

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).

Продолжение. Начало в № 2.

ЭКГ-скрининг

По некоторым данным, дополнение сбора анамнеза ЭКГ-скринингом может повысить эффективность оценки кардиоваскулярного риска, однако широкомасштабный ЭКГ-скрининг в США не изучался и не применялся. Обязательный скрининг детей школьного возраста, внедренный в Японии с 1973 г., показал, что ЭКГ обладает более высокой чувствительностью, чем сбор анамнеза и физикальный осмотр (Tasaki et al., 1987; Haneda et al., 1986). В итальянском исследовании Cogrado и соавт. (1998) у спортсменов, принимавших участие в соревнованиях, проведение ЭКГ в дополнение к сбору анамнеза и физикальному осмотру повысило эффективность диагностики гипертрофической кардиомиопатии на 77%. В еще одном исследовании, проведенном в Италии, ЭКГ-скрининг новорожденных помогал выявлять детей с повышенным риском синдрома внезапной смерти младенцев, связанного с патологической реполяризацией сердца (Schwartz et al., 1998). Для спортсменов, участвующих в олимпийских играх, Международный олимпийский медицинский комитет в 2004 г. разработал протокол скрининга, включающий ЭКГ. В 2005 г. Европейское общество кардиологов (ESC) опубликовало рекомендации по кардиоваскулярному скринингу молодых спортсменов перед участием в соревнованиях; согласно этому документу ЭКГ в 12 отведениях следует проводить в дополнение к целенаправленному сбору анамнеза и физикальному осмотру. В двух исследованиях, проведенных в США, был сделан вывод о том, что ЭКГ-скрининг может быть экономически выгодным с учетом ежегодно спасаемых жизней (Fuller et al., 1997; Fuller, 2000).

В то же время руководство по скринингу, изданное АНА в 2007 г., не рекомендует стандартное ЭКГ-исследование из-за высокой частоты ложноположительных и ложноотрицательных результатов, экономической нецелесообразности и судебно-медицинских проблем. Широкомасштабный ЭКГ-скрининг требует создания новой усовершенствованной инфраструктуры, не доступной в настоящее время в США. Недавно были пересмотрены нормальные значения ЭКГ-параметров (Vetter et al., 2009), и их использование предположительно позволит снизить частоту ложноположительных результатов. Люди, уделяющие серьезное внимание спорту, как правило, имеют необычные, но при этом доброкачественные ЭКГ-изменения, как «спортивное сердце», которые следует дифференцировать от ЭКГ-изменений, вызванных патологическими состояниями.

В целом, роль рутинного ЭКГ-скрининга с целью профилактики ВОС в США не урегулирована и нуждается в дальнейшем изучении.

Молекулярная аутопсия

Когда ребенок умирает неожиданно, предшествующие результаты обследования и диагноз обычно отсутствуют, при этом традиционная аутопсия во многих случаях не способна выявить состояние, являющееся причиной смерти. Ранее эти

кардиальные состояния с отрицательными результатами аутопсии не имели полного определения. Как указывалось выше, всестороннее изучение случая смерти ребенка, умершего от ВОС, путем детального клинического и целевого генетического тестирования ближайших родственников может выявить специфическую причину ВОС и помочь снизить риск ВОС у выживших членов семьи. Посмертный генетический анализ кардиальных ионных каналов (также известный как молекулярная аутопсия) остается пока исследовательским методом, однако уже в ближайшие годы может войти в повседневную клиническую практику. К сожалению, текущие стандарты аутопсии не обязывают получать аутопсийный материал, который гарантированно будет подходить для анализа ДНК. Кроме того, несмотря на имеющиеся доказательства того, что 25-35% случаев внезапной необъяснимой смерти с отрицательными результатами аутопсии вызваны каналопатиями, американские компании, занимающиеся медицинским страхованием, пока не берут на себя обязательство проводить молекулярную аутопсию таких умерших. Сложившаяся ситуация, очевидно, обусловлена высокой стоимостью исследования; тем не менее значительно более затратное тестирование всех ближайших родственников умершего пациента в настоящее время не только широко используется в клинике, но и подлечит реимбурсации. Следующим важным этапом, по-видимому, должна стать разработка рекомендаций на уровне общественного здравоохранения, регламентирующих посмертное генетическое тестирование.

Первичная профилактика внезапной остановки сердца

Первичная профилактика ВОС зависит от диагноза пациента, этиологии заболевания и, соответственно, этиологической терапии. С целью профилактики могут использоваться лекарственная терапия, медицинские устройства (водители ритма, имплантируемые кардиовертеры-дефибрилляторы), рекомендации по ограничению физических нагрузок, избегание использования определенных классов препаратов, повышение готовности семьи к чрезвычайной ситуации и др. Детали первичной профилактики, учитывая, что они этиологически специфичны и разрабатываются лечащим кардиологом, в настоящем документе не обсуждаются.

Вторичная профилактика внезапной остановки сердца

Когда стратегии первичной профилактики ВОС (выявление пациента с повышенным риском, назначение терапии, ограничение физических нагрузок и т.д.) оказываются неэффективными, возникает необходимость вторичной (реанимационной) профилактики. АНА предлагает использовать следующий алгоритм, названный «цепочкой выживания» (Cummins et al., 1991): раннее распознавание симптомов → звонок на номер экстренной службы 911 → эффективная сердечно-легочная реанимация (СЛР) → ранняя дефибрилляция → специализированная медицинская помощь в стационаре. Опубликованные исходы случаев внебольничной остановки сердца у детей неутешительны:

до момента госпитализации доживают <10% детей, и многие выжившие имеют тяжелые неврологические последствия. Неблагоприятные исходы могут быть связаны с пролонгированным периодом отсутствия сердечного выброса, отчасти вследствие того, что многие случаи внебольничной остановки сердца остаются без внимания и только 30% детей получают СЛР (следует отметить, что СЛР, проводимая на догоспитальном этапе, более чем вдвое увеличивает выживаемость).

По данным Swog и соавт. (2006), люди, становившиеся свидетелями ВОС у детей, не проводили им СЛР из-за паники, страха неудачи или нежелания осуществлять дыхание «рот в рот». В недавних исследованиях было установлено, что у взрослых с неасфиксической остановкой сердца (т.е. не связанной, например, с утоплением, повешением, отравлением угарным газом) реанимация без вентиляции с использованием более частых (около 100 в минуту) и более глубоких компрессий грудной клетки может быть более эффективной, чем стандартная СЛР с вентиляцией (исследование SOS-KANTO, 2007; Valenzuela et al., 2005). Эффективность такой реанимации у детей с ВОС пока не изучалась. Тем не менее, учитывая высокую вероятность остановки дыхания у детей, одной компрессии грудной клетки у них, скорее всего, будет недостаточно. В двух исследованиях сообщалось, что в 19-25% случаев внегоспитальной ВОС у детей (за исключением синдрома внезапной смерти младенцев) первичным сердечным ритмом была фибрилляция желудочков (Schindler et al., 1996; Sirbaugh et al., 1999). Фибрилляция желудочков и желудочковая тахикардия в целом считаются более благоприятными первичными ритмами при ВОС, чем асистолия и электрическая активность без пульса, так как ассоциируются с более высокой выживаемостью до момента госпитализации при условии ранней дефибрилляции и восстановления организованного перфузирующего ритма.

В «цепочке выживания» большая роль отводится автоматическим наружным дефибрилляторам (АНД), размещенным в общедоступных местах. Анализ случаев остановки сердца вследствие фибрилляции желудочков у взрослых показал, что применение АНД может обеспечивать отдаленную выживаемость >70% (Hallstrom et al., 2004; Caffrey et al., 2002). В настоящее время АНД рекомендуют использовать и у детей младше 8 лет; в то же время доказательная база, достаточная для того, чтобы официально рекомендовать или не рекомендовать применение АНД у детей в возрасте 1 года и младше, на сегодня отсутствует.

Использование автоматических наружных дефибрилляторов в школах

Дети школьного возраста в среднем 28% дневных часов и 14% времени в год проводят в школе (Markenson et al., 2007). Помимо детей, в школе также присутствует большое количество взрослых – родителей, дедушек и бабушек, учителей, обслуживающего персонала и посетителей. Соответственно, школы как места большого потока людей стали важными зонами для внедрения программ по использованию АНД.

В настоящее время во многих штатах школьные программы по АНД являются обязательными. Основными составляющими таких программ являются обучение всего персонала учебного заведения методике применения АНД и навыкам эффективной СЛР, а также создание алгоритма действий в чрезвычайных ситуациях с подробно расписанными шагами. Текущие принципы, регламентирующие эти рекомендации для школ, врачей общей практики и школьных врачей, детально описаны в документе ААР «Медицинские чрезвычайные ситуации в школе» (Council on School Health, 2008). Данные, которые бы позволяли говорить об эффективности использования АНД в домашних условиях, на сегодня отсутствуют.

Рекомендации для работников педиатрической службы

Рекомендации, основанные на доказательствах, часто обозначаются классами I, II или III, указывающими на уровень соответствующих доказательств. По мнению Американской коллегии кардиологов, Американского общества сердца и Общества сердечного ритма, в отношении ВОС у детей уровень имеющихся доказательств не позволяет использовать данную терминологию, и основной рекомендацией, направленной на предотвращение ВОС у детей, остается оптимизация всех составляющих первичной и вторичной профилактики.

Практические рекомендации

1. Необходимо распознавать признаки и симптомы, указывающие на повышенный риск ВОС, в том числе такие, которые могут способствовать направлению пациента к непрофильным специалистам и, соответственно, отсрочиванию правильного диагноза.
2. Детальный и точный семейный анамнез и генеалогический анализ имеют первоочередное значение в профилактике ВОС, связанной с врожденными генетическими заболеваниями сердца.
3. При обследовании пациентов перед допуском к занятиям спортом для минимизации излишней вариативности рекомендуется использовать стандартизированные формы скрининга.
4. Врач или другой работник, выявивший пациента и/или семью с повышенным риском ВОС вследствие подозреваемого или верифицированного заболевания сердца, должен удостовериться в том, что пациент или семья будут направлены в педиатрический кардиологический центр для дальнейшего углубленного обследования и ведения. Необходимые дополнительные исследования могут включать ЭКГ, эхокардиографию, пробы с физической нагрузкой и генетическое тестирование.
5. При ВОС с летальным исходом аутопсию должен проводить специалист, хорошо знакомый с редкими заболеваниями сердца, вызываемыми ВОС. В случаях с отрицательными результатами аутопсии рекомендуется получение и хранение ДНК-содержащего образца ткани для последующей молекулярной аутопсии.
6. Необходима широкая поддержка программ эффективной внегоспитальной СЛР и эффективного использования АНД, а также алгоритмов действий в чрезвычайных медицинских ситуациях в учебных заведениях.
7. Необходимо создание централизованного реестра случаев ВОС у детей как события, подлежащего обязательной регистрации.
8. Необходимо создание рекомендаций, основанных на доказательствах, по оценке национальных скрининговых процессов и программ.

Список литературы находится в редакции.

Pediatrics 2012; 129 (4): e1094-e1102

Перевел с англ. Алексей Терещенко

