребенка в возрасте с 7 дней до одного года, которая остается необъяснимой после проведения полного посмертного исследования, включающего вскрытие, исследования места смерти и анализ медицинской документации».

Распространённость. Россия – 0,67-3,79 : 1000 новорождённых. Москва, Петербург – 0,4-0,45, Ярославль – 1,92-0,2. США, Австралия, Англия, Новая Зеландия 2,6-3,1 : 1000 новорождённых. Пик показателя – на 2-4 мес. жизни с сентября по март, 90% всех случаев – первые 6 мес. М:Ж = 4:6. 70% всех случаев СВСМ – ночью во сне, 20% - утром, 10% - днём.

По данным ВОЗ доля СВСМ в структуре младенческой смертности в развитых странах составляет от 15 до 33%.

Классификация (М.А. Школьников):

1. Синдром внезапной смерти младенцев.
2. Внезапная сердечная смерть (ВСС) у считавшихся ранее здоровых детей, когда жизнеугрожаемые состояния являются первыми симптомами болезни.
3. Внезапная сердечная смерть у детей с известными сердечными заболеваниями (жизнеугрожаемые аритмии, ВПС, кардиомиопатии и т.д.).

Группы риска: часто возникающие физиологические апноэ; сочетание апноэ (как физиологического, так и патологического) с периодическим дыханием, под которым понимают 3 и более эпизода остановки дыхания длительностью 3 и более сек., чередующиеся с периодами нормального дыхания, длительностью 20 секунд; сочетание апноэ с поверхностным дыханием (гиповентиляция, сочетающаяся с брадикардией); апноэ с учащенным дыханием (гипервентиляцией); апноэ с длительным периодическим дыханием (более 12-15% времени сна у недоношенных и более 2-3% у доношенных). Суправентрикулярная и желудочковая экстрасистолия, атриовентрикулярная блокада. Паузы ритма более 1,3сек. при холтеровском мониторинге. Удлинение интервала QT более 380 мс независимо от частоты.

Классификация (М.А. Школьников):

Несформированность структуры сна и снижение показателей variability сердечного ритма, отражающих уровень симпатической активности. Недоношенность и незрелость ребёнка; повышенный шум и резкие запахи в помещении; перегревание и переохлаждение; нахождение в душном, непроветренном помещении с температурой воздуха выше 22-23°C; курение женщины во время беременности и после родов; курение в помещении, где находится ребёнок; злоупотребление родителями алкоголем, употребление ими наркотиков; раннее искусственное вскармливание; положение ребёнка во время сна на животе; острые респираторные вирусные и бактериальные инфекции; неблагоприятные социальные факторы.

У более старших детей и подростков применяют термин **ВНЕЗАПНАЯ СЕРДЕЧНАЯ СМЕРТЬ (ВСС; I 46.1)**:

Естественная смерть от острой сердечной недостаточности, наступившая в первый же час после начала сердечных нарушений. Предшествующие заболевания сердца могут быть или отсутствовать, но время и характер смерти непредсказуем.

В России в 2016 г. всего случаев 2140, у детей 10-19 лет – 30.

Число случаев остановок сердца:

Россия – 1,4:100000 школьников

США, Япония – 1,1:100000 школьников

При своевременной и адекватной реанимации выживает 50%

Число смертей при остановке сердца в России - 1,4:100000 школьников (1-13 на 100 000 общей популяции/год). США, Япония – 0,56:100000 школьников.

Дефибрилляция, выполненная в ближайшие 3-5 мин., обеспечивает выживаемость в 49-49%. Каждая минута промедления уменьшает вероятность выживания на 10-15%.

Приезд бригады скорой помощи через 10 мин. делает вероятность выживания минимальной.

ФАКТОРЫ РИСКА ВНЕЗАПНОЙ СЕРДЕЧНОЙ СМЕРТИ

Генетически обусловленные аритмии: Синдром удлинённого интервала QT. Короткий интервал QT. Синдром Бругада. Катехоламинэргическая полиморфная желудочковая тахикардия. Ранняя реполяризация. Прогрессирующие заболевания проводящей системы сердца. Необъяснимая остановка сердца (идиопатическая желудочковая фибрилляция) и т.д.

Наследственные структурные нарушения с риском аритмии: гипертрофическая КМП, аритмическая дисплазия правого желудочка.

Индуцированные аритмии и «приобретённый» удлинённый интервал QT: энергетические напитки (они же предрасполагают к наркомании), кофеин, азитромицин и др., кокаин, цитостатики, трициклические анбидепрессанты, электролиты и многие другие.

Commotio cordis.

Комплекс наследственных и приобретённых заболеваний: дилатационная КМП, аномалии коронарных сосудов, острый коронарный синдром, застойная сердечная недостаточность. В 38% случаев при внезапной смерти на вскрытии – нормальное сердце (МКБ-10: RXX – причина смерти не определена).

При посмертных исследованиях выявлены астеническая конституция, воронкообразная и килевидная формы грудины, деформация позвоночника в виде сколиоза, лордоза или сочетанных форм, удлинение конечностей и арахнодактилия, искривление нижних конечностей, различные формы плоскостопия, тонкая кожа, наличие стрий и рубцовых изменений кожи (келоидные рубцы). Незначительные проявления кифосколиотической деформации грудной клетки сопровождались изменением топографии сердца. В одном случае обнаружили «капельное сердце». Частыми находками при вскрытии были множественные аномальные хорды в полостях сердца различной локализации. В области прикрепления аномальных хорд и проводящих путей сердца наблюдали очаговый фиброз эндокарда. Наиболее часто определяли пролапсы митрального и трёхстворчатого клапанов, деформацию клапанов аорты.

С.Н. ЗАХАРОВ и соавт. «Внезапная смерть детей школьного возраста при физической нагрузке: судебно-медицинская диагностика». 2021. <https://doi.org/10.17116/sudmed20216404164>

Л.М. Макаров, И.И. Киселева, В.В. Долгих, А.Б-Ж. Бимбаев, Т.А. Баирова,
А.И. Дроздова

НОРМАТИВНЫЕ ПАРАМЕТРЫ ЭКГ У ДЕТЕЙ

Популяция 1531 детей без очевидных
кардиоваскулярных заболеваний

Значения QTc:

- 440 мс – у 2.3 % детей;
- 460 мс – у 1.05 % детей;
- **470 мс – у 0.55% (P.Angelini 2018);**
- 480 мс – у 0.26 % детей;
- **490 мс – у 0.09% (P.Angelini 2018).**



В России **30358000** детей и подростков 1-18 лет. Длительность интервала QTc более 480 мс должна быть у **78930** детей и подростков (диагноз QTc Long syndrome = QTcL) крайне вероятен

Риск кардиальных катастроф (потеря сознания, остановка сердца, внезапная смерть) в зависимости от генотипа и длительности QTc

Риск	QTc в покое	Генотип	Пол
Высокий (>50%)	>0,5	LQT1	м/ж
	>0,5	LQT2	м/ж
	>0,5	LQT3	м
Средний (30-49%)	>0,5	LQT3	м
	<0,5	LQT2	ж
	<0,5	LQT3	ж
	<0,5	LQT3	м
Низкий (<30%)	<0,5	LQT2	м
	<0,5	LQT1	м/ж

Врачебная тактика при QTc Long

- 1) Бессимптомный пациент с QTc 0,44-0,46 сек. При отсутствии семейных случаев QTcL или необъяснимых смертей в возрасте <30 лет, отсутствия у пациента обмороков, врождённой глухоты, периодической мышечной слабости, аутизма определяют позицию интервала ST и морфологию волны T. При нормальной морфологии волны T в 3 отведениях при 12-канальной ЭКГ с поверхностным наложением электродов (лучше ХОЛТЕР) исследование повторяют через 3-4 недели. Если при повторном исследовании по-прежнему нет отрицательных изменений, диагноз QTcL снимается. Вероятность последующей манифестации QTc при указанных условиях < 1:1 000.
- 2) Бессимптомный пациент с QTc 0,47 сек и более, альтерации волны T, инцизура на волне T по меньшей мере в 3 отведениях можно говорить о дополнительных критериях синдрома QTc Long. Провести суточное мониторирование с последующим анализом длительности QT и волны T. При наличии более 4 пунктов по шкале Schwartz вероятность синдрома QTcL велика. Требуется молекулярно-генетический анализ. Генетическое исследование 5 наиболее частых генов ионных каналов (LQT1 – LQT3, LQT5, LQT6) выявляет 3/4 всех случаев QTcL.

3) Пациент с синкопальными или пресинкопальными состояниями и QTcL <0,47 сек. Симптомных пациентов с длительностью QTc <0,47 сек оценить по шкале Schwartz. Учитывать семейный анамнез, обмороки, склонность к брадикардии, глухоту морфологию волны T. При наличии 4 пунктов показано молекулярно-генетическое исследование. Возможны пробы с адреналином или изопротеренолом, НО они чреваты жизнеугрожающими нарушениями ритма сердца, проводятся в исключительных случаях только в палате интенсивной терапии. Если при суточном мониторинге ритма сердца не выявлено соответствующих нарушений, возможно более длительное мониторирование. При наличии молекулярно-генетических вариантов LQT1 и LQT2 вероятность осложнений не зависит от пола пациента. Вариант LQT3 протекает неблагоприятно у девочек и женщин.

4) У детей с клиническими признаками описываемого синдрома и длительностью QTc 0,47 сек. и более при условии отсутствия медикаментозного влияния есть основания говорить о синдроме QT Long. Длительное лечение β -блокаторами (например, пропранолол 3мг/кг).

ПРОФИЛАКТИКА ВНЕЗАПНОЙ СМЕРТИ МЛАДЕНЦЕВ

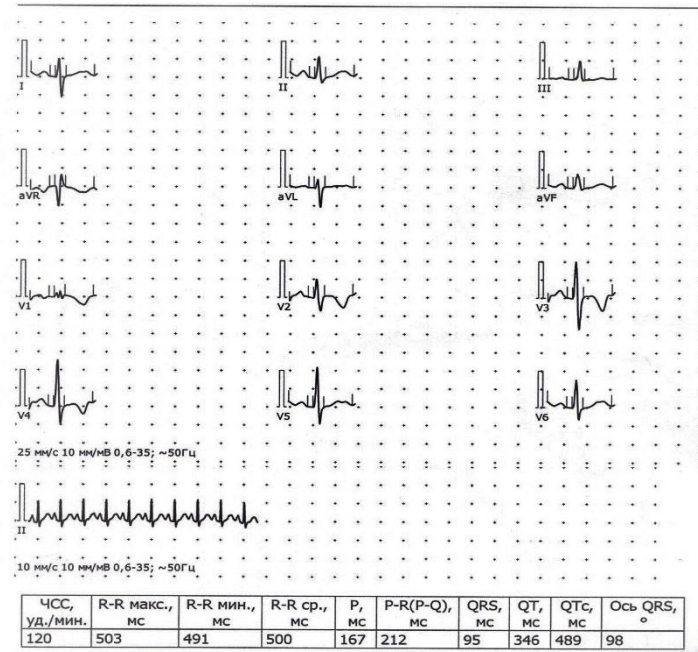
- Положение на спине (или на боку при условии блокады поворота на живот),
отсутствие подушки, плотный матрас
 - Исключить перегревание
 - Свежий воздух
 - Соска (снижает риск на 90%)
- Не курить (при 10 сигаретах в день у матери – риск СВСМ в 6 раз выше)
 - Грудное вскармливание до 4 мес. (снижает риск в 6 раз)

Лечение QTc Long

Воздержаться от занятий спортом: физическая активность, плавание, стрессовые эмоции провоцируют осложнения QTc Long. Провоцирующий эффект физических нагрузок и тахикардии и защитный эффект β -блокаторов зависят от типа QTcL. Физическая нагрузка, тахикардия, плавание и ныряние – триггеры внезапной смерти при LQT1. LQT2 тоже провоцируется нагрузками, но в меньшей степени, чем LQT1. Физические нагрузки и тахикардия не влияют на манифестацию LQT3. Типичные нарушения ритма, как правило, во сне. Дискутируется целесообразность назначения β -блокаторов для предотвращения нарушений ритма. Для лечения пациентов с LQT3 обсуждается приём мексилетина, блокатора натриевых каналов как монотерапии так и в сочетании с β -блокаторами. Но среди пациентов с LQT3 высока доля детей, не реагирующих на назначение блокаторов. Исключаются адреналин, антигистаминные, эритромицин, триметоприм, хинидин, прокаинамид, дизопирамид, соталол и др., цизаприд, кетоконазол, флюконазол, интраконазол, трициклические антидепрессанты, производные фенотиазина, галоперидол, индапарамид и другие диуретики,

Препараты выбора – β -блокаторы. В этом ряду первый препарат – пропранолол. Дозы подбираются индивидуально, ориентируясь на получаемый ответ. Антиадренергическая терапия эффективна у большинства детей с LQTc, снижая риск аритмий и уменьшая длительность интервала QT. Перерыв в приёме β -блокаторов чреват кардиальными осложнениями.

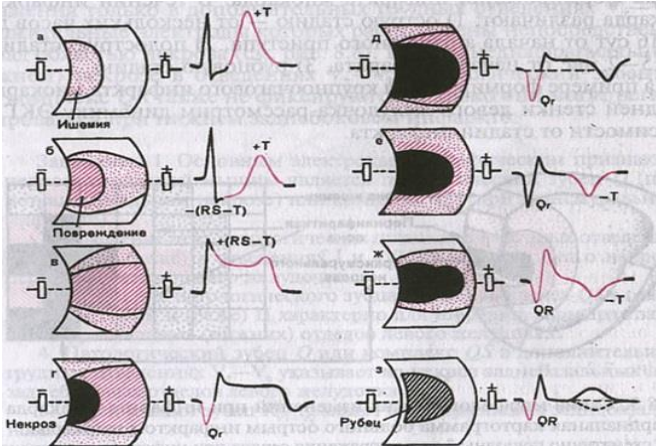
Приобретённый синдром удлинённого интервала QT (ALQT) – нарушение реполяризации миокарда чаще в ответ на лекарственные препараты, несколько реже как результат гипокалиемии или гипوماгнийемии с возможным развитием полиморфной желудочковой тахикардией. ALQT реализуется на основе генетических дефектов при провоцирующем действии лекарственных препаратов (наиболее значимые – макролиды и фторхинолоны), а также при инфарктах миокарда, его гипертрофии, кардитах, сердечной недостаточности. **По нашим данным ALQT развивается у 4,7% детей с онкологическими заболеваниями и 2,7% с SARS Covid-19.** Факторами риска развития ALQT являются: женский пол; предшествующий синдром удлинения интервала QT; субклиническое удлинение интервала QT при полиморфизме ионных каналов; быстрое внутривенное вливание препаратов, удлиняющих интервал QT; высокая концентрация этих же препаратов; состояние после конверсии фибрилляции предсердий; гипокалиемия; гипوماгнийемия; брадикардия; гипертрофия левого желудочка, застойная сердечная недостаточность. **Лечение ALQT** включает в себя немедленное удаление препарат-провокатора, введение магния (!!!) и калия. При необходимости – водителя ритма. ALQT провоцируется большим числом препаратов с невозможность прогнозировать реакцию пациента на приём.



В Москве частота ишемической болезни сердца (I 20 – I 25) у детей и подростков 0,3-0,7 : 100000

Ишемия миокарда

Глубокий и широкий зубец Q – отсутствие деполяризации в очаге некроза и проекция электрического сигнала из противоположных отделов



Области кровоснабжения и, соответственно, поражения миокарда при окклюзии:

Левая передняя нисходящая артерия – передняя стенка ЛЖ, МЖП, правая ножка пучка Гиса, левая передняя веточка левой ножки пучка Гиса

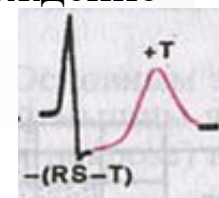
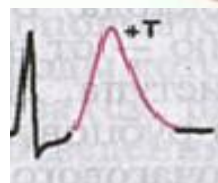
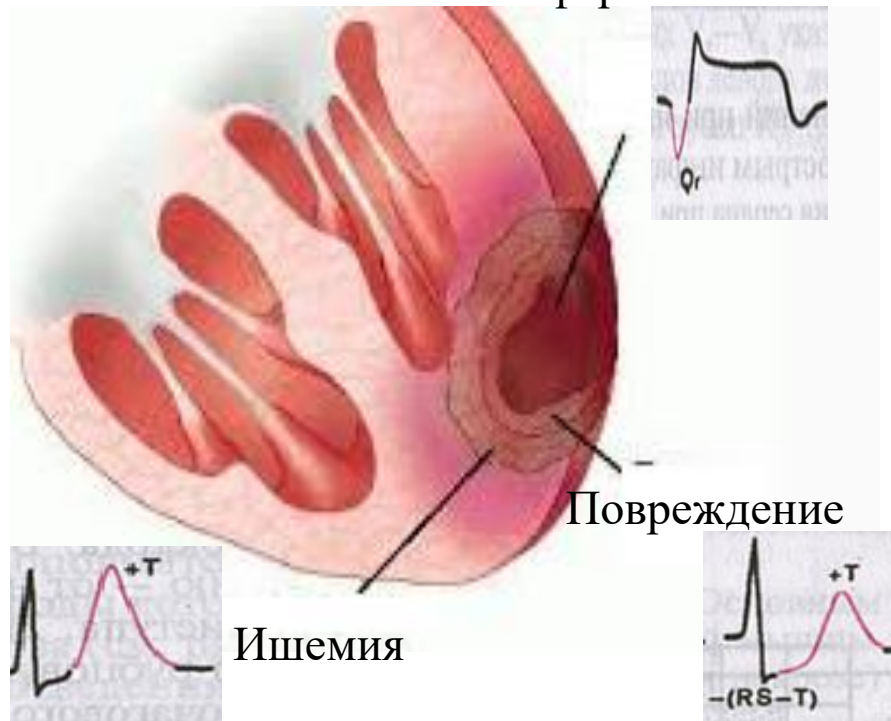
Огибающая артерия – боковая стенка ЛЖ, ЛА, левая задняя веточка левой ножки пучка Гиса

Задняя коронарная артерия – ПЖ, ПП, часть ЛЖ

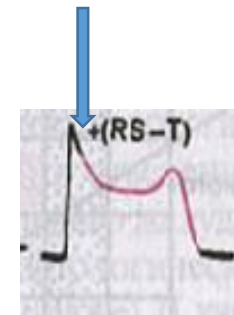
Высокий зубец T («крик голодающего миокарда») или инверсия зубца T при ишемии – результат нарушения реполяризации

Атипичный инфаркт: дети, старики, женщины, «диабетики», на фоне сердечной недостаточности, дилатационная КМП (при ДКМП не выражена или нет ферментемии), гипертрофическая КМП.

Инфаркт



Прогрессирование

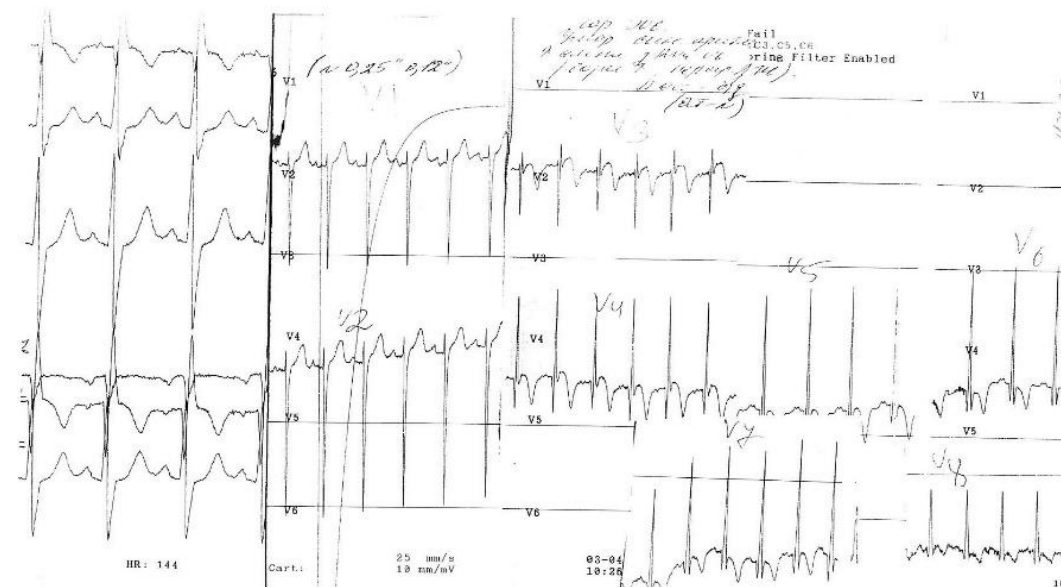
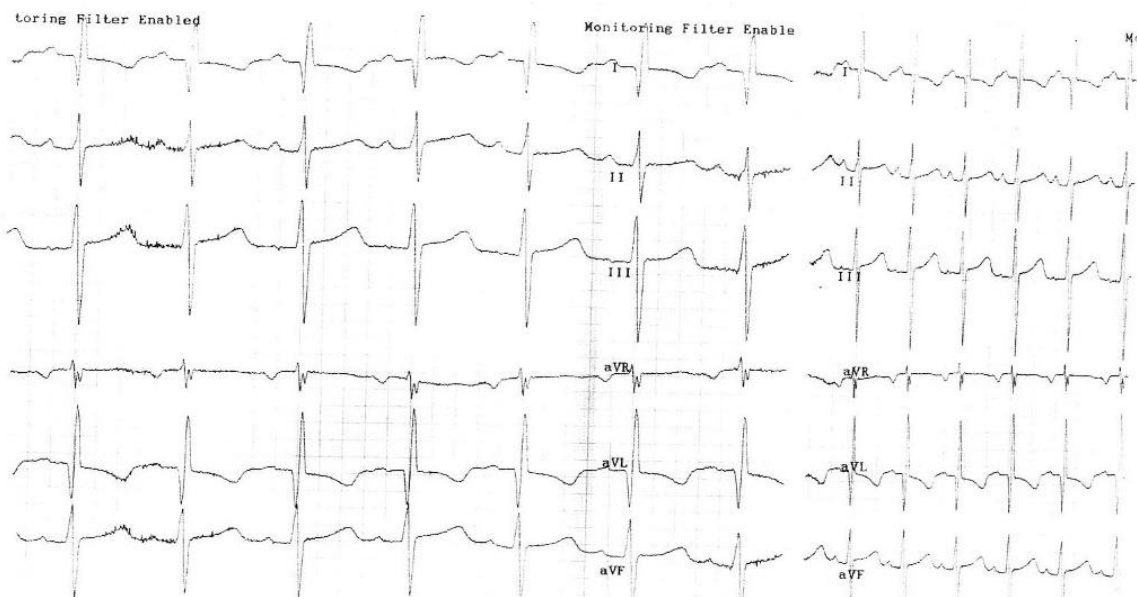


ПРИЧИНЫ ИШЕМИИ МИОКАРДА

Врождённые аномалии коронарных артерий: Бланд-Уайт-Гарланда синдром;
отхождение коронарной артерии от ложного аортального синуса с её
расположение между АО и ЛА.

ЭКГ (8 мес): ритм 110-119 уд/мин (лёгкая брадикардия), PQ 0,13; P 0,08; QRS 0,1;
QT 0,28. Резкое отклонение ЭОС влево. Блокада передней ветви левой ножки
пучка Гиса. Замедление внутрипредсердного проведения, перегрузка ЛП,
перегрузка ЛЖ, признаки АОЛКА (постинфарктные изменения в передне-
боковой стенке ЛЖ). **ЭХОКГ** (А.Б. Сугак). Расширены левые отделы сердца,
утолщены стенки ЛЖ. Сократимость снижена (ФВ – 48%). Нарушена
диастолическая функция ЛЖ. МЖП в средней и апикальной части выбухает в ПЖ.
Недостаточность МК. Расширена ПКА. ЛКА отходит от ЛА. В режиме ЦДК –
расширенные коллатерали в миокарде ПЖ и МЖП. Фиброз папиллярных мышц и
эндокарда.

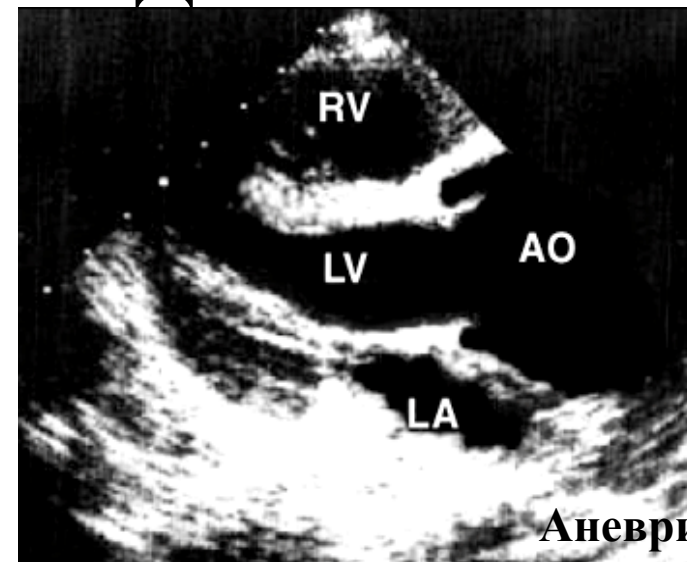
При АОЛКА - шум митральной
недостаточности. Сердечная
недостаточность с 3-6 мес., но может
появиться позже. На ЭКГ глубокий зубец Q
в отведениях I, aVL, V4-6; изменения ST.
Доплер-ЭХОКГ – турбулентный
диастолический поток в а. pulmonalis (не
путать с открытым артериальным
протоком!).



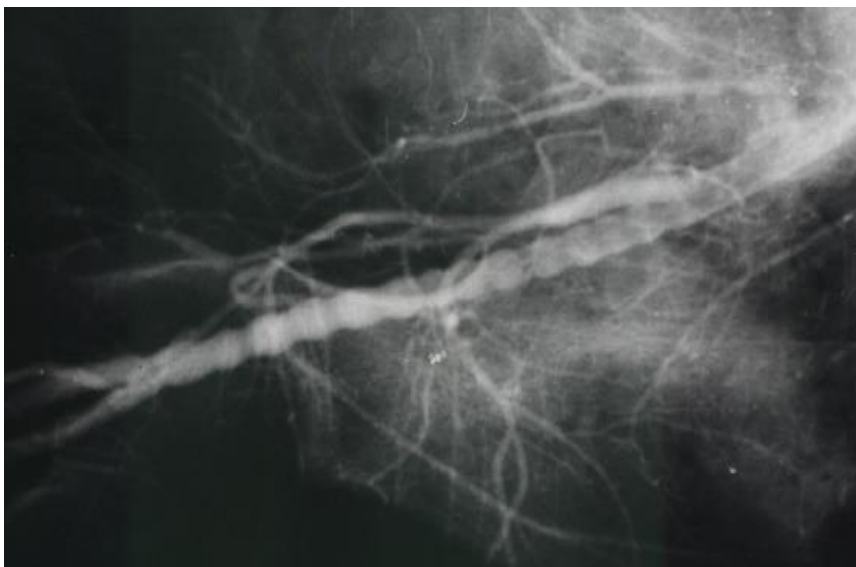
ПРИЧИНЫ ИШЕМИИ МИОКАРДА

Поражение коронарных артерий при ВПС (при операциях на сердце по поводу транспозиции магистральных сосудов, тетрады Фалло), при надклапанном стенозе Ао (синдром Вильямса), атрезии ЛА с интактной МЖП

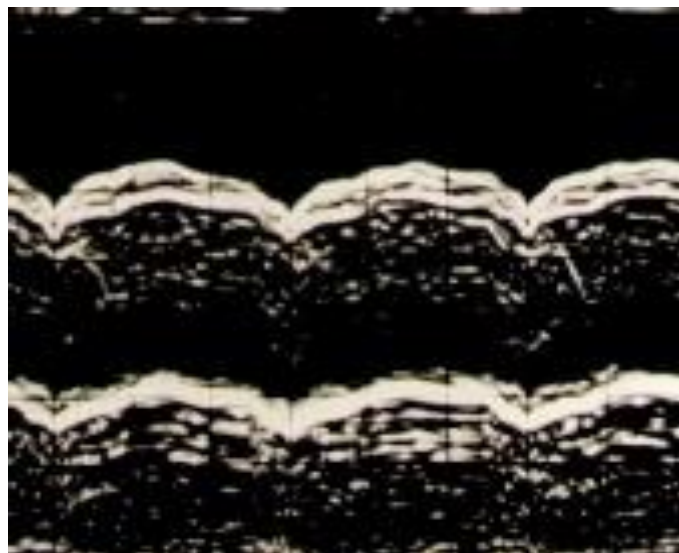
При болезни Кавасаки (тромбоз при большой коронарной аневризме, стеноз в выходном тракте аневризмы коронарной артерии, облитерация при коронариите)



Аневризма аорты



Васкулит («бусины»)



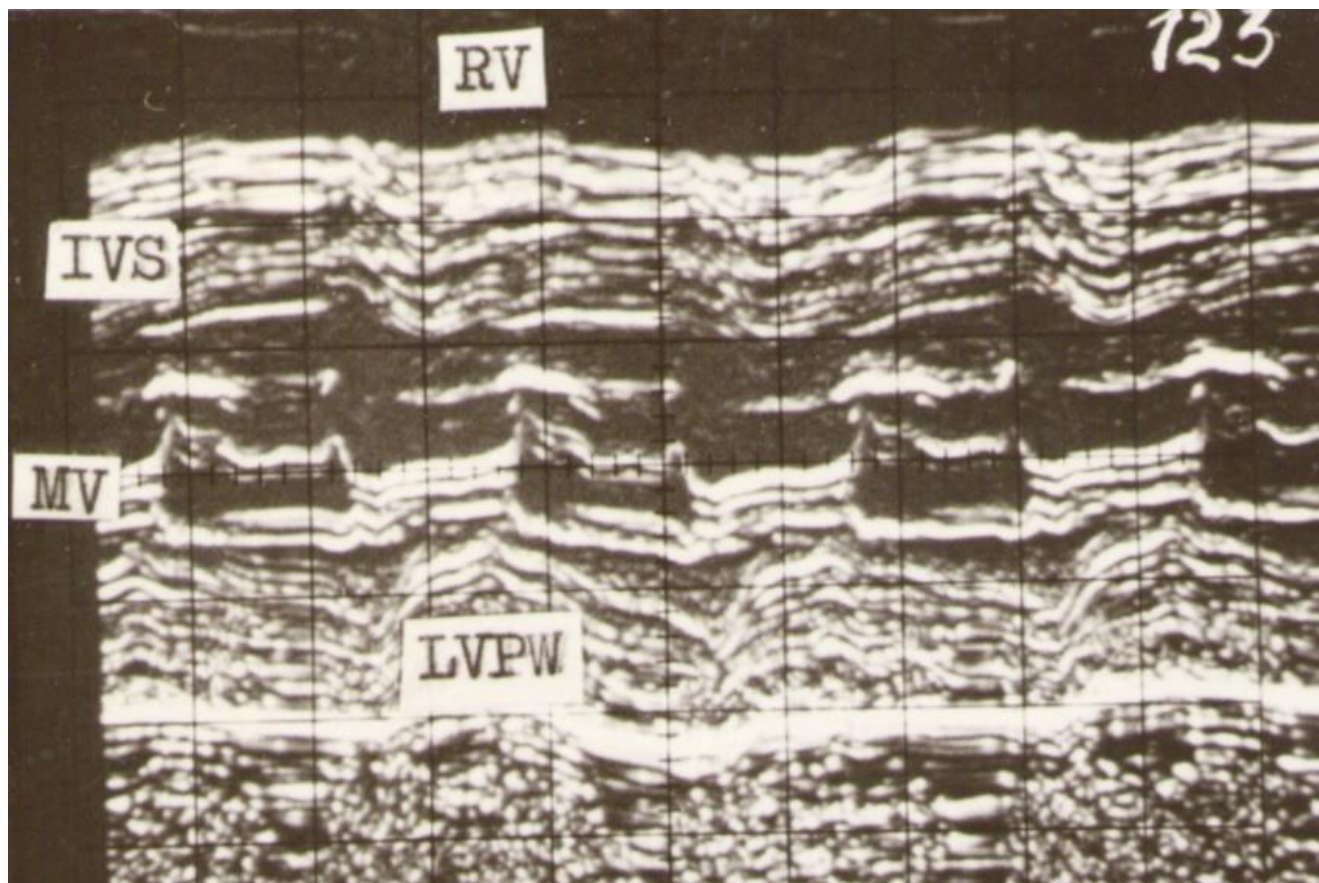
Аортит

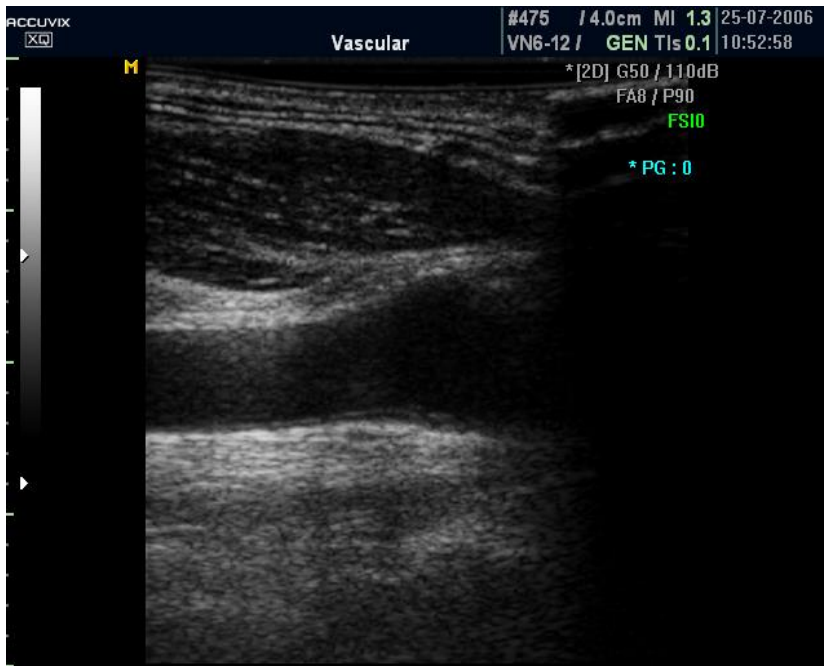


Аневризма аорты

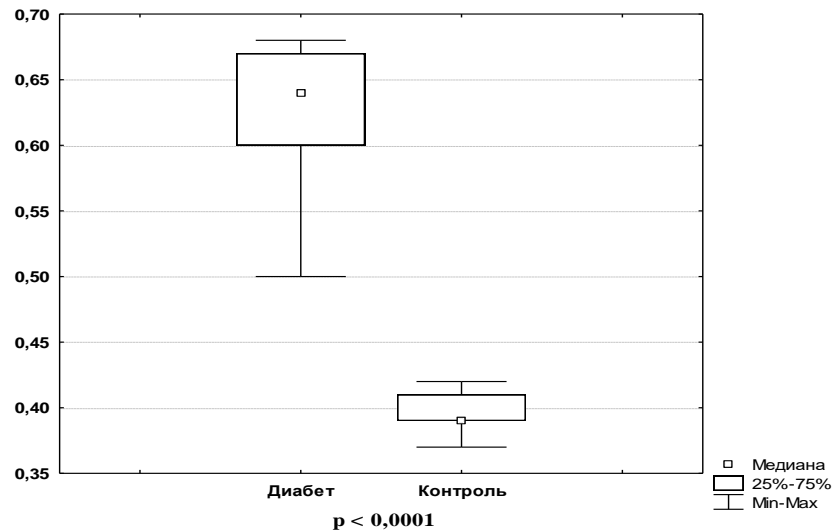
ПРИЧИНЫ ИШЕМИИ МИОКАРДА

Ишемия миокарда при гипертрофической кардиомиопатии, прохождении коронарной артерии внутри миокарда, критической АГ, болезнях накопления

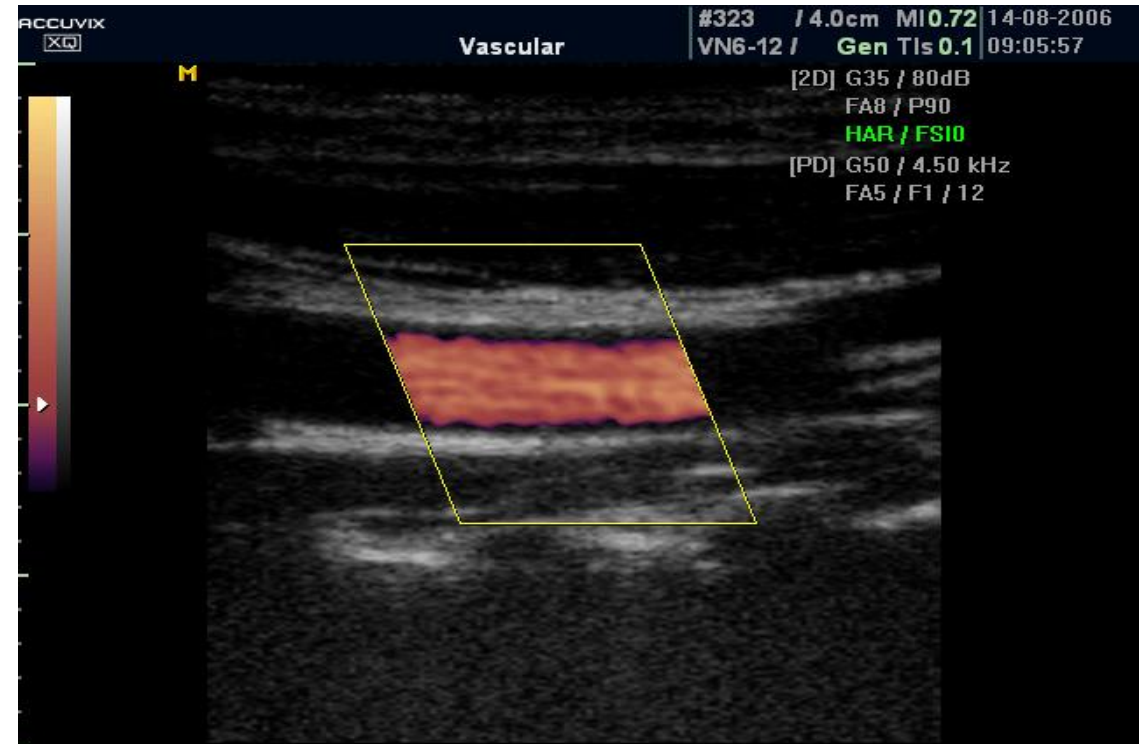




СД 1 типа. Интима сонной артерии неоднородной плотности, неравномерно утолщена



ОБМЕННЫЕ ПРИЧИНЫ ИШЕМИИ МИОКАРДА

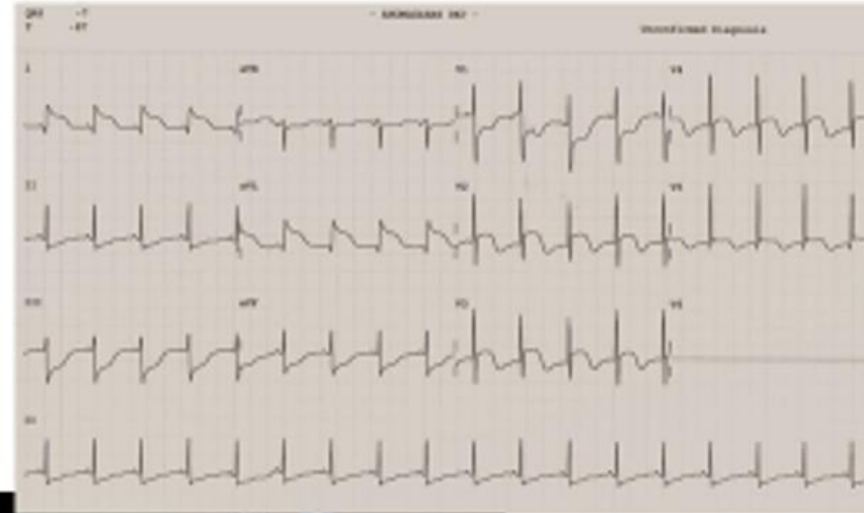
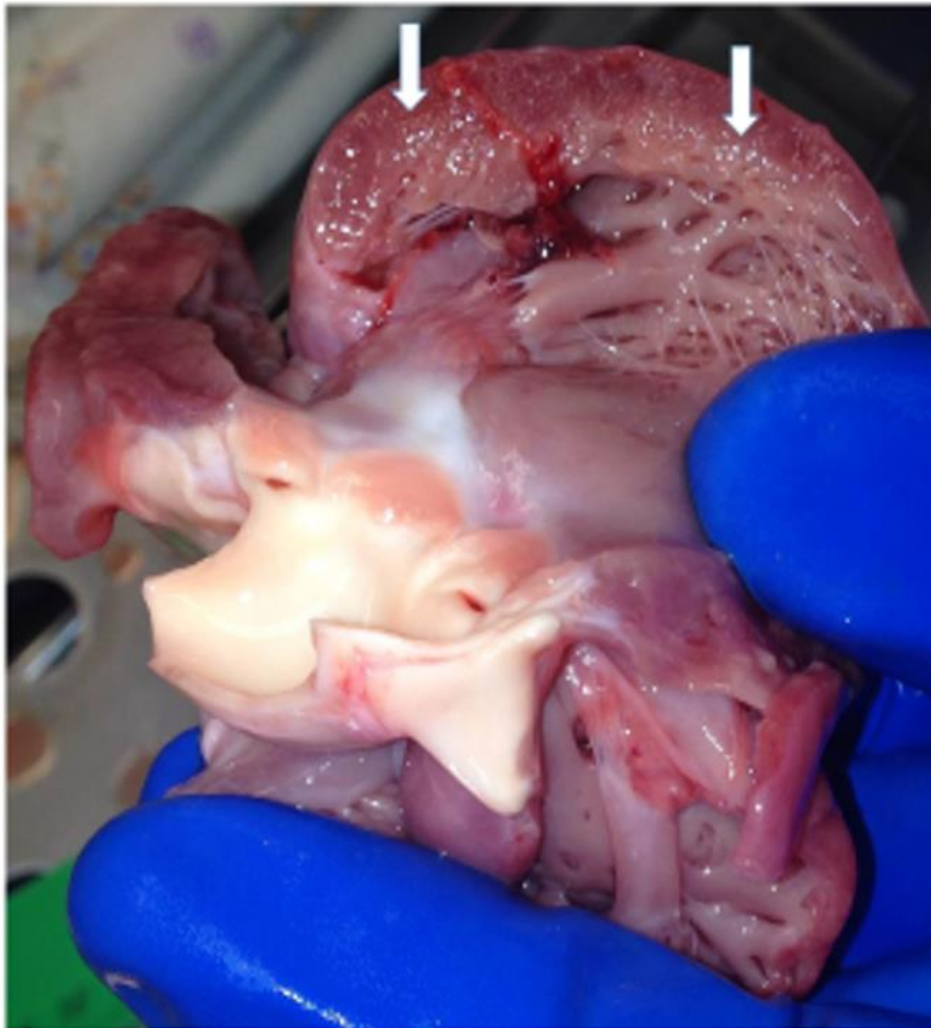


СД 1 типа. Цветное картирование потока крови. Неравномерное утолщение интимы видно значительно лучше.

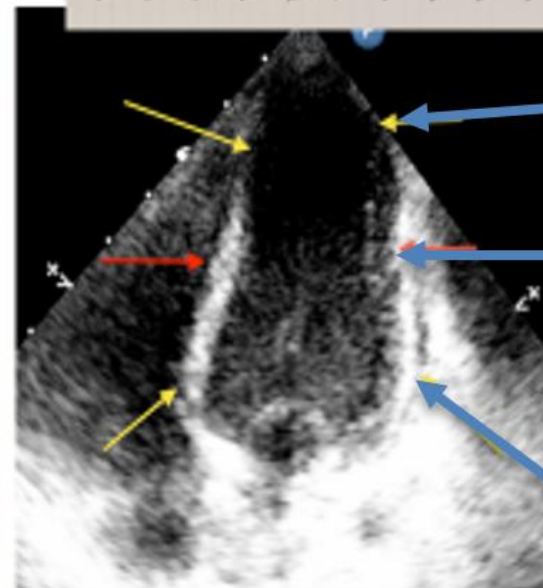
Соотношение максимальной толщины интимы к меди

РЕЗУЛЬТАТЫ

показатели внутримиокардиального напряжения при инфарктах миокарда у детей



70×10^3 дин/см²



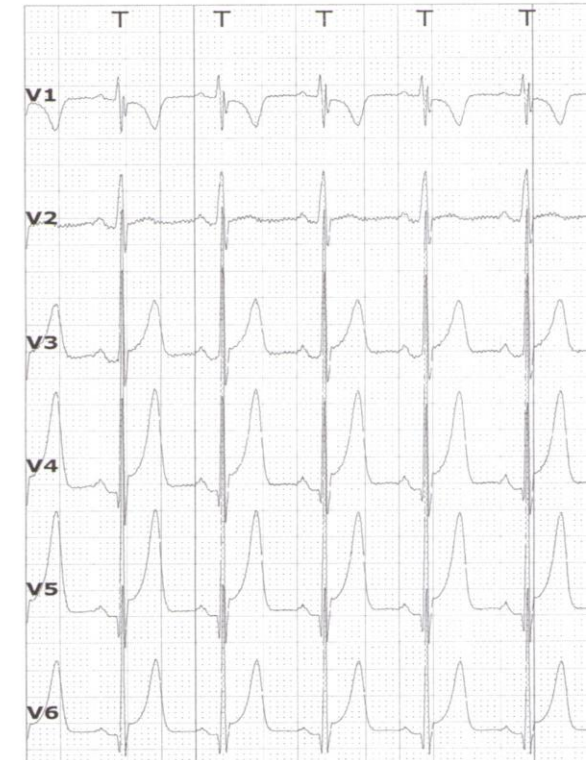
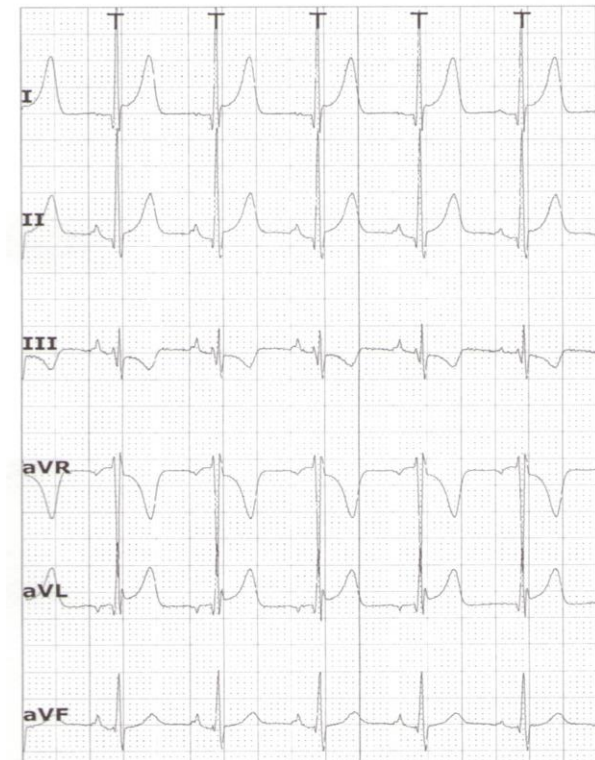
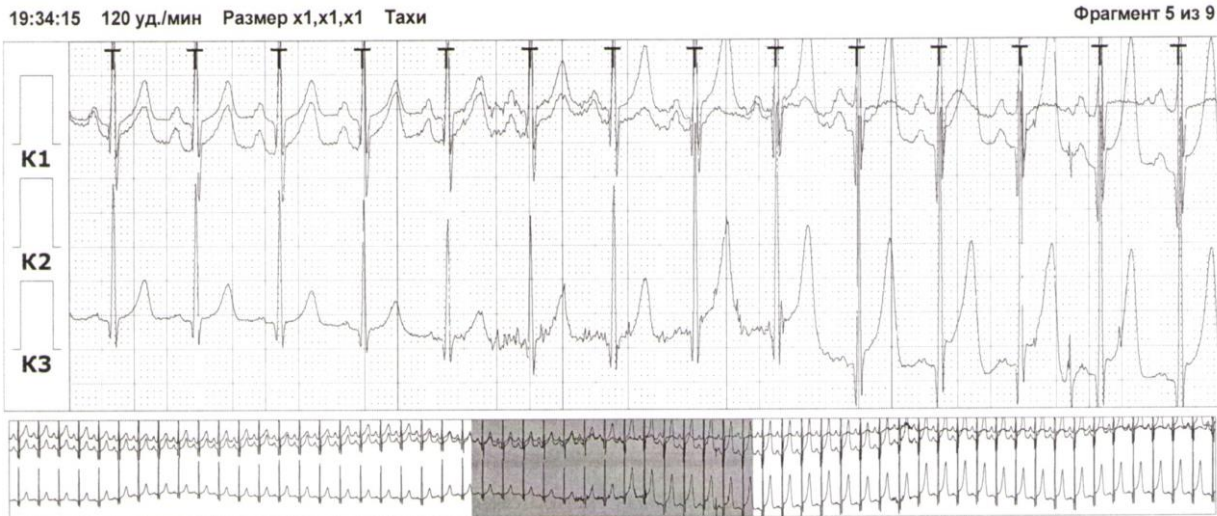
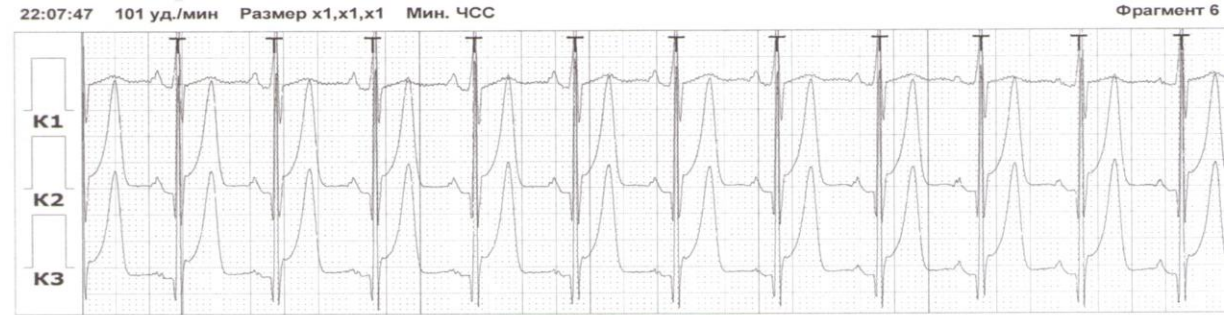
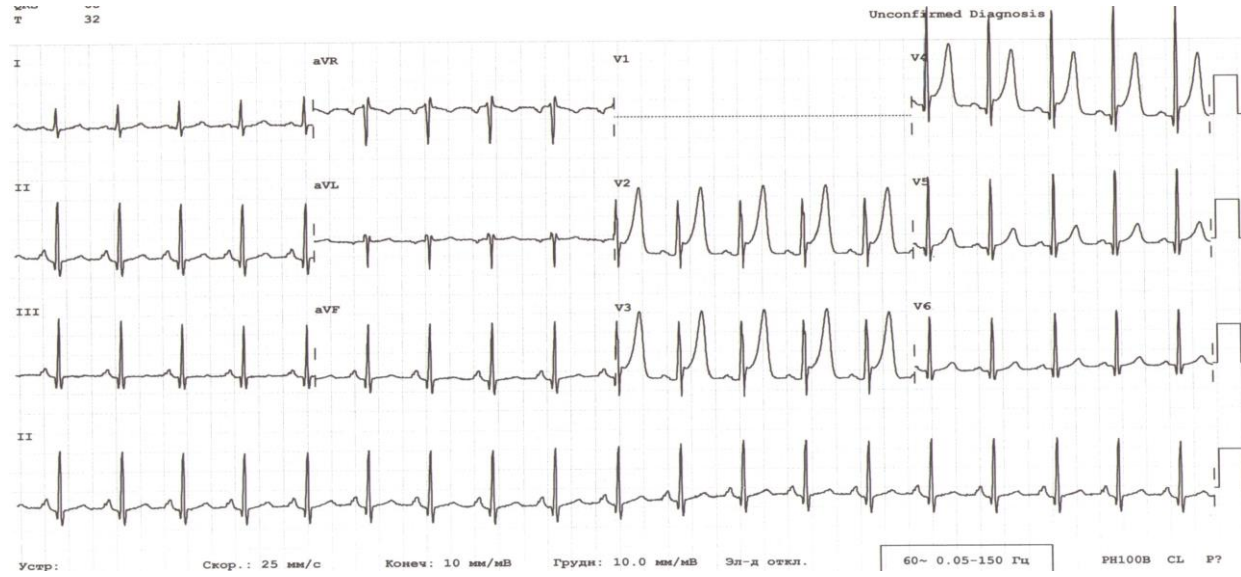
55×10^3 дин/см²

100×10^3 дин/см²

Норма – $185 (143-200) \times 10^3$ дин/см²

60×10^3 дин/см².

Острый коронарный синдром по типу стенокардии Принцметалла



КАРДИОТОКСИЧНОСТЬ

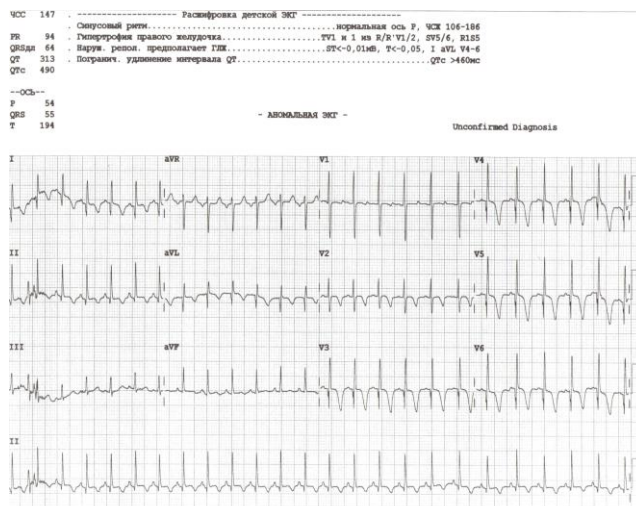
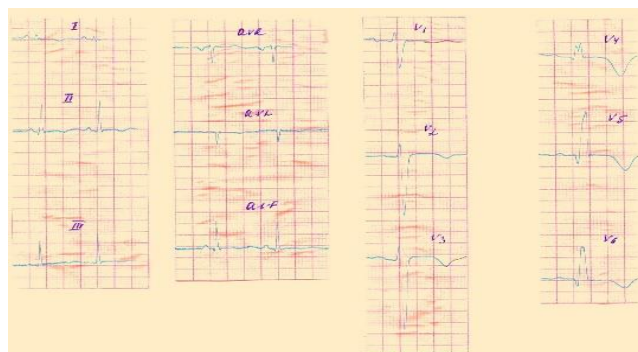
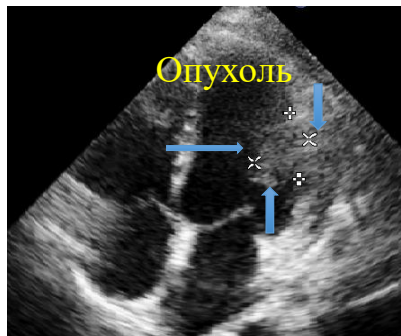
(кокаин, химио- и радиотерапия, преднизолон и др.)

По данным США

на 02.03.2014 42 380 человека сообщили о побочных эффектах приёма циклофосфамида. Из них у 99 (0,23%) зарегистрирован острый инфаркт миокарда (ИМ). В 42,11% случаев он развился в первый же месяц после начала приёма препарата;

на 07 апреля 2014 г. известно о 35 593 пациентах, заявивших о побочных эффектах цисплатина. Из них у 399 (1,12%) зарегистрирован ИМ (0,06% от всех 628 891 случаев инфарктов). У 71,43% пациентов ИМ развился в первый же месяц после начала приёма цисплатина. 0,28% случаев цисплатин индуцированного инфаркта приходится на детей в возрасте 2-9 лет

ИШЕМИЯ. РАБДОМИОМА



ЭКГ при рабдомиоме ЛЖ.
 Гипертрофия миокарда ЛЖ.
 Неспецифическое нарушение
 внутрижелудочковой проводимости.
 Выраженное нарушение процесса
 реполяризации в миокарде желудочков
 (признаки распространённой
 субэндокардиальной ишемии).
 Прогрессирующее нарушение процесса
 реполяризации. Инфарктоподобные
 изменения (патологический Q, глубокий
 отрицательный зубец T I, AVL, V3-V6)
 передневерхушечной и боковой области
 миокарда ЛЖ.

ДИАГНОСТИКА

- Анамнез
- Общий статус
- ЭКГ
- УЗИ
- Ферменты



ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Наиболее частой причиной внезапной смерти являются синдромы врождённого и приобретённого синдромов QTc
Атеросклеротическое поражение коронарных артерий, основная причина ишемии у взрослых, у детей крайняя редкость.

Ишемия миокарда у детей, как правило, сопутствующее состояние некардиологическим проблемам.

Инфаркт миокарда в детском возрасте, тем более, на фоне основного заболевания, редко манифестирует с классических симптомов.

Неспецифические симптомы: беспокойство, летаргия, судороги, нарушение ритма, остановка сердца

Каждое из этих состояний может быть выявлено, возможны профилактика, экстренная и плановая помощь.

Вспомнить о болезни – на 50% её диагностировать