

ОСОБЕННОСТИ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ ПАЦИЕНТА С НАРУШЕНИЕМ ФУНКЦИИ СИНУСОВОГО УЗЛА И АВ-СОЕДИНЕНИЯ

Е.В. Малкина^{1,2,3}, А.В. Адрианов^{1,2,3}, Е.В. Колбасова⁴, О.Л. Гордеев^{2,3}, Д.Ф. Егоров^{1,2,3},

¹ГБОУ ВПО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет»,

²ФГУ «НЦ сердца крови и эндокринологии им. В.А. Алмазова»,

³Санкт-Петербургская городская клиническая больница № 31,

⁴ГБУЗ НО «Нижегородская областная детская клиническая больница»

Колбасова Елена Валентиновна – e-mail: drikk@mail.ru

Рассматривается случай прогрессирующего течения дисфункции СА-узла в сочетании с АВ-блокадой 2-й степени у ребенка. Приводятся результаты динамического наблюдения и обследований, включающих ЧП ЭФИ сердца медикаментозным тестированием, ЭхоКГ, суточное ЭКГ-мониторирование по Холтеру, нагрузочный тест, эндомиокардиальную биопсию. При электронной микроскопии биоптата, полученного при проведении трансвенозной катетерной эндомиокардиальной биопсии, выявлены морфологические признаки миокардита. Спустя 6 лет после проявления первых признаков заболевания были определены показания для имплантации физиологического двухкамерного электрокардиостимулятора.

Ключевые слова: дети, синдром слабости синусового узла, АВ проведение, ЧП ЭФИ сердца, ЭхоКГ, суточное ЭКГ-мониторирование по Холтеру, эндомиокардиальная биопсия.

We report a child with atrioventricular conduction disturbance and sinus node dysfunction (sick sinus syndrome). Transesophageal electrophysiological investigation including drug-test, echocardiography, 24-hours ECG monitoring, effort-test showed increase of disturbances of SA-node function and AV-node conduction for 6 years. Endomyocardial biopsy reveals advanced myocardial disease. 6 years later after occurrence of first signs of disease we have been defined indications for permanent pacemaker.

Key words: children, sick sinus syndrome, AV conduction, transesophageal electrophysiological study echocardiography, echocardiography, Holter monitoring, endomyocardial biopsy.

Нарушения ритма и проводимости сердца у детей встречаются достаточно часто, но сведения об их распространенности по данным ряда исследователей варьируют от 1 до 30% в разных группах обследуемых детей и подростков.

По данным литературы на 1 миллион жителей 100 детей страдают атриовентрикулярными блокадами (АВ-блокада) разной степени и синдромом слабости синусового узла (СССУ). На 100 тысяч новорожденных у 4–10 встречается полная врожденная АВ-блокада. Частота АВ-блокады после операций по поводу врожденных пороков сердца составляет 0,5–3% [1].

По мнению М.А. Школьниковой [2] смертность при АВ-блокадах наиболее высока у новорожденных, существенно ниже у детей и подростков и вновь увеличивается в последующие годы жизни. Частота внезапной смерти при полных врожденных АВ-блокадах или полных приобретенных АВ-блокадах также ассоциируется с возрастом. Данный факт объясняется электрофизиологическими особенностями проводящей системы сердца, сопряженными с периодами онтогенетического развития.

По данным ряда авторов [3, 4, 5] внезапная смерть наступала у 4,3% детей с частотой сокращения желудочков менее 55 в минуту и предсердий более 140 в минуту. При более редком ритме желудочков и более высоком ритме предсердий внезапная смерть учащалась до 29%.

Последние десятилетия отмечены большими успехами в лечении и предупреждении нарушений ритма и проводимости сердца у детей в целом.

Развивается хирургия проводящей системы сердца, все большее применение находит метод постоянной физиологической электрокардиостимуляции, которая, с одной стороны, улучшает качество жизни ребенка, уменьшает проявления недостаточности кровообращения, а с другой стороны, предупреждает внезапную смерть.

Изучая патогенетические основы нарушения проводимости и их прогрессирования, сейчас все чаще исследователи стали обращаться к фундаментальным основам теории пограничных состояний и патобиоза мышечных и электрогенных структур сердца, новым аспектам текущих эндогенных (цитокиновых) воспалительных изменений, дистрофий, свободно-радикальных поражений и других нарушений жизнедеятельности миоцитов, приводящих к их «программируемой клеточной гибели». Апоптоз может рассматриваться как вид физиологической клеточной смерти, когда быстро и без последующего воспаления удаляются поврежденные или функционально несостоятельные клетки, что способствует сохранению нормальной тканевой функции. Тем не менее, итогом апоптоза всегда является снижение адаптационных возможностей миокарда.

Как было показано в работах Л.А. Бокерии, Н.Н. Бескровновой, В.Г. Цыпленковой в 1995 году [6, 7], гибель кардиомиоцитов может приводить к аритмогенным нарушениям, выявлено наличие некробиотических процессов и полей апоптоза в миокарде у детей с мерцательной

аритмией и другими видами нарушений ритма, подтверждена перспективность сопоставлений между данными клиники, электрофизиологии и ультраструктуры – гистохимии морфологических структур сердца. Только такой комплексный подход может дать новые возможности для понимания особенностей патогенеза разных форм нарушений ритма сердца у детей и подойти к принятию обоснованных решений о тактике противоаритмической терапии при каждой из этих форм. Возможно, что такая база данных позволит приблизиться к разработке принципиально новых схем лечения аритмий и технологий их профилактики у детей.

Представляем случай из практики по диагностике и обследованию пациента 17 лет с сочетанной патологией со стороны синусового узла и АВ-соединения.

Диагноз основной:

Синдром слабости синусового узла и АВ-соединения постмиокардитического генеза. НК – 0.

Осложнение основного диагноза:

Дилатация камер сердца смешанного генеза.

Диагноз сопутствующий:

Пролапс митрального клапана 1-й степени.

Больной Б., 17 лет, наблюдается в отделении хирургии аритмий и электрокардиостимуляции для взрослых и детей с возраста 11 лет. При первом обращении жалоб не предъявлял. В возрасте 16 лет стал отмечать слабость вне физических и умственных нагрузок, большую потребность в отдыхе (сон более 11 часов в сутки).

Анамнез заболевания

Впервые нарушение ритма и проводимости сердца в виде синусовой брадикардии (СБ) и АВ-блокады 1-й степени было выявлено случайно на медосмотре в возрасте 11 лет с сохранением и дальнейшим прогрессированием в последующие годы (ЧСС в 11 лет – 55–60 в минуту, в 12 лет – 50–55 в минуту, в 13 лет – 49 в минуту, в 14 лет – 57 в минуту, в 15 лет – 58 в минуту, в 16 лет – 48–55 в минуту).

При рождении и на первом году жизни ЧСС была в пределах возрастной нормы. Наблюдался амбулаторно.

В возрасте 12 лет зафиксировано прогрессирующее замедление АВ-проведения до АВ-блокады 2-й степени 1-го типа. В этом же году впервые был обследован в отделении хирургии аритмий и электрокардиостимуляции для взрослых и детей ГБУЗ ГКБ № 31, где в ходе проведения суточного ЭКГ-мониторирования по Холтеру были зарегистрированы асистолии длительностью до 2 секунд в ночные часы во сне. По данным велоэргометрии (ВЭМ) вышеназванная АВ-блокада не была зафиксирована, но обращало на себя внимание сохранение стабильного значения величины PQ-интервала на протяжении всего исследования, что косвенно свидетельствовало о скрытых нарушениях АВ-проводимости.

По результатам чреспищеводного ЭФИ (ЧПЭФИ) сердца отмечалось снижение исходного показателя АВ-проведения (100 имп./мин. при возрастной норме от 130 имп./мин., PQ 180 мс (при ЧСС была 80 в минуту, при возрастной норме до 170 мс). После медикаментозного тестирования (в/в введения атропина) достигнута нормализация величины АВ-проведения, но обращало на себя внимание прогрессирующее замедление длительности интервала PQ до 236 мс, несмотря на введение препарата, который должен был нормализовать АВ-проводимость в

случае ее функционального характера. На тот момент полученные данные были расценены как транзиторная вагусзависимая АВ-блокада 2-й степени 1-го типа на фоне дисфункции АВ-соединения.

За период динамического наблюдения отмечалось прогрессирование брадикардии до 37–48 в минуту в дневные часы, увеличение в динамике размеров левых камер сердца (левое предсердие – 3,1 см при норме до 2,6 см; КДРЛЖ – 5,3 см, КСРЛЖ – 3,4 см при норме до 4,7 см и до 3,0 см соответственно с учетом весо-ростовых показателей). Сократительная способность миокарда оставалась сохранной (ФВ – 65%). Жалоб не предъявлял.

На фоне проводимой кардиотрофической терапии удалось достигнуть увеличения ЧСС до 58–60 в минуту в дневные часы, появились эпизоды нормализации АВ-проводимости по ЭКГ. Однако результаты контрольного динамического обследования в возрасте 16 лет свидетельствовали в пользу сформировавшегося синдрома бинодальной слабости (в ходе проведения суточного ЭКГ-мониторирования по Холтера была выявлена выраженная брадикардия в ночные часы до 29–32 в минуту, наличие асистолий длительностью до 2,83 секунд; при выполнении ЭФИ ВВФСУ составляло 1,423с).

С учетом прогрессирующего течения нарушения ритма и проводимости сердца для исключения латентного воспалительного процесса в миокарде и оценки потенциальных ультраструктурных изменений эндомиокарда в возрасте 16 лет была успешно выполнена трансвенозная катетерная эндомиокардиальная биопсия. При проведении электронной микроскопии выявлены морфологические признаки пограничного миокардита (умеренная нейтрофильная лейкоцитарная инфильтрация эндомиокарда правого предсердия в отсутствие миоцитолита).

Неоднократно проводились курсы медикаментозной терапии кардиотрофиками, мембраностабилизаторами, антиоксидантами. Наряду с этим в возрасте 16–17 лет мальчик стал отмечать выраженную слабость без видимых причин, потребность во сне до 12 часов в сутки.

Анамнез жизни:

Ребенок от первой беременности, протекающей на фоне ОРЗ (ринофарингит без лихорадки) на раннем сроке.

Родители

Мать: на момент беременности – 26 лет, практически здорова.

Отец: на момент зачатия ребенка – 26 лет, практически здоров.

Профвредности, вредные привычки отрицают.

Роды первые, 39–40 недель, асфиксия, крик после реанимационных мероприятий. Масса тела при рождении – 3700 г, длина тела – 51 см. К груди приложен на вторые сутки. С 9 месяцев жизни рос и развивался с опережением физического развития.

На первом году жизни наблюдался невропатологом с диагнозом «ПЭП смешанного генеза». С 11-летнего возраста по настоящее время – кардиологом.

Результаты исследования

ЭКГ: ЧСС – 46–48 в минуту, RR – 1,2–1,3; PQ – 0,19–0,20; QRS – 0,10; QT – 0,40.

Синусовая брадикардия. Замедление АВ-проводимости до АВ-блокады 1-й степени.

ВЭМ выполнена с неадекватной реакцией по ЧСС (прирост ЧСС – 128%), по гипертоническому типу реагирования. Восстановительный период по АД и ЧСС в норме. Коронарный кровоток не страдает. Жизнеугрожаемых нарушений сердечного ритма в ходе исследования не спровоцировано. Исходно: замедление АВ-проведения до АВ-блокады 1-й степени (PQ – 0,21–0,22 с). На высоте нагрузки удалось достичь нормализации длительности PQ интервала (0,15 с), с возвращением последнего в восстановительном периоде к исходным значениям (PQ – 0,21–0,20). Толерантность к физической нагрузке снижена.

Суточное ЭКГ-мониторирование по Холтеру: средняя ЧСС – 64 в минуту, максимальная ЧСС – 154 в минуту (в дневные часы), минимальная ЧСС – 24 в минуту (в ночные часы). Обращало на себя внимание наличие эпизодов выраженной брадикардии до 24 в минуту в дневные часы, пауз длительностью до 2,88 секунд, замедления АВ-проводимости до АВ-блокады 2-й степени 1-го типа.

ЭхоКГ: левое предсердие – 3,44 см (норма – до 3,2 см), правое предсердие – 4,5 см (норма до 4,3 см), КДРЛЖ – 5,69 см (норма – до 4,9 см), КСРЛЖ – 3,38 см (норма – до 3,4 см), правый желудочек (2Д – режим) – 3,6 см (норма – менее 4,0 см), ФВ – 71% (норма – 55–70%), ФУ – 41% (норма – 25–42%). ПМК 1-й степени. Отмечается увеличение размеров левых камер сердца и правого предсердия. Величины правых полостей – на верхней границе возрастной нормы. Сократительная способность миокарда сохранена. Формирование гиперкинетического типа кровообращения.

Чреспищеводное ЭФИ сердца с медикаментозным тестированием исходно: ЧСС – 46–58–66 (средняя – 61) в минуту, PQ – 236 мс, QRS – 102 мс, QT – 403 мс. Ритм – синусовый. Эпизоды АВ-блокады 2-й степени 1-го типа, на фоне которой паузы, длительностью до 2485 мс. ВВФСУ 1592 мс (возрастная норма – до 1390 мс), КВВФСУ – 609 мс (норма – до 510 мс), СА проведение – 174 имп./мин. (снижено). АВ-проведение – 70 имп./мин. (норма – от 140 имп./мин.). После внутривенного введения раствора атропина (0,1% – 1,5 мг) прирост ЧСС – 56%, исчезновение АВ-блокады 2-й степени 2-го типа. ВВФСУ – 850 мс, КВВФСУ – 219 мс, СА проведение – 78 имп./мин., АВ проведение – 120 имп./мин.

В ходе исследования исходно отмечалось увеличение ВВФСУ и длительности PQ интервала, замедление синоатриального и атриовентрикулярного проведения. Обращало на себя внимание наличие пауз длительностью до 2485 мс на фоне эпизодов замедления АВ-проводимости до АВ-блокады 2-й степени 1-го типа. После введения атропина – отсутствие нормализации АВ-проведения до должных величин, тенденция к хронотропной некомпетентности синусового узла. Полученные результаты свидетельствуют в пользу формирования бинодальной болезни.

Лабораторные данные: в клиническом и биохимическом анализах крови – без патологии. Тесты стрептококковой серологии отрицательные.

Данные обследования в динамике:

В динамике отмечается прогрессирование синусовой брадикардии, эпизоды кратковременной нормализации АВ-проводимости с возвращением в последующие годы к прежним показателям и прогрессированием в течение последних 2 лет динамического наблюдения.

ТАБЛИЦА 1.
Результаты ЭКГ в динамике

Показатели/ возраст в годах	11 лет	15 лет	16 лет	16,5 года	17 лет
ЧСС в мин.	50–60	57	58	34–57	46–48
RR сек.	1,2–1,0	1,06	1,05	1,4–1,05	1,2–1,3
PQ сек.	0,18	0,22	0,16	0,18–0,20	0,19–0,21
QRS сек.	0,09	0,08	0,08	0,08	0,1
QT сек.	0,34	0,38	0,4	0,43	0,4
Нарушения ритма и проводимости	Синусовая брадикардия. АВ-блокада 1-й ст. Эпизоды АВ-блокады 2-й ст. 1-го типа.	Синусовая брадикардия. АВ-блокада 1-й ст.	Синусовая брадикардия. Изменение процентов реполяризации	Выраженная синусовая брадикардия. АВ-блокада 1-й ст.	Синусовая брадикардия. АВ-блокада 1-й ст.

ТАБЛИЦА 2.
Результаты нагрузочного теста (велоэргометрии) в динамике

Показатели/ возраст в годах	11,5 года	17 лет
Адекватность	Адекватная	Неадекватная (прирост ЧСС – 128%)
Толерантность	Удовлетворительная	Снижена
Нарушения ритма и проводимости	Стабильная величина PQ интервала в ходе всего исследования, косвенно свидетельствующая о скрытых нарушениях АВ-проводимости	Исходно: АВ блокада 1-й степени (PQ – 0,21–0,22), на нагрузке – 0,15; в восстановительном периоде 0,20–0,21 соответственно

В динамике отмечается появление неадекватной реакции на физическую нагрузку. Снижение к ней толерантности, кратковременная нормализация предсердно-желудочковой проводимости на высоте нагрузки с возвращением к исходным значениям в восстановительном периоде.

ТАБЛИЦА 3.
Результаты суточного мониторингирования ЭКГ по Холтеру в динамике

Показатели/годы	11 лет	12 лет	16,5 года	17 лет
Средняя ЧСС	65	75	57	64
Максимальная ЧСС	133	105	127	154
Минимальная ЧСС	51	49	29–32 (в ночные часы)	24–31 (в ночные часы)
Паузы			530	922
Нарушения ритма и проводимости, с	2	до 2	2,83	2,88
			АВ-блокада 1-й ст. (PQ – 0,19–0,20)	АВ-блокада 1-й ст. (PQ – 0,22), эпизоды АВ-блокады 2-й степени 1-го типа

В динамике отмечается появление эпизодов синусовой тахикардии до 154 в минуту (в дневные часы, вне физической нагрузки), при наличии прогрессирующей брадикардии до 24 в минуту в ночные часы, увеличение длительности и количества асистолий (2,83 – >2,88 с и 530 – >922 с соответственно) за сравнительно короткий период наблюдения (8 месяцев), замедление предсердно-желудочковой проводимости до блокады 1-й и 2-й степени 1-го типа.

В динамике отмечается увеличение размеров левых камер сердца. Начальное увеличение размера правого предсердия. Формирование гиперкинетического типа кровообращения.

ТАБЛИЦА 4.
Результаты ЭхоКГ в динамике

Показатели/ возраст в годах	11 лет	13 лет	14 лет	17 лет
Левое предсердие (см)	3,1	3,1	3,2 (норма – до 3,0)	3,44 (норма – до 3,2)
Правое предсердие (см)				4,54 (норма – менее 4,3 см)
КДРЛЖ (см)	4,76 (норма – до 4,6)	5,3 (норма – до 4,7)	5,1 (норма – до 4,8)	5,69 (норма – до 4,9 см)
КСРЛЖ (см)	3,23 (норма – до 2,9)	3,44 (норма – до 3,0)	3,4 (норма – до 3,2)	3,38 (норма – до 3,4)
Правый желудочек (см)	1,9 (М - режим)	1,9 (М - режим)	2,2 (М - режим)	3,6 (2 Д - режим, норма – менее 4,0)
ФВ%	60	65	65	71
ФУ%	32	35		41

ТАБЛИЦА 5.
Результаты чреспищеводного ЭФИ сердца в динамике

Показатели/ возраст в годах	11 лет		17 лет	
	Исходно	После атропина	Исходно	После атропина
ЧСС в минуту	80	140	46–58–66	93–97
PQ, мс	180–120	236	236	–
Ритм	синусовый	синусовый	синусовый	синусовый
Прирост ЧСС (после атропина)		75%		56%
ВВФСУ, мс	950	300	1592 (норма – до 1390)	850
КВВФСУ, мс	200	150	609 (норма – до 510)	219
СА-проведение, имп./мин.			174 (снижено)	78
АВ-проведение, имп./мин.	100 (норма – от 130)	180	70 (норма – от 140)	120
Нарушения ритма и проводимости	не зафиксировано	не зафиксировано	АВ-блокада 2-й ст. 1-го типа паузы до 2,48 с	нет

В динамике обращает на себя внимание формирование хронотропной некомпетентности синусового узла, отчетливое ухудшение АВ-проведения, отсутствие нормализации последнего после внутривенного введения атропина.

С учетом полученных результатов: отчетливая отрицательная динамика по данным чреспищеводного ЭФИ

сердца (ухудшение исходных показателей АВ-проведения (100 – >70 имп./мин.), увеличение ВВФСУ (0,950 – >1,592), замедление АВ-проводимости до блокады 2-й степени 1-го типа в присутствии асистолий, длительностью до 2,485 с, формирование хронотропной некомпетентности синусового узла, отсутствие нормализации патологических значений АВ-проведения после медикаментозного тестирования), увеличение количества пауз и их продолжительности, прогрессирование брадикардии в ночные часы (от 29 до 24 в минуту) за срок динамического наблюдения 8 месяцев, наличие эпизодов АВ-блокады 1-й и 2-й степени 1-го типа, быстрое возвращение к исходно патологическим значениям длительности PQ-интервала при нагрузочном тесте, прогрессирующая умеренная, дилатация левого желудочка, ухудшение показателей гемодинамики по результатам ЭхоКГ, на сегодняшний день можно говорить о прогрессирующем течении нарушения ритма и проводимости сердца с исходом в бинодальную болезнь. У пациента были определены показания для имплантации физиологического двухкамерного ЭКС. Послеоперационное течение было без осложнений. Пациент продолжает наблюдаться.

MA

ЛИТЕРАТУРА

- Егоров Д.Ф., Адрианов А.В. Диагностика и лечение брадикардии у детей. Человек. СПб. 2008. С. 8-32.
- Школьникова М.А. Сердечно-сосудистые заболевания детского возраста на рубеже XXI века. Consilium Medicum. 1999. Т. 1. № 6. С. 240-244.
- Gillette P., Case Ch. L., Oslizlok P. C., Zeigler V. L. Pediatric cardiac pacing. Cardiol. Clinics. 1992. Vol. 10. № 4. P. 749-754.
- Pinsky W., Gillette P. C., Garson A. et. al. Diagnosis management and longterm results of patients with congenital complete atrioventricular block. Pediatrics. 1982. Vol. 69. P. 728-733.
- Адрианов А.В., Егоров Д.Ф., Воронцов И.М. и соавт. Клинико-электрокардиографическая характеристика атриовентрикулярных блокад первой степени у детей. Вестник аритмологии. 2001. № 22. С. 20-25.
- Бокерия Л.А., Бескровнова Н.Н., Цыпленкова В.Г. Возможная роль апоптоза в возникновении аритмии у больных с пароксизмальными тахикардиями. Кардиология. 1995. № 10. С. 52-56.
- Цыпленкова В.Г., Бескровнова Н.Н. Апоптоз. Архив патологии. 1996. № 5. С. 71-73.