

**Белялов Ф.И. Случай внезапной смерти молодого человека с врожденной каналопатией // Новое в диагностике и лечении болезней сердца: сб. трудов IV науч.-практ. конференции «Кардиология 2012», Иркутск. 2012. С. 4-6.**

В данной работе представлен случай внезапной смерти молодого человека 24 лет, который 31.05.2012 бригадой скорой медицинской помощи был доставлен в городскую больницу в связи с сердцебиением и дискомфортом в груди (направительный диагноз «нейроциркуляторная дистония, экстрасистолия»), однако в приемном отделении больницы проблемы не выявили и с диагнозом «соматформная дисфункция вегетативной нервной системы, кардиалгия» отправлен домой. Через месяц 30.06.2012 была зафиксированная внезапная смерть на дому, реанимационные мероприятия бригады скорой медицинской помощи были неэффективными.

На аутопсии, проведенной 2.09.2012, существенных изменений в сердце выявлено не было, отмечены признаки острого панкреатита, который однако не был подтвержден при гистохимическом исследовании.

В связи с предположением родственников об отравлении молодого человека и заявлением в судебные органы данный случай был направлен для экспертизы в Иркутское областное бюро судебно-медицинской экспертизы и Иркутский департамент здравоохранения и социальной помощи населению администрации Иркутска.



Рис. 1. Желудочковая экстрасистолия при холтеровском мониторировании электрокардиограммы от 07.06.2012.

Во время холтеровского мониторирования электрокардиограммы выявлены желудочковые экстрасистолы, включая спаренные, без уточнения частоты в течение суток (рис. 1).

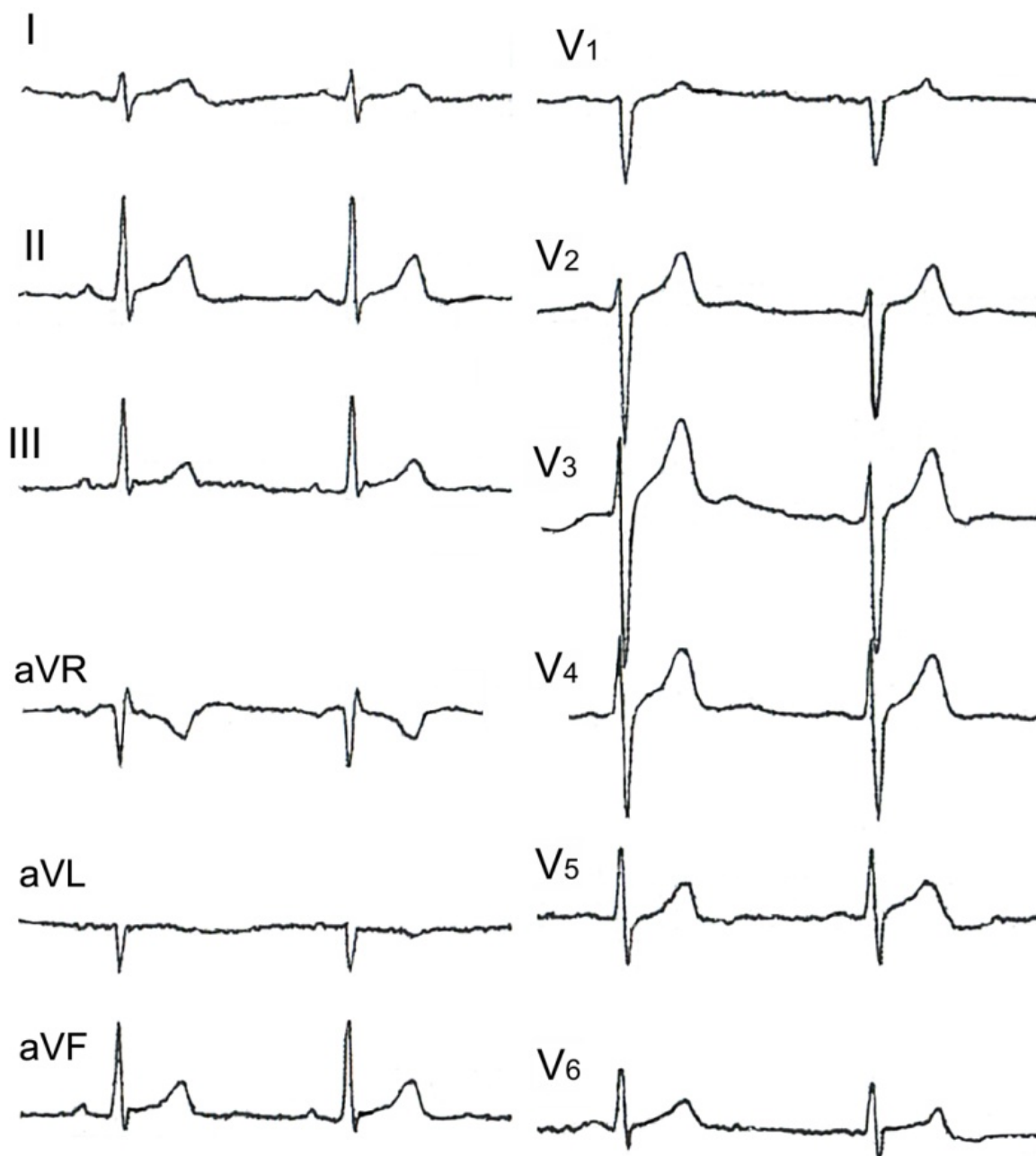


Рис. 2. Электрокардиограмма пациента К. от 31.05.2012.

Анализ представленных электрокардиограмм умершего (рис. 2) выявил укорочение скорректированного интервала QT до 313 мсек, что позволило предположить, что причиной внезапной смерти молодого человека без заболеваний внутренних органов в анамнезе и при аутопсии был врожденный синдром удлиненного интервала QT.

Предложены критерии, которые квалифицируют синдром укороченного интервала QT как высоко вероятный при наличии 4 баллов и более, средней вероятности – 3 баллов и низко вероятный – 2 баллов и меньше (табл.).

Критерии синдрома укороченного интервала QT  
(Gollob M.H., et al., 2011)

Показатель	Баллы
QTc <370 мсек	1
QTc <350 мсек	2
QTc <330 мсек	3
Точка J–пик зубца T <120 мсек	1
Анамнез: внезапная остановка сердца	2
Анамнез: полиморфная ЖТ или ФЖ	2
Анамнез: необъяснимые синкопе	1
Анамнез: фибрилляция предсердий	1
Семейный анамнез: родственники 1–2 линии с высоко вероятным синдромом укороченного интервала QT	2
Семейный анамнез: родственники 1–2 линии с внезапной смертью и отсутствием причины на аутопсии	1
Внезапная смерть ребенка	1
Позитивный генотип	2
Мутации виновного гена неопределенной значимости	1

Синдром укороченного интервала QT обусловлен генетическими дефектами (KCNH2, KCNQ1, KCNJ2), влияющими на ионные каналы проводящей системы сердца. Обычно выявляется до 30–летнего возраста и в три раза чаще у мужчин. Проявляется синдром чаще остановками сердечной деятельности, обмороками, сердцебиениями, ФП.

Для профилактики внезапной смерти применяют ИКД, а при невозможности или недостаточной эффективности устройства – хинидин.

Таким образом, в случаях неясной желудочковой аритмии у молодых людей необходимо тщательно анализировать электрокардиограммы с оценкой скорректированного интервала QT и рассматривать возможность генетически-детерминированных канналопатий, которые способны вызвать фатальные аритмии. В данном случае назначение хинидина, увеличивающего интервал QT, могло снизить риск внезапной смерти.