



Обособленное структурное подразделение
ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
Научно-исследовательский клинический институт
детских болезней имени академика Ю.Е. Вельтищева
**ДЕТСКИЙ ЦЕНТР НАРУШЕНИЙ
СЕРДЕЧНОГО РИТМА**
125412, г. Москва, ул. Талдомская, д. 2
Тел: +7 (495) 483 30 00 Факс: 8 (495) 483-11-01
arcent@pedklin.ru

ОБОСОБЛЕННОЕ СТРУКТУРНОЕ ПОДРАЗДЕЛЕНИЕ
НАУЧНО-ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ИНСТИТУТ
ПЕДИАТРИИ
ИМЕНИ АКАДЕМИКА Ю.Е.ВЕЛЬТИЩЕВА
ФГАОУ ВО РНИМУ ИМ. Н.И. ПИРОГОВА МИНЗДРАВА РОССИИ

Россия 125412, г.Москва, ул.Талдомская, 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 № 3360/2020

Ф.И.О. пациента: **Мещеряков Сергей Александрович**

Дата рождения (возраст): **07.09.2016 (3 года)**

Адрес проживания: **Тюменская обл, Тюмень г,**

Находился на лечении с **01.06.2020 по 09.06.2020**

Основной диагноз: Синдром Джервелла-Ланге-Нильсена (синдром удлинненного интервала QT, рецидивирующие синкопальные состояния, нейросенсорная двусторонняя тугоухость III степени).

Сопутствующее заболевание: Недостаточность аортального клапана 0-I степени.

Жалобы при поступлении: на частые синкопальные состояния, спровоцированные эмоциональной или физической нагрузкой.

Анамнез заболевания: Синкопальные состояния манифестировали 2 июня 2018 года; провоцировались физической (во время игры, прогулки) или эмоциональной (плакал, испугался) нагрузки, развивались с кратковременными предвестниками (хныкал, бледнел), длились до 1 минуты, приходил в себя самостоятельно; после обморока плакал. В 218 году три синкопе (2 июня, 12 июля и 18 сентября). После третьего приступа был консультирован неврологом, проводились повторные ЭЭГ, МРТ головного мозга, видео-ЭЭГ мониторинг; данных за эпилепсию получено не было. Согласно выписке проводилось ЭКГ исследование, данных о патологических изменениях на ЭКГ нет, пленка не сохранилась.

В 2019 году 7 приступов потери сознания (с 12 мая по 3 августа), протекали аналогично первым, продолжались около 30 секунд, приходил в сознание самостоятельно.

С ночи 31 декабря 2019 года приступы потери сознания участились до 2-4 в месяц, в апреле 9 синкопе, в мае 6 синкопе (2 в один день); со слов матери стали протекать тяжелее, дольше, сопровождалось тоническим напряжением рук. На ЭКГ в апреле 2020 года впервые отмечено удлинение интервала QT (QTc = 510мс).

Последний приступ 13 мая 2020 года в кардиологическом стационаре, куда впервые был госпитализирован для исключения кардиологического генеза синкопе. На ЭКГ от 13 мая (длинная лента, стандартные отведения, проводилось ХМ в этот день) - АВ диссоциация с учащением ритма с 80 до 150 уд/мин, QTc увеличивается от 465 до 534мс, на тахикардии оценка окончания з.Т затруднена (Т на Р), далее одиночные желудочковые экстрасистолы, пробежки полиморфной желудочковой тахикардии и далее устойчивая желудочковая тахикардия типа пируэт (более 1 минуты), купировалась самостоятельно.

При обследовании уровень кардиоспецифических ферментов и электролитов крови был в норме; при ЭхоКГ структурной патологии выявлено не было. На ЭКГ и при ХМ регистрировалось нарушение процесса реполяризации, удлинение интервала QT. Назначена антиаритмическая терапия пропранололом в дозе 1,8 мг/кг в 3 приема.

Ребенок заочно консультирован в ЦНСР, с целью повышения приверженности терапии и создания более равномерной концентрации бета-блокатора в крови, а также для предупреждения гипогликемии на фоне терапии пропранололом, ребенок был переведен на терапию ателололом в дозе 2 мг/кг.

Наследственность по синкопе и ВСС, тугоухости не отягощена. У дедушки по м/л мерцательная аритмия (?), тромбфлебит вен нижних конечностей, при повторных кардиологических обследованиях данных за синдром

удлинненного интервала QT нет; обширный инфаркт миокарда с летальным исходом у прадедушки по м/л в возрасте 74 лет; рак костей у прабабушки по м/л; цирроз печени у дедушки по о/л. ЭКГ членов семьи не предоставлены.

Анамнез жизни: Беременность первая с легким токсикозом в первом триместре; со слов матери на 30 неделе при КТГ низкий пульс. На 38-й неделе роды первые путем экстренного кесарева сечения (дискоординация родовой деятельности). Вес при рождении 3400г, рост 54см. Оценка по шкале Апгар 7/86. Период адаптации без особенностей. Отоакустическая эмиссия проведена в роддоме (11.09.2016), данные не зарегистрированы с двух сторон. На искусственном вскармливании с 1 месяца, прикорм с 5 месяцев. Физическое развитие по возрасту: переворачивается с 3-х месяцев, сидит с 8 месяцев, встает с 10 месяцев, ходит с 12 месяцев.

В возрасте двух лет консультирован сурдологом, так как не начал говорить; в ноябре 2019 года диагностирована двусторонняя нейросенсорная тугоухость III степени. Со слов матери не болел, детские инфекции отрицает. Профилактические прививки по индивидуальному графику (нет АКДС).

Данные осмотра: Состояние пациента: тяжелое по заболеванию. Сознание: ясное. Ребенок: контактен. Положение: активное. Вес/масса тела: 21 кг. (перцентиль 90-97%). Индекс массы тела: 18,34. Рост/длина: 107 см. (перцентиль 90-97%). Площадь поверхности тела: 0,79 кв.м. Кожа: чистая. Слизистые оболочки: не изменены. Тонус мышц: нормальный. Костные деформации: нет. Частота дыхания: 19 в мин. Одышка: нет. Катаральные явления: нет. Кашель: не отмечен. Дыхание: пуэрильное. Хрипы: нет. Пульс: 92 в мин. Ритм: правильный. АД (прав.рука): 105/52 мм.рт.ст. Тоны сердца: ритмичные отчетливые. Шум: отсутствует. Язык: чистый. Живот: мягкий, безболезненный. Печень: не пальпируется. Селезенка: не пальпируется. Стул: не изменен. Дизурические явления: нет. Психическое развитие: соответствует возрасту. Глаза: без патологии. Слух: тугоухость двусторонняя нейросенсорная III степени.

Лабораторные исследования

Наименование	Нормы	02.06.2020 11:30
Общий клинический анализ крови		
Лейкоциты(WBC), 10 ⁹ /л	4,50 - 11,50	6,37
Эритроциты(RBC), 10 ¹² /л	3,90 - 5,50	4,89
Гемоглобин(HGB), г/л	110 - 140	110
Гематокрит(HCT), %	32,0 - 42,0	33
Средний объем эритроцита(MCV), фл	73,0 - 87,0	67,5
Сред. сод. гемоглобина эритроците (MCH), пг	24,0 - 31,0	22,4
Сред. конц. гемоглобина в эр. (MCHC), г/л	300 - 380	332
Тромбоциты (PLT), 10 ⁹ /л	127 - 520	305
Распределение эритроцитов по объему(RDW-CV), %	12,0 - 15,0	16
Средний объем тромбоцитов (MPV), фл	6,0 - 13,0	9,3
Нейтрофилы(NEU), 10 ⁹ /л	1,50 - 8,50	1,91
Лимфоциты (LYM), 10 ⁹ /л	2,00 - 10,50	3,71
Моноциты (MONO), 10 ⁹ /л	0,24 - 0,60	0,54
Эозинофилы (EOS), 10 ⁹ /л	0,000 - 0,300	0,19
Базофилы (BASO), 10 ⁹ /л	0,000 - 0,200	0,03
Нейтрофилы (NEU), %	35,00 - 55,00	29,9
Лимфоциты (LYM), %	33,00 - 61,00	58,2
Моноциты (MONO), %	3,00 - 10,00	8,4
Эозинофилы (EOS), %	0,000 - 5,000	3
Базофилы (BASO), %	0,000 - 1,000	0,5
Подсчет лейкоформулы с оценкой морфологии клеток крови		
Палочкоядерные (абс.), 10 ⁹ /л	0,04 - 0,30	0,06
Сегментоядерные (абс.), 10 ⁹ /л	1,50 - 8,50	1,85
Эозинофилы (абс.), 10 ⁹ /л	0,000 - 0,300	0,127
Базофилы (абс.), 10 ⁹ /л	0,000 - 0,200	0
Лимфоциты (абс.), 10 ⁹ /л	2,00 - 10,50	4,01
Моноциты (абс.), 10 ⁹ /л	0,24 - 0,60	0,32
Палочкоядерные, %	1 - 6	1
Сегментоядерные, %	35 - 55	29
Эозинофилы, %	0 - 5	2
Базофилы, %	0 - 1	0
Лимфоциты, %	33 - 61	63
Моноциты, %	3 - 10	5
Анизцитоз		умерен.
Гипохромия		значит.
Биохимическое исследование крови		
Углеводы		
Глюкоза, ммоль/л	3,9 - 6,4	7,1
Белки и аминокислоты		
Общий белок, г/л	52,0 - 88,0	71
Креатинин, мкмоль/л	35 - 100	48
Липиды		
Холестерин, ммоль/л	2,5 - 5,8	3,2
Ферменты		
АСТ, МЕ/л	0 - 40	43
АЛТ, МЕ/л	0 - 45	18

Креатинкиназа, Ед/л	15 - 190	125
Пигменты		
Билирубин общий, мкмоль/л	2,0 - 21,0	5
Минеральный обмен		
Натрий, мМоль/л	135,0 - 147,0	136
Калий, мМоль/л	3,70 - 5,12	4,5
Са ++ (Кальций ионизированный), мМоль/л	1,13 - 1,32	1,26
Кальций общий, мМоль/л	2,02 - 2,60	2,42
Магний, мМоль/л	0,66 - 1,07	0,83
Фосфор неорганический, мМоль/л	1,29 - 2,26	1,87
Железо, мкмоль/л	6,6 - 28,3	9,5
Ревмопробы		
С-реактивный белок, мг/л	0,0 - 5,0	2
Антистрептолизин О, МЕ/мл	0 - 250	35
Белковые фракции		
Альбумин, %	58,0 - 65,2	61,1
Альбумин, г/л	38,00 - 45,90	43,38
а1-глобулины, %	3,1 - 5,5	3,6
а1-глобулины, г/л	0,80 - 2,30	2,56
а2-глобулины, %	10,7 - 14,7	12
а2-глобулины, г/л	5,80 - 10,50	8,52
б1-глобулины, %	4,1 - 6,4	6,6
б1-глобулины, г/л	4,60 - 8,10	4,69
б2-глобулины, %	2,8 - 5,8	3
б2-глобулины, г/л	1,80 - 5,00	2,13
γ-глобулины, %	8,6 - 17,4	13,7
γ-глобулины, г/л	5,00 - 13,70	9,73
Альбумин-глобулиновый коэффициент	1,08 - 1,94	1,57
Сывороточные индексы		
Гемолит		0 (Не обнаружен)
Липемия		0 (Не обнаружен)
Иктеричность		0 (Не обнаружен)
	Наименование	Нормы
		02.06.2020 11:04
Щитовидная железа		
Тиреотропный гормон, мкМЕ/мл	1,100 - 8,430	0,959
T4 свободный, пмоль/л	7,87 - 14,30	10,63
T3 свободный, пмоль/л	4,98 - 12,28	6,64
Антитела к тиреопероксидазе, IU/ml	0,0 - 10,0	1
Антитела к тиреоглобулину, IU/ml	0,0 - 4,0	0,2 (Отрицательно)
	Общий анализ мочи	Нормы
		02.06.2020 09:13
Физико-химические свойства		
Цвет		Желтый
Прозрачность		Прозрачная
Глюкоза, мМоль/л	0,1 - 1,8	0,0 (Норма)
Белок, г/л	0,000 - 0,100	0,1
Кислотность	5,0 - 8,0	6,0 (Слабо-кислая)
Удельный вес	1,003 - 1,030	1,024
Лейкоцитарная эстераза, Лей/мкл	0,00 - 25,00	Не обнаружено
Гемоглобин, мг/л	0,0 - 0,3	0,0 (Не обнаружено)
Нитриты		Не обнаружено
Кетоны, мМоль/л	< 1	Не обнаружено
Уробилиноген, мкмоль/л	< 34	0 (Норма)
Билирубин, мкмоль/л	0,0 - 8,5	0 (Не обнаружено)
Микроскопия мочи		
Эпителий плоский, в п/зр	< 5/*40	< 1
Лейкоциты, в п/зр	< 4/*40	2
Эритроциты, в п/зр	< 2/*40	< 1
Слизь		ЕД

02.06.2020 Электрокардиография

Атенолол 50 мг/с. Заключение: В исходе синусовая брадиаритмия, ЧСС 90-60 уд/мин. Нормальное положение ЭОС. PQ=0,13"; QRS=0,06"; QT=0,40"-0,45"-0,43"; QTc=504-450-494мс. Паттерн I варианта. Неполная блокада ПНПГ. В ортостазе синусовый ритм с ЧСС 90-95 уд/мин. QT=0,39"; QTc=491мс.

05.06.2020 Электrokардиография

Атенолол 50 мг/с, финлепсин-ретард 200 мг/с. Заключение: В исходе синусовый ритм, ЧСС 85-90 уд/мин. Нормальное положение ЭОС. PQ=0,14"; QRS=0,06"; QT=0,40"; QTc=485-494мс. Паттерн I варианта. В ортостазе синусовый ритм с ЧСС 85-95 уд/мин. QT=0,40"-0,39"; QTc=485-488мс.

02.06.2020 Электrokардиография матери Мешеряковой Я. Р. 29 лет.

Заключение: В исходе синусовый ритм, ЧСС 53-70 уд/мин (преимущественно брадикардия с ЧСС 53-60/мин). Нормальное положение ЭОС. PQ=0,14"; QRS=0,06"; QT=0,44"; QTc=438-416мс. В ортостазе синусовый ритм с ЧСС 70-75 уд/мин. QT=0,45"-0,43"; QTc=488-466мс. После физ. нагрузки синусовый ритм с ЧСС 95-85 уд/мин. QT=0,44"; QTc=546мс. Низкоамплитудный з.Т в стандартных и грудных отведениях.

02.06.2020 Эхокардиография

Исследование проведено на фоне синусового ритма. Митральный клапан: ФК = 26 мм, Z-фактор = 0,98. Створки не изменены. Хорды не изменены. Папиллярные мышцы не изменены. Регургитация достоверно не регистрируется. E = 1,04 м/с, A = 0,48 м/с, E/A = 2,17. Аорта основание не изменено. Аортальный клапан: трехстворчатый. Створки достоверно не утолщены, с минимальной асимметрией ФК = 14 мм., Z-фактор = -0,03. Д.восх. Ao = 17 мм., Z-фактор = 0,38 V ВТЛЖ = 1,54 м/с V восх. Ao = 1,70 м/с Регургитация минимальная. Дуга и перешеек: не изменены. V нисх.тр. Ao = 1,75 м/с Трикуспидальный клапан: ФК = 27 мм, Z-фактор = 0,6. Створки не изменены. Хорды не изменены. Регургитация I-1,5+. PGs ПЖ/ПП 28 мм.рт.ст. E = 0,47 м/с., A = 0,38 м/с, E/A = 1,24 Легочная артерия: ФК = 17 мм, Z-фактор = 0,09 Створки клапана не изменены. V ЛА = 1,07 м/с. Регургитация I-1,5+. Кровоток ламинарный. Правое предсердие: не расширено. V пр.п. = 15, индекс объема = 18,99 Левое предсердие: не расширено. М-режим = 25 мм., норма по массе тела до 17 - 29 мм., норма по площади поверхности тела = 16,2 - 26,2 мм. V л.п. = 17 - 18 мл., индекс объема = 21,52 - 22,78 мл./м2 Правый желудочек: не изменен. КДД ПЖ = 15 мм., Z-фактор = -0,45, норма по массе тела до 5 - 15 мм. КДД приточ.отд.базальн. = 27 мм., норма по массе тела = 14 - 27 мм. Систолическая функция не изменена. V TVI s max = 16 см/с., норма по массе тела = 8,3 - 15,1 см/с. Диастолическая функция не изменена, Eп/Am>1. Левый желудочек: не расширен, КДО 38-39 мл., ИКДО 49 мл/м2, незначительное повышение трабекулярности верхушечных сегментов. КДД ЛЖ = 39 - 40 мм., Z-фактор = 0,48, норма по массе тела до 30 - 39 мм., норма по площади поверхности тела 27,4 - 40,4 мм. ФВ (Teicholz) = 72 - 74 %, ЧСС = 69 - 84 уд/мин. КДО = 39 мл., индекс КДО = 49,37 мл./м2 Глобальная систолическая функция не изменена, глобальный индекс продольной систолической деформации = -28,6% - усиление продольной сократимости. Диастолическая функция не изменена, Eп/Am>1. Межпредсердная перегородка: истончена, без достоверного сброса. Межжелудочковая перегородка: интактна. Толщина МЖПд = 5 мм., Z-фактор = -0,39, норма по массе тела 4 - 6 мм., норма по площади поверхности 3,5 - 6,5 мм. Характер движения нормокинез. Задняя стенка левого желудочка: Толщина ЗСЛЖд = 6 мм., Z-фактор = 1,05, норма по массе тела 4 - 7 мм., норма по площади поверхности 3,5 - 6,9 мм. Характер движения нормокинез. Легочные вены: норма. Полые вены: не расширены, НПВ коллабирует адекватно, печ. вены не расширены. Выпот в области перикарда: нет. Доп. особенности: Q- Ao 44-48 мс, Q- ЛА 37 мс, время от закрытия Ao клапана до окончания интервала QT 81-128 мс. ЗАКЛЮЧЕНИЕ: Эхо-кг признаков пороков сердца не выявлено. Полости сердца не расширены. Систолическая и диастолическая функции миокарда ЛЖ и ПЖ не нарушены. Эктопические хорды и трабекулы в полости ЛЖ, повышение трабекулярности верхушки. Регургитация на ТК I-1,5+, расчетное систолическое давление в ПЖ 33 мм рт.ст. (норма до 36). Минимальная регургитация на Ao клапане, створки не утолщены, с минимальной асимметрией.

02.06.2020 УЗИ щитовидной железы

Расположена - в типичном месте, визуализация - удовлетворительная, контуры - ровные, перешеек - 0,1 см., правая доля: толщина 0,9 см. ширина 0,9 см. длина 2,6 см. объем 1 см3., левая доля: толщина 0,8 см. ширина 0,8 см. длина 2,4 см. объем 0,7 см3., суммарный объем - 1,7 см3, эхогенность - обычная, эхоструктура - однородная, ЦДК - беспокойство при осмотре. Заключение: Объем щитовидной железы - 1,7 см/куб.

02.06.2020 Холтеровское мониторирование сердечного ритма (атенолол)

За время наблюдения средняя ЧСС днем 94 уд/мин (норма 106-115), ночью 71 уд/мин(норма 82-90). Циркадный профиль в норме (ЦИ 132%). Минимальная ЧСС 59 уд/мин во сне. Максимальная ЧСС при ФН 117 уд/мин. В течение мониторирования наблюдался Синусовый ритм со средней частотой 80 уд/мин (норма 95-102) (от 56 до 122). Умеренная брадикардия. АВ-проведение в норме. Зарегистрированы единичные одиночные наджелудочковые экстрасистолы. Паузы за счет синусовой аритмии до 1284 мс (норма < 1300 мс). Интервал QT на миним ЧСС 59 уд в мин- 529 мс, QTc - 524 мс. Интервал QT на макс. ЧСС 117 уд в мин - 420 мс, QTc - 586 мс. Интервал QT максимальный - 544 мс (норма до 460 мс). Средний скорректированный QT интервал за сутки 521 мс (норма 400-450 мс) (от 478 до 580 мс), QT- интервал на минимальной ЧСС - 524 мс. Зарегистрировано значительное удлинение скорректированного QT - интервала (более 450 мс), постоянно в течение записи, доступной анализу. На фоне повышения ЧСС > 110 уд в мин. на фоне физической активности (в 16:10, 18:12, 18:35) зарегистрированы периоды альтернации Т зубца продолжительностью от 1 до 2 мин. Наблюдается гиперадаптация QT к ЧСС (slope QT/RR 0,276 (> 0,24)).

08.06.2020 Холтеровское мониторирование сердечного ритма (атенолол+финлепсин)

За время наблюдения средняя ЧСС днем 88 уд/мин (норма 106-115), ночью 71 уд/мин (норма 82-90). Циркадный профиль в норме (ЦИ 124%). Минимальная ЧСС 57 уд/мин во сне. Максимальная ЧСС при ФН 110 уд/мин. В течение мониторирования наблюдался Синусовый ритм со средней частотой 80 уд/мин (норма 95-102) (от 55 до 120). Брадикардия в течение суток. АВ-проведение в норме. Паузы ритма до 1385 мс (норма до 1300 мс).

Интервал QT на миним ЧСС 57 уд в мин - 537 мс, QTc - 523 мс. Интервал QT на макс. ЧСС 110 уд в мин - 366 мс, QTc - 495 мс. Интервал QT максимальный - 53 мс (норма до 460 мс). Средний скорректированный QT интервал за сутки 514 мс (норма 400-450 мс) (от 479 до 574 мс), QT-интервал на минимальной ЧСС - 523 мс. Зарегистрировано значительное удлинение скорректированного QT - интервала постоянно в течение записи, доступной анализу. Наблюдается гиперадаптация QT к ЧСС (slope QT/RR 0,296 (> 0,24)).

02.06.2020 Холтеровское мониторирование сердечного ритма матери Мещеряковой Я. Р. 29 лет.

За время наблюдения средняя ЧСС днем 82 уд/мин (норма-80), средняя ЧСС ночью 64 уд/мин (норма-60). Циркадный профиль в норме (ЦИ 128%). Минимальная ЧСС 52 уд/мин во сне. Максимальная ЧСС при ФН 132 уд/мин (субмаксимальная ЧСС не достигнута 69 % (<75 %)). В течение мониторирования наблюдался Синусовый ритм со средней частотой 74 уд/мин (от 45 до 151; норма-70). В дневное и ночное время синусовый ритм с ЧСС в пределах нормы. Паузы ритма за счет синусовой аритмии до 1584мс (N<2000мс). АВ-проведение в норме. Зарегистрирована 1 одиночная желудочковая и 2 одиночные предсердные экстрасистолы. Значимые изменения ST-T не зарегистрированы при недостижении субмаксимальной ЧСС 69 % (<75 %). Продолжительность интервала QT=536мс (норма до 500мс), QTc=499мс (N<440мс) при минимальной ЧСС=52уд/мин, QT=3088мс, QTc=457мс при максимальной ЧСС=132уд/мин. Автоматический анализ QT: максимальная продолжительность интервала QT=537мс (норма до 500мс). Средний скорректированный QT интервал за сутки **485 мс** (от 456 до 529 мс), QT-интервал на минимальной ЧСС - 487 мс. Зарегистрировано значительное удлинение скорректированного QT – интервала (от 490 до 509 мс в течение 324 мин. и 510 мс и выше в течение 18 мин.). Наблюдается гиперадаптация QT к ЧСС (slope QT/RR 0,317 (> 0,24)). ВРС: основной уровень функционирования синусового узла в норме. Функция разброса и функция концентрации ритма сердца в норме. Нормальный уровень вегетативных влияний на ритм сердца. Правильный циркадный профиль ритма сердца.

Проведено лечение: Атенолол* (Атенолол (табл. п.п.о., 25 мг)) ежедневно per os 25 мг. (утром, вечером) с 01.06.2020 по 10.06.2020. Железа (Мальтофер (капли для приема внутрь, 50 мг/мл)) ежедневно per os 6 капля. во время еды (днем) с 03.06.2020 по 10.06.2020. Карбамазепин* (Финлепсин ретард (табл. пролонг., 200 мг)) ежедневно per os 200 мг. (вечером) с 02.06.2020 по 10.06.2020. Левокарнитин* (Элькар (р-р для приема внутрь, 300 мг/мл)) ежедневно per os 3 мл. (утром) с 02.06.2020 по 10.06.2020.

Решения врачебных комиссий: ВК от 01.06.2020: назначить по медицинским показаниям лекарственный препарат: атенолол 25 мг x 2 р/д с "01" июня 2020 года. ВК от 02.06.2020: назначить по медицинским показаниям лекарственный препарат: карбамазепин-ретард 200 мг x 1 р/д с "02" июня 2020 года.

Совместный осмотр с зав. отд., к.м.н. Березницкой В. В.

У ребенка фенотипически синдром Джервелла-Ланге-Нильсена (синдром удлиненного интервала QT, рецидивирующие синкопальные состояния, документированная желудочковая тахикардия типа пируэт, врожденная двусторонняя нефросенсорная тугоухость III степени). В ходе обследования на ЭКГ регистрируется синусовая брадиаритмия на фоне антиаритмической терапии, адекватный прирост ЧСС в ортостазе; удлинение интервала QT регистрируется постоянно, QTc составил 450-504мс в покое и 491мс в ортостазе; паттерн I варианта. При ЭхоКГ клинически значимых структурных и гемодинамических нарушений не выявлено, регистрируется минимальная регургитация на неизменённом аортальном клапане; отмечается выраженное электромеханическое несоответствие систолы желудочков на фоне удлинения интервала QT (81-128мс). При ХМ - умеренная брадикардия; продолжительность пауз ритма и АВ проведение в норме. При мануальном и автоматическом анализе постоянно регистрируется выраженное удлинение интервала QT, средний QTc составил 521мс. Зарегистрированы эпизоды альтернации зубца Т при повышении ЧСС свыше 110 уд/мин, длительностью до 2-х минут. Уровень электролитов крови, гормональный профиль щитовидной железы в норме.

Проведены ЭКГ и ХМ матери - зарегистрировано удлинение интервала QT (на стандартной ЭКГ при учащении ритма свыше 70/мин, QTc до 546мс; при ХМ средний QTc составил 485мс). В связи с выявленным удлинением интервала QT рекомендовано наблюдение аритмолога, антиаритмическая терапия бета-блокатором (атенолол в начальной дозе 25 мг x 2 р/д) для первичной профилактики жизнеугрожающего нарушения ритма.

В отделении продолжена терапия бета-блокатором атенололом в дозе 50 мг/сут; с антиаритмической целью и для стабилизации мембран кардиомиоцитов назначен карбамазепин-ретард в дозе 200 мг/сут (9,5 мг/кг). На контрольной ЭКГ отмечается тенденция к уменьшению значений QTc, значения ЧСС и процесс реполяризации без динамики. По данным контрольного ХМ на фоне комбинированной антиаритмической терапии отмечается снижение максимальной ЧСС, средние значения ЧСС и продолжительность интервала QT без отрицательной динамики, отсутствуют эпизоды альтернации зубца Т.

Рекомендовано наблюдение в ЦНСР, ЭКГ и ХМ контроль; мониторинг факторов риска развития желудочковой тахикардии не реже чем 1 раз в 6 месяцев; постоянно комбинированная антиаритмическая терапия. С целью профилактики дефицита железа (патогномично для больных синдромом Джервелла-Ланге-Нильсена; у больного анемия в анамнезе, в настоящее время уровни гемоглобина и сывороточного железа на нижней границе нормы) назначен препарат железа – 6 кап. x 1 р/д не менее 1 месяца.

РЕКОМЕНДАЦИИ

1. Наблюдение педиатра, кардиолога по месту жительства.
2. ЭКГ контроль 1 раз в 6 месяцев и после интеркуррентных заболеваний (ЭКГ лежа, стоя и после физ. нагрузки).

3. Лечебно-охранительный режим, ограничение физических и психоэмоциональных нагрузок, плавание строго под наблюдением.
4. Исключить прием препаратов, удлиняющих интервал QT (актуальный список на сайте crediblemeds.org).
5. Атенолол 25 мг x 2 р/д утром при пробуждении и вечером в 19:00 постоянно. Не пропускать! Самостоятельно не отменять!
6. Карбамазепин-ретард (финлепсин-ретард) 200 мг x 1 р/д на ночь постоянно.
7. Левокарнитин (элькар) 3,0 мл x 1 р/д до конца июня.
8. Мальтофер 6 кап. x 1 р/д утром после еды в течение месяца под контролем уровня железа крови.
9. Калия и магния аспарагинат (панангин, аспаркам) 1/2 таб. x 2 р/д утром и вечером в течение 4-х недель (сентябрь, декабрь)
10. Повторная госпитализация в стационар ЦНРС через 6 месяцев для оценки динамики состояния и коррекции терапии.
11. В случае развития синкопе, предсинкопе или отрицательной динамики на ЭКГ – немедленная консультация в ЦНРС.
12. Молекулярно-генетический анализ (полноэкзомное секвенирование) в плановом порядке с целью верификации диагноза с последующим каскадным скринингом членов семьи.
13. Обследование отца ребенка - ЭКГ лежа, стоя и после физической нагрузки, ХМ (система с автоматическим анализом интервала QT).
14. В связи с выявленным у матери признаками синдрома удлиненного интервала QT рекомендовано наблюдение аритмолога, антиаритмическая терапия бета-блокатором (атенолол в начальной дозе 25 мг x 2 р/д).

Результат достигнут.

В контакте с инфекционными больными не состоял.

В соответствии с Постановлением Правительства РФ от 07 декабря 2019 г. № 1610 «О Программе государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи на 2020 год и на плановый период 2021 и 2022 годов» пациенту оказана высокотехнологичная медицинская помощь за счет ОМС (ВМП в ОМС) по виду: 12.00.32.001. Применен метод лечения: 12.00.005.001.001 - "поликомпонентное лечение метаболических нарушений в миокарде и нарушений нейровегетативной регуляции с применением блокаторов нейрогормонов, диуретиков, кардиотоников, антиаритмиков, кардиопротекторов, антибиотиков, противовоспалительных нестероидных, гормональных и цитостатических лекарственных препаратов, внутривенных иммуноглобулинов под контролем уровня иммунобиохимических маркеров повреждения миокарда, хронической сердечной недостаточности (pro-BNP), состояния энергетического обмена методом цитохимического анализа, суточного мониторирования показателей внутрисердечной гемодинамики с использованием комплекса визуализирующих методов диагностики (ультразвуковой диагностики с доплерографией, магнитно-резонансной томографии, мультиспиральной компьютерной томографии, вентрикулографии, коронарографии), генетических исследований".

Лечащий врач, кандидат медицинских наук



Нач. отдела оказания мед. помощи

Ильдарова Р.А.

Березницкая В.В.

Агапов Е.Г.

Я, _____

(Ф.И.О. законного представителя)

получил(-а) выписной эпикриз на руки, с рекомендациями ознакомлен (-а).

Дата _____

Подпись _____