

# 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, кетоконазола, 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**

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

кардиоваскулярної системи. Боль в груді практично завжди відсутня у пацієнтів з первинними електричними захворюваннями і більш характерна для пацієнтів з кардіомиопатіями, 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 кардіомиопатією можуть присутствовать симптоми, характерні для бронхоспазма фізического напруження. Свистяще дихання у пацієнтів з кардіомиопатіями вызвано зниженням комплайенса левого желудочка, митральною недостаточністю і легочною венозною гіпертензією, що поєднується 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 во время плавання асоціювалося з синдромом довгого інтервала QT і катехоламінергічною поліморфною желудочковою тахікардією. По даним багатьох авторів, від 5 до 10% випадків синдрому раптової 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 піддавати 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, консультуванні і відповідному ліченню. 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 раптової смерті, такі як втрата свідомості во время фізическої активності или необ'яснима раптова смерть у родичів. Слідовательно, часті

пацієнтів можна віднести к групі ризику навіть без використання інструментальних методів скрининга — електрокардіографії (ЕКГ) в 12 відведеннях і ехокардіографії. Хоча наявні дані вказують на те, що передшествуючі 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 потенціальної 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, що проводиться періодично в період дитинства і підліткового («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 наявної у лікаря інформації. Сім'ям слід пояснювати важливість надання максимально повних і точних відповідей, що стосуються 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 пізню діагностику підвищеного ризику у значительної частини 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 глибокого 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 раптової кардіальної смерті у дітей		Да/нет
<b>Личний анамнез</b>		
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?		
<b>Семейный анамнез</b>		
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 кардиомиопатия; – дилатационная кардиомиопатия; – синдром длинного интервала QT; – синдром короткого интервала QT; – синдром Бругада; – катехоламинергическая желудочковая тахикардия; – аритмогенная правожелудочковая кардиомиопатия; – синдром Марфана (разрыв аорты); – инфаркт миокарда в возрасте до 50 лет; – водитель ритма или имплантированный дефибриллятор; – 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, що в 35% штатов допускається, щоб скрининг проводив людина, не являючийся лікарем.

Американська асоціація серця розробила 12-компонетні рекомендації для скрининга спортсменів, учасників в змаганнях (Maron et al., 2007). У дітей і підлітків, що займаються спортом, в наші часи широко використовується ще одна програма скрининга — спільні рекомендації Американської академії педіатрії і п'яти інших організацій, останній раз оновлені в 2010 г. Слід відзначити, що ці і інші програми скрининга спортсменів не проходили валідацію, однак застосовуються як базисні для розробки більш складних скринингових моделей. Слідовательно, чутливість і специфічність скрининга в відношенні ризику раптової кардіальної смерті не встановлені.

По мненню експертів, серед багатьох ознак і симптомів, вказуючих на підвищений ризик ВОС, найбільш небезпечними вважаються позитивні відповіді на будь-який з наступних чотирьох запитань:

1. У вас коли-небудь спостерігалися несподівана і необ'яснима сильна слабкість, втрата свідомості или припадок, в частині во время фізических навантажень или в відповідь на звукові триггери, такі як дзвінок в двері, звук будильника или дзвінячий телефон?

2. Ви коли-небудь відзначали боль в груді или одышку, зв'язані з фізическими навантаженнями?

3. У вас є родичі, що померли від раптової необ'яснимой несподіваної смерті в віці до 50 років?

4. У вас є родичі, у яких був встановлений діагноз захворювання серця, передиспозагаючого к раптової смерті, такої як гіпертрофіческою кардіомиопатія, синдром довгого інтервала QT, синдром Бругада і т. д.? (см. табл. 1).

При підозрінні на наявність или діагностування будь-якого захворювання з представлених в таблиці 1 пацієнта необхідно направити к дитячому или дорослому кардіологу або аритмологу з досвідом ведення того стану, передиспозагаючого к підвищеному ризику ВОС, що було виявлено у пацієнта.

Ще однією важливою проблемою з точки зору часових і фінансових витрат і співвідношення «ціна-ефективність» є детальна і точна оцінка кардиоваскулярного ризику в умовах первинної медическої допомоги. В наші часи цей процес практично не підлягає реімбурсації і не є пріоритетним в клініческій практиці США.

Список літератури знаходиться в редакції.  
Pediatrics 2012; 129 (4): e1094-e1102

Переклад з англ. **Алексія Терещенко**

Продолжение в следующем номере.