

($n=6$), удлинённый QT без указаний на нарушения ритма ($n=2$), пароксизмальные нарушения ритма при дополнительных проводящих путях ($n=5$), пароксизмальные нарушения ритма при вегетативной дисфункции ($n=4$) в сочетании с миграцией суправентрикулярного водителя ритма ($n=3$), синдромом вертебральных артерий при их врожденной аномалии ($n=7$). Полученные данные свидетельствуют, что большинство детей и подростков с синкопами и пресинкопами имеют или вегетативную дисфункцию, или пароксизмальные нарушения ритма, или их сочетание ($n=22$), а также аномалии вертебральных артерий ($n=7$), в 5 случаях сочетающимися с сердечными аритмиями.

Обоснование профилактических мероприятий в данной группе детей и подростков должно проводиться с учетом ведущих причин синкоп и пресинкоп: вегетативно-сосудистого синдрома и синдрома удлинённого QT. Учитывая, что вегетативно-сосудистые нарушения имеют широкое распространение среди детей и подростков с ДСТ (72,1 %), их коррекция может охватывать большие контингенты, чем только имеющие синкопы и пресинкопы.

Удлинённый интервал QT может иметь несколько вариантов течения [50]:

1. синкопе + удлинение интервала QT (38,2 %);
2. изолированное удлинение интервала QT без эпизодов синкопе в анамнезе (40,2 %),
3. синкопе без удлинения интервала QT (10,8 %);
4. скрытая форма, когда синкопе и удлинение интервала QT не регистрируются. Диагноз в последнем случае ставится ретроспективно после внезапной смерти родственников пробанда.

Понятно, что есть необходимость выявления всех лиц, имеющих удлинённый интервал QT, а не только тех, кто имеет синкопы и пресинкопы.

Высокий процент сочетания удлинения QT интервала и нарушений ритма сердца у детей и подростков с фенотипическими признаками ДСТ указывает на возможную предикторную роль удлинённого интервала QT в возникновении фатальных сердечных аритмий (с учетом внезапных летальных исходов у молодых родственников). Это диктует необходимость проведения профилактических и лечебных мероприятий с учетом вероятных патофизиологических механизмов нарушения процессов реполяризации миокарда.

Зубо-челюстные проблемы у пациентов с ДСТ нередко выходят на первый план. Обследование у стоматолога выявляет преобладание 95%-ного рубежа стоматологических проблем у подростков и молодых лиц. Достоверно более часто встречаются (табл. 24): аномалии прикуса, глубокое резцовое перекрытие, готическое небо, аномалии положения