

Однако стала отмечать после приема кордарона и метопролола через 30-40 мин сердцебиение с распирающей болью за грудиной, резкое усиление одышки, так что не могла себя обслуживать.

По холтеровскому мониторингованию ЭКГ зарегистрированы эпизоды тахикардии с горизонтальной депрессией сегмента ST через 30 минут после приема кордарона и метопролола (рис. 25). Ишемия миокарда в дневное время общей продолжительностью 26 минут. В ночное время (рис. 26) выявлены на фоне брадисистолии 1572 паузы продолжительностью более 2 сек, самая продолжительная 4 секунды в 4 утра. Эти события зарегистрированы на фоне приема кордарона по 200 мг 2 раза в день и метопролола по 25 мг 2 раза в день. С этого времени кордарон и β -блокаторы были отменены.

Назначен магнерот по 2 таблетки 3 раза в день. Это связано с тем, что магний является естественным антагонистом кальция и обладает мембраностабилизирующим действием, присутствием антиаритмическим препаратам I класса, способен препятствовать потере калия клеткой, ингибировать симпатические влияния на сердце, уменьшать дисперсию длины интервала QT.

Последние значения ПТИ – 66% (варфарин 3,75 мг/сут).

В плановом порядке 30 августа 2005 г была проведена электроимпульсная терапия биполярным разрядом 100 Дж. Восстановлен синусовый ритм с ЧСС 70 в минуту.

После восстановления ритма исчезли приступы стенокардии, уменьшилась одышка при физической нагрузке, перебои в работе сердца стали единичными, стабилизировалось АД.

Из семейного анамнеза необходимо отметить, что отец пробанда был ростом 195 см, умер в 41 год от туберкулеза легких.

Мать страдала ИБС, АГ, сахарным диабетом, катарактой, умерла в возрасте 80 лет.

Младший брат умер в новорожденности от неизвестной причины.

Старший сын 1973 года рождения, рост 190 см, имеет признаки дисплазии соединительной ткани (не синдром Марфана), страдает ихтиозом.

Младший сын 1977 года рождения страдает полной формой синдрома Марфана (рис. 24): рост 198 см, дефицит массы тела, долихостеномелия, килевидная деформация грудной клетки, ПМК с регургитацией, РКА, миопия -13 Д со сложной отслойкой сетчатки, лазерокоагуляция, трижды оперирован.

Особенности габитуса пациентки (рис. 23) – астеническая конституция, долихостеномелия (размах рук на 12 см превышает рост), сколиоз грудного отдела позвоночника II степени, килевидная деформация грудной клетки манубриостерального типа, гипермобильность суставов 4 балла по Beighton, Horan.