



Случаи из практики / Clinical cases

© ТОЛСТИКОВА Т. В., БРЕГЕЛЬ Л. В., ЦУРКАН С. В., МАРЧУК Т. П., ДУДНИК А. В.

УДК 616.12-008.318:616.28-008.14-06:616.8-009.83-039.31

DOI: 10.20333/2500136-2020-5-88-92

Синдром Джервелла-Ланге-Нильсена. Семейный случай (клиническое наблюдение)

Т. В. Толстикова^{1,2}, Л. В. Брегель^{1,2}, С. В. Цуркан³, Т. П. Марчук², А. В. Дудник⁴

¹Иркутская государственная медицинская академия последипломного образования, Иркутск 664079, Российская Федерация

²Иркутская областная детская клиническая больница, Иркутск 664022, Российская Федерация

³Иркутская городская детская поликлиника №2, Иркутск 664050, Российская Федерация

⁴Иркутская областная клиническая больница, Иркутск 664079, Российская Федерация

Резюме. Представлен клинический семейный случай синдрома Джервелла-Ланге-Нильсена у 2 детей. Синдром удлинённого интервала QT является одной из ведущих причин внезапной сердечной смерти у детей. Синдром Джервелла-Ланге-Нильсена – один из самых тяжёлых и редких типов синдрома удлинённого интервала QT. Симптомы болезни проявляются уже в младенческом возрасте, характеризуются удлинением интервала QT на ЭКГ, синкопальными состояниями в результате возникновения жизнеугрожающих желудочковой тахикардии и фибрилляции желудочков, сочетаются с врожденной двухсторонней тугоухостью.

Ключевые слова: синдром удлинённого интервала QT, синдром Джервелла-Ланге-Нильсена, нарушения сердечного ритма и проводимости, сердце, дети, ЭКГ, детская кардиология.

Конфликт интересов. Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.

Для цитирования: Толстикова ТВ, Брегель ЛВ, Цуркан СВ, Марчук ТП, Дудник АВ. Синдром Джервелла-Ланге-Нильсена. Семейный случай (клиническое наблюдение). *Сибирское медицинское обозрение*. 2020;(5):88-92. DOI: 10.20333/2500136-2020-5-88-92

Jervell and Lange-Nielsen syndrome. Family case (clinical observation)

T. V. Tolstikova^{1,2}, L. V. Bregel^{1,2}, S. V. Czurkan³, T. P. Marchuk², A. V. Dudnik⁴

¹Irkutsk State Medical Academy of Continuing Education, Irkutsk 664079, Russian Federation

²Irkutsk State Regional Children's Clinical Hospital, Irkutsk 664022, Russian Federation

³Irkutsk City Children's Clinic №2, Irkutsk 664050, Russian Federation

⁴Irkutsk Regional Clinical Hospital, Irkutsk 664079, Russian Federation

Abstract. A clinical family case of Jervell and Lange-Nielsen syndrome in 2 children is presented. Long QT syndrome is one of the leading causes of sudden cardiac death in children. Jervell and Lange-Nielsen syndrome is one of the most severe and rare types of long QT syndrome. Symptoms of the disease appear in infancy; they are characterized by a lengthening of QT interval on ECG, syncope as a result of life-threatening ventricular tachycardia and ventricular fibrillation, combined with congenital bilateral hearing loss.

Key words: long QT interval syndrome, Jervell and Lange-Nielsen syndrome, cardiac arrhythmias and conduction disorders, heart, children, ECG, pediatric cardiology.

Conflict of interest. The authors declare the absence of obvious and potential conflicts of interest associated with the publication of this article.

Citation: Tolstikova TV, Bregel LV, Czurkan SV, Marchuk TP, Dudnik AV. Jervell and Lange-Nielsen syndrome. Family case (clinical observation). *Siberian Medical Review*. 2020; (5):88-92. DOI: 10.20333/2500136-2020-5-88-92

Синдром Джервелла-Ланге-Нильсена является одним самых тяжёлых и редких типов среди клинических вариантов синдрома удлинённого интервала QT (СУИQT) – одной из ведущих причин внезапной сердечной смерти у детей. СУИQT – генетически гетерогенное наследственное состояние, характеризующееся нарушением структуры и функциональности ионных каналов кардиомиоцитов, с удлинением интервала QT на ЭКГ, развитием обмороков на фоне внезапно возникающей желудочковой тахикардии и фибрилляции желудочков.

Основной причиной СУИQT является дисфункция трансмембранных ионных каналов и насосов, приводящая к увеличению продолжительности фазы реполяризации кардиомиоцитов. Нарушение функции ионных каналов может быть обусловлено мута-

цией в генах основных порообразующих альфа-субъединиц, добавочных субъединиц, осуществляющих регуляцию их функции, белков-переносчиков, необходимых для транспортировки молекул, а также вспомогательных белков, опосредующих «встраивание» молекул в биологические мембраны и взаимодействие с клеточными структурами.

На сегодня известно 12 типов т.н. первичного (идиопатического) СУИQT в зависимости от мутации тех или иных генов. Различия в течении данного синдрома связаны с генетическим типом. Клинические проявления СУИQT колеблются от бессимптомного течения (признаки регистрируются только на ЭКГ) до случаев тяжелой глухоты, обмороков и внезапной сердечной смерти. Чаще синкопальные состояния и аритмии возникают на фоне тахикардии, которая мо-

жет быть спровоцирована физической нагрузкой или эмоциональным стрессом (при 1 типе СУИQT, дефект гена *KCNQT1*). Иногда пароксизмы желудочковой тахикардии провоцируются громкими и резкими звуками и могут возникать как во время нагрузки, так и в покое (при 2 типе, *KCNH2*). Реже (при СУИQT 3 типа, *SCN5A*) синкопе и тахикардии возникают на фоне брадикардии, преимущественно в спокойном состоянии и/или во сне. При данном типе физические нагрузки, наоборот, переносятся хорошо и сопровождаются укорочением интервала QT. Среди 12 генетических типов синдрома удлиненного интервала QT, наиболее распространенными являются СУИQT 1, 2 и 3 типа – на них приходится около 90% среди всех генетически подтвержденных случаев.

Существуют также приобретенные (вторичные) варианты СУИQT, связанные с приемом лекарственных препаратов (некоторые антиаритмические и психотропные средства, вазодилататоры, трициклические антидепрессанты, антигистаминные средства, ряд антибиотиков и противогрибковых средств, диуретики), электролитными нарушениями (гипокалиемия, гипокальциемия, гипомагниемия), расстройствами питания, нарушениями со стороны ЦНС, заболеваниями сердца (миокардиты, кардиомиопатии, ишемическое повреждение миокарда). Приобретенные формы СУИQT характеризуются преходящими изменениями на ЭКГ и чаще протекают бессимптомно. Однако это не делает данный вариант синдрома менее опасным по последствиям и прогнозу.

Помимо особенностей проявления аритмий, разные генетические типы идиопатического, генетически детерминированного СУИQT включают также ряд характерных экстракардиальных признаков – например, низкорослость, микрогнатия, низкое расположение ушных раковин, сколиоз, клинодактилия и периодический калий-зависимый паралич при синдроме Андерсена-Тавила, врожденные пороки сердца, АВ-блокада, задержка психомоторного развития, аутизм, гипогликемия, иммунодефициты, аномалии скелета при синдроме Тимоти.

Синдром Джервелла-Ланге-Нильсена – это одна из наиболее известных и редких форм первичного (наследственного) СУИQT, в то же время обладающая наиболее тяжелыми клиническими проявлениями. Частота синдрома Джервелла-Ланге-Нильсена приблизительно оценивается в 1,6 случаев на 1 млн населения [1, 2, 3]. Как правило, при данном синдроме симптомы болезни проявляются уже в младенческом возрасте и выражены сильнее. У больных отмечается врожденная двухсторонняя тугоухость, частые обмороки, головокружения, слабость. Тугоухость при данном синдроме достигает высокой степени и по своей природе является нейросенсорной, т.е. вызванной поражением структур звуковоспринимающего аппарата. Синкопальные состояния чаще возникают после стресса, физической нагрузки или испуга. В ряде случаев при этом регистрируются эпилептоподобные судорожные припадки, что нередко приводит к неправильной постановке диагноза «эпилепсия» и назначению противосудорожной терапии. Для данного синдрома характерно выражен-

ное увеличение длительности интервала QT и высокая частота опасных для жизни желудочковых аритмий. Синдром Джервелла-Ланге-Нильсена наследуется по аутосомно-рецессивному типу. К развитию данного синдрома могут приводить гомозиготные мутации в гене *KCNQ1* или сочетание двух гетерозиготных мутаций в гене *KCNQ1* или сочетание мутаций в генах *KCNQ1* и *KCNE1*.

Медикаментозное лечение СУИQT заключается в профилактике развития жизнеугрожающих аритмий. Поэтому препаратами выбора, в первую очередь, являются бета-блокаторы, которые снижают риск тахикардии и фибрилляции желудочков. Наиболее эффективным средством профилактики внезапной смерти у пациентов с СУИQT является имплантация кардиовертера-дефибрилятора в сочетании с терапией бета-блокаторами.

Однако у пациентов с СУИQT 3 типа, при котором желудочковые тахикардии возникают в покое, при терапии бета-блокаторами может возникнуть ухудшение состояния за счет чрезмерного снижения частоты сердечных сокращений. В этом случае рекомендуется назначение блокаторов натриевых каналов. При данном типе синдрома возможна имплантация электрокардиостимулятора, не допускающего падения частоты ритма ниже критического уровня.

Приводим описание семейного случая СУИQT у 2 детей.

Мальчик Д., дата рождения 16.04.2010. Ребенок от 1 беременности с угрозой прерывания, маловодием, в сроке 20 недель выявлена брадикардия плода. В 30 недель – отеки беременных и предобморочные состояния. У мамы на ЭКГ – блокада левой ветви пучка Гиса. Роды в 39 недель кесаревым сечением, вес при рождении 2790 г, рост 51 см, Апгар 7/8 баллов. С рождения брадикардия ≤ 90 ударов в минуту без гемодинамических нарушений. На ЭКГ: синусовая брадикардия 82 в минуту, феномен укороченного интервала PQ, удлинение QTс до 0,64 сек. На ЭхоКГ структурной патологии сердца не обнаружено. При СХМ-ЭКГ на 1-м месяце жизни синусовый ритм со среднесуточной ЧСС 96 в минуту, эпизоды синоатриальной блокады 2 степени 1 типа с эпизодами брадикардии до 54 в минуту, удлинение QTс до 550 мс (при норме до 440 мс).

В возрасте 2,5 месяцев при обследовании в кардиохирургическом отделении у ребенка развился приступ в виде резкой бледности, вялости, гиподинамии, потливости. На мониторе зарегистрирован эпизод желудочковой тахикардии с частотой до 150 в минуту (рис.1). Ребенок переведен в палату реанимации. Синусовый ритм восстановился самостоятельно с частотой 65-88 в минуту. Поставлен диагноз: синдром удлиненного интервала QT, эпизоды желудочковой тахикардии. Рекомендована имплантация кардиовертера-дефибрилятора. Назначен анаприлин в дозе 0,7 мг/кг/сут.

В возрасте 11 месяцев проведена имплантация кардиовертера-дефибрилятора (ИКД) Medtronic Maximo II DR с эпикардиальными предсердным и желудочковым стимуляционными электродами и подкожным дефибрилляционным электродом (6996 SQ фирмы Medtronic). На момент проведения операции в лите-

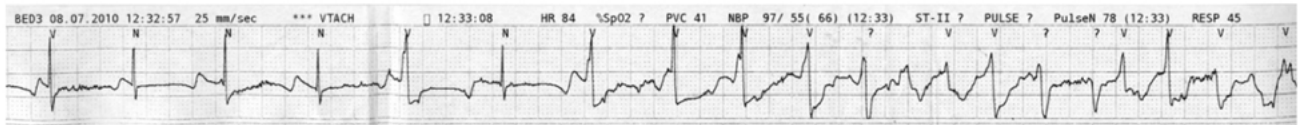


Рисунок 1. Фрагмент ЭКГ. Мальчик Д., возраст 2,5 мес.
Torsades de pointes (полиморфная желудочковая тахикардия)
Figure 1. Fragment of ECG. Boy D., 2.5 months old.

ратуре присутствовали единичные наблюдения имплантации кардиовертера у маленьких детей [4, 5]. При составлении плана операции руководствовались методикой, изложенной в работе M. Luedemann et al. [4]. Операция была проведена под общей анестезией, для доступа к сердцу и фиксации стимуляционных эпикардиальных электродов использована срединная стернотомия. Дефибрилляционный электрод установлен субфасциально по ходу 6 межреберья слева до паравертебральной линии методом туннелирования, что потребовало дополнительной инцизии размером 2 см в 6 межреберье по передне-подмышечной линии. Кардиовертер-дефибриллятор был помещен в сформированное ложе под прямой мышцей живота справа. Такое размещение ИКД и дефибрилляционного электрода способно обеспечить эффективную дефибрилляцию, поскольку волна деполяризации при нанесении шокового разряда распространяется через оба желудочка сердца. Адекватный сенсинг желудочковых аритмий обеспечивается с эпикардиального полярного электрода, подшитого к правому желудочку. Имплантация предсердного электрода и использование двухкамерной системы оправдывалось двумя соображениями: во-первых, такая система имеет преимущества по сравнению с однокамерной при дискриминации желудочковых от наджелудочковых аритмий; во-вторых, в ряде работ отмечена польза предсердной стимуляции при СУИQT (особенно в сочетании с синдромом слабости синусового узла), при которой наблюдалось уменьшение интервала QT [6, 7]. Течение послеоперационного периода без особенностей.

Продолжена терапия анаприлином в дозе 0,5 мг/кг/сут.

В 1 год 3 мес. диагностирована двухсторонняя нейросенсорная тугоухость 4 ст. В 2014 году выполнена кохлеарная имплантация бинаурально.

В дальнейшем при плановых тестированиях (follow up) функция ИКД не нарушена, детектированы единичные эпизоды неустойчивой желудочковой тахикардии (на фоне постоянно приема анаприлина в дозе 0,5 мг/кг/сут), не требующие антитахистимуляции и шоковых разрядов. Также отмечалась 100% предсердная стимуляция, на фоне которой значительно уменьшился интервал QT.

Доза анаприлина постепенно увеличена до 1 мг/кг/сут.

19.11.15г. зарегистрирован эпизод желудочковой тахикардии, купирован разрядом ИКД.

31.08.16г. выполнена плановая замена ИКД в связи с признаками истощения батареи. Признаков повреждения изоляции электродов не выявлено, функция их в ходе интраоперационного тестирования не

нарушена. В раннем послеоперационном периоде при телеметрии устройства выявлено периодическое появление "шума" на желудочковом канале длительностью менее 1 сек, при этом значение импеданса, порог стимуляции в норме. При перепрограммировании (загрублении) чувствительности до 0,6 мВ на желудочковом канале (исходное значение 0,3 мВ) шум не детектируется. Для оценки адекватности распознавания желудочковых событий кардиовертером-дефибриллятором после перепрограммирования чувствительности выполнено ЭФИ. Под общей анестезией проведена индукция фибрилляции желудочков алгоритмом T-Shock, адекватно распознана аритмия, купирована разрядом 15 Дж. При дальнейшем наблюдении шум на желудочковом канале не детектировался. Терапия бета-блокаторами для профилактики желудочковой тахикардии продолжалась.

25.10.16г. вновь отмечен эпизод желудочковой тахикардии, адекватно распознанный устройством и купированный разрядом дефибриллятора 15 Дж.

2.06.17г. состоялось синкопальное состояние в бане. При телеметрии в этот момент зарегистрированы два мотивированных срабатывания устройства.

В течение 2018 года эпизодов ЖТ не зарегистрировано.

В мае 2019 года на фоне терапии анаприлином в дозе 1 мг/кг/сут появились эпизоды потери сознания. При тестировании ИКД вновь отмечено появление шума на электроде. В связи с этим принято решение о замене желудочкового электрода, необходимого для адекватной детекции аритмий и исключения немотивированных срабатываний устройства. При этом руководствовались тем, что успешная установка одного стимуляционного электрода существенно менее травматична, чем альтернативные варианты, в частности имплантация ИКД с эндокардиальными стимуляционными и дефибрилляционными электродами. Это, в свою очередь, позволит существенно выиграть время и провести имплантацию эндокардиальной системы в значительно более старшем возрасте. 11.06.2019 г. проведена имплантация эндокардиального желудочкового электрода. Под общей анестезией из разреза в правой подключичной области протяженностью 2 см выполнена пункция правой подключичной вены, через которую проведен электрод с активной фиксацией Tendril 58cm (St Jude Medical). Дистальный конец электрода фиксирован в правом желудочке, а проксимальный методом туннелирования в подкожной клетчатке проведен в ложе ИКД и подсоединен к желудочковому каналу устройства. При дальнейших тестированиях устройства шум не детектировался, значения импеданса, чувствительности и порога стимуляции в норме.

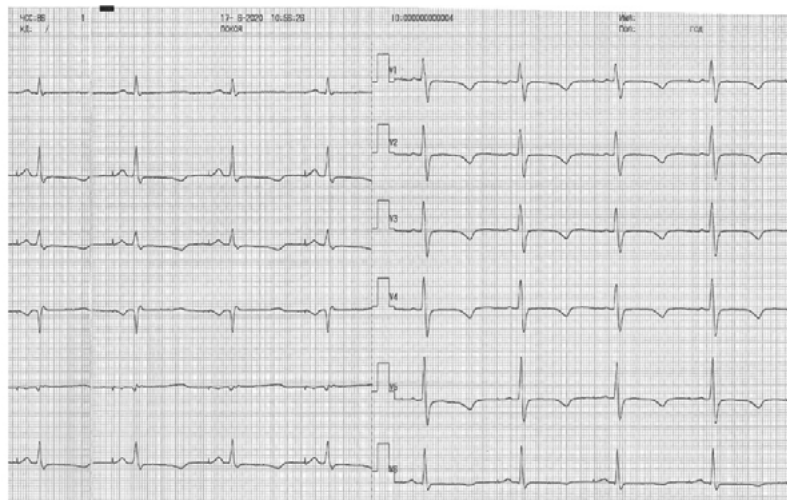


Рисунок 2. ЭКГ. Мальчик Д., возраст 10 лет. Артифициальная ЭКГ. Удлинение интервала QT.
Figure 2. ECG. Boy D., 10 years old. Artificial ECG. Prolongation of QT interval.

В сентябре 2019 г. отмечался эпизод резкой слабости после бега. 19.11.19 г. – эпизод слабости, сопровождающийся разрядом ИКД. При тестировании 19.11.19 г. документировано 3 эпизода фибрилляции желудочков, успешно купированы разрядом ИКД. Последний эпизод слабости без потери сознания и срабатывания ИКД произошел 26.11.19 г.

В настоящее время ребенок продолжает прием анаприлина в дозе 1 мг/кг/сутки. На ЭКГ от 17.06.20 (рис. 2): артифициальная ЭКГ с частотой навязанного ритма 85 в мин. Интервал QT – 0,40 сек (при норме 0,33 сек), т.е. превышает норму на 0,07 сек (допустимое отклонение не более 0,05 сек). Диффузное нарушение процесса реполяризации миокарда.

СХМ-ЭКГ от 17-18.06.20: постоянно отмечалось удлинение интервала QT более 0,05 сек. (максимальное превышение до 0,13 сек.). При автоматическом анализе превышение порога в 0,480 с. (максимальное значение интервала QT при имеющейся минимальной ЧСС) суммарно отмечалось в течение 14 часов 14 минут. При произвольной ручной выборке интервала QT определялось превышение максимально допустимых значений до 537 мс. Автоматически вычисленное максимальное значение скорректированного интервала QT – 599 мс (норма до 480 мс). Эхокардиографические показатели в норме.

Сестра пациента 29.12.2016 г.р., от 2 беременности, 2 родов. Беременность протекала с ОРВИ в 18 недель, во второй половине – анемия (принимала препараты железа). По УЗИ выявлены нарушения маточно-плацентарного кровотока 3 ст. Недостаточный рост плода. Роды преждевременные, оперативные в 30 недель по медицинским показаниям. Масса тела при рождении 1290 г, рост 40 см, Апгар 6/7 баллов. Состояние тяжелое за счет незрелости, дыхательных нарушений (РДС). С рождения умеренная брадикардия 102-106 в минуту. Кратковременно получала кардиотоническую терапию (внутривенная инфузия допамина/добутрекса). С учетом клинко-анамнестических данных, переведена в отделение патологии новорожденных и недоношенных детей, где находилась с

12.01.17 по 2.03.17г. На ЭКГ в первый месяц жизни ритм синусовый 115-120 в минуту. Электрическая ось сердца – нормальное положение. Удлинение интервала QTс до 0,54 сек (при норме до 0,44 сек). При проведении СХМ-ЭКГ от 15.02.17г. регистрировался синусовый ритм со среднесуточной ЧСС 130 в минуту, средняя ЧСС днем – 123, ночью – 119, единичные суправентрикулярные экстрасистолы, редкие эпизоды миграции водителя ритма. За период наблюдения отмечалось преходящее удлинение QTс до 541 мс (норма – до 440 мс). На ЭхоКГ – открытое овальное окно 0,27 см. Диагностирован СУИQT. Показаний к имплантации кардиовертера-дефибриллятора не выявлено. Осмотрена сурдологом, выявлена 2-х-сторонняя нейросенсорная тугоухость 4 ст. От аппаратной коррекции слуха и кохлеарной имплантации родители отказались. В настоящее время самочувствие ребенка не страдает, эпизодов синкопе и пресинкопе не отмечалось, получает анаприлин 1 мг/кг/сутки. На ЭКГ от 17.06.20: ритм синусовый, ЧСС 75-89 в мин., горизонтальное положение электрической оси сердца, неполная блокада правой ножки пучка Гиса, нарушение процесса реполяризации миокарда. Интервал QT удлиннен на 0,13 сек. Корректированный интервал QT 562 мс (N до 430 мс).

На СХМ-ЭКГ от 17-18.06.20: интервал QT за часы наблюдения колеблется от нормальных значений 0,03-0,04 сек. до превышения нормативных показателей на 0,05-0,06 сек. (допустимые отклонения $\pm 0,05$ сек.), скорректированный QT от нормальных значений до превышения допустимой возрастной нормы – более 310 мсек. (максимально – 400 мсек.).

Родителям и близким родственникам проводилось электрокардиографическое обследование, ни у кого удлинения интервала QT не зарегистрировано.

Заключение

В представленном наблюдении, у двух детей в семье обнаружен самый тяжелый и редкий тип СУИQT, сочетающийся с 2-х-сторонней нейросенсорной тугоухостью, что клинически соответствует синдрому Джервелла-Ланге-Нильсена. В Иркутской области

это единственная стоящая на учете семья с данным синдромом и, в соответствии с численностью детского населения области (523000), распространенность синдрома Джервелла-Ланге-Нильсена составляет 1 на 261 000, что значительно выше приводимой в литературе средней частоты данного синдрома 1 на 1,6 млн [1, 2, 3]. По данным литературы, ориентировочная частота (распространенность) этого синдрома 1 на 200 000 в Норвегии и Швеции считается высокой [3, 8, 9]. Для данного типа СУИQT характерно появление клинических признаков в раннем возрасте [3], как и произошло в нашем наблюдении, причем у мальчика к возрасту 2,5 месяцев было документировано удлинение QTc до 0,55 сек и уже произошел эпизод пресинкопе на фоне желудочковой тахикардии. Эти данные являются строгими показаниями к имплантации ИКД [10], которая была выполнена пациенту в 11 месяцев. У сибса (девочка) болезнь протекает в более мягкой форме.

Представленное наблюдение уникально ввиду очень раннего появления тяжелой клинической симптоматики и обусловленной этим необходимостью имплантации кардиовертера-дефибриллятора в возрасте до 1 года, а также особенностей клинического течения в условиях применения всех рекомендуемых методов лечения, включая медикаментозные и хирургические.

Очень раннее появление жизнеугрожающей симптоматики синдрома Джервелла-Ланге-Нильсена ставит вопрос о целесообразности выполнения обязательного электрокардиографического скрининга на 1-м месяце жизни.

Литература / References

1. Fraser GR, Froggatt P, Murphy T. Genetical aspects of the cardio-auditory syndrome of Jervell and Lange-Nielsen (congenital deafness and electrocardiographic abnormalities). *Annals of Human Genetics*. 1964;28(1-3):133-157.
2. Jervell A, Lange-Nielsen F. Congenital deaf-mutism, functional heart disease with prolongation of QT interval and sudden death. *American Heart Journal*, 1957;54(1)59-68.
3. Беляева ММ, Ильдарова РА, Школьниковы МА. Синдромы Андерсена-Тавила, Тимоти, Джервелла-Ланге-Нильсена: полиорганная патология с высоким риском внезапной сердечной смерти. *Педиатрия. Журнал им. Г.Н. Сперанского*. 2016;95(3):80-85. [Belyaeva MM, Il'darova RA, Shkol'nikova MA. Andersen-Tawil, Timothy, Jervell-Lange-Nielsen syndromes: multiple organ pathology with a high risk of sudden cardiac death. *Pediatrics. Journal named after G.N. Speransky*. 2016;95(3):80-85. (In Russian)]
4. Luedemann M, Hund K, Stertmann W, Michel-Behnke I, Gonzales M, Akintuerk H, Schranz D. Implantable cardioverter defibrillator in a child using a single subcutaneous array lead and an abdominal active can. *Pacing and Clinical Electrophysiology*. 2004; 27(1):117-9.
5. Kriebel T, Ruschewski W, Gonzalez y Gonzalez M, Walter K, Kroll J, Kampmann C, Heinemann M, Schneider H, Paul T. ICD Implantation in infants and small children: the extracardiac technique. *Pacing and Clinical Electrophysiology*. 2006;29(12):1319-25.

6. Hirao H, Shimizu W, Kurita T, Suyama K, Aihara N, Kamakura S, Shimomura K. Frequency-dependent electrophysiologic properties of ventricular repolarization in patients with congenital long QT syndrome. *Journal of the American College of Cardiology*. 1996;28(5):1269-77.

7. Moss AJ, Liu JE, Gottlieb S, Locati EH, Schwartz PJ, Robinson JL. Efficacy of permanent pacing in the management of high-risk patients with long QT syndrome. *Circulation*. 1991; 84(4):1524-9.

8. Siem G, Früh A, Leren TP, Heimdal K, Teig E, Harris S. Jervell and Lange-Nielsen syndrome in Norwegian children: Aspects around cochlear implantation, hearing, and balance. *Ear and Hearing*. 2008;29(2):261-9.

9. Winbo A, Stattin EL, Diamant UB, Persson J, Jensen SM, Rydberg A. Prevalence, mutation spectrum, and cardiac phenotype of the Jervell and Lange-Nielsen syndrome in Sweden. *EP Europace*. 2012; 14(12):1799-806.

10. Schwartz PJ, Spazzolini C, Crotti L, Bathen J, Amlie JP, Timothy K, Shkolnikova M, Berul CI, Bitner-Grindzicz M, Toivonen L, Horie M, Schulze-Bahr E, Denjoy I. The Jervell and Lange-Nielsen syndrome: natural history, molecular basis, and clinical outcome. *Circulation*. 2006;113(6):783-90.

Сведения об авторах

Толстикова Татьяна Вячеславовна, доцент, к.м.н., детский кардиолог, Иркутская государственная медицинская академия последипломного образования; адрес: Российская Федерация, 664079, г. Иркутск, м-н Юбилейный, д.100; Иркутская областная детская клиническая больница, адрес: Российская Федерация, 664022, г. Иркутск, б. Гагарина, д.4; тел.: +79834034800; e-mail: tv.tolstikova@mail.ru, <https://orcid.org/0000-0002-7086-407X>

Брегель Людмила Владимировна, д.м.н., профессор, заведующая кардиологическим отделением, Иркутская государственная медицинская академия последипломного образования; адрес: Российская Федерация, 664079, г. Иркутск, м-н Юбилейный, д.100; Иркутская областная детская клиническая больница, адрес: Российская Федерация, 664022, г. Иркутск, б. Гагарина, д.4; тел.: +79021751993; e-mail: loudmilabregel@yandex.ru, <https://orcid.org/0000-0002-7668-1282>

Цуркан Светлана Владимировна, врач детский кардиолог, Иркутская городская детская поликлиника № 2; адрес: Российская Федерация, 664050, г. Иркутск, проспект Маршала Жукова, д.62; тел.: +79148836085; e-mail: curkan_s@mail.ru, <https://orcid.org/0000-0002-6574-6917>

Марчук Татьяна Павловна, заведующая отделением функциональной диагностики, Иркутская областная детская клиническая больница, адрес: Российская Федерация, 664022, г. Иркутск, б. Гагарина, д.4; тел.: +79027678811; e-mail: tatyana0605@gmail.com, <https://orcid.org/0000-0001-7299-9966>

Дудник Алексей Владимирович, сердечно-сосудистый хирург, Иркутская областная клиническая больница, адрес: Российская Федерация, 664079, г. Иркутск, м-н Юбилейный, д.100, тел.: +79021760146; e-mail: arrhythmology2@gmail.com, <https://orcid.org/0000-0001-8459-1538>

Author information

Tatyana V. Tolstikova, Associate Professor, cardiologist, Candidate of Medical Sciences, Irkutsk State Medical Academy of Continuing Education; Address: 100, Yubileiny, Irkutsk, Russian Federation 664079; Irkutsk State Regional Childrens Clinical Hospital; Address: 4, b-r Gagarina, Irkutsk, Russian Federation 664022; Phone: +79834034800; e-mail: tv.tolstikova@mail.ru, <https://orcid.org/0000-0002-7086-407X>

Ljudmila V. Bregel, Doctor of Medical Sciences, Professor, head of cardiology department, Irkutsk State Medical Academy of Continuing Education; Address: 100, Yubileiny, Irkutsk, Russian Federation 664079; Irkutsk State Regional Childrens Clinical Hospital; Address: 4, b-r Gagarina, Irkutsk, Russian Federation 664022; Phone: +79021751993; e-mail: loudmilabregel@yandex.ru, <https://orcid.org/0000-0002-7668-1282>

Svetlana V. Czurkan, cardiologist, Irkutsk City Children's Clinic №2; Address:62, prospekt Marshala Zhukova; Irkutsk, Russian Federation 664050; Phone: +79148836085; e-mail: curkan_s@mail.ru, <https://orcid.org/0000-0002-6574-6917>

Tatyana P. Marchuk, head of functional diagnostics department; Irkutsk State Regional Childrens Clinical Hospital; Address: 4, b-r Gagarina, Irkutsk, Russian Federation 664022; Phone: +79027678811; e-mail: tatyana0605@gmail.com, <https://orcid.org/0000-0001-7299-9966>

Aleksej V. Dudnik, cardiovascular surgeon, Irkutsk Regional Clinical Hospital; Address: 100, Yubileiny, Irkutsk, Russian Federation 664079; Phone: +79021760146; e-mail: arrhythmology2@gmail.com, <https://orcid.org/0000-0001-8459-1538>

Дата поступления: 19.08.2020

Дата рецензирования: 14.09.2020

Принята к печати: 05.10.2020

Received 19 August 2020

Revision Received 14 September 2020

Accepted 05 October 2020



This work is licensed under the Creative Commons Attribution 4.0 International License. To view a copy of this license, visit <http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>.