

Непрерывно-рецидивирующая младенческая желудочковая тахикардия

Номер статьи: ORPHA 45453

Резюме

Непрерывно-рецидивирующая младенческая желудочковая тахикардия представляет собой редкий вид желудочковой тахикардии (ЖТ), характеризующийся наличием тахикардии, происходящей из желудочков, которая наблюдается на протяжении более 10% времени 24-часового периода мониторинга. Заболевание либо протекает бессимптомно, либо сопровождается развитием застойной сердечной недостаточности.

Распространенность непрерывно-рецидивирующей младенческой желудочковой тахикардии составляет 1 на 333 300 живорожденных детей в Великобритании. Мальчики страдают чаще, чем девочки.

Данный тип ЖТ выявляется в период новорожденности или в раннем детском возрасте, манифестируя чаще всего в период от 3 до 30 месяцев. Частота сокращений желудочков колеблется от 170 до 440 (в среднем 260) ударов в минуту, занимая 10% времени в течение суток. Чаще всего ЖТ сопровождается развитием застойной сердечной недостаточности.

Патофизиология данного типа ЖТ неизвестна. Предполагается, что основную роль в ее развитии играют микроскопические опухоли, такие как гамартомы миокарда, известные также как гистиоцитозная кардиомиопатия (см. соответствующий термин).

На ЭКГ обычно обнаруживается блокада правой ножки пучка Гиса с отклонением оси сердца вправо вверх, что указывает на происхождение тахикардии из задней или нижней стенки левого желудочка. Как правило, отмечается вентрикуло-атриальная блокада с признаками диссоциации (наличие сливных комплексов и периодов восстановления синусового ритма). Выявление тахикардии с широкими комплексами QRS с ретроградной (вентрикуло-атриальной) блокадой подтверждает диагноз желудочковой тахикардии. При проведении эхокардиографии структурных изменений не обнаруживается, однако, как правило, отмечается ухудшение функции желудочков.

Дифференциальная диагностика проводится с другими типами желудочковых тахикардий, а также с суправентрикулярной тахикардией с широкими комплексами QRS.

Экстренная помощь заключается в устранении тахикардии и проведении реанимационных мероприятий по необходимости. Внутривенное введение лидокаина (1–2 мг/кг) обычно приводит к замедлению или купированию тахикардии, вызывая быстрое облегчение симптомов. В качестве альтернативного метода может использоваться внутривенное введение амиодарона. Применение кардиоверсии постоянным током, как правило, неэффективно. После восстановления синусового ритма для подавления аритмии обычно используются такие препараты, как амиодарон или флекаинид, иногда в сочетании с бета-блокаторами. Применение дигоксина и верапамила нежелательно, поскольку они могут вызвать усиление тахикардии и привести к развитию острой сердечно-сосудистой недостаточности.



Приступы тахикардии обычно прекращаются к 5 годам, после чего медикаментозная терапия может быть отменена. Рецидивы в более позднем возрасте встречаются редко.

Рецензент документа оригинала: Dr Christopher WREN

Последнее обновление: ноябрь 2013 г.

Переведено: БФ «Настоящее будущее»

Рецензент документа перевода: Семенова Н.А.

Переведено: Декабрь 2014 г.

Данная статья была переведена при финансовой поддержке ЗАО «Рош-Москва» и Межрегиональной благотворительной общественной организации инвалидов «Союз пациентов и пациентских организаций по редким заболеваниям»



Настоящий документ представлен исключительно в информационных целях. Материал никоим образом не предназначен для замены профессиональной медицинской помощи квалифицированными специалистами и не должен быть использован в качестве основы для диагностики или лечения.

