

Внезапная остановка сердца у детей

Внезапная остановка сердца (ВОС) у детей, которая в отсутствие лечения в течение нескольких минут может вызвать внезапную кардиальную смерть, оказывает огромное влияние на каждого: детей, родителей, других членов семьи, работников здравоохранения и общество в целом. Предотвращение ВОС – резкой или неожиданной утраты сердечной функции – остается важнейшей глобальной проблемой. Цель данного документа – повысить знания педиатров (как предоставляющих первичную медицинскую помощь, так и специалистов) о распространенности ВОС у детей, ее причинах и специфических проявлениях, значимости скрининга пациента и его семьи, быстро увеличивающейся роли генетического тестирования и, наконец, важных аспектах вторичной профилактики ВОС. В настоящем документе не рассматриваются синдром внезапной смерти младенцев и синдром внезапной необъяснимой смерти, равно как и специфическое лечение отдельных заболеваний сердца. Данный документ отражает мнение Американской коллегии кардиологов (American College of Cardiology), Американской ассоциации сердца (American Heart Association) и Общества сердечного ритма (Heart Rhythm Society).

Распространенность ВОС у детей

В США централизованный обязательный реестр случаев ВОС у детей отсутствует. Имеющиеся на сегодня данные собирались на основании сообщений в средствах массовой информации, отчетов непрофессиональных общественных движений по ВОС, а также статей в рецензируемых медицинских изданиях, при этом описываемые случаи, как правило, регистрировались в крупных специализированных центрах. Эпизоды реанимированной остановки сердца (прерванной кардиальной смерти) ретроспективно документировать еще труднее. Согласно расчетам Центров по контролю и профилактике заболеваний (CDC), в США ежегодно от ВОС умирает около 2 тыс. пациентов в возрасте до 25 лет. По другим данным, частота ВОС у детей и подростков составляет от 0,8 до 6,2 на 100 тыс. в год. Анализируя результаты исследований Магон и соавт. (1986) и Spurgeon (2001), можно прийти к выводу, что частота ВОС у подростков и молодых взрослых увеличивается.

ВОС может происходить даже у самых маленьких детей и в состоянии покоя; в то же время вероятность этого события у детей и молодых взрослых с фоновыми кардиоваскулярными заболеваниями увеличивается при занятиях спортом. Тем не менее в двух исследованиях Магон и соавт. (2006, 2009) было установлено, что частота ВОС у молодых американских спортсменов, участвующих в соревнованиях, не превышает 100 случаев в год. По данным итальянского исследования, частота ВОС у молодых спортсменов до внедрения программы общенационального скрининга составляла 1 случай на 25 тыс. в год (Corgado et al., 2006). Corgado и соавт. (2003) также выявили, что относительный риск ВОС у спортсменов-подростков и молодых взрослых в 2,5 раза выше, чем у лиц аналогичного возраста, не занимающихся спортом, причем это повышение риска связано с фоновыми заболеваниями сердца.

Оценку истинной распространенности ВОС затрудняет известная предвзятость публикаций (склонность не сообщать неожиданные или нежелательные результаты) и направлений пациентов (когда результаты диагностического теста влияют на последующее направление для более глубокого обследования). Кроме того, следует учитывать трудности в установлении причины смерти у пациентов с первичными заболеваниями электрической системы сердца (так называемые случаи с отрицательными результатами аутопсии). Многие из известных на сегодня электрических расстройств были описаны лишь недавно, что затрудняет интерпретацию более старых

исследований по оценке причин педиатрической ВОС, идентифицированных по данным аутопсии.

Кардиальные расстройства, предрасполагающие к ВОС в молодом возрасте

Фоновые заболевания сердца, ассоциированные с ВОС у детей и молодых взрослых, перечислены в таблице 1. В целом их можно разделить на структурно-функциональные (т.е. поддающиеся выявлению с помощью электрокардиографии или аутопсии), первичные электрические (в подавляющем большинстве случаев наблюдаются при структурно и функционально нормальном сердце) и другие, включающие использование наркотиков и стимуляторов (например, кокаина, эфедры) и назначение некоторых лекарственных препаратов (например, эритромицина, кетоназола, карбамазепина). Для более детального ознакомления с каждым из этих трех различных состояний можно обратиться к работам Berger и соавт. (2004) и Campbell и соавт. (2009).

Генетика ВОС у детей

Во всех областях медицины появляются все новые заболевания, для которых удалось обнаружить вызывающие их генетические мутации. Началось изучение большой когорты практически здоровых людей с целью определения

наиболее распространенных полиморфизмов и фоновой частоты редких генетических вариантов пока неясной значимости в общей популяции. В отношении заболеваний сердца возможности исследования генотипа еще не достигли уровня, который бы позволял использовать один лишь генотип (без привязки к описанию клинического фенотипа) для рутинной стратификации риска клинических исходов. Известно, что многие заболевания сердца, включая гипертрофическую кардиомиопатию и кардиальные ионные каналопатии, являются генетическими. В многочисленных исследованиях была продемонстрирована эффективность генетического тестирования ближайших родственников пациентов, умерших от ВОС. В исследовании Behr и соавт. (2003) кардиальные симптомы наблюдались у 27% родственников пациентов с ВОС, при этом риск преждевременной смерти у родственников первой степени родства составлял 6%. После изучения 49 случаев ВОС с отрицательной аутопсией у пациентов молодого возраста Tester и Ackerman (2007), используя молекулярно-генетическое тестирование, выявили у 17 пациентов мутации, вызывающие синдром длинного QT и катехоламинергическую полиморфную желудочковую тахикардию; в 9 (53%) из этих случаев семейный анамнез был отягощен ВОС или синкопе. Наличие в личном анамнезе синкопе, эпилептических припадков и/или остановки сердца наблюдалось у 7 пациентов, умерших от ВОС. В исследовании 2005 г. (Tan et al.) с помощью генетического тестирования была установлена вероятная причина смерти у 17 из 43 больных с отрицательной аутопсией (40%). Генетическое тестирование родственников дополнительно выявило 151 пресимптомного или недиагностированного носителя заболевания (в среднем 8,9 на семью).

Учитывая генетическую природу многих заболеваний, перечисленных в таблице 1, очевидна огромная значимость детального, всестороннего семейного анамнеза (а также, при необходимости, консультации эксперта по кардиальной генетике). Первичная цель – проспективное выявление всех членов семьи, даже не имеющих каких-либо симптомов, которые генотипически или фенотипически страдают заболеванием, предрасполагающим к ВОС. В 2008 г. Morales и соавт. изучали роль семейного анамнеза при обследовании пациентов с кардиомиопатией и ионными каналопатиями, предрасполагающими к ВОС, и выявили, что генеалогический анализ до третьего поколения является высокоэффективным диагностическим инструментом.

Признаки и симптомы повышенного риска ВОС

ВОС может быть первым проявлением заболевания, однако у пациентов, страдающих структурно-функциональными или первичными электрическими заболеваниями, предшествующие ВОС симптомы встречаются довольно часто. В то же время признаки и симптомы, свидетельствующие о повышенном риске ВОС, часто неправильно интерпретируются и недооцениваются как родственниками пациентов, так и медицинским персоналом. Эта проблема хорошо освещена в работе Liberthson (1996), представляющей собой анализ девяти предыдущих исследований. Такие предшествующие симптомы, как головокружение, боль в груди, синкопе, сильное сердцебиение и одышка, в сочетании с наличием в семейном анамнезе внезапной преждевременной смерти обнаруживались у 25-61% исследованной популяции. В 8-33% случаев смерть была связана с физическими нагрузками. Wisten и Messner (2005) проанализировали результаты аутопсии 162 пациентов молодого возраста (от 15 до 34 лет), умерших от ВОС, и установили, что в 92 случаях развитии ВОС предшествовали синкопе/пресинкопе, боль в груди, сильное сердцебиение и одышка; у 26 таких больных семейный анамнез был отягощен наличием ВОС. В исследовании, спланированном для изучения причин естественной смерти людей в возрасте от 5 до 35 лет, наиболее частой причиной внезапной смерти (29% случаев) у пациентов с отсутствующей или минимальной кардиальной патологией предположительно являлась аритмия, при этом 11% смертельных исходов были связаны с физической нагрузкой (Puranik et al., 2005). ВОС в анамнезе присутствовала у 4,5% ближайших родственников. Важно отметить, что у спортсменов, тренирующихся до состояния физического изнеможения, симптомы часто неспецифические, что значительно затрудняет диагностику.

В большинстве случаев непосредственной причиной ВОС является фатальная желудочковая тахикардия (фибрилляция желудочков или желудочковая тахикардия без пульса), вызывающая кардиальный коллапс. Некоторые из этих аритмий (например, torsades de pointes, или пируэт-тахикардия, – тахикардия, связанная с синдромом длинного интервала QT) могут быть быстро проходящими и самолимитирующимися, вызывая эпизоды синкопе/пресинкопе или симптомы, напоминающие эпилептический припадок. На основании этих неврологических признаков и симптомов пациента могут направить к неврологу, что отдалит его от кардиологического обследования и, соответственно, установления правильного диагноза и назначения адекватного лечения. ВОС, ассоциированные с тахикардией, следует отличать от хорошо известного, но малопонятного явления – внезапной необъяснимой смерти при эпилепсии. В последнем случае это первичное неврологическое событие может вызвать кардиальную смерть вследствие нарушения автономной функции

Таблица 1. Заболевания сердца, предрасполагающие к ВОС у детей и молодых взрослых

Структурно-функциональные
<ol style="list-style-type: none"> 1. Гипертрофическая кардиомиопатия* 2. Аномалии коронарных артерий 3. Разрыв аорты/синдром Марфана* 4. Дилатационная и рестриктивная кардиомиопатия 5. Миокардит 6. Обструкция выводящего тракта левого желудочка 7. Проплапс митрального клапана 8. Атеросклеротическая болезнь коронарных артерий 9. Аритмогенная правожелудочковая кардиомиопатия 10. Состояние после операции по поводу врожденной болезни сердца
Электрические
<ol style="list-style-type: none"> 11. Синдром длинного интервала QT* 12. Синдром Вольфа-Паркинсона-Уайта 13. Синдром Бругада* 14. Катехоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия* 15. Синдром короткого интервала QT* 16. Полная блокада сердца
Другие
<ol style="list-style-type: none"> 17. Наркотические вещества и стимуляторы; некоторые рецептурные препараты 18. Первичная легочная гипертензия* 19. Сотрясение сердца
* Семейные/генетические заболевания

кардиоваскулярної системи. Боль в груді практично завжди відсутня у пацієнтів з первинними електричними захворюваннями і більш характерна для пацієнтів з кардіоміопатіями, вродженими аномаліями коронарних артерій і захворюваннями аорти (расслоением или разрывом, ассоциированными с синдромом Марфана). В цілому слід відзначити, що нетипичні для кардіальної патології симптоми у таких пацієнтів часто стаються причиною направлення к різним непрофільним спеціалістам.

У пацієнтів з гіпертрофічною, дилатационною или рестриктивною кардіоміопатією можуть присутствовать симптоми, характерні для бронхоспазма фізического напруження. Свистяще дихання у пацієнтів з кардіоміопатіями вызвано зниженням комплайенса левого желудочка, митральною недостаточністю і легочною венозною гіпертензією, сочетаючоюся з отеком легких. При неефективності емпіричної лікарської терапії бронхоспазма фізического напруження или виявленні нормальної легочної функції слід як можна скорше обстежити кардиоваскулярну систему. В ряду досліджень (Ackerman et al., 1999; Choi et al., 2004) утоплення у час плавання асоційоване з синдромом довгого інтервала QT і катехоламінергічною поліморфною желудочковою тахікардією. По даним багатьох авторів, від 5 до 10% випадків синдрому вразливої смерті дітей можуть бути вызвані каналопатическими генетическими мутаціями, зв'язаними з синдромом довгого інтервала QT, синдромом Бругада і катехоламінергічною поліморфною желудочковою тахікардією.

При деяких типах синдрому довгого інтервала QT виявляється вроджена глухота. По тому пацієнтів з вродженою глухотою, не зв'язаною з іншими відомими синдромами или аномаліями розвитку, слід піддати відповідному кардіологічному обстеженню.

У дітей з синдромом Бругада ризиком підвищеного ризику ВОС можуть бути фебрильні припадки.

Підходи к скринингу

Ціль будь-яких заходів скрининга — ідентифікувати осіб групи ризику; пацієнти з низьким ризиком допускаються к заняттям спортом, а більшість з підвищеним ризиком мають бути обмежені фізическою активністю, консультувані і відповідно лічені. Однак навіть при самих сприятливих обставинах не всі випадки ВОС можна передбачити. Крім того, на сьогодні ні один протокол скрининга не пройшов валідацію як високоефективний.

Обстеження перед допуском к заняттям спортом і оцінка кардиоваскулярного ризику

Як свідчать результати вищезгаданих досліджень, приблизно в половині випадків ВОС у дітей в особистому і/или сімейному анамнезі присутствовали вказання на підвищений ризик вразливої смерті, такі як втрата свідомості во час фізическої активності или необ'яснима преждевременная вразливо смерть у родичів. Відповідно, часті

пацієнтів можна віднести к групі ризику навіть без використання інструментальних методів скрининга — електрокардіографії (ЕКГ) в 12 відведеннях і ехокардіографії. Хоча існуючі дані вказують на те, що предшествуючі ознаки і симптоми можуть присутствовать у багатьох пацієнтів з ризиком ВОС, в більшості опублікованих досліджень не доведена ефективність скрининга перед допуском к заняттям спортом. Наприклад, в дослідженні Maron і соавт. (1996) скрининг дозволив заподозрити наявність кардиоваскулярного захворювання тільки у 3% з 158 спортсменів з ВОС. Тем не менше це дослідження було ретроспективним і деталі опросника, застосованого для скрининга, рівно як і адекватність останнього, не повідомлялись. Крім того, ця робота проводилась до того, як був описаний ряд захворювань, відомих сьогодні як потенціальні причини ВОС у дітей.

В дослідженні Wilson і соавт. (2008), проведенному в Великобританії, було встановлено, що однократної оцінки сімейного і особистого анамнезу, здійснюваної в рамках скрининга перед допуском к заняттям спортом, недостатньо для виявлення пацієнтів і сімей з підвищеним ризиком ВОС.

В відмінні від скрининга у спортсменів більш ретельна оцінка кардиоваскулярного ризику, здійснювана періодично в час дитинства і підлітків («континуум профілактичної педіатричної допомоги»), може надаватися будь-якому пацієнту будь-якого віку будь-яким медическим працівником (табл. 2). Анамнез пацієнта і його сім'ї може змінюватися (і змінюється) з часом, що обумовлює необхідність оновлення існуючої у лікаря інформації. Сім'ям слід пояснювати важливість надання максимально повних і точних відповідей, стосуючихся анамнезу.

В США, якщо використовувати скрининг тільки перед допуском к заняттям спортом, обстеженим не будуть охоплені більш 25 млн дітей шкільного віку, не приймаючих участі в спортивних змаганнях. Крім того, відстрочення оцінки кардиоваскулярного ризику до періоду навчання в університеті, коли проводиться більш формальний скрининг перед включенням в університетські спортивні команди, означає пізнію діагностику підвищеного ризику у значительній частині пацієнтів і сімей.

Щоб будь-який скрининг ВОС (як перед допуском к заняттям спортом, так і в рамках рутинного профілактического обстеження) був успішним, працівники охорони здоров'я повинні, в першу чергу, добре знати ознаки і симптоми, вказуючі на підвищений ризик ВОС, і, в другу чергу, адекватно реагувати на виявлення такого ризику проведенням углибоного обстеження, направленням пацієнта к спеціалісту, призначенням лічення і наданням відповідних рекомендацій відносно обмеження фізических навантажень. Незважаючи на те, що необхідність проведення скрининга компетентними і кваліфікованими спеціалістами є очевидною, результати дослідження

Таблиця 2. Форма оцінки ризику вразливої кардіальної смерті у дітей	Да/нет
Личний анамнез	
Наблюдалась ли когда-либо у вашего ребенка потеря сознания во время или после физической нагрузки, эмоциональных переживаний или испуга?	
Наблюдалась ли когда-либо у вашего ребенка сильная одышка и/или дискомфорт, боль или чувство давления в груди во время физической нагрузки?	
Наблюдалась ли когда-либо у вашего ребенка сильная слабость, связанная с физической нагрузкой (не такая, как у других детей)?	
Ваш врач когда-либо назначал исследования для оценки состояния сердца вашего ребенка?	
Вашему ребенку когда-либо устанавливали диагноз необъяснимого припадочного расстройства или астмы физического усилия, не контролируемой лекарственными препаратами?	
Семейный анамнез	
В вашей семье есть родственники, умершие от внезапной неожиданной необъяснимой смерти в возрасте до 50 лет (в том числе от синдрома внезапной смерти младенцев, автокатастрофы, утопления и др.) или выжившие после удущья, вызванного погружением в воду?	
В вашей семье есть родственники, умершие внезапно от проблем с сердцем в возрасте от 50 лет?	
В вашей семье есть родственники, страдающие необъяснимой потерей сознания или припадками?	
В вашей семье есть родственники, имеющие любое из следующих состояний: – гипертрофическая кардиоміопатія; – дилатационная кардиоміопатія; – синдром длинного интервала QT; – синдром короткого интервала QT; – синдром Бругада; – катехоламінергіческою желудочковая тахікардія; – аритмогенная правожелудочковая кардиоміопатія; – синдром Марфана (разрыв аорты); – инфаркт миокарда в возрасте до 50 лет; – водитель ритма или имплантированный дефибрилятор; – врожденная глухота	
Пожалуйста, объясните подробнее все ответы «да»:	
Подпись родителя:	
Подпись врача:	
Дата:	
Памятка врачу: задавайте эти вопросы (или просите родителей заполнить форму) периодически во время профилактических визитов (в том числе в период новорожденности, перед посещением дошкольных учреждений и школы, а также перед поступлением и во время учебы в высших учебных заведениях).	

Glover і соавт. (1998) показали, что в 35% штатов допускається, щоб скрининг проводил человек, не являющийся врачом.

Американская ассоциация сердца разработала 12-компонетные рекомендации для скрининга спортсменов, участвующих в соревнованиях (Maron et al., 2007). У детей и подростков, занимающихся спортом, в настоящее время широко используется еще одна программа скрининга — совместные рекомендации Американской академии педиатрии и пяти других организаций, последний раз обновленные в 2010 г. Следует отметить, что эти и другие программы скрининга спортсменов не проходили валідацію, однако применяются в качестве базисных для разработки более сложных скрининговых моделей. Соответственно, чувствительность и специфичность скрининга в отношении ризику вразливої кардіальної смерті не установлены.

По мнению экспертов, среди многочисленных признаков и симптомов, указывающих на повышенный ризик ВОС, наиболее грозными являются положительные ответы на любой из следующих четырех вопросов:

1. У вас когда-либо наблюдались неожиданная и необ'яснима сильная слабость, потеря сознания или припадков, в частности во время физических нагрузок или в ответ на звуковые триггеры, такие как звонок в дверь, звук будильника или звонящий телефон?

2. Вы когда-либо отмечали боль в груді или одышку, связанные с физическими нагрузками?

3. У вас есть родственники, умершие от вразливої необ'яснимой неожиданной смерті в возрасте до 50 лет?

4. У вас есть родственники, которым был установлен диагноз заболевания сердца, предрасполагающего к вразливо смерті, такой как гипертрофическая кардиоміопатія, синдром длинного интервала QT, синдром Бругада и т. д.? (см. табл. 1).

При подозрении на наличие или диагностировании любого заболевания из представленных в таблице 1 пациента необходимо направить к детскому или взрослому кардиологу либо аритмологу с опытом ведения того состояния, предрасполагающего к повышенному ризику ВОС, которое было обнаружено у пациента.

Еще одной важной проблемой с точки зрения временных и финансовых затрат и соотношения «стоимость-эффективность» является детальная и точная оценка кардиоваскулярного ризику в условиях первичной медицинской помощи. В настоящее время этот процесс практически не подлежит реимбурсации и не является приоритетным в клинической практике США.

Список литературы находится в редакции. Pediatrics 2012; 129 (4): e1094-e1102

Перевод с англ. Алексея Терещенко

Продолжение в следующем номере.