

УДК 616.12-009.7-036-886-053.216

НИКОНОВА В.В.

ГУ «Институт охраны здоровья детей и подростков Национальной академии медицинских наук Украины», г. Харьков

## ВНЕЗАПНАЯ КАРДИАЛЬНАЯ СМЕРТЬ У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ Проблемы диагностики. Направления профилактики (обзор литературы)

**Резюме.** Внезапная кардиальная смерть (ВКС) — это смерть, которая наступает в течение от нескольких минут до 24 часов с момента первого появления симптомов и происходит в результате остановки сердечной деятельности на фоне внезапной асистолии или фибрилляции желудочков у детей и подростков, находящихся до этого в физиологически и психологически стабильном состоянии.

ВКС является одной из важнейших нерешенных кардиологических проблем во всем мире. ВКС уносит жизни множества активных, трудоспособных людей, около 20 % умерших от ВКС не имеют явного кардиологического заболевания. По официальной статистике, среди всех причин смерти около 10 % составляет ВКС. В развитых странах мира ежегодно внезапно умирает 1 из тысячи взрослого населения страны. В Соединенных Штатах Америки каждую минуту внезапно умирает один человек. Всего происходит 330 000 внезапных смертей в США и 300 000 смертей в России ежегодно. По статистическим данным США, 250 000 случаев ВКС происходят дома, на работе, в местах отдыха и только 80 000 случаев — в лечебных учреждениях. ВКС у детей и подростков представляет реальную опасность, вызывающую беспокойство.

**Эпидемиология.** Внезапная 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 тысяч внешне здоровых детей и подростков умирают внезапно. Кроме того, ВКС регистрируется у 1 из 50–100 тыс. спортсменов. По данным патологоанатомических исследований, на ВКС приходится 2,3 % умерших в возрасте до 22 лет и 0,6 % — в возрасте от 3 до 13 лет. ВКС среди лиц молодого возраста в 20 % случаев наступает во время занятий спортом, в 30 % — во время сна, в 50 % — при различных обстоятельствах в период бодрствования. Непосредственной причиной смерти у детей старшего возраста, подростков и у детей с органической патологией независимо от возраста в 80 % случаев является фибрилляция желудочков, в то время как в младших возрастных группах в 88 % случаев регистрируется асистолия.

**Причины возникновения внезапной смерти.** У детей старше 1 года к наиболее распространенным причинам внезапной сердечной смерти относят такие заболевания: кардиомиопатии (гипертрофическая, дилатационная, аритмогенная правожелудочковая), аномалии коронарных артерий (мышечные «мостики»), аномалии проводящей системы сердца (синдром удлиненного и укороченного QT, синдром WPW; синдром Brugada, синдром Клерка — Леви — Кристеско), аортальный стеноз, пролапс митрального клапана, сотрясение сердца.

**Общие клинические признаки ВКС.** Распространенность продромальных симптомов среди лиц, умирающих скоропостижно, различна, но в целом составляет около 50 %. Наиболее распространенные признаки — боль в груди и синкопе; оба симптома встречаются у подростков и могут быть вызваны как кардиологическими, так и некардиологическими нарушениями.

Немедленное кардиологическое обследование показано детям и подросткам:

— с болью в груди при физическом напряжении, на которую не влияют движение, вдох или пальпация, при отсутствии явных некардиологических причин;

— отягощенным семейным анамнезом по внезапной смерти;

— неясным синкопе, связанным с физическим напряжением без продромы или с предшествующим учащением сердечного ритма.

**Принципы сердечно-легочной реанимации.** В подавляющем большинстве случаев сердечно-легочная реанимация (СРЛ) должна начинаться с закрытого массажа сердца (ЗМС), даже в условиях реанимации, когда поблизости имеется дефибриллятор. ЗМС должен быть начат как можно раньше. Сдавления грудной клетки осуществляют с частотой примерно 100 раз в 1 минуту, с амплитудой примерно 5 см (но не более 6 см). ЗМС необходимо сочетать с искусственной вентиляцией легких (ИВЛ) в соотношении 30 : 2. Вместе с тем необходимо отметить, что не исключено проведение ЗМС без ИВЛ. Важную роль в проведении СЛР играет устранение обратимых причин остановки сердца, которые в англоязычной литературе объединяет правило «4h и 4и». Имеются в виду hypoxia (гипоксия), hypovolaemia (гиповолемия), hypo/hyperkalaemia (гипо- или гиперкалиемия), hypothermia (гипотермия), thrombosis (тромбоз коронарных или легочной артерии), tamponade (тампонада сердца), toxins (действие токсинов) и tension pneumothorax (напряженный пневмоторакс). Препараты желателно вводить в центральные вены. Возможно внутрикостное введение лекарств, сопоставимое по скорости их поступления в кровоток с катетеризацией центральных вен, но требующее специальных устройств. Введение медикаментов в трахеальную трубку и тем более в воздухопроводы в настоящее время не рекомендуется, а под язык или в корень языка — даже не рассматривается.

Внезапная кардиальная смерть (ВКС) — это смерть, которая наступает в течение от нескольких минут до 24 часов с момента первого появления

© Никонова В.В., 2013

© «Медицина неотложных состояний», 2013

© Заславский А.Ю., 2013

симптомов и происходит в результате остановки сердечной деятельности на фоне внезапной асистолии или фибрилляции желудочков у детей и подростков, находящихся до этого в физиологически и психологически стабильном состоянии [1].

ВКС является одной из важнейших нерешенных кардиологических проблем во всем мире. ВКС уносит жизни множества активных, трудоспособных людей, около 20 % умерших от ВКС не имеют явного кардиологического заболевания. По официальной статистике, среди всех причин смерти около 10 % составляет ВКС. В развитых странах мира ежегодно внезапно умирает 1 из тысячи взрослого населения страны. В Соединенных Штатах Америки каждую минуту внезапно умирает один человек. Всего происходит 330 000 внезапных смертей в США и 300 000 смертей в России ежегодно. По статистическим данным США, 250 000 случаев ВКС происходят дома, на работе, в местах отдыха и только 80 000 случаев — в лечебных учреждениях. ВКС у детей и подростков представляет реальную опасность, вызывающую беспокойство. Проблема ВКС существует с момента формирования кардиологии как самостоятельной дисциплины. Однако до сих пор она остается одной из нерешенных проблем современной кардиологии [1–3].

## Эпидемиология

Внезапная 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 тысяч внешне здоровых детей и подростков умирают внезапно. Кроме того, ВКС регистрируется у 1 из 50–100 тыс. спортсменов. По данным патологоанатомических исследований, на ВКС приходится 2,3 % умерших в возрасте до 22 лет и 0,6 % — в возрасте от 3 до 13 лет. ВКС среди лиц молодого возраста в 20 % случаев наступает во время занятий спортом, в 30 % — во время сна, в 50 % — при различных обстоятельствах в период бодрствования. Непосредственной причиной смерти у детей старшего возраста, подростков и у детей с органической патологией независимо от возраста в 80 % случаев является фибрилляция желудочков, в то время как в младших возрастных группах в 88 % случаев регистрируется асистолия [1, 2].

## Причины возникновения внезапной смерти

Среди детей первого года жизни ВКС 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 т.ч. аритмий, связанных с удлинением интервала QT. У детей старше 1 года к наиболее распространенным причинам внезапной сердечной смерти относят такие заболевания: кардиомиопатии (гипертрофическая, дилатационная, аритмогенная правожелудочковая), аномалии коронарных артерий (мышечные «мостики»),

аномалии проводящей системы сердца (синдром удлинённого и укороченного QT, синдром WPW; синдром Brugada, синдром Клерка — Леви — Кристеско), аортальный стеноз, пролапс митрального клапана, сотрясение сердца [4, 5].

## Общие клинические признаки ВКС

Распространенность продромальных симптомов среди лиц, умирающих скоропостижно, различна, но в целом составляет около 50 %. Наиболее распространенные признаки — боль в груди и синкопе; оба симптома встречаются у подростков и могут быть вызваны как кардиологическими, так и некардиологическими нарушениями.

Немедленное кардиологическое обследование показано детям и подросткам:

- с болью в груди при физическом напряжении, на которую не влияют движение, вдох или пальпация, при отсутствии явных некардиологических причин;
- отягощенным семейным анамнезом по внезапной смерти;
- неясным синкопе, связанным с физическим напряжением без продромы или с предшествующим учащением сердечного ритма.

Наиболее действенным методом диагностики является тщательный и полный сбор семейного анамнеза для выявления причин кардиоваскулярных отклонений [1–5].

## Кардиомиопатии

Ведущее место в структуре заболеваний детского возраста, которые могут служить субстратом для возникновения ВКС, занимают кардиомиопатии.

Они характеризуются прогрессирующим течением, резистентностью к терапии. В случае позднего выявления неизбежно развиваются жизнеугрожающие осложнения, высока вероятность внезапной сердечной смерти.

**Дилатационная кардиомиопатия** проявляется не-обструктивным расширением левого желудочка, значительным снижением сократительной способности миокарда и выраженной прогрессирующей сердечной недостаточностью [6].

Предикторами неблагоприятного исхода дилатационной кардиомиопатии являются:

- высокий функциональный класс хронической сердечной недостаточности (ФК IV по NYHA);
- конечно-диастолический размер левого желудочка больше 7,0 см;
- фракция выброса левого желудочка меньше 35 %;
- возникновение блокады левой ножки пучка Гиса;
- выявление при суточном мониторинге ЭКГ высоких градаций желудочковых аритмий;
- наличие постоянной формы мерцательной аритмии.

**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 ВКС составляют больные молодого возраста с малосимптомным течением заболевания. Поэтому крайне важной задачей врача являются выявление данной патологии и идентификация больных с повышенным риском ВКС. С учетом того, что у большинства больных заболевание имеет наследственный характер, обязательной становится необходимость обследования всех близких родственников пробанда. Выявлено уже 9 генов, обуславливающих возникновение болезни. Предполагается, что мутация 2 генов (тропонина Т и тяжелой цепи  $\beta$ -миозина) сопровождается наиболее высоким риском ВКС [7, 8].

Основными предикторами внезапной смерти при гипертрофической кардиомиопатии считают:

- молодой возраст больных;
- случаи внезапной смерти у ближайших родственников;
- наличие у больного пароксизмов желудочковой тахикардии (в том числе короткие «пробежки» желудочковой тахикардии), выявляемых при холтеровском мониторировании ЭКГ;
- обморок, особенно повторно возникающий;
- толщина межжелудочковой перегородки 3 см и более;
- снижение артериального давления или даже 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 больных, имеющих 2 и более из перечисленных факторов.

**Правожелудочковая аритмогенная кардиомиопатия** является одной из наиболее частых причин ВКС у лиц моложе 35 лет. Ее распространенность в популяции составляет 0,01–0,1 %, но выявляемость пока очень низкая. По данным литературы, среди 60 % подростков призывного возраста, у которых при суточном мониторировании ЭКГ была зарегистрирована очень частая желудочковая экстрасистолия и/или короткие пароксизмы желудочковой тахикардии, с помощью магнитно-резонансной томографии почти у 10 % из них была диагностирована малая форма правожелудочковой аритмогенной кардиомиопатии [9].

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 ВКС составляют больные, имеющие диффузное поражение правого желудочка (особенно в сочетании с вовлечением левого желудочка), 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 неспецифическим признаком аритмогенной дисплазии правого желудочка является нерегулярный сердечный ритм в межприступный период [9].

## Нарушения ритма и проводимости

Особое место в структуре сердечно-сосудистых заболеваний у детей и подростков занимают нарушения сердечного ритма и проводимости.

Среди них приоритетное место занимают аритмии при **синдроме удлинённого интервала QT**. Это семейное заболевание, при котором выявляется патология в 5 генах (4 гена, кодирующих транспорт ионов калия, и 1 ген — транспорт ионов натрия через клеточную мембрану). Заболевание проявляется удлинением скорректированного интервала QT (> 440 мс) и желудочковыми аритмиями, провоцируемыми стрессом [10, 11].

Факторами риска ВКС являются: обмороки, судороги в анамнезе, «пируэт»-форма желудочковой тахикардии, возникновение симптомов заболевания в раннем детском возрасте, наличие АВ-блокады или изменений конечной части желудочкового комплекса и женский пол (риск возрастает в послеродовом периоде). У 1/3 ранее здоровых детей и подростков внезапная смерть может быть первым и последним симптомом удлинённого интервала QT [12, 13].

Всем больным с удлинённым QT и членам их семей без удлинённого QT (возможные носители патологического гена) рекомендуется избегать приема препаратов, удлинённых QT, снижающих содержание калия в крови, а также занятий спортом.

**Приобретенные формы удлинённого интервала QT:**

1. Прием различных медикаментов:
  - антибиотиков (эритромицин, триметоприм);
  - противогрибковых препаратов (флуконазол, кетоконазол);
  - препаратов, регулирующих моторику кишечника (цизаприд).
 Одновременное использование этих препаратов представляет особенно значительный риск.
2. Электролитные нарушения:
  - хроническая гипокалиемия;
  - хроническая гипокальциемия;
  - хроническая гипомагниемия;
  - нарушения питания (анорексия nervosa);
  - голодание;
  - строгие диеты.

## 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 ( $\leq 300$  мс), и высокими и заостренными зубцами T. Анатомическая структура миокарда при этом остается нормальной. Проявляется в раннем детском возрасте эпизодами пароксизмальной предсердной фибрилляции. Увеличен риск развития внезапной смерти вследствие фибрилляции предсердий [14, 15].

**Катехоламинзависимая полиморфная желудочковая тахикардия**, как показали последние исследования, также обусловлена наличием мутации гена ( $hRyR_2$ ). 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 ВКС составляют больные с отягощенным семейным анамнезом, обмороками в анамнезе, особенно в случае их возникновения в раннем детском возрасте [16].

**Феномен Вольфа — Паркинсона — Уайта**. Синдром представляет собой эпизодически (пароксизмально) внезапно возникающее резкое учащение сердцебиений (тахикардия) до 180–220 ударов в минуту вследствие наличия врожденных дополнительных проводящих путей в сердечной мышце.

Клинически этот синдром проявляется пароксизмальной наджелудочковой тахикардией. На ЭКГ имеются характерные изменения в виде короткого интервала PQ  $< 0,12$  с, аномальная форма и расширение комплекса QRS  $> 0,12$  с, наличие дельта-волны на восходящем колене зубца R. Встречается в популяции сравнительно часто — 0,1–0,3 % случаев. Риск ВКС у таких больных довольно низкий (0,15 % в 1 год). Но идентифицированы маркеры, наличие которых резко увеличивает ее возникновение: короткий RR-интервал у больного с фибрилляцией предсердий ( $< 250$  мс), короткий антероградный рефрактерный период дополнительного пути проведения возбуждения ( $< 270$  мс), наличие нескольких дополнительных путей проведения, обмороки в анамнезе [17, 18].

**Синдром Клерка — Леви — Кристеско** — один из вариантов синдрома укороченного интервала PQ. Обусловлен наличием дополнительного аномального пути проведения (пучка Джеймса) электрического импульса между предсердиями и пучком Гиса. Синдром Клерка — Леви — Кристеско является врожденной аномалией. Основным клиническим проявлением этого варианта синдрома преждевременного возбуждения желудочков, как и синдрома WPW, являются пароксизмальные суправентрикулярные тахиаритмии. На ЭКГ проявляется только укорочением интервала PQ при отсутствии изменения комплекса QRS [14, 15].

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 ВКС, блокады правой ножки пучка Гиса (включая переходящую блокаду) и подъема сегмента ST в  $V_1$ – $V_3$  свод-

чатой или седловидной формы. Зарегистрированы случаи ВКС 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) [19, 20].

## Пороки развития и малые структурные аномалии сердца

**Аортальный стеноз** — это сужение выносящего тракта левого желудочка в области аортального клапана, ведущее к затруднению оттока крови из левого желудочка и резкому возрастанию градиента давления между левым желудочком и аортой. Врожденный клапанный стеноз устья аорты часто связан с аномалиями развития его створок — двустворчатый аортальный клапан. На поздних стадиях развития заболевания к врожденным нарушениям структуры клапана присоединяется кальциноз, что способствует еще большему сужению аортального отверстия. Аортальный стеноз (врожденный, приобретенный) длительно протекает бессимптомно, но появление таких симптомов, как обморок, стенокардия, одышка, указывает на вероятность ВКС. Повышенный ее риск имеют больные с желудочковой тахикардией, неадекватной реакцией на физическую нагрузку (обморок, головокружение, гипотония). Возникновение перечисленных нарушений является показанием для имплантации искусственного клапана [21, 22].

**Пролапс митрального клапана** у большинства больных не влияет на прогноз жизни. Но среди внезапно умерших в молодом возрасте у 10 % единственной патологией сердца был пролапс митрального клапана. Возможным фактором риска ВКС является наличие у больного желудочковой тахикардии, отягощенного семейного анамнеза, удлиненных и миксематозно перерожденных створок митрального клапана [23–25].

**Миокардиальные «мостики»**. Мышечными «мостиками» миокарда называется аномалия расположения коронарных артерий, при которой сосуд частично локализуется в толще миокарда, а не непосредственно под эпикардом. Иногда используются другие названия этой аномалии: интрамуральный ход коронарной артерии, «ныряющая» коронарная артерия. Эти аномалии нередко сопровождаются нарушениями коронарного кровотока. Это редко приводит к выраженной ишемии, но может обуславливать несоответствие перфузии миокарда его потребностям в результате сдавливания интрамуральных ветвей коронарных артерий мышечными муфтами («мостиками»). В патологических условиях неправильное расположение артерии может стать критичным, вызвать ишемию миокарда, вплоть до некроза, и спровоцировать внезапную сердечную смерть. Выявляются во время коронароангиографии у 0,5–4,5 % больных, а у умерших, при патоморфологическом исследовании — у 15–85 % [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 Соединенных Штатах происходит от 10 до 25 связанных с занятиями спортом смертельных случаев от сердечных причин, и у 5 молодых спортсменов из 100 000 имеются предрасполагающие факторы.

Ежегодный показатель скоропостижной смерти составляет 1 на 75 млн среди новобранцев военно-воздушных сил, которые были предварительно проверены путем обычного физикального обследования, и 1 на 250 000 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. К этой группе относятся случаи смерти от острого перенапряжения здорового сердца, проявляющегося острой дистрофией миокарда.

**Сотрясение сердца** — 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].

**Предрасположенность:** наиболее вероятно связана с конфигурацией грудной клетки, т.е. с узким переднезадним диаметром, что предрасполагает к электрическим нарушениям со стороны сердца, которые развиваются даже при небольшой травме прекардиальной области.

**Клиническая картина:** в 50 % случаев коллапс развивается немедленно. В оставшихся случаях существует транзиторный период, когда человек еще находится в сознании. Этот период сопровождается целенаправленными действиями или поведенческими актами (например, подбирание и бросание мяча, крик) перед наступлением финального коллапса. Пострадавшие в типичных случаях находятся без сознания, у них отсутствуют пульс и дыхание. Отмечается цианоз. У некоторых наблюдаются большие судорожные припадки. Контузия грудной клетки и локализованное повреждение на месте воздействия отмечены в прекардиальной зоне приблизительно у 1/3 пациентов. В типичных случаях повреждений ребер и грудной клетки не отмечается.

Лабораторные и инструментальные методы исследования неспецифичны. Единственный адекватный метод лечения — немедленная сердечно-легочная реанимация и электрическая дефибрилляция [30, 31].

Таким образом, **немедленное кардиологическое обследование показано детям или подросткам:**

- с болью в груди при физическом напряжении;
- при наличии внезапной смерти в семейном анамнезе;
- при появлении неясного синкопе без продромы, связанного с физическим напряжением или с предшествующим учащением сердечного ритма.

## Принципы сердечно-легочной реанимации

### Закрытый массаж сердца

В подавляющем большинстве случаев сердечно-легочная реанимация (СЛР) должна начинаться с закрытого массажа сердца (ЗМС), даже в условиях реанимации, когда поблизости имеется дефибриллятор. В этом случае ЗМС продолжается в течение времени, необходимого для наложения электродов и набора заряда. Лишь в тех случаях, когда пациент, находящийся в реанимации, заранее подключен к автоматическому дефибриллятору, возможно проведение электроимпульсной терапии (ЭИТ) до начала ЗМС [32].

ЗМС должен быть начат как можно раньше. Реанимируемого при необходимости перемещают на твердую поверхность, так как проведение эффективного ЗМС, например, на пружинной кровати практически невозможно. Сдавления грудной клетки осуществляют с частотой примерно 100 раз в 1 минуту, с амплитудой примерно 5 см (но не более 6 см). После каждой компрессии следят за полной декомпрессией грудной клетки. В фазу декомпрессии нельзя опираться на грудную клетку, но при этом руки реаниматолога не должны от нее отрываться. Желательно, чтобы фазы компрессии и релаксации по времени были примерно равны. Необходимо минимизировать перерывы в ЗМС, чтобы общее количество сдавлений грудной клетки было не менее 60 в 1 минуту. При наличии персонала желательнее заменять реаниматолога, осуществляющего ЗМС, примерно каждые две минуты, не допуская перерывов в его проведении [32].

ЗМС необходимо сочетать с искусственной вентиляцией легких (ИВЛ) в соотношении 30 : 2. После тридцати сдавлений грудной клетки осуществляют два вдоха (например, «рот в рот» при зажатом носе), при этом следят за экскурсией грудной клетки.

Проведение ИВЛ существенно облегчается при использовании специальных масок, воздухопроводов, мешков Амбу и т.п., особенно при интубации трахеи и проведении аппаратной ИВЛ. При возможности в ходе ИВЛ применяют чистый кислород. Вместе с тем необходимо отметить, что не исключено проведение ЗМС без ИВЛ. Это допустимо при проведении ЗМС в течение нескольких минут, например, необходимых для наложения электродов и заряда

дефибриллятора в случае сохраненной проходимости дыхательных путей, когда причиной остановки сердца не была асфиксия.

### Электроимпульсная терапия

Перед проведением ЭИТ и после ее завершения нельзя прерывать ЗМС более чем на 5 с, поскольку паузы при ЗМС длительностью 5–10 с и более снижают вероятность восстановления ритма. Электроды дефибриллятора необходимо расположить так, чтобы ток проходил через миокард желудочков при минимальном электрическом сопротивлении грудной клетки [33, 34]. При проведении ЭИТ возможно применение как многоразовых металлических, так и одноразовых самоклеящихся электродов. В первом случае к электродам нужно приложить давление порядка 8 кг для уменьшения сопротивления. Во избежание ожогов между электродами и кожей необходимо поместить смоченные марлевые салфетки. Обычно электроды дефибриллятора заранее обтягивают марлей и смачивают ее перед применением. Центр одного из электродов располагают в подключичной области справа, второго — в шестом межреберье по средней аксиллярной линии слева. Возможно переднезаднее и даже билатеральное расположение электродов. При наличии у больного имплантированных устройств электроды должны располагаться не менее чем в 8 см от них [35, 36].

### Алгоритм сердечно-легочной реанимации при желудочковой тахикардии и фибрилляции желудочков

Следует немедленно начать ЗМС и ИВЛ в соотношении 30 : 2, эффективно проводить их двухминутными циклами, по возможности сменяя реанимирующего, не прерывая ЗМС более чем на 5–10 с. Осуществлять ИВЛ чистым кислородом, при возможности провести интубацию трахеи, что позволит проводить ИВЛ, не прерывая ЗМС. Обеспечить внутрирентный доступ и при затянувшейся СЛР каждые 3–5 минут вводить адреналин. Важную роль в проведении СЛР играет устранение обратимых причин остановки сердца, которые в англоязычной литературе объединяет правило «4h и 4t». Имеются в виду *hypoxia* (гипоксия), *hypovolaemia* (гиповолемиа), *hypo/hyperkalaemia* (гипо- или гиперкалиемиа), *hypothermia* (гипотермия), *thrombosis* (тромбоз коронарных или легочной артерии), *tamponade* (тампонада сердца), *toxins* (действие токсинов) и *tension pneumothorax* (напряженный пневмоторакс) [37].

### Введение препаратов

Препараты желателно вводить в центральные вены, но их катетеризация требует остановки ЗМС, связана с риском осложнений. При катетеризации периферических вен скорость поступления препаратов в кровотоки снижается, поэтому целесообразно «промыть» вену после введения препарата 20 мл физиологического раствора, поднимать конечность, в которую вводили препарат, на 10–20 с.

Возможно внутрикостное введение лекарств, сопоставимое по скорости их поступления в кровотоки с катетеризацией центральных вен, но требующее специальных устройств. Введение медикаментов в трахеальную трубку и тем более в воздухопроводы в настоящее время не рекомендуется, а под язык или в корень языка — даже не рассматривается [36, 37].

### Список литературы

1. Зубов Л.А. Внезапная сердечная смерть у детей и подростков // Медицина неотложных состояний. Избранные клинические лекции. — Т. 3 / Под ред. д.м.н. проф. Никонова В.В. — Х., 2008. — С. 281–306.
2. Нагорная Н.В., Пшеничная Е.В., Конопко Н.Н. Внезапная сердечная смерть у детей: причины и возможные пути профилактики // Здоровье ребенка. — 2009. — № 1(16). — С. 13–19.
3. Бережной В.В., Марушко Т.В. Внезапная смерть при физических нагрузках у детей и подростков // Современная педиатрия. — 2009. — № 6(28). — С. 29–34.
4. Task Force Report. Sudden Cardiac Death // Eur. Heart J. — 2001. — № 22. — P. 1374–1450.
5. Школьникова М.А., Харлап М.С., Ильдарова Р.А. Генетически детерминированные нарушения ритма сердца // Российский кардиологический журнал. — 2011. — № 1(87). — С. 8–25.
6. Целуйко В.И. Дилатационная кардиомиопатия // Здоров'я України. — 2008. — № 11/1. — С. 77–79.
7. Maron B.J. Hypertrophic cardiomyopathy // Lancet. — 2007. — № 350. — P. 127–33.
8. Elliott P.M., Poloniecki J., Dickie S. et al. Sudden death in hypertrophic cardiomyopathy: identification of high risk patients // J. Am. Coll. Cardiol. — 2000. — № 36. — P. 2212–8.
9. Целуйко В.И., Крейндел К.Л. Правожелудочковая аритмогенная кардиомиопатия // Здоров'я України. — 2008. — № 5/1. — С. 44–45.
10. Schwartz P.J., Priori S.G., Napolitano C. The long QT Syndrome // Cardiac Electrophysiology. From Cell to Bedside. — Philadelphia: W.B. Saunders Co, 2000. — P. 597–615.
11. Dorostkar P.C., Eldar M., Bellhassen B., Scheinman M.M. Long-term follow-up of patients with long-QT syndrome treated with beta-blockers and continuous pacing // Circulation. — 1999. — № 100. — P. 2431–6.
12. Гусак И. Синдромы удлиненного и укороченного интервала QT // <http://www.medicusamicus.com/>
13. Нагорная Н.В., Конопко Н.Н., Четверик Н.А., Карташова О.С. Синдром удлиненного интервала QT как причина синкопальных и жизнеугрожающих состояний // Здоровье ребенка. — 2007. — № 2(5). — С. 24–29.
14. Short QT interval syndrome: a case report / A. Kirilmae, R. Ulsio, E. Kardesoglu, N. Ozmen, E. Demilrap [et al.] // J. Electrocardiol. — 2005. — С. 371–374.
15. Бокерия Л.А., Бокерия О.Л., Калысов К.А. Синдром укороченного интервала Q-T // Анналы аритмологии. — 2010. — № 4. — С. 23–31.
16. De Paola A.A., Horowitz L.N., Margues F.B. et al. Control of multiform ventricular tachycardia by propranolol in a child with no identifiable cardiac disease and sudden death // Am. Heart J. — 1990. — № 119. — P. 1429–32.
17. Wathen M., Natale A., Wolfe K. et al. Initiation of atrial fibrillation in the Wolff — Parkinson — White syndrome: the importance of the accessory pathway // Am. Heart J. — 1993. — № 125. — P. 753–759.
18. Ардашев А.В., Рыбаченко М.С., Желяков Е.Г., Шавапов А.А., Волошко С.В. Синдром Вольфа — Паркинсона — Уайта: классификация, клинические проявления, диагностика и лечение // Кардиология. — 2009. — № 10. — С. 84–94.
19. Бова А.А. Первичные электрические заболевания сердца: синдром Бругада — подходы к диагностике и лечению // Военная медицина. — 2011. — № 1. — С. 18–23.
20. Brugada J., Brugada R., Brugada P. Right bundle-branch block and ST-segment elevation in leads V1 through V3: a marker for sudden death in patients without demonstrable structural heart disease // Circulation. — 1998. — № 97. — P. 457–60.

21. Андропова О.В., Анохин В.Н. Дегенеративний аортальний стеноз: особливості патогенезу і принципи терапії // Рациональна фармакотерапія в кардіології. — 2006. — № 1. — С. 45-49.
22. Otto C.M., Burwash I.G., Legget M.E. et al. Prospective study of asymptomatic valvular aortic stenosis. Clinical, echocardiographic, and exercise predictors of outcome // *Circulation*. — 1997. — № 95. — P. 2762-70.
23. Остроумова О.Д., Стенура О.Б., Мельник О.О. Пропалс мітрального клапана — норма или патологія? // *Рус. мед. журн.* — 2002. — № 28. — С. 10-18.
24. Бова А.А., Рудой А.С., Лысый Ю.С. Пропалс мітрального клапана: помилки діагностики, експертні підходи // *Медицинские новости*. — 2011. — № 11. — С. 35-40.
25. Freed L.A., Levy D., Levine R.A. et al. Prevalence and clinical outcome of mitral-valve prolapse // *N. Engl. J. Med.* — 1999. — № 341. — P. 1-7.
26. Белов Ю.В., Богопольская О.М. Миокардіальний мостик — вроджена аномалія коронарного русла // <http://www.mediasphera.ru/journals/detail/2048/>
27. Орджоникідзе З.Г., Павлов В.И., Дружинин А.Е., Иванова Ю.М. Сотрясение сердца (commotio cordis) как причина внезапной сердечной смерти в спорте // *Медицина неотложных состояний*. — 2009. — № 3. — С. 48-55.
28. Abrunzo T.J. Commotio cordis. The single, most common cause of traumatic death in youth baseball // *Am. J. Dis. Child.* — 1991. — № 145(11). — P. 1279-82.
29. Anderson R.N. Commotio cordis. When sudden death isn't a sporting term // *Emerg. Med. Serv.* — 2003. — 32(7). — № 46. — P. 50-53.
30. Steven M. Yabek et al. Commotio cordis // *E-Medicine Journal*. — 2004. — № 19. — P. 28-33.
31. Vincent G.M., McPeak H. Commotio cordis: a deadly consequence of chest trauma // *Phys. Sportsmed.* — 2000. — № 28(11). — P. 31-39.
32. American Heart Association Guidelines for Cardiopulmonary Resuscitation and Emergency Cardiovascular Care // *Circulation*. — 2005 — Vol. 112. — P. 24-30.
33. Aufderheide T., Hazinski M.F., Nichol G., Steffens S.S., Buraker A., McCune R., Stapleton E., Nadkarni V., Potts J., Ramirez R.R., Eigel B., Epstein A., Sayre M., Halperin H., Cummins R.O. American Heart Association Emergency Cardiovascular Care Committee; Council on Clinical Cardiology; Office of State Advocacy. Community lay rescuer automated external defibrillation programs: key state legislative components and implementation strategies: a summary of a decade of experience for healthcare providers, policymakers, legislators, employers, and community leaders from the American Heart Association Emergency Cardiovascular Care Committee, Council on Clinical Cardiology, and Office of State Advocacy // *Circulation*. — 2006. — Vol. 7, 113(9). — P. 1260-1270.
34. Bayes De Luna A., Coumel P., Leclercq J.F. Ambulatory sudden cardiac death: mechanism of production of fatal arrhythmia on the basis of data from 157 cases // *Am. Heart J.* — 1989. — Vol. 117. — P. 151-159.
35. Rea T.D., Shah S., Kudenchuk P.J., Copass M.K., Cobb L.A. Automated external defibrillators: to what extent does the algorithm delay CPR? // *Ann. Emerg. Med.* — 2005. — Vol. 46(2). — P. 132-141.
36. Hoke R.S., Chamberlain D., Handley A.J. A reference automated external defibrillator provider course for Europe // *Resuscitation*. — 2006. — Vol. 69(3). — P. 421-433.
37. Priori S.G., Aliot E., Blomstrom-Lundqvist C. et al. Task force on sudden cardiac death of the European Society of cardiology // *European Heart Journal*. — 2001. — Vol. 22. — P. 1374-1450.

Получено 12.04.13 □

Ніконова В.В.

ДУ «Інститут охорони здоров'я дітей і підлітків Національної академії медичних наук України», м. Харків

### РАПТОВА КАРДІАЛЬНА СМЕРТЬ У ДІТЕЙ І ПІДЛІТКІВ ПРОБЛЕМИ ДІАГНОСТИКИ. НАПРЯМКИ ПРОФІЛАКТИКИ (ОГЛЯД ЛІТЕРАТУРИ)

**Резюме.** Раптова кардіальна смерть (РКС) — це смерть, що настає упродовж від декількох хвилин до 24 годин із моменту першої появи симптомів і відбувається в результаті зупинки серцевої діяльності на тлі раптової асистолії або фібриляції шлуночків у дітей і підлітків, які перебувають до цього у фізіологічно й психологічно стабільному стані.

РКС є однією з найважливіших невіршених кардіологічних проблем у всьому світі. РКС позбавляє життя безліч активних, працездатних людей, близько 20 % померлих від РКС не мають явного кардіологічного захворювання. За офіційною статистикою, серед усіх причин смерті близько 10 % становить РКС. У розвинених країнах миру щорічно раптово вмирає 1 із тисяч дорослого населення країни. У Сполучених Штатах Америки щохвилини раптово вмирає одна людина. Усього відбувається 330 000 раптових смертей у США й 300 000 смертей у Росії щорічно. За статистичними даними США, 250 000 випадків РКС відбуваються вдома, на роботі, у містах відпочинку й тільки 80 000 випадків — у лікувальних установах. РКС у дітей і підлітків становить реальну небезпеку, що викликає занепокоєння.

**Епідеміологія.** Раптова смерть становить близько 5 % від всіх випадків смерті дітей і підлітків (від 1,5 до 8,0 на 100 тис. у рік). У США щорічно 5–7 тисяч зовні здорових дітей і підлітків умирають раптово. Крім того, РКС реєструється в 1 з 50–100 тис. спортсменів. За даними патологоанатомічних досліджень, на РКС припадає 2,3 % померлих віком до 22 років і 0,6 % — віком від 3 до 13 років. РКС серед осіб молодого віку у 20 % випадків настає під

час занять спортом, у 30 % — під час сну, в 50 % — при різних обставинах у період неспання. Безпосередньою причиною смерті в дітей старшого віку, підлітків і в дітей із органічною патологією незалежно від віку в 80 % випадків є фібриляція шлуночків, на той час як у молодших вікових групах у 88 % випадків реєструється асистолія.

**Причини виникнення раптової смерті.** У дітей старше 1 року до найпоширеніших причин раптової серцевої смерті відносять такі захворювання: кардіоміопатії (гіпертрофічна, дилатаційна, аритмогенна правшлуночкова), аномалії коронарних артерій (м'язові «містки»), аномалії провідної системи серця (синдром подовжений і вкороченого QT, синдром WPW; синдром Brugada, синдром Клерка — Леви — Кристеско), аортальний стеноз, пролапс мітрального клапана, струс серця.

**Загальні клінічні ознаки РКС.** Поширеність продромальних симптомів серед осіб, які вмирають раптово, різна, але в цілому становить близько 50 %. Найпоширеніші ознаки — біль у грудях і синкопе; обидва симптоми зустрічаються в підлітків і можуть бути викликані як кардіологічними, так і некардіологічними порушеннями.

Негайне кардіологічне обстеження показане дітям і підліткам:

- з болем у грудях при фізичній напрузі, на якій не впливають рух, вдих або пальпація, при відсутності явних некардіологічних причин;
- обтяженим сімейним анамнезом за раптовою смертю;
- неясним синкопе, пов'язаним із фізичною напругою без продромі або з попереднім почастішанням серцевого ритму.

**Принципи серцево-легеневої реанімації.** У переважній більшості випадків серцево-легенева реанімація (СЛР) повинна починатися із закритого масажу серця (ЗМС), навіть в умовах реанімації, коли поблизу є дефібрилятор. ЗМС повинен бути розпочатий якомога раніше. Здавлення грудної клітки здійснюють із частотою приблизно 100 разів в 1 хвилину, з амплітудою приблизно 5 см (але не більше 6 см). ЗМС необхідно сполучити зі штучною вентиляцією легенів (ШВЛ) у співвідношенні 30 : 2. Разом із тим необхідно відзначити, що не виключено проведення ЗМС без ШВЛ. Важливу роль у проведенні СЛР відіграє усунення оборотних причин зупинки серця, які в англомовній літературі поєднує правило «4h і 4t». Ма-

ються на увазі hypoxia (гіпоксія), hypovolaemia (гіповоле́мія), hypo/hyperkalaemia (гіпо- або гіперкаліємія), hypothermia (гіпотермія), thrombosis (тромбоз коронарних або легеневої артерії), tamponade (тампонада серця), toxins (дія токсинів) і tension pneumothorax (напружений пневмоторакс). Препарати бажано вводити в центральні вени. Можливе внутрішньокісткове введення ліків, порівнянне за швидкістю їхнього надходження в кровотік із катетеризацією центральних вен, але воно потребує спеціальних пристроїв. Введення медикаментів у трахеальну трубку й тим більше у повітроводи в цей час не рекомендується, а під язик або в корінь язика — навіть не розглядається.

Nikonova V.V.

State Institution «Institute of Children and Adolescents Health Care of National Academy of Medical Sciences of Ukraine»,  
Kharkiv, Ukraine

### SUDDEN CARDIAC DEATH IN CHILDREN AND ADOLESCENTS DIAGNOSTIC PROBLEMS. WAYS OF PREVENTION (LITERATURE REVIEW)

**Summary.** Sudden cardiac death (SCD) is an unexpected death that occurs in a short time period (within several minutes to 24 hours of symptom onset) due to cardiac arrest preceded by a sudden asystole or a ventricular fibrillation in children and adolescents who were previously in stable physical and mental condition.

SCD is one of the most important, still unsolved, cardiological problems. It takes the lives of active and able-bodied persons; 20 % of the persons who died from SCD had no apparent cardiac disease. It is estimated that about 10 % of all human deaths worldwide are SCDs. In the most developed countries of the world, 1 person in 1,000 in the adult population annually dies of SCD. In the United States of America, a person dies of SCD every minute. 330,000 sudden cardiac deaths occur annually in the U.S. and 300,000 in Russia. According to the U.S. statistics, 250,000 cases of SCD occur at home, at work, at recreation centers, and 80,000 only occur in a medical institution. SCD in children and adolescents is a worldwide public health problem.

**Epidemiology.** SCD accounts for 5 % of child and adolescent deaths (1.5 to 8.0 per 100,000 annually). In the U.S. 5,000–7,000 apparently healthy children and adolescents annually die of SCD. The annual incidence of SCD for athletes is 1 per 50,000–100,000. Pathologic-anatomical investigations report that SCD accounts for 2.3 % of deaths of persons under 22 years old and for 0.6 % of deaths of persons aged 3 to 13 years. At young age, 20 % of SCDs occur during sports activities; 30 % occur during sleep; and 50 % occur in different circumstances in wakeful state. Immediate cause of death in older children, in adolescents and in children with organic pathology regardless of their age in 80 % of cases is ventricular fibrillation; in younger children in 88 % of cases it is asystole.

**Causes of Sudden Cardiac Death.** In children over 1-year old the main causes of sudden cardiac death are: cardiomyopathies (hypertrophic, dilated, arrhythmogenic right ventricular); abnormalities of coronary arteries (muscular «bridges»); abnormalities of cardiac conduction system (long QT syndrome,

short QT syndrome, WPW syndrome, Brugada syndrome, Clerc-Levy-Cristesco syndrome); aortic stenosis; mitral valve prolapse; heart concussion.

**General Clinical SCD Signs.** The occurrence of prodromes in suddenly dead subjects is various but generally amounts to 50 %. The most common are chest pain and syncope; both occur in adolescents and can be provoked by cardiac as well as non-cardiac disorders.

Immediate cardiological investigation is required for children and adolescents:

- with chest pain during exercise, unresponsive to movement, inhalation or palpation, in the absence of evident non-cardiac causes;
- with SCD-burdened familial history;
- with an unclear syncope connected to physical exercise with no prodromes or preceded by an increased cardiac rhythm.

**Principles of Cardiopulmonary Resuscitation.** In most cases, cardiopulmonary resuscitation (CPR) should begin with closed-chest cardiac massage (CCCM) even if a defibrillator is available. CCCM should be started as soon as possible. Recommended chest compression rate is 100 per minute; recommended compression depth is about 5 cm (not more than 6). CCCM should be accompanied by artificial pulmonary ventilation (APV). A universal compression to ventilation ratio of 30 : 2 is recommended. It should be noticed that compression only is not excluded. Very important is the elimination of reversible causes of cardiac arrest, commonly known as 4h and 4t. They include hypoxia, hypovolaemia, hypo-/hyperkalaemia, hypothermia; thrombosis (thrombosis of coronary arteries or pulmonary artery), tamponade, toxins and tension pneumothorax. Medicines should be administered through central veins. Intraosseous administration, comparable to catheterization of central veins, is allowed but it requires special equipment. Administration of medicines through tracheal tube, especially into air ducts, is not recommended; sublingual administration or injection into the root of the tongue is not even considered.