

И.С.Батьянов, Н.И.Тимофеева, А.В.Куприянова, Т.В.Гришина
СЕМЕЙНЫЙ СИНДРОМ СЛАБОСТИ СИНУСОВОГО УЗЛА.

Институт усовершенствования врачей, г. Иркутск, Россия.

Представлен редкий случай семейного синдрома слабости синусового узла.

Ключевые слова: синдром слабости синусового узла, наследственные болезни

A rare case is described of the familial sick sinus syndrome.

Key words: sick sinus syndrome, hereditary diseases

Синдром слабости синусового узла (СССУ) - болезнь, чреватая фатальным исходом, в последнее время привлекает к себе пристальное внимание исследователей в связи с успешной диагностикой, чему в немалой степени способствовало распространение холтеровского мониторирования ЭКГ в широкой врачебной практике. Этиология синдрома разнообразна, однако семейный вариант СССУ - редчайшая находка. Приводим собственное клиническое наблюдение.

Больной К., 1976 г. рождения поступил в кардиологическую клинику ГКБ № 10 с жалобами на головную боль, легкое головокружение, утром после пробуждения колющую боль в области сердца, продолжавшуюся около двух часов. Из анамнеза установлено, что с самого раннего детства наблюдались приступы потери сознания, всегда кратковременные, не более одной минуты, сопровождались резкой бледностью кожных покровов. Непроизвольного мочеиспускания, прикусывания языка, ретроградной амнезии, сонливости после приступов не отмечалось. Для уточнения характера приступов на беседу к врачу приглашена мать больного. При беседе установлено, что с 16-летнего возраста она сама страдает аналогичными синкопальными приступами. В семье матери было четверо детей и кроме нее, самой подобные приступы отмечались у младшей сестры с четырехлетнего возраста (Рис.1). В возрасте от 4 до 6 лет приступы потери сознания были достаточно частыми, и ей был поставлен диагноз эпилепсии. С шести лет и до шестнадцати отмечалась ремиссия, и приступов потери сознания не было. С появлением месячных кровотечений приступы появились вновь. Синкопальные состояния возникали чаще по 3-4 в день непосредственно после «критических» дней сопровождались падением температуры тела до 34,7 - 35, замедлением пульса со слов больной до 30 уд/мин. В 20-ти летнем возрасте больная вышла замуж и родила трех сыновей в 1957, 1971 и 1976 годах.

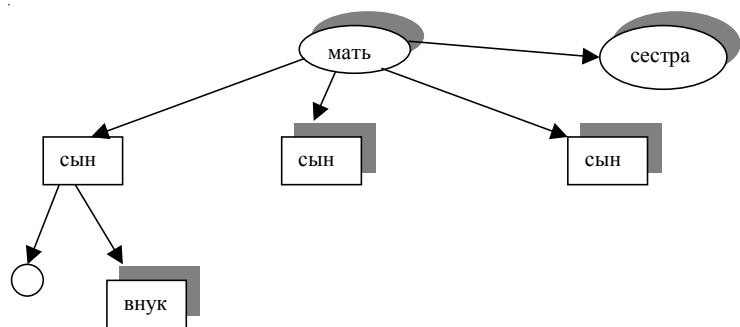
Только в возрасте 51 года мать впервые была всесторонне обследована в ОКБ, где поставлен диагноз синдрома слабости синусового узла. В 1989 г. ей был установлен электрокардиостимулятор (ЭКС) класса VOO. Через 8 месяцев при очередном обращении к врачу, были выявлены признаки инфицирования в системе ЭКС-эндокард и искусственный водитель ритма пришлось удалить. Антибактериальная терапия бала успешной, но от повторной имплантации ЭКС больная категорически отказалась. В настоящее время приступы потери сознания бывают до трех - четырех раз в месяц. При регулярном приеме изадрина (1,5 - 2,5 табл.

в день) приступы урежаются до 1 - 2 в месяц. В вечернее время число сердечных сокращений падает до 30 уд/мин, поэтому перед сном больная всегда принимает изадрин.

Кроме сына К., поступившего в стационар, у матери еще двое сыновей. У старшего сына приступов потери сознания не отмечали (ребенок от первого брака), а у среднего - с раннего детского возраста отмечались приступы потери сознания, но детей не обследовали. У старшего сына три года назад родился мальчик, у которого в настоящее время так же бывают приступы потери сознания (ребенок не обследован). На предложения обследовать старшего сына и внука последовал отказ со стороны самого сына. Средний сын согласился на обследование в амбулаторных условиях. При проведении холтеровского мониторирования ЭКГ в режиме 24-часового наблюдения, были выявлены паузы до 2 секунд без каких-либо клинических проявлений и жалоб пациента по дневнику самонаблюдения. Сам обследуемый отмечал, что приступы потери сознания, как правило, провоцируются приемом алкоголя даже в небольших дозах.

При стационарном обследовании младшего сына, каких-либо существенных отклонений от нормы не обнаружено, кроме умеренного повышения артериального давления. Анализы крови, мочи, биохимические показатели, неврологический статус без отклонений. На основании данных ЭКГ, холтеровского мониторирования ЭКГ, фармакологических проб, ЭХО КГ, электрокардиографического мониторинга и ЭФИ больному был поставлен диагноз синдрома слабости синусового узла, тахи-бради форма с преобладанием брадикардии, синоатриальная блокада 2 ст, синкопальные состояния с утратой сознания, симптоматическая гипертензия.

Таким образом, вашему вниманию представлен достаточно редкий случай семейной патологии, передающийся, по-видимому, по наследству.



Условные обозначения : ○ □ – наличие приступов потери сознания.

Рис. 1. Схема наследования СССУ