

## КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ЖИЗНЕУГРОЖАЮЩЕЙ АРИТМИИ У РЕБЕНКА С СИНДРОМОМ ГОЛЬДЕНХАРА

<sup>1</sup> ГБУЗ «Научно-Практический Центр Специализированной помощи детям имени В.Ф. Войно-Ясенецкого Департамента здравоохранения г. Москвы». Россия, Москва, 119619, ул. Авиаторов, 38.

Ivanova S.V., Abdulaev A.K., Filizhanko T.V., Neudakhin E.V.

## CLINICAL CASE OF LIFE-THREATENING ARRHYTHMIA IN A CHILD WITH GOLDENHAR SYNDROME

<sup>1</sup> State Budgetary Healthcare Institution Scientific and Practical Center for Specialized Assistance for Children named after N.V. Voyno-Yasensky Department of Healthcare of Moscow. 38, Aviatorov st., Moscow, Russia, 119619.

### Резюме

В статье приводится описание клинического случая нарушения сердечного ритма – постоянно-возвратной желудочковой тахикардии, желудочковой экстрасистолы у ребёнка с гемифациальной микросомией (синдром Гольденхара) в сочетании с мальформацией Денди – Уокера, внутренней сообщающейся гидроцефалией, состояние после многоэтапного оперативного лечения. Описана динамика развития желудочковой тахикардии на фоне проводимой антиаритмической терапии.

**Ключевые слова:** *желудочковая тахикардия, антиаритмическая терапия, синдром Гольденхара, мальформация Денди – Уокера*

### Abstract

The article describes the clinical case of cardiac rhythm disturbances – chronic ventricular tachycardia, ventricular arrhythmia in a child with hemifacial microsomia (Goldenhar syndrome) along with Dandy – Walker malformation, ental communicating hydrocephalus, state after staged surgical treatment. The dynamics of the development of ventricular tachycardia on the background of the conducted antiarrhythmic therapy is described.

**Key words:** *ventricular tachycardia, antiarrhythmic therapy, Goldenhar syndrome, Dandy – Walker malformation*

В педиатрической популяции желудочковая тахикардия (ЖТ) является относительно редкой аритмией. Распространенность ее в детском возрасте не изучена. Среди всех аритмий у детей она встречается с частотой до 6%. Соотношение ЖТ с суправентрикулярной тахикардией составляет 1:70. Этиопатогенетические основы возникновения ЖТ у детей разнообразны. Прогноз во многом определяется наличием или отсутствием структурной патологии сердца. Желудочковые тахикардии могут возникать при врожденных пороках сердца, как у

неоперированных детей, так и в отдаленном периоде после хирургической коррекции. Тетрада Фалло, стеноз аорты, дефект межжелудочковой перегородки с выраженной легочной гипертензией (комплекс Эйзенменгера), транспозиция магистральных сосудов, двойное отхождение магистральных сосудов от правого желудочка наиболее часто сопряжены с возможностью развития ЖТ. Наряду с этим причинами развития желудочковой тахикардии могут быть кардиомиопатии (гипертрофическая, дилатационная, рестриктивная), травмы сердца

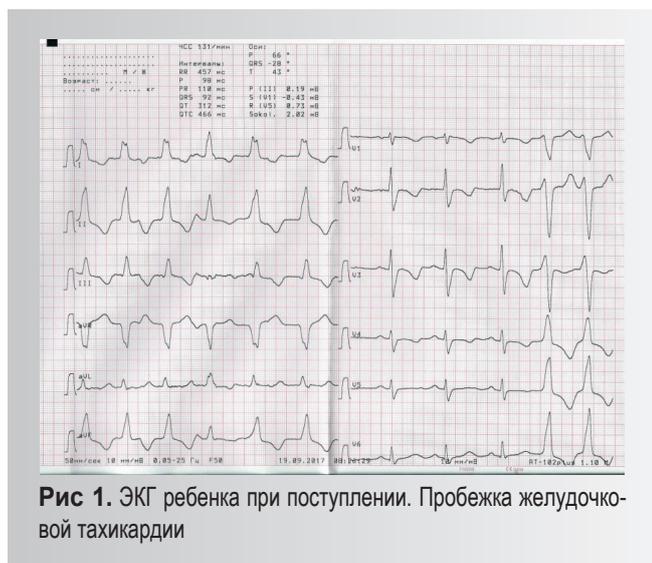
(Commotio Cordis, катетерные процедуры), опухоли сердца (например, рабдомиома). Сравнительно недавно выделена группа заболеваний, объединенных общим названием – «первичные электрические заболевания сердца». В группе экстракардиальных причин важное место занимают метаболические нарушения. Среди них гипо- и гиперкалиемия, ацидоз, гипоксия, гипо- и гипермагниемия и др. Ряд фармакологических препаратов, таких как дигиталис, кокаин, катехоламины, антибактериальные средства (эритромицин, триметоприм и др.), большинство антиаритмических препаратов (препараты IA, IC, III класса) также могут стать причиной развития жизнеопасных желудочковых аритмий. Гемодинамически стабильная ЖТ иногда протекает асимптоматически или с минимальными симптомами, такими как сердцебиение. Гемодинамически нестабильная ЖТ в некоторых случаях проявляется пресинкопальными и синкопальными состояниями, внезапным «сердечным арестом» или внезапной сердечной смертью [1].

В нейрохирургическое отделение НПЦ специализированной медицинской помощи детям им. В.Ф. Войно-Ясенецкого ДЗМ поступила девочка Даша В. 8 лет (04.08.2009 г. р.) для проведения оперативного лечения вывиха правого бедра. Из анамнеза известно, что ребенок от II беременности, I срочных родов. Вес/рост при рождении 2680 г./47 см, оценка по Апгар 7/8 баллов. В связи со множественными врожденными пороками развития она была обследована генетиком: установлен синдром Гольденхара (окуло-аурикуло-вертебральная дисплазия). В возрасте 1 месяца диагностирован врожденный порок сердца – большой открытый артериальный проток (5,3 мм), гипоплазия дуги аорты с градиентом давления 12 мм рт ст., выраженная симметричная гипертрофия миокарда, расцененная как фетальный кардит. В 2 месяца в ДГКБ № 13 им. Н.Ф. Филатова выполнено хирургическое лечение порока – перевязка ОАП. При дальнейшем обследовании диагностированы смешанная тугоухость IV степени справа и III степени слева; частичная атрофия зрительного нерва с обеих сторон, расходящееся косоглазие; нестабильность тазобедренных суставов. С 3 лет отмечен прогрессирующий рост головы, по данным МРТ – мальформация Денди – Уокера, внутренняя сообщающаяся гидроцефалия, по поводу которой неоднократно проводились хирургические корри-

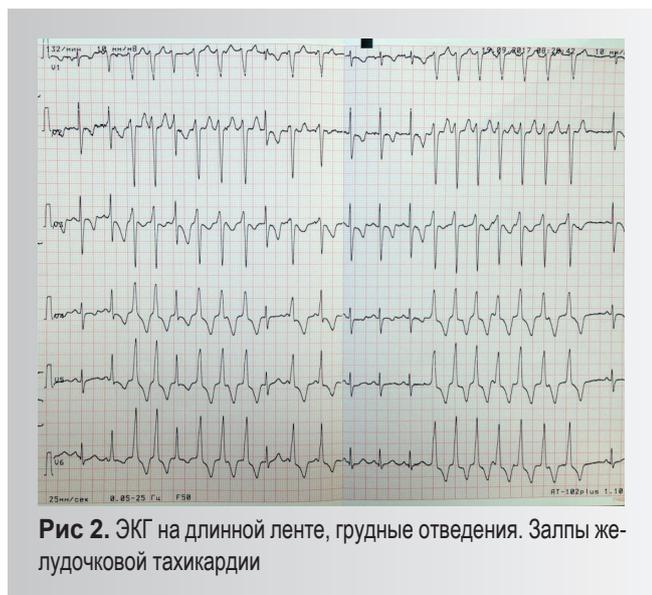
гирующие операции: 04.10.12 – нейроэндоскопическая перфорация дна III желудочка и двусторонняя плексэктомия, 16.08.13 – имплантация вентрикулоперитонеального шунта, 29.07.14 – удаление ВПШ, имплантация наружного вентрикулярного дренажа; 12.08.14 – планировалось проведение вентрикуло-атриального шунтирования, однако во время анестезиологического обеспечения была отмечена брадикардия, фибрилляция желудочков, в связи с чем выполнена кардиоверсия с восстановлением синусового ритма; 21.08.14 – имплантация вентрикуло-атриального шунта, удаление НВД.

В марте 2016 г во время планового проведения холтеровского мониторирования впервые зафиксировано нарушение ритма в виде желудочковой экстрасистолии (ЖЭС) и залпов желудочковой тахикардии. Девочка обследована в Детском центре нарушений сердечного ритма, где установлен диагноз постоянно-возвратной желудочковой тахикардии, желудочковой экстрасистолии (представленность желудочковой эктопии за сутки 21%). По данным ЭХО-КГ, определялись невыраженные признаки диастолической дисфункции I типа (возможно, за счет тахикардии), открытое овальное окно 2–2,5 мм с незначительным сбросом. Начата антиаритмическая терапия ритмонормом в дозе 10 мг/кг/сут. с выраженной положительной динамикой: при контрольном ХМ уменьшение представленности эктопической желудочковой активности с 21 до 0,2%. Кроме того, проведен курс нестероидной противовоспалительной терапии в связи с течением аутоиммунного воспалительного процесса (повышение титра АТ к АГ эндотелия и волокон проводящей системы сердца до 1:160). В сентябре 2016 г, по данным ХМ, в период сна зарегистрирована умеренная желудочковая эктопическая активность (9,3%), дозу препарата пришлось увеличить до 12,5 мг/кг/сут. с перераспределением в течение суток. В январе 2017 г. на фоне приема пропафенона в дозе 187,5 мг/сут. желудочковая эктопическая активность не зарегистрирована. В июне 2017 г. отмечалась незначительная отрицательная динамика в виде возобновления ЖЭС, рекомендовано продолжить терапию в прежнем объеме.

Во время настоящей госпитализации состояние ребенка средней степени тяжести, стабильное. Рост 102 см, вес 16 кг. Обращают на себя внимание задержка физического и психомоторного развития,

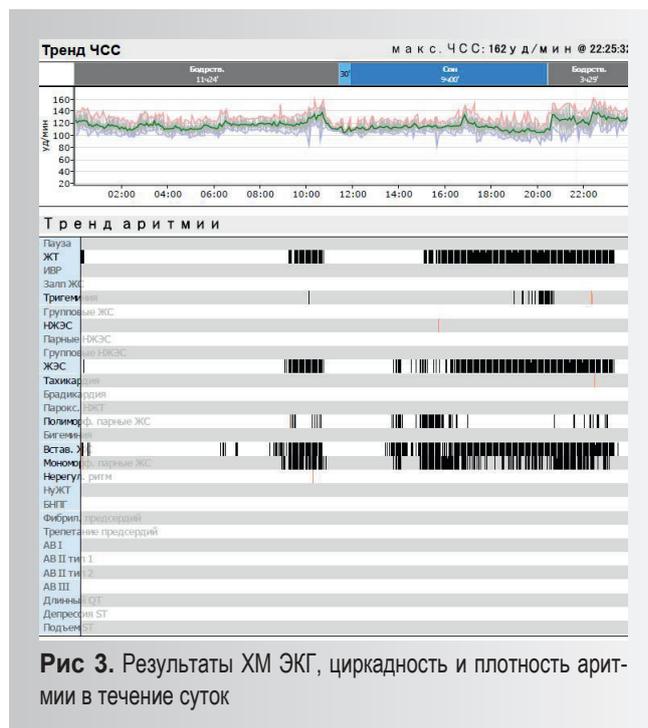


**Рис 1.** ЭКГ ребенка при поступлении. Пробегка желудочковой тахикардии

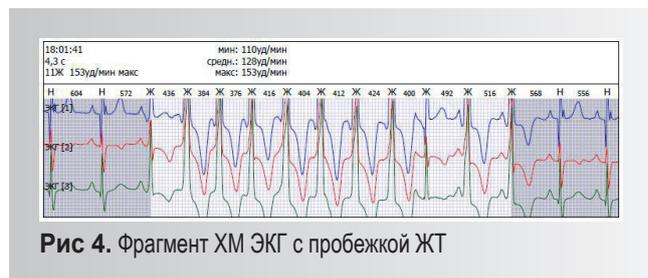


**Рис 2.** ЭКГ на длинной ленте, грудные отведения. Залпы желудочковой тахикардии

диспропорциональное телосложение за счет укорочения правой нижней конечности и деформации костно-мышечной системы. Девочка самостоятельно не передвигается. Опора на правую ногу нарушена за счет болевого синдрома в правом тазобедренном суставе. Определяются нейромышечный грудно-поясничный сколиоз III степени, сгибательно-приводящая контрактура правого тазобедренного сустава, эквино-вальгусная деформация стоп, деформация лицевого скелета и правой ушной раковины. Кожные покровы бледно-розовые, чистые. Видимых отеков, пастозности тканей нет. Катаральных явлений нет. Дыхание без участия вспо-



**Рис 3.** Результаты ХМ ЭКГ, циркадность и плотность аритмии в течение суток



**Рис 4.** Фрагмент ХМ ЭКГ с пробежкой ЖТ

могательной дыхательной мускулатуры. Одышки в покое нет. В легких дыхание везикулярное, равномерно проводится во все отделы, хрипов нет. ЧД 20 в мин. Перкуторно границы относительной сердечной тупости не расширены. Аускультативно сердечные тоны ясные, выраженная аритмия с эпизодами тахикардии до 160 уд/мин. Грубых органических шумов нет. АД на верхних конечностях 90/60 мм рт. ст. Живот мягкий при пальпации, печень и селезенка не увеличены. Диурез адекватный водной нагрузке.

При проведении плановой ЭКГ (на фоне приема пропафенона) зарегистрированы пробежки желудочковой тахикардии (рис. 1, 2).

При ХМ ЭКГ была отмечена отрицательная динамика на фоне получаемой антиаритмической терапии: регистрируется тахикардия в течение суток, постоянно-возвратная желудочковая тахикар-

дия. Представленность аритмии увеличилась до 18,6% (рис. 3, 4).

По нашему мнению, подобное состояние сердечного ритма является противопоказанием для проведения планового оперативного лечения вывиха бедра, в связи с чем оно было отложено. Планируется повторная госпитализация в Детский центр нарушения сердечного ритма для коррекции антиаритмической терапии.

Синдром Гольденхара (гемифациальная микросомия) является редким наследственным заболеванием, характеризующимся значительным числом аномалий, которые возникают вследствие нарушения развития первой и второй жаберных дуг первого плоточного кармана, первой жаберной щели и зачатков височной кости. Клинически для гемифациальной микросомии характерны: недоразвитие тела и ветви нижней челюсти, гипоплазия скуловой кости и дуги, недоразвитие структур височно-нижнечелюстного сустава; нарушение размеров и положения глазницы; гипоплазия, аплазия ушной раковины, атрезия слухового прохода, поражение

лицевого нерва, гипоплазия мимических мышц; дефицит мягких тканей; макростомия; преддущные придатки и свищи; иногда сочетание с врожденной расщелиной губы и неба, эпибульбарным дермоидом, аномалией прикуса, адентией, нарушением структуры эмали и формы зубов, пороками развития опорно-двигательного аппарата, органов зрения и нервной системы, а также аномалиями мочевыделительной системы и желудочно-кишечного тракта. Со стороны сердечно-сосудистой системы описаны случаи врожденных пороков сердца (дефекты межпредсердной и межжелудочковой перегородки, тетрада Фалло, двойное отхождение сосудов от правого желудочка, открытый артериальный проток, коарктация аорты) [2]. Данных о жизнеугрожающих аритмиях у детей с синдромом Гольденхара, описанных ранее в доступной литературе, мы не встречали. Таким образом, детям с гемифациальной микросомией рекомендуется в плановом порядке проводить электрокардиографию и суточное мониторирование ЭКГ по Холтеру для своевременной диагностики нарушений ритма.

## Литература

1. Желудочковая тахикардия у детей. Клинические рекомендации, 2016 г. Ассоциация детских кардиологов России; Союз педиатров России.
2. *Spineli-Silva S., Bispo L.M., Gil-da-Silva-Lopes V.L., Vieira T.P.* Distal deletion at 22q11.2 as differential diagnosis in Craniofacial Microsomia: Case report and literature review. *Eur.J.Med.Genet.* 2017 Dec 27. pii: S1769-7212(17)30542-6. doi: 10.1016/j.ejmg.2017.12.013.

## Авторы

<b>ИВАНОВА</b> Светлана Владимировна	Врач детский кардиолог, к.м.н. E-mail: ivanova-sv@rambler.ru. Тел: +7 (916) 949-90-74.
<b>АБДУЛАЕВ</b> Алибек Курбанович	Врач функциональной диагностики, к.м.н. Тел: +7 (925) 512-98-93
<b>ФИЛИЖАНКО</b> Тарас Владимирович	Врач травматоло-ортопед хирургического отделения. Тел: +7 (926) 679-75-79
<b>НЕУДАХИН</b> Евгений Васильевич	Ведущий научный сотрудник, д.м.н., профессор, заслуженный врач РФ. E-mail: pediatr_ev@mail.ru. Тел: +7 (916) 375-62-63