



Обособленное структурное подразделение
Минздрава России
ОБОСОБЛЕННОЕ СТРУКТУРНОЕ ПОДРАЗДЕЛЕНИЕ –
НАУЧНО-ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ИНСТИТУТ
ПЕДИАТРИИ
ДЕТСКИЙ ЦЕНТР НАРУШЕНИЙ
ИМЕНИ АКАДЕМИКА Ю.Е.ВЕДЬТИШЕВА
ФГАОУ ВО РНИМУ ИМ. Н.И. ПИРОГОВА МИНЗДРАВА РОССИИ
125412, г. Москва, ул. Тагломоекая, 2
Тел.: 8 (495) 483-30-65, факс: 8 (495) 483-11-01
Россия 125412, г. Москва, ул. Тагломоекая, 2
Тел. +7 (495) 483 41 83, +7 (495) 487 20 45
e-mail: doctor@pedklin.ru
www.pedklin.ru

Детское кардиологическое отделение нарушений сердечного ритма
ВЫПИСНОЙ ЭПИКРИЗ ИЗ ИСТОРИИ БОЛЕЗНИ № 3027/2020

Ф.И.О. пациента: **Аляева Алина Алексеевна**

Дата рождения (возраст): **7 лет**

Адрес проживания: **Московская обл, Мытищи г.о.**

Место работы/учебы/ДОУ (ДДУ):

Социальный статус: **учащийся**

Находился на лечении с **22.04.2020 по 27.04.2020**

Основной диагноз: Нарушение адаптации интервала QT к ЧСС.

Сопутствующее заболевание: Открытое овальное окно.

Жалобы при поступлении: на эпизоды цианоза носогубного треугольника, кистей в области тенаров.

Анамнез жизни: Семья: полная. Возраст матери: 39. Возраст отца: 39. Порядок настоящей беременности: II.

Течение беременности: неблагоприятное с угрозой прерывания. Заболеваний во время беременности не было.

Роды: срочные самостоятельные. Масса тела при рождении: 3250 г. Длина тела: 50 см. Оценка по шкале Апгар:

8-9 б. Асфиксии не было. Вскармливание: грудное до 9 мес., искусственное с 9 мес. Ранее физическое развитие:

в соответствии с возрастом. Ранее нервно-психическое развитие: в соответствии с возрастом. Инфекционные

заболевания: ОРЗ частые. Травм не было. Операция не проводилась. Вакцинация проведена в соответствии с

возрастом. Рентгенография (флюорография) Данные о рентгенографии (флюорографии) не предоставлены.

Аллергологический анамнез: контактная аллергия на слаймы.

Анамнез заболевания: С 2017 г. мать отмечает цианоз носогубного треугольника без связи с физической

нагрузкой (в последний год не отмечается). В 2020 году впервые мать заметила цианоз рук в области тенара при

мытье в душе вечернее время, купировалось самостоятельно. Часто отмечаются синяки под глазами. Ребенок

занимается танцами 3 раза/неделю с 3-х лет с интенсивностью нагрузок 1 час, физические нагрузки переносит

хорошо. При проведении ХМ-ЭКГ от 07.02.2020 г.: транзиторная АВБ II степени Мобитц 2, QTc средний =

470мс. По данным ЭКГ QTc в покое = 448 мс.

Синкопальные, предсинкопальные состояния отрицают. Случаи ВС в семье: дед со стороны отца умер в

молодом возрасте (перенес резекцию доли? легкого после травмы, ВС), прадед со стороны матери умер в

молодом возрасте (причина неизвестна).

Данные осмотра: Состояние пациента: средней тяжести. Сознание: ясное. Ребенок: контактен. Положение:

активное. Вес/масса тела: 27 кг. (перцентиль 75-90%). Индекс массы тела: 15,38. Рост/длина: 132,5 см.

(перцентиль 75-90%). Площадь поверхности тела: 1 кв.м. Физическое развитие: выше среднего. Тип

телосложения: гармоничный. Кожа: чистая, гипертрихоз. Слизистые оболочки: не изменены. Мышечная

система развита: удовлетворительно. Тонус мышц: нормальный. Форма грудной клетки: правильная. Костные

деформации: нет. Частота дыхания: 16 в мин. Одышка: нет. Катаральные явления: нет. Зев: не изменен. Носовое

дыхание: свободное. Кашель: не отмечен. Дыхание: везикулярное. Хрипы: нет. Пульс: 82 в мин. Ритм:

правильный. ЧСС стоя: 112 в мин. ЧСС лежа: 82 в мин. А/Д (прав.рука): 80/60 мм.рт.ст. А/Д (лев.рука): 80/60

мм.рт.ст. Пульс на лучевых артериях: нормальный. Тоны сердца: отчетливые, ритмичные. Шум: отсутствует.

Аппетит: хороший. Язык: умеренно обложен белым налетом, стоматит. Живот: мягкий, безболезненный. Печень:

не пальпируется. Селезенка: не пальпируется. Стул: не изменен. Дизурические явления: нет. Психическое

развитие: соответствует возрасту. Глаза: без патологии. Слух: без патологии.

Лабораторные исследования: **Общий клинический анализ крови**

Наименование	Нормы	23.04.2020 10:47
Общий клинический анализ крови		
Лейкоциты(WBC), 10 ⁹ /л	4,50 - 11,50	8.2
Эритроциты(RBC), 10 ¹² /л	3,90 - 5,50	5.01
Гемоглобин(HGB), г/л	115 - 145	137
Гематокрит(HCT), %	33,0 - 42,0	40.9
Средний объем эритроцита(MCV), фл	76,0 - 90,0	81.6
Сред. сод. гемоглобина эритроците (MCH), пг	25,0 - 31,0	27.3

Сред. конц. гемоглобина в эр. (MCHC), г/л	300 - 380	335
Тромбоциты (PLT), 10*9/л	180 - 520	382
Распределение эритроцитов по объему(RDW-CV), %	12,0 - 15,0	13.1
Средний объем тромбоцитов (MPV), фл	6,0 - 13,0	7.3
Нейтрофилы(NEU), 10*9/л	1,50 - 8,00	5.3
Лимфоциты (LYM), 10*9/л	1,50 - 7,00	2.1
Моноциты (MONO), 10*9/л	0,24 - 0,60	0.7
Эозинофилы (EOS), 10*9/л	0,000 - 0,300	0.1
Базофилы (BASO), 10*9/л	0,000 - 0,200	0.1
Нейтрофилы (NEU), %	38,00 - 59,00	64.3
Лимфоциты (LYM), %	29,00 - 50,00	25.4
Моноциты (MONO), %	3,00 - 10,00	8
Эозинофилы (EOS), %	0,000 - 5,000	1.5
Базофилы (BASO), %	0,000 - 1,000	0.8
СОЭ(Скорость оседания эритроцитов) по Вестергрену, мм/час	2 - 15	3
Коэффициент анизотропии эритроцитов, фл	35,0 - 47,0	36.8
Подсчет лейкоформулы с оценкой морфологии клеток крови		
Палочкоядерные (абс.), 10*9/л	0,04 - 0,30	0.08
Сегментоядерные (абс.), 10*9/л	1,50 - 8,00	4.84
Эозинофилы (абс.), 10*9/л	0,000 - 0,300	0.082
Базофилы (абс.), 10*9/л	0,000 - 0,200	0
Лимфоциты (абс.), 10*9/л	1,50 - 7,00	2.79
Моноциты (абс.), 10*9/л	0,24 - 0,60	0.41
Палочкоядерные, %	1 - 6	1
Сегментоядерные, %	38 - 59	59
Эозинофилы, %	0 - 5	1
Базофилы, %	0 - 1	0
Лимфоциты, %	29 - 50	34
Моноциты, %	3 - 10	5
Биохимическое исследование крови		
Наименование	Нормы	23.04.2020 11:33
Биохимическое исследование крови		
Осмолярность, мОсм/л	250,0 - 310,0	277.7
Углеводы		
Глюкоза, мМоль/л	3,9 - 6,4	5.6
Белки и аминокислоты		
Общий белок, г/л	52,0 - 88,0	71
Мочевина, мМоль/л	1,7 - 8,3	4.6
Креатинин, мкмоль/л	35 - 100	49
Липиды		
Холестерин, мМоль/л	2,5 - 5,8	4.5
Триглицериды, мМоль/л	0,55 - 1,70	0.86
Ферменты		
АСТ, МЕ/л	0 - 40	29
АЛТ, МЕ/л	0 - 45	12
Лактатдегидрогеназа, Ед/л	0 - 450	421
Креатинкиназа, Ед/л	15 - 190	67
Щелочная фосфатаза, МЕ/л	150 - 644	695
Пигменты		
Билирубин общий, мкмоль/л	2,0 - 21,0	8.5
Билирубин связанный, мкмоль/л	0,0 - 7,0	2
Билирубин свободный, мкмоль/л	0,5 - 20,0	6.5
Минеральный обмен		
Натрий, мМоль/л	135,0 - 147,0	139
Калий, мМоль/л	3,70 - 5,12	4.7
Са ++ (Кальций ионизированный), мМоль/л	1,13 - 1,32	1.26
Кальций общий, мМоль/л	2,02 - 2,60	2.47
Ревмопробы		

189). В дневное и ночное время тахикардия. Правильный циркадный индекс сердечного ритма АВ-проведение в норме. Единичные одиночные наджелудочковые э/сistolы (всего 4). В ночное время 4 эпизода АВ блокады 2 степени Мобиц 1. Паузы ритма за счет синусовой аритмии до 1316 мс, за счет АВБ до 1780 мс (норма при Хм до 1300). Продолжительность интервала QT составляет 228 мс при ЧСС 180 уд/мин (QTc 395 мс), 444 мс при ЧСС 67 уд/мин (QTc 469 мс). Возраст: 7. В возрасте менее 15 лет смещение сегмента ST не оценивается. При автоматическом анализе удлинение QTc в течение 98% времени - практически постоянно по всем отв. доступно для анализа около 80% времени записи, QT с ср 467 мс, QT тах 443 мс, QT с тах подчитан не корректно, при пересчете в ручном режиме 497 мс. Средний скорректированный QT интервал за сутки 467 мс (от 428 до 503 мс), QT-интервал на минимальной ЧСС - 469 мс. Зарегистрировано удлинение скорректированного QT-интервала до 503 мс в течение 824 мин. Наблюдается гиперадаптация QT к ЧСС (slopeQT/RR 0,269 (> 0,24)). Жалобы на неприятные ощущения за время мониторирования не предъявлялись ВРС: Основной уровень функционирования синусового узла повышен. Функция разброса снижена. Функция концентрации усилена. Снижение парасимпатических влияний на ритм сердца.

Эхокардиография: Исследование проведено на фоне синусового ритма. Митральный клапан: ФК = 28 мм, Z-фактор = 0,87. Створки не изменены. Хорды не изменены. Папиллярные мышцы не изменены. Регургитация 1+. E = 0,95 м/с, A = 0,45 м/с, E/A = 2,11. Аорта основание не изменено. Аортальный клапан: трехстворчатый. Створки не изменены ФК = 18 мм., Z-фактор = 1,43 Д.восх. Ao = 20 мм., Z-фактор = 1,07 V ВТЛЖ = 1,15 м/с V восх. Ao = 1,03 м/с Регургитация нет. Дуга и перешеек: не изменены. V нисх.гр. Ao = 1,20 м/с Трикуспидальный клапан: ФК = 30 мм, Z-фактор = 0,69. Створки тонкие, пролабирование незначительное (перегородочная створка). Хорды не изменены. Регургитация 1+. PGs ПЖ/ПП 22 мм.рт.ст. E = 0,47 м/с., A = 0,39 м/с, E/A = 1,21 Легочная артерия: ФК = 23 мм, Z-фактор = 1,27 Створки клапана не изменены. V ЛА = 0,75 м/с. Регургитация 1-1,5+. Кровоток ламинарный. Правое предсердие: не расширено. V пр.п. = 28 - 26 мл., индекс объема = 28 - 26 мл./м² Левое предсердие: не расширено. М-режим = 24 мм., норма по массе тела до 17 - 29 мм., норма по площади поверхности тела = 19,2 - 30,8 мм. V л.п. = 29 - 28 мл., индекс объема = 29 - 28 мл./м² Правый желудочек: незначительно расширен в выводном отделе. КДД ПЖ = 17 мм., Z-фактор = -0,26, норма по массе тела до 5 - 14 мм. КДД приточ.отд базальн. = 33 мм., норма по массе тела = 18 - 34 мм. Систолическая функция не изменена. V TVI s тах = 14 см/с., норма по массе тела = 9,7 - 15,4 см/с. Диастолическая функция не изменена, Em/Am > 1. Левый желудочек: не расширен. КДД ЛЖ = 41 - 40 мм., Z-фактор = 0,14, норма по массе тела до 31 - 39 мм., норма по площади поверхности тела 31,7 - 45,3 мм. ФВ (Teicholz) = 71 - 64 %, ЧСС = 90 - 78 уд/мин. КДО = 45 мл., индекс КДО = 45 мл./м² Глобальная систолическая функция не изменена, глобальный индекс продольной систолической деформации = -24,6% - норма. Диастолическая функция не изменена. Межпредсердная перегородка: ООО 1,5-2 мм с непостоянным незначительным сбросом. Межжелудочковая перегородка: интактна. Толщина МЖПд = 6 мм., Z-фактор = 0,06, норма по массе тела 4 - 7 мм., норма по площади поверхности 4 - 7,6 мм. Характер движения нормокинез. Задняя стенка левого желудочка: Толщина ЗСЛЖд = 5 мм., Z-фактор = -0,42, норма по массе тела 4 - 7 мм., норма по площади поверхности 3,7 - 8,1 мм. Характер движения нормокинез. Легочные вены: норма. Полые вены: Д НПВ 17 мм, коллабирует адекватно, печ. вены не расширены, Д бр Ao 12 мм. Выпот в области перикарда: нет. Доп. особенности: Q- Ao 52 мс, Q- ЛА 52 мс, время от закрытия Ao клапана до окончания интервала QT 22-30 мс на спине и 0 мс на боку.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ: Эхо-кг признаков пороков сердца не выявлено. Незначительное расширение ПЖ за счет выводного отдела. Полости предсердий и ЛЖ не расширены. Систолическая и диастолическая функции миокарда ЛЖ и ПЖ не нарушены. Эктопические хорды и трабекулы в полости ЛЖ. Регургитация на МК 1+. Незначительный пролапс ТК с регургитацией 1+, расчетное систолическое давление в ПЖ 27 мм рт.ст. (норма до 36). ООО 1,5-2 мм с непостоянным незначительным сбросом.

Нагрузочный тест: Функциональная способность: нормальная (1,2 Вт/кг, N: 1-2 Вт/кг). Ответ ЧСС на нагрузку: адекватный (91% от макс. прогнозир., N: >85%). Ответ АД на нагрузку: нормотонический. Причина прекращения теста с нагрузкой: Достижение запланированной ЧСС. Претест: синусовый ритм, тахикардия, ЧСС 110-115/мин; АД 90/70; НБПНПГ; неспецифическое? изменение реполяризации (отрицательные, двугорбые зубцы Т в отведениях V1-V4; сглаженные отрицательные Т в III). Нагрузка: синусовый ритм, на максимуме нагрузки ЧСС 181-184/мин; АД 100/60; НБПНПГ; положительная динамика реполяризации. Восстановление: синусовый ритм, на отдыхе аритмия, ЧСС 90-112/мин; ИВ ЧСС (1мин) 30/мин; АД 90/60; НБПНПГ. QT исх (108-110/мин) ~340 мс; QTc исх ~456-460 мс; QT 3 мин. 2 ст. нагр (166-168/мин) ~269 мс; QTc нагр ~447-449 мс; QT 2 мин. отдыха (107-108/мин) ~322 мс; QTc 2 мин. отдыха ~429-433 мс.

УЗИ щитовидной железы: расположена - в типичном месте, визуализация - удовлетворительно, контуры - ровные, перешеек - 0.13 см., правая доля: толщина 0.84 см. ширина 1.09 см. длина 3.8 см. объем 1.67 см³., левая доля: толщина 0.82 см. ширина 0.89 см. длина 3.51 см. объем 1.22 см³., суммарный объем - 2.9 см³, ИД: IR - 0.6 (норма 0,6 - 0,7), эхогенность - обычная, эхоструктура - однородная, ЦДК - кровоток не изменен. Объем щитовидной железы 2.9 см³.

Динамика ХМ-ЭКГ

дата	Длительность	ЧССд	ЧССн	ЧССср	ЧСС Мин/макс	QT/QTс ЧСС мин	QT/QTс ЧСС макс	Автоматический анализ					
								QT макс	QTс min	QTс mean	QTс max	QT (D)	QTс>450 мс, %
07.02.20	23:49	106	83	70	70/188	436/472	236/420	442	282	469	502	11-60	98 из 69%
22.04.20	20:19	110	82	96	67/180	444/369	228/395	443	301	467	503	6-14	98% из 80%

Консультация с з/о отделением нарушения сердечного ритма, к.м.н. Березницкой В.В.:

У ребенка имеет место синдром удлиненного интервала QT (нарушение адаптации интервала QT к ЧСС). По данным обследования на стандартной ЭКГ: значения интервала QTс в пределах нормы, неспецифические нарушения внутрижелудочковой проводимости на протяжении всего времени исследования. По данным холтеровского мониторирования: удлинение интервала QTс свыше 450 мс в течение 98% времени наблюдения. Средний скорректированный QT интервал за сутки 467 мс. По данным Эхо-КГ: Незначительное расширение ПЖ за счет выводного отдела. ООО 1,5-2 мм с непостоянным незначительным сбросом, соответствие электрической и механической систолы желудочков. По данным тредмил-теста: регистрируется пограничное значение интервала QT в исходе (QTс = 456-460мс), на нагрузке (QTс до 449 мс), с последующей нормализацией на восстановлении (QTс=433мс).

Согласно общепринятым критериям, в настоящее время данных за первичный синдром удлиненного интервала QT не получено. Имеет место нарушение адаптации интервала QT к ЧСС вторичного генеза. Рекомендовано проведение курсов кардиотрофической терапии, прием антигипоксантов. В связи с наличием неспецифического нарушения внутрижелудочковой проводимости, требуется проведение ЭКГ родителям девочки с последующей консультацией кардиолога.

Проведено лечение:

Стол: ОВД.

Назначения:

Убидекаренол* (Кудесан (капли для приема внутрь, 3 %)) ежедневно 10 капля. (утром) с 23.04.2020 по 27.04.2020.

Ребенку проведено лечение и обследование в полном объеме. Выписывается в стабильном состоянии домой, под наблюдение кардиолога, с рекомендациями по дальнейшему наблюдению и лечению.

Рекомендовано:

1. Наблюдение педиатра, кардиолога по месту жительства.
2. ЭКГ контроль 1 раз в год и после интеркуррентных заболеваний (ЭКГ лежа, стоя и после физ. нагрузки).
3. Занятия любительским спортом не противопоказаны.
4. Исключить прием препаратов, удлиняющих интервал QT (актуальный список на сайте crediblemeds.org).
5. Проведение молекулярно-генетического исследования (полного экзомного секвенирования с получением файлов fastq). Консультация после биоинформатического анализа экзома в НИКИ Педиатрии.
7. Элькар 1 мл. х 2 р/д утром и вечером (май, сентябрь)
8. Магнерот 1 табл х 2 р/д (июнь, октябрь)
9. Контроль ХМ-ЭКГ с периодичностью 1 раз в 6 мес. с последующей консультацией кардиолога по м/ж или в ЦНСР.

Результат достигнут. В контакте с инфекционными больными не состояла.

Лечащий врач

Зав.отделением, кандидат медицинских наук



Handwritten signature of E.K. Kulbачинская

Кульбачинская Е.К.

Березницкая В.В.