

Проводящая система сердца у детей: структурные особенности и роль в формировании нарушений ритма сердца

Т.К. Кручина, Е.С. Васичкина, Д.Ф. Егоров, Б.А. Татарский

Федеральный центр сердца, крови и эндокринологии им. В.А. Алмазова, Санкт-Петербург; Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И.П. Павлова; Городская клиническая больница № 31, Санкт-Петербург

The cardiac conduction system in children: its structural characteristics and its role in arrhythmogenesis

T.K. Kruchina, E.S. Vasichkina, D.F. Egorov, B.A. Tatarsky

V.A. Almazov Federal Heart, Blood, and Endocrinology Center, Saint Petersburg; Acad. I.P. Pavlov Saint Petersburg State Medical University; City Clinical Hospital Thirty-One, Saint Petersburg

Нарушения формирования, анатомической целостности и физиологии проводящей системы сердца приводят к возникновению различных аритмий. Рассмотрены особенности строения основных структур проводящей системы сердца у детей. Представлены данные о дополнительных проводящих путях, являющихся анатомо-электрофизиологической основой синдрома Вольфа—Паркинсона—Уайта. Рассмотрены некоторые причины образования зон повышенного аритмогенеза в процессе кардиогенеза и постнатального развития проводящей системы сердца у детей. Представлены данные о возможной связи особенностей клинического течения ряда тахикардий с закономерностями формирования проводящей системы сердца у детей.

Ключевые слова: дети, кардиогенез, проводящая система сердца, синусовый узел, атриоventрикулярный узел, аритмии.

Developmental abnormalities and disruption of the anatomical integrity and physiology of the cardiac conduction system can give rise to different types of arrhythmias. The anatomic features of the main structures of the cardiac conduction system in children are considered. The paper gives data on the accessory conduction pathways involved in the Wolff—Parkinson—White syndrome. It considers some causes of the formation of higher arrhythmogenic sites during cardiogenesis and postnatal development of the cardiac conduction system in children. Data are given on a possible association of the clinical manifestations of a number of tachycardias with the pattern of cardiac conduction system development in children.

Key words: children, cardiogenesis, cardiac conduction system, sinus node, atrioventricular node, arrhythmias.

В настоящее время проблема, связанная с нарушением ритма сердца у детей, привлекает к себе все большее внимание. Это обусловлено как постоянным ростом их выявляемости, так и значительными успехами интервенционной аритмологии, кардинально изменившей результаты лечения и прогноз при боль-

шинстве жизнеопасных аритмий. Достаточно часто нарушения ритма сердца у детей не связаны с органическими заболеваниями сердца, что вызывает затруднение в определении их этиологии и патогенеза. Электрофизиологической основой аритмии могут выступать аномалии развития проводящей системы сердца, например, дополнительные проводящие пути. Но даже при отсутствии явных врожденных аномалий можно предположить связь нарушений ритма с особенностями постнатального развития проводящей системы сердца.

В последние десятилетия представления о строении и функционировании проводящей системы сердца значительно расширились, а в чем-то и кардинально поменялись. Причем неиссякаемый интерес морфологов, электрофизиологов и аритмологов к проводящей системе сердца связан, в первую очередь, с поиском патофизиологических причин различных нарушений ритма сердца — как брадикардий, так и тахикардий.

Проводящая система сердца представляет собой специализированную мышечную ткань, структурно и функционально отличающуюся от сократительно (рабочего) миокарда предсердий и желудочков [1].

© Коллектив авторов, 2011

Ros Vestn Perinatol Pediat 2011; 6:30–36

Адрес для корреспонденции: Кручина Татьяна Кимовна — к.м.н., ст.н.с. НИЛ хирургии аритмий у детей ФЦСКЭ им. В.А. Алмазова, врач-кардиолог отделения хирургического лечения сложных нарушений ритма и электрокардиостимуляции городской клинической больницы № 31

197110 Санкт-Петербург, пр. Динамо, д. 3

Васичкина Елена Сергеевна — к.м.н., ст.н.с. НИЛ хирургии аритмий у детей ФЦСКЭ им. В.А. Алмазова, врач-кардиолог того же отделения городской клинической больницы № 31, доц. каф. педиатрии им. проф. И.М. Воронцова Санкт-Петербургской государственной медицинской академии

194100 Санкт-Петербург, ул. Литовская, д. 2

Егоров Дмитрий Федорович — д.м.н., проф., рук. НИЛ хирургии аритмий у детей ФЦСКЭ им. В.А. Алмазова, в.н.с. СПб ГМУ им. акад. И.П. Павлова

197022 Санкт-Петербург, ул. Льва Толстого, д. 6/8

Татарский Борис Алексеевич — д.м.н., проф., рук. НИЛ нарушений ритма сердца ФЦСКЭ им. В.А. Алмазова

197341 Санкт-Петербург, ул. Аккуратова, д. 2

Основными элементами проводящей системы являются синусовый узел, атриовентрикулярный узел, пучок Гиса, ножки пучка Гиса и волокна Пуркинье (рис. 1). Последние три структуры объединяют в систему Гиса — Пуркинье.

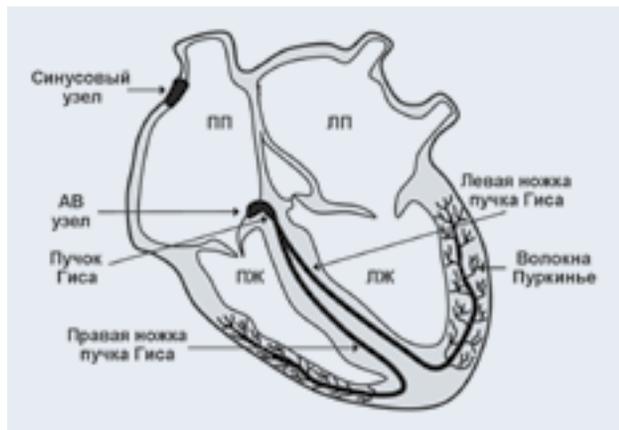


Рис. 1. Схематичное изображение расположения элементов проводящей системы сердца: синусового узла, атриовентрикулярного (АВ) узла, пучка Гиса, ножек пучка Гиса и волокон Пуркинье.

ПП — правое предсердие; ЛП — левое предсердие; ПЖ — правый желудочек; ЛЖ — левый желудочек.

Проводящая система сердца является местом образования и проведения импульсов. Возбуждение сердца в норме начинается в синусовом узле, затем последовательно распространяется по предсердиям, атриовентрикулярному узлу, системе Гиса — Пуркинье, рабочему миокарду желудочков и за счет электромеханического сопряжения приводит к последовательному сокращению всех отделов сердца. Одной из важнейших функций атриовентрикулярного узла является замедление проведения импульса, что обеспечивает временной интервал между сокращением предсердий и желудочков. Благодаря этому желудочки успевают наполниться кровью во время систолы предсердий. Система Гиса — Пуркинье отвечает за быстрое проведение импульса ко всем участкам миокарда желудочков, что обеспечивает их одновременное сокращение. Правильное формирование и проведение импульса отражается на нормальной ЭКГ. Процесс возбуждения предсердий представляет зубец *P*, от задержки в атриовентрикулярном узле зависит длительность интервала *P—Q*, а возбуждению желудочков соответствует комплекс *QRS*.

Таким образом, проводящая система сердца играет центральную роль в нормальном сокращении. Повреждение каждой из ключевых частей проводящей системы может привести к нарушениям ритма сердца и жизнеопасным состояниям, например, к остановке синусового узла (синус-арест) или атриовентрикулярной блокаде III степени. Проводящая система сердца является источником или необходимой структурой для возникновения и поддержания большинства ви-

дов тахикаррий.

Синусовый узел (синусно-предсердный, синоатриальный, синоаурикулярный, узел Киса — Флека) расположен субэпикардially в месте соединения верхней полой вены и наружного края правого предсердия. Его местонахождение и анатомическое строение впервые описали А. Keith и Н. Flack в 1907 г. [2]. Синусовый узел в большинстве случаев имеет веретенообразную форму. Выделяют его более выпуклую головку, тело и хвост [3, 4]. У взрослых размеры синусового узла обычно следующие: длина 10–15 мм, ширина центральной части 3–5 мм, толщина 1–3 мм. У детей в возрасте до 1 года размеры синусового узла соответственно составляют 4–6×2–3×1 мм [1, 3].

Однако помимо классического представления о достаточно локальном расположении и небольших размерах синусового узла имеются и другие мнения. Так, в ряде исследований показано, что центр образования нормального синусового ритма у человека может располагаться в достаточно широких пределах вдоль пограничного гребня [5, 6]. Такая ситуация является обычной в сердце некоторых животных, например, у кроликов и мышей [7–10]. У кроликов синусовый узел представляет собой обширную структуру, начинающуюся от верхней полой вены, идущую вдоль пограничного гребня и доходящую до нижней полой вены. При этом имеется определенная иерархия доминирующего центра автоматизма — чем выше он расположен, тем больше частота ритма. При снижении уровня симпатической регуляции сердца повышается вероятность активации нижележащих центров автоматизма [5, 11].

Таким образом, потенциально клетки синусового узла, обладающие автоматизмом, могут занимать обширную зону вдоль пограничного гребня, что имеет важное клиническое значение. Хорошо известно, что очаги предсердной тахикардии достаточно часто обнаруживаются именно по ходу пограничного гребня, и радиочастотная абляция данных участков приводит к исчезновению тахикардии. С другой стороны, часто наблюдаемая у подростков брадикардия может быть связана со смещением основного источника ритма вниз по пограничному гребню под влиянием повышенного вагусного тонуса.

Синусовый узел имеет хорошее кровоснабжение, которое осуществляется через специальные ветви. У половины людей артерия синусового узла проходит через его центр и затем либо заканчивается в узле, либо продолжается в стенке правого предсердия. Так, К. Anderson и соавт. [12] в результате исследования анатомо-топографических особенностей кровоснабжения синусового узла у 25 младенцев, умерших не от сердечно-сосудистых заболеваний, получили следующие результаты: в 52% случаев артерия синусового узла проходила через его центр, в 32% случаев разветвлялась в ткани узла, в 8% случаев проходила

по краю узла, а в 8% случаев артерию синусового узла обнаружить не удалось. Эти данные плохо согласуются с представлением о механизме обратной связи в работе синусового узла и его артерии. Тем не менее некоторые авторы поддерживают гипотезу о том, что артерия синусового узла выполняет не столько питающую функцию, сколько имеет отношение к функции автоматизма и синхронизации сердечных сокращений [13].

Атриовентрикулярный узел (предсердно-желудочковый узел, узел Ашоффа — Тавара) впервые был описан S. Tawara в 1906 г. [14]. Именно S. Tawara ввел понятие «проводящая система сердца», подробно изучив ее структуру от открытого им узла до волокон Пуркинью. Атриовентрикулярный узел расположен несколько глубже эндокарда, в нижней части межпредсердной перегородки справа. Он находится внутри специфического анатомического региона — треугольника Коха [15], вершиной которого является центральное фиброзное тело, сторонами — сухожилие Тодаро и линия прикрепления септальной створки трикуспидального клапана, а основанием служит отверстие коронарного синуса (рис. 2).

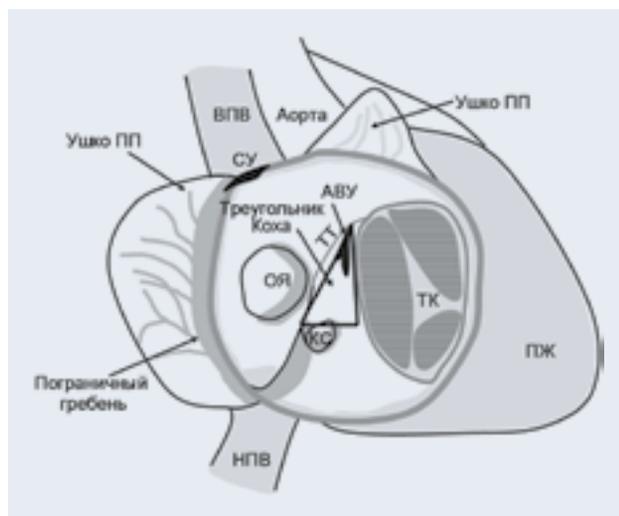


Рис. 2. Схематичное изображение анатомических структур правого предсердия (ПП) и треугольника Коха.

ВПВ — верхняя полая вена; НПВ — нижняя полая вена; КС — устье коронарного синуса; ТК — кольцо трикуспидального клапана; ОЯ — овальная ямка; ТТ — сухожилие Тодаро; ПЖ — правый желудочек; СУ — синусовый узел; АВУ — атриовентрикулярный узел.

У детей величина треугольника Коха зависит от возраста, размеров тела ребенка и диаметра трикуспидального клапана [16–18]. Одна из сторон треугольника Коха, лежащая вдоль кольца трикуспидального клапана, у детей в возрасте до 1 года имеет длину $6,4 \pm 1,7$ мм (4–10,5 мм), от 1 года до 12 лет — $10,3 \pm 1,6$ мм (8–13 мм), в возрасте от 12 лет до 21 года — $15,7 \pm 2,5$ мм (11,7–19 мм) [18].

Двойные пути атриовентрикулярного узлового проведения. В настоящее время представление об атриовентрикулярном узле немислимо без описания двойных путей атриовентрикулярного узлового проведения. Эти пути с начала эры радиочастотной абляции стали источником интереса анатомов, электрофизиологов и интервенционных хирургов. Их изучению посвящено множество экспериментальных и клинических исследований [19–23]. Двойные пути атриовентрикулярного узлового проведения имеются у пациентов с атриовентрикулярной узловой реципрокной тахикардией, но также выявляются у детей и взрослых без таковой. Возможно, что они в норме присутствуют у всех людей, но имеют различные варианты функционирования. Имеются разные гипотезы природы двойных путей атриовентрикулярного узлового проведения, и существует большое количество гипотез о круге reentry при атриовентрикулярной узловой реципрокной тахикардии.

Выделяют две основных зоны проведения импульсов от предсердного миокарда к атриовентрикулярному узлу и в обратном направлении. Зона быстрого атриовентрикулярного узлового проведения («быстрый путь», или «β-путь») расположена в передней части межпредсердной перегородки правого предсердия рядом с местом регистрации электрограммы пучка Гиса, т.е. в вершине треугольника Коха. Зона медленного атриовентрикулярного узлового проведения («медленный путь», или «α-путь») находится сзади и ниже компактного атриовентрикулярного узла, между отверстием коронарного синуса и трикуспидальным клапаном, т.е. в основании треугольника Коха. Эти два пути обладают различными электрофизиологическими свойствами. Медленный путь имеет меньший эффективный рефрактерный период, а импульс по нему проводится в течение более длительного времени, чем по быстрому пути. Различные свойства этих путей создают условия для возникновения атриовентрикулярной узловой реципрокной тахикардии и формируют ряд электрофизиологических феноменов. Природа наличия различных функциональных зон в атриовентрикулярном узле пока точно не установлена. Но по наиболее популярной гипотезе медленный путь связывают с расширением атриовентрикулярного узла от зоны компактного атриовентрикулярного узла к устью коронарного синуса [24].

Крайне важным моментом в понимании анатомо-электрофизиологических особенностей атриовентрикулярного узла у детей является то, что формирование его структуры продолжается после рождения ребенка [18, 25]. Имеются значительные различия анатомического строения атриовентрикулярного узла в разных возрастных группах — у детей моложе 1 года, от 1 года до 12 лет и старше 12 лет [18]. Во-первых, с возрастом постепенно увеличивается фиброзно-жировая ткань в области, занятой переходными клетками, особенно

в передней части, что создает более рыхлую структуру у подростков и молодых людей по сравнению с компактной архитектоникой перинодальной ткани у детей младшего возраста.

Во-вторых, позиция атриовентрикулярного узла в области треугольника Коха значительно меняется из-за постепенного развития так называемой мышечной атриовентрикулярной перегородки, что выражается в значительном увеличении размеров поверхности треугольника Коха и постепенном «распластывании» атриовентрикулярного узла по правостороннему гребню мышечной части атриовентрикулярной перегородки. Этот процесс сопровождается изменениями формы компактного атриовентрикулярного узла в переднезаднем направлении с полуовальной на более веретенообразную.

В третьих, изменяются расположение и длина двух задних расширений атриовентрикулярного узла от относительно близкого расположения друг к другу до более раздельного расположения у подростков и молодых людей. Отношение длины правого заднего расширения к длине компактной части атриовентрикулярного узла значительно больше в возрасте 12–20 лет, чем у детей младшего возраста (отношение длины правого расширения к компактному узлу в возрасте до 1 года — 0,5; в возрасте 1–12 лет — 1,2; в возрасте старше 12 лет — 1,5). Таким образом, правое заднее расширение атриовентрикулярного узла значительно длиннее у подростков, чем у детей младшего возраста, и может иметь длину, почти равную, а в некоторых случаях даже превышающую длину компактной части атриовентрикулярного узла. Возможно, что именно с изменениями анатомического строения связаны возрастные особенности атриовентрикулярного проведения возбуждения у детей. У подростков чаще выявляются двойные пути атриовентрикулярного узлового проведения, а также значительно чаще возникает пароксизмальная атриовентрикулярная узловая реципрокная тахикардия, чем у детей раннего возраста [26–28].

Синдром Вольфа — Паркинсона — Уайта. Наиболее часто у детей тахикардии связаны с синдромом Вольфа — Паркинсона — Уайта, анатомо-электрофизиологической основой которого служат дополнительные атриовентрикулярные соединения, являющиеся врожденной патологией. Первое анатомо-гистологическое описание правого дополнительного атриовентрикулярного соединения было сделано F. Wood и соавт. в 1943 г. [29]. А годом позже R. Ohnell представил подробное описание левостороннего дополнительного атриовентрикулярного соединения [30].

Дополнительные атриовентрикулярные соединения обычно представляют собой короткие (от 3 до 10 мм) и узкие (0,1–7 мм, средний диаметр 1,3 мм) мышечные пучки [29–31]. Они соединяют миокард предсердий с миокардом желудочков, перекидываясь через венечную борозду как мышечные мостики (рис. 3).



Рис. 3. Схема расположения дополнительных атриовентрикулярных (АВ) соединений в венечной борозде.

Большинство дополнительных атриовентрикулярных соединений состоит из клеток сократительного миокарда и демонстрируют соответствующие свойства проведения импульса. Дополнительные атриовентрикулярные соединения не осуществляют задержку импульса, как это происходит в атриовентрикулярном узле; для них характерно быстрое проведение импульса по принципу «все или ничего».

Дополнительные атриовентрикулярные соединения являются врожденной патологией. Считается, что их образование тесно связано с периодом формирования атриовентрикулярных фиброзных колец [32, 33]. На ранних этапах эмбрионального развития сердца миокард предсердия сохраняет единство в атриовентрикулярном канале с желудочками. Постепенно сердце проходит путь от однокамерного до четырехкамерного. Развитие фиброзной ткани между миокардом предсердий и желудочков начинается, когда эмбрион достигает длины 10–15 мм, а полное разделение мускулатуры происходит после рождения. R. Truex и соавт. [32] обнаружили многочисленные дополнительные связи в отверстиях и щелях фиброзного кольца в сердце зародышей и новорожденных в возрасте до 6 мес. Предполагается, что при нормальном развитии сердца все эти мышечные соединения исчезают. Однако в результате нарушения облитерации отверстий в атриовентрикулярном кольце могут сохраняться мышечные волокна, которые становятся анатомическим субстратом дополнительных атриовентрикулярных соединений.

N. Nahurij и соавт. [33] нашли дополнительные мышечные пути у всех исследованных ими эмбрионов и плодов вплоть до 20 нед гестации. На ранних сроках, до 10 нед гестации были обнаружены как правосторонние, так и левосторонние мышечные связи между предсердиями и желудочками. Однако в результате более раннего формирования плотного левого фиброзного кольца и соответственно более ранней и надежной изоляции миокарда левого предсердия от желудочка в последующем значительно преоблада-

ли правосторонние дополнительные мышечные пути. В большинстве случаев они локализовались в правой боковой области, располагались субэндокардиально и представляли собой тоненькие мышечные нити. Постепенно дополнительные мышечные связи истончались, уменьшалось их количество, а после 20 нед гестации они не определялись. Таким образом, формирование и постепенное исчезновение дополнительных мышечных путей, соединяющих предсердия и желудочки, является нормальным этапом морфогенеза сердца.

Возможно, что данные субэндокардиальные, преимущественно правосторонние пути, при их сохранении могут быть субстратом синдрома Вольфа — Паркинсона — Уайта, по крайней мере, в перинатальном периоде. Известно, что если тахикардии у детей с указанным синдромом начинаются в первые 2 мес жизни, то в большинстве случаев они проходят к концу первого года жизни [34—36]. Потенциальная возможность исчезновения такого дополнительного пути проведения в процессе продолжающегося морфогенеза логично объясняет эту ситуацию. Однако возникают и вопросы. Ведь известно, что у большинства взрослых имеются левосторонние дополнительные атриовентрикулярные соединения, причем они располагаются за фиброзным кольцом, ближе к эпикарду. Следует также учитывать, что у исследованных плодов не было тахикардий. Тем не менее, можно предположить, что генез дополнительных путей проведения у плодов и новорожденных отличается от тех, которые сохраняются у подростков и взрослых. Возможно, что именно это определяет такой разный прогноз клинического течения синдрома Вольфа — Паркинсона — Уайта у детей до года и в более старшем возрасте.

Формирование проводящей системы сердца. В настоящее время существует ряд современных моделей формирования проводящей системы сердца в процессе кардиогенеза, которые пытаются ответить на главные вопросы в данном удивительном процессе: когда, как и почему это происходит [37—39]. Рассматриваемые модели крайне сложны, но даже самое поверхностное ознакомление с процессом формирования проводящей системы сердца заставляет по-новому взглянуть на возможные источники возникновения аритмий у детей и взрослых.

На наш взгляд, наиболее логичной и понятной является концепция «ранней специализации» [38, 39]. Представим некоторые общие данные о ней, в первую очередь, с точки зрения роли кардиогенеза в формировании аритмий. Различные компоненты сформированного сердца в процессе кардиогенеза образуются по принципу «на месте» («on the spot»), т.е. исходя из первичной локализации клеток-предшественников. Суть этого процесса заключается в том, что путь развития каждой клетки предопределен ее положением в первичной сердечной трубке,

часть из них превращается в кардиомиоциты рабочего миокарда предсердий и желудочков, а часть становится специализированными клетками проводящей системы сердца.

Первичная сердечная трубка, из которой впоследствии развивается четырехкамерное сердце, демонстрирует свойства узловой ткани (т.е. свойства, характерные для синусового и атриовентрикулярного узлов), а именно, автоматизм и медленное проведение возбуждения. Кроме того, в первичном миокарде плохо развиты саркомеры и саркоплазматический ретикулум, что также характерно для пейсмекерных клеток синусового узла. Первичная сердечная трубка способна лишь к слабым сокращениям, а на ЭКГ ее вялые однонаправленные перистальтические движения отражаются в виде синусоидальной кривой. В дальнейшем из определенных отдельных зон первичной сердечной трубки формируются предсердия и желудочки. Для этих участков характерен высокий уровень пролиферации ткани, в основе которой лежат генетические программы, нацеленные на формирование миокарда со свойствами быстрого проведения импульса.

В то же время участки первичной сердечной трубки, включающие венозный синус, атриовентрикулярный канал, и выводной тракт не дифференцируются в миокард камер сердца, сохраняют низкий уровень пролиферации ткани, в результате чего образуются сужения. В результате формируется специфическое сочетание зон с быстрым проведением импульсов и хорошими свойствами сокращения (камеры сердца) и зон с медленным проведением импульсов и слабыми сократительными свойствами (венозный синус, атриовентрикулярный канал, выводной тракт), где возбуждение возникает и эффективно замедляется. Этот регион с медленным проведением называют «эмбриональной проводящей системой». Крайне любопытно, что уже на этой несовершенной стадии ЭКГ имеет характерный для зрелого сердца вид. Таким образом, привычные зубцы и интервалы на ЭКГ появляются значительно раньше, чем заканчивается формирование камер и проводящей системы сердца. Синусовый узел формируется из рога венозного синуса, атриовентрикулярный узел и дополнительные атриовентрикулярные соединения — из атриовентрикулярного канала. Часть первичного кольца, включающая гребень межжелудочковой перегородки, формирует атриовентрикулярный пучок.

Наиболее интересен для нас тот факт, что «эмбриональная проводящая система» представляет собой достаточно обширный регион, из которого впоследствии будет сформирована не только зрелая проводящая система, но и другие структуры сердца. Часть клеток этого региона уже в процессе развития теряет контроль специфических факторов и переходит на путь образования сократительного миокарда; часть

клеток подвергается апоптозу. Из участков венозного синуса формируется ряд структур правого предсердия: верхняя полая вена, терминальный гребень, отверстие коронарного синуса. Из участков атриовентрикулярного канала формируются ткани, окружающие митральный и трикуспидальный клапаны. Указанные образования — одни из самых аритмогенных зон в сердце детей и взрослых, основные источники предсердных тахикардий. К таким структурам относится и выводной тракт правого желудочка, который формируется из эмбрионального выводного тракта и является источником жизнеопасных желудочковых тахикардий. Поэтому можно предположить, что возникновение аритмогенного очага в определенных зонах сердца может быть связано с его эмбриональным источником, если данные клетки миокарда в процессе развития полностью не утрачивают свои первоначальные пейсмекерные свойства.

При описании формирования проводящей системы сердца у детей нельзя не коснуться одной крайне спорной темы. Имеется мнение, что внезапная сердечная смерть у младенцев может быть обусловлена аритмиями, связанными с тонкими пучками проводящей ткани, проникающими в центральное фиброзное тело [13, 40—41]. Еще в 1968 г. Т. James описал процесс «локальной резорбтивной дегенерации» участков общего ствола пучка Гиса и атриовентрикулярного узла во всех изученных им случаях «смерти в колыбели». Однако впоследствии данные изменения он стал считать нормальным процессом формирования этих двух структур, что подтвердили и другие исследователи [42—44].

Суть заключается в следующем. У взрослых край атриовентрикулярного узла, прилегающий к центральному фиброзному телу, имеет гладкие очертания. У новорожденных наблюдается дисперсия клеток атриовентрикулярного узла в ткань центрального фиброзного тела в виде отростков и отдельных островков. С возрастом, главным образом в первый год жизни, данные дополнительные элементы постепенно исчезают, и край атриовентрикулярного узла становится более ровным и гладким.

Аналогичные процессы происходят и в пучке

Гиса. У плода и новорожденного ребенка проникающий пучок Гиса выглядит огромным. Постепенно в результате «резорбтивной дегенерации» за счет апоптоза исчезает избыток ткани, и пучок Гиса принимает очертания ровного цилиндра, как у взрослых. Причем наиболее активно программированное устранение ткани пучка Гиса происходит с левой стороны, т. е. со стороны митрального клапана [13].

В то же время, по мнению Т. James [13], нормальный процесс формирования данных проводящих структур не является безопасным в отношении аритмогенеза и, возможно, в определенных случаях может стать причиной фатальной электрофизиологической нестабильности у младенцев.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Проводящая система сердца, ее нормальное анатомическое строение и функционирование являются основой исключительной слаженности работы сердца. Патологические процессы, нарушающие формирование, анатомическую целостность и физиологию проводящей системы сердца, приводят к появлению нарушений сердечного ритма. Современная молекулярная и эволюционная биология предоставляет нам крайне важные сведения об эмбриональном развитии проводящей системы сердца, которые позволяют лучше понять механизмы возникновения аритмий. Не вызывает сомнения, что истоки появления ряда нарушений ритма сердца связаны с особенностями кардиогенеза и развития плода. Тахиаритмии могут возникнуть уже в фетальном периоде, что может закончиться водянкой и смертью плода. Также хорошо известно, что один из основных пиков появления тахикардий — это первые 2 мес жизни ребенка. Особенности постнатального развития проводящей системы сердца не могут не влиять на клиническое течение аритмий у детей.

При выявлении аритмий у детей мы не всегда можем определить причину их возникновения, но современные знания об особенностях строения и развития проводящей системы сердца позволяют вести этот поиск обдуманно и целесообразно.

ЛИТЕРАТУРА

1. Синев А.Ф., Крымский Л.Д. Хирургическая анатомия проводящей системы сердца. М: Медицина 1985; 272.
2. Keith A., Flack M.W. The form and nature of the muscular connections between the primary divisions of the vertebrate heart. *J Anat Physiol* 1907; 41: 172—189.
3. James T.N. Anatomy of the human sinus node. *Anat Rec* 1961; 141: 109—139.
4. Truex R.C., Smythe M.Q., Taylor M.J. Reconstruction of the human sinoatrial node. *Anat Rec* 1967; 159 371—378.
5. Schuessler R.B., Boineau J.P., Bromberg B.I. Origin of the sinus impulse. *J Cardiovasc Electrophysiol* 1996; 7: 263—274.
6. Ramanathan C., Jia P., Ghanem R. et al. Activation and repolarization of the normal human man heart under complete physiological conditions. *Proc Natl Acad Sci USA* 2006; 106: 6309—6314.
7. Dobrzynski H., Li J., Tellez J., Greener I.D. et al. Computer

- three-dimensional reconstruction of the sinoatrial node. *Circulation* 2005; 111: 846—857.
8. *Dobrzynski H., Boyett M.R., Anderson R.H.* New Insights Into Pacemaker Activity: Promoting Understanding of Sick Sinus Syndrome. *Circulation* 2007; 115: 1921—1932.
 9. *Fedorov V.V., Hucker W.J., Dobrzynski H. et al.* Postganglionic nerve stimulation induces temporal inhibition of excitability in the rabbit sinoatrial node. *Am J Physiol Heart Circ Physiol* 2006; 291: H612—H623.
 10. *Yamamoto M., Dobrzynski H., Tellez J. et al.* Extended atrial conduction system characterized by the expression of the HCN4 channel and connexin45. *Cardiovasc Res* 2006; 72: 271—281.
 11. *Boyett M.R., Honjo H., Kodama I.* The sinoatrial node, a heterogeneous pacemaker structure. *Cardiovasc Res* 2000; 47: 658—687.
 12. *Anderson K.R., Ho S.Y., Anderson R.H.* Location and vascular supply of sinus node in human heart. *Br Heart J* 1979; 41: 28—32.
 13. *James T.N.* Structure and Function of the Sinus Node, AV Node and His Bundle of the Human Heart: Part I—Structure. *Progress Cardiovasc Dis* 2002; 45: 235—267.
 14. *Tawara S.* Das Reizleitungssystem des Säugetierherzens: Eine anatomisch-histologische Studie über das Atrioventrikularbündel und die Purkinjeschen Fäden. Jena, Germany: Gustav Fischer 1906; 9—70, 114—156.
 15. *Koch W.* Weiter Mitteilungen über den Sinusknoten des Herzens. *Verh Dtsch Ges Pathol* 1909; 13: 85—92.
 16. *Franclanci P., Drago F., Agostino D.A. et al.* Koch's triangle in pediatric age: correlation with extra- and intracardiac parameters. *PACE* 1998; 21: 8: 1576—1579.
 17. *Goldberg C.S., Caplan M.J., Heidelberger K.P., Dick M.* The Dimensions of the Triangle of Koch in Children. *Am J Cardiol* 1999; 83: 117—120.
 18. *Waki K., Kim J.S., Becker A.E.* Morphology of the human atrioventricular node is age-dependent: a feature of potential clinical significance. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2000; 11: 1144—1151.
 19. *Sung R., Waxman H., Saksena S. et al.* Sequence of retrograde atrial activation in patients with dual atrio-ventricular nodal pathways. *Circulation* 1981; 64: 1059—1067.
 20. *Haissaguerre M., Gaita F., Fisher B. et al.* Elimination of AVNRT using discrete slow potentials to guide application of radiofrequency energy. *Circulation* 1992; 85: 2162—2175.
 21. *Jazayeri M.R., Hempe S.L., Sra J.S. et al.* Selective transcatheter ablation of fast and slow pathways using radiofrequency energy in patients with atrioventricular nodal reentrant tachycardia. *Circulation* 1992; 85: 1318—1328.
 22. *Jackman W.M., Nakagawa H., Heidbuchel H. et al.* Three forms of atrioventricular nodal (junctional) reentrant tachycardia: differential diagnosis electrophysiologic characteristics, and implications for anatomy of the reentrant circuit. In: *Cardiac Electrophysiology from Cell to Bedside*. I.D. Zipes et al. (Eds). Philadelphia: WB Saunders, 1995; 620—637.
 23. *Young C., Lauer M.R., Liem L.B. et al.* Demonstration of a posterior atrial input to the atrioventricular node during sustained anterograde slow pathway conduction. *J Am Coll Cardiol* 1998; 31: 1615—1621.
 24. *Inoue S., Becker A.E.* Posterior extensions of the human compact atrioventricular node: a neglected anatomic feature of potential clinical significance. *Circulation* 1998; 97: 188—193.
 25. *Anderson R.H., Becker A.E., Brechenmacher C. et al.* The human atrioventricular junctional area: a morphological study of the A-V node and bundle. *Eur J Cardiol* 1975; 3: 11—25.
 26. *Ko J.K., Deal B.J., Strasburger J.F., Benson D.W.* Supraventricular tachycardia mechanisms and their age distribution in pediatric patients. *Am J Cardiol* 1992; 69: 12: 1028—1032.

Поступила 14.04.10