

А.С. Сенаторова, д.м.н., профессор, завідувача кафедри педіатрії №1 і неонатології Харківського національного медичного університету

# Нарушення ритма серця у дітей

**Актуальність проблеми порушень ритма серця (НРС) у дітей пояснюється рядом причин: з одної сторони, високою частотою розвитку життєнебезпечних ускладнень, таких як раптова смерть, серцева недостаточність, тромбоемболія, аритмогенна кардіоміопатія, останка серця і пов'язаний з ними високий ризик летального исхода; з другої – ростом виявляемості даної патології у дітей, котрий пов'язаний як з покращенням якості діагностики, так і з збільшенням кількості дітей з вродженими і придбаними органічними захворюваннями серця, о чому свідчать дані клініко-епідеміологічних досліджень останніх років. При холтеровському моніторингу поширеність НРС досягає 50%. По даним зарубіжних авторів, 5% госпіталізацій дитячого населення в відділення інтенсивної терапії пов'язані з аритміями. В педіатричній практиці життєнебезпечні аритмії становлять близько 1,5% всієї серцево-судинної патології і 5,6% всіх НРС.**



А.С. Сенаторова

По даним І.П. Минкова, поширеність НРС в цілому становить від 0,6 до 5,2 випадку на 1 тис. дітей городського населення. Згідно з результатами дослідження О.А. Мутафьяна, НРС виявляють у 15-20% дітей з серцево-судинною патологією, причому порушення ритма серця зустрічається однаково часто у дітей всіх вікових груп. По даним Л.М. Макарова, передсердно-желудочкова блокада I ступеня при 24-годинному моніторингу ЕКГ по Холтеру реєструється у 8,6% здорових дітей 3-15 років, наджелудочкова екстрасистолія – у 10-40% дітей того ж віку, частота виявлення желудочкової екстрасистолії варіює від 18% випадків у новонароджених до 27-57% у підлітків 13-15 років. М.А. Школьнікова і співавт. при скринінговому дослідженні 370 практично здорових школярів г. Москви в 13,5% випадків виявили міграцію водія ритма серця, в 3,5% – синусову брадикардію, в 2,7% – ускорений передсердний ритм, в 1,9% – феномен удлиненого інтервала QT.

Многочисленність аритмій пов'язана з різноманітністю різних видів електричної нестабільності міокарда, викликані порушеннями возбудимості, провідності і скоротимості серцевої м'язової тканини (кардіоміопатії, міокардити, генетично обумовлені захворювання, вроджені НРС і др.) і екстракардіальними (дисрегуляція центральної нервової системи і вегетативна дисфункція, порушення електролітного балансу, інфекції, ендокринна патологія і др.) факторами, а також їх поєднанням.

Вопрос порушення ритма серцевої діяльності – найбільш складний в клінічній кардіології дитячого віку, що обумовлено багаточисленністю їх походження, багатогранністю механізмів патогенезу, складністю діагностики аритмій у дітей, недостатньою інформованістю лікарів дитячої медицини і течення аритмій в дитячому віці.

Причини і механізми розвитку аритмій у дітей без явних клінічних ознак патології серцево-судинної системи давно викликають інтерес у кардіологів. При констатації аритмії перед лікарем завжди стоїть питання: чи є НРС наслідком міокардиту? Припускається, що більшість випадків ідіопатических желудочкових НРС мають вторинну природу і виникають на фоні субклінічески протікаючих захворювань міокарда. Великі зони ураження в системі проведення імпульсів можуть служити причиною НРС і призводити до летального исходу навіть без наявності інших симптомів міокардиту. По даним D. Lecomte і співавт., у раптово померлих при проведенні аутопсії нерідко виявляються ознаки запалення міокарда і міокардіального фіброзу, не діагностовані при житті. В роботах ряду авторів показано, що у 40-100% пацієнтів з ідіопатическими (по даним загальноклініческого дослідження) желудочковими тахіаритміями при проведенні ендоміокардіальної біопсії (ЕМБ) виявляються гистологіческі зміни, такі як запалительна інфільтрація, некроз і інтерстиціальний фіброз. Очевидно, що подібні гистологіческі зміни можуть відображати наявність латентного міокардиту, котрий в свою чергу потенціально здатний брати участь в формуванні умов для виникнення механізму ге-ентрі і розвитку желудочкових аритмій.

Існують дані про те, що желудочкові аритмії можуть бути першими і в процесі тривалого часу єдиним проявом запалительного і/або аутоімунного процесу в серці. По даним російських учених, в 3-10% випадків на аутопсії при раптової смерті були виявлені ознаки міокардиту. В віці до 30 років цей показник досягає 22%, що свідчить про більш часте ураження серця у молодих людей.

Неправильна інтерпретація причин аритмії може призвести до невірних терапевтичних дій і спровокувати життєнебезпечну ситуацію.

## Визначення

НРС – група захворювань, проявляються порушенням нормального ритму і регулярності серцевих скорочень, обумовлених зміною джерела збудження серця або порушенням проведення імпульсу і послідовності активації передсердь і желудочків.

НРС можуть існувати як окремі нозологіческі форми, так і ускладнювати перебіг інших захворювань, представляючи найбільшу небезпеку для життя дитини.

## Етіологія

В формуванні аритмій виділяють дві групи етіологіческих факторів: кардіальні і екстракардіальні причини.

- К кардіальним причинам відносять:
- вроджені пороки серця;
  - кардити;
  - кардіоміопатії (ідіопатическі, вторинні);
  - опухолі і др.

Екстракардіальні причини розвитку аритмій пов'язані з порушенням іннервації серця при ураженні центральної і вегетативної нервової системи. В дитячому віці аритмії часто мають екстракардіальне походження. При цьому велику роль грає перинатальна патологія (неблагоприятне перебіг вагітності і родов, недоношеність, внутрішньоматочна гіпотрофія, інфікування і др.), що призводить до порушення морфогенезу і функціональної незрілості провідної системи серця. Перинатальні ураження ЦНС можуть призвести до порушення нейровегетативної регуляції ритму з зміною взаємодій симпатического і парасимпатического відділів вегетативної нервової системи, внаслідок чого виникає електрическа нестабільність міокарда і провідної системи серця, а також зниження функціональних резервів адаптації симпатoadrenalового ланки регуляції серцевого ритму.

## Патогенез

Існує кілька патогенетических механізмів розвитку аритмій. Серед них виділяють:

- порушення формування імпульсів – медленна діастоліческа деполаризація, аутопотенціали, асинхронна реполяризація (міграція водія ритма);
- порушення проведення збудження – простий блок проведення, циркуляція збудження по замкнутому колу ге-ентрі (пароксизмальна тахікардія, синусно-передсердна і передсердно-желудочкова блокади, блокади ножек пучка Гіса);
- комбіновані форми (синдром Фредеріка, синдром слабості синусового вузла).

## Класифікація порушень ритма серця

На сьогоднішній день вищеописані механізми покладені в основу практическі всіх клініческих класифікацій НРС, котрі не принципіально і незначительно відрізняються одна від другої. На наш погляд, однією з найбільш повних і точних класифікацій є класифікація НРС у дітей Н.А. Белоконов (1987).

- I. Порушення формування імпульсу
  - A. Номотопні порушення:
    - синусова тахікардія;
    - синусова брадикардія;
    - синусова аритмія;
    - міграція водія ритма.
  - B. Гетеротопні (ектопіческі) порушення ритму:
    - екстрасистолія:
      - передсердна, передсердно-желудочкова, желудочкова;
      - єдинична, груповая, аллоритміческа, інтерполірована, парасистоліческа;
      - рання і поздня;
      - пароксизмальна тахікардія:
        - наджелудочкова (передсердна, передсердно-желудочкова);
        - желудочкова;
        - непароксизмальна тахікардія:
          - передсердна з передсердно-желудочковою блокадою і без неї;
          - передсердно-желудочкова;
          - внутрішньожелудочкова;
          - трепетання і мерцання передсердь;
          - трепетання і мерцання желудочків.
- II. Порушення провідності
  - синоаурикулярна блокада;
  - внутрішньопередсердна блокада;
  - передсердно-желудочкова блокада I, II, III ступенів;
  - внутрішньожелудочкова блокада:
    - одностороння, двустороння;
    - повна, неповна;
    - постійна, перехідна, перемежаючяся.
- III. Комбіновані аритмії
  - синдром слабості синусового вузла;
  - синдром преждевременного збудження желудочків;
  - передсердно-желудочкова диссоціація.

## Клініческі прояви аритмій

НРС у дітей нерідко протікають бессимптомно, що не дозволяє точно встановити час їх появи. Приблизно в 40% випадків аритмії виявляють випадково (на ЕКГ) або при обстеженні в зв'язі з перенесеною ОРВІ. Діти значительно рідше дорослих скаржаться на серцебиття, ощущение перебоїв в діяльності серця, його замирання, навіть при важких формах аритмії. Наряду з цим в препубертатному і пубертатному віці НРС можуть мати яскраву емоціональну окраску, обумовлену психовегетативними порушеннями, і супроводжуватися іншими кардіальними і екстракардіальними скаргами: болями в області серця, підвищеною збудливістю, порушеннями сну, метеочувствительністю. При аритміях можливі слабкість, головокруження і обморочки (при вираженій синусовій брадикардії, передсердно-желудочкової блокаді, синдромі слабості синусового вузла, пароксизмальних тахікардіях). В зв'язі з цим ми приводимо найбільш часті ситуації, супроводжує НРС, завдяки котрим останні можуть бути виявлені.

- Неотложні стани:
  - тахіаритмія;
  - втрата свідомості.
- Скарги, анамнез:
  - захворювання серця, аритмії, синдром раптової смерті у родичів;
  - перебої серцевої діяльності;
  - приступи серцебиття;
  - кардіалгії;
  - ощущение нехватки повітря;
  - головна біль, головокруження, втомибельність;
  - відставання в фізичному розвитку;
  - констатована патологія серця.
- Об'єктивне дослідження:
  - тахікардія (↑30% від N);
  - брадикардія (↓30% від N);
  - екстратони;
  - ознаки вегетативної дисфункції;
  - диспластический статус.

Таблиця 1. Вікові норми частоти серцевих скорочень

Вік	ЧСС, в мин	Вік	ЧСС, в мин
Новонароджені	120-140	7 років	85-90
6 міс	130-135	8 років	80-85
1 рік	120-125	9 років	80-85
2 роки	110-115	10 років	78-85
3 роки	105-110	11 років	78-84
4 роки	100-105	12 років	75-82
5 років	98-100	13 років	72-80
6 років	90-95	14 років	72-78

Таблиця 2. Вікові норми артеріального тиску у дітей різних вікових груп

Вік	Систоліческий	Діастоліческий	Пульсовий	Середній
1 сут	60	36	24	50
5 сут	72	40	32	-
10 сут	79	43	36	57
1 міс	83	44	39	-
5 міс	90	49	41	-
1 рік	95	57	38	72
3 роки	102	58	44	73
5 років	103	60	43	75
10 років	106	60	46	81
14-16 років	110	70	40	86
Взрослі	120	80	40	95



**Діагностика**

Обследование детей с НРС на догоспитальном этапе:

- анамнез: генеалогический, развития ребенка, течения беременности;
- клинический анализ крови;
- анализ мочи;
- ЭКГ (в том числе вне и во время приступа пароксизмальной тахикардии);
- рентгенография черепа и шейного отдела позвоночника;
- рентгенография грудной клетки;
- ЭКГ родителей;
- консультация ЛОРа, окулиста (глазное дно).

План обследования детей с НРС в условиях стационара:

- ЭКГ, суточный холтеровский мониторинг ЭКГ;
- эхокардиография (доплер-эхокардиография);
- велоэргометрия;
- клиноортостатическая проба;
- электроэнцефалография, эхоэнцефалография;
- оценка исходного вегетативного статуса, реактивности, обеспечения;
- проба с аймалином (для детей с синдромом Вольфа-Паркинсона-Уайта);
- психологическое тестирование;
- ЭКГ высокого разрешения;
- чреспищеводное электрофизиологическое исследование сердца (по показаниям);
- инвазивное электрофизиологическое исследование (по показаниям);
- электрокардиографическое картирование;
- ядерно-магнитная резонансная томография (по показаниям);
- эндомиокардиальная биопсия (по показаниям);
- вирусологическое и иммунологическое исследование;

• кардиоселективные ферменты (ЛДГ и ее фракции, КФК и ее МВ-фракции, тропонин);

• увеличение количества CD4 и изменение соотношения CD4/CD8, увеличение количества CD22, IgM, IgG, IgA и ЦИК;

• реакция торможения миграции лимфоцитов (РТМЛ) с сердечным антигеном;

• тест дегрануляции базофилов (ТДБ), отражающий процентное содержание дегранулированных форм в периферической крови;

• определение кардиального антигена (КАГ) и специфических циркулирующих иммунных комплексов;

• провоспалительные цитокины (интерлейкины 1β, 6, 8, 10, ФНОα), поддерживающие процесс иммунного воспаления в сердечной мышце;

– консультации специалистов (невропатолога, психоневролога, вертебролога, эндокринолога и др.)

Следует отметить, что при оценке состояния сердечно-сосудистой системы необходимо правильно оценивать показатели частоты сердечных сокращений и артериального давления у детей различных возрастных групп. Нормативы этих показателей представлены в таблицах 1 и 2.

**Лечение**

Лечение НРС, особенно угрожающих жизни, осуществляют строго индивидуально в зависимости от их происхождения, формы, продолжительности, влияния на самочувствие ребенка и состояние гемодинамики. Оно направлено на создание условий, способствующих прекращению аритмии и препятствующих ее рецидивам. Принципы терапии включают:

– лечение основного заболевания (врожденной патологии сердца, миокардита, вегетососудистой дистонии и др.);

– нормализацию образа жизни;

– немедикаментозную терапию;

– применение антиаритмических препаратов;

– хирургическое лечение (радиочастотная абляция, имплантация кардиостимулятора, имплантация дефибриллятора и др.).

Продолжение в следующем номере. 3



# Предикторы внезапной сердечной смерти у детей

**Забота о здоровье подрастающего поколения – одна из приоритетных задач отечественного здравоохранения, реализовывать которую призваны работники и первичного, и специализированного звена. Некоторые актуальные аспекты детской и подростковой кардиологии оказались в центре внимания участников одного из пленарных заседаний XII Национального конгресса кардиологов Украины, проходившего 21-23 сентября в г. Киеве.**

**О подходах к стратификации риска внезапной сердечной смерти (ВСС) рассказала заведующая кафедрой педиатрии Донецкого национального медицинского университета им. М. Горького, доктор медицинских наук, профессор Наталья Владимировна Нагорная.**

– В последнее время в средствах массовой информации стали все чаще появляться сообщения о внезапной смерти внешне абсолютно здоровых детей и подростков. Известен целый ряд случаев, когда смерть наступала во время урока физкультуры или после физической нагрузки. Как правило, эта информация вызывает широкий общественный резонанс, начинается активный поиск виновных. Родным и близким бывает сложно осознать, что риску ВСС подвержен каждый ребенок с кардиальной патологией, подчас неуставленной. В сложившейся ситуации основная задача состоит в том, чтобы разобраться в объективных причинах каждого фатального события и в будущем общими усилиями попытаться их предотвратить.

Согласно определению рабочей группы комитета экспертов Европейского общества кардиологов под ВСС понимают естественную смерть вследствие сердечной патологии, которой предшествовала внезапная потеря сознания, наступающая в течение часа после появления острой симптоматики. О наличии заболевания сердца может быть известно, но время и способ наступления смерти неожиданны.

Особое опасение вызывают эпидемиологические данные о частоте ВСС, представленные зарубежными и российскими учеными. Ежегодно в США по этой причине погибает около 5-7 тыс. детей (D. Driscoll, 1985; В. Магон, 1998). В России распространенность ВСС у детей с установленным заболеванием сердца составляет 1-13:100 000, у детей, занимающихся спортом, – 1:200 000. По результатам патологоанатомических секций, на долю ВСС приходится 2,3 и 0,6% всех смертей в группе лиц, не достигших 22 лет, и у детей в возрасте 3-13 лет соответственно (М.А. Школьников, Л.М. Макаров, 2000). Серьезная оценка частоты ВСС в Украине пока не проводилась. По официальным данным, за последние 20 лет было зарегистрировано 14 случаев детской ВСС, связанной с занятиями физкультурой.

На данный момент известно, что в 20% случаев ВСС наступает во время занятий спортом, в 30% случаев – во время ночного сна, в 50% – при различных обстоятельствах.

В немедленном комплексном кардиологическом обследовании нуждаются дети, которые во время физического напряжения испытывают загрудинную боль, неизменную на вдохе или при пальпации. Болевые ощущения могут сопровождаться боязнью осуществления движений, при этом других, некардиологических причин не обнаружено. Обоснована настороженность в отношении маленьких пациентов, анамнез которых содержит упоминания о синкопальных состояниях без продромальных явлений или с предшествующим учащением сердечного ритма. С особым вниманием следует относиться к пациентам с ВСС в семейном анамнезе (Л.А. Зубов, В.И. Томилов, С.Ю. Назаренко, 2009).

Известно, что непосредственными причинами ВСС являются асистолия (88% случаев) у детей младшей возрастной группы и желудочковая тахикардия (80% случаев) у детей с органической патологией сердца и в старшей возрастной группе. Асистию ассоциируют с появлением разной продолжительности пауз, которые регистрируют во время проведения стандартной ЭКГ или суточного мониторинга сердечного ритма.

При этом различают полную асистию (отсутствуют волны Р и комплексы QRS), асистию предсердий и асистию желудочков. Полная асистолия связана с дисфункцией синусового узла различной этиологии. Связанный с риском ВСС прогноз выживаемости таких пациентов ухудшается, если наряду с ЭКГ-признаками дисфункции синусового узла у них отмечаются частые голюокращения, обмороки, пароксизмальные тахикардии.

Паузы асистолии желудочков могут возникать во время перехода АВ-блокады II степени в полную поперечную блокаду (Прахов А.В., 2004). Предельно допустимой длительностью асистолии является 3 сек., ее превышение сопровождается потерей сознания с возможным развитием судорожного синдрома (приступ Морганьи-Адамса-Стокса) и летальным исходом. Кроме того, риск ВСС существенно повышается, если одновременно с полной атриовентрикулярной блокадой у ребенка выявляются врожденные пороки сердца или удлиненный интервал QT. Наиболее частой причиной возникновения полной атриовентрикулярной блокады являются неоперированные (стеноз аорты, обструкция легочных сосудов) и оперированные (тетрада Фалло, транспозиция крупных сосудов) врожденные пороки сердца, занимающие главное место в структуре причин ВСС. Распространенность врожденной поперечной блокады у детей составляет 1 на 20 000 новорожденных. Полагают, что в большом числе случаев она может быть выявлена еще внутриутробно (Л.М. Макаров, 2002).

До широкого внедрения в кардиологическую практику устройств постоянной кардиостимуляции ежегодная смертность больных с полной АВ-блокадой превышала 50%. Когда в 1958 году был имплантирован первый электрокардиостимулятор, появилась надежда, что этот высокоэффективный, жизненно спасающий метод лечения позволит снизить летальность и улучшить качество жизни больных с брадиаритмиями. В настоящее время врожденная полная поперечная блокада и послеоперационная АВ-блокада II-III степени, сохраняющаяся на протяжении 7-10 суток после хирургического вмешательства, служат прямыми показаниями к имплантации постоянного электрокардиостимулятора детям, подросткам и пациентам молодого возраста с врожденными пороками сердца.

Пациентам с установленной дисфункцией синусового узла имплантация электрокардиостимулятора показана только при наличии связи возникновения синкопального состояния с выраженной брадикардией (ЧСС <40/мин) или асистолией более 3 сек. Связь между появлением симптомов и брадикардией и/или асистолией можно подтвердить посредством холтеровского мониторинга ЭКГ или транстелефонной электрокардиографии.

У детей, находившихся на лечении в Институте неотложной и восстановительной хирургии им. В.К. Гусака НАМН Украины (г. Донецк) за период с 2000 по 2011 г., были диагностированы следующие нарушения ритма и проводимости, послужившие показаниями к постоянной электрокардиостимуляции:

• АВ-блокада III степени, сопровождающаяся приступами Морганьи-Адамса-Стокса, – 15 случаев;

• АВ-блокада II степени с синкопе – 6 случаев;



Н.В. Нагорная

- полная синоатриальная блокада – 1 случай;
- дисфункция синусового узла с синкопе – 9 случаев;
- «бинодальная болезнь» (сочетание дисфункции синусового узла и АВ-блокады II-III степени) – 1 случай;
- синдром гиперчувствительности каротидного синуса – 1 случай;
- кардиоингибиторный тип синкопе – 2 случая.

ВСС в течение 5 лет наблюдается в 56% случаев после хирургической коррекции аортального стеноза, причем наибольший риск отмечается в первые 3 недели после проведения операции. У таких больных летальный исход обусловлен необратимыми дистрофическими изменениями миокарда, возникновением злокачественной желудочковой тахикардии или брадиаритмии (Ю.А. Иванов и соавт., 2010).

Со значительным риском ВСС (4-6%) сопряжена гипертрофическая обструктивная кардиомиопатия. Достоверно свидетельствовать о нем могут стабильная форма желудочковой тахикардии и успешно реанимированная фибрилляция желудочков в анамнезе. В меньшей степени прогностической ценностью обладают повторные синкопе, толщина межжелудочковой перегородки >3 см (особенно в сочетании с другими факторами риска), короткие пароксизмы желудочковой тахикардии в молодом возрасте, случаи ВСС среди родственников (10-20% случаев), неадекватный прирост артериального давления в ответ на физическую нагрузку.

Согласно статистике, внезапно погибают 30-50% пациентов с дилатационной кардиомиопатией.

К группе риска отнесены также лица с синдромом Марфана. Чаще всего смерть наступает у них по причине острого расслоения аорты в четвертой декаде жизни, но иногда это случается и в детском возрасте.

Треть больных с аномалией Бланда-Уайта-Гарленда (отхождение левой коронарной артерии от легочной артерии), скончавшихся скоропостижно, имела синкопе или стенокардию напряжения в анамнезе. Пациенты с такой патологией изначально нуждаются в трансплантации донорского сердца или хирургической коррекции анатомического дефекта, аномалии строения, после чего при необходимости может быть рассмотрена возможность постановки искусственного водителя ритма или кардиовертера-дефибриллятора.

Адекватно оценить риск ВСС можно только благодаря результатам комплексного многоуровневого медицинского обследования. К счастью, некоторые виды диагностики доступны еще на первичном этапе оказания медицинской помощи, а использование сложных специализированных методик нередко носит лишь уточняющий характер. Это нагрузочные тесты, ортостатические пробы, рентгенография грудной клетки, трансторакальная двухмерная эхокардиография и доплерография, чреспищеводная эхокардиография, компьютерная томография и магнитно-резонансная томография сердца и сосудов, радиоизотопная скintiграфия миокарда, коронарная ангиография, генетическое исследование.

В заключение хочу отметить, что в настоящее время накоплен колоссальный мировой опыт успешного лечения кардиальной патологии у детей. Достижения последних лет необходимо активно внедрять в украинскую практическую педиатрию.

Подготовила Алена Бугаева