

4. Corrado D., Basso C., Schiavon M. et al. Screening for hypertrophic cardiomyopathy in young athletes // *N. Engl. J. Med.* — 1998. — Vol. 339. — P. 364–369.
5. Corrado D., Basso C., Rizzoli G. et al. Does sports activity enhance the risk of sudden death in adolescents and young adults? // *J. Amer. Coll. Cardiol.* — 2003. — Vol. 42. — P. 1959–1963.
6. Corrado D., Fontaine G., Marcus F. L. et al. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy need for an international registry // *Circulation.* — 2000. — Vol. 101. — P. e101.
7. Corrado D., Basso C., Poletti A. et al. Sudden death in young: is coronary thrombosis the major precipitating factor? // *Ibid.* — 1994. — Vol. 90. — P. 2315–2323.
8. Corrado D., Basso C., Thiene G. et al. Spectrum of clinicopathologic manifestations of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: a multicenter study // *J. Amer. Coll. Cardiol.* — 1997. — Vol. 30. — P. 1512–1520.
9. Douglas P. S., O'Toole M. L., Hiller W. D. B. et al. Different effects of prolonged exercise on the right and left ventricles // *Ibid.* — 1990. — Vol. 15. — P. 64–69.
10. Hambrecht R., Niebauer J., Marburger C. et al. Various intensities of leisure time physical activity in patients with coronary artery disease: effects on cardiorespiratory fitness and progression of coronary atherosclerotic lesions // *Ibid.* — 1993. — Vol. 22. — P. 468–477.
11. Maron B. J. The paradox of exercise // *N. Engl. J. Med.* — 2000. — Vol. 343. — P. 1409–1411.
12. Maron B. J., Roberts W. C., McAllister M. A. et al. Sudden death in young athletes // *Circulation.* — 1980. — Vol. 62. — P. 218–229.
13. Maron B. J., Shirani J., Poliac L. C. et al. Sudden death in young competitive athletes. Clinical, demographics, and pathological profiles // *JAMA.* — 1996. — Vol. 276. — P. 199–204.
14. Maron B. J., Gohman T. E., Aeppli D. Prevalence of sudden cardiac death during competitive sports activities in Minnesota high school athletes // *J. Amer. Coll. Cardiol.* — 1998. — Vol. 32. — P. 1881–1884.
15. Priori S. G., Napolitano C., Tiso N. et al. Mutations in the cardiac ryanodine receptor gene (hryr2) underlie catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia // *Circulation.* — 2000. — Vol. 103. — P. 196–200.
16. Rampazzo A., Nava A., Danieli G. A. et al. The gene for arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy maps to chromosome 14q23-q24 // *Hum. Mol. Genet.* — 1994. — Vol. 3. — P. 959–962.
17. Thiene G., Nava A., Corrado D. et al. Right ventricular cardiomyopathy and sudden death in young people // *N. Engl. J. Med.* — 1988. — Vol. 318. — P. 129–133.
18. Tiso N., Stephan D. A., Nava et al. Identification of mutations in the cardiac ryanodine receptor gene in families affected with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy type 2 (ARVD2) // *Hum. Mol. Genet.* — 2001. — Vol. 10. — P. 189–194.
19. Van Camp S. P., Bloor C. M., Mueller F. O. et al. Non-traumatic sports death in high school and college athletes // *Med. Sci. Sports Exerc.* — 1995. — Vol. 27. — P. 641–647.
20. Wichter T., Hindricks G., Lerch H. et al. Regional myocardial sympathetic dysinnervation in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy // *Circulation.* — 1994. — Vol. 89. — P. 667–683.

© О. Л. БОКЕРИЯ, 2006

УДК 616.8-009.832-053.2-07-08

ОСНОВНЫЕ ВИДЫ СИНКОПАЛЬНЫХ СОСТОЯНИЙ У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ: МЕХАНИЗМЫ РАЗВИТИЯ, ПРИНЦИПЫ ДИАГНОСТИКИ И ПОДХОДЫ К ЛЕЧЕНИЮ

О. Л. Бокерия

Научный центр сердечно-сосудистой хирургии им. А. Н. Бакулева (дир. — академик РАМН Л. А. Бокерия) РАМН, Москва

Синкопе — это кратковременная (от нескольких секунд до нескольких минут) потеря сознания и мышечного тонуса с последующим полным восстановлением этих функций. Если потеря мышечного тонуса происходит при сохраненном сознании, используется термин «пресинкопе». Это довольно частое явление как у взрослых, так и у детей, но оно крайне редко бывает жизнеугрожающим. Большинство синкопальных состояний связаны с неврологическими и сердечными факторами. По данным различных авторов, нейрокардиальными считаются от 23 до 93% всех синкопе, при которых пациенты обратились за врачебной помощью [24, 42, 56]. Было показано также, что 28% синкопе имеют кардиаль-

ные причины и 11 и 18% — психические и неврологические соответственно.

ПРИЧИНЫ СИНКОПЕ

К нейрокардиальным относят и вазовагальный синкопе, или обыкновенный обморок. Нейрокардиальный синкопе — это конечный ответ на комплексное взаимодействие физиологических факторов, включающих автономную нервную и сердечно-сосудистую системы, но не ограничивающихся ими. Этот ответ был разделен на три категории факторов: 1) подавление сердечно-сосудистой системы, проявляющееся преимущественно брадикардией и асистолией; 2) вазодепрессивные факторы, среди которых преобладает гипотензия;

3) смешанные, при которых присутствуют оба вышеуказанных компонента.

ПРОВОЦИРУЮЩИЕ ФАКТОРЫ

Самым частым из множества провоцирующих синкопе моментов является длительное пребывание в положении стоя. Стрижка волос также часто связана с развитием синкопе. D. Lewis и L. Frank [33] сообщили о 15 детях в возрасте от 5 до 13 лет, которые потеряли сознание во время стрижки волос; в процессе стрижки все пациенты стояли. По предположению авторов синкопе возникает в результате болезненной стимуляции кожи головы. Аналогичные случаи, которые произошли во время укладки волос горячими щипцами для завивки, были описаны L. White и S. Toog [61], и названы «синкопе при ожоге головы».

Очень распространенными являются синкопальные состояния в результате испуга или болевого раздражителя. Примером таких синкопе является обморок во время пункции периферических вен. Это явление очень распространено, особенно среди молодого населения. D. Palvin показал, что у 11% от общего числа пациентов (141 человек) во время венопункции возникали синкопальные или пресинкопальные состояния [44]. При этом среди молодых эта цифра составляла 17%. А при наличии синкопе в анамнезе — 50%. Было также замечено, что у женщин подобное явление наблюдается чаще, чем у мужчин.

В раннем детстве также может наблюдаться одна из разновидностей нейрокардиального синкопе, связанная с кратковременной задержкой дыхания, чаще всего при плаче. Раньше всех предположение о том, что подобные эпизоды обусловлены кардиореспираторным рефлексом, высказал H. Gastaut в 1957 г. [21]. Он обнаружил схожие клинические признаки при «закатывающемся» плаче ребенка и синкопе у взрослых. Так, в обеих группах в значительном числе случаев выявлялись обмороки при давлении на глазные яблоки и нормальная электроэнцефалограмма. Среди детей с данными проявлениями были выделены три группы; наиболее многочисленной была группа детей с традиционно сильным плачем с апноэ и цианозом. В этой группе редко появляется асистолия, по сравнению с другой группой с «бледными» обмороками, которые возникают в ответ на минимальный раздражитель и проявляются выраженной бледностью кожных покровов. Для детей 3-й группы характерны оба вида синкопе. Как правило, такие припадки начинаются в первые недели жизни ребенка, редко после 2 лет и проходят к 4–5 годам. У 17% синкопе рецидивируют во взрослой жизни. F. DiMario и соавт. показали нарушения регуляции автономной нервной системы у «за-

катывающихся» детей, будь то «бледный» или цианотический вид синкопе с задержкой дыхания [11, 12]. Было зарегистрировано несколько случаев затяжных (40–45 минут) приступов, сопровождавшихся судорогами и потребовавших противосудорожной терапии. Таким образом, иногда синкопе с задержкой дыхания могут предшествовать эпилептическому статусу [14].

Другим триггером синкопе является сильный кашель, например, у больных бронхиальной астмой. Большинство этих эпизодов возникает ночью или при бронхоспазме. Примерно в половине случаев наблюдаются судорожные явления. В этих случаях профилактика и терапия бронхоспазма становится более агрессивной. Описаны два случая длительной потери сознания у больных бронхиальной астмой, потребовавшие мер экстренной реанимации [9]. Оба случая сопровождались выраженной брадикардией. Такой чрезмерный нейрокардиальный ответ может быть одним из механизмов внезапной смерти в данной группе больных; желудочковая аритмия встречается реже.

Синкопе при физических нагрузках, особенно чрезмерных, также являются разновидностью нейрокардиальных. Для проведения дифференциального диагноза у таких больных эффективен tilt-test («наклонный тест»). Важным является анамнез и установление момента развития синкопе — на высоте нагрузки или после ее окончания. Вазовагальные состояния возникают после завершения занятий. Синкопе на пике нагрузки требуют тщательного обследования пациента для выявления другого злокачественного заболевания.

КАРДИАЛЬНЫЕ СИНКОПЕ

В то время как нейрокардиальные синкопе, как уже говорилось выше, встречаются часто, являясь вполне безопасными, другие причины могут приводить к развитию внезапной смерти. Так, от 30 до 80% внезапных смертей у детей и 50–85% у лиц молодого возраста обусловлены заболеваниями сердечно-сосудистой системы [8, 13, 31, 34, 37, 51, 53–55]. Синкопе в этой группе всегда должны рассцениваться как жизнеугрожающие, пока не доказано обратное.

Наиболее часто внезапная смерть фиксируется среди больных с кардиомиопатиями и оперированных ранее по поводу ВПС. Далее по частоте внезапной смерти идут больные с миокардитом, аортальным стенозом, аномалиями развития коронарных артерий, первичной легочной гипертензией, аритмогенной дисплазией правого желудочка (последняя наиболее часто регистрируется среди итальянцев) [8]. Наиболее часто внезапная сердечная смерть встречается при таких аритмиях, как желудочковая тахикардия/фибрилляция желудочков, врожденный

синдром удлинённого интервала $Q-T$ и синдром предвозбуждения желудочков [31, 34, 54].

Кардиомиопатии

Появление синкопе у больных с различными видами кардиомиопатий — плохой прогностический признак. Приведенная в различных источниках пятилетняя выживаемость — от 0 до 50% — во многом зависела от наличия у больного имплантируемого кардиовертера-дефибриллятора [26, 53, 58]. У больных с гипертрофической кардиопатией высокая частота ранних синкопе (5,9%) объясняется, по-видимому, недостаточным сердечным выбросом в связи с наличием обструкции выводного тракта и развитием предсердных и желудочковых аритмий, обусловленных ишемией эндокарда.

Пациенты, оперированные по поводу ВПС

Многие пациенты, перенесшие в детстве операцию по поводу ВПС, в дальнейшем внезапно погибают. Наиболее частые причины этого — аритмии. В самой изученной группе больных, перенесших операцию Маастарда и Сеннинга, частота внезапной смерти, по разным данным, составляет от 2,4 до 6,4% [15, 22]. Причинами являются прогрессирующие аритмии — фибрилляция и трепетание предсердий. Выживаемость после манифестации аритмии составляет в среднем 2,4 года [18]. Еще более высокие частота аритмий и смертность пациентов наблюдаются в группе больных с гипоплазией правого желудочка, перенесших процедуру Фонтена [2, 23, 46].

Высокая частота желудочковых аритмий выявлена в группах больных, оперированных по поводу тетрады Фалло и двойного отхождения сосудов от правого желудочка. В группе с двойным отхождением сосудов от правого желудочка смертность при ЖТ составляет 35%, а при наличии ФП достигает 59% [52].

Аритмии

В то время как опасность развития аритмий у больных с ВПС понятна и закономерна, эти же нарушения ритма могут приводить к синкопе и внезапной смерти у внешне здоровых детей и лиц молодого возраста. В ряде случаев появление аритмий свидетельствует о манифестации такого страшного заболевания, как кардиомиопатия, наличие которого не удастся установить на этом этапе ни одним из доступных неинвазивных методов диагностики.

Одной из наиболее частых причин развития синкопе и внезапной сердечной смерти в результате аритмии является врожденный синдром удлинённого интервала $Q-T$ [20]. Наиболее опасными факторами в отношении внезапной смерти у этих больных являются очень длинный (более

0,6 мс) интервал $Q-T$, наличие сопутствующей брадикардии и младенческий возраст.

И наконец, внезапная смерть наблюдается среди больных, страдающих синдромом Wolf–Parkinson–White (WPW). Механизмом в данном случае служит наличие высокого проведения предсердной аритмии (ФП) по дополнительному пути проведения на желудочки, провоцирующее развитие фибрилляции желудочков. Надежным, безопасным и эффективным методом лечения аритмий при данной патологии является радиочастотная абляция дополнительного предсердно-желудочкового пути проведения.

НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ СИНКОПЕ

В 7–10% случаев причиной синкопе являются неврологические заболевания. Бывает трудно порой дифференцировать истинно неврологический синкопе от нейрокардиального или кардиального. Наиболее важными в дифференциальной диагностике этих состояний являются суточное мониторирование ЭКГ, регистрация самого синкопе и тест с наклоном–подъемом головы (head-up tilt test). Другими интересными феноменами, приводящими к ложному диагнозу, могут быть обмороки вследствие длительного пребывания ребенка у компьютера или телевизора. Как показали W. Graf и соавт., синкопе провоцируют зрительные стимулы, особенно если это повторяющиеся, высокочастотные, яркоокрашенные или белые вспышки [25].

Существует ряд неврологических заболеваний, сочетающихся с различными видами повреждения сердца. В таких случаях синкопе развивается вследствие сердечной патологии. К ним относятся нейрокожные и нейромышечные синдромы, например синдром Kearns–Sayre [7], ассоциированный с прогрессирующим ухудшением атриовентрикулярного проведения вплоть до формирования полной поперечной блокады сердца, или атаксия Friederich, которая сочетается с гипертрофической кардиомиопатией.

Истинно неврологические синкопе возникают при лобной эпилепсии и сопровождаются брадикардией [38].

Редко синкопе возникают как предвестник мигрени, наряду с головокружением, парестезией и дизартрией [45].

ПСИХИЧЕСКИЕ СИНКОПЕ

У психиатрических больных синкопе очень распространены. По различным данным, до 40% больных с паническими атаками и депрессией имеют синкопе [32, 35]. Для дифференциальной диагностики используют тест с гипервентиляцией.

ЭНДОКРИННЫЕ СИНКОПЕ

Синкопе иногда бывают связаны с эндокринопатиями, вызванными гипоталамо-гипофизарными гормонами, продуцирующимися опухолями; они составляют 15% всех эндокринопатий у детей [6]. Тиреоид- и паратиреоидзависимые нарушения [39, 43, 60], а также сахарный диабет [5, 16, 50] могут сопровождаться обмороками, обусловленными метаболизмом глюкозы при диабете и нарушением проведения возбуждения (полной АВ-блокадой) при болезни Grave [39]. Синкопе может быть проявлением адреналиновой недостаточности или множественной эндокринной неоплазии [3, 62]. Диагностика базируется на тщательном сборе анамнеза, оценке объективного статуса и контроле уровня гормонов в крови.

МЕХАНИЗМ НЕЙРОКАРДИАЛЬНОГО СИНКОПЕ

Наиболее частой формой синкопе в детском и молодом возрасте является, как упоминалось выше, нейрокардиальный синкопе. В основе его лежат нарушения автономной регуляции сердечного ритма и артериального давления в ответ на эмоциональный раздражитель, боль, изменение положения тела и/или ряда физиологических функций, при которых происходит стимуляция некоторых черепно-мозговых нервов и спинного мозга. Во все остальное время жизни у таких пациентов наблюдается нормальная регуляция автономной

нервной системы и отсутствие структурных аномалий развития сердца и сосудов, а также нормальная проводящая система сердца.

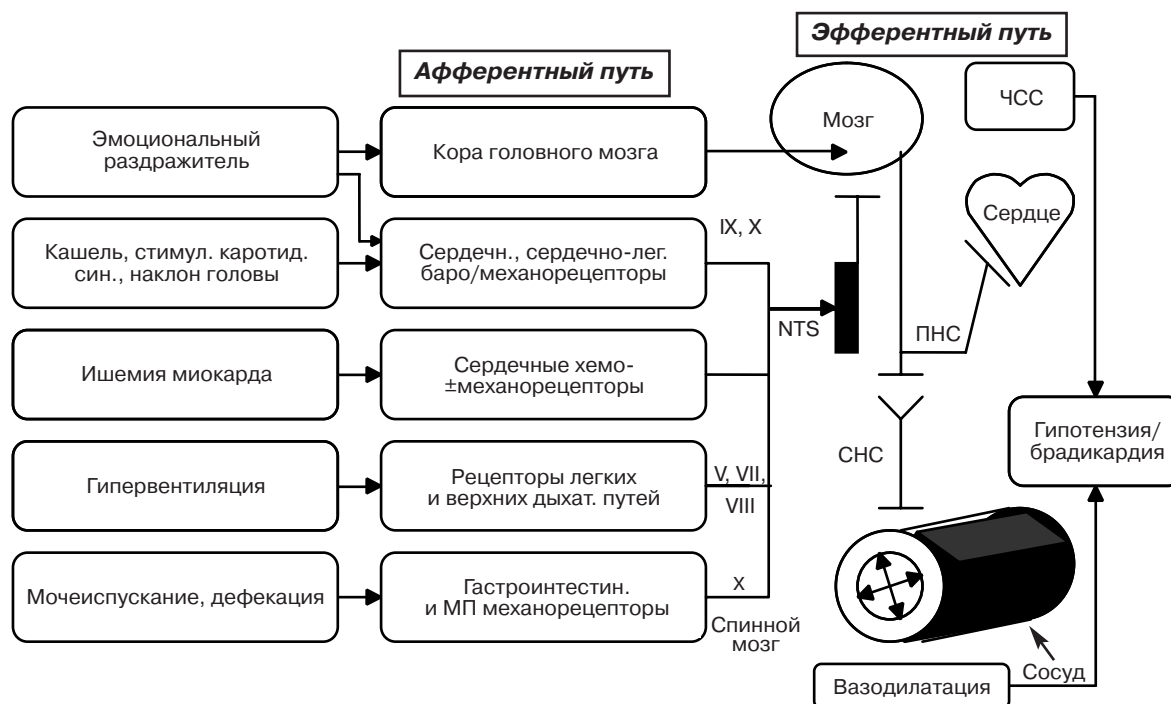
Данный вид рефлекторного обморока возникает в результате имеющейся гиперчувствительности бета-адренорецепторов к одному из указанных раздражителей. По афферентным путям, включающим сердечные и легочные, гастроинтестинальные, мочеполовые, баро, хемо- и механорецепторы, информация доставляется в головной мозг по черепно-мозговым нервам и спинному мозгу. Эфферентный ответ состоит в блокаде симпатической нервной системы путем отключения части периферических альфа-адренорецепторов и усиления тонуса парасимпатической нервной системы (см. рис.).

ДИАГНОСТИКА СИНКОПЕ

Главной задачей обследования больного с синкопе является выявление злокачественных и опасных для жизни заболеваний среди множества описанных выше состояний, приводящих к развитию этого феномена.

Анамнез, жалобы и объективный статус

Тщательный сбор анамнеза — один из основных компонентов правильного определения причины синкопе. В случае наличия в семейном анамнезе синкопальных состояний и/или внезапной смерти, наличия врожденных или приобретенных пороков сердца, генетических аномалий, ассоциирующихся с синдромом внезапной смерти



Современное понимание механизмов нейрокардиального синкопе.

NTS — nucleus tractus solitarius; СНС — симпатическая нервная система; ПНС — парасимпатическая нервная система; МП — мочеполовые; ЧСС — частота сердечных сокращений (Podrid P. J., Kowey P. R., 1995).

(СУQT), аритмий, имплантируемых устройств (ЭКС, ИКД), а также неврологических или эндокринных заболеваний, анамнез должен собираться с особой тщательностью. Кроме того, необходим тщательный анализ сведений относительно наличия у пациента таких заболеваний, жалоб и особенностей, как врожденные или приобретенные пороки сердца, перенесенные операции на сердце, сердцебиение, прием препаратов для лечения бронхиальной астмы, аллергии, простуды, использование психотропных препаратов или необычных диет. Изучение самого синкопального состояния и предшествовавших ему событий может оказаться очень полезным в дифференциальной диагностике причин. Особое внимание надо придавать таким признакам, как уровень физической активности, прием пищи, сон, болезнь или лихорадка, непосредственно предшествовавшие синкопальному состоянию. Возникновение синкопе на фоне длительного стояния, болевого раздражителя, страха свидетельствует о возникновении «легкого» обморока, особенно когда он сопровождается ощущением духоты, тошноты или головной боли. Возникновение сердцебиения непосредственно перед обмороком не характерно для неврологического синкопе, но с высокой вероятностью свидетельствует о возможном наличии аритмии сердца. Синкопе в ответ на срабатывание утреннего будильника или во время плавания или бега часто свидетельствует о наличии удлиненного интервала $Q-T$ и ассоциированных с ним аритмий и брадикардии. Развитие синкопе на высоте физической нагрузки может свидетельствовать о наличии аномалий развития коронарных артерий или кардиомиопатии.

Особенно внимательное и скрупулезное изучение сердечно-сосудистой, нервной, эндокринной систем и психического статуса является главным в оценке объективного статуса больного. При оценке ЭКГ необходимо обращать внимание на наличие брадикардии, а также тщательно оценивать интервалы $P-R$, $Q-T$, наличие аномального зубца Q или сегмента ST , наличие и форму предсердных (или желудочковых) экстрасистол или предвозбуждения.

В большинстве случаев на основании вышеописанных данных вырисовывается ясная картина этиологического фактора и пусковых механизмов. Так, у подростка, занимающегося хоровым пением, или у годовалого малыша во время вспышки гнева наиболее вероятны нейрокардиальные синкопе, в то время как синкопе у подростка, увлеченно играющего в футбол, скорее всего свидетельствует о наличии кардиальной патологии.

Пациентам с нейрокардиальным синкопе, мигренью и эпилепсией должно быть выполнено следующее базовое обследование: сбор анамнеза, жалоб,

объективного статуса и запись электрокардиограммы в 12 стандартных отведениях. Электроэнцефалограмма и проба с наклоном—подъемом головы проводятся при наличии соответствующих показаний, которые базируются на данных анамнеза и физического обследования. При недостаточной ясности диагноза базовое обследование дополняется изучением электролитного состава крови и более тщательным обследованием сердца, а именно эхокардиографией и пробой на толерантность к физической нагрузке. У больных с необъяснимыми синкопальными состояниями, связанными с физической нагрузкой, проводят полное обследование сердечно-сосудистой системы, включающее катетеризацию полостей сердца, ангиографию и внутрисердечное электрофизиологическое исследование (ЭФИ). В ряде случаев внутрисердечное ЭФИ проводится больным с кардиомиопатиями и пациентам, ранее оперированным по поводу ВПС. Всем пациентам с синкопе при наличии синдрома WPW показано проведение внутрисердечного электрофизиологического исследования и выполнение радиочастотной абляции дополнительного пути предсердно-желудочкового проведения.

«Наклонные тесты» (tilt testing)

Эти простые тесты используются очень широко для моделирования нейрокардиального синкопе как у взрослых, так и у детей и молодых пациентов. Суть их состоит в мониторингировании показателей сердечного ритма и артериального давления на протяжении определенного промежутка времени, когда человек лежит на спине и затем встает. По различным предложенным методикам время нахождения в положении лежа колеблется от 5 до 19 минут и в вертикальном положении от 10 до 49 минут. В тех случаях, когда получен отрицательный результат или проба сомнительная, исследование дополняется внутривенным введением бета-адреномиметиков (например, изопроterenол или эсмолол, 5 мг/мин).

Несмотря на невысокую чувствительность и специфичность по данным различных авторов (соответственно 45–55% и 75–83%) [17, 29, 48], данная методика может оказаться полезной для установления диагноза нейрокардиального синкопе.

Учитывая, что в детском возрасте выявляется множество ложноположительных результатов, наиболее важными в диагностике, как было отмечено ранее, являются тщательный сбор анамнеза и физикальное обследование пациента.

Клинические проявления и признаки, характерные для различных вариантов синкопе, наблюдаемых в детском и молодом возрасте, которые можно использовать для их быстрой дифференциальной диагностики, приведены в сводной таблице.

Клинические проявления различных видов синкопе (Garson A. и соавт., 1998)

Диагноз	Внешние условия	Другие заболевания	Предвестники	Синкопе				Постсинкопальные проявления
				Клиника	ЧСС	АД	Риск ВСС	
1	2	3	4	5	6	7	8	9
Нейрокардиальный								
Позиционно-эмоциональный	Эмоциональный стресс Длительное нахождение в положении стоя	Нет	Незначительная головная боль, головокружение, слабость, изменение зрения, сердцебиение, потливость	Бледность, недержание мочи, эпилептоподобные проявления	б/и или ↓	↓	0	Слабость, тошнота, потливость, головная боль
Кашель	Приступ кашля	Бронхиальная астма, крупп	Незначительная головная боль или никаких	Бледность	б/и или ↓	↓	0	Редко
Мочеиспускание	До или после опорожнения мочевого пузыря	Нет	Незначительная головная боль или никаких	Бледность	б/и или ↓	↓	0	Иногда слабость, тошнота
Ортостатический								
	Вертикальное положение	Болезнь Аддисона, беременность, выраженная усталость, прием некоторых лекарств	Незначительная головная боль	Бледность	↑	↓	0	Повторяется при вставании
Неврологический								
Эпилептический припадок	Вспышки света, музыка, любые	Неврологические, травма	Аура, déjà vu или никаких	Цианоз, недержание мочи, затрудненное хрипящее дыхание	б/и или ↑ (↓)	б/и или ↑ (↓)	+	Смятение, замешательство, смущение, головная боль, неврологические признаки
Мигрень	Любые	Нет	Головная боль, головокружение или никаких	Никаких других проявлений	б/и	б/и	0	Головная боль
Психические								
Гипервентиляция	Тревога, занятия спортом	Никаких, нервозность	Стеснение в груди, ощущение удушья, парестезии, сердцебиение	Продолжающееся гиперпноэ, тахипноэ	б/и или ↓	б/и или ↓	0	Летаргия, никаких
Сердечные								
ГКМП	Физическая нагрузка или любые		Загрудинные боли, сердцебиение, одышка, легкая тяжесть в голове; никакие	Бледность	б/и или ↑	↓	+	Летаргия, никаких
Аномалии развития коронарных артерий	Физическая нагрузка		Загрудинные боли, одышка; никакие	Бледность	↑	↓	+	Летаргия, никаких
Обструкция входного тракта	Дегидратация		Сердцебиение, одышка	Бледность	↑	↓	+	Летаргия, никаких

Продолжение таблицы

1	2	3	4	5	6	7	8	9
Аритмии	Физическая нагрузка, эмоциональный стресс или любые	Перенесенные операции по поводу ВПС; миокардит; никакие	Сердцебиение, одышка, загрудинные боли, легкая тяжесть в голове; никакие	Бледность	↑ ↓	↓	+	Летаргия, никаких
Метаболические								
Гипогликемия	Отсутствие еды, передозировка инсулина	Сахарный диабет	Потливость, слабость, чувство голода, сердцебиение	Бледность	↑	б/и	+	Не проходят при перемене положения тела
Гипоксия	Задержка дыхания, нахождение на высоте	Никаких, хронические заболевания легких	Одышка, легкая тяжесть в голове, сердцебиение	Цианоз	↑	↑ ↓	+	Летаргия, никаких

Примечание. ГКМП – гипертрофическая обструктивная кардиомиопатия; б/и – без изменений; ВСС – внезапная сердечная смерть; ↑ – рост показателя; ↓ – снижение показателя.

ЛЕЧЕНИЕ

В момент принятия решения о необходимости лечения нейрокардиального синкопе, наиболее часто встречающегося у детей, необходимо руководствоваться тем, что возможно постепенное самопроизвольное прекращение данных эпизодов с возрастом. Кроме того, на сегодняшний день не существует данных длительного периода наблюдения, которые свидетельствовали бы о явных преимуществах какой-либо из существующих схем лечения. Решение о необходимости лечения должно приниматься в зависимости от частоты и тяжести синкопе и способности пациента выявить факторы, провоцирующие эти приступы, и попытаться их избежать (например, избегать длительного стояния в духоте) или быстро отреагировать при наличии предвестников (например, попытаться выйти из душного помещения и сесть или по возможности лечь при появлении головокружения).

Во многих случаях помочь избежать обмороков помогает изменение режима питания. Как, например, в случае с подростками, которые не завтракают и теряют сознание в полдень. При соблюдении режима питания дальнейшая терапия может не понадобиться.

Самым первым шагом в лечении нейрокардиального синкопе у детей должно быть увеличение потребляемой соли и жидкости. Было показано, что в 84% случаев положительный наклонный тест становился отрицательным после введения обычного солевого раствора (0,9% NaCl) [36].

Традиционно нейрокардиальный синкопе лечили бета-блокаторами. Эффективность различных бета-блокаторов варьирует по различным данным от 60 до 96% [1, 27, 41, 49, 59]. Надо отметить, однако, что в ряде исследований с применением бета-блока-

торов их эффективность была немногим выше плацебо. По данным М. Brignole и соавт. [4], эффективность лечения в группе, получающей атенолол, составила 80%, а в группе плацебо – 73%. Аналогичные результаты продемонстрировали С. Morillo и соавт. и показали отсутствие преимуществ дизопирамида перед плацебо [40]. В другом исследовании Р. Kelly и соавт. показали, что при использовании высоких доз дизопирамида эффективность лечения составляет 93% [30]. Имеются также сведения о возможности применения альфа-агонистов [57].

Электрокардиостимуляция применяется в исключительных случаях, когда преобладает кардиоподавляющий компонент с развитием длительной (более 5 секунд) асистолии сердца. Так, В. Deal [9] показал эффективность применения электрокардиостимуляции у 18 детей с асистолией во время наклонного теста, длящейся в среднем 10 секунд. Следует, однако, отметить, что исход синкопе был благоприятный в обеих исследуемых группах – с асистолией сердца и без нее [9, 10].

Таким образом, можно сказать, что практически ни один из существующих методов не является эффективным в лечении нейрокардиального синкопе. Поэтому наиболее правильным является соблюдение режима питания, питьевого режима, достаточного потребления соли, а также проведение разъяснительной работы с пациентами и их родителями. Существует мнение, что самопроизвольное выздоровление связано с распознаванием пациентами продромальных симптомов и последующим выполнением самостоятельно выработанных правил для предупреждения развития синкопе, а также с психологическим компонентом, основанным на понимании происхождения и знании о благоприятном исходе [4].

ЛИТЕРАТУРА

1. Balaji S., Gewilling M., Bull C. et al. Arrhythmias after the Fontan procedure. Comparison of total cavopulmonally connection and atriopulmonary connection // *Circulation*. — 1994. — Vol. 84 (Suppl. III). — P. 162–167.
2. Balaji S., Oslizlok P. C., Allen M. C. et al. Neurocardiogenic syncope in children with a normal heart // *J. Amer. Coll. Cardiol.* — 1994. — Vol. 23. — P. 779–785.
3. Bethune J. E. The diagnosis and treatment of adrenal insufficiency // *Endocrinology* / Ed. L. J. DeGroot. — Philadelphia, 1989. — P. 1647–1659.
4. Brignole M., Menozzi C., Gianfranchi L. et al. A controlled study of acute and long-term medical therapy in tilt-induced neurally mediated syncope // *J. Amer. Coll. Cardiol.* — 1992. — Vol. 70. — P. 339–342.
5. Burman W. J., McDermott M. T., Bornemann M. Familial hyperinsulinism presenting in adults // *Arc. Intern. Med.* — 1992. — Vol. 152. — P. 2125–2127.
6. Christy N. P., Warren M. P. Other clinical syndromes of hypothalamus anterior pituitary, including tumor mass effects // *Endocrinology* / Ed. L. J. DeGroot. — Philadelphia, 1989. — P. 419–453.
7. Clark D. S., Myerburg R. J., Morales A. R. et al. Heart block in Kearns Sayre syndrome // *Chest*. — 1982. — Vol. 68. — P. 727.
8. Daliento L., Turrini P., Nava A. et al. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy in young versus adult patients: similarities and differences // *J. Amer. Coll. Cardiol.* — 1995. — Vol. 25. — P. 655–664.
9. Deal B. J., Strieper M., Scagliotti D. et al. The medical therapy of cardioinhibitory syncope in pediatric pts // *PACE*. — 1997. — Vol. 20. — P. 1759–1761.
10. Dhala A., Natale A., Sra J. et al. Relevance of asystole during head-up tilt testing // *Amer. J. Cardiol.* — 1995. — Vol. 75. — P. 251–254.
11. DiMario F. J. Jr, Burleson J. A. Autonomic nervous system function in severe breath-holding spells // *Pediatr. Neurol.* — 1993. — Vol. 9. — P. 268–274.
12. DiMario F. J. Jr., Chee C. M., Berman P. H. Pallid breath-holding spells. Evaluation of autonomic nervous system // *Clin. Pediatr.* — 1990. — Vol. 29. — P. 17–24.
13. Driscoll D. J., Edwards W. D. Sudden unexpected death in children and adolescents // *J. Amer. Coll. Cardiol.* — 1985. — Vol. 5. — P. 118b–121b.
14. Emery E. S. Status epilepticus secondary to breath-holding spells and pallid syncopal spells // *Neurology*. — 1990. — Vol. 12. — P. 45–47.
15. Flinn C. J., Wolff G. S., Dick M. II et al. Cardiac rhythm after Mustard procedure for complete TGA // *N. Engl. J. Med.* — 1984. — Vol. 310. — P. 1635–1638.
16. Foster D. W., McGarry D. Acute complication of diabetes; ketoacidosis, hyperosmolar coma, lactic acidosis // *Endocrinology* / Ed. L. J. DeGroot. — Philadelphia, 1989. — P. 1439–1453.
17. Fouad F. M., Sitthisoek S., Vanerio G. et al. Sensitivity and specificity of the tilt table test in the young pts with unexplained syncope // *PACE*. — 1993. — Vol. 16. — P. 394–400.
18. Garson A., Bink-Boelkens M., Hesslein P. S. et al. Atrial flutter in the young: a collaborative study of 380 cases // *J. Amer. Coll. Cardiol.* — 1985. — Vol. 6. — P. 871–878.
19. Garson A., Bricker J. T., Fisher D. J., Neish S. R. The science and practice of paediatric cardiology. — 1998.
20. Garson J., Dick M. II, Fournier A. et al. The long Q-T syndrome in children/ an international study of 287 patients // *Circulation*. — 1993. — Vol. 87. — P. 1866–1872.
21. Gastaut H. Electro-encephalographic study of syncope // *Lancet*. — 1957. — Vol. 275(Pt II). — P. 1018–1025.
22. Gelatt M., Hamilton R. M., McCrindle B. W. et al. Arrhythmia and mortality after Mustard procedure: a 30-year single center experience // *J. Amer. Coll. Cardiol.* — 1997. — Vol. 29. — P. 194–201.
23. Gewilling M., Wyse R. K., de Leval M. R. et al. Early and late arrhythmias after the Fontan procedure // *Brit. Heart J.* — 1992. — Vol. 67. — P. 72–79.
24. Gordon T. A., Moodie D. S., Passalacqua M. et al. A retrospective analysis of cost effective workup of syncope in children // *Cleve Clin. J. Med.* — 1987. — Vol. 54. — P. 391–394.
25. Graf W. D., Chatrian G. E., Glass S. T. et al. video game-related seizure: a report of 10 pts and review of the literature // *Pediatrics*. — 1994. — Vol. 93. — P. 551–556.
26. Griffin M. L., Hernandez A., Martin T. C. et al. Dilated cardiomyopathy in children and infants // *J. Amer. Coll. Cardiol.* — 1988. — Vol. 11. — P. 139–144.
27. Grubb B. P., Temesy-Armos P. N., Samoil D. et al. Tilt table testing in the evaluation and management of athletes with recurrent exercise-induced syncope // *Med. Sci. Sports Exerc.* — 1993. — Vol. 25. — P. 24–28.
28. Grubb B. P., Wolfe D. A., Nelson L. A. et al. Malignant vagally mediated hypotension and bradycardia: a possible cause of sudden death in young patients with asthma // *Pediatrics*. — 1992. — Vol. 90. — P. 983–986.
29. Kapoor W. N., Brant N. Evaluation of syncope by upright tilt-testing with isoproterenol. A nonspecific test // *Ann. Int. Med.* — 1992. — Vol. 116. — P. 358–363.
30. Kelly P. A., Mann D. E., Adler S. W. et al. Low dose disopyramide often fails to prevent neurogenic syncope during head-up tilt testing // *PACE*. — 1994. — Vol. 17. — P. 573–576.
31. Klizner T. S. Sudden cardiac death in children // *Circulation*. — 1990. — Vol. 82. — P. 629–632.
32. Koenig D., Linzer M., Pontinen M. et al. Syncope in young adults: evidence for a combined medical and psychiatric approach // *J. Int. Med.* — 1992. — Vol. 232. — P. 169–176.
33. Lewis D. W., Frank L. M. Hair-grooming syncope seizures // *Pediatrics*. — 1993. — Vol. 91. — P. 836–838.
34. Liberson R. R. Sudden death from cardiac causes in children and young adults // *N. Engl. J. Med.* — 1996. — Vol. 334. — P. 1039–1044.
35. Linzer M., Varia I., Pontinen M. et al. Medically unexplained syncope: relation to psychiatric illness // *Amer. J. Med.* — 1992. — Vol. 92 (Suppl. IA). — P. 18–25.
36. Mangru N., Young M. L., Mas M. S. et al. Usefulness of tilt table test with saline infusion in management of children with neurocardiac syncope // *Amer. Heart J.* — 1996. — Vol. 131. — P. 953–959.
37. Maron B. J., Shirani J., Poliac L. C. et al. Sudden death in young competitive athletes: clinical demographic and pathological profiles // *JAMA*. — 1996. — Vol. 276. — P. 199–204.
38. Mikati M., Holmes G. L. Temporal lobe epilepsy // *The treatment of epilepsy* / Ed. E. Wyllie. — Philadelphia 1993. — P. 513.
39. Miller R. H., Corcoran F. H., Baker W. P. 2nd and 3rd degree AV Block with Graves' disease: a case report and review of literature // *PACE*. — 1980. — Vol. 3. — P. 702–711.
40. Morillo C. A., Zandri S., Klein G. et al. Neurally mediated syncope: long-term follow-up of pts with or without pharmacological therapy // *Circulation*. — 1994. — Vol. 90. — P. 1–54.
41. Muller G., Deal B. J., Strasburger J. F. et al. Usefulness of metoprolol for unexplained syncope and positive tilt testing in young persons // *Amer. J. Cardiol.* — 1993. — Vol. 71. — P. 592–595.
42. Ozme S., Alehan D., Yalaz K. et al. Causes of syncope in children: a prospective study // *Int. J. Cardiol.* — 1993. — Vol. 40. — P. 111–114.
43. Parfitt A. M. Surgical, idiopathic and other varieties of parathyroid hormone deficient hypoparathyroidism // *Endocrinology* / Ed. L. J. DeGroot. — Philadelphia, 1989. — P. 1049–1064.
44. Pavlin D. J., Links S., Rapp S. E. et al. Vaso-vagal reactions in an ambulatory surgery center // *Anesth. Analg.* — 1993. — Vol. 76. — P. 931–935.
45. Pellock J. M. The differential diagnosis of epilepsy: non epileptic paroxysmal disorders // *The treatment of epilepsy* / Ed. E. Wyllie. — Philadelphia, 1993. — P. 703.
46. Peters N. S., Somerville J. Arrhythmias after the Fontan procedure // *Brit. Heart J.* — 1992. — Vol. 68. — P. 199–204.
47. Podrid P. J., Kowey P. R. Cardiac arrhythmias: Mechanism, diagnoses, and management. — Baltimore, 1995.
48. Ross B. A., Hughes S., Anderson E. et al. Abnormal responses to orthostatic testing in children and adolescent with recurrent unexplained syncope // *Amer. Heart J.* — 1991. — Vol. 122. — P. 748–754.
49. Scott W. A., Pongiglione G., Bromberg B. I. et al. Comparison and treatment for neurally mediated syncope // *Circulation*. — 1994. — Vol. 90. — P. 523.

50. Service F. J. Hypoclycemia // Endocrinology / Ed. L. J. DeGroot. — Philadelphia, 1989. — P. 1524–1548.
51. Shen W. K., Edwards W. D., Hammill S. C. et al. Sudden unexpected nontraumatic death in 54 young adults: a 30-year population study // Amer. Coll. Cardiol. — 1995. — Vol. 76. — P. 148–152.
52. Shen W. K., Holmes D. R., Porter C. J. et al. Sudden death after the repair of double outlet right ventricle // Circulation. — 1990. — Vol. 81. — P. 128–136.
53. Silka M. J., Kron J., Dunnigan A. et al. Sudden cardiac death and use of implantable cardioverter-defibrillator in pediatric patients // Circulation. — 1993. — Vol. 87. — P. 800–809.
54. Silka M. J., Kron J., Walance C. G. et al. Assessment and follow-up of pediatric survivors of sudden cardiac death // Ibid. — 1990. — Vol. 82. — P. 341–349.
55. Steinberger J., Lucas R. V., Edwards J. E. et al. Causes of Sudden unexpected death in the first two decades of life // J. Amer. Coll. Cardiol. — 1996. — Vol. 77. — P. 992–995.
56. Strieper M. J., Auld D. O., Hulse J. E. et al. Evaluation of recurrent pediatric syncope: role of tilt table testing // Pediatrics. — 1994. — Vol. 93. — P. 660–662.
57. Strieper M. J., Campbell R. M. Efficacy of alpha-adrenergic agonist therapy for preventing pediatric neurocardiogenic syncope // J. Amer. Coll. Cardiol. — 1993. — Vol. 22. — P. 594–597.
58. Taleircio C. P., Seward J. B., Driscoll D. J. et al. Idiopathic dilated cardiomyopathy in the young: clinical profile and natural history // Ibid. — 1985. — Vol. 6. — P. 1126–1131.
59. Thilenius O. G., Ryd K. J., Husani J. Variation in expression and treatment of trancient neurocardiogenic instability // Amer. J. Cardiol. — 1992. — Vol. 69. — P. 1193–1195.
60. Utiger R. D. Hypothyroidism // Endocrinology / Ed. L. J. DeGroot. — Philadelphia, 1989. — P. 702–721.
61. White L. E., Torr S. S. Hair burning syncope // Pediatrics. — 1993. — Vol. 92. — P. 638–649.
62. Zachner J., Borchard F., Schmitz U. et al. Thymus carcinoid in multiple endocrin neoplasms tipe I // Deut. Med. Woshenschr. — 1994. — Bd. 119. — S. 135–140.

ОРИГИНАЛЬНЫЕ СТАТЬИ

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2006

УДК 617.5-089.092.9

ТОРАКОСКОПИЧЕСКАЯ БИЛАТЕРАЛЬНАЯ ШЕЙНО-ГРУДНАЯ СИМПАТЭКТОМИЯ (ЭКСПЕРИМЕНТАЛЬНОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ)

Л. А. Бокерия, З. Б. Махалдиани, М. Б. Биниашвили, М. К. Санакоев

Научный центр сердечно-сосудистой хирургии им. А. Н. Бакулева (дир. – академик РАМН Л. А. Бокерия) РАМН, Москва

В 2006 г. в экспериментальном отделе НИЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН проведено исследование на беспородных собаках обоего пола ($n=8$), направленное на разработку и апробацию торакоскопической методики выполнения билатеральной шейно-грудной симпатэктомии с целью двухсторонней десимпатизации сердца. В исследовании изучались возможность и безопасность выполнения данной операции, а также интраоперационные изменения длительности интервала Q–T (мс) на ЭКГ при резекции различных участков грудного отдела симпатической нервной системы.

Билатеральная десимпатизация сердца заключалась в резекции аортальной ветви третьего шейного симпатического ганглия, резекции его нижней трети, а также резекции симпатического ствола на уровне ребер T_2 – T_4 в условиях «закрытой» грудной клетки доступом из двухсторонней трехпортовой торакоскопии.

Выполнение билатеральной торакоскопической шейно-грудной симпатэктомии возможно, безопасно и эффективно. Данная операция может выполняться у пациентов с врожденным синдромом удлиненного интервала Q–T при необходимости выполнения им десимпатизации сердца.

Ключевые слова: торакоскопия, десимпатизация сердца, врожденный синдром удлиненного интервала Q–T.

In 2006 at Experimental Department of Bakoulev Center we conducted investigation determined to develop and implicate technique of bilateral thoracoscopic cervico-thoracic sympathectomy in dogs ($n=8$). This way we could reach bilateral cardiac sympathetic denervation. We studied the possibility of successful performance and the safety of this procedure, investigated intraoperative changes of QT duration (ms) on ECG during the resection of different parts of cervical area of sympathetic nervous system. Bilateral cardiac sympathetic denervation included resection of aortic branch of third cervical sympathetic ganglia, resection of its inferior third and resection of sympathetic trunk on the T_2 – T_4 level in the conditions of «closed» chest from