

---

**ОБЗОРЫ И ЛЕКЦИИ**

---

УДК 616.12-053.2-036.886]:037-07

**ВНЕЗАПНАЯ СЕРДЕЧНАЯ СМЕРТЬ У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ:  
ПРЕДИКТОРЫ, ПРОБЛЕМЫ ДИАГНОСТИКИ  
(обзор литературы)***Н. Б. Кривелевич***Гомельский государственный медицинский университет**

В обзоре представлена информация о наиболее частых причинах развития внезапной сердечной смерти у детей и подростков, предикторах развития внезапной сердечной смерти при данных заболеваниях, о современных методах обследования пациентов, которым угрожает развитие внезапной сердечной смерти.

Ключевые слова: внезапная сердечная смерть, предикторы, кардиомиопатия, нарушение ритма сердца, диагностика, генетическое исследование.

**SUDDEN CARDIAC DEATH IN CHILDREN AND ADOLESCENTS:  
PREDICTORS, PROBLEMS OF DIAGNOSIS  
(literature review)***N. B. Krivelevich***Gomel State Medical University**

The review presents information about the most common causes of sudden cardiac death in children and adolescents, predictors of sudden cardiac death in these diseases, modern methods of examination of patients threatened by the development of sudden cardiac death.

Key words: predictors for sudden cardiac death, cardiomyopathy, cardiac arrhythmias, diagnosis, genetic testing.

**Введение**

Внезапная сердечная смерть (ВСС) является одной из важнейших нерешенных кардиологических проблем во всем мире. ВСС уносит жизни множества активных, трудоспособных людей, около 20 % умерших не имеют явного кардиологического заболевания. Внезапная сердечная смерть — это смерть, которая наступает в течение от нескольких минут до 24 ч с момента первого появления симптомов и происходит в результате остановки сердечной деятельности на фоне внезапной асистолии или фибрилляции желудочков у пациентов, находящихся до этого в физиологически и психологически стабильном состоянии [1].

Основной причиной ВСС у взрослых является ишемическая болезнь сердца (ИБС) (80–85 %), причем более 65 % случаев связаны с остро возникшими нарушениями коронарного кровообращения, от 5 до 10 % — с дилатационной кардиомиопатией и около 5–10 % — с другими заболеваниями сердца. Среди лиц молодого возраста внезапная смерть наступает в 20 % случаев во время занятий спортом, в 30 % — во время сна, в 50 % — при различных обстоятельствах в период бодрствования [2]. Основные механизмы ВСС у детей и подростков

полностью не раскрыты, хотя некоторые этапы тонотогенеза достаточно ясны. Непосредственной причиной смерти у детей старшего возраста и у детей с органической патологией независимо от возраста в 80 % случаев является фибрилляция желудочков, чаще всего спровоцированная желудочковой тахикардией, реже — брадикардией и асистолией, в младших возрастных группах в 88 % случаев первично регистрируется асистолия [1–3].

Данный обзор является попыткой идентификации, анализа факторов риска внезапной сердечной смерти у детей и подростков, а также современных диагностических методов обследования.

**Эпидемиология**

Внезапная сердечная смерть составляет около 5 % от всех случаев смерти детей и подростков (от 1,5 до 8,0 на 100 тыс. в год). В США ежегодно 5–7 тыс. внешне здоровых детей и подростков умирают внезапно. Кроме того, ВСС регистрируется у 1 из 50–100 тыс. спортсменов. По данным патологоанатомических исследований, на ВСС приходится 2,3 % умерших в возрасте до 22 лет и 0,6 % — в возрасте от 3 до 13 лет. В России распространенность ВСС у детей составляет от 1 до 13 на 100 тыс.

в год, а у подростков, занимающихся спортом — 0,5 на 100 тыс. Ежегодно на уроках физкультуры в России умирает 10–12 школьников; в Республике Беларусь на занятиях физической культурой и спортом погибают 4–5 человек в год [1, 2].

### **Причины возникновения внезапной сердечной смерти**

В отличие от взрослых, у которых доминирующей причиной ВСС являются атеросклеротические изменения коронарных артерий, причины внезапной сердечной смерти у детей более разнообразны. Внезапная смерть как исход сердечно-сосудистой патологии занимает особый раздел кардиологии. Предрасполагающими факторами, способствующими появлению жизнеугрожающего состояния у детей, могут быть:

1. Врожденная патология сердечно-сосудистой системы:

- врожденные пороки сердца (до и после хирургической коррекции);
- фиброэластоз эндокарда;
- диспластические изменения мышечно-клапанных структур сердца (пролапсы клапанов, аритмогенная дисплазия правого желудочка, аневризмы сосудов).

2. Приобретенная патология сердечно-сосудистой системы:

- миокардит;
- приобретенный порок сердца;
- гипертрофическая кардиомиопатия.

3. Ишемические поражения миокарда в результате:

- аномалии коронарной артерии;
- спазма коронарной артерии;
- тромбоза коронарной артерии;
- аневризмы сосудов.

4. Нарушение возбудимости и проводимости миокарда:

— синдром Вольфа — Паркинсона — Уайта (WPW-синдром) с развитием жизнеугрожающих аритмий;

— синдром Клерка — Леви — Кристеско (CLC-синдром);

- синдром удлиненного интервала QT;
- аритмии с наличием желудочковых экстрасистол;
- внутрижелудочковые блокады.

Также ВСС можно представить как:

1. ВСС у детей с известными, ранее распознанными сердечными заболеваниями.

2. ВСС у считающихся здоровыми детей, когда жизнеугрожающее состояние является первым симптомом болезни.

3. Синдром внезапной детской смерти.

Среди детей первого года жизни внезапная сердечная смерть обычно вызвана сложными цианотическими врожденными пороками сердца. 10 % «смертей в колыбели» (синдром внезапной смерти младенца) являются результатом

нераспознанных сердечных причин, в частности, скрытых аритмий, в том числе аритмий, связанных с удлиненным интервалом QT. У детей старше 1 года к наиболее распространенным причинам внезапной сердечной смерти относят такие заболевания, как кардиомиопатии (гипертрофическая, дилатационная, аритмогенная правожелудочковая), аномалии коронарных артерий (мышечные «мостики»), аномалии проводящей системы сердца (синдром удлиненного и укороченного QT, WPW-синдром; CLC-синдром, синдром Brugada), аортальный стеноз, пролапс митрального клапана, сотрясение сердца [1–4].

В данном обзоре представлены наиболее значимые патологические состояния, которые могут служить субстратом для возникновения ВСС у детей и подростков.

### **Кардиомиопатии**

Ведущее место в структуре жизнеугрожаемых заболеваний занимают кардиомиопатии. Они характеризуются прогрессирующим течением и резистентностью к терапии. В случае позднего выявления неизбежно развиваются осложнения с высокой вероятностью развития внезапной сердечной смерти. Выделяют 3 фенотипических класса кардиомиопатий: гипертрофические, дилатационные и рестриктивные.

*Дилатационная кардиомиопатия* проявляется необструктивной дилатацией левого желудочка, значительным снижением сократительной способности миокарда и выраженной прогрессирующей сердечной недостаточностью [5]. В последние годы появилась необходимость изучения факторов (предикторов) риска синдрома ВСС, в том числе и при кардиомиопатиях. Сформировалась концепция предикторов риска, основанная на данных эпидемиологических исследований о наличии тесной связи между определенными факторами внутренней и внешней среды и развитием ВСС. Данный подход является основой для разработки мероприятий по первичной профилактике сердечно-сосудистых заболеваний. В результате многочисленных исследований [6–8] выявлено, что предикторами неблагоприятного исхода дилатационной кардиомиопатии является дисфункция левого желудочка, включающая:

— увеличение конечно-диастолического размера левого желудочка более 6 см;

— фракцию выброса (ФВ) левого желудочка менее 35 %;

— возникновение блокады левой ножки пучка Гиса;

— выявление при суточном мониторинге ЭКГ желудочковых аритмий высоких градаций;

— наличие постоянной формы фибрилляции предсердий.

В настоящее время дисфункция левого желудочка (ЛЖ) является основным предиктором риска развития ВСС и показанием для имплантации кардиовертера-дефибриллятора (ИКД) [8, 9]. В разных странах, по подсчетам ученых, ежегодно как минимум 50 тыс. пациентов, в том числе молодых нуждаются в постановке ИКД. Выраженная дисфункция ЛЖ была идентифицирована как прогностический фактор ВСС уже более двух десятилетий назад. Она используется как главный критерий во множестве проспективных рандомизированных исследований [8–10]. В опубликованных результатах исследования Oregon Sudden Unexpected Death Study (Ore-SUDS) показано, что выраженная дисфункция левого желудочка была предиктором ВСС, однако она имела место только в одной трети случаев общей внезапной сердечной смертности в популяции, а у 65 % умерших пациентов не отмечалось выраженной левожелудочковой дисфункции и показаний для постановки ИКД не было. Почти в половине случаев ВСС функция ЛЖ была нормальной, а в 20 % — незначительно снижена ( $35\% < \text{ФВ ЛЖ} < 50\%$ ). Подобные исследования были проведены в Маастрихт (Нидерланды) [10]. Среди 200 случаев ВСС у 101 (51 %) пациента отмечена нормальная ФВ ЛЖ ( $>50\%$ ) и у 38 (19 %) — выраженное снижение ФВ ЛЖ ( $< 30\%$ ). Данные исследования включали все возрастные группы, в том числе детское население, и полученные результаты на разных континентах были примерно одинаковыми. Хотя ФВ ЛЖ остается важным предиктором риска ВСС, вышеупомянутые исследования показали необходимость выявления других предикторов, которые могли бы быть использованы самостоятельно или в комбинации со сниженной ФВ ЛЖ.

*Гипертрофическая кардиомиопатия* — чаще первично наследственное (более чем в 60 % случаев) заболевание сердечной мышцы, проявляющееся гипертрофией миокарда левого желудочка и выраженным повышением диастолического наполнения в отсутствие дилатации его полости. Встречается в 0,2 % случаев. Большинство случаев ВСС составляют пациенты молодого возраста с малосимптомным течением заболевания. Поэтому крайне важной задачей врача является выявление данной патологии и идентификация пациентов с повышенным риском ВСС. С учетом того, что у большинства заболевание имеет наследственный характер, обязательным становится обследование всех близких родственников пробанда. Выявлено уже 9 генов, обуславливающих возникновение болезни. Предполагается, что мутация 2 генов, кодирующих тропонин Т и тяжёлую цепь b-миозина, сопровождается наиболее высоким риском ВСС [11]. Основными

предикторами внезапной смерти при гипертрофической кардиомиопатии считают:

- молодой возраст пациента;
- случаи внезапной смерти у ближайших родственников;
- наличие пароксизмов желудочковой тахикардии (в том числе короткие «пробежки» желудочковой тахикардии), выявляемых при холтеровском мониторинге ЭКГ;
- синкопальные состояния, особенно повторно возникающие;
- толщина межжелудочковой перегородки 3 см и более;
- снижение артериального давления или неадекватное его повышение (менее 20 мм рт. ст.) в ответ на нагрузку в вертикальном положении;
- наличие другой врожденной патологии сердца (мышечные «мостики» над коронарными артериями, дополнительные пути проведения импульсов возбуждения).

Наиболее неблагоприятный прогноз следует ожидать у пациентов, имеющих 2 и более из перечисленных факторов.

Известно, что гипертрофия левого желудочка (ГЛЖ) является важным независимым фактором риска развития сердечных событий и общей смертности. Мета-анализ 20 исследований (48 545 участников разного возраста) показал прямую взаимосвязь между степенью гипертрофии и неблагоприятным исходом заболевания. Риск смертности ассоциирован со степенью гипертрофии и колеблется от 1,5 до 8 (отношение рисков — 2,5). Гипертрофия левого желудочка является субстратом развития желудочковых аритмий. Длительная продолжительность потенциала действия независимо от причин развития гипертрофии [12] может привести к возникновению феномена ранней постдеполяризации и триггерной активности, которая, в свою очередь, поддерживает желудочковую тахикардию типа «пируэт» («torsades de pointes») [13]. Кроме того, наблюдаемый при гипертрофии миокардиальный фиброз и миофибрильное «разобщение» предрасполагают к прерыванию проведения импульса в связи с разрушением межклеточного сцепления. Такое ремоделирование интерстициума при ГЛЖ также действует на свойства возбуждения ионных каналов, их восстановление, приводящее к неомогенности иннервации симпатической нервной системы, и изменяет ее механические и электрические свойства [14, 15, 16].

*Правожелудочковая аритмогенная кардиомиопатия* является одной из наиболее частых причин ВСС у лиц моложе 35 лет, в том числе и у детей. Ее распространенность в популяции составляет 0,01–0,1 %, но выявляемость пока очень низкая. По данным литературных источников, среди 60 % юношей при-

званного возраста, у которых при суточном мониторинге ЭКГ была зарегистрирована очень частая желудочковая экстрасистолия и (или) короткие пароксизмы желудочковой тахикардии, почти у 10 % была диагностирована с помощью магнитно-резонансной томографии малая форма правожелудочковой аритмогенной кардиомиопатии [17]. Данное заболевание также является наследственным, но у большинства носителей патологического гена отсутствуют клинические проявления болезни. По-видимому, болезнь формируется под влиянием других факторов (инфекционных, токсических). Группу повышенного риска ВСС составляют пациенты, имеющие диффузное поражение правого желудочка (особенно в сочетании с вовлечением левого желудочка) и отягощенный семейный анамнез. Заболевание длительное время протекает бессимптомно. Манифестирует на втором десятилетии жизни, когда внезапно появляются жалобы на сердцебиение, эпизоды потери сознания при физической и (или) эмоциональной нагрузке, немотивированное чувство нехватки воздуха, одышку. Характерным, но не специфическим признаком аритмогенной дисплазии правого желудочка является нерегулярный сердечный ритм в межприступный период [17].

#### **Врожденные электрофизиологические аномалии**

Заболевания, характеризующиеся первичными электрофизиологическими нарушениями, называют каналопатиями. К первичным каналопатиям относят синдром удлиненного интервала Q-T (LQTS), укороченного интервала Q-T (SQTS), синдромы Бругада и Лева — Ленегра, семейные формы синдрома Вольфа — Паркинсона — Уайта, идиопатическую и катехоламинергическую желудочковые тахикардии, семейные формы фибрилляции предсердий и синдрома слабости синусного узла, синдром детской внезапной смерти.

*Синдром удлиненного интервала Q-T.* В последние годы в клинической кардиологии проблема удлинения интервала Q-T привлекает пристальное внимание отечественных и зарубежных исследователей как фактор, приводящий к внезапной смерти [18]. Установлено, что как врожденные, так и приобретенные формы удлинения интервала Q-T являются предикторами фатальных нарушений ритма, которые, в свою очередь, приводят к внезапной смерти больных. Синдром удлинения интервала Q-T представляет собой сочетание удлиненного интервала стандартной ЭКГ и угрожающих жизни полиморфных желудочковых тахикардий «torsades de pointes». Пароксизмы желудочковых тахикардий типа «пируэт» клинически проявляются эпизодами потери сознания и

нередко заканчиваются фибрилляцией желудочков, являющейся непосредственной причиной внезапной смерти. Существуют два наиболее изученных патогенетических механизма аритмий при синдроме удлиненного интервала Q-T. Первый механизм — внутрисердечные нарушения реполяризации миокарда, а именно повышенная чувствительность миокарда к аритмогенному эффекту катехоламинов. Второй патофизиологический механизм — дисбаланс симпатической иннервации (снижение правосторонней симпатической иннервации вследствие слабости или недоразвития правого звездчатого ганглия). В последние годы большое внимание уделяется не только удлинению интервала Q-T, но и изучению variability (дисперсии) величины интервала Q-T — неомогенности процессов реполяризации, что также приводит к развитию фатальных аритмий. Причины удлинения интервала Q-T условно делят на 2 группы: врожденные и приобретенные [19]. Врожденные формы синдрома удлинения интервала Q-T являются одной из причин смерти детей. Смертность при нелеченых врожденных формах данного синдрома достигает 75 %, при этом 20 % детей умирают в течение года после первой потери сознания и около 50 % — в первое десятилетие жизни. К врожденным формам синдрома удлинения интервала Q-T относят синдром Gervell и Lange Nielsen и синдром Romano Ward. Синдром Gervell и Lange Nielsen — редкое заболевание, имеет аутосомно-рецессивный тип наследования, представляет собой сочетание врожденной глухонемой с удлинением интервала Q-T на ЭКГ, эпизодами потери сознания и нередко заканчивается внезапной смертью детей в первое десятилетие жизни. Синдром Romano Ward имеет аутосомно-доминантный тип наследования с популяционной частотой от 1:15 000 до 1:10000 и пенетрантностью гена 0,9. Он имеет сходную клиническую картину: нарушения ритма сердца, в ряде случаев с потерей сознания, на фоне удлиненного интервала Q-T у детей без нарушения слуха и речи. Для диагностики врожденных форм синдрома удлинения интервала Q-T в случае пограничного удлинения и (или) отсутствия симптомов предложен набор диагностических критериев. «Большие» критерии — это удлинение интервала Q-T более 0,44 мс, наличие в анамнезе эпизодов потери сознания и наличие синдрома удлинения интервала Q-T у членов семьи. «Малые» критерии — это врожденная нейросенсорная тугоухость, эпизоды альтернации T-волн, медленный сердечный ритм (у детей) и патологическая желудочковая реполяризация. Наибольшее диагностическое значение имеют достоверное удлинение интервала Q-T,

пароксизмы желудочковой тахикардии и эпизоды синкопе. Всем пациентам с удлинением интервала QT и членам их семей без удлинения QT (возможные носители патологического гена) рекомендуется избегать приема препаратов, удлиняющих QT, снижающих содержание калия в крови, а также занятий спортом [19, 20].

**Синдром укороченного интервала QT.** Синдром был открыт Gussak и соавторами в 2000 г. Это генетическое заболевание, передающееся аутосомно-доминантным путем. Характеризуется определенным симптомокомплексом, включающим укорочение интервала QT (< 300 мс), и высокими и заостренными зубцами Т. Анатомическая структура миокарда при этом остается нормальной. Проявляется в раннем детском возрасте эпизодами пароксизмальной предсердной фибрилляции. Увеличен риск развития внезапной смерти вследствие фибрилляции предсердий [21–23].

**WPW-синдром.** Анатомическим субстратом WPW-синдрома являются дополнительные предсердно-желудочковые пути проведения (пучки Кента, или так называемые «мышечные мостики»), существующие помимо специализированной области предсердно-желудочкового соединения — атриовентрикулярного узла. Примерно в 50 % случаев при WPW-синдроме возникает тахикардия. Распространенность WPW-синдрома среди детей составляет около 0,1 %. Он обычно не ассоциируется со структурными заболеваниями сердца, но иногда наблюдается в совокупности с врожденными пороками сердца (аномалией Эбштейна, корригированной транспозицией магистральных сосудов, другими ВПС). У пациентов с WPW-синдромом имеется риск внезапной смерти, которая может наступить в результате быстрого проведения импульса по дополнительным путям с развитием фибрилляции предсердий или желудочков [24].

Недавно описанный *синдром Brugada* характеризуется синкопальными состояниями и эпизодами внезапной смерти у пациентов без органических изменений в сердце. Диагноз устанавливается на основании наличия в семье случаев ВСС, блокады правой ножки пучка Гиса (включая переходящую блокаду) и подъема сегмента ST в V1–V3 сводчатой или седловидной формы. Зарегистрированы случаи ВСС преимущественно среди лиц мужского пола в возрасте от 6 месяцев. Генетические исследования выявили у таких больных наличие мутации гена (LQT3), регулирующего транспорт ионов натрия через клеточную мембрану (SCN5A) [25].

**Катехоламинзависимая полиморфная желудочковая тахикардия,** как показали последние исследования, также обусловлена нали-

чием мутации гена (hRyR2). Аритмия проявляется у многих в детском возрасте. Характеризуется возникновением двунаправленной или полиморфной желудочковой тахикардии при катехоламинергической стимуляции (физическая нагрузка и (или) эмоциональный стресс). Группу повышенного риска ВСС составляют пациенты с отягощенным семейным анамнезом, обмороками в анамнезе, особенно в случае их возникновения в раннем детском возрасте [26].

#### **Внезапная кардиальная смерть в спорте**

От 10 до 25 % случаев скоропостижной смерти среди населения в целом связаны с физическим напряжением. Большие физические нагрузки увеличивают риск внезапной смерти в 7–10 раз. Ежегодно в странах СНГ происходит от 10 до 25 связанных с занятиями спортом смертельных случаев от сердечных причин, и у 5 молодых спортсменов из 100 тыс. имеются предрасполагающие факторы. Ежегодный показатель скоропостижной смерти составляет 1 на 250 тыс. среди необследованных молодых бегунов.

Если исключить из рассмотрения случаи внезапной смерти, связанные со спортивной травмой, то можно выделить две группы причин, ее вызывающих. К первой относятся нераспознанное или недооцененное врачом патологическое состояние, имевшее место до начала занятий спортом. Здесь в первую очередь следует назвать аномалии и пороки сердца и сосудов, кардиомиопатии, синдром удлиненного QT. Ко второй группе причин относятся случаи острых патологических состояний, возникающих у здоровых людей под влиянием чрезмерных физических нагрузок. В эту группу входят случаи смерти от острого перенапряжения здорового сердца, проявляющегося острой дистрофией миокарда.

Говоря о внезапной сердечной смерти у детей и подростков во время занятий спортом, нельзя не упомянуть о таком понятии, как *сотрясение сердца* (синдром «commotio cordis»). Это патофизиологический процесс, при котором в результате низкоинтенсивного, непроникающего воздействия на прекардиальную область человека развивается фибрилляция желудочков и наступает смерть, при этом отсутствуют значимая предшествующая сердечно-сосудистая патология и морфологическое повреждение сердца, которое могло бы само по себе служить причиной смерти [27–29]. Наиболее часто такой синдром возникает у пациентов с особой конфигурацией грудной клетки, то есть с узким переднезадним диаметром, что предрасполагает к электрическим нарушениям со стороны сердца, которые развиваются даже при небольшой травме прекардиальной области. Люди, получившие сотрясение сердца —

преимущественно молодые, здоровые мужчины. У пострадавших обычно нет в анамнезе заболеваний сердца или других хронических патологий. Удар приходится в область грудной клетки на уровне сердца, скорость удара — обычная для спортсменов. Как правило, возникает потеря сознания, но иногда бывают моменты ясности, во время которых пострадавший жалуется на головную боль. Наиболее часто изначально возникает фибрилляция желудочков; однако были описаны полная атрио-вентрикулярная блокада, учащенный идиовентрикулярный ритм, электромеханическая диссоциация и асистолия. Вскрытие не выявляет аномалий сердца или грудной клетки. У этих пострадавших наиболее вероятный механизм внезапной смерти — фибрилляция желудочков в результате удара в «электрически ранимый период» сердечного цикла [30–32].

Распространенность синдрома ВСС и малая вероятность выживания, в том числе детей заставляют искать новые подходы для разработки оптимальных высокотехнологичных диагностических и лечебных методик.

#### **Диагностика заболеваний, имеющих риск развития внезапной сердечной смерти**

Выявление и динамический контроль факторов риска развития ВСС у детей — трудная клиническая задача, решение которой требует четких последовательных действий на всех этапах, начиная с анамнестических данных и заканчивая применением современного лабораторно-инструментального исследования. Немедленное кардиологическое обследование показано детям или молодым взрослым, имеющим:

— боль в груди при физическом напряжении, на которую не влияют движение, вдох или пальпация, при отсутствии явных некардиологических причин, особенно если у пациента имеется патология сердца с высоким риском летального исхода;

— внезапную смерть в семейном анамнезе;

— связанное с физическим напряжением неясное синкопе без продромы или с предшествующим учащением сердечного ритма.

Помимо тщательного сбора анамнеза, который должен включать детальный опрос о семейных случаях внезапной или неожиданной смерти, лабораторно-инструментальную диагностику (общеклинические исследования, определение кардиоспецифических биохимических маркеров, оценка уровня электролитов, глюкозы крови, гликозилированного гемоглобина, гормонов щитовидной железы; показателей липидного профиля, содержание фибриногена, стандартная электрокардиография, эхокардиография) с целью усовершенствования стратификации риска в настоящее время предложен ряд дополнительных предикторов,

призванных выявить возможный миокардиальный субстрат синдрома ВСС. Это — электрокардиографические параметры (альтернация Т-волны, электрокардиография высокого разрешения с расчетом поздних желудочковых потенциалов, длительность и дисперсия интервала Q-T), тесты на основе холтеровского мониторирования (вариабельность и турбулентность сердечного ритма), внутрисердечное электрофизиологическое исследование, высокотехнологичные методики визуализации миокарда (магнитно-резонансная томография, компьютерная томография, тканевый доплер) и различные нейрогуморальные маркеры (маркеры перегрузки миокарда: мозговой натрийуретический пептид — B-type natriuretic peptide (BNP) и его неактивный аналог — NT-proBNP, сывороточные маркеры фиброза: С-терминальный пропептид коллагена типа 1 (C1CP), С-терминальный телопептид коллагена типа 1 (C1TP), матриксная металлопротеиназа 1 (MMP-1)).

В последние десятилетия молекулярно-генетические методы все шире входят в клиническую практику [33, 34]. Проводятся крупные многоцентровые исследования, создаются международные регистры пациентов с наследственными сердечно-сосудистыми заболеваниями, содержащие результаты клинических и генетических исследований, отдаленные результаты терапии. В настоящее время описано около 2,5 тыс. моногенных наследственных синдромов, при которых наблюдается вовлечение в патологический процесс сердца и (или) сосудов. Исследователи из Кардиффского университета (Cardiff University) в Уэльсе открыли одну из причин внезапной сердечной смерти у детей и подростков. По мнению британских ученых, к ВСС приводит мутация кальциевых каналов в сердце. В результате мутации каналы полностью не закрываются, что приводит к повышенному высвобождению кальция и, как следствие, развитию жизнеугрожаемых аритмий [33, 34]. По данным S. Priory и соавт. [35], около 30 % пациентов с синдромом удлиненного интервала Q-T имеют скрытое течение заболеваний, при которых отсутствуют характерные изменения на ЭКГ, но пациенты имеют, тем не менее, высокий риск внезапной смерти во время первого в жизни синкопального эпизода. Поэтому пресимптоматическая диагностика в этой группе пациентов позволяет сформировать оптимальную тактику наблюдения для каждого из них с учетом генетических, анамнестических и электрокардиографических данных.

#### **Заключение**

В настоящее время проблема ВСС у детей и подростков далека от своего окончательного

решения, что обусловлено целым комплексом факторов теоретического, методического и практического характера. На сегодняшний день известно большое количество показателей, обладающих той или иной прогностической способностью относительно фатальных аритмий. Наиболее значимыми из них до сих пор являются сниженная фракция выброса левого желудочка, гипертрофия миокарда, удлинение или укорочение интервала QT, наличие дополнительных путей проведения импульса и др. Именно эти параметры служат в настоящее время основанием для клинических решений согласно международным рекомендациям. В течение последних лет выполнено множество исследований, призванных определить значимость дополнительных предикторов, способных улучшить современный подход к стратификации риска внезапной сердечной смерти. Однако «идеальный» предиктор все еще не найден. Необходимо проведение проспективных многоцентровых рандомизированных исследований, способных доказать влияние результатов каждого из тестов в отдельности или их комбинации на прогноз. Только такой подход способен приблизить использование дополнительных маркеров риска к клинической практике, а именно отбору пациентов для имплантации кардиовертеров-дефибрилляторов с целью первичной профилактики внезапной сердечной смерти.

#### БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК

1. *Зубов, Л. А.* Внезапная сердечная смерть у детей и подростков // *Л. А. Зубов // Медицина неотложных состояний.* — 2008. — № 2(X). — С. 281–306.
2. Внезапная сердечная смерть у детей: причины и возможные пути профилактики / Н. В. Нагорная [и др.] // *Здоровье ребенка.* — 2009. — № 1(16). — С. 13–19.
3. *Бережной, В. В.* Внезапная смерть при физических нагрузках у детей и подростков / В. В. Бережной, Т. В. Марушко // *Современная педиатрия.* — 2009. — № 6(28). — С. 29–34.
4. Генетически детерминированные нарушения ритма сердца / М. А. Школьникова [и др.] // *Российский кардиологический журнал.* — 2011. — № 1(87). — С. 8–25.
5. *Целуйко, В. И.* Дилатационная кардиомиопатия / В. И. Целуйко // *Здоров'я України.* — 2008. — № 11/1. — С. 77–79.
6. Outofhospital cardiac arrest—the relevance of heart failure. The Maastricht Circulatory Arrest Registry / A. P. Gorgels [et al.] // *Eur. Heart J.* — 2003. — Vol. 24, № 13. — P. 1204–1209.
7. *Jauhar, S.* The economics of ICDs / S. Jauhar, D. J. Slotwiner // *N. Engl. J. Med.* — 2004. — Vol. 351, № 24. — P. 2542–2544.
8. *Myerburg, R. J.* Scientific gaps in the prediction and prevention of sudden cardiac death / R. J. Myerburg // *Cardiovasc. Electrophysiol.* — 2002. — Vol. 13, № 7. — P. 709–723.
9. *Hunter, J. J.* Signaling pathways for cardiac hypertrophy and failure / J. J. Hunter, K. R. Chien // *NEJM.* — 1999. — Vol. 341, № 17. — P. 1276–1283.
10. *Stevenson, L. W.* Implantable cardioverter-defibrillators for primary prevention of sudden death in heart failure: Are there enough bangs for the bucks? / L. W. Stevenson // *Circulation.* — 2006. — Vol. 114, № 2. — P. 101–103.
11. *Maron, B. J.* Hypertrophic cardiomyopathy / B. J. Maron // *Lancet.* — 2007. — № 350. — P. 127–133.
12. *Pourmoghaddas, A.* The relationship between Q-Tc interval and cardiac autonomic neuropathy in diabetes mellitus / A. Pourmoghaddas, A. Hekmatnia // *Mol. Cell. Biochem.* — 2003. — Vol. 249, № 1–2. — P. 125–128.
13. *East, M. A.* The influence of left ventricular hypertrophy on survival in patients with coronary artery disease: Do race and gender matter? / M. A. East, J. G. Jollis, C. L. Nelson // *J. Am. Coll. Cardiol.* — 2003. — Vol. 41, № 6. — P. 949–954.
14. *El-Sherif, N.* Risk stratification and management of sudden cardiac death: A new paradigm / N. El-Sherif, G. Turitto // *Cardiovasc. Electrophysiol.* — 2003. — Vol. 14, № 10. — P. 1113–1119.
15. *Haider, A. W.* Increased left ventricular mass and hypertrophy are associated with increased risk for sudden death / A. W. Haider, M. G. Larson, E. J. Benjamin // *J. Am. Coll. Cardiol.* — 1998. — Vol. 32, № 5. — P. 1454–1459.
16. *Elliott, P. M.* Sudden death in hypertrophic cardiomyopathy: identification of high risk patients / P. M. Elliott, J. Poloniecki, S. Dickie // *J. Am. Coll. Cardiol.* — 2000. — № 36. — P. 2212–2218.
17. *Целуйко, В. И.* Правожелудочковая аритмогенная кардиомиопатия / В. И. Целуйко, К. Л. Крейндел // *Здоров'я України.* — 2008. — № 5/1. — С. 44–45.
18. Диагностика, профилактика и лечение синдрома удлинения Q-T интервала. Методические рекомендации / А. М. Шилов [и др.]. — М., 2001. — 28 с.
19. *Schwartz, P. J.* The long QT Syndrome / P. J. Schwartz, S. G. Priori, C. Napolitano // *Cardiac Electrophysiology. From Cell to Bedside.* — Philadelphia: W. B. Saunders Co, 2000. — P. 597–615.
20. *Dorostkar, P. C.* Long-term follow-up of patients with long-QT syndrome treated with beta-blockers and continuous pacing / P. C. Dorostkar, M. Eldar // *Circulation.* — 1999. — № 100. — P. 2431–2436.
21. *Бокерия, Л. А.* Синдром укороченного интервала Q-T / Л. А. Бокерия, О. Л. Бокерия // *Анналы аритмологии.* — 2010. — № 4. — С. 23–31.
22. Short QT interval syndrome: a case report / A. Kirilmae [et al.] // *J. Electrocardiol.* — 2005. — С. 371–374.
23. *Kirilmae, A.* Short QT interval syndrome: a case report / A. Kirilmae, R. Uluso, E. Kardesoglu // *J. Electrocardiol.* — 2005. — С. 371–374.
24. Синдром Вольфа — Паркинсона — Уайта: классификация, клинические проявления, диагностика и лечение / А. В. Ардашев [и др.] // *Кардиология.* — 2009. — № 10. — С. 84–94.
25. *Wathen, M.* Initiation of atrial fibrillation in the Wolff — Parkinson — White syndrome: the importance of the accessory pathway / M. Wathen, A. Natale, K. Wolfe // *Am. Heart J.* — 1993. — № 125. — P. 753–759.
26. *Бова, А. А.* Первичные электрические заболевания сердца: синдром Бругада — подходы к диагностике и лечению / А. А. Бова // *Военная медицина.* — 2011. — № 1. — С. 18–23.
27. *De Paola, A. A.* Control of multiform ventricular tachycardia by propranolol in a child with no identifiable cardiac disease and sudden death / A. A. De Paola, L. N. Horowitz, F. B. Margues // *Am. Heart J.* — 1990. — № 119. — P. 1429–1432.
28. *Anderson, R. N.* Commotio cordis. When sudden death isn't a sporting term / R. N. Anderson // *Emerg. Med. Serv.* — 2003. — Vol. 32(7), № 46. — P. 50–53.
29. *Орджоникидзе, З. Г.* Сотрясение сердца (commotio cordis) как причина внезапной сердечной смерти в спорте / З. Г. Орджоникидзе, В. И. Павлов, А. Е. Дружинин // *Медицина неотложных состояний.* — 2009. — № 3. — С. 48–55.
30. *Abrunzo, T. J.* Commotio cordis. The single, most common cause of traumatic death in youth baseball / T. J. Abrunzo // *Am. J. Dis. Child.* — 1991. — № 145(11). — P. 1279–1282.
31. *Anderson, R. N.* Commotio cordis. When sudden death isn't a sporting term / R. N. Anderson // *Emerg. Med. Serv.* — 2003. — Vol. 32(7), № 46. — P. 50–53.
32. *Steven, M.* Commotio cordis / M. Steven // *E-Medicine Journal.* — 2004. — № 19. — P. 28–33.
33. *Vincent, G. M.* Commotio cordis: a deadly consequence of chest trauma / G. M. Vincent, H. McPeak // *Phys. Sportsmed.* — 2000. — № 28(11). — P. 31–39.
34. *Antzelevitch, C.* Molecular genetics of arrhythmias and cardiovascular conditions associated with arrhythmias / C. Antzelevitch // *J. Cardiovasc. Electrophysiol.* — 2003. — Vol. 14. — P. 1259–1272.
35. *Genomics in sudden cardiac death / D. E. Arking [et al.] // Circ. Res.* — 2004. — Vol. 94, № 6. — P. 712–723.
36. *Priori, S. G.* Risk stratification in the long Q-T syndrome / S. G. Priori, P. J. Schwartz, C. Napolitano // *NEJM.* — 2003. — Vol. 348. — P. 1866–1874.