

МИНИСТЕРСТВО ОХРАНЫ ЗДОРОВЬЯ УКРАИНЫ
ЗАПОРОЖСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ

АРИТМИИ У ДЕТЕЙ

УЧЕБНОЕ ПОСОБИЕ

Запорожье

2015

Учреждение-разработчик:

Запорожский государственный медицинский университет МОЗ Украины

Авторы:

д.мед.н., проф. Недельская С.Н.
к.мед.н. Жиленко И.А.
доц., д.мед.н. Шумная Т.Е.
доц., к.мед.н. Мазур В.И.
доц., к.мед.н. Солодова И.В.
доц., к.мед.н. Пахольчук О.П.
к.мед.н. ас. Кляцкая Л.И.
к.мед.н. ас. Бессикало Т.Г.
к.мед.н. Кузнецова Е.Д.
к.мед.н., Марчук Н.Н.
асс. Тарасевич Т.В.

Рецензенты:

Боярская Л.Н., профессор, зав. каф. педиатрии ФПО Запорожского государственного медицинского университета МОЗ Украины

Леженко Г.А., д.мед.н., профессор, зав. каф. госпитальной педиатрии Запорожского государственного медицинского университета МОЗ Украины

Содержание

Перечень условных сокращений	4
Вступление	6
Терминология и эпидемиология аритмий	7
Анатомия и электрофизиология сердца	9
Электрофизиологические механизмы.	10
План обследования детей с нарушениями сердечного ритма	13
Классификация нарушений сердечного ритма	18
Нарушения функции автоматизма.	20
Нарушение функции возбудимости.	24
Непароксизмальная (хроническая) тахикардия (ускоренный эктопический ритм)	37
Мерцательная аритмия (трепетание и мерцание предсердий)	39
Фибрилляция желудочков...	42
Нарушение функции проводимости (блокады сердца)	43
Синдромы, протекающие с различными аритмиями	49
Классификация антиаритмических препаратов	65
Хирургические методы лечения аритмий	74
Задачи и тесты для самоконтроля	78
Список литературы	83

Перечень условных сокращений

ААП	- антиаритмические препараты
АВБ	- атриовентрикулярная блокада
АВУ	- атриовентрикулярный узел
АГ	- артериальная гипертензия
АД	- артериальное давление
АКП	- аритмогенная кардиомиопатия
БПНПГ	- блокада правой ножки пучка Гиса
ВПС	- врожденные пороки сердца
ВСД	- вегетативно-сосудистая дисфункция
ВЭМ	- велоэргометрия
ЖЭС	- желудочковая экстрасистолия
КИГ	- кардиоинтервалография
КОП	- клиноортостатическая проба
КМП	- кардиомиопатия
ЛФК	- лечебная физическая культура
МАС	- Морганьи – Адамса – Стокса приступы
НРС	- нарушения ритма сердца
ОЛТ	- острый лекарственный тест
ПЖТ	- пароксизмальная желудочковая тахикардия
ПТ	- пароксизмальная тахикардия
СА	- синусовая аритмия
САБ	- синоатриальная блокада
СБ	- синусовая брадикардия
СВС	- синдром внезапной смерти
СН	- сердечная недостаточность
СССУ	- синдром слабости синусового узла
СТ	- синусовая тахикардия
СУ	- синоатриальный узел

СУИ QT - синдром удлиненного интервала QT
СWPW - синдром Вольфа – Паркинсона – Уайта
ФЖ - фибрилляция желудочков
ХМ - Холтеровский мониторинг
ЧСС - частота сердечных сокращений
ЭКГ - электрокардиография
ЭКС - электрокардиостимуляция сердца
ЭС - экстрасистолия
ЭхоКГ - эхокардиографическое обследование
ЭФИ - электрофизиологические исследования
ЭЭГ - электроэнцефалография
ЦИ - циркадный индекс

Вступление

На современном этапе патология сердечно-сосудистой системы рассматриваются как основной этиологический фактор инвалидизации населения Украины. Актуальную проблему кардиологии детского возраста составляют нарушения сердечного ритма (НСР) у детей.

Усовершенствование инструментальной диагностики позволяет своевременно установить правильный диагноз и рекомендовать эффективную терапию. В настоящем учебном пособии представлены основные заболевания сердечно-сосудистой системы, наиболее часто встречающиеся в детском возрасте. Подробно рассмотрены жизнеугрожающие патологические состояния, условия формирования электрической нестабильности миокарда желудочков, что приводит к запуску фатальных желудочковых аритмий и развитию внезапной сердечной смерти у детей. Представлены вопросы этиологии, диагностики, профилактики, лечения, вопросы неотложной помощи и диспансеризации нарушений сердечного ритма у детей.

Учебное пособие на сегодняшний день наиболее полно и систематизировано отражает основные аспекты новых научных и практически значимых достижений в области аритмологии детского возраста, а возможность самостоятельного решения задач для самоконтроля знаний позволяет использовать данное учебное пособие для самоподготовки.

Учебное пособие предназначено для студентов медицинского факультета IV и VI курсов медицинских Вузов, врачей-интернов педиатров и семейных врачей.

Терминология и эпидемиология аритмий

Аритмиями (нарушениями ритма сердца) называют любой сердечный ритм, отличающийся от нормального частотой, регулярностью, расстройством проведения импульса и последовательности активации предсердий и желудочков. Другими словами это любые нарушения ритмичной и последовательной деятельности сердца.

У детей встречаются те же многочисленные нарушения ритма сердца, что и у взрослых. Однако причины их возникновения, течение, прогноз и терапия у детей имеют ряд особенностей. Одни аритмии проявляются яркой клинической и аускультативной картиной, другие протекают скрыто и видны только на ЭКГ. В структуре детской кардиологической заболеваемости и причин летальности нарушения ритма сердца (НРС) занимают ведущее место (60-70%). Достоверные сведения о распространенности НРС у детей отсутствуют, их статистический анализ затруднен, так как часто у абсолютно здоровых детей бывают эпизоды тахи- и брадикардии, миграции водителя ритма и единичные экстрасистолы. По данным М.А. Школьниковой (1999), у здоровых учащихся наиболее часто встречаются: миграция водителя ритма (13,5%), брадикардия (3,5%), ускоренный предсердный ритм (2,7%), экстрасистолия (1,9%), феномен WPW (0,5%), атриовентрикулярная блокада (АВБ) I степени (0,5%) и удлинение интервала QT (0,3%).

Наибольший риск развития аритмий у детей наблюдается в период новорожденности; в возрасте 4-5 лет; 7-8 лет; 12-13 лет. Поэтому в эти возрастные периоды обязателен электрокардиографический контроль. При наличии даже минимальных кардиогенных жалоб, помимо стандартных методов обследования целесообразно назначать холтеровское мониторирование, лекарственные и нагрузочные тесты, кардиоинтервалография (КИГ), нейрофизиологическое обследование и генеалогический анализ факторов риска. Кроме этого следует помнить, что в отличие от взрослых, у детей нарушение ритма нередко протекает

бессимптомно и зачастую самочувствие ребенка в течение длительного времени не страдает, что в значительной мере затрудняет раннюю диагностику этой патологии и не позволяет точно установить длительность существования аритмии и возраст ребенка к началу заболевания. А в отсутствии своевременной и адекватной терапии за 4-6 лет большинство аритмий прогрессируют, при этом формируются стойкие и необратимые нарушения функции миокарда, требующие хирургического лечения. При этом более 85% детей могут быть излечены с помощью методов медикаментозной терапии при своевременно начатом лечении. Всегда нужно помнить, что существует тесная связь аритмий с внезапной сердечной смертью, частота которой среди детей и лиц молодого возраста достаточно высока (0,6% умерших в возрасте от 3 до 13 лет, 2,3% среди умерших в возрасте до 22 лет). В ряде случаев, например при синдроме удлиненного интервала QT, неосведомленность врача и родителей о существовании аритмии приводит к трагическим последствиям: первая и единственная в жизни синкопальная атака может закончиться внезапной смертью ребенка.

Помимо самостоятельного значения, сердечные аритмии могут осложнять течение других заболеваний кардиогенной и некардиогенной природы, принимая характер ведущего симптома.

В детском возрасте целесообразно выделить пять наиболее распространенных нарушений ритма:

1. Суправентрикулярные тахикардии.
2. Желудочковые тахикардии
3. Синдром слабости синусового узла (СССУ).
4. Суправентрикулярная экстрасистолия.
5. Желудочковая экстрасистолия.

К жизнеугрожающим аритмиям у детей относят:

1. Синдром удлиненного интервала QT (СУИ QT);
2. СССУ (III и IV варианты);
3. Пароксизмальные тахикардии;
4. Желудочковая экстрасистолия высоких градаций;

5. Блокады высоких градаций.

Основной механизм развития внезапной сердечной смерти аритмогенный: в 80% случаев причиной является фибрилляция желудочков, чаще всего спровоцированная желудочковой тахикардией, реже - брадикардия или асистолия. Внезапная смерть среди лиц молодого возраста в 20% случаев наступает во время занятий спортом, в 50% - при различных обстоятельствах в период бодрствования и около 30% приходится на период сна.

Анатомия и электрофизиология сердца

В месте впадения верхней полой вены и верхнее-латерального отдела правого предсердия расположено скопление клеток, способных генерировать электрический импульс, выполняя функции основного пейсмекера и называется синоатриальный узел (СА) (рис.1). Кардиомиоциты способны проводить электрический импульс или генерировать его при определенных условиях. Каждый отдел сердца имеет свою скорость проведения импульса и свой рефрактерный период, которые зависят от частоты сердечных сокращений (ЧСС), концентрации катехоламинов и других влияний. Так, например, скорость прохождения импульса в миокарде желудочков и предсердий 0,5 м/сек, в атриовентрикулярном узле (АВУ) – 0,05 м/с, по волокнам Пуркинье – 4 м/с. Атриовентрикулярный узел расположен со стороны правого предсердия в нижней части межпредсердной перегородки. Учитывая низкую скорость проведения импульса в АВУ, в нем происходит задержка импульса, которая также зависит от ЧСС, что позволяет максимально оптимизировать сердечный выброс.

Предсердия электрически изолированы от желудочков фиброзным кольцом, за исключением переднесептальной зоны. Таким образом, пучок Гиса является продолжением АВУ и достигает верхней части межжелудочковой перегородки, где разветвляется на левую и правую ножки пучка Гиса, а затем разветвляется на волокна Пуркинье.

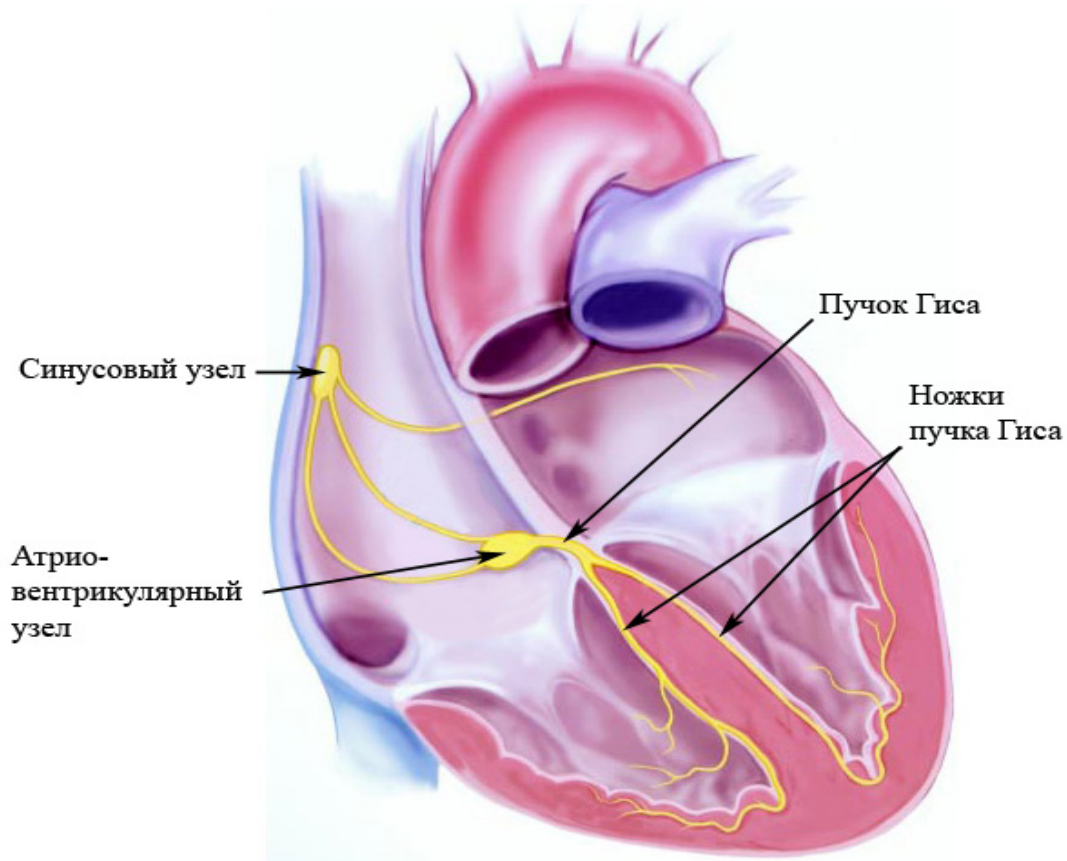


Рис. 1. Анатомия и электрофизиология сердца

Правая ножка п. Гиса проводит импульс к передней и апикальной эндокардиальной части правого желудочка. Левая ножка пучка Гиса проникает в левый желудочек, где разделяется на переднюю и заднюю часть пучка левой ножки, проводя импульс к миокарду левого желудочка. Деполяризация межжелудочковой перегородки происходит слева-направо от эндокарда к эпикарду.

Электрофизиологические механизмы

Прохождение ионов через мембрану кардиомиоцита осуществляется через специальные ионные каналы и вызывают циклические периоды деполяризации и реполяризации клеток и называются потенциалом действия. Потенциал действия работающего миоцита начинается с момента деполяризации и его диастолического трансмембранного потенциала - 90 мВ к потенциалу около 50 мВ. При этом пороговом потенциале быстрые Na каналы

открываются, вызывая быструю деполяризацию, поддерживаемую притоком Na , что отражается в виде круто возрастающей разницы потенциалов. Быстрые Na каналы инактивируются очень скоро, приостанавливая приток ионов Na , но в это же время другие ионные каналы открываются и осуществляется приток Ca через так называемые медленные Ca каналы, продолжая процесс деполяризации. Затем ионы K начинают выходить из клетки через K каналы (начинается процесс реполяризации). Поначалу два этих процесса балансируют, поддерживая положительный трансмембранный потенциал и (что отражается в виде плато потенциала действия). В этой фазе Ca , проникая в клетку осуществляет как электрическую так и механическую функцию, индуцируя сокращение миоцита. По мере истощения притока Ca , отток K нарастает, порождая быструю фазу реполяризации клетки с восстановлением исходного потенциала покоя - 90 мВ. В период деполяризации клетка нечувствительна (рефрактерна) к другим деполяризующим стимулам. То-есть, дополнительная деполяризация невозможна (абсолютный рефрактерный период), однако после частичной или незавершенной реполяризации дополнительная деполяризация возможна, но осуществляется медленно (так называемый период относительной рефрактерности).

Существует 2 типа кардиомиоцитов - это клетки с каналами быстрой проводимости и клетки с каналами медленной проводимости.

Кардиомиоциты с быстрыми каналами представлены в предсердиях и желудочках, системе Гиса - Пуркинье и имеют высокую плотность быстрых Na каналов, при этом потенциал действия характеризуется незначительной диастолической деполяризацией и медленными ритмами пейсмекерной активности, очень быстрой начальной деполяризацией (быстрой скоростью проведения) и утратой рефрактерности к началу реполяризации (таким образом, эти короткие рефрактерные периоды predispose к проведению повторяющихся высокочастотных импульсов).

Кардиомиоциты с медленными каналами (СА и АВ узлы) имеют мало быстрых натриевых каналов, потенциал действия их характеризуется более быстрой спонтанной диастолической деполяризацией (а следовательно и более

высокой частотой пейсмекерной активности, медленным начальным уровнем деполяризации (медленной скоростью проведения) и удлинением периода рефрактерности, который продолжается некоторое время после реполяризации (а следовательно длительный период рефрактерности препятствует проведению повторяющихся высокочастотных импульсов).

Обычно СА узел имеет наибольшую частоту спонтанной диастолической деполяризации т.е. клетки СА узла генерируют спонтанный потенциал действия самой высокой частоты в сравнении с другими тканями. Поэтому клетки СА узла в норме обладают наивысшим доминирующим над другими участками миокарда автоматизмом, выполняя функции пейсмекера – водителя ритма. Если клетки СА узла не генерируют импульс, другие кардиомиоциты с наивысшим автоматизмом и частотой задаваемого ритма (обычно АВ –узел) начинают выполнять функции пейсмекера. Симпатотоническая стимуляция увеличивает частоту импульсов, а парасимпатическое влияние – уменьшает.

С электрофизиологических позиций выделяют три механизма развития тахиаритмий:

1. **Триггерная** (пусковая, наведенная) активность - дизритмии возникают при активации латентных водителей ритма из-за повышения их автоматизма или угнетения функции синусового узла. Триггерную природу имеют желудочковые тахикардии, вызываемые физической нагрузкой у больных без органических заболеваний сердца, синусовые тахикардии у больных с гипертрофией левого желудочка и триггерные ритмы связанные с дигиталисной интоксикацией.

2. **Аномальный автоматизм** - эктопический ритм формируется в клетках, которые в нормальных условиях не обладают функцией автоматизма, т.е. не могут быть источником ритма, или когда клетки, способные к автоматической деятельности, становятся очагами повышенной активности. Впервые этот вид автоматической активности был обнаружен на препаратах волокон Пуркинье в 1971 году. Аномальный автоматизм может быть причиной возникновения парасистолии, очаговых предсердных тахикардий и некоторых форм желудочковых тахикардий.

3. **Механизм «ри-ентри»** (от английского слова «reentry», что в переводе означает «повторный вход волны») - феномен, при котором импульс совершает движение по замкнутому кругу (петле, кругу, кольцу), возвращается к месту своего возникновения и повторяет движение. В предсердиях может быть несколько таких кругов, и самый меньший из них оказывается ведущим. По-видимому, механизм ри-ентри лежит в основе многих сложных тахиаритмий, в частности фибрилляции и трепетания предсердий и желудочков, тахикардии при WPW синдроме.

Брадикардия может возникнуть вследствие нарушения формирования импульса или его проведения. Примером нарушения формирования импульса может быть угнетение СА узла как вследствие внешних влияний (повышенный парасимпатический тонус или из—за подавления автоматизма. Выраженные брадикардии возникают чаще всего при АВ блокадах высоких градаций.

План обследования детей с нарушениями сердечного ритма

1. Оценка клинико-anamnestических и генеалогических данных. При анализе родословных необходимо обратить особое внимание на случаи синкопе и внезапной смерти в семьях детей с нарушениями ритма. Обнаружение у членов семьи синкопе значительно повышает вероятность кардиального или синокаротидного их генеза, а в случае внезапной смерти – жизнеугрожающих аритмий.
2. Электрокардиографическое обследование (ЭКГ), в том числе ЭКГ родителей и sibсов. На современном этапе требования к исходной ЭКГ несколько изменились. Показано проведение съемки ЭКГ в трех позициях: клино-(лежа), орто-(стоя) и после небольшой физической нагрузки, что позволяет выявить изменения характеристик водителя ритма, состояние процесса реполяризации миокарда и многие другие вегетозависимые нарушения. При подозрении на нарушения ритма, необходимо так же записать длинную ленту ЭКГ (не менее 3 м), т.к. часто

НРС имеют непостоянный характер и на короткой ленте они или совсем не успевают проявиться или будут упущены важные детали аритмии.

3. Холтеровский мониторинг (ХМ) - длительная регистрация ЭКГ (сутки и более) на специальный регистратор с последующей расшифровкой на специальной аналитической системе. Метод доступен для любого возраста, в т.ч. и для новорожденных детей. На сегодняшний день метод является ведущим в обследовании детей с НРС. Уникальность метода в том, что регистрация ЭКГ проводится без ограничения свободной активности пациента. Метод не имеет противопоказаний.

Для правильного анализа необходимо знать нормативы значений параметров ХМ, тем более, что они несколько отличаются от таковых при стандартной ЭКГ покоя. В целом основными показателями «нормальной» суточной ЭКГ при ХМ у детей являются:

- Короткие паузы ритма от 1000мс у новорожденных и до 1500 мс у подростков;
- Подъем сегмента ST до 2мм у детей старше 10 лет в ночное время;
- Изменение амплитуды зубца T в положительном диапазоне;
- Наличие кратковременных эпизодов миграции водителя ритма (наблюдается у 54% здоровых детей), выскальзывающих комплексов и ритмов, особенно в ночное время;
- Максимальная продолжительность инт. QT до 400 мс у новорожденных и до 480 мс у подростков, независимо от уровня ЧСС. Значение инт. QT связано с высоким риском развития злокачественных желудочковых тахиаритмий. при его удлинении или укорочении. При этом любой генез изменения инт. QT (врожденный или приобретенный) является одинаково опасным;
- Наличие одиночной редкой экстрасистолии. Максимально допустимое количество наджелудочковых экстрасистол – не более 20 в час, желудочковых – не более 10-15 в час. Достоверно чаще у здоровых детей экстрасистолия регистрируется в покое, при брадикардии. Для здоровых детей не характерна полиморфная, парная и групповая экстрасистолия.

- Максимальная ЧСС при синусовом ритме большого значения не имеет и в основном зависит от возраста и уровня физической нагрузки;

- Критерии патологической брадикардии при ХМ (нижний предел ЧСС):

новорожденные – менее 80 уд/мин

дети 2-6 лет – менее 60 уд/мин

дети 7-11 лет – менее 45 уд/мин

подростки 12-16 лет – менее 40 уд/мин

Таблица 1

Перцентилии ЧСС детей разных возрастов

Возраст/ перцентили	0-12 мес	1-5 лет	5-12 лет	12 и старше
5%	113	80-100	65-75	65
25%	122-133	100-110	75-92	75
50%	130-150	110-120	85-100	85
75%	140-160	115-130	100-110	98
95%	160-176	130-145	114-130	114

- *Циркадный индекс (ЦИ)* - специфический только для ХМ показатель. Зарекомендовал себя как наиболее информативный при оценке профиля ЧСС. Определяется как отношение среднего дневного и ночного уровней ЧСС. Нормативная величина не зависит от пола и возраста и составляет у детей старше 2 лет и взрослых – 1,24 – 1,45 (нормальный циркадный профиль сердечного ритма). ЦИ менее 1,2 – ригидный циркадный профиль ритма, может быть признаком снижения вагосимпатической регуляции (вегетативная «денервация» сердца). Клинически это ассоциировано с высоким риском развития *жизнеугрожающих аритмий и внезапной смерти*. ЦИ больше 1,5 – усиление циркадного профиля ритма, признак повышенной склонности к пароксизмальным нарушениям ритма. Это больные с выраженным усилением тонуса вагуса – ваготоники (днем ритм снижен или нормальный, ночью – глубокая брадикардия), тоже наблюдается у активно тренирующихся спортсменов.

4. Стресс-тесты (велозергометрия – ВЭМ, тредмил) – позволяют определять не только толерантность к физической нагрузке, но и прогнозировать изменения тех или иных НРС, позволяют выявить скрытые нарушения ритма и проводимости. Применяются:

- при дифференциации экстрасистолии (если экстрасистолы обусловлены повышением тонуса вагуса, то при нагрузке они исчезают или их количество уменьшается);
- для уточнения происхождения нарушений проводимости (если последние обусловлены повышением тонуса вагуса, при нагрузке они исчезают; если связаны с органическим поражением миокарда, то останутся без заметных изменений);
- для оценки прироста ЧСС при брадикардиях; для оценки функциональной активности синусового узла при его дисфункциях;
- при трактовке изменений фазы реполяризации миокарда, выявлении расстройств коронарного кровообращения (при органическом поражении, во время нагрузки, на ЭКГ появляется резкое уплощение и инверсия зубцов Т, смещение сегмента ST).

Однако при проведении «стресс-тестов» следует учитывать, что жизнеугрожающая аритмия может быть спровоцирована физической нагрузкой. В этом случае проведение нагрузочных тестов достаточно опасно, и допускается только при возможности проведения реанимационных мероприятий, при обязательном наличии дефибриллятора.

5. Лекарственные электрокардиографические пробы позволяют раскрыть характер функционирования вегетативной нервной системы, оценить состояние пейсмекерной активности и проводящей системы сердца. Наиболее часто в детской практике применяются атропиновая и калий-обзидановая пробы.

Атропиновая проба: Атропин вызывает временное угнетение тонуса блуждающего нерва. Проба применяется при подозрении на вагусный характер аритмий. Показана при: синусовой брадикардии, нарушении СА и АВ - проводимости, синдроме WPW, суправентрикулярной экстрасистолии, синдроме ранней реполяризации желудочков.

Калий-обзидановая проба: Основным показанием для проведения пробы является нарушение процесса реполяризации (сглаженный или отрицательный зубец Т, депрессия сегмента ST), также применяется при экстрасистолии и синдроме удлиненного интервала QT.

Пробы расцениваются как положительные, при исчезновении или значительном уменьшении аритмии и изменений фазы реполяризации. Таким образом подтверждается дисфункция вегетативной нервной системы (симпато- или вагозависимый характер изменений) и соответственно функциональный характер данных нарушений.

6. Нейрофизиологические исследования (электроэнцефалография - ЭЭГ).

Проводится для выявления связи нарушений ритма с нарушением биоэлектрической активности мозга. Для уточнения генеза пароксизмальных состояний, т.е. дифференциальная диагностика эпилептических и неэпилептических вегетативных пароксизмов.

7. Оценка центральной гемодинамики, состояния мозгового и периферического кровообращения: реоэнцефалография, и как дополнение этого метода – рентгенография шейного отдела позвоночника.

8. Эхокардиографическое обследование (ЭхоКГ) Проводится при подозрении на органические изменения со стороны сердца, являющиеся причиной сердечных аритмий (врожденные и приобретенные пороки сердца, малые аномалии развития сердца, кардиомиопатии, миокардиты, опухоли).

9. Вирусологическое обследование. Доказана роль в развитии НРС вирусных инфекций, особенно медленных инфекций типа герпеса. Внедряясь в ПСС, эти вирусы персистируют там всю жизнь, вызывая медленное дегенеративное повреждение миокарда.

Классификация нарушений сердечного ритма

До сих пор не существует единой классификации нарушений ритма и проводимости. Предлагаемые классификации сложны для восприятия и мало помогают в практической работе. Большинство авторов придерживаются принципа деления аритмий по нарушениям функций миокарда (автоматизма, возбудимости, проводимости и их комбинаций). В педиатрической практике не утратила своей значимости классификация Н.А. Белоконь (1987).

I. Нарушения образования импульса.

А. Номотопные нарушения ритма (нарушения образования импульса в синусовом узле)

1. синусовая аритмия
2. синусовая брадикардия
3. синусовая тахикардия
4. миграция водителя ритма

Б. Гетеротопные (эктопические) нарушения ритма – импульсы зарождаются вне синусового узла.

1. Экстрасистолии:
 - суправентрикулярная
 - желудочковая;
2. Пароксизмальная тахикардия:
 - суправентрикулярная,
 - желудочковая;
3. Непароксизмальная тахикардия:
 - предсердная,
 - из атриовентрикулярного соединения,
 - желудочковая;
4. Трепетание и мерцание предсердий (мерцательная аритмия);
5. Трепетание и мерцание желудочков.

II. Нарушения проводимости

- синоатриальные блокады
- внутрипредсердные блокады
- атриовентрикулярные блокады
- внутрижелудочковые блокады

III. Комбинированные аритмии

- синдром слабости синусового узла
- атриовентрикулярная диссоциация
- синдром преждевременного возбуждения желудочков.

В классификации М.С. Кушаковского и Н.Б. Журавлевой (1981), все аритмии так же делятся на три большие группы: 1) аритмии, обусловленные нарушением образования электрического импульса; 2) аритмии связанные с нарушением проводимости; 3) комбинированные аритмии, механизм которых состоит в нарушениях как проводимости, так и процесса образования импульса. В случаях, когда приходится решать вопросы медицинской экспертизы, целесообразнее классифицировать сердечные аритмии на основе их клинической значимости (классификация Козырева О.А., Богачева Р.С., 1998).

I группа (незначимые аритмии) - нестойкие, не имеющие клинического значения, не влияющие на самочувствие больного и прогноз (суправентрикулярная экстрасистолия, редкая желудочковая экстрасистолия - до 10 в час, миграция водителя ритма в период ночного сна, синусовая брадикардия и тахикардия, если они не проявляют себя клинически).

II группа (значимые аритмии) - стойкие аритмии, влияющие на состояние больного и имеющие прогностическое значение (частая экстрасистолия – более 10 в минуту или 100 в час, политопная экстрасистолия, пароксизмальные нарушения сердечного ритма, CCCY, СУИQT, синдром WPW).

В случае выявления аритмий второй группы, особенно у лиц молодого возраста, следует провести дополнительное обследование с целью уточнения характера и степени тяжести аритмий, а также выявления механизмов развития аритмий (органического или функционального) для решения вопроса об их коррекции.

Нарушения функции автоматизма

Синусовая тахикардия (СТ) - увеличение ЧСС в 1 мин по сравнению с возрастной нормой, при этом водителем ритма является синусовый узел. Аускультативно слышен частый ритм при сохраненной мелодии сердца. Как правило, дети жалоб не предъявляют. Тем не менее, СТ неблагоприятно влияет на сердечную гемодинамику: укорачивается диастола (сердце мало отдыхает), снижается сердечный выброс, повышается потребность миокарда в кислороде.



Рис 2. Синусовая тахикардия (ЧСС100\мин)

Причины возникновения СТ:

- Вегетативно-сосудистая дисфункция (ВСД) по симпатикотоническому типу у детей школьного возраста. При этом, на ЭКГ появляются изменения, которые дифференцируют с ишемическими – сглаженный или отрицательный зубец Т, который нормализуется после приема β -адреноблокаторов (положительная обзидановая проба).
- Тиреотоксикоз (при этом наблюдается ригидная СТ).
- Артериальная гипотензия
- Железодефицитная анемия.
- Дыхательная гипоксия (СТ как компенсаторный механизм)
- Лихорадка, интоксикация при любом инфекционном заболевании.
- Миокардиты, вторичные кардиомиопатии, сердечная недостаточность.
- Конституциональная или наследственная СТ.

Тактика врача должна определяться причиной, вызвавшей СТ. При ВСД с симпатикотонией применяют седативные средства, электросон, β -адреноблокаторы в небольших дозах. При миокардитах с СТ, помимо

противовоспалительных средств, показаны препараты калия, ко-карбоксилаза. При наличии сердечной недостаточности применяются сердечные гликозиды. В остальных случаях требуется лечение основного заболевания (анемия, артериальная гипотензия, тиреотоксикоз и др.).

Синусовая брадикардия (СБ) выражается в замедлении сердечного ритма по сравнению с возрастной нормой, при этом водителем ритма является синусовый узел. Обычно дети жалоб не предъявляют, при выраженной СБ могут появляться слабость, головокружение. Аускультативно мелодия сердца сохраняется, удлинены паузы между тонами. Умеренная СБ гемодинамических нарушений не вызывает.



Рис.3 Синусовая брадикардия (ЧСС<60\мин)

Причины возникновения СБ:

- Физиологическая СБ у спортсменов, во время сна;
- ВСД по ваготоническому типу у детей школьного возраста (подтверждается функциональной пробой ЭКГ с атропином);
- Миокардиты, МКД;
- Пищевые и лекарственные отравления (сердечные гликозиды, гипотензивные ср-ва, препараты калия, β -адреноблокаторы);
- Выраженная СБ может быть проявлением СССУ (1 вариант СССУ);
- Поражение ЦНС (менингоэнцефалиты, опухоли мозга, кровоизлияния в мозг).

Тактика врача при СБ определяется ее причиной. Детям с выраженной ваготонией назначают препараты снижающие активность вагуса (амизил, беллатаминал). При отравлениях применяют соответствующие антидоты: при отравлении сердечными гликозидами – унитиол, при передозировке калия –

препараты кальция. В остальных случаях требуется лечение основного заболевания.

Синусовая аритмия (СА) - нерегулярная работа синусового пейсмекера, т.е. синусовый узел вырабатывает электрические импульсы нерегулярно.

Аускультативно слышны разные паузы между тонами. В изолированном виде СА асимптоматична и не связана с кардиальными симптомами, чаще свидетельствует об активности парасимпатических влияний на ритм сердца. При выявлении выраженной СА на ЭКГ покоя, при ХМ следует ожидать регистрации других вагозависимых феноменов: брадикардии, блокад сердца, подъем сегмента ST.



Рис 4. Синусовая аритмия

Возможные причины возникновения СА:

- Поражение синусового узла воспалительным или дистрофическим процессом (миокардит, МКД);
- Выраженная брадиаритмия наблюдается при I стадии СССУ;
- ВСД у детей школьного возраста. При этом выявляется выраженная дыхательная аритмия (на вдохе ритм учащается, на выдохе замедляется).

Миграция водителя (источника) ритма возникает вследствие ослабления деятельности пейсмекера синусового узла. Субъективных и клинических проявлений обычно нет. Диагноз ставится на основании ЭКГ. На ЭКГ видно, что источником ритма поочередно выступают различные пейсмекеры, расположенные то в синусовом узле, то в различных отделах предсердий. При этом зубец Р то положительный, то уплощенный, то отрицательный в пределах одного и того же отведения.

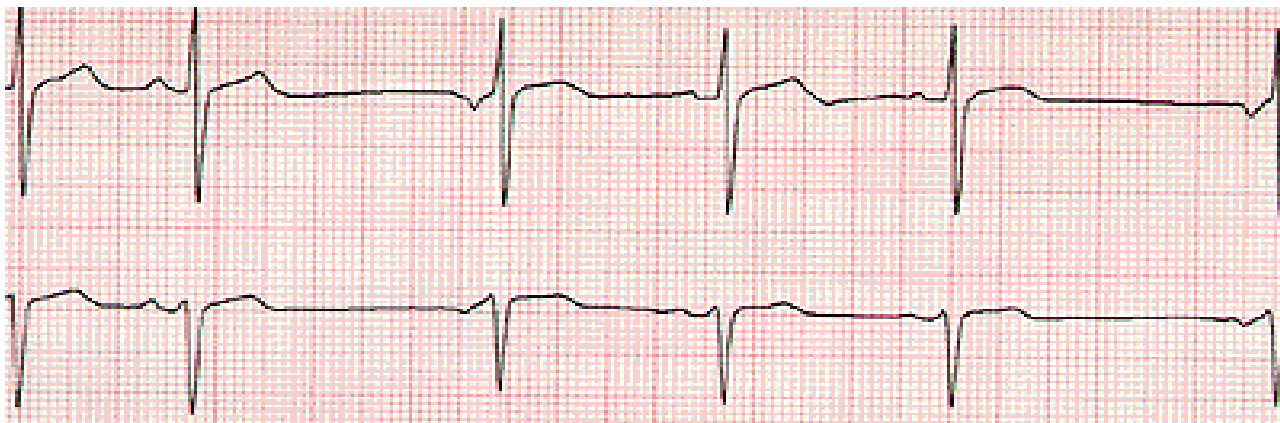


Рис 5. Миграция водителя синусового ритма

Миграция источника ритма часто встречается у детей с ВСД. Она может наблюдаться при МКД, кардите, а так же у детей с патологическим спортивным сердцем. В лечении используются кардиотрофные средства. Проводится терапия основного заболевания.

Медленные (замещающие) выскальзывающие ритмы – это несинусовые эктопические ритмы, источником которых являются предсердия, АВ-соединения или желудочки. Являясь пассивными, эктопические ритмы как бы защищают сердце от длительных периодов асистолии, связанной с угнетением основного синусового ритма. Поскольку автоматизм эктопических центров ниже, чем СА-узла, ЧСС при таких эктопических ритмах, как правило, значительно ниже возрастных нормативов, поэтому их и называют медленными.

Предсердные ритмы. Частой причиной возникновения данной аритмии является нарушение вегетативной обеспеченности синусового узла. Нередко наблюдаются предсердные ритмы у детей с ВСД. Однако причиной могут быть воспалительные изменения в миокарде, вторичной кардиомиопатии. Одной из причин может быть нарушение питания синусового узла (сужение питающей артерии, ее склероз).

Диагноз ставится исключительно по ЭКГ данным. По морфологии зубца Р различают верхне-, средне- и нижнепредсердные ритмы. Специфического лечения нет.

В зависимости от причины, проводится соответствующая терапия: противовоспалительные средства при кардите, кардиотрофные – при вторичной кардиомиопатии и коррекция вегетативных расстройств – при ВСД.

Ритм атриовентрикулярного соединения. Это довольно серьезное НРС, связанное с угнетением пейсмекеров синусового узла и предсердий и, возможно, с нарушением проведения импульса по предсердиям. На ЭКГ фиксируется замедленный ритм, зубец Р либо отсутствует, либо отрицательный и расположен после комплекса QRS. Часто наблюдается у детей с тяжелыми кардитами и с лекарственными отравлениями (сердечными гликозидами и антиаритмическими препаратами).

В лечении применяются противовоспалительные и кардиотрофные средства, при отравлениях – антидоты. Противопоказаны препараты калия, β-адреноблокаторы, сердечные гликозиды.

Идиовентрикулярный (желудочковый) ритм обычно наблюдается в терминальных состояниях. При этом ритм резко замедленный – 20-40 уд/мин. На ЭКГ отсутствует зубец Р, а желудочковый комплекс расширен и деформирован. Идиовентрикулярный ритм встречается при тяжелых воспалительных и токсических поражениях миокарда.

Нарушение функции возбудимости

Экстрасистолия (ЭС) – преждевременное возбуждение и сокращение миокарда, которое происходит на фоне синусового ритма. Это самое частое НРС среди эктопических аритмий. В зависимости от места расположения эктопического очага различают ***предсердные, атриовентрикулярные и желудочковые*** экстрасистолы.

ЭС – это мультифакториальная патология, в ее происхождении имеют значение:

- Наследственно обусловленные особенности проводящей системы сердца;
- Интранатально обусловленные нарушения вегетативной регуляции. Часто ЭС выявляется у лиц с минимальной мозговой дисфункцией, с патологией

позвоночника и сегментарными расстройствами шейного отдела спинного мозга;

-Кардиомиопатии, особенно связанные с митохондриальной недостаточностью. Чаще встречается у мальчиков, при этом имеют место гигантские зубцы Т в грудных отведениях, превышающие по амплитуде зубцы R.

- Малые аномалии развития сердца, которые могут создать турбулентный поток в устье верхней полой вены и вызвать механическое раздражение синусового узла;

-Вторичные кардиомиопатии, связанные со спортивными перегрузками;

- Поздние врожденные кардиты у детей раннего возраста;

- Приобретенные кардиты, дилатационная кардиомиопатия (КМП), врожденные пороки сердца (ВПС);

- Механическое повреждение синусового узла (операции, травмы, катетеризации);

- ЭС могут иметь рефлекторное происхождение на почве патологических раздражений исходящих из других органов (хронические очаги инфекции в миндалинах, желчном пузыре, кариозные зубы и пр.)

Но все-таки в школьном возрасте преобладает ЭС, связанные с вегетативными нарушениями (60%).

Наиболее часто ЭС возникают в возрасте: 3-5 лет (как у мальчиков, так и у девочек в этот период имеет место ускоренный рост кардиальных структур); 11-13 лет – у девочек; 12-15 лет – у мальчиков. Часто дети не ощущают экстрасистолию, но некоторые могут жаловаться на «перебои» или «замирания» в сердце. Аускультативно слышны преждевременный тон и пауза после него.

Поставить точный диагноз можно только по ЭКГ. Основными ЭКГ-критериями являются укорочение диастолы перед ЭС и компенсаторная пауза после нее. Форма эктопического комплекса зависит от места возникновения ЭС (малоизмененные узкие комплексы при суправентрикулярных ЭС, широкие, с дискордантным расположением ST-T при желудочковых ЭС).

ЭС могут быть *единичными, парными и групповыми*. Группу из 3 и более ЭС можно назвать приступом эктопической тахикардии (суправентрикулярной, желудочковой).

Существует *аллоритмическая ЭС*, то есть ритмированная в правильной последовательности. ЭС следующая за каждым очередным синусовым комплексом – *бигеминия*, ЭС следующая за каждым вторым синусовым комплексом – *тригеминия*, за каждым третьим – *квадригеминия* и т.д. Правильное чередование очередных комплексов с группами ЭС называется групповой аллоритмической ЭС.

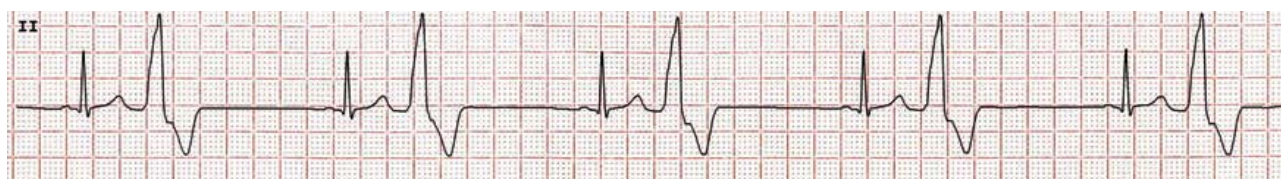


Рис 6. Аллоритмия – бигеминия (каждая 2 –это монотопная ЖЭС)

ЭС из одного источника называют *мотопными* (одинаковые интервалы сцепления), из разных источников – *политопными* (различные интервалы сцепления). При наличии одинаковых по форме комплексов QRS экстрасистолы называют *мономорфными*, а отличающиеся по форме QRS – *полиморфные*. Политопная и полиморфная ЭС часто является признаком тяжелого поражения миокарда.

В зависимости от времени возникновения различают *поздние, ранние и сверхранные* экстрасистолы. Если перед экстрасистолой есть отрезок диастолы, то это поздняя экстрасистола. Если экстрасистола возникает сразу же после зубца Т предыдущего комплекса, она считается ранней. Сверхранный или экстрасистола «R на Т», появляется на незаконченном зубце Т.

На ЭКГ при *предсердных* экстрасистолах присутствует зубец Р, но с измененной морфологией (уменьшенный, уплощенный или отрицательный). Желудочковый комплекс, как правило, при этом не изменен. Предсердная ЭС может быть *блокированной*, это происходит, когда возбуждение охватывает лишь предсердия, а на желудочки не распространяется.



Рис 7. Суправентрикулярные ЭС

При *атриовентрикулярных* экстрасистолах очаг возбуждения расположен в нижней части АВ соединения или верхней части ствола пучка Гиса. По форме может быть несколько вариантов АВ экстрасистол. Чаще встречаются ЭС без зубца Р, с малоизмененным желудочковым комплексом.

При *желудочковых* экстрасистолах эктопический очаг располагается в проводниковой системе желудочков. Для них характерно отсутствие зубца Р и выраженная деформация желудочкового комплекса с дискордантным расположением QRS и зубца Т.



Рис 8. ЖЭС



Рис 9. ЖЭС политопная

Прогностически неблагоприятными считаются ЭС групповые, частые, на фоне удлинения интервала QT, политопные и полиморфные, а также ранние и сверхранные. Особенно опасны ***ранние и сверхранные желудочковые ЭС***. Они

должны привлекать особое внимание педиатров и кардиоревматологов, так как зачастую являются проявлением органической патологии.

Все ЭС вегетативного генеза можно разделить на три вида: вагозависимые (лабильные ЭС покоя); симпатикозависимые (ЭС напряжения); сочетанно-зависимые (стабильные ЭС покоя).

Чаще встречаются *вагозависимые* ЭС, обусловленные повышенным влиянием блуждающего нерва на миокард. Обычно они выслушиваются в положении лежа. В вертикальном положении или после физической нагрузки они резко уменьшаются или исчезают. После введения атропина такие ЭС также временно исчезают (положительная атропиновая проба).

У части детей с ВСД определяются *симпатикозависимые* ЭС, связанные с повышением активности симпатических влияний на сердце. Такие ЭС возникают, как правило, на фоне синусовой тахикардии, в положении стоя. В горизонтальном положении их количество уменьшается или они не регистрируются вовсе. При этом отмечается положительная проба с β -адреноблокаторами (обзидановая проба) – после дачи обзидана (анаприлина, индерала) количество ЭС резко уменьшается или они временно исчезают.

У детей со смешанной формой ВСД наблюдаются *сочетанно-зависимые* ЭС (примерно в 30% случаев). Такие ЭС могут выслушиваться независимо от положения тела и физической нагрузки. Периодически они похожи то на вагозависимые, то на симпатикозависимые ЭС.

Лечение детей с экстрасистолией - очень трудная задача. Учитывается причина возникновения ЭС, ее вид и форма. При органическом поражении сердца требуется лечение основного заболевания. Если имеется экстрасистолия без признаков ВСД, без жалоб, ЭС редкие, необходимо диспансерное наблюдение и ЭКГ-контроль.

При *вагозависимых* ЭС показана физическая реабилитация в виде лечебной физической культуры (ЛФК). В течении 2-3 недель назначают препараты, снижающие вагусные влияния (амизил, беллатаминал). Применяют кальцийсодержащие препараты, витамины В5 и В15. При наличии неблагоприятных ЭС препаратами выбора являются *этацизин* и *этмозин*. Они

не обладают кардиодепрессивным эффектом и не урежают ритм. Перед применением этих препаратов проводится острый лекарственный тест (ОЛТ) под контролем ЭКГ: однократно дается 100-200 мг препарата, через 2-3 часа снимается ЭКГ; при уменьшении количества ЭС на 50% и более – тест положительный, лечение будет эффективным.

Детям с *симпатикозависимыми* ЭС назначают седативные средства, препараты калия (панангин, аспаркам) на 2-3 недели. Применяют электросон. Показаны β -адреноблокаторы, которые применяют после ОЛТ, так как существует индивидуальная чувствительность к препаратам этого ряда. Также необходимо упорядочить режим, устранить погрешности в питании, исключить кофе, специи, подключить к лечению седативные травы (пустырник, валериана).

При *сочетанно-зависимых* ЭС проводится терапия кардиотрофиками (карнитин, милдронат), препараты калия, антиоксиданты. Можно провести курс лечения АТФ, ко-карбоксилазой или рибоксином в течении 30 дней. При наджелудочковых ЭС рекомендуется изоптин (финоптин, верапамил), при желудочковых ЭС – этацизин, этмозин.

При ЭС на фоне вторичной кардиомиопатии важна санация очагов хронической инфекции и кардиотрофные препараты. При ЭС на фоне кардитов – противовоспалительные средства. При ЭС токсического генеза показана дезинтоксикационная терапия в сочетании с кардиотрофиками.

Самое главное при лечении ЭС – решить вопрос о назначении противоаритмических препаратов. Важно помнить, что лечение антиаритмическими препаратами (ААП) при ЭС имеет ряд отрицательных сторон:

- эффект ААП кратковременный, и их отмена ведет к возврату ЭС;
- нередко ААП эффективны только в больших дозах;
- практически все ААП оказывают побочное действие.

В связи с этим многие авторы придерживаются мнения, что при бессимптомных ЭС ААП не назначают. Показаниями для назначения ААП являются:

1) Злокачественные аритмии (парные, групповые, полиморфные, ранние и сверхранные, ЭС на фоне удлинённого интервала QT).

2) Аритмогенные нарушения гемодинамики.

При назначении ААП рекомендуется проводить ОЛТ.

Диспансерное наблюдение при ЭС:

-при частой, злокачественной и симпатикозависимой ЭС дети полностью освобождаются от физкультуры.

-при редких и вагозависимых ЭС показаны специальные группы ЛФК. Контрольное обследование проводится через 1,5 – 2 месяца после начала лечения.

- при использовании ААП – контроль эффективности через 2-3 недели.

-повторные госпитализации 1-2 раза в год с полным обследованием.

- при полном исчезновении жалоб, отсутствии ЭС на стандартной ЭКГ, а при ХМ – частота ЭС не превышает 3 в час – больные снимаются с диспансерного учета.

Пароксизмальная тахикардия (ПТ) – это внезапное учащение сердечного ритма, которое ощущается больным, длится от нескольких секунд до нескольких часов или дней. При ПТ синусовый узел не работает, а источником ритма является эктопический источник ритма, который может располагаться в предсердиях, АВ – соединении, или, желудочках. В зависимости от этого различают предсердную, атриовентрикулярную и желудочковую формы ПТ. Для детей 1-го года жизни в пользу ПТ может свидетельствовать *внезапное* учащение ЧСС более 200 в минуту, в дошкольном возрасте – более 160 в минуту, у школьников – более 140 в минуту. ЧСС во время всего приступа остается постоянной, не меняется при дыхании, движении, перемене положения тела, т.е. наблюдается ригидный ритм. Аускультативно слышна эмбриокардия: ускоренный ритм с одинаковыми паузами между тонами. В этом заключается отличие ПТ от синусовой тахикардии, при которой мелодия ритма сохраняется при учащенном ритме. Приступ ПТ заканчивается компенсаторной паузой, после которой начинается нормальный синусовый ритм.

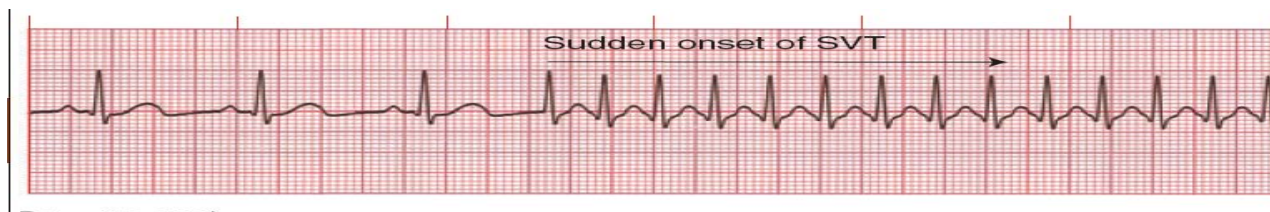


Рис 10. Суправентрикулярная ПТ



Рис 11. Желудочковая ПТ

ПТ неблагоприятно сказывается на гемодинамике (полное отсутствие диастолы). Затянувшийся приступ ПТ (более 3ч) приводит к возникновению острой сердечной недостаточности.

При коротких приступах субъективных ощущений у ребенка может не быть. Если приступ затягивается, дети могут жаловаться на боли, неприятные ощущения в области сердца, сердцебиение, слабость, одышку.

Причинами возникновения приступа ПТ могут быть:

- ВСД у детей школьного возраста, при этом ПТ, как правило, суправентрикулярная (предсердная, атриовентрикулярная);
- Синдромы предвозбуждения желудочков (синдром укороченного PQ и WPW), при этом ПТ, как правило, атриовентрикулярная;
- Синдром ранней реполяризации желудочков (ПТ желудочковая);
- Вторичные кардиомиопатии, кардит, дилатационная кардиомиопатия;
- Синдром дисплазии соединительной ткани (дополнительные хорды левого желудочка, пролапс митрального клапана – ПМК).

Вопрос о форме ПТ (предсердная, атриовентрикулярная, желудочковая) решается только с помощью ЭКГ, зарегистрированной во время приступа. При невозможности дифференцировать форму ПТ рекомендуется разделять ПТ на: тахикардию с узкими комплексами QRS (суправентрикулярная) и тахикардию с

широкими комплексами QRS (желудочковая или суправентрикулярная с абберацией комплексов).

Независимо от причины, вызвавшей ПТ, необходимо в первую очередь купировать приступ, а затем проводить целенаправленную терапию основного заболевания. Тактика купирования пароксизма различна в зависимости от возможности регистрации ЭКГ, т.е. от возможности судить об электрофизиологическом механизме тахикардии.

Подробнее остановимся на экстренном купировании приступов ПТ.

При развитии суправентрикулярных ПТ (с узкими комплексами QRS) лечение начинают с вагусных проб:

1 **Проба Ашнера** – умеренное, мягкое надавливание в области верхнего внутреннего края глазных яблок.

2 **Проба Вальсальвы** заключается в глубоком вдохе и натуживании в течении нескольких сек. Пробу повторяют несколько раз.

3 Надавливание шпателем на корень языка, искусственный вызов рвотного рефлекса

4 Проглатывание кусочков твердой пищи (корочки хлеба, кусочка льда, питье холодной воды крупными глотками

5 Массаж каротидного синуса, но не более 10-15 сек.

Их эффективность у детей максимальна в первые 20-30 минут после начала приступа. При уширенном (желудочковом или абберантном) комплексе QRS вагальная стимуляция малоэффективна.

При неэффективности вагусных проб и отсутствии острых проявлений СН можно назначить перорально **верапамил (разовая доза 1 мг\кг)** в сочетании с 1 таблеткой **панангина** и 1\3 таблетки **седуксена**. Энтерально можно применять **пропранолол (1 мг\кг)** или **дилтиазем (1 мг\кг)**

Если приступ не удалось прервать за это время, переходят к введению ААП. Препаратом выбора, независимо от механизма тахикардии, является **аденозин (АТФ)** – вызывает подавление автоматизма синусового узла и АВ-проведение на короткое время за счет повышения калиевой проводимости, снижения кальциевого медленного тока и антиадренергического действия. Клиническая

эффективность АТФ обусловлена быстрым началом действия (до 10 с), минимальными побочными эффектами (кашель, чувство жара, гиперемия, брадикардия), которые быстро проходят. Начальную дозу (50мкг\кг) вводят в виде 1%-ного раствора внутривенно, быстро. Если ритм не восстановился в течение 1-2 мин, вводят повторно удвоенную дозу и при необходимости повторяют эту же дозу третий раз. При развитии суправентрикулярной ПТ у больных с синдромом WPW эффективно введение *гилиуритмала (аймалина)*. Сохраняет свою актуальность и купирование суправентрикулярной ПТ *изоптином*. Хотя препарат может вызвать брадикардию и артериальную гипотонию, он эффективен в лечении детей с политопной предсердной тахикардией. Изоптин абсолютно **противопоказан** при тахикардии неясной этиологии с широким комплексом QRS и синдроме WPW, так как возможна трансформация ПТ в фибрилляцию желудочков вследствие ускорения антероградного проведения по дополнительным путям. Препаратом выбора для купирования суправентрикулярной ПТ у детей также являются: ***кордарон, дигоксин***. Разовая доза кордарона 5-10 мг\кг. Поддерживающая терапия ***кордароном*** необходима детям с частыми приступами ПТ (3-5 мг\кг). Необходимо помнить, что кордарон вызывает удлинение интервала QT и абсолютно противопоказан детям с синдромом удлиненного QT, а также негативно влияет на функцию щитовидной железы. Поэтому следует избегать назначения этого препарата при патологии щитовидной железы.

Дигоксин вводится в дозе насыщения 0,03-0,05 мг\кг в течение 2-3 дней в 3 приема, а затем переводим ребенка на поддерживающую дозу 0,01 мг\кг сут разделенных на 3 приема. В случае органического или токсического поражения миокарда назначать препарат следует без дозы насыщения, а сразу с поддерживающей дозы. Не менее эффективно в\в капельное введение дигоксина 0,3-0,8 мл 0,025% раствора с 3-5 мл КС17,5% раствора и 1-3 ЕД инсулина в 150 мл 10% глюкозы.

Как уже упоминалось выше, выявленная на ЭКГ во время приступа *тахикардия с широким QRS* – комплексом не всегда позволяет определить, что это – желудочковая ПТ или суправентрикулярная ПТ с абберацией проведения или

блокадой ножек пучка Гиса. Поэтому, если форма аритмии точно не установлена или нет возможности регистрации ЭКГ, лечение проводят как при желудочковой ПТ (ЖПТ). Во всех случаях противопоказаны антагонисты кальция (*изоптин, верапамил*). Препаратом первого ряда является *лидокаин*. Если ритм не восстанавливается, можно через каждые 5-10 минут дополнительно вводить препарат в половинной дозировке. Если лидокаин оказался неэффективным, в качестве препаратов второго ряда при ЖПТ можно использовать *новокаинамид, гилуритмал, кордарон* или β -блокаторы. При применении новокаинамида возможно развитие артериальной гипотензии, что предупреждается совместным внутримышечным или внутривенным введением мезатона. Действие ААП усиливается при совместном использовании транквилизаторов с симпатолитическим эффектом (*реланиум, тазепам, радедорм*). При резистентности злокачественной ЖПТ к другим препаратам достаточно эффективно применение **амиодорона и соталола**.

Если приступ сохраняется длительно и появляются признаки недостаточности кровообращения, то необходимо введение мочегонных препаратов (*фуросемид* в дозе 1 мг/кг) и калия. В случае неэффективности проводимой терапии, сохранении приступа более 24 часов и нарастании недостаточности кровообращения, показано проведение дефибрилляции (2 Дж/кг, с возможным увеличением до 4 Дж/кг). Дозы и способы введения препаратов экстренной помощи, при различных формах ПТ, представлены на схеме 1. Также представляем алгоритм купирования приступа ПТ антиаритмическими препаратами по клиническим (нет данных ЭКГ) и ЭКГ-маркерам:

1. Данные ЭКГ отсутствуют:

АТФ – гилуритмал – кордарон – новокаинамид.

2. Данные ЭКГ – узкий комплекс QRS:

АТФ – изоптин – дигоксин – новокаинамид.

3. Данные ЭКГ – широкий комплекс QRS:

АТФ – лидокаин - гилуртмал – кордарон – новокаинамид.

Основу базисной терапии при заболеваниях, которые могут быть причиной ПТ и других тахиаритмий также составляют:

1. **Ноотропные препараты** (пирацетам, пиридитол, аминалон, глутаминовая кислота, пантогам, кортексин) – стимулируют окислительно-восстановительные процессы, обладают ваголитическим эффектом, повышают толерантность ЦНС к гипоксии. Назначается 1 препарат курсами по 1-2 месяца с последующей заменой на другой препарат. Длительность курса лечения 4-6 мес. При психоэмоциональных нарушениях и возникновении ПТ на фоне стресса назначают транквилизатор **фенибут** 50 мг х2р\д (до 3 лет, 125 мг х2 р\д (до 7 лет) 250 мг х2 р\д (до 10 лет), 250 мг х3р\д (старше 10 лет) или **пикамилон** 10 мг-50 мг х2-3 р\сут в зависимости от возраста.

2. **Препараты обладающие метаболическим и антиоксидантным действием** (карнитина хлорид, коэнзим Q, милдронат, ксидифон).

В последние годы в комплексной терапии нашли широкое применение **препараты магния**, в частности **магне-В6 и магнерот** (соединение магния с оротовой кислотой, обладает метаболическим и антиаритмическим эффектом).

3. **Витаминные комплексы**, включающие рибофлавина мононуклеотид, липоевую кислоту и витамин В15. Витамины ускоряют внутриклеточный метаболизм, активируют выработку АТФ, тем самым стимулируют функциональную активность СУ.

4. **Вазотропные препараты** (циннаризин, кавинтон, трентал, оксибрал, вазобрал, сермион) – улучшают мозговое и периферическое кровообращение, уменьшают возбудимость вестибулярного аппарата.

5. При частой СВПТ (частые ежемесячные приступы ПТ) у детей младшего возраста стойкий антиаритмический эффект может оказать противосудорожный препарат **карбамазепим (финлепсин) в дозе 7-10 мг\кг\сут в 2-3 приема длительно** за счет инактивации входящего натриевого тока.

Назначается не более трех представителей разных групп одновременно.

Диспансерное наблюдение: **Дети полностью освобождаются от уроков физкультуры.** При отсутствии органической причины показана лечебная гимнастика. Обязательна санация хронических очагов инфекции. При отсутствии приступов в течении 5 лет, изменений на ЭКГ (нет эктопических ритмов и комплексов, синдрома предвозбуждения желудочков),

удовлетворительных функциональных пробах – больные снимаются с диспансерного учета.

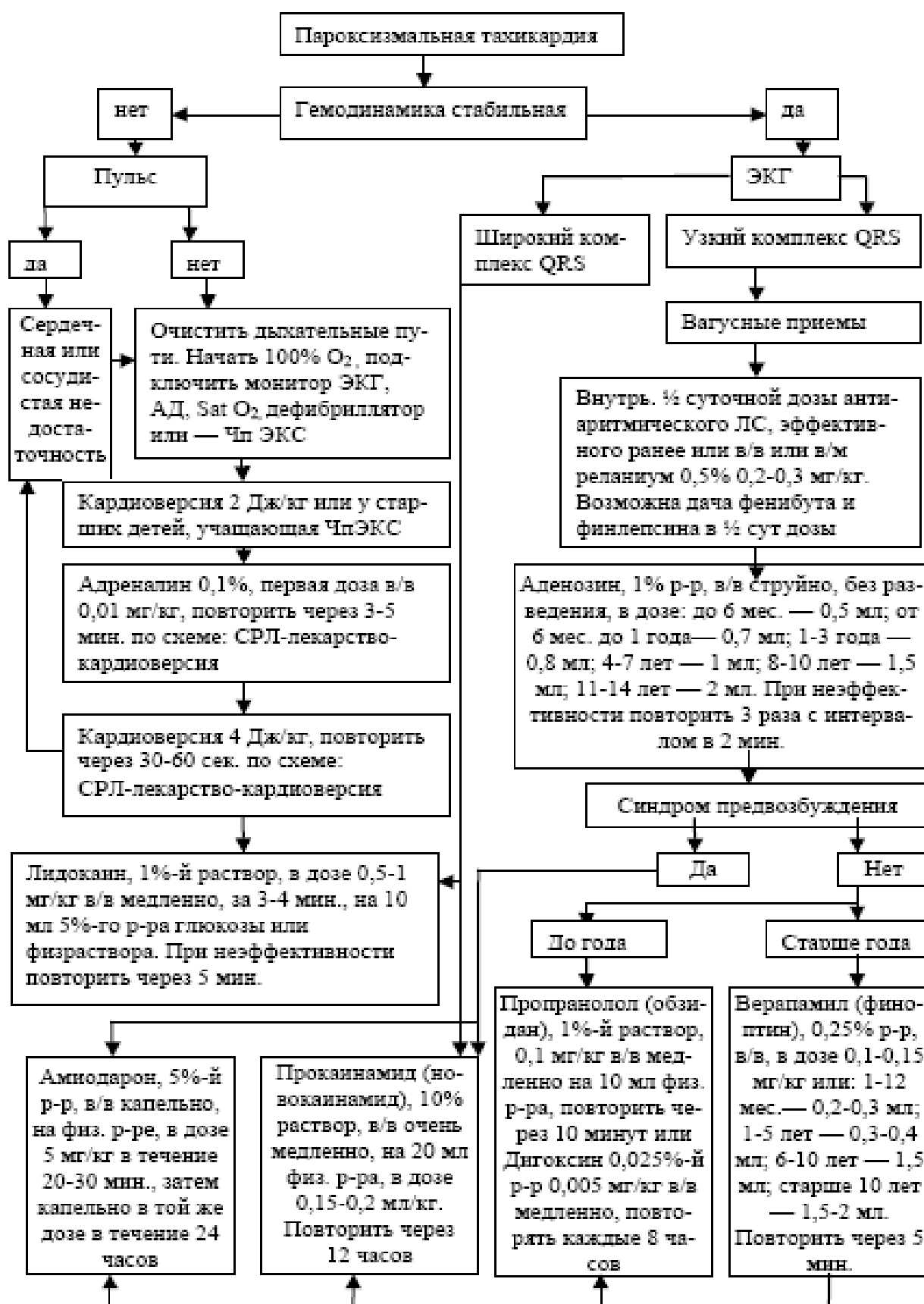


Схема 1. Экстренная медицинская помощь при ПТ

Непароксизмальная (хроническая) тахикардия (ускоренный эктопический ритм)

Развитие непароксизмальной тахикардии, как и пароксизмальной, связывают с наличием активных эктопических пейсмекеров, которые могут быть расположены в различных местах проводящей системы сердца (ПСС) (в предсердиях, АВ-соединении, желудочках) и временно являются водителями ритма.



Рис 12. Замещающий ритм из АВ соединения



Рис 13. Нижнеузловой ускоренный ритм



Рис 14. Ускоренные замещающие желудочковые сокращения

Заболевание протекает длительно (месяцы и годы) и вызывает ряд достаточно серьезных осложнений – сердечную недостаточность, дилатационную аритмогенную кардиомиопатию, нарушение гемодинамики, внезапную смерть.

Хроническая тахикардия подразумевает наличие постоянного учащенного ритма. В отличие от ПТ число сердечных сокращений возрастает постепенно, отсутствует внезапное начало и окончание приступа, отсутствуют

субъективные ощущения и не имеется ригидности ритма и частота ритма не столь высока (100-150 ударов в минуту). При длительной тахикардии у ребенка постепенно появляется слабость, утомляемость, одышка, боли в области сердца. Затянувшаяся непароксизмальная тахикардия приводит к снижению сократительной функции миокарда и сердечной недостаточности. На ЭхоКГ выявляется прогрессирующая дилатация левого желудочка, снижение фракции выброса, то есть формируется аритмогенная кардиомиопатия (АКП).

По результатам ХМ выделяют две формы непароксизмальной тахикардии:

1. Постоянная – при 24-часовом мониторинге регистрируются редкие единичные синусовые комплексы на фоне эктопического ускоренного ритма.
2. Возвратная, залповая – периоды эктопической тахикардии прерываются нормальным синусовым ритмом.

По частоте встречаемости постоянная относится к возвратной как 1:4.

Причинами развития непароксизмальной тахикардии, как правило, являются стойкие вегетативные нарушения с преобладанием вагусных влияний, неблагоприятно воздействующих на становление адаптационных возможностей сердечно-сосудистой системы ребенка с особым строением ПСС. И примерно у 9% детей причиной непароксизмальной тахикардии являются серьезные поражения миокарда (кардит, кардиомиопатия, ВПС, кардиосклероз). Для детского возраста характерны суправентрикулярные формы непароксизмальной тахикардии (предсердные, атриовентрикулярные). У детей с органической патологией это чаще предсердные ускоренные эктопические ритмы на фоне текущих кардитов и дилатационной кардиомиопатии.

Для оценки вегетативной дисфункции и дифференциальной диагностики органических и функциональных причин рекомендуем проведение пробы с дозированной физической нагрузкой – ВЭМ по специальной методике (непрерывно-возрастающая ступенчатая нагрузка при 2-минутной продолжительности каждой ступени). Нагрузка способствует усилению адренергических влияний на сердце, и устранение аритмии свидетельствует о роли недостаточности этого отдела ВНС в патогенезе аритмии. С этой же

целью проводят пробы с обзиданом и изадрином. Но следует помнить об описанных выше условиях проведения данных проб.

В лечении применяется базисная патогенетическая терапия, которая включает нейромедиаторные и нейротрофические препараты, способствующих коррекции нейровегетативных нарушений (см. базисную терапию при ПТ).

***Экстренные мероприятия при данной форме тахикардии
противопоказаны.***

При длительных, постоянных формах непароксизмальной тахикардии, учитывая неблагоприятное влияние тахикардии на гемодинамику, необходимо подавить эктопический источник ритма и заставить работать синусовый пейсмейкер. Для этого при суправентрикулярной форме тахикардии используют перорально **дигоксин** (в поддерживающей дозе 0,01 мг/кг) в сочетании с антагонистами кальция (**изоптин, верапамил**). При желудочковой тахикардии применяют **этацизин, пропафенон или соталол**. Дозы подбирают индивидуально. При отсутствии эффекта от медикаментозной терапии рекомендуется консультация кардиохирурга для решения вопроса о хирургическом лечении – деструкция эктопического очага радиочастотным или лазерным методом.

Мерцательная аритмия (трепетание и мерцание предсердий)

Мерцательная аритмия объединяет две формы аритмии – трепетание и фибрилляцию предсердий. Мерцательная аритмия встречается как у новорожденных без структурных заболеваний сердца, так и у более старших детей с органическими заболеваниями сердца. У детей мерцательная аритмия преимущественно представлена трепетанием предсердий (70%). В старшей возрастной группе в 64,6% случаев у детей с трепетанием предсердий имеются органические заболевания сердца. Чаще данная аритмия регистрируется у мальчиков. Основной группой риска являются дети перенесшие операции на сердце (коррекция дефекта межжелудочковой перегородки, тетрады Фалло), больные с дилатационной кардиомиопатией, тиреотоксикозом. Встречаются

идиопатические и семейные формы мерцательной аритмии, связанные с усилением парасимпатических влияний на сердце.

Трепетание предсердий возникает вследствие активизации эктопического пейсмекера, расположенного в области предсердий, он становится водителем ритма, а синусовый узел не работает. Частота сокращения предсердий, при этом, очень высока – 200-400 импульсов в минуту. К желудочкам проходит не каждый импульс. Чем младше ребенок, тем лучше проводимость и чаще ритм желудочков.



Рис 15. Трепетание предсердий (F-волны, частота > 300\мин)



Рис 16. Мерцание предсердий
(P- волны разной величины частота > 400-600\мин)

Субъективных ощущений у ребенка может не быть. Аускультативно поставить диагноз практически невозможно. Диагноз устанавливается по ЭКГ, на которой фиксируются так называемые «зубья пилы», отражающие возбуждение предсердий. Поскольку предсердия постоянно находятся в состоянии возбуждения - «трепещут» и практически отсутствует диастола предсердий, соответственно, происходит нарушение предсердной гемодинамики.

Мерцание предсердий. В миокарде предсердий имеется множество активных пейсмекеров, которые одновременно вырабатывают электрические

импульсы с частотой 400-700 импульсов в минуту. Отдельные мышечные волокна предсердий хаотично возбуждаются, а общей систолы предсердий нет. Желудочки при этом возбуждаются и сокращаются нерегулярно от «мерцающих» предсердий. В зависимости от частоты сокращения желудочков различают тахисистолическую, нормосистолическую и брадисистолическую формы мерцания предсердий.

Субъективно дети часто ощущают «замирания» в сердце, могут быть боли в области сердца, одышка. Аускультативно определяются разная звучность тонов, беспорядочное чередование коротких и длинных пауз. Пульсовые волны имеют разную силу и продолжительность. Характерен «дефицит пульса», т.е. ЧСС больше числа пульсовых волн. На ЭКГ исчезает зубец Р, вместо него всю диастолу занимают непрерывно следующие одна за другой волны (F) различной величины, формы и продолжительности. Мерцание предсердий нарушает внутрисердечную и общую гемодинамику и способствует развитию сердечной недостаточности.

Различают пароксизмальную и стойкую формы мерцательной аритмии. Пароксизм мерцания возникает внезапно, обычно в виде тахиаритмической формы, продолжается от нескольких минут до нескольких дней.

Приступ быстро приводит к сердечной недостаточности, поэтому необходима

неотложная помощь:

- Внутривенно медленно вводят сердечные гликозиды (строфантин, коргликон);
- Препараты калия и ААП (**изоптин, аллапинин или соталол**);
- При отсутствии эффекта и нарастании сердечной недостаточности показана электроимпульсная терапия в условиях реанимационного отделения;
- При стойком нормосистолическом мерцании назначают **перорально дигоксин (в поддерживающей дозе 0,01 мг\кг)** в сочетании с **изоптином** или **соталолом**;
- При брадиаритмической форме назначение этих препаратов опасно (они урежают ритм), лучше использовать **этацизин** или **этмозин**;
- При всех формах стойкой мерцательной аритмии назначают различные сочетания кардиотрофных препаратов, препараты калия и магния, седативные и

ноотропные препараты Курс длится не менее месяца. Во всех случаях необходимо лечение основного заболевания.

Показанием для хирургического лечения (радиочастотная катетерная абляция аритмогенных зон, имплантация предсердного дефибриллятора и электрокардио-стимулятора) является отсутствие эффекта от проводимой терапии и нарастание признаков сердечной декомпенсации. Профилактика приступов фибрилляции предсердий и трепетания предсердий включает длительный пероральный прием **амиодорона, соталола или пропafenона** в минимальных эффективных дозах.

Фибрилляция желудочков

Фибрилляция представляет собой нерегулярную, беспорядочную электрическую активность желудочков, сопровождающуюся прекращением эффективной насосной функции сердца. Фибрилляция желудочков развивается при частоте эктопических импульсов более более 300–500 в мин. При такой частоте возбуждения клетки миокарда не могут ответить синхронным, координированным сокращением, охватывающим все сердце. Отдельные мышечные волокна сердца сокращаются беспорядочно по мере выхода их из рефрактерного периода. Во время фибрилляции и трепетания желудочков их полноценные сокращения прекращаются, что проявляется остановкой кровообращения. Отсутствие экстренных мероприятий в течение 3–5 мин может привести к летальному исходу. Клинически пациенты обычно пребывают без сознания и отмечается отсутствие ЧСС. На ЭКГ фибрилляция желудочков характеризуется появлением волн различных по форме и амплитуде с высокой частотой (отражающих возбуждение отдельных мышечных волокон желудочков), при этом невозможно выделить комплекс QRS, сегмент S-T и зубец T.



Рис 17. Фибрилляция желудочков
(частота фибрилляций > 300\мин) и асистолия

Нарушение функции проводимости (блокады сердца)

Блокады – это нарушение проведение импульсов по всей проводящей системе и к сократительному миокарду. По локализации выделяют синоатриальную, внутрипредсердную, атриовентрикулярную и внутрижелудочковую блокады. Блокада может быть полной, когда появляется полный перерыв прохождения волны возбуждения, и неполной (частичной), когда проведение импульсов замедляется или некоторые импульсы периодически не проходят через пораженный участок.

Внутрипредсердные и внутрижелудочковые блокады не имеют клинической и аускультативной симптоматики, не вызывают нарушение ритма и не являются причиной жизнеугрожающих состояний.

Синоатриальная и атриовентрикулярная блокады могут быть причиной длительной асистолии и вызывать синкопальные жизнеугрожающие состояния.

Синоатриальная блокада (САБ) – блокада, при которой происходит замедление или прекращение проведения импульса от синусового узла (СУ) к предсердиям. САБ бывает преходящей и постоянной. При неполной САБ некоторые импульсы не проходят от СУ к предсердиям, что сопровождается периодами асистолии. Если подряд выпадает несколько сокращений желудочков, клинически это проявляется головокружением или обмороком, «замиранием» в сердце. Аускультативно определяются периодические

выпадения сердечной деятельности, т.е. временное выпадение сердечных тонов. На ЭКГ при этом регистрируются продолжительные паузы, после которых могут появиться выскальзывающие сокращения и ритмы.

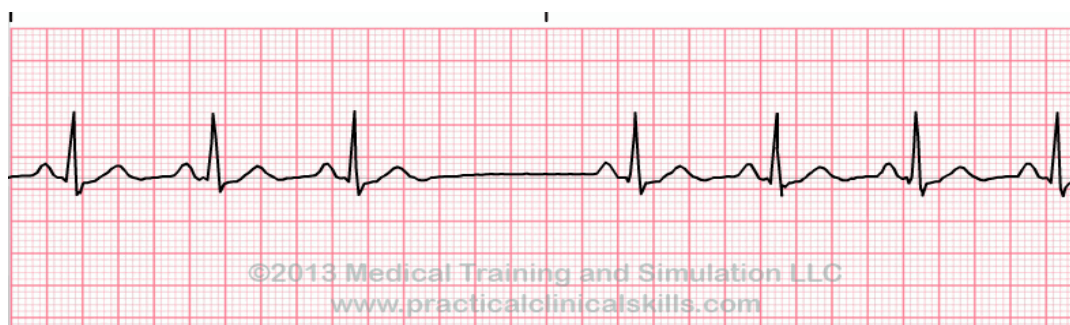


Рис 18. САБ

Полная САБ характеризуется тем, что ни один импульс не доходит до предсердий, возбуждение и сокращение сердца происходит под воздействием нижележащих пейсмекеров, чаще предсердных.

Причинами САБ может быть: у детей школьного возраста ВСД с преобладанием ваготонии. В таком случае будет положительной проба с атропином (блокада снимается после введения атропина). Чаще САБ бывает связана с миокардитом и МКД. При этом она, как правило, сочетается с другими нарушениями ритма: экстрасистолией, мерцательной аритмией, атриовентрикулярной блокадой. Нередко САБ бывает одним из проявлений СССУ. Из других причин чаще встречаются интоксикации и отравления лекарственными препаратами (сердечные гликозиды, β -блокаторы, хинидин, кордарон).

В лечении необходима терапия основного заболевания. Для уменьшения степени блокады, если имеют место частые обмороки, используют **эфедрин**, **алупент**. В тяжелых случаях дети должны лечиться в кардиохирургических отделениях с применением электрокардиостимуляции.

Атриовентрикулярная блокада (АВБ) - блокада, которая проявляется нарушением или прекращением проведения импульсов через АВ – соединение. Различают три степени блокады:

I степень АВ блокады диагностируется только по ЭКГ. Аускультативных и клинических проявлений не имеет. На ЭКГ определяется удлинением

интервала P-Q относительно возрастной нормы. Причины возникновения АВБ I степени:



Рис 19. АВБ 1 ст(инт.PR>20 мс)

- ВСД с преобладанием ваготонии (подтверждается положительной пробой с атропином);
- Воспалительные процессы в области АВ соединения (кардиты различной этиологии);
- Постмиокардический кардиосклероз (стойкое удлинение интервала PQ);
- Передозировка препаратов калия, сердечных гликозидов, антиаритмических средств;
- Наследственная форма (регистрируется с рождения, отмечается у кого-либо из родителей);

Специального лечения при АВ блокаде I степени не требуется. Проводится терапия основного заболевания, с исключением препаратов, замедляющих проводимость (препараты калия, сердечные гликозиды, β -адреноблокаторы). Таким детям показан ЭКГ-контроль 1-2 раза в год и ХМ 1 раз в год.

II степень АВ блокады может быть двух типов:

I тип – Мобитц I (с периодикой Самойлова – Венкебаха). Характеризуется тем, что некоторые импульсы не проводятся от предсердий к желудочкам, вследствие чего периодически возникает асистолия. На ЭКГ при этом наблюдается постепенное удлинение интервала P-Q с последующим выпадением одного или нескольких желудочковых комплексов (зубцы P сохраняются). После этого проводимость восстанавливается, и весь комплекс изменений вновь повторяется. Обычно эта блокада не отличается стойкостью, исчезает, иногда переходит в полную АВБ.



Рис 20. АВБ 2 ст Мобитц I

II тип – Мобитц II (без периодики Самойлова – Венкебаха). Отличается от I типа тем, что на ЭКГ нет последовательного удлинения интервала P-Q перед выпадением комплекса QRS, он либо соответствует возрастной норме, либо стабильно удлинен. Считается, что блокада типа Мобитц II прогностически хуже блокады типа Мобитц I, чаще наблюдается при органическом поражении сердца и гораздо реже является проявлением ваготонии. У детей чаще встречается блокада I типа.

При частом выпадении желудочковых сокращений или выпадении сразу нескольких сокращений нарушается внутрисердечная и общая гемодинамика, что проявляется соответствующей клиникой, вплоть до синкопальных состояний.

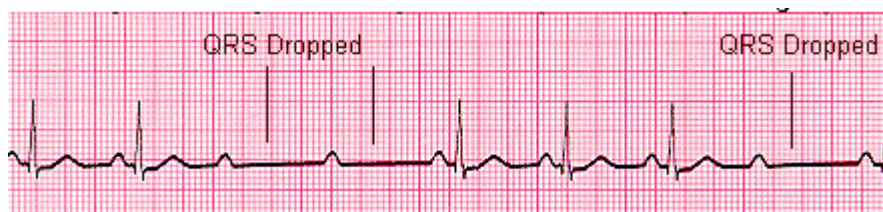


Рис 21. АВ блокада2 Мобитц II

Причинами возникновения АВ блокады II степени, как правило, являются серьезные поражения сердечной мышцы: кардит, МКД, кардиосклероз. При этом может наблюдаться переход неполной АВБ в полную и наоборот.

Редкие непродолжительные эпизоды АВБ II степени иногда наблюдаются у здоровых подростков во время ночного сна (по результатам ХМ).

Лечение при АВБ II степени проводится в зависимости от основного заболевания. При кардитах применяются глюкокортикоиды, при вторичной

кардиомиопатии – кардиотрофные препараты. Противопоказаны препараты, замедляющие проводимость (калий, сердечные гликозиды, β -адреноблокаторы).

III степень АВ блокады или полная поперечная АВ блокада, характеризуется полным отсутствием проведения импульса от предсердий к желудочкам. Предсердия возбуждаются и сокращаются под действием импульсов, исходящих из СУ (чаще всего), а желудочки от источника, расположенного ниже места блокады (нижняя часть АВ узла, верхняя часть ствола пучка Гиса, реже в проводящей системе желудочков). Таким образом, полностью прекращается связь между предсердиями и желудочками, они работают независимо друг от друга. Ритм для желудочков, как правило, реже синусового, поэтому аускультативно определяется брадикардия (ЧСС ниже возрастной нормы в 1,5-2 раза). Нарушается также и мелодия сердца.

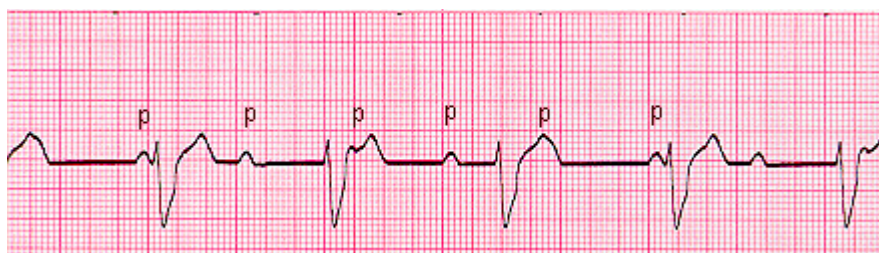


Рис 22. АВБ 3 ст.

Достоверно полную АВБ можно диагностировать только по ЭКГ, на которой предсердные зубцы Р и желудочковые комплексы QRST регистрируются независимо друг от друга, каждые в своем ритме, при этом интервалы Р-Р короче, чем R-R.

Полная поперечная блокада может быть врожденной и приобретенной.

Врожденная блокада может быть следствием нарушения формирования проводниковых клеток АВ узла. Нередко врожденная форма АВ блокады встречается у детей, перенесших поздний врожденный кардит. Применение ЭХО-КГ плода позволяет выявить блокаду уже на 16-24 неделе гестации. Раннее выявление АВБ и своевременное медикаментозное лечение способно купировать и даже полностью устранить данное НРС. При выявлении полной АВ блокады с застойной сердечной недостаточности (СН) при пульсе менее

55уд/мин надо матери назначать **дексаметазон** 2-4 мг\сут с постепенным снижением дозы или **бетаметазон**. Длительность терапии до 3 мес. Показаны также стимуляторы β -адренорецепторов – **сальбутамол**, **тербуталин** по 2,5-5 мг 3 р\д орально или в ингаляциях каждые 4-6 часов. Длительная АВБ может привести к гибели плода. В случае отсутствия эффекта от лечения необходимо рассматривать преждевременное родоразрешение.

Приобретенная полная АВБ чаще возникает у детей вследствие миокардита. При текущем процессе она, как правило, переходящая, при формировании кардиосклероза – стойкая. Полная АВБ может быть проявлением токсических поражений АВ узла (лекарственные отравления). Также причиной приобретенной АВБ могут быть опухоли сердца, сужение или атеросклероз сосудов.

Клинических проявлений врожденной полной АВБ может не быть, единственным симптомом является брадикардия. Однако в дальнейшем, вследствие нарушения сердечной гемодинамики, камеры сердца постепенно растягиваются, замедляется общий кровоток, ухудшается питание миокарда, а также других систем и органов. Дети постепенно начинают отставать в физическом и нервно-психическом развитии. В итоге полная АВБ осложняется сердечной недостаточностью.

При приобретенной форме переходящей полной АВБ, у детей часто наблюдаются приступы потери сознания, протекающие с судорогами, цианозом, отсутствием пульса (**приступы Морганьи – Адамса – Стокса (МАС)**). Эти приступы связаны с временной асистолией. Асистолические паузы могут продолжаться достаточно длительное время, и всегда представляют угрозу для жизни больного. Иногда короткие приступы асистолии проявляются стертой картиной: кратковременный обморок, головокружение, слабость. Обморочные состояния провоцируются физической нагрузкой, эмоциональным стрессом.

Экстренная помощь в случае развития приступа МАС:

- показан закрытый массаж сердца,

- вводят **адреналин** (0,01 мг/кг в/в, при неэффективности через 3-5 мин вводят более высокие дозы 0,1-0,2 мг/кг, которые можно повторять каждые 3-5 мин, пока есть угроза рецидива),

- **атропин** (0,02 мг/кг в/в, максимальная разовая доза 0,5 мг у детей младшего возраста и 1,0 мг у подростков).

В качестве базовой терапии используют: ноотропы, антиоксиданты, витаминные комплексы, гормональные и противовоспалительные препараты.

При врожденной форме полной АВБ медикаментозное лечение не эффективно, при выраженной брадикардии показан искусственный водитель ритма.

При лечении больных с приобретенной формой полной АВБ на фоне миокардитов используют преднизолон и кардиотрофики. Противопоказаны препараты калия, сердечные гликозиды и β -адреноблокаторы. При отсутствии эффекта от медикаментозной терапии, выраженной брадикардии, частых обмороках и приступах МАС решается вопрос об искусственном водителе ритма.

Синдромы, протекающие с различными аритмиями

Синдром Вольфа – Паркинсона – Уайта (синдром WPW) - волна возбуждения от предсердий к желудочкам распространяется по дополнительным проводящим путям – пучкам Кента, минуя АВ соединение, следовательно, импульс проходит быстрее. В связи с этим на ЭКГ появляются характерные изменения: укорочение интервала P-Q, уширение и деформация желудочкового комплекса за счет дельта-волны и вторичные изменения фазы реполяризации.

Истинная частота CWPW неизвестна, так как это электрокардиографический диагноз, а ЭКГ регистрируется далеко не у всех детей. Часто имеется непостоянный (транзиторный) CWPW, что еще более снижает частоту выявления синдрома. CWPW выявляется у 1-3 на 1000 ЭКГ. CWPW может быть обнаружен в любом возрасте, в т.ч. у новорожденных. У мальчиков он встречается в 2 раза чаще, чем у девочек.

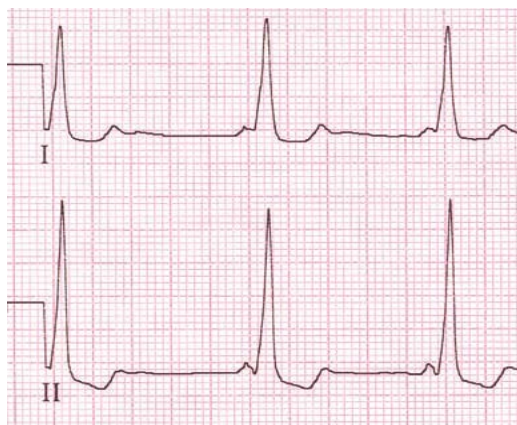


Рис 23. WPW –синдром (дельта-волна на восходящем участке зубца R)

У 60-80% детей причиной CWPW являются функциональные нарушения ВНС, чаще у детей с ваготоническим исходным вегетативным тонусом.

В 30-40% случаев данный синдром наблюдается при ВПС (дефект межжелудочковой перегородки, аномалия Эбштейна, корригированная транспозиция магистральных сосудов, АВ - коммуникация), кардитах, кардиомиопатиях. Доказана наследственная предрасположенность к CWPW, а именно, особое строение ПСС. CWPW часто встречается у детей с проявлениями соединительно-тканых дисплазий (пролапс митрального клапана, дополнительные хорды левого желудочка, аневризмы перегородок). Возможно, аномальные проводящие пути сами являются признаком дисплазии соединительной ткани.

Синдром WPW бывает:

1. Постоянный (ЭКГ признаки синдрома регистрируются постоянно);
2. Транзиторный (попеременно функционируют оба пути проведения – нормальный, и дополнительный – по пучку Кента). На ЭКГ видны то нормальные, то деформированные комплексы).
3. Латентный – возникает при провокации (например, обзидановой пробой);
4. Скрытый – его необходимо вызывать специальными электрофизиологическими методами.

Согласно рекомендациям ВОЗ, необходимо различать «синдром WPW» - это совокупность ЭКГ проявлений и клинических проявлений в виде пароксизмов

суправентрикулярной тахикардии и «феномен WPW» - ЭКГ проявления без приступов пароксизмальной тахикардии.

В зависимости от того, в каком участке миокарда возникает предвозбуждение, различают три основных типа CWPW:

Тип А (более редкий) – обусловлен преждевременным возбуждением левого желудочка (ЭКГ напоминает картину блокады правой ножки пучка Гиса);

Тип В (встречается часто) – обусловлен преждевременным возбуждением правого желудочка (ЭКГ как при блокаде левой ножки пучка Гиса);

Тип А –В – характерно наличие смешанных признаков.

В последние годы кроме общей «правой» или «левой» локализации пучка Кента, предлагается более детально уточнять топографию аномальных путей по данным поверхностной ЭКГ. Однако, несмотря на убедительность данных, их сопоставление нередко демонстрирует определенное расхождение и противоречивость предлагаемых критериев. В основе всех предлагаемых алгоритмов определения локализации пучка Кента лежит определение ориентации вектора дельта-волны. В окончательной топической диагностике ведущая роль, все же, принадлежит электрофизиологическим исследованиям (ЭФИ). Локализация аномальных путей имеет определенное значение для определения перспективы лечения больного путем радиочастотной катетерной абляции.

В план обследования детей с CWPW, помимо общепринятой методики, обязательно включается тест с физической нагрузкой - велоэргометрией (ВЭМ), клиноортостатическая проба (КОП), лекарственные пробы для исключения органической природы синдрома (атропиновая, с аймалином) и ХМ.

У многих детей (70%) CWPW сопровождается периодическим возникновением суправентрикулярной пароксизмальной тахикардии, которую можно рассматривать как симпатoadреналовый криз у ваготоников. ПТ возникает чаще утром либо после физических, либо после психоэмоциональных нагрузок. Из других нарушений ритма, реже наблюдаются мерцательная аритмия и фибрилляция желудочков. Случаи

внезапной смерти (до 4%) описаны при возникновении фибрилляции желудочков.

Тактика базисной патогенетической терапии и экстренное купирование приступа пароксизмальной тахикардии описана ранее (см. лечение пароксизмальных тахикардий). Всем детям с CWPW противопоказаны занятия в спортивных секциях и физические перегрузки.

Показаниями для направления ребенка в специализированные кардиохирургические центры для ЭФИ и решения вопроса о хирургическом лечении (деструкция аномальных проводящих путей) с помощью радиочастотной или лазерной абляции следующие:

- частые приступы ПТ;
- отсутствие эффекта от медикаментозного лечения в течении 6 месяцев;
- резкое снижение физических возможностей;
- трудности купирования приступов.

Синдром слабости синусового узла (СССУ) - является одним из наиболее полиморфных, тяжелых и сложных нарушений ритма у детей, сопряженных с риском развития синкопальных состояний и внезапной сердечной смерти. СССУ составляет примерно 3% всех аритмий у детей.

Основу синдрома составляют изменения функционального состояния СУ, который в силу различных причин не может полноценно выполнять роль основного пейсмекера и осуществлять контроль за ритмовождением.

Распространенность СССУ в детском возрасте достаточно высокая.

По этиологическим факторам выделяют:

1. СССУ органической природы (воспалительные изменения в миокарде и ПСС, хирургические вмешательства, гормонально-обменные нарушения);
2. Вагусная (регуляторная) дисфункция синусового узла (ВСД, гиперваготония при повышении внутричерепного давления, вазовагальные рефлекс при органной патологии, при отеке мозга);
3. Токсическая (лекарственная) дисфункция СУ (ААП, дигоксин, антидепрессанты);
4. Идиопатические (причина не установлена).

Как правило, достаточно сложно провести грань между органическими и функциональными изменениями СУ, не имея морфологического подтверждения. Критерием дифференциальной диагностики принято считать возможность восстановления синусового ритма с адекватной ЧСС при функциональных и лекарственных тестах.

В зависимости от характера и степени выраженности изменений ПСС, выделяют следующие клинко-электрофизиологические варианты СССУ (Школьников М.А., 1995):

I вариант – начальный этап формирования нарушения функции СУ, характеризуется наименее выраженным отклонением от нормы:

- Синусовая брадикардия ниже минимальной возрастной нормы до 30%;
- Миграция водителя ритма (80%);
- Замедление АВ проводимости до АВ-блокады I степени;
- Многочисленные жалобы астено-вегетативного характера;
- Возможны единичные синкопальные состояния, протекающие по типу вазовагальных пароксизмов;
- Преобладание симптомов гиперфункции парасимпатического отдела ВНС;
- Результаты лекарственных и нагрузочных тестов положительные: при введении атропина, изадрина и ВЭМ достигается значительное учащение ЧСС, исчезает миграция водителя ритма и нормализуется АВ-проводимость, то есть резервы адаптации СУ достаточные.

В большинстве случаев, в отсутствие профилактических курсов лечения, заболевание прогрессирует, нарушение функции СУ нарастает.

II вариант характеризуется:

- Синоатриальной блокадой;
- Выскальзывающими сокращениями и ритмами;
- Нарушением АВ проводимости в виде АВ-диссоциации, АВБ I ст. и более высоких градаций;
- Паузами ритма от 1,5 до 2 секунд на фоне синусовой брадикардии при ХМ;
- Превалированием ваготонии;
- Синкопальными состояниями;

- Результаты лекарственных проб отрицательные, при этом на фоне неадекватного прироста ЧСС нередко провоцируются дополнительные нарушения ритма и проводимости.

III вариант («синдром тахикардии – брадикардии») характеризуется:

- Чередованием синусового ритма низкой частоты с залпами эктопической суправентрикулярной тахикардии с ЧСС более 120 в минуту. Электрокардиографически этот вариант имеет сходство с хронической непароксизмальной тахикардией возвратного типа. Отличием является то, что тахикардия возникает не как активный конкурирующий ритм, на фоне нормально функционирующего СУ, а как единственный механизм поддержания ритмической деятельности сердца в условиях выраженной депрессии основного водителя ритма;

- Паузами ритма от 1,5 до 2 секунд;

- АВ диссоциацией и АВ-блокадой разных степеней.

IV вариант СССУ характеризуется наиболее выраженными нарушениями, проявляющимися:

- Стойкой брадикардией с ЧСС менее 40 уд/мин;

- Эктопическими ритмами с единичными синусовыми сокращениями;

- Нарушение АВ проводимости и внутрижелудочковой проводимости;

- Брадисистолической формой мерцания и трепетания предсердий;

- Отрицательными результатами лекарственных и нагрузочных тестов;

- Паузами ритма более 2 секунд;

- Удлинение интервала QT на 0,05 секунд;



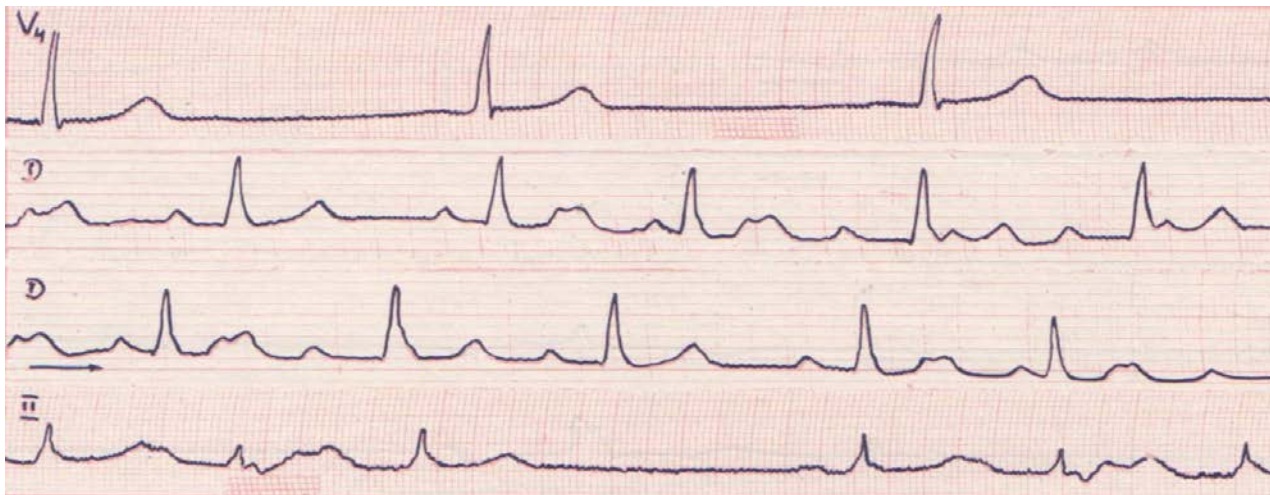


Рис 24А. Участок асистолии длительностью 3 сек.

Рис. 24В. Синдром тахи-бради кардии

- Альтернация зубца Т и депрессия сегмента ST;
- Тяжелыми клиническими проявлениями (головокружение, резкая слабость, затемнение сознания, выраженные нарушения мозгового кровообращения – синкопе);
- Грубыми нарушениями нейрогенной регуляции ритма: снижение показателя реактивности дневной и ночной ЧСС, повышение ригидности синусового ритма в ночное время.

Максимальный риск развития жизнеугрожаемых аритмий и внезапной смерти выявляется у детей с IV вариантом СССУ. Кроме того, прогностически неблагоприятным является наследственный характер СССУ.

Тактика выведения больного из синкопального состояния при СССУ:

1. Непрямой массаж сердца;
2. Искусственное дыхание «рот в рот»;
3. Изадрин (1-2 табл. под язык);
4. Адреналин (0,1% раствор 0,05мг/год в/м, в/в, наиболее эффективно внутрисердечно);
5. Мезатон (1% раствор 0,01-0,03 мг/кг на изотоническом растворе, в/в, не более 1 мл);
6. Атропин (0,1% раствор в дозе 0,01-0,03 мг/кг на изотоническом растворе, в/в, не более 1,0 мл)

Основу лечения составляет стимулирующая терапия с широким диапазоном действия, рассасывающая, мембраностабилизирующая и метаболическая терапия.

Основные группы препаратов:

1. Стимулирующая терапия:

- ноотропы (пирацетам, пиридитол);
- ноотропоподобные (аминалон, глутаминовая кислота, церебролизин, фенибут);
- психостимуляторы (сиднокарб, дуплекс);
- центральные (амизил) и периферические (беллатаминал) холинолитики;
- сосудистые препараты с ноотропным действием (трентал) и ангиопротекторы (пармидин);
- адаптогены (элеутерококк, женьшень, лимонник, заманиха, аралия);

2) Рассасывающая терапия (плазмол, лидаза);

3) Мембранопротекторы и антиоксиданты (витамин Е, А, Цитохром С, ксидифон)

4) Метаболические препараты (рибофлавина мононуклеотид, карнитина хлорид, пангамовая кислота, липоевая кислота).

При IV варианте в 44% случаев эффекта от консервативного лечения нет, поэтому у ряда больных встает вопрос об электрокардиостимуляции сердца (ЭКС). Имплантация ЭКС обсуждается только при II, III и IV вариантах СССУ.

Показания к имплантации ЭКС у детей с СССУ:

1. Наличие аритмогенных синкопальных атак на фоне терапии в течении 6 мес;
2. Ригидная брадикардия с ЧСС ниже критической для данного возраста с отсутствием прироста ЧСС при нагрузочных и лекарственных пробах;
3. Наличие пауз ритма более 3 секунд по данным ХМ, на фоне комплексной медикаментозной терапии не менее 3-х месяцев;
4. Синдром бинодальной слабости (синусового и АВ-узла).

Синдром удлиненного интервала QT(врожденный и приобретенный) - кардионейропатия, сопряженная с высоким риском развития внезапной смерти.

По данным М.А. Школьниковой (1999), без лечения риск развития внезапной

смерти спустя 3-5 лет после первого синкопального состояния достигает 30% и максимален в пубертатном периоде. На фоне приема β -адреноблокаторов у взрослых больных смертность значительно снижается.

Длительность интервала QT в норме изменяется в зависимости от частоты сердечных сокращений (ЧСС). Для определения интервала QT используется показатель скорректированного интервала QT_c, который рассчитывается по формуле Базетта и определяется как показано на рис 25.

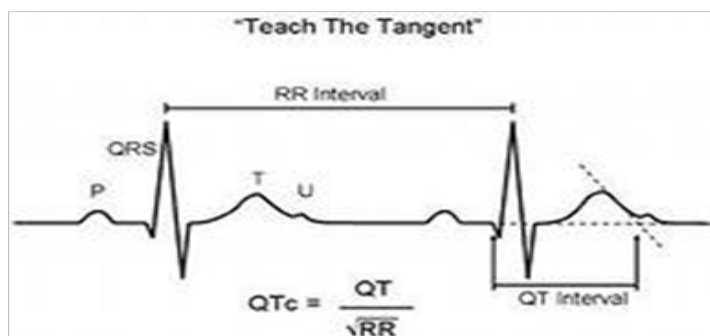


Рис 25. Расчет показателя скорректированного интервала QT_c

Интервал QT_{долж} для данной ЧСС рассчитывается по формуле

$$QT_{\text{долж}} = K \cdot \sqrt{R - R}$$

В норме максимальная величина QT_c составляет 0,42с. или 0,44с.

Удлиненным считается интервал QT, превышающий более чем на 50 мс нормативные для данной ЧСС значения или QT_c более 0,44

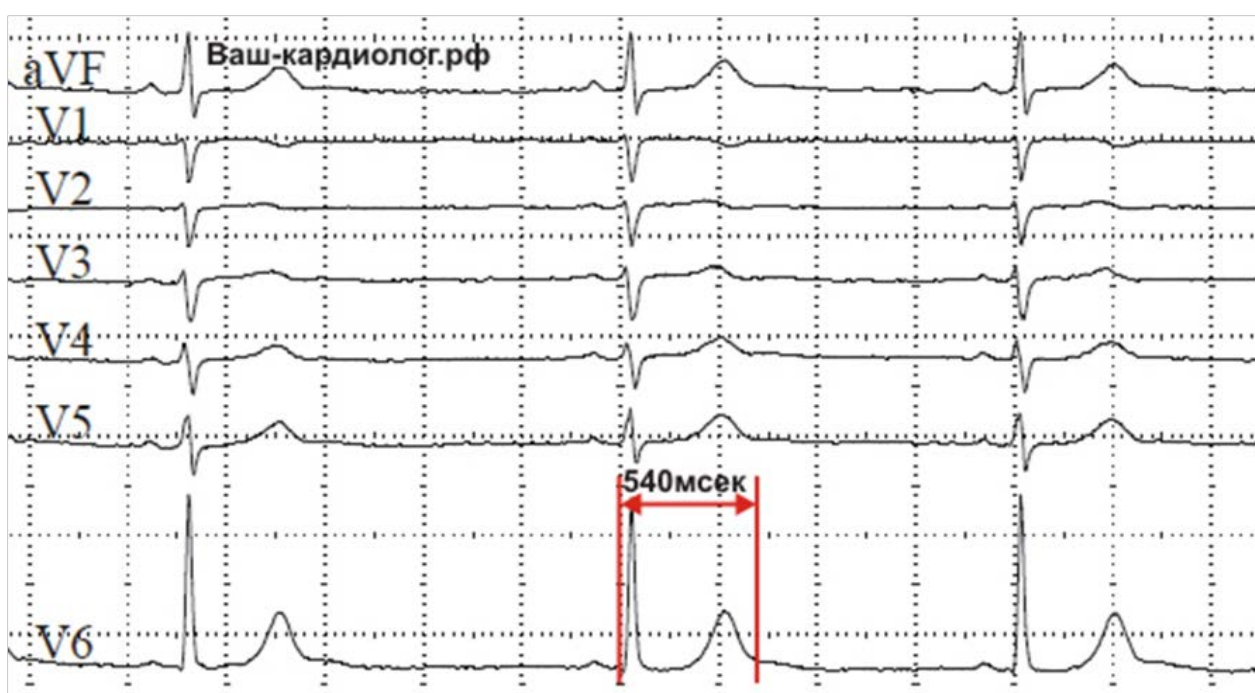


Рис 26. СУИQT

В 1957 г. Джервел, Ланге и Нельсон описали синдром, характеризующийся сочетанием врожденной глухоты с приступами синкопе изменениями на ЭКГ в виде большого удлинения интервала QT и внезапной смерти. В 1964 г. Романо и Уорд описали аналогичный синдром, но без глухоты. Отсюда выделяют две формы СУИQT:

1. Синдром Джервела – Ланге – Нильсона, с аутосомно-рецессивным типом наследования;
2. Синдром Романо –Уорда – наследуется аутосомно-доминантно.

Значительные трудности до сих пор представляет диагностика синдрома и оценка риска его развития. Даже внутри ранее единых форм синдрома выявляется множество генетических вариантов. Фактически интервал QT является только маркером множества заболеваний, общим для которых является высокий риск развития жизнеугрожающих аритмий и внезапной смерти. Несмотря на интенсивные исследования, до сих пор внезапно умирают дети с недиагностированным при жизни заболеванием и наблюдавшиеся с диагнозом эпилепсия или синкопе неясной этиологии.

Кроме врожденных форм СУИQT существует множество причин для его удлинения на фоне приема лекарственных препаратов, метаболических нарушений, применения разнообразных диет и т.д. Независимо от причин удлинения интервала QT, во всех случаях сохраняется высокий риск развития тахикардии «пируэт» и внезапной смерти.

В мировой медицинской литературе постоянно расширяется спектр медицинских препаратов и клинических ситуаций, приводящих к удлинению интервала QT. Возможные причины удлинения интервала QT представлены в таблице 2.

Особую опасность представляет соединение нескольких факторов риска развития вторичного удлинения интервала QT. Частое сочетание применения антибиотиков, антигистаминных и антигрибковых препаратов, представленных в таблице значительно увеличивает риск развития жизнеугрожающих тахиаритмий. То же относится к нервной анорексии - заболеванию, при

котором на фоне привычной рвоты после приема пищи, развиваются дисметаболические изменения в миокарде, нарушения электролитного баланса, ведущие к удлинению интервала QT. Эти больные чаще всего находятся под наблюдением психиатров, нередко получают антидепрессанты. Это может создать реальную угрозу жизни больного.

Таблица 2

***ПРЕПАРАТЫ, КЛИНИЧЕСКИЕ СОСТОЯНИЯ И ЗАБОЛЕВАНИЯ,
АССОЦИИРОВАННЫЕ С УДЛИНЕНИЕМ ИНТЕРВАЛА QT***

<p><i>Антиаритмические препараты:</i> Ia Класс – Хинидин, Дизопирамид, Прокаинамид; Ib Класс – Лидокаин, Мексилитин; Ic Класс – Флекаинид, Пропафенон (Ритмонорм); III Класс – Соталол, Кордарон, Бретилиям, Ацетилпрокаинамид, Дофетилид, Сематилид; IV Класс – Бепридил</p>
<p><i>Другие антиаритмики:</i> Гилуритмал (Аймалин), Энкаинид, Апринидин</p>
<p><i>Сердечно-сосудистые препараты:</i> Адреналин, Эфедрин, Кавинтон</p>
<p><i>Антигистаминные препараты:</i> Астемизол, Терфанадин</p>
<p><i>Антимикробные препараты:</i> Эритромицин, Кларитромицин, Азитромицин, Спирамицин, Клиндамицин, Бактрим, Антрамицин, Пентамидин (в/венный), Тролеандомицин, Изониазид.</p>
<p><i>Антималарийные препараты:</i> Наллофантрин.</p>
<p><i>Трициклические и тетрациклические антидепрессанты:</i> Амитриптилин, Нортрептилин, Имипраид, Дезипраид, Доксепин, Мапротилин, Фенотиазин, Хлорпромазин, Флювоксамин, Клайтромицин.</p>
<p><i>Нейролептики:</i> Галоперидол, Хлоралгидрат</p>

Антагонисты серотонина: Кетансерин, Зимелдин
Гастроэнтерологические препараты: Цизаприд
Диуретики: Индапамид
Антигрибковые препараты: Кетоназол, Флюконазол, Итраконазол
Другие препараты: Кокаин, Пробукол, Папаверин, Аденозин, Бепридил, Прениламид, Лидофлазин, Теродилин
Отравления: Ртутью и органофосфорными инсектицидами
Электролитные нарушения: гипокалиемия, гипомagneземия, гипокальциемия
Другие состояния: низкобелковая диета
Заболевания: нервная анорексия, интракраниальные и субарахноидальные кровоизлияния, полная АВ блокада, синусовая брадикардия, миокардиты, кардиомиопатии.

Электрокардиографически данное заболевание характеризуется удлинением интервала QT на ЭКГ более, чем на 0,05 с по сравнению с нормой для данной ЧСС (при ХМ до 400 мс у новорожденных, и до 480 мс у подростков, не зависимо от уровня ЧСС). Интервал QT может варьировать от цикла к циклу. Нередко имеет место альтернация зубца Т, что отражает степень электрической нестабильности миокарда, снижение порога фибрилляции желудочков.

Важным является наличие в семье случаев внезапной смерти у родственников, особенно в молодом возрасте, а также наличие типичных электрокардиографических признаков заболевания у родственников пробанда.

Первые симптомы в виде повторяющихся приступов головокружения или синкопе могут появляться уже в раннем возрасте. Наиболее часто имеют место полиморфные желудочковые тахикардии (например, ЖТ типа «пируэт») или фибрилляция желудочков. Провоцирует возникновение судорог эмоциональное возбуждение (испуг, ответ у доски и т.д.), физическая активность (бег и особенно плавание – смерть воде встречается у 57% детей с СУИQT).



Рис 27. ЖТ типа пируэт – “torsade-de-pointes”

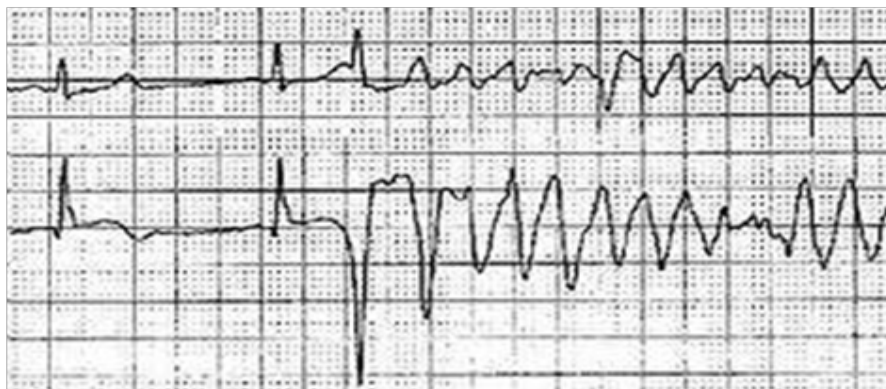


Рис 28. ЖТ типа пируэт – “torsade-de-pointes”

Синкопальное состояние при данном заболевании клинически трудно отличить от эпилептического припадка, так как у детей во время приступа синкопе могут отмечаться тонические судороги, непроизвольное мочеиспускание и, иногда дефекация. Кроме этого, возможны изменения на ЭЭГ в виде пароксизмальной патологической активности, что еще более затрудняет дифференциальную диагностику СУИQT с эпилепсией (поэтому при наличии у ребенка судорог обязательно проведение ЭКГ).

В межприступный период основными жалобами, независимо от наличия или отсутствия в анамнезе синкопе, являются головокружения, головная боль, ощущение сердцебиения и боли в области сердца, нарушение сна. Для СУИQT характерны предсинкопальные состояния в виде общей внезапной слабости, потемнения в глазах, сердцебиение и тяжесть за грудиной, ощущения страха и тревоги. Потеря сознания нередко начинается с резкого крика. На ЭКГ, зарегистрированной во время приступа синкопе, отмечается полиморфная

желудочковая тахикардия типа «пируэт». Аускультативно можно выслушать нерегулярные частые сердцебиения, тоны резко приглушены, ослаблены. Синкопальное состояние может купироваться самопроизвольно. В этом случае сознание восстанавливается быстро, анамнестических расстройств не отмечается. В случае невозможности самопроизвольного купирования приступа наступает фибрилляция желудочков и остановка сердца. Поэтому, при данной аритмии, основную роль в предупреждении внезапной смерти играет быстрое начало лечебных мероприятий.

Экстренные мероприятия при СУИQT:

1. Искусственное дыхание «рот в рот»;
2. Непрямой массаж сердца;
3. При отсутствии пульса – прекардиальный удар;
4. Дефибрилляция (2Дж/кг с последующим возможным увеличением до 4Дж/кг);
5. Ингаляция 100% кислорода;
6. *Лидокаин* – лекарственный препарат первого ряда (в/в, медленно, на 5% растворе глюкозы, 1,0 мг/кг). Если ритм не восстановился, можно дополнительно вводить препарат через каждые 5-10 мин. в половинной дозировке (до общей дозы не более 3 мг/кг);
7. При неэффективности лидокаина, используют препараты второго ряда: *бретилиум* (5-10 мг/кг), *кордарон* (5 мг/кг, в/в, медленно, на 5% растворе глюкозы) или β -блокаторы – *обзидан* (1-2 мг/кг);
8. При купировании приступа тахикардии типа «пируэт», средством выбора является СУЛЬФАТ МАГНИЯ (10% раствор 25-50 мг/кг, максимум 2 г в течении 1-2 минут, при неэффективности повторно через 5-10 минут).

Все препараты клас сов IA, IC и III (кроме кордарона) – противопоказаны.

До настоящего времени эффективного способа лечения СУИQT, позволяющего полностью исключить риск внезапной смерти, не существует. Традиционная медикаментозная терапия базируется, в основном, на длительном, нередко пожизненном, применении β -блокаторов (*обзидан* – 1 мг/кг в сутки в 3-4

приема, надолол 0,3 – 0,5 мг/кг 1 раз в сутки, атенолол – 0,5 – 1,0 мг/кг в сутки в 2 приема).

Показанием к назначению β -блокаторов являются синкопальные состояния в анамнезе, а также число предикторов жизнеугрожающих аритмий более 4-х у детей с бессинкопальным течением синдрома

Синдром Бругада - это клинико-электрокардиографический синдром, характеризующийся синкопальными состояниями и синдромом внезапной смерти (СВС) у пациентов без органических изменений сердца и проявляющийся на ЭКГ постоянной или транзиторной блокадой правой ножки пучка Гиса (БПНПГ) с подъемом сегмента ST в правых грудных отведениях (V1-V3). Синдром описан в 1992 г испанскими врачами Педро и Джозефом Бругада.

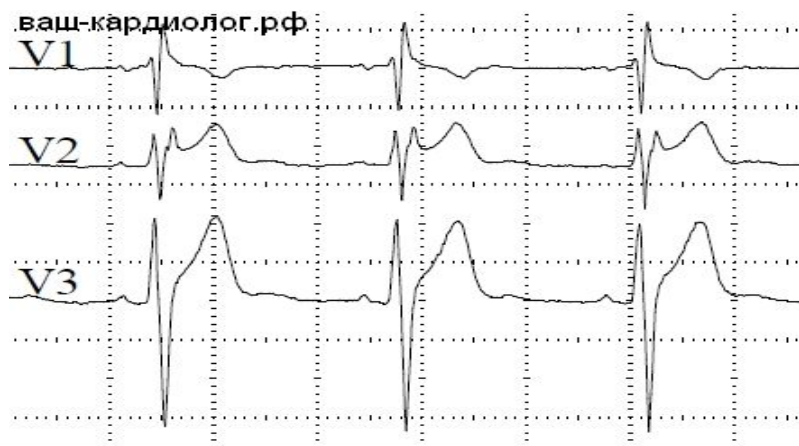


Рис 29. Синдром Бругада

У мужчин синдром Бругада встречается в 8-10 раз чаще. Частота синдрома Бругада в Европе 1:10000 в Японии, Южно- Азиатском регионе значительно чаще- 60:10000. Синдром Бругада наследуется по **аутосомно-доминантному типу**. Генетической основой синдрома Бругада является мутация гена SCN5A на коротком плече 3-й хромосомы 3p21-24 Этот ген кодирует структуру белка альфа-субъединицы натриевых каналов, которые обеспечивают натриевый ток потенциала действия. Насчитывается более 80 возможных мутаций гена SCN5A. В настоящее время синдром Бругада считается первичной «электрической» болезнью сердца. Изменения ЭКГ по

типу БПНПГ при синдроме Бругада связаны с ранней реполяризацией, но не с задержкой проведения импульса по системе Гиса - Пуркинье.

Возрастание градиента между эндокардом и эпикардом, приводит к выраженной дисперсии реполяризации и рефрактерности между эпикардом и эндокардом и образованию «уязвимого окна». Появляющиеся ранние экстрасистолы попадают в «уязвимое окно» и запускают желудочковую тахикардию и/или фибрилляцию желудочков (ФЖ). Помимо генетических нарушений, большое значение в развитии ПЖТ и ФЖ при синдроме Бругада имеет автономная нервная система. Активация парасимпатической или торможение симпатической нервной системы усиливает аритмогенез

Клинические признаки синдрома Бругада СБ - синкопальные состояния и эпизоды СВС.

- При увеличении количества повреждённых натриевых каналов свыше 25% резко возрастает риск СВС.
- У ряда пациентов приступы протекают без потери сознания, в виде резкой общей слабости и перебоев в работе сердца. Описаны различные нарушения ритма при синдроме Бругада: суправентрикулярные аритмии, фибрилляция предсердий, атриовентрикулярная узловая тахикардия, однако самыми частыми и жизнеопасными являются ЖТ по типу пируэт и ФЖ.

Диагностика синдрома Бругада

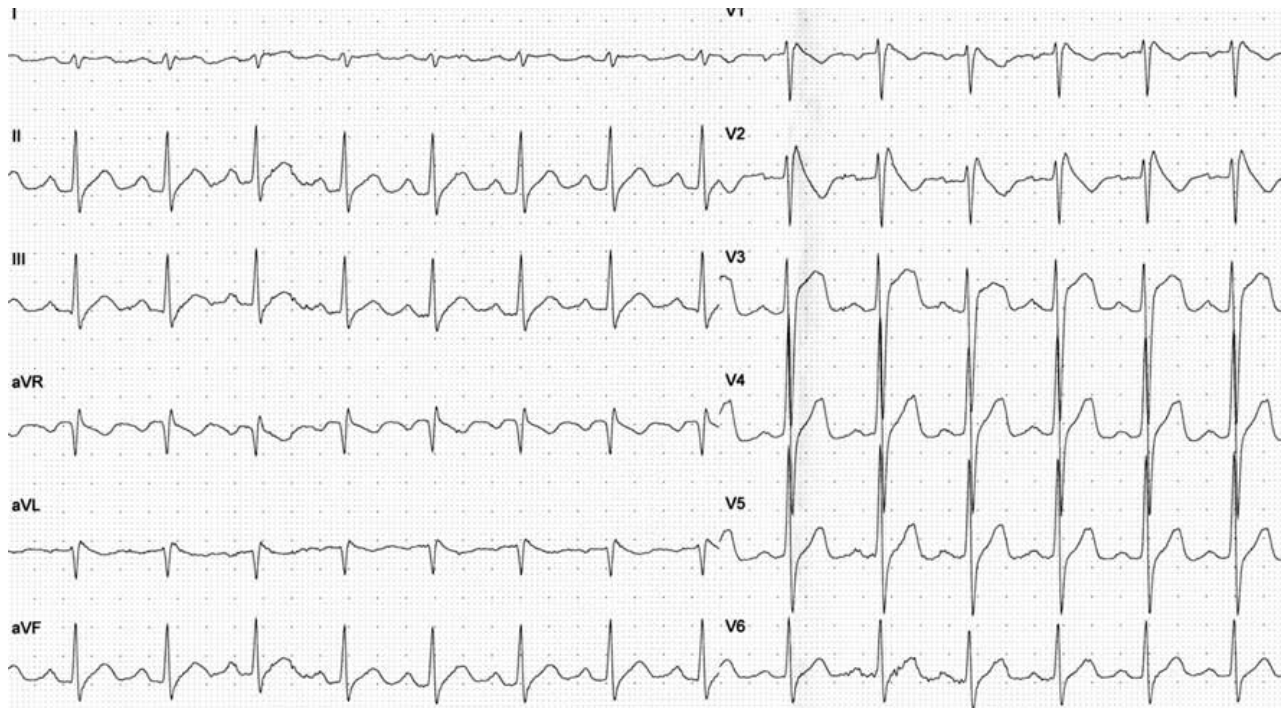


Рис 29. ЭКГ паттерн: БПНПГ с подъёмом сегмента ST (точки J) в V1-V3

Также в этих отведениях может регистрироваться инвертированный зубец Т. Описаны два типа подъёма сегмента ST при синдроме Бругада: «saddle-back type» («седло») и joved type» («свод») иногда удлинённый интервал PR. Для верификации синдрома Бругада используют также тесты с введением блокаторов натриевых каналов (аймалин - 1 мг/кг за 5 мин внутривенно или 400 мг перорально, новокаинамид - 10 мг/кг за 10 мин внутривенно) только в условиях реанимационного отделения.

Лечение синдрома Бругада

Фармакотерапия синдрома Бругада не разработана. Симпатомиметики (изадрин) и физическая нагрузка уменьшают проявления синдрома Бругада, но не доказано предотвращение эпизодов фатальной аритмии. Согласно последним публикациям хинидин может быть эффективным для купирования приступов желудочковой тахикардии, однако проблема требует дальнейшего изучения. Доказана эффективность имплантации кардиовертера-дефибриллятора.

Классификация антиаритмических препаратов (ААП) (Vaughan-Williams)

Класс 1-мембраностабилизаторы, блокируют быстрые каналы клеточной мембраны, тормозя скорость начальной деполяризации клеток.

Подкласс 1А – (хинидин, прокаинамид, этmozин, этацизин, аймалин, дизопирамид) препараты умеренно тормозящие Na-ток и удлиняющие потенциал действия. Замедляют проводимость в предсердиях и желудочках, расширяют QRS комплекс и удлиняют QT-интервал. Применяют для подавления СЭС, ЖЭС, суправентрикулярной ПТ, желудочковой ПТ, фибрилляции и мерцания предсердий, фибрилляции желудочков.

Подкласс 1В- (лидокаин, тримекан, токаирид, мексилетин, фенитоин)- препараты **укорачивают** период реполяризации и весь потенциал действия, рефрактерность и QT-интервал, улучшают проведение импульса через АВ узел. Назначают препараты для подавления желудочковых аритмий – ЖЭС, ЖТ, фибрилляции желудочков.

Подкласс 1С- (флекаинид, лоркаинид, аллапинин, пропафенон) – резко угнетают ПД и незначительно влияют на период реполяризации и длительность потенциала действия. Замедляют проводимость, расширяют желудочковый комплекс, мало изменяя рефрактерность и QT-интервал.

Класс 2- β -блокаторы – (пропранолол, тимолол, метопролол, эсмолол, надолол, соталол)- ограничивают симпатические влияния на сердце за счет блокады β -рецепторов. Подавляют активность синусового узла, замедляют проводимость. Назначаются при суправентрикулярных тахикардиях, СЭС, СПТ, мерцательной аритмии, желудочковых аритмиях.

Класс 3 – препараты, равномерно удлиняющие фазы реполяризации и потенциала действия (амиадорон, бретилий, клофилий, соталол, кордарон). Назначаются при любых аритмиях, кроме torsades de pointes.

Класс 4 – блокаторы медленных Ca- каналов клеточной мембраны- (верапамил, дилтиазем, бепридил). Они ингибируют деполяризацию клеток с медленным электрическим ответом

Другие ААП – аденозин, АТФ, соли калия, соли магния, нитраты, сердечные гликозиды, финлепсин, атропин, фенкарол.

Несмотря на внедрение и широкое использование хирургических методов лечения аритмий, катетерной аблации, использование ААП остается актуальным в лечении аритмий у детей. Механизм действия ААП такой же как и у взрослых, однако надо помнить о различных причинах аритмии у детей и взрослых, а также об отличиях метаболизма препаратов у детей. Поэтому использовать ААП у детей надо с осторожностью, учитывая большое количество побочных эффектов этих препаратов и их возможное проаритмогенное действие. Только несколько ААП были лицензированы для использования у детей, следовательно при назначении антиаритмической терапии детский кардиолог должен досконально знать детские дозировки, возможные побочные эффекты. При назначении курсового лечения ААП обязателен ЭКГ мониторинг.

Аденозин (аденокард) – препарат первого ряда для купирования суправентрикулярной тахикардии, СЭС, СПТ. Электрофизиологический эффект аденозина заключается в замедлении АВ проводимости и подавлении автоматизма СУ. Он укорачивает предсердную рефрактерность, но не влияет на миокард желудочков. Аденозин метаболизируется эритроцитами и его время активности очень короткое, поэтому вводить надо быстро болюсно в необходимой дозе для попадания в коронарный кровоток для доставки к АВ узлу в активной форме. Инъекции можно повторять. Начальная доза 50 мкг\кг в течение 1-2 сек., затем добавляют по 50 мкг\кг через 2-3 мин до купирования приступа. В качестве аналога аденозина может быть использован АТФ(фосфобион) 1% раствор в дозе 0,1-0,3 мл по той же схеме введения.

Побочные эффекты: цефалгии, гиперемия лица, головокружение усиленное потоотделение, бронхоспазм.

Противопоказания: СССУ, АВ-блокада 2 или 3 степени.

Амиодорон (кордарон) - эффективен при многих видах аритмий как суправентрикулярных, так и желудочковых, при WPW-синдроме, при фибрилляциях предсердий. Для купирования затянувшихся острых тахикардий используют в\в введение в дозе 5 мг\кг сут, затем переходят на поддерживающую дозу 3-5 мг\кг сут в 3-4 приема с последующим постепенным

снижением до минимально эффективной, которую ребенок может получать длительно. **Побочные эффекты:** поражение щитовидной железы, интерстициальный пневмонит, токсическое поражение печени, гипогликемия, поражение роговицы.

Лидокаин (ксилокаин) – один из самых эффективных препаратов при ринтри желудочковых тахикардиях. Не влияет на СУ, почти не снижает АД и сократимость миокарда. При полной АВ- блокаде может подавлять замещающий идиовентрикулярный ритм и тем самым провоцировать развитие приступов Морганьи- Адамс- Стокса. Вначале вводят болюсно в\в 0,5-1 мг\кг, затем капельно на физ растворе 1-2 мг\мин. **Побочные эффекты** развиваются при быстром введении и передозировке – дезориентацию, эйфорию, парестезии, судороги.

Токаинид и мексилетин –препараты подобные лидокаину, но лишенные его недостатков (могут длительно применяться внутрь). Их эффективность ниже, чем у лидокаина. Стартовая доза мексилетина 2 мг\кг может быть увеличена до 5-10 мг\кг у детей старшего возраста, в 3-4 приема. Токаинид -20-40 мг\кг сут.

Пропранолол (анаприлин) - β -блокатор. Купирует наджелудочковые аритмии, подавляет автоматизм СУ. Можно применять в сочетании с СГ (дигоксином) при фибрилляции предсердий для урежения ЧСС желудочков. Может купировать и желудочковые тахикардии, индуцированные катехоламинами, физической нагрузкой. Используется при ПМК, СУИ – QT, профилактируя СВС и развитие тахикардий. Назначается в дозе 0,5 мг\кгсут с постепенным увеличением дозы каждые 1-3 дня до 3-5 мг\кг сут разделенные на 3-4 приема. Курс лечения -1-3 мес. с постепенной отменой препарата. При в\в введении разовая доза-0,02 мг\кг. Повторно препарат можно ввести через 2 мин.

Побочные эффекты: угнетение синусового ритма, артериальная гипотензия, снижение сократимости миокарда, бронхоспазм, мышечная гипотония.

Этмозин (Этацизин)-эффективен как при наджелудочковой так и желудочковой аритмии. Этацизин превосходит этмозин в 2 раза по силе и в 5 раз по продолжительности. Препараты слегка снижают АД и не влияют на сократимость миокарда. Этмозин назначают в СД 1 мг\кг сут в 4-6 приемов.

Максимальная доза – 3 мг\кг сут. Курс лечения от 1 до 6 недель. При разовом введении 2,5% р-р в 0,05 мл\кг в\в медленно или в той же дозе в\м в 1-2 мл р-ра новокаина. Этацизин – 1мг\кг сут в 3 приема.


Пропафенон (ритмонорм) –замедляет проведение в АВ узле и Гиса-Пуркинье и в дополнительных проводящих путях при WPW, обладает слабым адrenomолитическим действием. Эффективен при лечении желудочковых аритмий, супрвентрикулярных ЭС и парасистолиях, укорачивает интервал QT. Применяется энтерально в РД- 2-3 мг\кг в 3 приема или в\в медленно РД -1 мг\кг. Противопоказания: выраженная брадикардия, АВ и внутрижелудочковые блокады, СССУ, сердечная недостаточность.

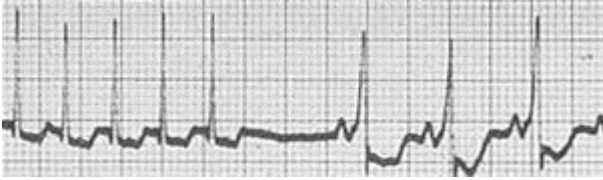
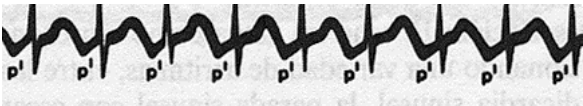
Верапамил (изоптин - активно блокирует медленные Ca⁺ и Na⁺ канал, угнетает автоматизм СА узла, АВ соединения, волокон Пуркинье. Не угнетает внутрипредсердную и внутрижелудочковую проводимость, не изменяет скорость проведения и рефрактерность в дополнительных проводящих путях. Эффективен при наджелудочковых аритмиях, при фибрилляции предсердий. Назначается в РД 0,5-1 мг\кг в 3-4 приема 2 недели с переходом на минимальные эффективные дозы. При приступах вводят в\в в РД 0,1-0,2 мг\кг или 0,05 мл \кг. Эффект немедленный. **Побочные эффекты:** головные боли, головокружения, снижение АД и сократимости миокарда, СА и АВ-блокады. **Противопоказан:** при WPW-синдроме, ПЖТ, СССУ, АГ, СН.


Выбор терапии при аритмиях у новорожденных

А. Тахикардии с узким комплексом QRS

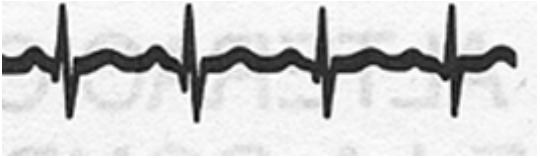
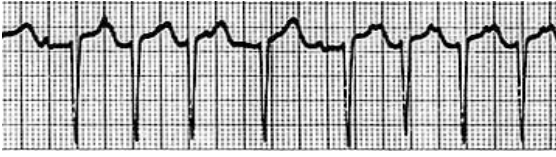
I Тахикардии re-entry

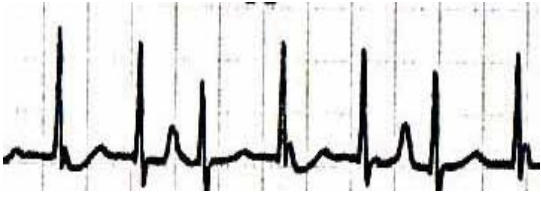
Диагноз	ЭКГ признаки	Лечение
Мерцание предсердий 	-Пилообразные F-волны -АВ блок не изменяет предсердный ритм -предсердные	Нестабильное состояние: кардиоверсия Стабильное: дигоксин, пропранолол, или дигоксин+прокаино

	ЧСС до 500/мин у новорожденных -меняющаяся АВ проводимость	мид
WPW-синдром (дополнительные проводящие пути) 	-P предшествует QRS -АВ блок всегда обрывает пароксизм -Обычно обрывается на зубце Р -синдром преэкситации	Нестабильная: кардиоверсия Стабильная: вагусные пробы, аденозин, пропранолол или дигоксин Неэффективны:
Постоянная форма узловой реципрокной тахикардии 	-P предшествует QRS -инвертированные Р во II, III, AVF -АВ блок обрывает ПТ -нет преэкситации после остановки ПТ	прокаинамид или флекаинид
Предсердные или СА re-entry тахикардии	- P предшествует QRS -заканчивается чаще на QRS, чем Р -АВ блок не прерывает СПТ	Нестабильная: кардиоверсия Стабильная: пропранолол, прокаинамид, кордарон

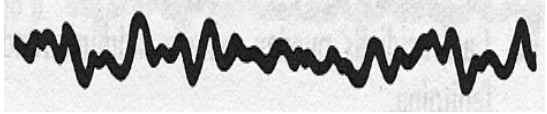
<p>Фибрилляция предсердий</p> 	<p>- нерегулярный QRS и P</p> <p>- P волны плохо видны, хаотичны, разной величины</p>	<p>Нестабильная: кардиоверсия</p> <p>Стабильное: дигоксин+прокаиномид</p>

II Ускоренный автоматизм

<p>Синусовая тахикардия</p> 	<p>- нормальные P</p> <p>- P предшествует QRS</p> <p>- индуцируется факторами: СН, лихорадкой, катехоламинами, теofilлином</p>	<p>- лечение основного заболевания</p>
<p>Суправентрикулярная тахикардия</p> 	<p>- постоянная</p> <p>- измененный P, что указывает на фокус тахикардии</p> <p>- P предшествует QRS</p> <p>- АВ блок не изменяет предсердный ритм</p>	<p>Нестабильная: Кордарон в/в</p> <p>Стабильное: пропранолол, соталол, или кордарон, дигоксин+прокаиномид</p>

<p>Узловая тахикардия</p> 	<p>-постоянная -обычно с АВ-диссоциацией и более медленным предсердным желудочковым ритмом -замещающие сокращения, но не сливные</p>	<p>Нестабильная: Кордарон в/в</p> <p>Стабильное: пропранолол, соталол или кордарон</p>
---	--	--

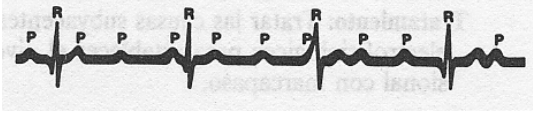
Б. Тахиаритмии с широким комплексом QRS

Диагноз	ЭКГ признаки	Лечение
<p>Желудочковые тахикардии</p> 	<p>- всегда АВ диссоциация -замещающие ритмы с более узкими QR, чем остальные S</p>	<p>Нестабильная: Кардиоверсия</p> <p>Стабильное: лидокаин, прокаинамид</p>
<p>Желудочковая фибрилляция</p> 	<p>-хаотический ритм -ЧСС 400-700/мин, нерегулярные сокращения</p>	<p>-асинхронная кардиоверсия 2 дж/кг (№1.2)</p> <p>-асинхронная кардиоверсия 4 дж/кг</p> <p>-лидокаин+ асинхронная</p>

		кардиовер-сия
Антидромная СПТ при WPW	-QRS морфология такая же как при синусовом ритме,но немного шире -никогда не бывает АВ диссоциации	Нестабильная: Кардиоверсия Стабильное: вагусные пробы, аденозин, пропранолол, дигоксин при неэффективности: прокаиноид, флекаинид

В. Брадиаритмии

Диагноз	ЭКГ признаки	Лечение
Синусовая брадикардия	-медленный СА ритм с нормальной морфологией Р -Р предшествует QRS -Возникает под влиянием причин: гипоксия, ацидоз, интракраниальная гипер-тензия, гипогликемия, гипотермия,дигоксин, β-блокаторы	- лечение основного заболевания -реанимационные мероприятия -O ₂

<p>Атриовентрикулярная блокада 3 ст</p> 	<p>-АВ диссоциация -R-R интервал постоянный -P-P инт постоянный -Предсердный ритм >желудочкового -у детей матери, которых больны СКВ</p>	<p>Нестабильная: Реанимационные пособия - O₂ - атропин, изапроте-ренол -немедленно желудочковую стимуляцию</p>
<p>Ав блокада 2 ст. Мобитц 1</p> 	<p>-нарастающее удлинение PR интервала с последующим выпадением комплекса</p>	<p>Стабильное: лечение основного заболевания</p>
<p>АВ блокада 2 ст . Мобитц 2</p> 	<p>-выпадение QRS без предшествующего удлинения PR -медикаментозное лечение чаще неэффективно -прогноз хуже, чем при АВ 2ст Мобитц 1</p>	<p>- имплантация пейсмекера при ЧСС желудочков < 55/мин</p>
<p>Предсердная ЭС</p> 	<p>-преждевременное сокращение предсердий Р накладывается на предшествующий Т зубец, деформируя его</p>	<p>-лечения не требует</p>

Хирургические методы лечения аритмий

Совсем недавно для лечения мерцательных аритмий стали применять методику лечения **катетерная абляция**. Американские ученые доказали, что для лечения мерцательной аритмии прижигание тканей сердца (абляция) является наиболее эффективным лечением, в тех случаях, если лекарственная терапия не смогла помочь больному.

Для проведения абляции в полость правого предсердия вводят катетер и с его помощью находят очаг возбуждения сердечной мышцы. Далее электрочастотным разрядом прижигают выявленные очаги. Весь процесс проведения абляции проходит под неусыпным контролем профессиональных специалистов, в операционной, оборудованной современной аппаратурой. Есть несколько способов проведения абляции – при помощи лазера, при помощи холода (криоабляция), с использованием различных химических веществ. Но самая распространенная **катетерная абляция** – это радиочастотная. Любое внедрение в организм инородного тела, всегда связано с определенным риском.



Также и с абляцией, на месте введения в тело катетера могут возникнуть небольшие кровотечения, которые способствуют образованию гематомы. В редких случаях могут возникнуть более серьезные осложнения, связанные с образованием тромбов, с повреждением кровеносных сосудов и сердечной стенки, а также развитием инфекции. Изучение механизмов развития

различных видов аритмий и совершенствование методов исследования позволили разработать принципиально новые методы лечения, среди которых следует отметить создание и клиническое применение электрокардиостимуляторов (ЭКС) разных моделей.

Электрокардиостимуляция (ЭКС) - лечебный метод, основанный на «навязывании» сердцу определенного ритма с помощью электронного водителя ритма – кардиостимулятора. ЭКС может быть временной и постоянной. Современные ЭКС имеют широкие возможности модуляции импульсов по амплитуде, частоте и форме. Они изготовлены из современных био-совместимых материалов и имеют высокую степень надежности. Программирование кардиостимулятора выполняется перед операцией. Иногда требуется перепрограммирование имплантированного больного прибора. Длительность операции небольшая (в пределах 1 часа). Травматичность ее также невелика.

Некоторые модели ЭКС могут подстраиваться под режим физической нагрузки больного, другие синхронизируются с импульсами предсердий. К настоящему времени разработаны имплантируемые кардиовертеры-дефибрилляторы, позволяющие адекватно лечить желудочковые аритмии, СССУ. Техника операции электрокардиостимуляции состоит в следующем: электрод, содержащий токопроводящий сплав, вводят через подключичную вену в правое предсердие до соприкосновения с эндокардом. Наружный конец электрода соединяют с электрокардиостимулятором (ЭКС) -«пейсмекером». При другом варианте электрод фиксируют (ввинчивают в виде штопора или подшивают) к миокарду-это так называемая миокардиальная стимуляция или эпикарду- эпикардиальная стимуляция. При временной кардиостимуляции прибор фиксируют к плечу, реже - к поясу больного. При постоянной кардиостимуляции ЭКС имплантируют под малую грудную мышцу (или под кожу) в подключичной области или (реже) на животе в надчревной области. Источником питания ЭКС является химический элемент (батарейка). Периодически (через 8-15 лет) ЭКС меняют.

Для единого обозначения функций кардиостимулятора разработан международный код кардиостимуляторов. Как правило применяют трех-четырёх буквенный код, который построен по следующему принципу:

-первая буква: стимулируемая камера (А- предсердие, V-желудочек, D-оба)

-Вторая буква: детектируемая камера сердца (sensing А-предсердие, V-желудочек, D-оба, О- отсутствие детекции частоты импульсов к физической активности)

-Третья буква: способ ответной реакции на воспринимаемый сигнал (I-ингибирование вследствие собственной активности, T-активация вследствие собственной активности, D-оба, О-отсутствие адаптации к ЧСС, т.е. не ингибируется, ни активизируется)

-Четвертая буква: дополнительно дает информацию о программируемости или возможности адаптации к ЧСС

Однокамерные стимуляторы со стимуляцией по требованию (demand) и адаптацией к ЧСС (VVI, VVIR). В режиме VVI происходит стимуляция и детекция в области желудочков и ингибирование активности кардиостимулятора при появлении собственных импульсов в желудочках. В детском возрасте чаще применяют режим VVIR, когда существует возможность адаптации частоты стимуляции к физической активности. Аналогично работают кардиостимуляторы (AAI AAIR), с той разницей, что детекция и стимуляция происходит через имплантированный в правое предсердие электрод и прибор реагирует на сокращения предсердий. Преимущество этих режимов в том, что происходит стимуляция и синхронизация предсердий и желудочков.

Двухкамерные кардиостимуляторы (режим DDD и DDDR). Двухкамерные системы позволяют, используя имплантируемые предсердные и желудочковые электроды, синхронизировать частоту предсердий и желудочков. Также может использоваться *бивентрикулярная стимуляция* в терапии сердечной недостаточности (т.н. «сердечная ресинхронизация»). Этот метод лечения показан больным с дилатационной кардиомиопатией и СН с картиной блокады ножек пучка Гиса после оперативной коррекции ВПС. Существует

антитахикардитические кардиостимуляторы и автоматические имплантируемые кардиовертеры-дефибрилляторы. В международном кодовом обозначении этих приборов введена пятая буква, которая определяет антитахикардитическую функцию. Используют эти кардиовертеры-дефибрилляторы при СУИ-QT, синдроме Бругада, прижелудочковых тахикардиях или фибрилляции желудочков. Каждый больной с ИКС обязательно должен регулярно обследоваться и наблюдаться в детском кардиологическом центре: 1 контроль - перед выпиской больного после имплантации ИКС; 2 – контроль через 4 недели, 3 контроль-через 3мес. Остальные контроли проводят с интервалом в 6-12 мес. Срок службы новых моделей ИКС до 10 лет. Осложнениями электростимуляции сердца являются нагноение операционной раны, гематома зоны операционного вмешательства, поломка в системе электрода, генератора импульсов (истощение источника питания, разрыв электрода, его смещение), фиброз участка эндокарда или миокарда, к которому был фиксирован электрод, влияние наружных электрических импульсов, стимуляция мышц других зон, перфорация полой вены, предсердия или межпредсердной перегородки и др.

Задачи и тесты для самоконтроля

Выберите правильные ответы из предлагаемых к каждой задаче вариантов, определив, какие виды нарушений ритма сердца зарегистрированы на ЭКГ (скорость записи ЭКГ 25 мм/с, II стандартное отведение). Пример нормальной ЭКГ (нормальный синусовый ритм; ЧСС — 68 уд./мин)



Задача 1



- А) Синусовая аритмия
- Б) Желудочковая тахикардия
- В) Синусовая тахикардия
- Г) Идиовентрикулярный ритм

Задача 2



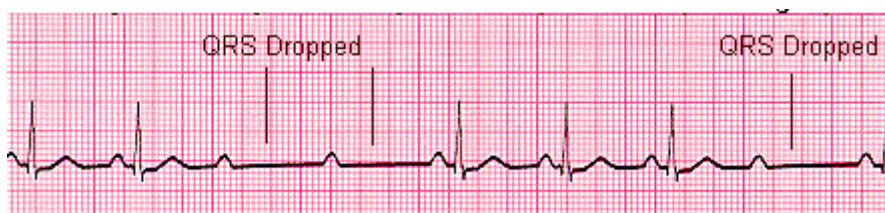
- А) Синусовая аритмия
- Б) Мерцательная аритмия
- В) Пароксизмальная тахикардия
- Г) Фибрилляция желудочков

Задача 3



- А) АВ блокада 1 ст
- Б) АВ блокада 2 ст Мобитц 1
- В) АВ блокада 2 ст Мобитц 2
- Г) Синусовая аритмия

Задача 4



- А) АВ блокада 1 ст

- Б) АВ блокада 2 ст Мобитц1
- В) АВ блокада 2 ст Мобитц 2
- Г) Синусовая аритмия

Задача 5



- А) Монотопные желудочковые ЭС
- Б) Политопные желудочковые ЭС
- В) ЭС из АВ соединения
- Г) Аллоритмия

Задача 6



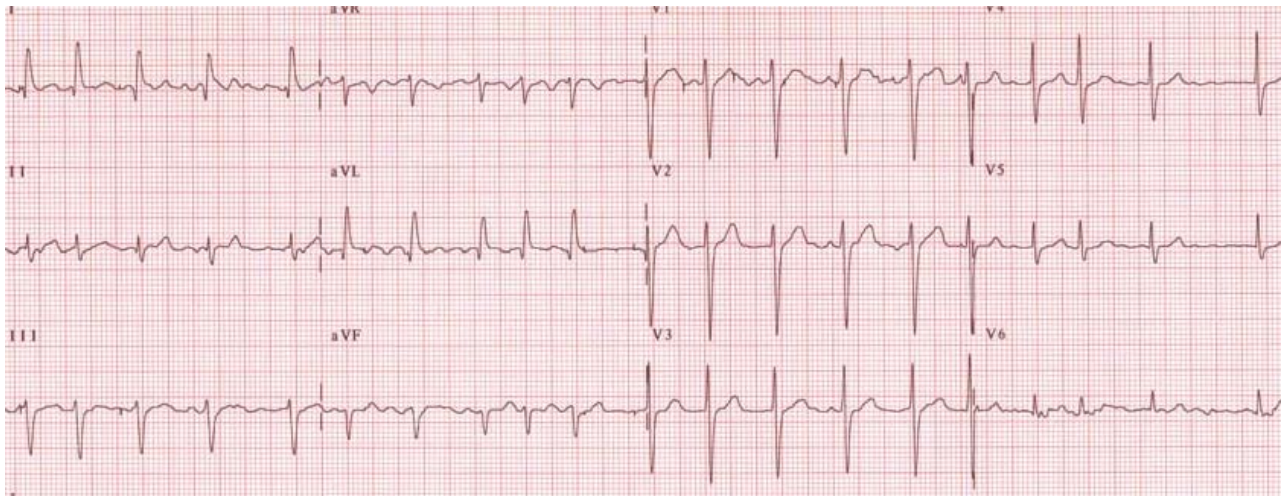
- А) Монотопные желудочковые ЭС
- Б) Политопные желудочковые ЭС
- В) ЭС из АВ соединения
- Г) Аллоритмия

Задача 7



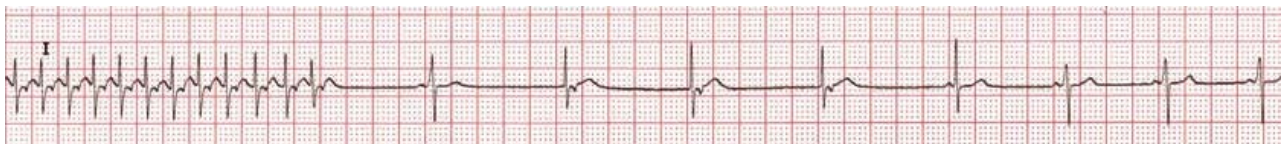
- А) АВ узловой ускоренный ритм
- Б) Синусовый ритм
- В) Пароксизмальная тахикардия
- Г) Суправентрикулярная экстрасистолия

Задача 8



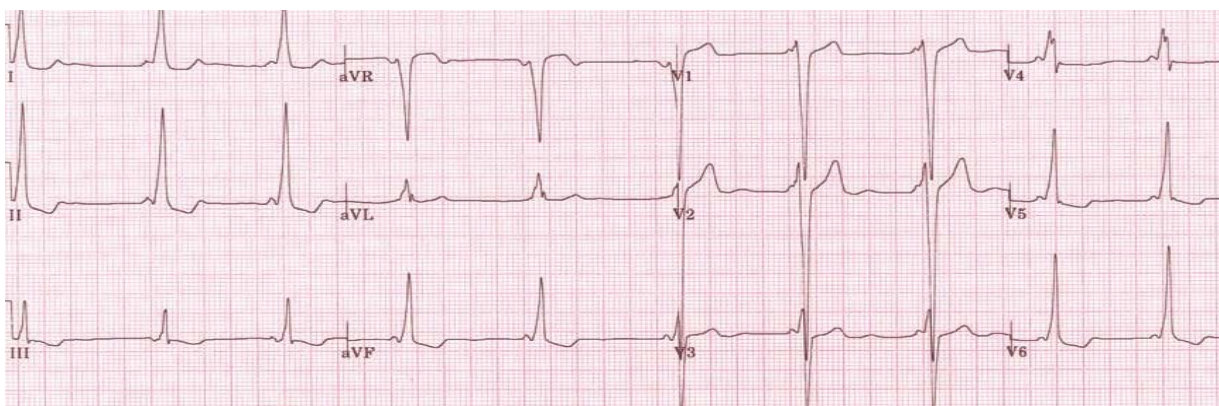
- А) Фибрилляция предсердий
- Б) Суправентрикулярная пароксизмальная тахикардия
- В) Желудочковая ЭС
- Г) Синусовая аритмия

Задача 9



- А) Идиовентрикулярный ритм
- Б) Суправентрикулярная пароксизмальная тахикардия
- В) Миграция водителя ритма
- Г) Суправентрикулярная ЭС

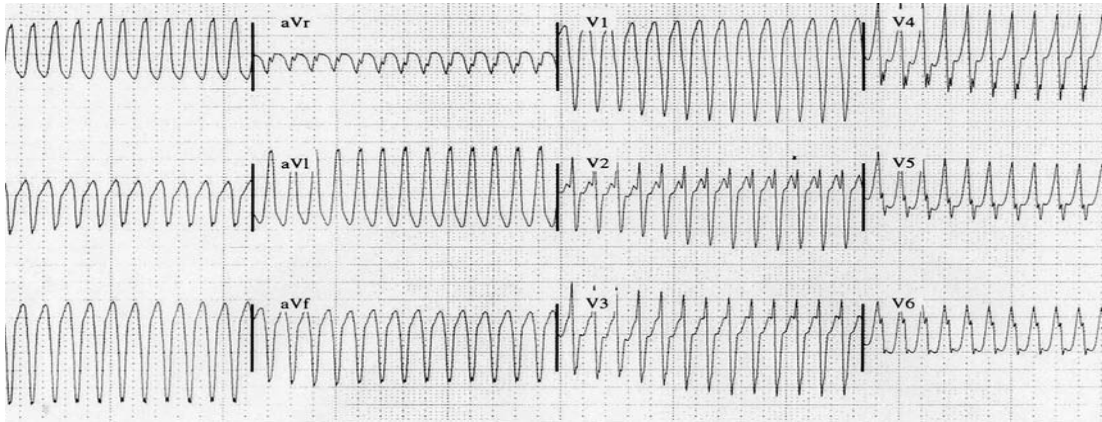
Задача 10



- А) WPW-феномен
- Б) Синдром слабости синусового узла
- В) Синдром удлиненного QT
- Г) Синдром Бругада

Задача 11

У ребенка 14 лет диагностирован WPW-синдром. Появились жалобы на сердцебиения, слабость и головокружения. Назначьте лечение ребенку, если получена такая ЭКГ



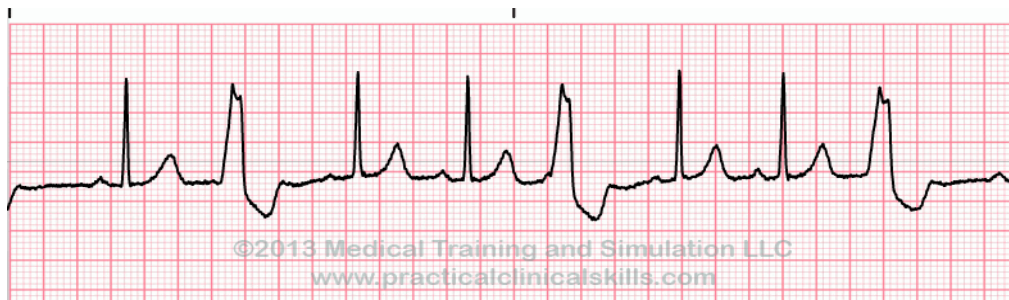
- А) Верапамил
- Б) Лидокаин
- В) Рефлекторные маневры, АТФ
- Г) Дефибрилляция

Задача 12



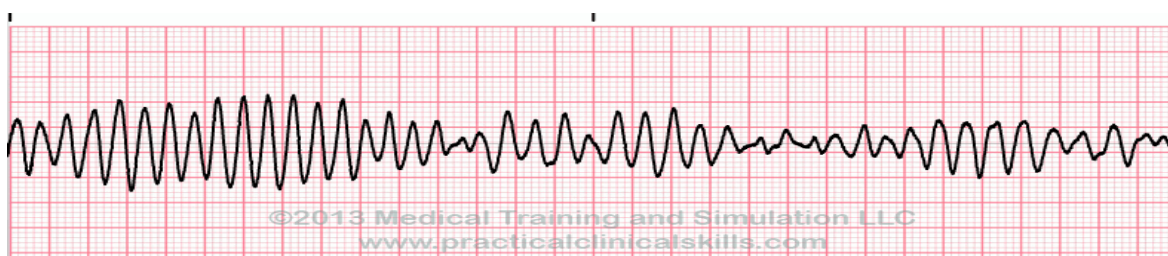
- А) АВ блокада 3 ст
- Б) Желудочковая ЭС
- В) Приступ Морганьи-Адамс-Стокса
- Г) Блокада правой ножки п. Гиса

Задача 13



- А) Идиовентрикулярный ритм
- Б) Аллоритмия- тригеминия
- В) Суправентрикулярная ЭС
- Г) Замещающие ритмы при синдроме слабости СУ

Задача 14



- А) Желудочковая тахикардия типа пируэт
- Б) Фибрилляция желудочков
- В) Мерцательная аритмия
- Г) Приступ Морганьи-Адамс-Стокса

Ответы: 1-В; 2-Б; 3-Б; 4-В; 5-А; 6-Б; 7-А; 8-А; 9-Б; 10-А; 11-В; 12-А; 13- Б; 14-А

Список использованной литературы

1. Doniger SJ, Sharieff GQ. Pediatric dysarrhythmias. *Pediatr Clin North Am.* 2006;53:85–105. [PubMed]
2. Ludormirsky A, Garson A., Jr . Supraventricular Tachycardias. In: Gillette A Jr, editor. *Pediatric Arrhythmias: electrophysiology and pacing.* Philadelphia: WB Saunders; 1990. pp. 380–426.
3. Sekar RP. Epidemiology of arrhythmias in children. *Indian Pacing Electrophysiol J.* 2008;8:S8–S13.[PMC free article] [PubMed]

4. Ko JK, Deal BJ, Strasburger JF, Benson DW., Jr Supraventricular tachycardia mechanisms and their age distribution in pediatric patients. *Am J Cardiol.* 1992;69:1028–32. [PubMed]
5. Deal BJ, Keane JF, Gillette PC, Garson A., Jr Wolff-Parkinson-White syndrome and supraventricular tachycardia during infancy: management and follow-up. *J Am Coll Cardiol.* 1985;5:130–5. [PubMed]
6. Garson A, Jr, Bink-Boelkens M, Hesslein PS, Hordof AJ, Keane JF, Neches WH, et al. Atrial flutter in the young: a collaborative study of 380 cases. *J Am Coll Cardiol.* 1985;6:871–8. [PubMed]
7. Zeigler VL. Pediatric cardiac arrhythmias resulting in hemodynamic compromise. *Crit Care Nurs Clin North Am.* 2005;17:77–95. [PubMed]
8. Walsh WP, Berul CI, Triedman JK. Cardiac Arrhythmias. In: Keane JF, Lock JE, Fyler DC, editors. *Nadas' Pediatric Cardiology.* 2nd ed. Philadelphia (PA): Elsevier Inc; 2006.
9. Mehta AV, Sanchez GR, Sacks EJ, Casta A, Dunn JM, Donner RM. Ectopic Automatic atrial tachycardia in children: Clinical characteristics, management, and follow-up. *J Am Coll Cardiol.* 1986;11:379–85.[PubMed]
10. Salerno JC, Kertesz NJ, Friedman RA, Fenrich AL., Jr Clinical course of atrial tachycardia is age-dependent: results and treatment in children <3 or >3 years of age. *J Am Coll Cardiol.* 2004;43:438–44.[PubMed]
11. Rhodes LA, Wernovsky G, Keane JF, Mayer JE, Jr, Shuren A, Dindy C, et al. Arrhythmias and intracardiac conduction after arterial switch operation. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1995;109:303–310.[PubMed]
12. Chiang CE. Congenital and acquired long QT syndrome. Current Concepts and management. *Cardiol Rev.* 2004;12:222–34. [PubMed]
13. Moss AJ, Schwartz PJ, Crampton RS, Locati E, Carleen E. The long QT syndrome: a prospective international study. *Circulation.* 1985;71:17–21. [PubMed]
14. Park M. 5th ed. Philadelphia (PA): Mosby Elsevier; 2008. *Pediatric cardiology for practioners*; pp. 161–6.

15. Allen HD, Driscoll DJ, Shaddy RE, Feltes TF. 7th ed. Philadelphia (PA): Lippincott Williams and Wilkins; 2008. Moss and Adams' Heart Disease in infants, children and Adolescents.
16. Walsh EP, Rockenmacher S, Keane JF, Hougren TJ, Lock JE, Castaneda AR. Late results in patients with tetralogy of Fallot repaired during infancy. *Circulation*. 1988;77:1062–7. [PubMed]
17. Murphy JG, Gersh BJ, Mair DD, Fuster V, McGoon MD, Ilstrup DM, et al. Long-term outcome in patients undergoing surgical repair of tetralogy of Fallot. *N Engl J Med*. 1993;329:593–9. [PubMed]
18. Roos-Hesselink J, Perlroth MG, McGhie J, Spitaels S. Atrial arrhythmias in adults after repair of tetralogy of Fallot. Correlations with clinical, exercise, and echocardiographic findings. *Circulation*. 1995;91:2214–9. [PubMed]
19. Huhta JC, Maloney JD, Ritter DG, Ilstrup DM, Feldt RH. Complete atrioventricular block in patients with atrioventricular discordance. *Circulation*. 1983;67:1222–9. [PubMed]
20. Reich JD, Auld D, Hulse E, Sullivan K, Campbell R. The pediatric radiofrequency ablation registry's experience with Ebstein's anomaly. *J CardiovascElectrophysiol*. 1998;9:1370–7. [PubMed]
21. Colan SD, Lipshultz SE, Lowe AM, Sleeper LA, Messere J, Cox GF, et al. Epidemiology and cause-specific outcome of hypertrophic cardiomyopathy in children: findings from Pediatric Cardiomyopathy Registry. *Circulation*. 2007;115:773–81. [PubMed]
22. LudomyrskyA., GarsonA., //Pediatric Arrhythmias: Electrophysiology and Pacing./ Eds. Gillette P., Garson A. Jr. Philadelphia,1990.-P.380-426.
23. Weindling SN. Atrioventricular Conduction Disturbances. In: Walsh EP, Saul PJ, Triedman JK, editors. *Cardiac arrhythmias in children and young adults with congenital heart disease*. Philadelphia (PA): Lippincott Williams and Wilkins; 2001.
24. Merck Manual Arrhythmias and Conduction Disorders/ 2012 by L. Brent Mitchell, MD, 2012.
25. Concise Guide to Pediatric Arrhythmias/Christopher Wren, PhD Wiley-Blackwell by John Wiley & Sons Ltd.- Oxford, OX4 2DQ, UK, 2012 .-190p

26. Emergency diagnosis and management of pediatric arrhythmias /Carla R Hanash and Jane E Crosson/ Emerg Trauma Shock., 2010 Jul-Sep; 3(3): p251–260.
27. Белоконь Н.А. Кубергер М.Б. Болезни сердца и сосудов у детей- М.-1987.- Том 2.- с.447
28. Березнецкая В.В., Школьников М.А. Современные представления о клиническом течении пароксизмальной тахикардии у детей и подходы к терапии // Педиатрия.-1993.-№3.-с.18-21.
29. Бережной В.В., Марушко Т.В. Внезапная смерть при физических нагрузках у детей и подростков // Современная педиатрия — 2009. — № 6 (28)
30. Болсуновский В.А., Любомудров В.Г., Кунгурцев В.Л.и др. // Вестник аритмологии. — 2002. — М 25. —С. 105.
31. Гроер К., Кавалларо Д. Сердечно – легочная реанимация: Перевод с англ. – М.- 1996.- 128 с.
32. Казак С.С. Клинико-электрокардиографическая характеристика дизритмий у детей и подростков // Здоровье ребёнка — 2007. — № 2 (5) — С. 67—76.
33. Курек В.В., Кулагин А.Е. Руководство по неотложным состояниям у детей.- М.: Мед. лит, 2008.-464с.
34. Макаров Л.М. Холтеровское мониторирование.- М., 2000.- 216с.
35. Макаров Л.М. Лекарственная терапия нарушений ритма сердца у детей // Педиатрия .-2003г.- №2- с.61-65.
36. Мутафьян О.А. Аритмии сердца у детей.- СПб.: Невский Диалект, 2003.-224с.
37. Мутафьян О.А. Неотложная кардиология детского и подросткового возраста.- СПб. ООО « Издательство ФОЛИАНТ», 2013.-400с.
38. Нагорная Н.В., Пшеничная Е.В., Конопко Н.Н. Внезапная сердечная смерть у детей: причины и возможные пути профилактики // Здоровье ребёнка. — 2009. — № 1. — С. 79—87.
39. Патологическая физиология нарушений ритма сердца : учеб.-метод. пособие / А. Н. Глебов, Ф. И. Висмонт. – Минск : БГМУ, 2014. – 39 с.
40. Руководство по фармакотерапии в педиатрии и детской хирургии. Клиническая кардиология. П/р. Царегородцева А.Д., Таболина В.А. // М.-2004.-с. 95-161.

41. Шанова О.В., Моногарова Л.И., Бабцева А.Ф. Взаимосвязь синдрома дисплазии соединительной ткани сердца с нарушениями ритма и проводимости у детей // Тез. Докл. I съезда аритмологов. Москва, 16—18 июня 2005 г. — М.— 2005. —С. 189.
42. Шипова Л.Г., Бабаш Г.В. Нарушения ритма сердца у детей // Учебно-методическое пособие.- 2002.-с.130.
43. Школьников М.А. Жизнеугрожающие аритмии у детей.- М. - 1999.-230с.
44. Школьников М.А. Клинико-электрофизиологические варианты, принципы лечения и прогноз синдрома слабости синусового узла у детей // кн. Синдром слабости синусового узла - Санкт-Петербург, Красноярск.-1995.-с.187-201.
45. Школьников М.А., Верченко Е.Г., Мерцательная аритмия у детей: механизмы возникновения, диагностика и методы лечения // Росс. Вестник педиатрии и перинатологии.-1999.-№3.-с.15-22.
46. Школьников М.А. Аритмология детского возраста как важнейшее направление педиатрической кардиологии // Росс. Вестник перинатологии и педиатрии.-1995.-№2.-с.4-8
47. ЭКГ детей и подростков/ Херман Гутхайль, Ангелика Линдингер; пер с нем. п/р проф. М.А. Школьниковой, Т.А. Ободзинской.- ГЭОТАР-Медиа.2012.-256с.