

# ЛЕКЦИИ

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2011

УДК 616.12-008.311-053.3:615.036

## ЭПИДЕМИОЛОГИЯ, ОСОБЕННОСТИ КЛИНИЧЕСКОГО ТЕЧЕНИЯ И ОБЩИЕ ПРИНЦИПЫ МЕДИКАМЕНТОЗНОЙ ТЕРАПИИ ТАХИАРИТМИЙ У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА ЧАСТЬ 1. ПАРОКСИЗМАЛЬНЫЕ И НЕПАРОКСИЗМАЛЬНЫЕ ТАХИКАРДИИ У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА

*М. А. Школьникова<sup>1\*</sup>, Л. А. Кравцова<sup>1</sup>, В. В. Березницкая<sup>1</sup>, М. С. Харлан<sup>1, 2</sup>, Р. А. Ильдарова<sup>1</sup>*

<sup>1</sup> ФГБУ «Московский НИИ педиатрии и детской хирургии» Минздравсоцразвития РФ, Москва; <sup>2</sup> ФГБУ «Государственный научно-исследовательский центр профилактической медицины» Минздравсоцразвития РФ, Москва

Интерес к проблеме тахикардий, возникающих у детей раннего возраста, определяется неуклонным повышением частоты их выявления в этой возрастной группе на фоне широкого внедрения в рутинную педиатрическую практику ЭКГ-скрининга и современных диагностических методик, их характерными клиническими особенностями, значением аритмий для развития сердечной недостаточности у детей как в отсутствие сопутствующей кардиальной патологии, так и в сочетании с врожденными пороками сердца (ВПС), а также с возможностью раннего выявления наследственных первичных электрических заболеваний сердца, сопряженных с высоким риском внезапной сердечной смерти (ВСС), в том числе с риском развития синдрома внезапной смерти младенцев.

В настоящее время в связи с совершенствованием пренатальной диагностики, качественным улучшением ультразвуковых технологий, в том числе внедрением тканевого доплер-эхокардиографического исследования плода (кинетокардиографии), а также применением мониторинга сердечного ритма плода и магнетокардиографии, в клинической практике появились возможности диагностировать многие нарушения ритма сердца уже во внутриутробном периоде [33]. В то же время, позволяя определить частотные характеристики сердечного ритма плода, данные методы имеют ограничения в оценке

продолжительности и конфигурации комплексов и интервалов ЭКГ, что затрудняет выявление первичных электрических заболеваний сердца у плода [17].

Сердцебиения и синкопе не являются характерными клиническими симптомами нарушений ритма сердца у детей раннего возраста, в то время как неспецифические клинические проявления (такие как нарушение дыхания, отказ от еды, приступы немотивированного беспокойства и др.) приобретают решающее значение. Клинически тахикардии в этой возрастной группе нередко диагностируются уже на стадии декомпенсации при развитии недостаточности кровообращения.

Частота встречаемости клинически значимых нарушений ритма сердца в детской популяции оценивается как 22,5 на 100 000 [30]. При этом тахикардии являются наиболее распространенными нарушениями ритма среди всех возрастных групп. Клинически значимые тахикардии имеют бимодальное возрастное распределение с высокой представленностью в раннем возрасте, снижением частоты к трехлетнему возрасту и резким ее повышением в подростковом периоде [15, 30].

Тахикардии, развившиеся в периоде новорожденности у детей без органического поражения сердца, могут спонтанно исчезать в возрасте старше одного года. Так, Т. W. Riggs и соавт.

\* Адрес для переписки: e-mail: arcentr@pedklin.ru

отмечают, что частота рецидивов тахикардий в этих случаях не превышает 29%, в то время как тахикардии, развившиеся у детей в возрасте старше одного года, рецидивируют в 94% случаев [29].

В раннем возрасте наиболее часто диагностируется пароксизмальная суправентрикулярная тахикардия (СВТ). Более чем в 50% случаев СВТ у детей считается идиопатической, в 23% случаев она выявляется на фоне врожденных пороков сердца и в 22% – у детей с манифестным синдромом Вольфа–Паркинсона–Уайта (ВПУ) [30]. При этом особенно высокий риск синдрома ВПУ характерен для аномалии Эпштейна, корригированной транспозиции магистральных сосудов и гипертрофической кардиомиопатии (ГКМП). Наиболее распространенными электрофизиологическими вариантами тахикардий в раннем возрасте считают атриовентрикулярные (АВ) риентри тахикардии. Значительно реже в раннем возрасте диагностируются предсердные риентри тахикардии (включая трепетание предсердий) и АВ-узловые риентри тахикардии (slow-fast и fast-slow). Автоматическая предсердная тахикардия (включая многофокусную предсердную тахикардию), фибрилляция предсердий и тахикардия из миокарда желудочков встречаются крайне редко. При этом АВ-узловая эктопическая и предсердная эктопическая тахикардии более свойственны детям с органическим поражением миокарда, в том числе перенесшим оперативное вмешательство в связи с врожденными пороками сердца (ВПС). Желудочковые тахикардии (ЖТ) в этом возрасте встречаются относительно редко и представлены неустойчивой или устойчивой идиопатической тахикардией из выводного отдела правого желудочка, идиопатической левожелудочковой тахикардией, а также желудочковыми (в том числе полиморфными) аритмиями у больных с ВПС, ГКМП и первичными электрическими заболеваниями сердца (полиморфная катехоламинергическая ЖТ, синдром удлиненного интервала Q–T, синдром укороченного интервала Q–T, синдром Бругада). Следует отметить, что по уточненным на основании скрининга новорожденных данным о распространенности синдрома удлиненного интервала Q–T (СУИQT) число пораженных в популяции может достигать 1 на 2000 [32], и, следовательно, выявить все случаи этого заболевания, ассоциирующегося с высоким риском внезапной сердечной смерти, пока еще не удается.

Наряду с ведущими этиопатогенетическими механизмами развития нарушений ритма, имеющими значение на протяжении всего периода детства, формированию аритмий в раннем возрасте способствуют:

- наличие фрагментов специализированной проводящей ткани сердца, не подвергшейся ре-зорбтивной дегенерации;
- врожденная и приобретенная органическая патология сердца: ВПС, кардиомиопатии, воспалительные поражения миокарда;
- функциональная незрелость основных регуляторных вегетативных центров, ответственных за кардиореспираторный контроль;
- дисбаланс звеньев нейровегетативной регуляции сердечного ритма в процессе созревания в первые годы жизни;
- перенесенная анте- и интранатальная гипоксия [1, 4, 5].

Раннее выявление хронических нарушений ритма сердца напрямую связано с эффективностью пренатальной диагностики, своевременной диагностикой ВПС, внедрением ЭКГ-скрининга, возможностями диагностики семейных (наследственных) аритмических синдромов, а также с выявлением генетических маркеров риска развития клинически и прогностически значимых нарушений ритма сердца и проводимости.

Внезапная аритмическая смерть описана у детей раннего возраста с СУИQT, синдромом ВПУ (левосторонняя локализация), полной АВ-блокадой, ГКМП, а также желудочковыми и АВ-узловой эктопической тахикардиями у больных, оперированных по поводу ВПС [16, 22, 27].

### **Возрастные пределы частоты сердечных сокращений и роль наследственных факторов в ранней диагностике нарушений ритма**

Пренатально и в раннем постнатальном периоде диагностируется до 25% аритмий, манифестирующих на первом году жизни ребенка [1, 10]. Основное число нарушений ритма у детей раннего возраста (до 60%) выявляется в поликлиниках, а также в стационарах общего профиля, куда дети госпитализируются в связи с другими патологическими состояниями.

Для своевременной диагностики как тахи-, так и брадиаритмий важное значение имеет знание нормальных пределов частотных возрастных характеристик сердечного ритма. Так, при сроке гестации менее 25 нед ЧСС плода не должна снижаться менее 130 уд/мин, а при

сроке гестации 30 нед не должна быть ниже 120 уд/мин. Критерием тахикардии у плода с гестационным возрастом более 30 нед является ЧСС выше 180 уд/мин, критерием брадикардии – ЧСС менее 110 уд/мин [33].

Сразу после рождения ЧСС здорового ребенка претерпевает значительные изменения, что нередко затрудняет ее корректную оценку. Критерии тахикардии и брадикардии и нормативные значения скорректированного интервала  $Q-T$  ( $Q-T_c$ ) у детей разного возраста на протяжении первых трех лет жизни, по данным ЭКГ-скрининга детей Российской Федерации, приведены в таблице 1 [6].

В ранней доклинической диагностике и профилактике внезапной сердечной смерти имеет значение выявление генетически детерминированных жизнеугрожающих нарушений ритма сердца. Ключевыми маркерами, позволяющими антенатально диагностировать синдром удлиненного интервала  $Q-T$  (СУИQT), являются зарегистрированные с помощью фетальной магнитокардиографии брадикардия, АВ-блокада, желудочковая тахикардия или тахикардия типа «пируэт» [19]. Крайне важен семейный анамнез с анализом случаев ВСС и синкопальных состояний у членов семьи. Данные по перинатальной диагностике первичных электрических болезней сердца ограничены. На этом этапе ДНК-диагностика проводится редко. При отсутствии неблагоприятного семейного анамнеза наиболее частыми указаниями на наличие СУИQT у младенца считаются: синусовая брадикардия с последующими эпизодами желудочковой тахикардии или тахикардии типа «пируэт», АВ-блокада, синкопальные эпизоды, судороги [19]. При наличии в семье генетически подтвержденных случаев первичных электрических заболева-

ний сердца необходимо проведение генетического консультирования. При рождении в такой семье ребенка обязательна регистрация ЭКГ сразу после рождения и проведение ДНК-диагностики для своевременного назначения терапии, направленной на первичную профилактику ВСС.

Рядом эпидемиологических исследований найдены генетические дефекты, ответственные за повышенный риск развития ВПС. При этом установлено, что выявленные при ВПС нарушения экспрессии ряда транскрипционных факторов, таких как NKX2.5, TBX5, GATA4, приводят также к нарушению формирования проводящей системы сердца [21, 28]. На сегодняшний день установлены полиморфизмы генов, ассоциированные с высоким риском развития ряда нарушений ритма и проводимости сердца, а также ВСС [22]. Обнаруженные генетические особенности могут внести вклад в оценку прогноза и выявление латентных форм заболеваний.

### Клиническая характеристика и принципы медикаментозной терапии тахиаритмий в раннем возрасте

Тахиаритмии у детей раннего возраста характеризуются разнообразием клинических и электрофизиологических проявлений, часто приводят к выраженному нарушению общего состояния ребенка, нередко сопровождаются недостаточностью кровообращения и могут послужить причиной ВСС. Они могут обнаруживаться еще во внутриутробном периоде, сопутствовать органической патологии (ВПС, кардиты, кардиомиопатии), возникать как осложнение после кардиохирургического лечения (инцизионные тахикардии). В большинстве случаев данные, указывающие на органическое поражение сердца, отсутствуют, и такую аритмию принято считать идиопатической [12, 13].

*Интракардиальные механизмы развития тахиаритмий* подразумевают наличие анатомических и электрофизиологических условий для возникновения аномального электрофизиологического возбуждения миокарда. Для формирования электрофизиологического субстрата гетеротопной аритмии в раннем детском возрасте имеет значение сохранение эмбриональных зачатков проводящей системы. Наиболее распространенными электрофизиологическими вариантами суправентрикулярных тахиаритмий у детей раннего возраста являются АВ-реципрокные тахикардии.

При *пароксизмальной СВТ* наиболее распространенным вариантом является ортодромная

Таблица 1

#### Перцентильные значения ЧСС и скорректированного интервала $Q-T$ ( $Q-T_c$ ) у детей раннего возраста по данным популяционного исследования [6]

Показатель	Возраст			
	0–7 дней	1–5 мес	6–12 мес	1–3 года
ЧСС, уд/мин				
2 %	100	110	99	77
50 %	139	145	127	117
98 %	180	192	185	183
$Q-T_c$ , мс				
2 %	324	343	328	349
50 %	395	408	389	410
98 %	491	477	463	458

реципрокная тахикардия, на долю которой приходится до 80% случаев. Значительно реже, чем у детей старшего возраста, в раннем возрасте встречается АВ-узловая риентри тахикардия, в основе которой лежит так называемая двойная физиология АВ-соединения с одномоментным наличием функционально медленного и функционально быстрого путей проведения [15]. Среди электрофизиологических механизмов хронических *непароксизмальных СВТ* в раннем возрасте наиболее часто встречается предсердная эктопия (95%).

Особую группу представляют дети с аритмиями, развившимися после хирургических вмешательств на сердце [7, 8]. Пациенты с ВПС предрасположены к нарушениям ритма после хирургических операций в связи с предоперационной миокардиальной дисфункцией, а также интраоперационной травмой проводящей системы сердца и миокарда. Проведенный в Научном центре сердечно-сосудистой хирургии им. А. Н. Бакулева РАМН анализ аритмий у детей по принципу конфликтности проводящей системы сердца и области операционного воздействия позволяет прогнозировать вариант аритмии и вероятность ее развития после коррекции ВПС [8]. Так, показано, что при вмешательствах в области синусного узла и АВ-соединения (коррекция частичного аномального дренажа легочных вен (ЧАДЛВ) с дефектом межжелудочковой перегородки (ДМЖП), изолированного ЧАДЛВ с ВПУ) наиболее часто развивается дисфункция синусного узла. Пластика ДМЖП в 18% случаев сопровождается развитием полной АВ-блокады, а радикальная коррекция сложных ВПС с ДМЖП, конфликтная с АВ-соединением, сопровождается высоким риском (более 20%) развития АВ-узловой эктопической тахикардии. В отсутствие конфликта с проводящей системой сердца аритмии связаны с послеоперационным отеком и носят обратимый характер. К достижениям современной кардиохирургии относят уменьшение числа послеоперационных блокад, в связи с чем в структуре послеоперационных аритмий наибольшую актуальность приобретают гетеротопные тахиаритмии при сохранении значимости дисфункции синусного узла [2, 3].

*Экстракардиальные механизмы* тахиаритмий включают нарушение нейровегетативной регуляции сердечного ритма. Для детей раннего возраста с идиопатическими тахиаритмиями характерно снижение резервов адаптации системы нейрогенной регуляции ритма и ослабление

адаптационно-трофической функции симпатического отдела вегетативной нервной системы. С возрастом, вплоть до завершения пубертатного периода, роль нейровегетативных механизмов регуляции сердечного ритма в формировании и поддержании электрической нестабильности миокарда неуклонно повышается [12, 13].

У детей после хирургической коррекции ВПС имеют значение такие факторы повышенного риска развития аритмий в раннем послеоперационном периоде, как метаболические нарушения, электролитный дисбаланс, повышение адренергических влияний на сердце как стресс-ответ на хирургическое вмешательство или введение инотропных средств [8].

*Суправентрикулярные тахикардии* выявляются в различных педиатрических группах с общей частотой 1 на 250–1000 детей и в 90% случаев представлены риентри тахикардиями. В 50–60% случаев СВТ детского возраста манифестирует на первом году жизни [34]. В тех случаях, когда тахикардия развивается в возрасте старше одного года, вероятность ее рецидивов повышается до 94%. Около 75% детей раннего возраста с СВТ не имеют органической патологии сердца [26]. Среди детей с СВТ на фоне ВПС около 10% составляют больные с аномалией Эпштейна и 8% – больные с транспозицией магистральных сосудов [20].

АВ-реципрокная тахикардия (АВРТ) является наиболее распространенной формой фетальной тахиаритмии и при длительном существовании ассоциируется с 50% риском развития у плода застойной сердечной недостаточности [24]. Клинически любая форма *пароксизмальной СВТ* у детей первых трех лет жизни протекает более тяжело, чем в старшем возрасте, и часто сопровождается быстро нарастающими признаками недостаточности кровообращения. Это связано с плохой переносимостью ребенком высокой ЧСС во время приступа, достигающей 250–320 уд/мин. Во время длительного пароксизма снижается ударный объем, увеличивается общее периферическое сопротивление, что сопровождается нарушением регионарного кровотока во внутренних органах, в том числе ЦНС и миокарде [12, 14]. Циркадный характер аритмии имеет прогностическое значение при идиопатической пароксизмальной СВТ. Наиболее тяжело протекают вечерние и ночные пароксизмы, а смещение циркадности на дневное время предшествует уменьшению рецидивов и облегчению купирования приступов, например, ранее неэффективными вагусными пробами [15].

Выделяют наследственную форму синдрома ВПУ. Молекулярно-генетический диагноз как при спорадической, так и при семейной форме с аутосомно-доминантным типом наследования синдрома ВПУ в настоящее время уточняется. Описана редкая форма синдрома ВПУ с аутосомно-рецессивным типом наследования, при которой клинический фенотип характеризовался наличием предвозбуждения на ЭКГ, частыми пароксизмами СВТ и фибрилляции предсердий, прогрессирующим нарушением АВ-проводимости в сочетании с гипертрофией миокарда (табл. 2).

У детей первых трех лет жизни соотношение хронической *непароксизмальной* и пароксизмальной СВТ составляет 1:1,5, в то время как у детей старшего возраста она выявляется значительно реже, в соотношении 1:5–6. Протекая без видимых симптомов при субъективно удовлетворительном состоянии ребенка, длительно существующая тахикардия в течение 2–6 мес (в зависимости от ЧСС) может приводить к развитию аритмогенной дисфункции миокарда – так называемой аритмогенной кардиомиопатии. Это состояние характеризуется дилатацией полостей сердца и снижением сократительной функции миокарда. Чем меньше возраст ребенка и выше частота гетеротопного ритма, тем раньше развиваются признаки нарушения внутрисердечной гемодинамики и недостаточности кровообращения [14, 15].

Дифференциальная диагностика пароксизмальной и непароксизмальной форм СВТ в клинической практике принципиально важна, так как сопряжена с существенными различиями в тактике ведения больных. В случаях констатации пароксизмальной тахикардии необходимо приступать к немедленному купированию приступа, в то время как в случаях непароксизмальной СВТ экстренные мероприятия противопоказаны, а введение больших доз антиаритмических препаратов, а также их сочетаний приводит к развитию коллапса и даже к остановке сердца.

Фибрилляция предсердий является одним из наименее изученных нарушений сердечного ритма в раннем детском возрасте. Данное нарушение ритма сердца крайне редко манифестирует в этой возрастной группе. Среди этиологических факторов большое значение принадлежит ВПС. Наиболее часто ФП развивается на фоне транспозиции магистральных артерий, дефекта межпредсердной перегородки, тетрады Фалло, атриовентрикулярной коммуникации, аномального дренажа легочных вен, врожденной митральной недостаточности, аномалии

Эпштейна [10, 14]. Развившаяся внутриутробно фибрилляция предсердий сопряжена с высоким риском развития водянки плода и требует незамедлительного купирования. При большинстве ВПС появление фибрилляции предсердий резко ухудшает течение заболевания и способствует более быстрому развитию декомпенсации. В то же время встречаются случаи идиопатических форм ФП. АВ-проводение, как правило, ускорено и составляет 2:1 и 1:1. На сегодняшний день уже установлены генетические механизмы, лежащие в основе наследственных форм ФП (см. табл. 2). Описаны случаи изолированного трепетания предсердий у плода и новорожденного при приеме матерью кокаина и опиатов [18].

**Желудочковые тахикардии (ЖТ)** значительно менее распространены в раннем детском возрасте, чем суправентрикулярные, и имеют широкую вариабельность клинических проявлений [1]. Эти аритмии встречаются у детей как с анатомически здоровым сердцем, так и на фоне органических изменений сердечно-сосудистой системы, а также после хирургических вмешательств на открытом сердце. Классификация желудочковых тахикардий в детском возрасте учитывает топическую локализацию аритмии (левожелудочковая, правожелудочковая); механизм развития (риентри, эктопический фокус, триггерная активность); морфологию аритмии по данным ЭКГ (мономорфная, полиморфная, двунаправленная); клинико-электрофизиологические формы тахикардии (пароксизмальная или непароксизмальная; устойчивая или неустойчивая; гемодинамически стабильная или нестабильная) [15]. Для детей раннего возраста ЖТ являются редкой патологией, в связи с чем их клинико-электрофизиологические характеристики и прогноз изучены недостаточно [25]. Желудочковая тахикардия может развиваться у детей с первичными электрическими заболеваниями сердца, рабдомиомами, гистиоцитозной кардиомиопатией или быть идиопатической [13, 25]. Пароксизмальные формы не превышают 10% от всех случаев ЖТ и в основном представлены фасцикулярной левожелудочковой тахикардией (рис. 1). Они сопровождаются быстрым развитием выраженного нарушения самочувствия – вялостью, отказом от еды, рвотой, бледностью или цианозом, одышкой, увеличением печени. У детей первых месяцев жизни приступы протекают наиболее тяжело и сопровождаются развитием недостаточности кровообращения. Постоянно-возвратные формы ЖТ, как правило,

Таблица 2

**Молекулярно-генетические маркеры наследственной патологии, ассоциированные с нарушениями ритма сердца у детей раннего возраста [27]**

Вариант	Локус хромосомы	Ген/ белковый продукт	Тип наследования	Изменение ионного тока	Доля больных с данным генотипом, %
Синдром Романо–Уорда					
LQT1	11p15.5	KCNQ1 α-субъединица калиевого канала	АД	$I_{Ks} \downarrow$	30–35
LQT2	7q35-36	KCNH2 (HERG) α-субъединица калиевого канала	АД	$I_{Kr} \downarrow$	25–30
LQT3	3p21-p24	SCN5A α-субъединица натриевого канала	АД	$I_{Na} \uparrow$	5–10
LQT4	4q25-q27	ANKB анкирин-B	АД	$I_{Na, K} \downarrow$ $I_{Ncx} \downarrow$	<1
LQT5	21q22.1	KCNE1 β-субъединица калиевого канала	АД	$I_{Ks} \downarrow$	<1
LQT6	21q.22.1	KCNE2 β-субъединица калиевого канала	АД	$I_{Kr} \downarrow$	<1
LQT9	3p25	CAV3 кавеолин 3	АД	$I_{Na} \uparrow$	–
LQT10	11q23.3	SCN4B β4-субъединица натриевого канала	АД	$I_{Na} \uparrow$	–
LQT11	7q21-22	AKAP9/Yotiao	АД	$I_{Ks} \downarrow$	–
LQT12	20q11.2	SNTA1 синтропин	АД	$I_{Na} \uparrow$	–
LQT13	11q24.3	KCNJ5 G-белок-связанная субъединица калиевого канала (GIRK4)	АД	$I_{KKir3.4} \downarrow$	–
Синдром Джервелла–Ланге–Нильсена					
JLN1	11p15.5	KCNQ1 α-субъединица калиевого канала	АР	$I_{Ks} \downarrow$	–
JLN2	21q22.1	KCNE1 β-субъединица калиевого канала	АР	$I_{Ks} \downarrow$	–
Синдром Андерсена–Тавила					
ATS1 (LQT7)	17q23	KCNJ2 (Kir2.1) α-субъединица калиевого канала	АД	$I_{K1} \downarrow$	50
Синдром Тимоти					
TS1 (LQT8)	12p13.3	CACNA1c (CaV1.2) α-субъединица кальциевого канала	*	$I_{CaL} \uparrow$	50

Окончание таблицы 2

Вариант	Локус хромосомы	Ген/белковый продукт	Тип наследования	Изменение ионного тока	Доля больных с данным генотипом, %
Врожденный синдром слабости синусового узла					
СССУ1	3p21-p24	SCN5A α-субъединица натриевого канала	АР	$I_{Na} \downarrow$	—
СССУ2	15q24-q25	HCN4 активируемый гиперполяризацией калиевый канал 4	АД	$I_f \downarrow$	—
Прогрессирующее поражение проводящей системы сердца					
ПППС1	3p21-p24	SCN5A α-субъединица натриевого канала	АД	$I_{Na} \downarrow$	—
ПППС1	19q13.32	TRPM4	АД	$I_{Ca} \uparrow$	—
Наследственная форма фибрилляции предсердий					
ФП1	11p15.5	KCNQ1 α-субъединица калиевого канала	АР	$I_{Ks} \uparrow$	—
ФП2	10q22-q24	Не известен	АД	—	—
ФП3	6q14-16	Не известен	АД	—	—
ФП4	21q22.1-q22.2	MIRP β-субъединица калиевого канала	АД	$I_{Kr} \uparrow$	—
Врожденный синдром Вольфа–Паркинсона–Уайта					
ГКМП/ВПУ	7q35-q36.36	PRKAG2 АМФ-активируемая протеинкиназа	АД	—	—

Примечание: АД – ауtosомно-доминантный; АР – ауtosомно-рецессивный; LQT – синдром удлиненного интервала Q–T; JLN – синдром Джервелла–Ланге–Нильсена; ATS – синдром Андерсена–Тавила; TS – синдром Тимоти; СССУ – синдром слабости синусового узла; ПППС1 – прогрессирующее поражение проводящей системы сердца; ФП – фибрилляция предсердий; ГКМП – гипертрофическая кардиомиопатия; ВПУ – синдром Вольфа–Паркинсона–Уайта;  $I_{Ks}$  – медленный калиевый ток задержанного выпрямления;  $I_{Kr}$  – быстрый калиевый ток задержанного выпрямления;  $I_{K1}$  – калиевый ток;  $I_{Na}$  – натриевый ток;  $I_{Na,K}$  – натриево-калиевый ток;  $I_{CaL}$  – медленный кальциевый ток;  $I_f$  – активируемый гиперполяризацией калиевый ток, ток Ди Франческо;  $I_{Ncx}$  – натриево-кальциевообменный ток;  $I_{KATP1} = I_{KATP3.4}$  – АТФ-чувствительный калиевый ток; ↓ – снижение; ↑ – повышение; звездочкой обозначены спорадические случаи.

длительное время протекают бессимптомно, однако при высокой частоте и большой длительности залпов могут сопровождаться нарушением внутрисердечной гемодинамики с развитием аритмогенной дисфункции миокарда. Идиопатическая постоянно-возвратная ЖТ у детей раннего возраста без сопутствующей кардиальной и наследственной патологии имеет относительно благоприятный долгосрочный прогноз, особенно в случаях правожелудочковой локализации.

**Основными принципами медикаментозной терапии тахикардий** у детей раннего возраста являются:

- недопустимость выжидательной тактики при пароксизмальных формах нарушений ритма – необходимо максимально быстрое купирование пароксизма;
- назначение противорецидивной терапии у больных с пароксизмальными формами нарушений ритма;

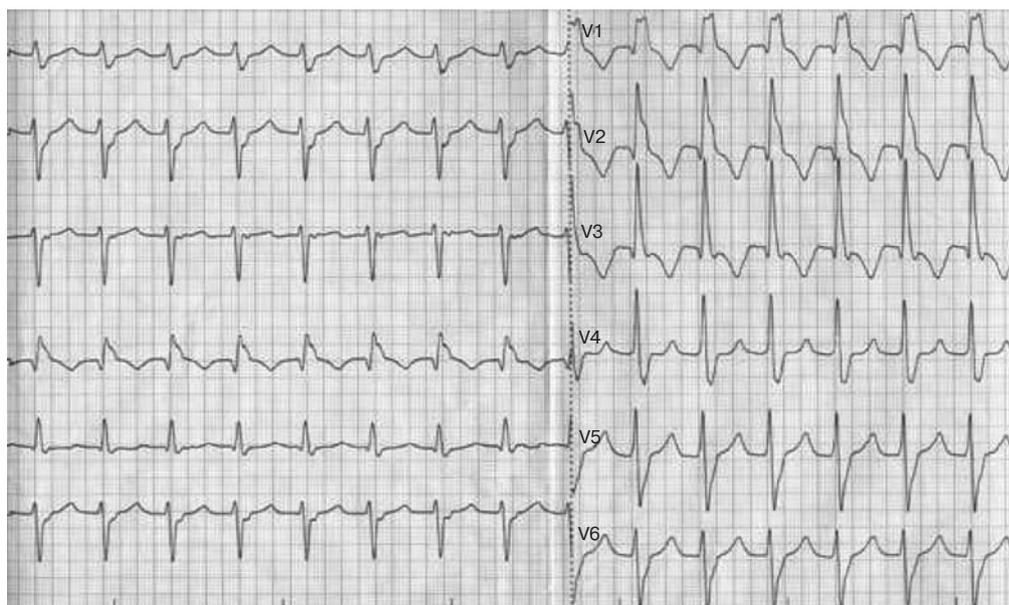


Рис. 1. Пароксизмальная левожелудочковая (фасцикулярная) тахикардия у двухлетнего ребенка без органических изменений сердечно-сосудистой системы. ЧСС 150–170 уд/мин; отклонение ЭОС влево;  $QRS$  в  $V_1$  – БПНПГ;  $R/S < 1$  в  $V_6$

- профилактика сердечной недостаточности;
- большие дозы препаратов на килограмм массы тела ребенка по сравнению с детьми старшего возраста;
- профилактика жизнеугрожающих аритмий и ВСС.

У детей с пароксизмальной тахикардией с узким  $QRS$ -комплексом и стабильной гемодинамикой целесообразно начать купирование приступа с проведения вагусных проб: кратковременного, на 5 с, погружения лица в холодную воду (рефлекс ныряльщика), переворачивания ребенка вниз головой или провокации рефлекса натуживания. Не рекомендуются в этом возрасте проведение пробы Ашнера, массаж каротидного синуса [23]. При неэффективности вагусных проб приступают к медикаментозному купированию аритмии (рис. 2). При тахикардии, резистентной к введению аденозина, следует исключить предсердную эктопию и трепетание предсердий. Верапамил у детей в возрасте до одного года не рекомендуется в связи с возможностью развития выраженной гипотензии.

Если приступ сохраняется после последовательного введения антиаритмических препаратов и появляются признаки недостаточности кровообращения, показано проведение синхронизированной кардиоверсии (0,5–1–2 Дж/кг последовательно; необходимо обеспечить седацию). Показаниями для ее проведения являются ФП и трепетание предсердий, АВРТ, АВ-узловая

риентри тахикардия, желудочковая тахикардия. В последние годы у детей нашла применение бифазная кардиоверсия (0,5–1 Дж/кг), при которой разряд оказывает меньшее повреждающее действие, позволяет добиться равномерной деполяризации и предотвратить появление контуров повторного входа [9]. Есть указания на высокую эффективность купирования пароксизмов трепетания предсердий у новорожденных методом чреспищеводной стимуляции предсердий [10, 11]. Далее, при сохранении аритмии, по жизненным показаниям необходимо решить вопрос об интервенционном лечении [9, 10]. При сочетании нарушения ритма с ВПС целесообразно устранять имеющиеся нарушения в ходе одной операции.

Тахикардия с широким комплексом  $QRS$  может означать ЖТ, СВТ с абберацией желудочкового комплекса, антидромную тахикардию при синдромах предвозбуждения (ВПУ, атриофасцикулярная и нодовентрикулярная тахикардии), а также наджелудочковую тахикардию у ребенка с ВПС.

Противорецидивная терапия тахиаритмий включает два основных метода – терапевтический и интервенционный. У детей с массой тела менее 15 кг радиочастотная катетерная абляция имеет ограничения из-за технических сложностей и более высокой вероятности развития осложнений, в связи с чем может быть выполнена только по жизненным показаниям. Основным

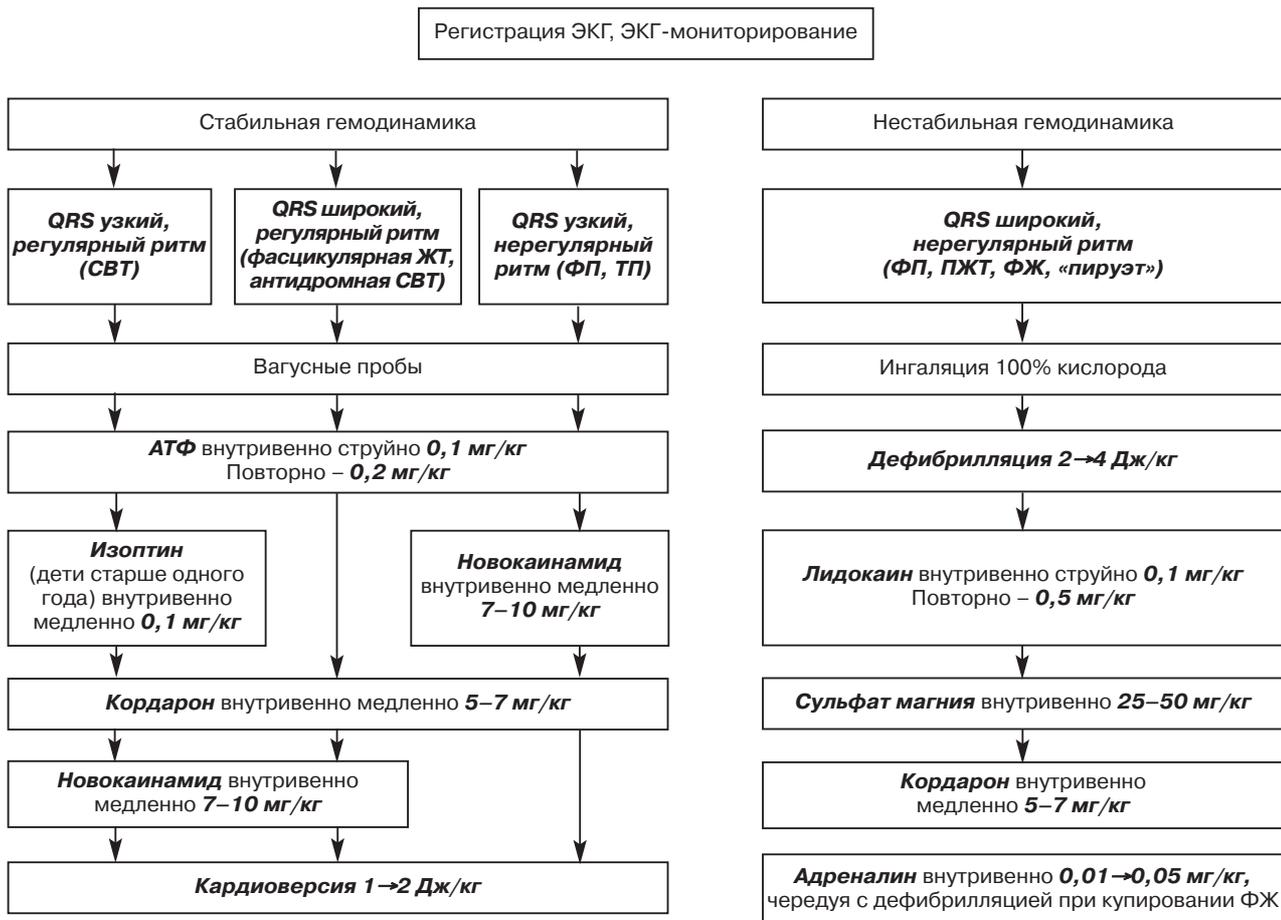


Рис. 2. Алгоритм купирования пароксизмальных тахикардий у детей раннего возраста (стрелками указано последовательное проведение мероприятий и введение препаратов)

показанием к интервенционному лечению тахикардий у детей первых трех лет жизни является клинически значимая и гемодинамически нестабильная аритмия, не поддающаяся контролю антиаритмической терапией [11].

У детей со стойкими непароксизмальными нарушениями ритма со стабильной гемодинамикой в отсутствие недостаточности кровообращения и признаков развития аритмогенной дисфункции миокарда целесообразность назначения антиаритмической терапии определяется индивидуально. Предпочтение при лечении аритмий у детей раннего возраста отдается терапевтическим методам. После купирования приступа тахикардии переходят на пероральный прием препаратов. Из антиаритмических препаратов у детей раннего возраста наиболее эффективен кордарон, который назначается в дозе 10–15 мг/кг/сут на 7–10 сут с переходом на поддерживающую дозу 7–10 мг/кг/сут [31]. При его неэффективности возможно назначение пропафенона (ритмонорма) в дозе 10–15 мг/кг/сут или соталекса в дозе 0,5–2 мг/кг/сут. При ФП у

детей с признаками сердечной недостаточности длительно назначается дигоксин в сочетании с другими антиаритмическими препаратами. Длительность поддерживающей антиаритмической терапии определяют индивидуально. Отмена препаратов производится постепенно, не ранее, чем через 3–6 мес после нормализации сердечного ритма.

Имеются указания на исчезновение идиопатических наджелудочковых и желудочковых аритмий в течение первого года жизни. Выявление у детей с идиопатическими СВТ нарушений нейрогенной регуляции ритма, последствий перенесенной ante- и перинатальной гипоксии служит основанием для проведения курса нейрометаболической терапии. Эта терапия, учитывающая трофическое воздействие на вегетативные центры регуляции, нормализацию корково-подкорковых взаимоотношений, устранение последствий гипоксических поражений ЦНС, позволяет контролировать экстракардиальные механизмы аритмии и нередко способствует нормализации ритма [13].

## ЛИТЕРАТУРА

1. Бокерия, Е. Л. Нарушения ритма сердца у детей раннего возраста: факторы риска, клинический спектр, диагностика: автореф. дис. ... канд. мед. наук / Е. Л. Бокерия. — М., 2000.
2. Бокерия, Л. А. Эktopическая предсердная тахикардия у детей: клиника, диагностика, лечение / Л. А. Бокерия // *Анналы аритмологии*. — 2006. — № 3. — С. 16–19.
3. Бокерия, О. Л. Перим- и послеоперационные аритмии у детей: причины возникновения, подходы к лечению / О. Л. Бокерия // *Анналы аритмологии*. — 2005. — № 1. — С. 25–35.
4. Кравцова, Л. А. Критерии риска и профилактика синдрома внезапной смерти у детей первого года жизни: автореф. дис. ... канд. мед. наук / Л. А. Кравцова. — М., 2000.
5. Кравцова, Л. А. Сравнительный анализ влияний гипоксии на характеристики ЭКГ у детей первых месяцев жизни и экспериментальных животных / Л. А. Кравцова, М. А. Школьникова, П. В. Балан и др. // *Вестн. аритмологии*. — 2000. — № 18. — С. 45–48.
6. Нормативные параметры ЭКГ у детей и подростков / Под ред. М. А. Школьниковой, И. М. Миклашевич, Л. А. Калинина. — М., 2010.
7. Ревишвили, А. Ш. Клинический случай устранения инцизионной предсердной тахикардии после операции Мастарда с использованием системы CARTO / А. Ш. Ревишвили, Е. А. Артюхина // *Вестн. аритмологии*. — 2008. — Т. 51. — С. 68–71.
8. Сабирова, Д. Р. Аритмии у детей после хирургической коррекции врожденных пороков сердца в условиях искусственного кровообращения: автореф. дис. ... канд. мед. наук / Д. Р. Сабирова. — Казань, 2011.
9. Свинцова, Л. И. Синхронизированная кардиоверсия — альтернативный метод лечения суправентрикулярных тахикардий у детей раннего возраста / Л. И. Свинцова, И. А. Ковалев, О. Ю. Мурзина // *Вестн. аритмологии*. — 2008. — № 52. — С. 41–44.
10. Трунина, И. И. Аритмии у новорожденных и грудных детей: наиболее распространенные нозологии, их диагностика и подходы к терапии / И. И. Трунина // *Анналы аритмологии*. — 2006. — № 3. — С. 43–53.
11. Трунина, И. И. Хирургическое лечение детей первого года жизни с нарушениями ритма и проводимости сердца / И. И. Трунина, М. Р. Туманян, А. Ш. Ревишвили, Л. А. Бокерия // *Анналы аритмологии*. — 2006. — № 3. — С. 61–67.
12. Школьникова, М. А. Жизнеугрожающие аритмии у детей / М. А. Школьникова. — М.: Нефтяник, 1999.
13. Школьникова, М. А. Нарушения сердечного ритма / М. А. Школьникова // *Рациональная фармакотерапия детских заболеваний*. — М., 2007. — С. 675–710.
14. Школьникова, М. А. Нарушения сердечного ритма у детей первого года жизни / М. А. Школьникова, В. В. Березницкая // *Физиология и патология сердечно-сосудистой системы у детей первого года жизни*; под ред. М. А. Школьниковой, Л. А. Кравцовой. — М., 2002. — С. 83–113.
15. Школьникова, М. А. Суправентрикулярные аритмии / М. А. Школьникова, В. В. Березницкая // *Клинические рекомендации по детской кардиологии и ревматологии* / Под ред. М. А. Школьниковой, Е. А. Алексеевой. — М., 2011. — С. 108–132.
16. Antzelevitch, C. Molecular biology and cellular mechanisms of Brugada and long QT syndromes in infants and young children / C. Antzelevitch // *J. Electrocardiology*. — 2001. — № 34. — P. 177–181.
17. Cuneo, B. F. Magnetocardiography in the evaluation of fetuses at risk for sudden cardiac death before birth / B. F. Cuneo, J. F. Strasburger, R. T. Wakai // *J. Electrocardiology*. — 2008. — № 41. — P. 116.
18. Gad, A. Perinatal isolated atrial flutter associated with maternal cocaine and opiate use in a late preterm infant / A. Gad, P. Morelli, J. Decristofaro // *J. Matern. Fetal. Neonatal Med.* — 2010. — Vol. 23, № 9. — P. 1062–1065.
19. Horigome, H. Clinical characteristics and genetic background of congenital long-QT syndrome diagnosed in fetal, neonatal, and infantile life: a nationwide questionnaire survey in Japan / H. Horigome, M. Nagashima, N. Sumitomo // *Circulation. Arrhythmia and Electrophysiology*. — 2010. — Vol. 3, № 1. — P. 10–17.
20. Khositseth, A. Supraventricular tachyarrhythmias in Ebstein anomaly: management and outcome / A. Khositseth, G. K. Danielson, J. A. Dearani et al. // *J. Thoracic. Cardiovasc. Surgery*. — 2004. — Vol. 128, № 6. — P. 826–833.
21. Kodo, K. A decade of advances in the molecular embryology and genetics underlying congenital heart defects / K. Kodo, H. Yamagishi // *Circulation J.* — 2011. — Vol. 75, № 10. — P. 2296–2304.
22. Kolder, I. C. Common genetic variation modulating cardiac ECG parameters and susceptibility to sudden cardiac death / I. C. Kolder, M. W. Tanck, C. R. Bezzina // *J. Molec. Cell. Cardiol.* — 2012.
23. Kothari, D. S. Neonatal tachycardias: an update / D. S. Kothari, J. R. Skinner // *Arch. Dis. Childhood. Fetal and Neonatal Edition*. — 2006. — Vol. 91, № 2. — P. 136–144.
24. Naheed, Z. J. Fetal tachycardia: mechanisms and predictors of hydrops fetalis / Z. J. Naheed, J. F. Strasburger, B. J. Deal et al. // *J. Am. Coll. Cardiol.* — 1996. — Vol. 27, № 7. — P. 1736–1740.
25. O'Donnell, D. Clinical and electrophysiological differences between patients with arrhythmogenic right ventricular dysplasia and right ventricular outflow tract tachycardia / D. O'Donnell, D. Cox, J. Bourke et al. // *Eur. Heart J.* — 2003. — № 24. — P. 801–810.
26. Perry, J. C. Supraventricular tachycardia due to Wolff-Parkinson-White syndrome in children: early disappearance and late recurrence / J. C. Perry, A. Garson, Jr. // *J. Am. Coll. Cardiol.* — 1990. — № 16. — P. 1215.
27. Priori, S. G. Inherited arrhythmogenic diseases / S. G. Priori, C. Antzelevitch // *Sudden cardiac death*; eds. S. G. Priori, D. P. Zipes. — Blackwell publishing. — 2006. — P. 132–146.
28. Puskarić, S. Shox2 mediates Tbx5 activity by regulating Bmp4 in the pacemaker region of the developing heart / S. Puskarić, S. Schmitteckert, A. D. Mori et al. // *Human Molecular Genetics*. — 2010. — Vol. 19, № 23. — P. 4625–4633.
29. Riggs, T. W. Recurrence risk of supraventricular tachycardia in pediatric patients / T. W. Riggs, J. A. Byrd, E. Weinhouse // *Cardiology*. — 1999. — № 91. — P. 25–30.
30. Sacchetti, A. Primary cardiac arrhythmias in children / A. Sacchetti, V. Moyer, R. Baricella et al. // *Pediatric Emergency Care*. — 1999. — Vol. 15, № 2. — P. 95–98.
31. Saul, P. J. Intravenous amiodarone for incessant tachyarrhythmias in children. A randomized, double-blind, antiarrhythmic drug trial / P. J. Saul, W. A. Scott, S. Brown et al. // *Circulation*. — 2005. — № 112. — P. 3470–3477.
32. Schwartz, P. J. Prevalence of the congenital long QT syndrome / P. J. Schwartz, M. Stramba-Badiale, L. Crotti et al. // *Circulation*. — 2009. — Vol. 120. — № 18. — P. 1761–1767.
33. Strasburger, J. F. Fetal cardiac arrhythmia detection and in utero therapy / J. F. Strasburger, R. T. Wakai // *Nature Reviews Cardiology*. — 2010. — Vol. 7, № 5. — P. 277–290.
34. Van Hare, G. F. Prospective assessment after pediatric cardiac ablation: recurrence at 1 year after initially successful ablation of supraventricular tachycardia / G. F. Van Hare, H. Javitz, D. Carmelli et al. // *Heart Rhythm*. — 2004. — Vol. 1, № 2. — P. 188–196.