

Острейков И.Ф., Березницкая В.В., Никитин В.В., Насекин М.В.

НЕОТЛОЖНАЯ ТЕРАПИЯ СИНДРОМА УДЛИНЕННОГО QT-ИНТЕРВАЛА

Тушинская детская городская больница № 7, Москва

Ostreikov I.F., Bereznitskaya V.V., Nikitin V.V., Nasekin M.V.

EMERGENCY TREATMENT SYNDROME ELONGATED QT-INTERVAL

Tushinskaya pediatric hospital, Moscow

Резюме

В статье разобран клинический случай синдрома удлиненного интервала QT у ребенка 10 лет, потребовавший неотложной терапии в условиях отделения реанимации и интенсивной терапии. Представлены современные данные о методиках диагностики, генетических вариантах синдрома, его патогенезе, неотложной терапии и последующей тактике лечения.

Ключевые слова: синдром удлиненного QT-интервала, фибрилляция желудочков, фатальные нарушения ритма, *torsade de pointes*, тахикардия «пируэт»

Abstract

The article analyzed the clinical case of long QT syndrome in a child 10 years old, requiring emergency treatment in an intensive care unit and intensive care. Modern data on the methods of diagnosis, genetic variants of the syndrome, its pathogenesis, emergency treatment and subsequent treatment strategies.

Key words: syndrome elongated QT-interval, ventricular fibrillation, fatal arrhythmias, *torsade de pointes*, tachycardia, «pirouette»

Описание случая

18 ноября 2011 г. в отделение реанимации Тушинской детской городской больницы № 7, минуя приемный покой, бригадой скорой медицинской помощи (СМП) был доставлен мальчик 10 лет с направляющим диагнозом: «Судорожный синдром. Состояние после клинической смерти. Олигофрения 1 ст.». Из анамнеза заболевания известно, что утром воспитатели дома-интерната, где он находился постоянно, нашли ребенка без сознания и самостоятельного дыхания. Прибывшая по вызову бригада СМП проводила комплекс реанимационных мероприятий, включая интубацию трахеи, непрямой массаж сердца, дефибрилляцию, катетеризацию периферической вены. При транспортировке проводились ИВЛ, инфузионная терапия и седация диазепамом.

При поступлении в стационар состояние крайней степени тяжести, ребенок без сознания. На осмотр не реагирует, глаза не открывает. Сохраняется вялая реакция на болевой раздражитель и эндотрахеальную трубку. Зрачки равновеликие, узкие, фотореакцию достоверно определить не удается. Кожа бледно-розовая, чистая. Слизистые влажные, розо-

вые. Тургор достаточный. Температура 36,2 °С. Микроциркуляторных нарушений нет. Самостоятельное дыхание – поверхностное, до 10 в мин. Проводилась ИВЛ мешком «АМБУ». Оксигенация капиллярной крови по данным пульсоксиметрии – SpO₂ 94–96% при FiO₂ 21%. Тоны сердца глухие, ритм правильный. ЧСС 100 в мин. АД 110/68 мм рт. ст. Живот мягкий, не вздут, безболезненный. Печень у края реберной дуги. Селезенка не пальпируется. Перистальтика кишечника резко ослаблена. Стул и мочеиспускания при поступлении нет.

В отделении реанимации ребенок переведен на ИВЛ в алгоритме VIPAP с параметрами Pin 20, PEEP 3, Tins 1.1, I: E 1:2, FiO₂ 50%, R 18 в мин, при этом оксигенация увеличилась до SpO₂ = 98–100%. Проведена катетеризация центральной вены, налажена инфузионно-корректирующая терапия, после стабилизации состояния рекомендовано проведение электроэнцефалографии. Данные электрокардиограммы при поступлении представлены на рис. 1, к сожалению, на тот момент на удлинение интервала QT внимания не обратили.

В течение недели наблюдалась положительная динамика – сознание восстановилось, судорожных



Рис. 1. ЭКГ мальчика 10 лет при поступлении. Синусовый ритм, ЧСС 83 уд/мин. Удлинение интервала QT до 480 мс, QTc = 567 мс. Двугорбые зубцы «Т» в V_{1-3}

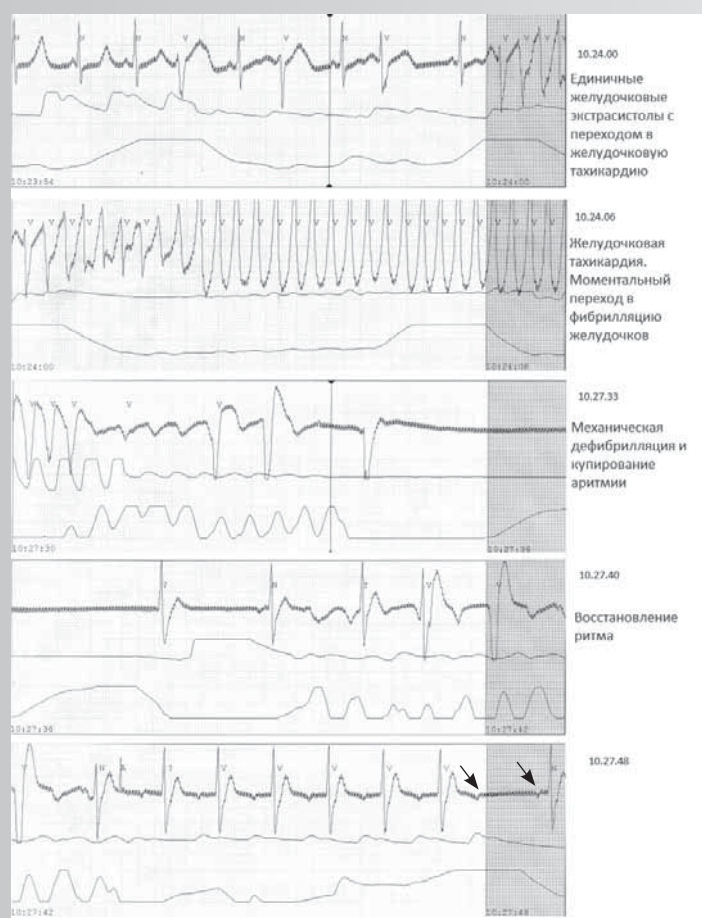


Рис. 2. ЭКГ мальчика 10 лет, фиксированная прикроватным монитором в момент приступа желудочковой тахикардии с переходом в фибрилляцию желудочков. На фоне синусового ритма регистрируется желудочковая экстрасистолия по типу бигеминии, желудочковая тахикардия с быстрой трансформацией в фибрилляцию желудочков. После прекардиального удара асистолия, узловой ритм сменяется ускоренным предсердным ритмом с АВ-блокадой 1-й и 2-й степени (указано стрелками)

приступов не зафиксировано, ребенок переведен на вспомогательную вентиляцию легких, снижена агрессивность инфузионной и кардиотонической терапии. Планировались экстубация и перевод в неврологическое отделение для продолжения лечения. Однако 24 ноября 2011 г. фиксирован эпизод парок-

сизмальной желудочковой тахикардии с ЧСС до 280 в минуту с переходом в фибрилляцию желудочков (рис. 2). Незамедлительное начало реанимационных мероприятий: ИВЛ – 100%-ным кислородом, механическая дефибрилляция (прекардиальный удар) – ритм восстановлен. В связи со значительной гипо-

калиемией (до 2,4 ммоль/л), выявленной по данным анализа электролитного и газового состава крови, проведена коррекция инфузионной терапии.

В течение оставшейся части суток гемодинамика стабильная, повторных приступов желудочковой тахикардии не наблюдалось. При эхокардиологическом исследовании структурной патологии выявлено не было, сократительная функция миокарда в пределах возрастной нормы, центральный венозный катетер в верхней полой вене. Всю последующую неделю фиксировалась тенденция к брадикардии, во сне ЧСС до 45/мин. При анализе серии последовательных электрокардиограмм длительность интервала QTc составляла от 500 до 720 мс. Заподозрено нарушение процессов реполяризации, приведшее к жизнеугрожающему нарушению ритма – желудочковой тахикардии типа «пируэт» и фибрилляции.

Для консультации в детский центр нарушений сердечного ритма МЗ РФ (руководитель профессор, д-р мед. наук М.А. Школьников) при ФГБУ «МНИИ педиатрии и детской хирургии» были отправлены электрокардиограммы с выпиской из истории болезни, с предварительным диагнозом желудочковая тахикардия с эпизодами тахикардии «пируэт», неоднократная фибрилляция желудочков. Мальчик заочно консультирован заведующей отделением нарушений ритма сердца, канд. мед. наук В.В. Березницкой; рекомендовано проведение

суточного холтеровского мониторирования (рис. 3), по результатам которого выявлено выраженное удлинение интервала QT до 556 мс ($N < 480$ мс), удлинение скорректированного QT до 584 мс ($N < 440$ мс) в течение 89% времени записи, увеличение дисперсии интервала QT до 125 мс ($N < 40$ мс), одиночные предсердные экстрасистолы, постоянно регистрируется выраженная двугорбость зубца Т. Таким образом, диагноз синдрома удлиненного QT подтвержден, проведена коррекция терапии: с антиаритмической целью назначен β -блокатор обзидан (пропранолол, 0,5 мг/кг/сут в 4 приема) и противосудорожный препарата с антиаритмической активностью – финлепсин, рекомендован строгий контроль уровня калия в сыворотке крови, а также отмена противосудорожной терапии и подбор лекарственных препаратов с учетом побочного действия на продолжительность QT-интервала.

При повторном холтеровском мониторировании спустя 18 дней от начала терапии отмечена значительная положительная динамика: уменьшение максимального QTc до 479 мс, уменьшение времени превышения QTc-интервала выше должностного значения до 24% времени исследования, одиночные предсердные экстрасистолы (рис. 4).

После стабилизации состояния ребенок был переведен в соматическое отделение с рекомендацией последующей консультации в центре аритмологии

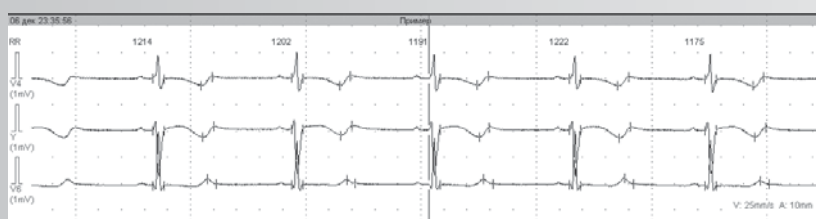


Рис. 3. Фрагмент записи холтеровского мониторирования мальчика 10 лет от 06.12.2011. Максимальный QT=556 мс ($N < 480$ мс), максимальный QTc=584 мс ($N < 440$ мс), минимальный QTc=447 мс. Превышение QTc>450 мс в течение 89% времени записи. Среднесуточная ЧСС 73/мин

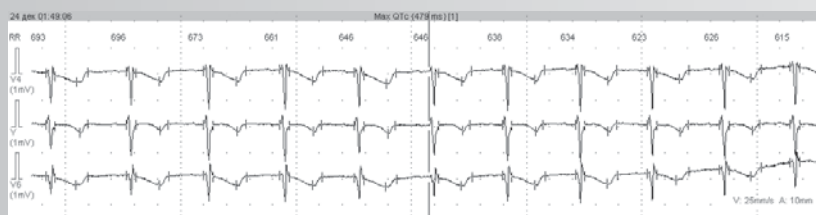


Рис. 4. Фрагмент записи холтеровского мониторирования мальчика 10 лет от 24.12.2011. Максимальный QT=385 мс ($N < 480$ мс), максимальный QTc=479 мс, минимальный QTc=420 мс. Превышение QTc>450 мс в течение 24% времени записи. Среднесуточная ЧСС 102/мин ($N=75$ /мин)



Рис. 5. Фрагмент записи холтеровского мониторинга мальчика 10 лет от 15.02.2012. Максимальный QT=471 мс (N<480 мс), максимальный QTc=521 мс, минимальный QTc=440 мс. Превышение QTc>450 мс в течение 52% времени записи. Среднесуточная ЧСС 78/мин

с целью определения дальнейшей тактики ведения и решения вопроса об имплантации кардиовертера-дефибриллятора.

При холтеровском мониторинге в условиях детского центра нарушений сердечного ритма МЗ РФ при ФГБУ МНИИ от 15 февраля 2012 г. – состояние относительно стабильное, превышение QTc > 450 мс в течение 52% времени записи, длительность скорректированного интервала QTc от 440 до 521 мс (рис. 5).

В настоящий момент времени ребенок находится на амбулаторном лечении под наблюдением специалистов детского центра нарушений сердечного ритма МЗ РФ, планируется имплантация кардиовертера-дефибриллятора.

Введение

Синдром удлиненного QT-интервала (СУИQT, long QT syndrome, LQTS) – это наследственная или приобретенная форма аритмии, проявляющаяся удлинением QT-интервала на стандартной электрокардиограмме и способная трансформироваться в жизнеугрожающее нарушение ритма, в том числе желудочковые аритмии [1, 3, 27, 29]. LQTS представлен двумя вариантами: синдромом Романо–Уорда (аутосомно-доминантный тип наследования) и синдромом Джарвелла–Ланге–Нильсена (аутосомно-рецессивный тип наследования, ассоциирован с глухотой) [5]. Характерные для данного синдрома гетерогенная реполяризация и ранняя деполяризация проявляются полиморфной желудочковой тахикардией, называемой *torsades de Pointes*, или тахикардия типа «пируэт», с последующим переходом в фибрилляцию желудочков. Подобные нарушения ритма приводят к синкопальным состояниям, а при длительной остановке кровообращения к внезапной сердечной смерти. Обычно первые признаки заболевания (синкопе) появляются в 12 лет; более ранняя манифестация свидетельствует о тяжелой форме болезни [12].

Генотипы синдрома удлиненного QT-интервала [9]

Тип синдрома LQT	Ген	Функция и ее нарушение
LQT1	KCNQ1	IKs*
LQT2	KCNH2	IKr†
LQT3	SCN5A	INa‡
LQT4	ANKB	INa, K↓ INCX§↓
LQT5	KCNE1	IKs↓
LQT6	KCNE2	IKr↓
LQT7	KCNJ2	IK1↓
LQT8	CACNA1C	ICa-L ↑
LQT9	CAV3	INa†
LQT10	SCN4B	INa†

Примечания: *IKs – медленные потенциал-зависимые калиевые каналы; †IKr – быстрые потенциал-зависимые калиевые каналы; ‡INa – натриевые каналы; §INCX: Na⁺/Ca²⁺-обменный канал; ||Ca-L: L-тип Ca²⁺-каналов

За последнее десятилетие наши представления о патогенезе данного заболевания быстро эволюционировали, во многом благодаря генетическим открытиям. Синдром удлиненного QT-интервала на данный момент рассматривается как аномалия ионных каналов кардиомиоцитов проводящей системы сердца, и уже открыто более десятка генов, ассоциированных с данной патологией (см. таблицу). Симптоматика, триггерные факторы и эффективность консервативной терапии напрямую связаны с генотипом [28, 29, 33].

Диагностика

Для диагностики синдрома удлиненного QT-интервала разработана специальная шкала Шварца (Schwartz score) [26]. Наиболее важным показателем в составе данной шкалы является стандартный

зированной длина QT-интервала ($QT_c = QT/\sqrt{RR}$, формула Базетта, применяется при $RR < 1000$ мс; при $RR > 1000$ мс применяется формула Фредерика: $QT_c = QT/\sqrt[3]{RR}$), т.е. длина данного интервала с учетом частоты сердечных сокращений. Кроме того, для оценки используются данные семейного анамнеза и клинические симптомы. Оценка по шкале Шварца в 4 балла и выше означает высокую вероятность синдрома удлиненного QT-интервала, при оценке менее 1 балла синдром маловероятен.

Значение абсолютного и скорректированного QT-интервала остаются основными инструментами диагностики. Считается, что значение $QT_c > 440$ мс определяет диагноз синдрома удлиненного QT-интервала [17, 26]. Однако приведенные границы в известной степени носят ориентировочное значение: описаны случаи, когда синдром реализовывался и при QT_c меньше представленных значений, так называемая скрытая форма, а у 10–15% здоровых людей длительность QT_c превышает нормативные значения [32]. Поэтому скрытые формы синдрома можно пропустить, если использовать ЭКГ как единственный инструмент в диагностике. С другой стороны, мно-

жеству здоровых людей может быть ошибочно поставлен диагноз синдрома удлиненного интервала QT, если слишком широко трактовать пограничные значения QT_c . Поэтому для идентификации трех наиболее частых форм синдром удлиненного QT-интервала (LQTS1, LQTS2 и LQTS3) используют генетическое тестирование. Чувствительность данного метода составляет 60–70% [21, 33]. Это тот диагностический признак, который позволяет отличить здоровых людей с пограничным QT_c от скрытых форм синдрома, а также он помогает в обследовании членов семей заболевшего при отсутствии у последних характерной симптоматики. С недавнего времени результаты генетического тестирования помогают подобрать более эффективную терапию.

Синдром удлиненного QT-интервала 1-го типа (LQT1)

LQT1 является результатом мутации гена *KCNQ1*, кодирующего α -субъединицу IK_s -калиевого канала. Этот тип синдром встречается в 45–50% случаев. Классическим признаком на ЭКГ является широкий зубец Т (рис. 6). У детей

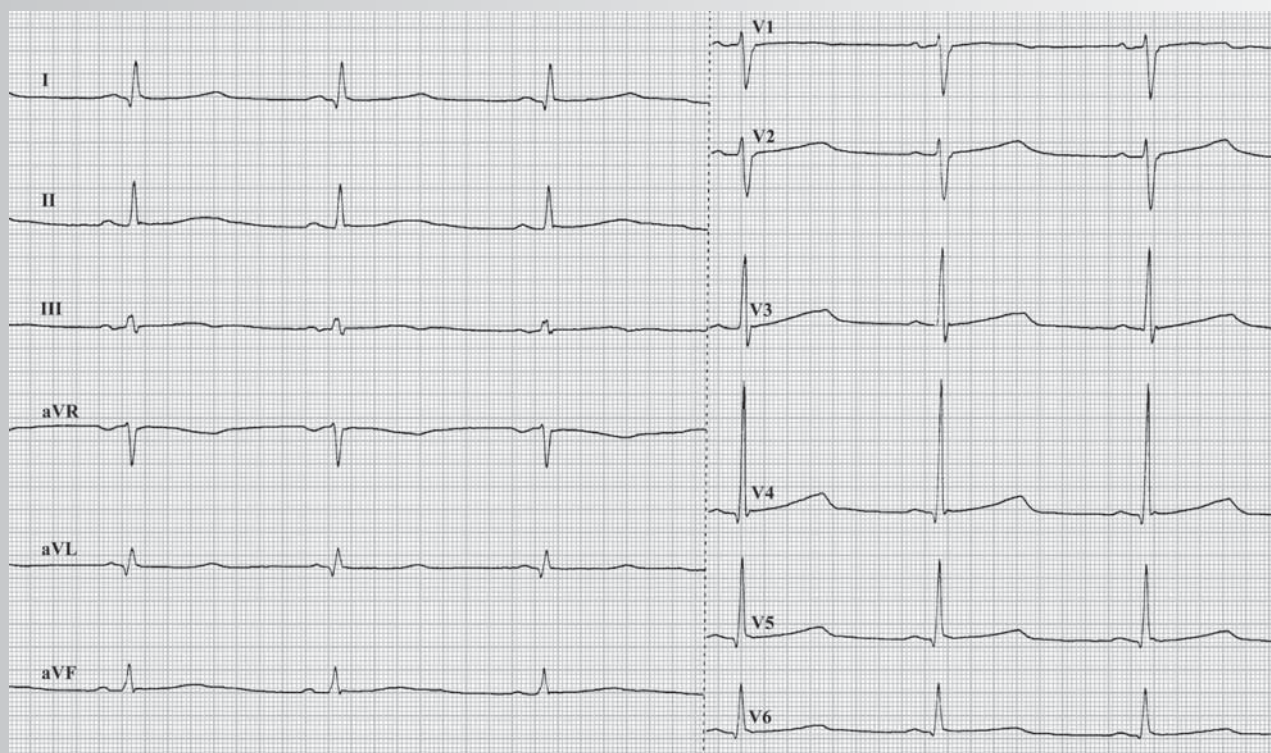


Рис. 6. ЭКГ ребенка 12 лет, синусовый ритм ЧСС 66/минуту, нормальное положение ЭОС, интервал QT= 0,5 с, $QT_c=0,526-0,507$ с, широкий, положительный зубец Т

симптоматика может быть менее типичной и характеризоваться длительной фазой ранней реполяризации – снижение скорости нарастания Т-зубца [33]. Триггерным фактором для LQT1 служит адренергическая стимуляция, например, физическая нагрузка, особенно плавание [28]. Основным механизмом является недостаточная реакция аномальных калиевых каналов IKs на адренергическую стимуляцию. Таким образом, ограничение активности подобного рода помогает избежать возникновения синкопе.

Синдром удлинненного QT-интервала 2-го типа (LQT2)

LQT2 является результатом мутации в гене KCNH2, кодирующего α -субъединицу IKr-калиевого канала. Данная форма встречается в 35–40% случаев. Классическим ЭКГ-признаком является низкая амплитуда двугорбого Т-зубца (рис. 7). И снова у детей эти признаки атипичны и могут быть связаны с длительной поздней реполяризацией с увеличением длительности спада Т-зубца [33].

Триггерными факторами для этой формы является неожиданный звуковой стимул, например, хлопнувшая дверь или звонок будильника [28].

Синдром удлинненного QT-интервала 3-го типа (LQT3)

LQT3 является следствием мутации гена SCN5A, кодирующего натриевый канал INa. Данная форма встречается в 8–10% случаев. Классически ЭКГ-признак – удлинненный ST-сегмент с заостренным или двухфазным Т-зубцом (рис. 8). У детей часто встречается длинный узкий острый Т-зубец [33]. Большой риск возникновения аритмий при низкой частоте сердечных сокращений, например, во сне [28].

Суммарная частота встречаемости всех остальных типов мутаций, свойственных синдрому удлинненного QT-интервала, составляет 1–2%. Все формы, кроме LQT4, связаны с изменением работы каналов. 4-й тип синдрома возникает вследствие мутации гена, кодирующего белок, участвующий

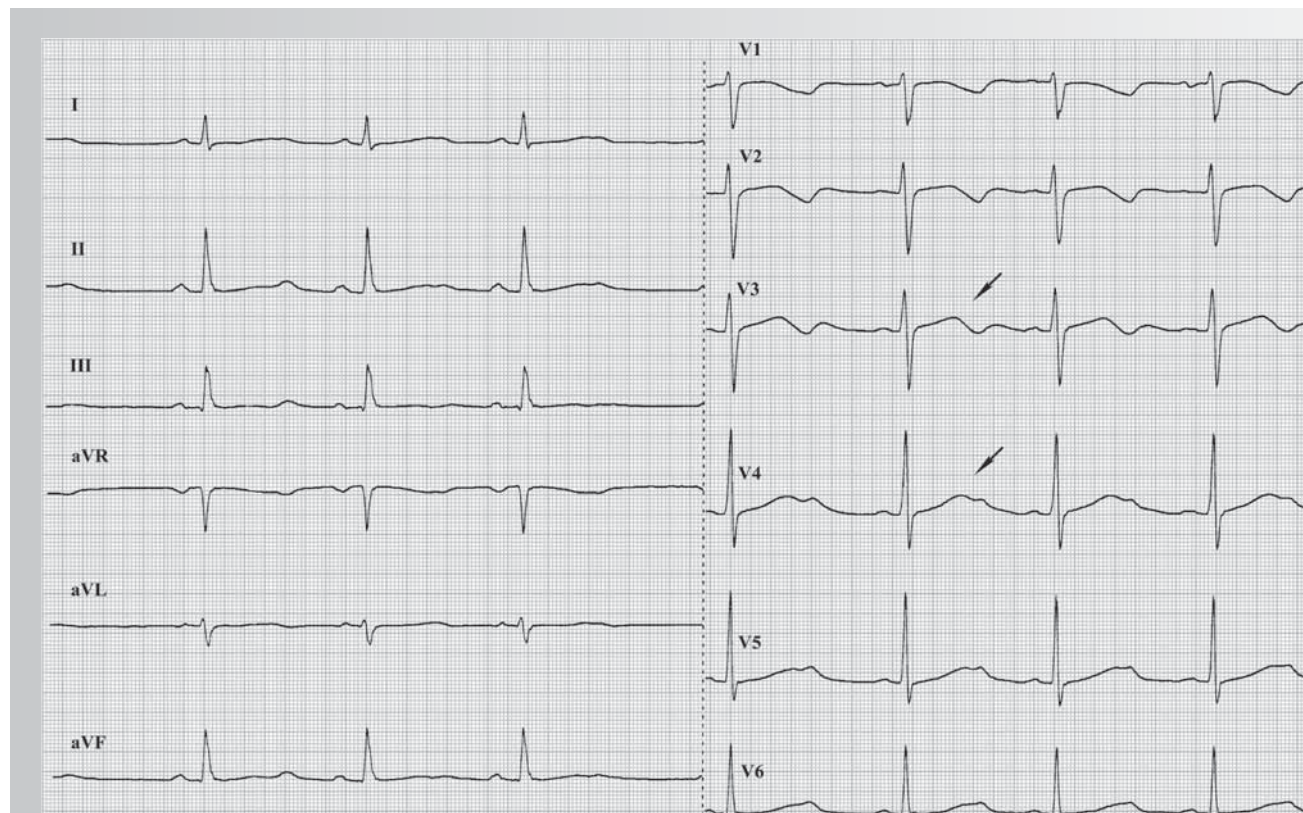


Рис. 7. ЭКГ ребенка 12 лет, синусовый ритм ЧСС 76/минуту, нормальное положение ЭОС, интервал QT=0,5 с, QTc=0,503 – 0,537 с, положительный двугорбый зубец Т (указан стрелкой)

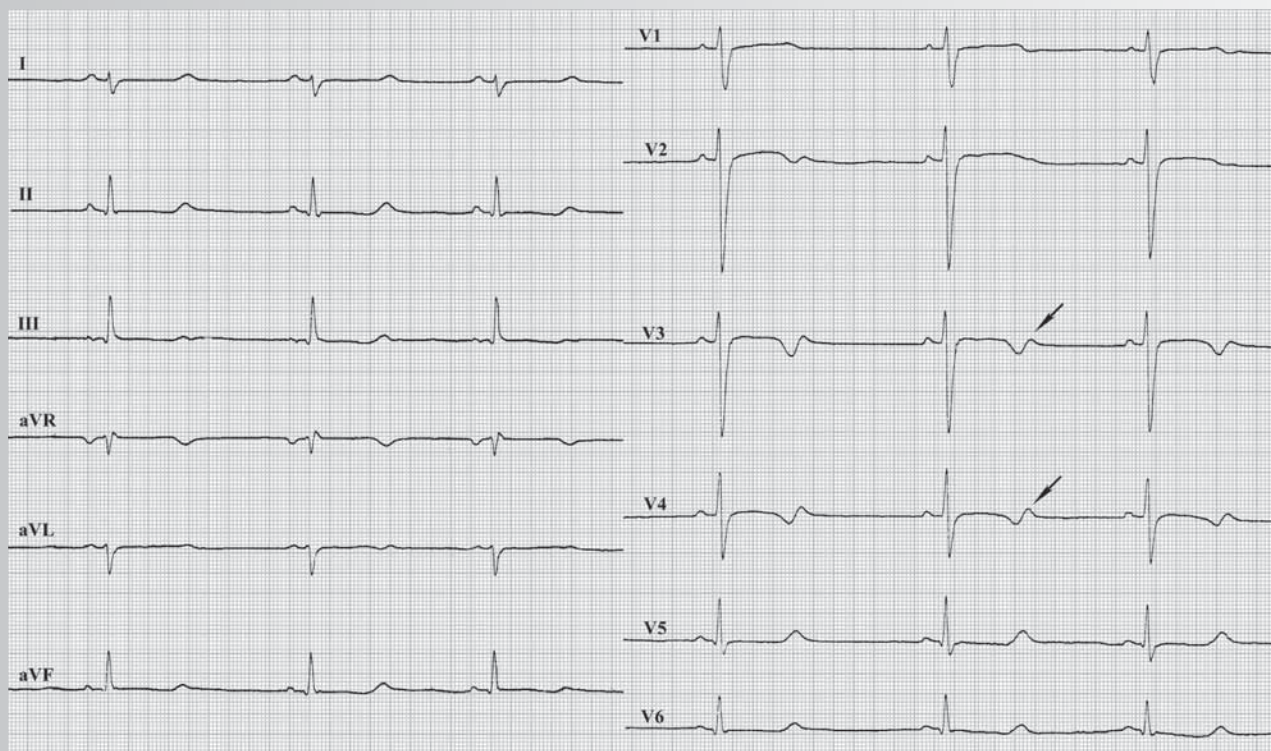


Рис. 8. ЭКГ ребенка 13 лет, синусовый ритм ЧСС 60/минуту, отклонение ЭОС вправо, интервал QT= 0,56 с, QTc=0,48–0,53 с, удлинненный сегмент ST двуфазный зубец Т (указан стрелкой)

в работе ионных насосов и рецепторов в клеточной мембране, нарушая реполяризацию миокарда [33].

Неотложная терапия аритмий при синдроме удлинненного QT-интервала

Torsades de Pointes – это острое нарушение ритма, полиморфная желудочковая тахикардия, быстро переходящая в фибрилляцию и характеризующаяся веретенообразной формой комплексов QRS (рис. 2). Принципы ее неотложной терапии не зависят от типа синдрома. Тахикардия типа «пируэт» уже является жизнеугрожающей, но при переходе в устойчивую ригидную желудочковую тахикардию или фибрилляцию желудочков она может закончиться клинической и даже биологической смертью.

Пациентам с тахикардией типа «пируэт» для восстановления адекватного кровообращения может потребоваться дефибрилляция или наружный водитель ритма. Однако одна лишь дефибрилляция не сможет обеспечить даже минимальный уровень поддержки жизнедеятельности, поэтому при возникновении жизнеугрожающей аритмии не-

обходимо незамедлительно начать сердечно-легочную реанимацию в полном объеме [2, 6].

Протокол сердечно-легочной реанимации при остановке кровообращения у детей с СУИQT (рис. 9) [2, 6]:

- **Электрическая дефибрилляция** – 2 Дж/кг для первой попытки и 4 кДж/кг для последующих (обязателен слой токопроводящего геля или влажная салфетка под электродами). В паузах между дефибрилляцией непрямой массаж сердца [6, 13, 24]. При отсутствии в непосредственной близости дефибриллятора – попытка механической дефибрилляции (прекардиальный удар).

- Дефибрилляция (2–4 Дж/кг), непрямой массаж сердца
- Интубация трахеи, ИВЛ (100% кислород)
- Лидокаин 2 мг/кг, в/в
- Магния сульфат 50 мг/кг, в/в
- Контроль уровня калия

Рис. 9. Краткий алгоритм неотложной терапии при фибрилляции желудочков у детей с синдромом удлинненного QT-интервала

- Обеспечить проходимость дыхательных путей (санация ротоглотки, **интубация** трахеи).
- **ИВЛ** физиологической частотой дыхания с FiO_2 100%.
- Обеспечить мониторинг ЭКГ, пульсоксиметрии.
- **Венозный доступ** (периферическая вена, ЦВК, внутрикостное введение).
- При неэффективности предшествующей терапии – **лидокаин**, 2%-ный, внутривенно струйно в дозировке 2 мг/кг [2].
- Препаратом выбора при терапии синдрома удлиненного QT-интервала является **сульфат магния** 25%-ный в дозировке 20–50 мг/кг, внутривенно, струйно (суммарная доза до 2 г, при неэффективности повторное введение через 5 минут) [2, 15, 16, 31].
- Определить уровень калия в крови, **коррекция гипокалиемии** (инфузия до 1 ммоль/кг KCl за 1 ч при обязательном почасовом контроле калиемии. ЭКГ-признаки гиперкалиемии – уплощение или инверсия зубца T, депрессия сегмента ST, появление U-зубцов) [2, 20].
- Исключить препараты, удлиняющие QT-интервал.
- Допустимо использовать короткодействующие β -адреноблокаторы, например, **эсмолол**. Режим введения эсмолола – нагрузочная доза 0,5 мг/кг внутривенно с последующей инфузией 100–300 мкг/кг/минуту [7, 19].

Фармакодинамика препаратов, используемых для восстановления ритма при синдроме удлиненного QT-интервала

Сульфат магния

Магнезия – это препарат выбора при тахикардии типа «пируэт», возникающей при врожденном или при приобретенном синдроме удлиненного QT-интервала. Магния сульфат очень эффективен даже при достаточном уровне магния в плазме до приступа [15, 16, 31]. Препарат вводится внутривенно, механизм действия в большей степени основан на потенцировании триггерной активности миокардиоцитов проводящей системы до и после деполяризации и в меньшей на непосредственном влиянии на процессы реполяризации.

β -адреноблокаторы

Эсмолол – это кардиоселективный β -адреноблокатор, предназначен для внутривенного введения,

дополнительными его преимуществами являются короткий период полувыведения и быстрое начало действия [7, 19]. Если при введении желаемый эффект не достигнут или появились серьезные побочные эффекты, инфузию можно быстро прекратить без каких-либо устойчивых последствий. Конечно, для достижения тех же целей можно использовать и пропранолол, но его период полувыведения и длительность действия намного дольше, что снижает его клиническую ценность.

Лидокаин

Лидокаин – это блокатор натриевых каналов IV класса, используемый для лечения *torsades de Pointes* [14]. Нагрузочная доза лидокаина 2 мг/кг, далее может быть продолжена постоянной инфузией в темпе 20–50 мкг/кг/мин. Предполагаемые механизмы действия – снижение деполяризации и избыточная супрессия ранней фазы реполяризации [10].

Последующая терапия

Последующая терапия направлена на профилактику возобновления фибрилляции желудочков и предполагает использование β -адреноблокаторов (эффективность до 68–90%) [8, 10, 19, 23], блокаторов натриевых каналов (мекситилена).

При сохранении синкопальных состояний на фоне терапии β -блокаторами показана имплантация кардиовертера-дефибриллятора. Необходимо помнить, что имплантация дефибриллятора не означает отмену медикаментозной терапии [11, 18].

В качестве крайней меры пациентам, у которых сохраняются аритмии даже при адекватном медикаментозном лечении на фоне имплантированного кардиовертера-дефибриллятора показано оперативное лечение – левосторонняя симпатэктомия на шейно-грудном уровне [9, 22, 25]. Операция заключается в абляции левого звездчатого узла и грудных симпатических узлов T2–T4, что значительно снижает симпатическую иннервацию сердца. Осложнения процедуры – синдром Горнера (у 90% прооперированных) и односторонний паралич диафрагмы (у 60%) [30].

Препараты, вызывающие удлинение QT-интервала

При определении прогноза для дальнейшей жизни и риска фатальных аритмий ключевым моментом является образование пациента и его семьи: избегание препаратов, удлиняющих QT-интервал.

Пациенты со скрытой формой синдрома обычно разворачивают первую симптоматику именно при применении одного из следующих препаратов: эритромицин, кларитромицин, спарфлоксацин, кетоконазол, прокаинамид, хинидин, амиодарон, дроперидол, хлорпромазин, галоперидол и пр. Полный список препаратов представлен на http://long-qt-syndrome.com/lqts_drugs.html или www.arizonacert.org.

Заключение

Синдром удлиненного QT-интервала – это жизнеугрожающее заболевание, требующее дифферен-

цированного медикаментозного и интервенционного лечения. Новые генетические открытия делают терапию более специфичной и эффективной, таким образом, у многих пациентов появляется шанс возвратиться к нормальной жизни с некоторыми ограничениями, касающимися физической нагрузки и применения определенных препаратов. На данный момент β -адреноблокаторы – это препараты выбора, а все остальные медикаменты лишь дополняют их. При резистентных к фармакотерапии типах синдрома удлиненного QT-интервала применяют имплантацию кардиовертера-дефибриллятора и левостороннюю симпатэктомию.

Список литературы

1. Березницкая В.В. Нарушения сердечного ритма у детей, связанные с общей анестезией // Рос. вест. дет. хирургии. – 2011. – № 1 (3). – С. 84–89.
2. Березницкая В.В., Макаров Л.М. Сердечно-легочная реанимация при возникновении синкопального состояния у детей с синдромом удлиненного QT-интервала. Синдром удлиненного Q/Под ред. М.А. Школьниковой. – М., 2004.
3. Ващенко Л.В. Жизнеугрожающие нарушения ритма сердца у детей // В помощь педиатру. – 2007. – № 2. – С. 34.
4. Школьников М.А. Аритмии у детей: Атлас электрокардиограмм. – М.: Медпрактика-М, 2006.
5. Ackerman M.J., Schroeder J.J., Berry R. et al. A novel mutation in KVLQT1 is the molecular basis of inherited long QT syndrome in a near-drowning patient's family // *Pediatr. Res.* – 1998. – Vol. 44. – P. 148–153.
6. American Heart Association guidelines for cardiopulmonary resuscitation and emergency cardiovascular care. Part 7.3. Management of symptomatic bradycardia and tachycardia // *Circulation.* – 2005. – Vol. 112. – IV-67–77.
7. Balcells J., Rodriguez M., Pujol M. et al. Successful treatment of long QT syndrome-induced ventricular tachycardia with esmolol // *Pediatr. Cardiol.* – 2004. – Vol. 25. – P. 160–162.
8. Chatrath R., Bell C.M., Ackerman M.J. β -blocker therapy failures in symptomatic probands with genotyped long-QT syndrome // *Pediatr. Cardiol.* – 2004. – Vol. 25. – P. 459–465.
9. Chen L., Qin Y.W., Zheng C.Z. Left cervicothoracic sympathetic ganglionectomy with thorascopy for the treatment of idiopathic long QT syndrome // *Int. J. Cardiol.* – 1997. – Vol. 61. – P. 1–3.
10. Conrath C.E., Wilde A.A., Jonbloed R.J. et al. Gender differences in the long QT syndrome: Effects of β -adrenoceptor blockade // *Cardiovasc. Res.* – 2002. – Vol. 53. – P. 770–776.
11. Dorostkar P.C., Eldar M., Belhassen B. et al. Long-term follow-up of patients with long-QT syndrome treated with β -blockers and continuous pacing // *Circulation.* – 1999. – Vol. 100. – P. 2431–2436.
12. Garson A., Dick M., Fournier A. et al. The long QT syndrome in children: An international study of 287 patients // *Circulation.* – 1993. – Vol. 87. – P. 1866–1872.
13. Gutgessell H.P., Tacker W.A., Geddes L.A. et al. Energy dose for ventricular defibrillation of children // *Pediatrics.* – 1976. – Vol. 58, № 6. – P. 898–901.
14. Halkin A., Roth A., Lurie I. et al. Pause-dependent torsade de pointes following acute myocardial infarction: A variant of the acquired long QT syndrome // *J. Am. Coll. Cardiol.* – 2001. – Vol. 38. – P. 1168–1174.
15. Hoshino K., Ogawa K., Hishitani T. et al. Successful uses of magnesium sulfate for torsades de pointes in children with long QT syndrome // *Pediatr. Int.* – 2006. – Vol. 48. – P. 112–117.
16. Hoshino K., Ogawa K., Hishitani T. et al. Studies of magnesium in congenital long QT syndrome // *Pediatr. Cardiol.* – 2002. – Vol. 23. – P. 41–48.

17. Kiseleva I., Makarov L. Normal limits for the QT-interval in children // Материалы конференции «Electrocardiology – 2005».
18. Moss A.J., Liu J.E., Gottlieb S. et al. Efficacy of permanent pacing in the management of high-risk patients with long QT syndrome // Circulation. – 1991. – Vol. 84. – P. 1524–1529.
19. Moss A.J., Zareba W., Hall J. et al. Effectiveness and limitations of β -blocker therapy in congenital long-QT syndrome // Circulation. – 2000. – Vol. 101. – P. 616–623.
20. Murthy K. et al. Profound Hypokalemia in Diabetic Ketoacidosis: A Therapeutic Challenge // Endocrine Practice. – 2005. – Vol. 11. – P. 331.
21. Napolitano C., Priori S.G., Schwartz P.J. et al. Genetic testing the in the long QT syndrome: Development and validation of an efficient approach to genotyping in clinical practice // JAMA. – 2005. – Vol. 294. – P. 2975–2980.
22. Ouriel K., Moss A.J. Long QT syndrome: An indication for cervicothoracic sympathectomy // Cardiovasc. Surg. – 1995. – Vol. 3. – P. 475–478.
23. Priori S.G., Napolitano C., Schwartz P.J. et al. Association of long QT syndrome loci and cardiac events among patients treated with β -blockers // JAMA. – 2004. – Vol. 292. – P. 1341–1344.
24. Rossano J.W., Quan L., Kenney M.A. et al. Energy doses for treatment of out-of-hospital pediatric ventricular fibrillation // Resuscitation. – 2006. – Vol. 70, № 1. – P. 80–89.
25. Schwartz P.J., Locati E.H., Moss A.J. et al. Left cardiac sympathetic denervation in the therapy of congenital long QT syndrome: A worldwide report // Circulation. – 1991. – Vol. 84. – P. 503–511.
26. Schwartz P.J., Moss A.J., Vincent G.M. et al. RS. Diagnostic criteria for the long QT syndrome: an update // Circulation. – 1993. – Vol. 88. – P. 782–4.
27. Schwartz P.J., Periti M., Malliani A. The long QT syndrome // Am. Heart J. – 1957. – Vol. 89. – P. 378–390.
28. Schwartz P.J., Priori S.G., Spazzolini C. et al. Genotype-phenotype correlation in the long-QT syndrome. – P. Gene-specific triggers for life-threatening arrhythmias // Circulation. – 2001. – Vol. 103. – P. 89–95.
29. Shah M., Carter C. Long QT syndrome: a therapeutic challenge // Ann. Ped. Cardiol. – 2008. – Vol. 1, № 1. – P. 18–26.
30. Turley A.J., Thambyrajah J., Harcombe A.A. Bilateral thorascopic cervical sympathectomy for the treatment of recurrent polymorphic ventricular tachycardia // Heart. – 2005. – Vol. 91. – P. 15–17.
31. Tzivoni D., Banai S., Schuger C. et al. Treatment of torsade de pointes with magnesium sulfate // Circulation. – 1988. – Vol. 77. – P. 392–397.
32. Vincent G.M., Timothy K.W., Leppert M. et al. The spectrum of symptoms and QT intervals in carriers of the gene for the long-QT syndrome // New Engl. J. Med. – 1992. – Vol. 327. – P. 846–852.
33. Zareba W. Genotype-specific ECG patterns in long QT syndrome // J. Electrocard. – 2006. – Vol. 39. – S101 – S106.

Авторы

Контактное лицо: НАСЕКИН Михаил Владимирович	Аспирант кафедры анестезиологии, реаниматологии и токсикологии детского возраста РМАПО, врач отделения реанимации и интенсивной терапии Тушинской детской городской больницы. Тел.: +7 (985) 133-19-25. E-mail: mikenasekin@gmail.com.
ОСТРЕЙКОВ Иван Федорович	Доктор медицинских наук, профессор, заведующий кафедрой анестезиологии, реаниматологии и токсикологии детского возраста РМАПО, главный детский анестезиолог-реаниматолог Департамента здравоохранения г. Москвы.
БЕРЕЗНИЦКАЯ Вера Васильевна	Кандидат медицинских наук, заведующая детским центром нарушений сердечного ритма МЗ РФ (руководитель – профессор, доктор медицинских наук М.А. Школьников) при ФГБУ «МНИИ педиатрии и детской хирургии». E-mail: vera@pedklin.ru.
НИКИТИН Владимир Викторович	Кандидат медицинских наук, заведующий отделением реанимации и интенсивной терапии Тушинской детской городской больницы.