

терапии детям младше 3-х лет по возможности следует оказывать терапевтическое пособие с максимальной отсрочкой процедуры РЧА. В свою очередь, пациентам более старшего возраста при отсутствии эффекта от комбинированного медикаментозного лечения, нарастании степени кардиомиопатии и недостаточности левого желудочка показано интервенционное или хирургическое вмешательство.

Суммируя вышесказанное, необходимо еще раз подчеркнуть, что эктопическая предсердная тахикардия является причиной аритмогенной кардиомиопатии у детей, поддается, как правило, комбинированной антиаритмической терапии и имеет высокую частоту спонтанного исчезновения в раннем возрасте без последующего рецидива. У детей школьного возраста и подростков лучшие результаты лечения получены при проведении радиочастотной абляции.

ЛИТЕРАТУРА

1. Бокерия Л. А. Тахикардии. — Л.: Медицина, 1989.
2. Bauersfeld U., Gow R. M., Hamilton R. M. et al. Treatment of atrial ectopic tachycardia in infants < 6 months old // *Amer. Heart J.* — 1995. — Vol. 129, № 6. — P. 1145–1148.
3. Bernuth G. V., Engelhardt W., Kramer H. H. et al. Atrial automatic tachycardia in infancy and childhood // *Eur. Heart J.* — 1992. — Vol. 13, № 10. — P. 1410–1415.
4. Blaufox A. D., Felix G. L., Saul J. P. et al. Radiofrequency catheter ablation in infants ≤ 18 months old. Short-term data from the pediatric ablation registry // *Circulation.* — 2001. — Vol. 104. — P. 2803–2808.
5. Deal B. J., Wolf G. S., Gelband H. Current concepts in diagnosis and management of arrhythmias in infants and children. — 1998.
6. Garson A., Gillette P., Moak J. P. et al. Supraventricular tachycardia due multiple atrial ectopic foci: A relatively common problem // *J. Cardiovasc. Electrophysiol.* — 1990. — Vol. 1. — P. 132–138.
7. Gillette P. Successful transcatheter ablation of ectopic atrial tachycardia in young patients using radiofrequency current // *Circulation.* — 1992. — № 86. — P. 1139–1140.
8. Gillette P., Garson A. Clinical pediatric arrhythmias. — W. B. Saunders Company, 1999.
9. Goldberger J., Kall J., Ehlert F. et al. Effectiveness of radiofrequency catheter ablation for treatment of atrial tachycardia // *J. Amer. Coll. Cardiol.* — 1993. — Vol. 72. — P. 787–793.
10. Juneja R., Shah S., Naik N. et al. Management of cardiomyopathy resulting from incessant supraventricular tachycardia in infants and children // *Indian Heart J.* — 2002. — Vol. 54, № 2. — P. 176–180.
11. Khongphatthanayothin A., Chotivitayatarakorn P., Lertsupcharoen P. et al. Atrial tachycardia from enhanced automaticity in children: Diagnosis and initial management // *J. Med. Assoc. Thai.* — 2001. — Vol. 84, № 9. — P. 1321–1328.
12. Koike K., Hesslein P. S., Findlay C. D. et al. Atrial automatic tachycardia in children // *Amer. J. Cardiol.* — 1988. — Vol. 61. — P. 1227–1230.
13. Mehta A. V., Sanchez G. R., Sacks E. J. Ectopic automatic atrial tachycardia in children: Clinical characteristics, management and follow-up // *J. Amer. Coll. Cardiol.* — 1988. — Vol. 11, № 2. — P. 379–385.
14. Naheed Z. J., Strasburger J. F., Benson D. W. et al. Natural history and management strategies of automatic atrial tachycardia in children // *Amer. J. Cardiol.* — 1995. — Vol. 75. — P. 405–407.
15. Salerno J. C., Kertesz N. J., Friedman R. A., Fenrich A. L. Clinical course of atrial ectopic tachycardia is age-dependent: Results and treatment in children < 3 or > or = 3 years of age // *J. Amer. Coll. Cardiol.* — 2004. — Vol. 43, № 3. — P. 438–444.
16. Saul J. P., Hulse J. E., Papagiannis J. et al. Late enlargement of radiofrequency lesions in infant lambs: Implications for ablation procedures in small children // *Circulation.* — 1994. — Vol. 90. — P. 492–499.
17. Saul J. P., Walsh E. P., Friedman J. K. Mechanisms and therapy of complex arrhythmias in pediatric patients // *J. Cardiovasc. Electrophysiol.* — 1995. — Vol. 6. — P. 1129–1147.
18. Sung R. J., Lauer M. R. Fundamental approaches to the management of cardiac arrhythmias. — Kluwer Academic Publishers, 2000.
19. Tracy C. M., Swartz J. F., Fletcher F. et al. Radiofrequency catheter ablation of ectopic atrial tachycardia using paced activation sequence mapping // *J. Amer. Coll. Cardiol.* — 1993. — Vol. 21. — P. 910–917.
20. Walsh E. P., Saul J. P., Hulse E. et al. Transcatheter ablation of ectopic atrial tachycardia in young patients using radiofrequency current // *Circulation.* — 1992. — Vol. 86. — P. 1138–1146.
21. Wang J. N., Wu J. M., Tsai Y. C., Lin C. S. Ectopic atrial tachycardia in children // *J. Formos. Med. Assoc. (China).* — 2000. — Vol. 99, № 10. — P. 766–770.

© А. Ш. РЕВИШВИЛИ, М. В. НОСКОВА, 2006

УДК 616.124-008.318:616-053.2/.7

ВОЗМОЖНОСТИ ЛЕЧЕНИЯ ЖЕЛУДОЧКОВЫХ АРИТМИЙ У ПАЦИЕНТОВ ДЕТСКОГО И ЮНОШЕСКОГО ВОЗРАСТА

А. Ш. Ревишвили, М. В. Носкова

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

Проблема внезапной аритмической смерти — одна из актуальнейших в кардиологии. Желудочковые тахикардии в 90% случаев развиваются на фоне ИБС, осложненной постинфарктным кардиосклерозом разной степени тяжести.

Однако желудочковые аритмии, возникшие у лиц молодого возраста, не имеющих коронарной болезни, также ассоциируются с высоким риском внезапной сердечной смерти и поэтому имеют большое клиническое и социальное значение. Особая

группа некоронарогенных аритмий – желудочковые нарушения ритма у детей.

Структура желудочковых аритмий неишемической этиологии до настоящего времени остается достаточно сложной и несистематизированной. Из-за крайнего разнообразия нозологических форм и клинических проявлений не существует единого подхода к классификации и лечебной тактике в этой группе больных. Преобладающим вариантом лечения таких пациентов является антиаритмическая терапия (ААТ) [9, 10, 15, 23], подбор которой в большинстве случаев проводится эмпирически, методом проб и ошибок. Существующая в настоящее время теория «сицилианского гамбита» [23] достаточно сложна для применения в широкой клинической практике, поскольку даже в ходе эндокардиального электрофизиологического исследования (ЭФИ) не всегда удается достоверно установить механизм аритмии, особенно это касается дифференциального диагноза между триггерными аритмиями, протекающими по типу «ранних постдеполяризаций» [12], и аритмиями по типу аномального автоматизма (авторы настоящей статьи считают, что наиболее корректно говорить о «reentry» и «non-reentrant», или «автоматических», желудочковых аритмиях, эти термины и будут употребляться далее в тексте).

Совершенствование методов интервенционной аритмологии и, в частности, катетерных методов устранения желудочковых нарушений ритма во многом расширило представление о механизмах аритмии и подходах к выбору методов лечения. Однако до настоящего времени остаются нерешенными вопросы, связанные с этиологией, анатомическим субстратом, электрофизиологическими механизмами и эффективностью различных методов лечения пациентов с некоронарогенными желудочковыми нарушениями ритма. Одной из актуальных проблем остается оптимизация подбора антиаритмических препаратов, необходимость которой определяется высоким процентом рефрактерности к любой ААТ у этой группы пациентов, быстрым развитием толерантности к ранее эффективным препаратам и их проаритмогенным действием.

Среди этой категории пациентов лишь небольшую часть составляют больные, у которых причина формирования аритмогенного субстрата в миокарде желудочков сердца не вызывает сомнений у врача. Это пациенты с кардиомиопатиями (гипертрофической и дилатационной), врожденными пороками сердца, в том числе перенесшие операции радикальной их коррекции, и отчасти пациенты с аритмогенной дисплазией сердца в манифестирующей стадии заболевания, когда выраженные анатомические изменения в правом

желудочке не оставляют сомнений в диагнозе. Все остальные случаи, а их подавляющее большинство, обычно относят к «идиопатическим». Однако при детальном обследовании часто удается выявить те или иные причины развития желудочковой тахикардии. По нашим данным причинами формирования аритмогенных очагов в миокарде желудочков сердца в детском и юношеском возрасте при интактных коронарных артериях и отсутствии явной сердечной патологии оказываются начальные стадии аритмогенной дисплазии сердца (АДС) или перенесенный в субклинической форме миокардит, приведший к формированию очагов кардиосклероза в желудочках [20, 31]. Дифференциальный диагноз между этими двумя состояниями не всегда очевиден, и для правильного определения нозологии в данном случае необходимо пользоваться диагностическими критериями, разработанными McKenna и соавт. для АДС, так как для латентных миокардитов и МКС в настоящее время не существует общепринятых алгоритмов, обладающих высокой степенью диагностической надежности (разработанные NYHA критерии диагноза для острых миокардитов, как правило, не применимы в случаях латентных форм и МКС).

И все же нужно признать, что у значительной части пациентов детского и юношеского возраста, страдающих желудочковыми нарушениями ритма, причина их возникновения так и остается за пределами нашего понимания. Однако нами замечено, что во всех случаях «идиопатических аритмий» при анализе variability сердечного ритма выявляется грубый вегетативный дисбаланс, что дает основание предполагать в этих случаях болезни рецепторов или вегетативных ганглиев.

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Всего за период с начала 1996 по июнь 2006 г. были обследованы 256 пациентов с некоронарогенными желудочковыми нарушениями ритма, выполнены 234 операции РЧА с общей эффективностью 89%. Средний возраст пациентов составил $27,2 \pm 12,6$ года, число мужчин – 121, женщин – 135. Из них пациентов детского и юношеского возраста (до 18 лет включительно) – 89 (мальчиков – 54, девочек – 35); средний возраст – 14,2 года.

1. Систематизация диагностических подходов в группе пациентов с некоронарогенными желудочковыми аритмиями

Как уже говорилось, пациенты с некоронарогенными ЖА представляют собой разнородную по клиническим проявлениям, этиологическим факторам и степени потенциального риска ВВС группу больных, требующих различных подходов к лечению.

Мы предлагаем развернутый протокол обследования пациентов с клинически значимыми желудочковыми аритмиями, развившимися у молодых пациентов, который позволит в значительной степени сократить долю идиопатических аритмий в этой группе больных и адекватно оценить риск развития аритмогенных осложнений [18].

Протокол обследования пациентов с некоронарогенными желудочковыми аритмиями

1. Анализ 12-канальной ЭКГ: морфология эктопических желудочковых комплексов, оценка синусового комплекса *QRST*.

2. Прекардиальная ЭхоКГ.

3. Поверхностное картирование ЭКГ по 98 отведениям.

4. Суточное мониторирование ЭКГ по Холтеру (в том числе по 12 каналам и 3-канальное по Франку).

5. Спектральный и временной анализ вариабельности сердечного ритма на коротких участках ритмограммы без аритмии на фоне отмены ААТ по данным суточного мониторирования ЭКГ по Холтеру.

6. Сигнал-усредненная ЭКГ (ЭКГ ВР) — хронологический анализ.

7. Проба с физической нагрузкой на велоэргометре или тредмиле (при отсутствии противопоказаний).

8. Клинический и биохимический анализы крови.

9. Иммунологическое исследование крови на миокардиальные антитела, серологическое исследование на антигенный состав наиболее распространенных инфекционных заболеваний: стафилококки, стрептококки, микоплазма, вирусы Эпштейна—Бара, простого герпеса и герпес *Zoster* и пр.

10. Исследование функции щитовидной железы (УЗИ, сцинтиграфия, уровень тиреоидных гормонов, антитела к тиреоглобулину) — по показаниям.

11. Магнитно-резонансная томография с программной функцией «подавления» жировой ткани.

12. Правая и левая вентрикулография — по показаниям.

13. Селективная коронарография — по показаниям.

14. Сцинтиграфия миокарда левого и правого желудочков в покое.

15. Эндокардиальное электрофизиологическое исследование.

Показания к проведению эндокардиального электрофизиологического исследования и радиочастотной абляции (РЧА) аритмогенной зоны в желудочках сердца [28]

• Класс I

— симптоматичная мономорфная устойчивая ЖТ, резистентная к ААТ, непереносимость ААП, предпочтение пациента;

— ФТ, bundle branch reentrant;

— устойчивая мономорфная ЖТ, при неэффективности ИКД-терапии.

• Класс II

— симптоматичная мономорфная неустойчивая ЖТ, резистентная к ААТ, непереносимость ААП, предпочтение пациента.

• Класс III

— эффективная антиаритмическая и ИКД-терапия, хорошая переносимость, предпочтение пациента;

— нестабильная, быстрая, политопная ЖТ, ФЖ, невозможность корректного картирования;

— бессимптомная неустойчивая ЖТ, дебют ЖА.

Показания к имплантации кардиовертера-дефибрилятора

• Класс I

— остановка сердца вследствие ФЖ или ЖТ, причина которой не является обратимой (уровень доказанности А);

— спонтанная устойчивая ЖТ в сочетании со структурной патологией сердца (В);

— синкопе неясной этиологии, но клинически соответствующее гемодинамически значимой устойчивой ЖТ или ФЖ, индуцируемой на ЭФИ, если медикаментозная терапия неэффективна, непереносима или предпочтительнее обойтись без нее (В);

— неустойчивая ЖТ при ИБС, предшествующем ИМ, дисфункции ЛЖ и вызываемой ФЖ или устойчивой ЖТ на ЭФИ, при неэффективности ААТ (А);

— спонтанная устойчивая ЖТ, не устранимая другими методами лечения (ААТ, РЧА) у пациентов с «нормальным» сердцем (С);

— пациенты с ФВ ЛЖ $\leq 30\%$ по прошествии минимум 1 месяца после перенесенного ИМ и 3 месяцев после реваскуляризации миокарда (В).

• Класс II

— остановка сердца, считающаяся результатом ФЖ, когда проведение ЭФИ противопоказано в связи с сопутствующей патологией (С);

— выраженная симптоматика (синкопе, пре-синкопе), обусловленная устойчивой ЖТ, на период ожидания трансплантации сердца (С);

— наследственные состояния с высоким риском развития жизнеугрожающих аритмий (синдром *LQT*, ГКМП) (В);

— повторяющиеся синкопе неустановленной этиологии при выявлении дисфункции желудочков и вызываемых на ЭФИ ЖА, после исключения других возможных причин синкопе (С);

— синкопе или семейный анамнез ВСС в сочетании с типичной или атипичной блокадой ПНПГ и подъемом сегмента *ST* в правых грудных отведениях (синдром Бругада) (С);

– синкопе у пациентов с выраженной структурной патологией сердца без регистрации ЖА при проведении инвазивных и неинвазивных исследований (С).

• *Класс III*

– синкопе неустановленной этиологии у пациентов без индуцируемых ЖА и без структурной патологии сердца (С);

– непрерывно-рецидивирующая или некупирующаяся ЖТ или ФЖ (С);

– ЖТ или ФЖ, устранимая хирургическими или интервенционными методами (ФЖ при синдроме WPW, ЖТ из ВТПЖ, ЖТ из ВТЛЖ, ФТ);

– ЖТ или ФЖ вследствие обратимых расстройств (острая фаза ИМ, острый миокардит, электролитный дисбаланс, проаритмогенный эффект ААТ и других лекарственных средств, декомпенсированный гипертиреоз, травма и проч.), когда возможна коррекция патологического состояния, вследствие чего значительно снизится риск повторного возникновения жизнеугрожающего аритмического эпизода (В);

– выраженные психические заболевания, которые могут быть усугублены имплантацией прибора или будут препятствовать систематическому наблюдению (С);

– различные заболевания в терминальной стадии при прогнозировании наступления летального исхода в течение 6 мес;

– пациенты с ИБС при отсутствии спонтанных или индуцируемых ЖА перед операцией АКШ;

– пациенты с медикаментозно-рефрактерной СН IV ФК по NYHA, которые не могут быть кандидатами на пересадку сердца.

Для детей при определении показаний к проведению интервенционных методов диагностики и лечения следует учитывать возраст и массу тела.

Внутрисердечное электрофизиологическое исследование (ЭФИ) проводили в рентгенооперационной на фоне отмены всех антиаритмических препаратов (кордарон отменяли за 40 суток, остальные препараты – за 2–4 суток до ЭФИ); у взрослых – с использованием комбинированной анестезии, у детей – общей (диприван). Для установки диагностических и лечебных катетеров, как правило, применяли бедренный доступ по методике Сельдингера. Катетеризация коронарного синуса проводилась через левую подключичную вену. Проведение и установка электродов осуществлялась под рентгеноскопическим контролем. При катетеризации левых камер сердца вводили гепарин (болюсно 100 Ед/кг + дополнительно 1000 Ед/кг).

Выявление электрофизиологического механизма желудочковой аритмии основывалось на проведении стандартных методик: при индукции и купировании аритмии методом программируе-

мой стимуляции аритмия классифицировалась как reentry, при выявлении феномена «overdrive suppression», индукции аритмии на фоне введения препаратов, обладающих симпатомиметической активностью, или на фоне учащающей стимуляции, а также в случае невозможности индукции, аритмия классифицировалась как non-reentrant, или автоматическая.

Картирование во время исследования проводится во время «залпов» тахикардии или при экстрасистолах. Локализация зоны аритмии основывается на нахождении максимального времени опережения комплекса QRS в точке эффективных воздействий до комплекса QRS на поверхностной ЭКГ и идентичности стимуляционных и спонтанных комплексов во всех 12 отведениях ЭКГ. При нахождении «ранней зоны» и положительном стимуляционном картировании наносились радиочастотные воздействия.

Критерием эффективной аблации в нашем исследовании считалось устранение существующей аритмии на первых секундах РЧ-воздействия, невозможность индукции аритмии на фоне программируемой стимуляции при reentry тахикардиях и отсутствие фокальной активности при эктопических аритмиях, в том числе при учащающей стимуляции на фоне введения астмопента или мезотона.

В послеоперационном периоде в первые трое суток проводился ежедневный эхокардиографический и электрокардиографический контроль, суточное мониторирование ЭКГ по Холтеру для объективной оценки эффективности проведенной РЧА и адекватности антиаритмической терапии. Аспирин назначали в течение 8 недель после операции при катетеризации как правых, так и левых камер сердца.

При отсутствии осложнений и рецидивов пациентов выписывали из отделения на 3–5 суток после операции.

Контрольное обследование, включающее ЭКГ, ЭхоКГ, суточное мониторирование ЭКГ по Холтеру, в ряде случаев – МРТ миокарда, проводилось через 6, 12 и 24 месяца после операции.

В случае сохранения эктопической желудочковой активности в послеоперационном периоде, а также в случаях невозможности проведения РЧА по данным ЭФИ (близость коронарных артерий, ствола пучка Гиса, глубокое интрамуральное залегание аритмогенного очага), проводился подбор ААТ, которая считалась эффективной при уменьшении количества эктопических желудочковых комплексов на 2/3 от исходного по данным суточного мониторирования ЭКГ по Холтеру.

Настоящее сообщение основано на результатах статистической обработки данных, полученных

при детальном неинвазивном обследовании пациентов с ЖА, выявлении механизмов аритмии и локализации аритмогенных очагов на ЭФИ, ретроспективном наблюдении.

Авторы данного сообщения предприняли попытку систематизации желудочковых аритмий, в основу которой положен принцип формулировки развернутого клинического диагноза, где каждый пункт соответствует последовательным этапам диагностики [19].

Классификация некоронарогенных желудочковых аритмий

I. Нозологическая принадлежность:

- ЖА на фоне кардиомиопатий
 - ГКМП;
 - ДКМП;
 - другие варианты кардиомиопатий;
- ЖА на фоне аритмогенной дисплазии сердца;
- постмиокардитические ЖА;
- ЖА оперированного сердца
 - операции радикальной коррекции ТФ;
 - операция пластики ДМЖП;
 - другие операции;
- идиопатические ЖА;
- синдромы удлинненного интервала Q–T
 - врожденный;
 - приобретенный;
- синдром Бругада.

II. Клиническое течение

- пароксизмальная ЖТ;
- нестабильная ЖТ;
- непрерывно-рецидивирующая (возвратная) ЖТ;
- желудочковые аллоритмии;
- идиовентрикулярный ритм;
- парасистолия;
- другие варианты.

III. Морфология желудочковых комплексов

- мономорфная ЖЭС/ЖТ;
- полиморфная ЖЭС/ЖТ;
- двунаправленная ЖТ;
- ЖТ типа «пируэт»;
- хаотическая ЖТ;
- другие варианты.

IV. Влияние фармакологических препаратов

- чувствительные к β -АБ (катехоламиназависимые);
- чувствительные к аденозину;
- чувствительные к верапамилу;
- медикаментозно-рефрактерные желудочковые аритмии;
- другие варианты.

V. Локализация аритмогенных очагов

- из выводного тракта правого желудочка;
- из выводного тракта левого желудочка (эпикардially, эндокардially);

– с участием проводящей системы (фасцикулярные, bundle branch reentry);

– другие локализации (приточные тракты правого и левого желудочков, средние отделы перегородки сердца, верхушка правого желудочка и др.);

– политопные аритмии.

VI. Электрофизиологический механизм

- повторный вход возбуждения (reentry);
- триггерный автоматизм
 - ранние постдеполяризации;
 - поздние постдеполяризации;
- аномальный автоматизм;
- другие варианты.

2. Наиболее частые нозологические формы некоронарогенных желудочковых аритмий у пациентов детского и юношеского возраста

1. Аритмогенная дисплазия сердца

Если рассматривать некоронарогенные желудочковые нарушения ритма в свете нозологической их принадлежности, то наиболее злокачественно они протекают у пациентов с аритмогенной дисплазией сердца (АДС) (рис. 1.)

Впервые заболевание описано G. Fontaine и соавт. в 1977 г. До настоящего времени не существует общепринятого мнения относительно этиологии заболевания. Вероятно, АДС следует расценивать как разновидность кардиомиопатии, при которой происходит замещение миокарда правого, значительно реже – левого желудочка фиброзной и/или жировой тканью, следствием чего является электрическая нестабильность миокарда, создающая предпосылки для развития злокачественных



Рис. 1. Препарат сердца пациента с АДС (Calabrese F. и соавт., 1999).

На фото видны массивные участки жирового перерождения миокарда в области свободной стенки и выраженная трабекулярность в области верхушки правого желудочка сердца.

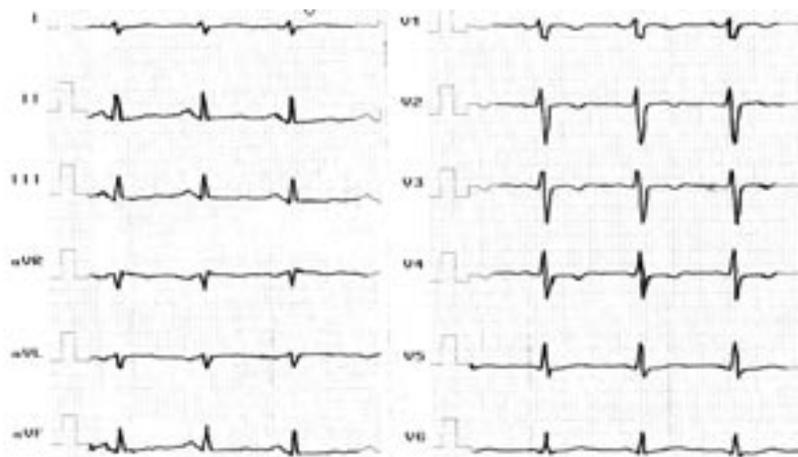


Рис. 2. ЭКГ пациента 12 лет с АДС: синусовый ритм, расширение комплекса *QRS* более 110 мс и нарушение деполаризации в правых грудных отведениях.

желудочковых аритмий, сопряженных с высоким риском внезапной смерти [32].

АДС может быть диагностирована в любом возрасте, распространенность ее малоизучена в связи с тем, что дебют заболевания часто протекает бессимптомно. Известно, что женщины болеют в 3 раза чаще мужчин. Около 1% больных с АДС ежегодно умирают внезапно на фоне лечения антиаритмическими препаратами [26, 32].

При проведении многоцентрового исследования, основанного на данных 42 пациентов с аритмогенной дисплазией, получены результаты, свидетельствующие о том, что это заболевание нельзя отнести к изолированному поражению мышцы только правого желудочка, и корректнее говорить об аритмогенной дисплазии сердца с преимущественным поражением одного из желудочков, чаще правого [18, 26]. Большинство исследователей, занимающихся патогенезом АДС, едины во мнении, что одной из причин жирового перерождения стенки правого желудочка является изолированный, генетически детерминированный апоптоз кардиомиоцитов этого отдела сердца с последующим замещением поврежденных клеток жировой и фиброзной тканью в мозаичной последовательности.

В настоящее время принято выделять два гистологических варианта АДС [26]:

1) жировой (40%) — с первичной дилатацией выводного отдела или тотальной дилатацией правого желудочка;

2) фиброзно-жировой (60%) — с аневризмами выводного отдела и/или области верхушки правого желудочка.

Выявляемые у части больных локальные изменения интрамуральных симпатических окончаний связывают с вирусным повреждением нервного аппарата сердца, определяющим развитие стойкой гиперсимпатикотонии, которая в свою

очередь делает миокард крайне восприимчивым к катехоламинам, что объясняет склонность к ригидной синусовой тахикардии и играет важную роль в патогенезе аритмических осложнений болезни [34].

Скопление жировой и фиброзной ткани между эндокардом и эпикардом создает предпосылки для развития дивертикулов и/или аневризм, которые диагностируются у 60% больных АДС и являются характерной чертой ее морфогенеза [3, 6, 43].

При АДС обнаружено нарушение биосинтеза структурных белков миоцитов (α -актинина и β -спектрина), кодирующихся q23-q24 экзонами 14 q42-q43 экзонами 1 хромосом. Аналогичные изменения описаны при миопатиях Дюшена и Беккера, однако сочетание АДС с патологией скелетной мускулатуры, так же как и с другими аномалиями сердца, не характерно [26].

Вместе с тем есть ряд простых признаков, выявляемых на этапе неинвазивного исследования, позволяющих заподозрить АДС. Так, увеличение длительности *QRS* более 110 мс относится к разряду симптомов, имеющих высокую степень чувствительности и специфичности, и выявляется у 70% пациентов с развернутой клинической картиной заболевания. Кроме того, в 50% случаев отмечается отклонение ЭОС вправо и различные степени блокады в системе правой ножки пучка Гиса (рис. 2, табл. 1).

При проведении ЭКГ ВР поздние потенциалы желудочков выявляются у 60–90% в общей популяции больных АДС [29], у детей с АДС — не более чем в 25% случаев, они так же, как волна « ϵ » в правых грудных отведениях, отражают задержанную желудочковую деполаризацию. Частота выявления поздних потенциалов желудочков коррелирует с длительностью и тяжестью аритмии, однако

Таблица 1

Диагностическое значение показателей, отражающих степень внутрижелудочковой блокады у больных с АДС [26]

Показатели	Чувствительность, %	Специфичность, %
QRS > 110 мс	55	100
QRS V ₂ /QRS V ₄ > 1,1	93	100
(QRS V ₁ +QRS V ₃) / (QRS V ₄ +QRS V ₆) > 1,1	93	100

в случае локализованных участков жирового перерождения и наличия желудочковых аритмий ЭКГ ВР может быть не изменена. По данным ряда авторов, измененная ЭКГ ВР не является предиктором возникновения желудочковых аритмий при АДС [29]. Вероятно, что отсутствие поздних потенциалов желудочков при подтвержденной АДС с устойчивыми пароксизмами желудочковой тахикардии свидетельствует о не-риентри (автоматическом) механизме желудочковой аритмии, но это предположение требует сопоставления с данными ЭФИ. Иными словами, поздние потенциалы желудочков в настоящее время являются диагностическим признаком АДС, обладающим низкой чувствительностью и специфичностью.

При оценке variability сердечного ритма у подавляющего большинства больных отмечается значительное снижение параметров временного анализа и преобладание низкочастотных составляющих спектрального анализа (рис. 3), что свидетельствует о гиперсимпатикотонии и наряду с положительными данными пробы с физической нагрузкой может служить косвенным показанием к назначению антиаритмических препаратов, обладающих β -адреноблокирующей активностью, с целью предупреждения пароксизмов желудочковой тахикардии, которые у больных с АДС в большинстве случаев являются катехоламинозависимыми [19, 29].

Одним из самых достоверных методов диагностики АДС является ангиокардиографическое исследование правого желудочка (рис. 4).

При проведении вентрикулографии выявляются расширение выводного отдела ПЖ, аневризматические выпячивания стенок правого желудочка, чаще всего локализующиеся в заднем подклапанном и переднем инфундибулярном пространстве, участки гипо- и дискинеза, наличие поперечно направленных гипертрофированных трабекул в области верхушки дистальнее модераторного тяжа [42, 43]. Выявление комбинации этих признаков при проведении правой вентрикулографии свидетельствует о наличии дисплазии с 96% специфичностью и 88% чувствительностью.

Магнитно-резонансная томография (рис. 5) позволяет оценить увеличение содержания жировой и/или фиброзной ткани в миокарде, ее очаговое расположение, истончение стенок на ранних стадиях заболевания. В настоящее время считает-

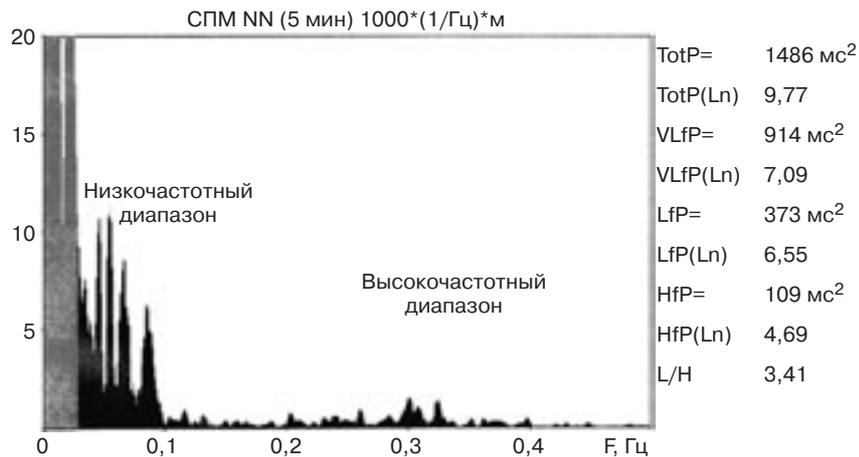


Рис. 3. Анализ variability сердечного ритма у пациента с АДС (спектральный анализ 5-минутной интервалограммы).

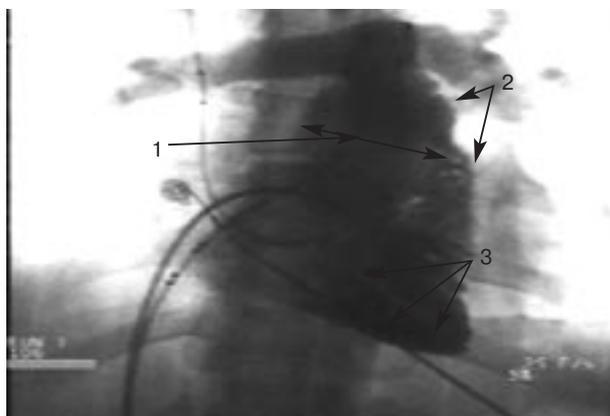


Рис. 4. Ангиографический вид систолы правого желудочка сердца у пациента 18 лет с АДС.

1 – расширение выводного тракта правого желудочка; 2 – аневризматические выпячивания свободной стенки на уровне выводного тракта правого желудочка; 3 – повышенная трабекулярность верхушки правого желудочка.

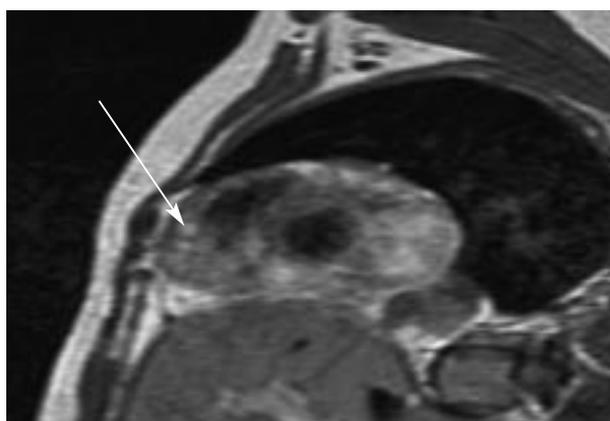
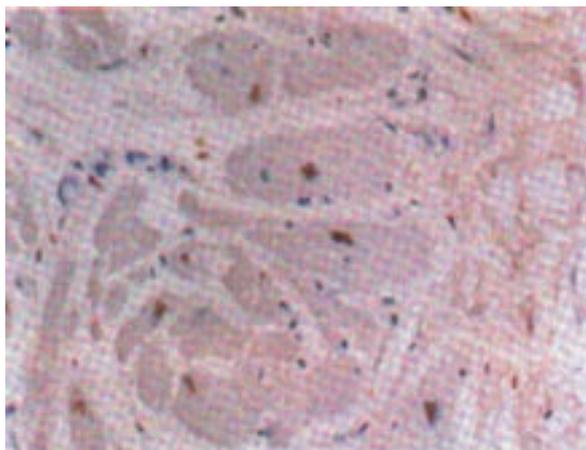


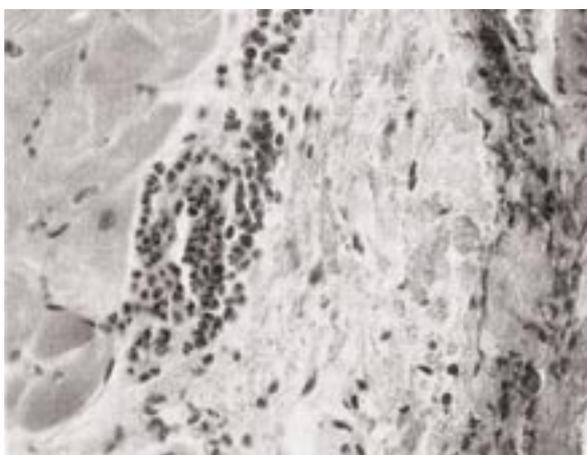
Рис. 5. МРТ миокарда правого желудочка при АДС.

Стрелкой показан участок жировой дисплазии на уровне выводного тракта правого желудочка.

ся, что методика может заменить ангиографию правого желудочка и биопсию миокарда в диагностике этой патологии [53].



а



б

Рис. 6. Гистологическая диагностика АДС.

а – жировой вариант; б – фиброзно-жировой вариант.

Эндомиокардиальная биопсия (рис. 6) обычно проводится в области соединения перегородки и передней стенки правого желудочка. Критерием диагностики является доля фиброзной и жировой ткани в биоптате. При АДС жировая составляющая превышает 3%, а фиброзная не превышает 40%.

Чувствительность этой методики составляет 67%, специфичность – 92% [2, 20].

В связи с широким применением вентрикулографии и МРТ миокарда и высокой диагностической надежностью этих методик, биопсия все реже употребляется для верификации аритмогенной дисплазии сердца и других заболеваний миокарда. Ее диагностическая надежность по данным разных авторов не превышает 37–45%, а необходимый (не менее чем шестикратный) забор кусочков сердечной мышцы в области свободной стенки правого желудочка крайне травматичен для пациента и связан с риском перфорации и тампонады сердца.

В 1994 г. W. J. McKenna и соавт. предложили диагностические критерии аритмогенной дисплазии сердца (табл. 2), принятые Европейской ассоциацией кардиологов [26].

Диагноз АДС считается достоверным при сочетании двух больших критериев, одного большого и двух малых или четырех малых критериев.

Субстратом для возникновения желудочковой аритмии при АДС является, как правило, компенсаторно гипертрофированный миокард, расположенный вокруг зон жировой и/или фиброзной ткани.

Электрофизиологическим механизмом ЖТ при АДС в случае значимых размеров зоны жирового и фиброзного перерождения миокарда ПЖ является reentry, что обусловлено наличием зоны «медленного» проведения на границе между фиброзно-жировой и компенсаторно гипертрофированной тканями сердца. Изолирующие прослойки жировой и фиброзной ткани между пучками миокардиальных волокон ослабляют межклеточные контакты и создают условия для замедленного проведения возбуждения. При односторонней блокаде проведения, замедленном проведении электрического импульса и соответствующих рефрактерных пери-

Таблица 2

Диагностические критерии АДС

Признаки	Большие критерии	Малые критерии
Семейный анамнез	<ul style="list-style-type: none"> • Случаи АДС, доказанные аутопсией или эндомиокардиальной биопсией 	<ul style="list-style-type: none"> • Случаи внезапной смерти в молодом возрасте; • случаи АДС, доказанные клинически
ЭКГ	<ul style="list-style-type: none"> • Наличие волны «ε»; • $QRS > 110$ мс в V_1-V_3 	<ul style="list-style-type: none"> • Частые ЖЭС ($>1000/24$ ч); • эпизоды мономорфной ЖТ с морфологией БЛНПГ; • нарушение реполяризации в V_1-V_3 у лиц старше 12 лет, не имеющих БПНПГ
Гистологические данные	Фиброзно-жировая инфильтрация (содержание жировой ткани $>40\%$)	<ul style="list-style-type: none"> • Увеличение содержания жировой ткани $> 3\%$; • лимфоцитарные инфильтраты в биоптате
Дисфункция желудочков	<ul style="list-style-type: none"> • Значимая дилатация, снижение ФВ ПЖ; • сегментарное поражение ПЖ с вовлечением ЛЖ; • аневризмы ПЖ 	<ul style="list-style-type: none"> • Умеренная дилатация ПЖ без снижения его ФВ

одах создаются условия для формирования цепи reentry. Доказательствами этого при проведении ЭФИ, помимо идентификации зоны «медленного» проведения, являются регистрация эндокардиальных поздних желудочковых потенциалов, индукция и купирование аритмии с помощью программируемой стимуляции, феномен «entrainment». Причем при индукции аритмии отмечается обратная пропорциональная зависимость между величиной задержки экстрасимула и первым предэктопическим интервалом, поскольку при нарастании преждевременности экстрасимула возникает прогрессивное замедление проведения в одном из участков петли reentry, что облегчает развитие повторного входа возбуждения и соответственно желудочковой тахикардии [2, 11].

Также известно, что на ранних стадиях заболевания для кардиомиоцитов, находящихся в процессе апоптотического перерождения, свойственны значительные изменения кальциевого обмена. Избыточное скопление кальция во внутриклеточном пространстве оказывает выраженное воздействие на электрические и механические процессы в миокарде, приводя, в частности, к формированию очагов триггерной активности, обусловленных поздними постдеполяризациями и ассоциирующимися с ними нарушениями ритма. Триггерные ЖТ не всегда вызываются на ЭФИ программируемой стимуляцией, но могут быть индуцированы введением препаратов, обладающих симпатомиметической активностью, или на фоне учащающейся стимуляции, причем возможность индукции в этом случае зависит не только от частоты навязываемого ритма, но и от количества навязываемых комплексов. Кроме того, при триггерных аритмиях имеются конкордантные соотношения между последним интервалом сцепления экстрасимула и первым предэктопическим интервалом. Таким образом, триггерная активность, обусловленная поздними постдеполяризациями, является частотно-зависимым феноменом, поскольку длительность кардиоцикла влияет на амплитуду постдеполяризации. Этим, вероятно, может быть объяснен характерный для триггерных аритмий феномен «overdrive suppression», когда эктопическая активность подавляется на фоне навязанного ритма или при физической нагрузке.

Более угрожающими в плане возникновения внезапной аритмической смерти являются желудочковые тахикардии, в основе развития которых лежит механизм reentry, провоцирующиеся при физической нагрузке или под воздействием катехоламиновых влияний. Триггерные аритмии, подавляющиеся при увеличении ЧСС на фоне физических нагрузок, являются значительно менее жизнеугрожающими и реже наблюдаются у паци-

ентов с диагностированной аритмогенной дисплазией сердца. Однако у детей с АДС отмечается тенденция к преобладанию автоматических (не-риентри) желудочковых аритмий.

Выбор метода лечения желудочковых аритмий на фоне АДС во многом определяется выраженностью клинических симптомов и наличием признаков злокачественности, таких как синкопальные и предсинкопальные состояния, количество эктопических желудочковых комплексов в сутки по данным холтеровского мониторирования, непрерывно-рецидивирующее течение ЖТ с развитием аритмогенной дилатации камер сердца и снижением насосной функции ПЖ.

2. Латентные миокардиты и миокардитический кардиосклероз неревматической этиологии, их роль в формировании аритмогенных очагов в миокарде желудочков

Полипольные желудочковые нарушения ритма нередко осложняют течение острого миокардита, однако эта проблема находится за рамками хирургических методов лечения, и в большинстве случаев аритмия регрессирует на фоне этиотропной и симптоматической терапии основного заболевания. Первым систематизированным подходом к диагностике острых миокардитов были критерии, выработанные Нью-Йоркской ассоциацией кардиологов в 1964 г. и пересмотренные в 1973 г. [57].

Клиническая картина латентного миокардита очень вариабельна, малоспецифична и определяется протяженностью и выраженностью очагов воспаления в миокарде, их влиянием на систолическую функцию левого желудочка и сопутствующими нарушениями сердечного ритма [1, 2, 57]. Распространенность латентных форм миокардитов среди детей достаточна велика, что обусловлено повсеместным и часто нерациональным применением антибактериальной терапии при банальных стрептококковых и стафилококковых инфекциях, а также все более широко распространяющимися вирусными инфекциями, при этом миокардит может быть вызван как непосредственным внедрением антигена в миокард, так и перекрестно реагирующими антителами.

В случае хронических форм миокардита, имеющих субклиническое латентное течение, выраженность признаков воспаления, иммунного напряжения и повреждения кардиомиоцитов минимальна, поэтому очень часто заболевание остается недиагностированным. По данным многих авторов, в 24–33% случаев миокардит может протекать бессимптомно. Возможно, именно в этой нозологической группе кроется загадка «идиопатических» желудочковых аритмий у молодых пациентов. Диагностика латентных форм миокардитов

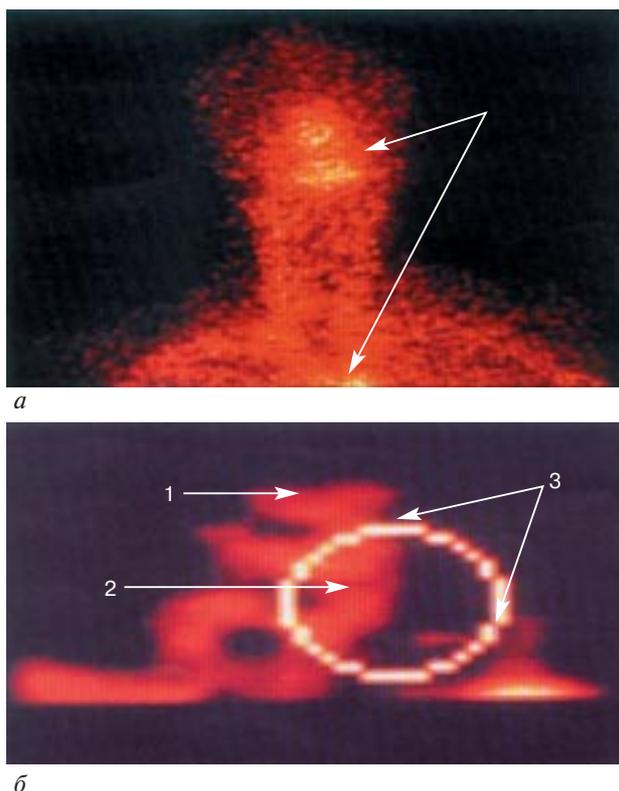


Рис. 7. Сцинтиграфия головы и верхней части грудной клетки (а) и ОФЭКТ миокарда (б) с ^{99m}Tc -ГМПАО-аутолейкоцитами (Бойцов С., Дерюгин М., 2002).

а – сцинтиграмма; стрелками показано накопление лейкоцитов в области носоглотки и грудной клетки;

б – томосканы миокарда.

1 – правое предсердие; 2 – МЖП; 3 – левый желудочек.

неревматической этиологии до сих пор остается «белым пятном» в кардиологии. В настоящее время известно, что одним из наиболее чувствительных лабораторных тестов при миокардите является реакция торможения миграции лимфоцитов с сердечным антигеном (РТМЛ), также отмечено увеличение количества CD4, изменение соотношения CD4/CD8, увеличение CD22, IgM, IgG, IgA и ЦИК. Кроме того, доказано, что при миокардите увеличено содержание продуктов перекисного окисления липидов и снижен уровень антиоксидантных ферментов в периферической крови. Специфичным для миокардита является также тест дегрануляции базофилов (ТДБ), отражающий процентное содержание дегранулированных форм в периферической крови. Необходимо отметить, что иммунологические сдвиги при миокардите не являются специфическими. Опираясь только на лабораторные признаки, невозможно сделать достоверный вывод не только о площади и выраженности местного воспалительного процесса, но и о самом факте воспалительных изменений именно миокардиальной ткани. Для подтверждения клинического диагноза в настоящее время используются три диагностических направления [57]:

1) гистологическое исследование миокарда («Далласские критерии» морфологической диагностики миокардита: катетеризация правых отделов сердца, не менее 6 биоптатов, послойное исследование биоптатов);

2) радиоизотопная диагностика с радиофармпрепаратами (РФП), тропными к воспалению;

3) МРТ сердца с контрастированием для выявления воспалительного интерстициального отека в миокарде.

Патогномоничным гистологическим признаком миокардита является наличие воспалительной инфильтрации (нейтрофилы, лимфоциты, гистиоциты) в миокарде. До недавнего времени считалось, что только при выявлении клеточной инфильтрации миокарда можно говорить о его воспалительном поражении. На этом принципе построена морфологическая классификация миокардитов и последующее соглашение, уточняющее количество клеточных элементов в сердечной мышце в норме и при патологии [1, 2, 57]. Однако эндомикардиальная биопсия не дает полной гарантии установления диагноза, поскольку при очаговом процессе велика вероятность забора неизмененного участка миокарда и получения «ложноотрицательного» результата. Кроме того, проведение биопсии и последующая оценка биоптатов связаны со значительными техническими трудностями. Опыт многих авторов показывает, что эндомикардиальная биопсия подтверждает клинический диагноз миокардита и МКС только в 17–37% случаев [31, 57]. Поэтому в последнее время в диагностике миокардитов отдается предпочтение методам сцинтиграфической визуализации воспалительного поражения сердечной мышцы с использованием РФП, тропных к воспалительному процессу. Чувствительность и диагностическая точность радиоизотопных методов в диагностике воспалительных заболеваний миокарда по данным разных авторов колеблется от 85 до 100%. Наиболее распространена в клинической практике методика меченая лейкоцитов с помощью Tc-99 -ГМПАО (рис. 7, а).

Проведение ОФЭКТ (рис. 7, б) с мечеными аутолейкоцитами позволяет визуально оценить выраженность и протяженность лейкоцитарной инфильтрации в миокарде [1, 2]. Сопоставление результатов радиоизотопных исследований и МРТ миокарда с контрастированием показало, что зоны патологической интенсивности МР-сигнала, обусловленные повышенным содержанием внеклеточной воды, полностью соответствовали очагам лейкоцитарной инфильтрации миокарда, выявленным при радиоизотопных исследованиях [1, 2, 57].

МКС без текущего воспаления сердечной мышцы, судя по всему, не имеет самостоятельного

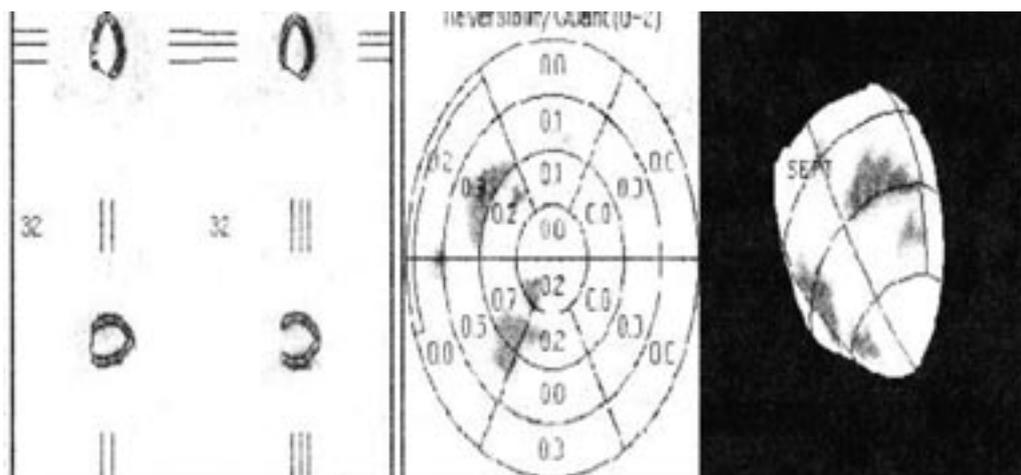


Рис. 8. Сцинтиграфия миокарда левого желудочка в покое при очаговом МКС, локализованном в межжелудочковой перегородке у пациента 16 лет.

клинического значения, если речь идет о небольших островках кардиосклероза в миокарде предсердий и желудочков, не повлекших за собой снижения сократимости и клинически значимых аритмий. Однако практический опыт показывает, что даже небольшие зоны кардиосклероза могут быть причиной стойких, резистентных к терапии, а в ряде случаев и жизнеугрожающих нарушений сердечного ритма. Понятно, что выявление этиологии играет первостепенную роль в тактике лечения желудочковых аритмий и во многом определяет прогноз.

Для корректной диагностики МКС необходима морфологическая визуализация субстрата. Трудности диагностики МКС связаны с отсутствием общепризнанных диагностических критериев, выявляемых при проведении доступных клинических исследований. Для диагностики МКС необходима верификация зоны фиброза, которая может быть выявлена методом эндомикардиальной биопсии (патогномоничен «сетевидный» мелкоочаговый кардиосклероз вокруг кардиомиоцитов, однако вероятность получения «ложноотрицательного» результата так же велика, как и при очаговом миокардите. Однофотонная эмиссионная компьютерная томография с технецием-99 позволяет выявить снижение перфузии миокарда, что при отсутствии стенозирующего поражения коронарных артерий принято расценивать как проявление постмиокардитического кардиосклероза [1, 2, 57]. По данным ряда исследований, выраженность и протяженность зон гипоперфузии миокарда в покое коррелирует с длительностью заболевания (рис. 8).

Следует отметить, что радиоизотопные методики считаются более чувствительными для диагностики текущего миокардита и МКС, чем МРТ, так как способны выявлять поражения обоих же-

лудочков, а также предсердий, несмотря на небольшую толщину их стенки, что невозможно при МРТ. Кроме того, желудочковые нарушения ритма, манифестирующие во время исследования, не влияют на результаты радиоизотопной диагностики, но негативно сказываются на качестве томографических срезов.

Таким образом, для диагностики неревматических латентных миокардитов и клинически значимого МКС необходимо иммунологическое подтверждение в сочетании с визуализацией зон воспаления и фиброза в миокарде, что предполагает возможность проведения ряда высокоспециализированных лабораторных и инструментальных исследований. Именно поэтому большинство случаев латентных миокардитов и МКС остаются нераспознанными в качестве причины формирования аритмогенных очагов в миокарде желудочков, и аритмии относят к группе идиопатических.

Систематизация и статистический анализ собственного опыта авторов в ведении первично поступивших в стационар пациентов с «идиопатическими» желудочковыми аритмиями выявили, что эта группа неоднородна, в ней по результатам МРТ миокарда выделяются случаи с интактным и «минимально измененным» миокардом желудочков.

В нашей серии наблюдений истинно «идиопатическими» (без признаков структурной патологии миокарда) оказались менее 30% желудочковых аритмий. В подгруппе ЖА со структурной патологией миокарда нами выделены два вида диагностических критериев (табл. 3), совокупность которых позволяет предполагать наличие перенесенного миокардита [18, 20].

Диагноз МКС достоверен при следующем сочетании выявленных критериев: 4 больших; 3 больших и 1 малый; 2 больших и 4 малых.

Таблица 3

Диагностические критерии МКС у пациентов с желудочковыми нарушениями ритма

Показатели	Большие критерии	Малые критерии
Данные анамнеза	• Документированный перенесенный острый миокардит	• Связь дебюта аритмии с перенесенным инфекционным заболеванием; • хр. тонзиллит
Иммунологический статус	• Антитела к миокардиальной ткани класса Ig G (титр 1:400 и выше)	• Антитела к антигенам бактерий и вирусов (чаще – стрептококк)
ЭКГ, ХМ	• Признаки многоуровневого поражения проводящей системы сердца (сочетание предсердных и желудочковых нарушений ритма и проводимости)	• Предсердные аритмии; нарушения проводимости (СССУ, АВ-бл., блокады ножек ПГ); • нарушения реполяризации (отр. зубцы T) без признаков блокады ЛНПГ или ПНПГ
МРТ, ВГ	• Зоны фиброзной ткани в миокарде желудочков без признаков жировой инфильтрации и аневризм	• Расширение выводного/приточного отделов ПЖ/ЛЖ; • расширение одного или обоих предсердий

При выявлении «малых» аномалий в структуре миокарда желудочков важно понимать, что полученные данные могут соответствовать дебюту аритмогенной дисплазии сердца, особенно если речь идет о скомпрометированном правом желудочке. Понятно, что для определения агрессивности лечения и долгосрочного прогноза важно попытаться разграничить дебют АДС и состояния, соответствующие перенесенному миокардиту. Это сложный вопрос, ответ на который можно получить только при проведении генетического исследования и длительном наблюдении за пациентом. В связи с этим мы предлагаем некоторые опорные моменты, которые могут служить ориентиром для первоначальной диагностики (табл. 4) [18, 20].

Таблица 4

Дифференциальный диагноз между АДС и МКС

Клинические признаки	АДС	МКС
Связь дебюта ЖА с инфекционным заболеванием	±	+
Отягощенный семейный анамнез	±	–
ЭКГ: QRS V ₂ >120 мс (при отсутствии признаков БПНПГ)	±	–
ЭКГ ВР: выявление поздних потенциалов желудочков	+ / ±	– / ±
Жировая инфильтрация (МРТ)	+	–
Зоны фиброзной ткани, локальные гипокинезы (МРТ, ВГ)	+	+
Лейкоцитарная инфильтрация (биопсия, сцинтиграфия)	±	±
Расширение ВТПЖ (МРТ, ВГ)	+	±
Аневризмы ВТПЖ (МРТ, ВГ)	±	–
Преобладающий электрофизиологический механизм аритмии	риентри	автоматизм

Дополнительным нюансом при проведении дифференциальной диагностики между дебютом АДС и миокардитическим кардиосклерозом может служить локализация аритмогенной зоны. Так, анализируя распределение аритмогенных очагов в миокарде желудочков при двух обсуждаемых нозологиях, мы обратили внимание на то, что у пациентов с аритмогенной дисплазией сердца значительно чаще поражается свободная стенка выводного тракта правого желудочка, тогда как при ПМКС очаги аритмии в подавляющем большинстве случаев локализируются в перегородке под клапаном легочной артерии и ниже (рис. 9) [20].

Выявленная закономерность соответствует литературным данным о том, что типичным местом диспластического процесса является свободная стенка правого желудочка, а «излюбленной» зоной очагового МКС – базальные отделы перегородки сердца. Понятно, что точная локализация зоны аритмии возможна лишь при проведении эндокардиального картирования сердца. Однако анализ морфологии желудочковых экстрасистол, зарегистрированных на поверхностной ЭКГ, позволяет с высокой степенью вероятности предпо-

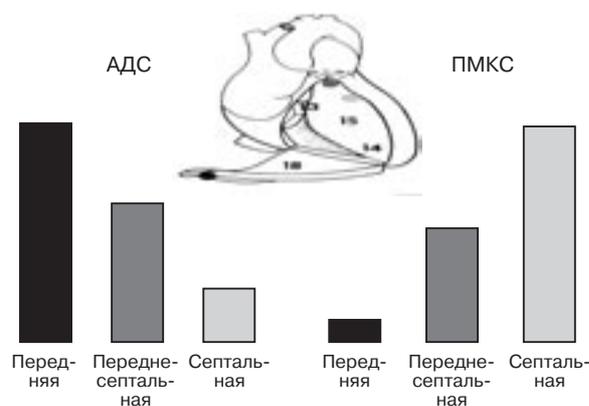


Рис. 9. Распределение аритмогенных зон в ВТПЖ.

лагать локализацию аритмогенной зоны в ВТПЖ (подробнее в разделе ЭКГ-диагностики).

3. Некоторые врожденные пороки сердца после операций их радикальной коррекции

Формирование желудочковых аритмий после операций на открытом сердце прежде всего зависит от характера интраоперационного доступа (вентрикулотомия), выраженности гипертрофии и дилатации желудочков, а также сопутствующих нарушений внутрижелудочковой проводимости.

Наиболее проблематичными в этом смысле являются больные, перенесшие операцию радикальной коррекции тетрады Фалло. Возникновение желудочковой аритмии может также осложнять течение послеоперационного периода у пациентов после пластики ДМЖП.

Известно, что у 38–40% больных, перенесших операцию радикальной коррекции тетрады Фалло, пластики ДМЖП, при суточном мониторинге ЭКГ по Холтеру регистрируются желудочковые аритмии 2–5 градации по Lowp, у 8% выявляются неустойчивые «пробежки» правожелудочковой тахикардии [5]. Несколько ретроспективных исследований выявили корреляцию между наличием желудочковых аритмий и внезапной смертью у этих пациентов [5]. Частота возникновения желудочковых аритмий была прямо пропорциональна возрасту, в котором была произведена операция. У большинства пациентов, умерших внезапно, давление в правом желудочке после коррекции порока превышало 70 мм рт. ст.

Отмечено также, что аномалии ЭКГ ВР чаще регистрируются у пациентов, которым была выполнена резекция септопарietальной мышечной группы.

Методика РЧА может быть эффективной более чем в 90% случаев [5]. На ЭФИ необходимо картирование вокруг анатомических препятствий (заплат, зон фиброза). Выявление зон мезодиастолической фрагментированной активности, применение методики «entrainment» и стимуляционного картирования служат основными диагностическими критериями при определении аритмогенной зоны, или «ворот», где возникает задержка в распространении возбуждения, однонаправленная блокада и формирование макрориентри. В ряде случаев необходимо провести несколько десятков аппликаций РЧ-тока с температурой не менее 70° для получения стабильной блокады проведения импульса в ранее отмеченной критической зоне тахикардии [3, 5].

Эмпирически можно предположить, что после эффективной РЧА риск рецидивирования желудочковой тахикардии у пациентов после радикальной коррекции ВПС выше, чем в других группах, и сравнивается с таковым у больных с АДС,

так как остаются зоны фиброза и пограничные зоны нормального миокарда, которые могут быть потенциально аритмогенными. Если отдаленные результаты будут столь же обнадеживающими, как и ближайшие, то с помощью РЧА удастся в значительной мере уменьшить число пациентов, которым в послеоперационном периоде после коррекции тетрады Фалло или пластики ДМЖП нужно пожизненно принимать ААП или имплантировать кардиовертеры-дефибрилляторы [5].

4. Структура идиопатических желудочковых аритмий

Вероятнее всего, большинство случаев «идиопатических» желудочковых нарушений ритма имеют вторичную природу и возникают на фоне недиагностированных заболеваний миокарда, таких как ранние стадии аритмогенной дисплазии сердца, аритмогенный вариант латентного или хронического малосимптомного миокардита, аномалии вегетативной иннервации сердца, как было показано выше, и т. п.

Известно, что гистологические признаки АДС выявляются у 20–25% внезапно умерших в возрасте до 35 лет, в 15% случаев выявляется лимфоцитарная инфильтрация миокарда без зон жирового или фиброзного перерождения [35, 48].

Если рассматривать идиопатические ЖТ с точки зрения анатомической локализации аритмогенного субстрата, то подавляющее большинство случаев составляют аритмии из выводного тракта правого желудочка (ВТПЖ), фасцикулярные тахикардии (ФТ) и аритмии, исходящие из выводного тракта левого желудочка (ВЛЖ).

Тахикардии из выводного тракта ПЖ составляют более 70% всех идиопатических желудочковых аритмий, являются относительно доброкачественными, не более чем в 10% случаев сопровождаются синкопальными состояниями, а случаи ВС крайне редки [35, 36]. Около 30% пациентов – асимптомны. Выраженность аритмии варьирует от редкой монотопной экстрасистолии до стабильных пароксизмов ЖТ. На ЭКГ желудочковый экстрасистолический комплекс характеризуется вертикальным положением ЭОС и морфологией блокады ЛНПГ.

В основе данного вида аритмий в подавляющем большинстве случаев лежит механизм триггерной активности, обусловленный поздними постдеполяризациями. Идиопатическая ЖТ из ВТПЖ является, как правило, аденозинчувствительной и характеризуется стабильной длительностью цикла без периодов «разогрева» и «охлаждения». В редких случаях очаг тахикардии может локализоваться в приточной части или верхушке ПЖ, что проявляется отклонением ЭОС на экстрасистолическом

комплексе вверх. Анатомический и гистологический субстрат желудочковой аритмии в этих случаях до настоящего времени остается не ясным. Данные различных исследований на эту тему противоречивы и весьма вариабельны. Так, в работах D. Coggins и соавт. (1994), С. Movsowitz, D. Schwartzman (2000), В. O'Connor и соавт. (2005) каких-либо структурных дефектов миокарда ВТПЖ при проведении МРТ миокарда и ангиокардиографии выявлено не было. Напротив, в серии исследований М. Carlson и соавт. (1994) и J. Merini и соавт. (1998) на томографических срезах выявлены зоны истончения, снижения степени систолического утолщения и локального дискинеза стенки ПЖ. Эти изменения чаще всего локализовались в области передней и латеральной стенки ПЖ и совпадали с очагом аритмии, что позволило сделать предположение о взаимосвязи анатомических дефектов и возникновения ЖТ. Однако сведений о причине возникновения структурной неоднородности миокарда ПЖ при идиопатических ЖТ в литературе не встречается, имеются гипотетические предположения о том, что в данной ситуации речь может идти о дебюте АДС. Это предположение подтверждается в работе итальянских исследователей, которые провели повторное обследование, включающее МРТ миокарда, у 61 пациента через 15 лет после выявления у них идиопатических частых правожелудочковых экстрасистол. В 73% случаев на томографических срезах выявлялись очаги жировой ткани и другие структурные аномалии в области выводного тракта ПЖ. Данные вентрикулографии в этой группе пациентов также не проясняют ситуацию, так как в большинстве случаев не обнаруживается никаких отклонений от нормы в конфигурации ПЖ или выявляется умеренное расширение ВТПЖ, что не может рассматриваться как диагностический критерий АДС.

Ввиду того, что идиопатические ЖТ из ВТПЖ относятся к группе относительно доброкачественно протекающих аритмий и за исключением редких случаев не приводят к ВС и развитию аритмической кардиопатии, выбор метода лечения зависит от выраженности клинических симптомов.

Пациентам с редкой изолированной бессимптомной экстрасистолией из ВТПЖ не требуется ни медикаментозного, ни тем более хирургического лечения, однако эти пациенты нуждаются в амбулаторном наблюдении. Напротив, если тахикардия вызывает возникновение синкопальных или предсинкопальных состояний, отмечаются стабильные пароксизмы или непрерывно-рецидивирующее течение тахикардии, то методом выбора в этих случаях является катетерная радиочастотная абляция аритмогенного очага в ВТПЖ или

при невозможности радикального излечения — имплантация кардиовертера-дефибриллятора. Выраженность клинической симптоматики определяет степень агрессивности лечения: от антиаритмической терапии до интервенционного воздействия.

Известно, что идиопатические аритмии из ВТПЖ лучше поддаются ААТ, чем ЖТ, возникшие на фоне структурно измененного миокарда. Однако даже препараты III класса (соталол и амиодарон) эффективны при идиопатических ЖТ менее чем в 50% случаев. Принимая во внимание молодой возраст пациентов, необходимость длительного приема лекарств, развитие толерантности к препаратам и возможное проаритмогенное действие, в случаях симптоматичных ЖТ из ВТПЖ приоритетным методом лечения, по мнению большинства авторов, является радиочастотная катетерная абляция аритмогенного очага. Широкому распространению катетерных методов лечения данной аритмии способствовали также удобный для катетера доступ и дискретность аритмогенной зоны в выводном тракте ПЖ.

Эффективность РЧА идиопатических правожелудочковых тахикардий достаточно высока и составляет по данным различных авторов от 80 до 95%. Радиочастотное воздействие в этой области может быть проведено у детей и подростков. Осложнения при РЧА в области выводного тракта ПЖ достаточно редки: описаны единичные случаи окклюзии левой коронарной артерии и перфорации свободной стенки ПЖ при большом количестве аппликаций и высокой температуре воздействия. В 3–4% случаев возможно развитие блокады ПНПГ.

В целом прогноз у больных с идиопатическими ЖТ из области ВТПЖ благоприятный, тахикардия, как правило, не прогрессирует, а случаи внезапной смерти крайне редки и связаны с существованием недиагностированной АДС, немотивированной отменой ААТ или проаритмогенным действием лекарств.

Идиопатические желудочковые тахикардии из выводного тракта ЛЖ, по данным литературы, встречаются значительно реже.

В 1997 г. Tsuboi и соавт. описали два случая успешной абляции ЖТ из ВТЛЖ с использованием доступа из левого синуса Вальсальвы аорты. В 1998 г. T. Fabian и F. Cecchin опубликовали сообщение об устранении левожелудочковой тахикардии у 4-х пациентов с помощью аналогичной методики. В дальнейшем различными авторами были описаны случаи успешной РЧА идиопатической левожелудочковой тахикардии из правого и некоронарного синусов Вальсальвы аорты (рис. 10) как при эндокардиальной, так и при эпи-

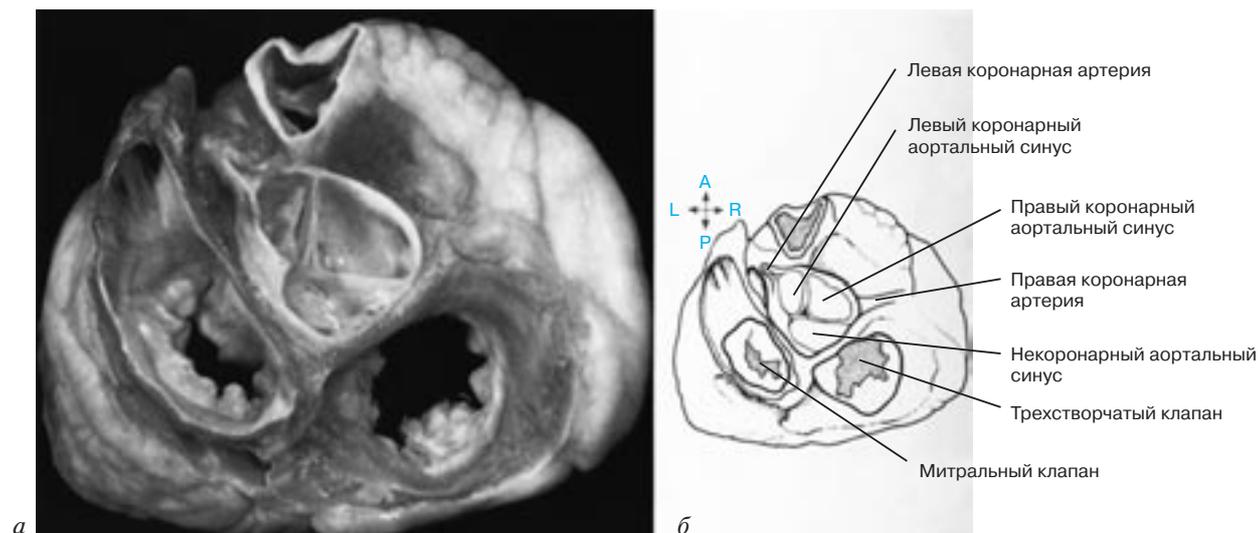


Рис. 10. Анатомия выводного тракта левого желудочка (эпикардиальная поверхность).

a – препарат сердца; *б* – схема его.

кардиальной локализации очага аритмии в ВТЛЖ. При проведении РЧА из синусов Вальсальвы аорты необходимо учитывать непосредственную близость устья левой коронарной артерии, левого предсердия, легочной артерии и контакт со створками аортального клапана. Условия безопасного выполнения процедуры были разработаны в исследовании, проведенном Inden и соавт. (1998). Используя изолированное сердце собаки, авторы показали, что при температуре радиочастотного воздействия не более 70°C и общем времени РЧА не более 3 минут не происходит структурных изменений створок аортального клапана и близлежащих анатомических элементов, а повышение температуры до 80°C приводит к их деформации. Тем не менее проведение РЧА доступом из аортальных синусов Вальсальвы требует тщательного интраоперационного ангиографического контроля для определения расстояния от кончика аблационного электрода до устья ЛКА, которое не должно быть менее 10–12 мм, так как описаны случаи окклюзии ствола левой коронарной артерии во время РЧА очага тахикардии в переднесептальной области ВТЛЖ доступом из ЛСВ.

Данные об электрофизиологических особенностях идиопатических тахикардий из ВТЛЖ весьма разнообразны. В большинстве публикаций имеются указания на триггерный механизм аритмии с описанием феномена «overdrive supression» и чувствительность к аденозину. Встречаются также исследования с описанием успешного устранения reentry тахикардии из ВТЛЖ доступом из правого и некоронарного синусов Вальсальвы [38]. Ряд исследователей описывают пресистолические или диастолические потенциалы, регистрирующиеся в месте эффективного воздействия через равные

промежутки времени как на синусовом ритме, так и на фоне ЖТ [45].

По мере накопления собственного опыта ведения пациентов с аритмиями, локализованными в подклапанной зоне выводного тракта левого желудочка, нами было отмечено, что для этой группы характерен молодой возраст (в среднем – моложе 18 лет) и преобладание пациентов мужского пола. Кроме того, обращает на себя внимание наличие врожденных анатомических аномалий сердца у 27% пациентов с левожелудочковыми аритмиями: дополнительные хорды ЛЖ, аневризма восходящей части аорты, аневризма ЛСВ, ВПС (открытое овальное окно, тетрада Фалло), тогда как у пациентов с правожелудочковыми аритмиями в качестве сопутствующей патологии преобладают нарушения ритма и проводимости приобретенного характера. Данные МРТ миокарда и сцинтиграфии левого желудочка у пациентов с аритмиями, локализованными в подклапанной зоне ВТЛЖ, как правило, не выявляют каких-либо изменений со стороны миокарда. ЭКГ высокого разрешения у абсолютного большинства этих пациентов также оказывается неизменной, что коррелирует с данными электрофизиологического обследования, при котором подтверждается триггерный или автоматический механизм желудочковой аритмии. Аритмии по механизму reentry, по нашим данным, не характерны для обсуждаемой локализации и встречаются крайне редко.

Анализ клинических симптомов выявил, что желудочковая эктопическая активность в данной ситуации, как правило, сопровождается жалобами на одышку и ощущение перебоев в работе сердца, редко – головокружениями. Тяжелая симптоматика (синкопальные и предсинкопальные состояния) не свойственна пациентам этой группы.



Рис. 11. Фрагмент мониторинга ЭКГ пациента с идиопатической желудочковой аритмией из подклапанной зоны ВТЛЖ.

Аритмический профиль пациентов, по данным суточного мониторинга ЭКГ по Холтеру, характеризуется преобладанием непрерывно-рецидивирующих нестабильных пробежек ЖТ со средней ДЦ $550,4 \pm 31,1$ мс на фоне длительных эпизодов аллоритмии, преобладающих в ночное время и в периоды отдыха (рис. 11). При этом желудочковая эктопическая активность может составлять до 40–60% всех сердечных сокращений, зарегистрированных за период мониторинга. Стабильные пароксизмы ЖТ встречаются крайне редко. Примечательно, что эпизоды идиовентрикулярного ритма мы наблюдали только у пациентов с локализацией аритмогенного очага в ВТЛЖ. Отмечено, что желудочковая активность в этих случаях чаще всего подавляется при физических нагрузках. Объяснение этих особенностей мы видим в результатах анализа вариабельности ритма сердца (рис. 12): у большинства пациентов с аритмиями, локализованными в подклапанной зоне ВТЛЖ, выявляются признаки выраженной ваготонии (патологическое увеличение показателей

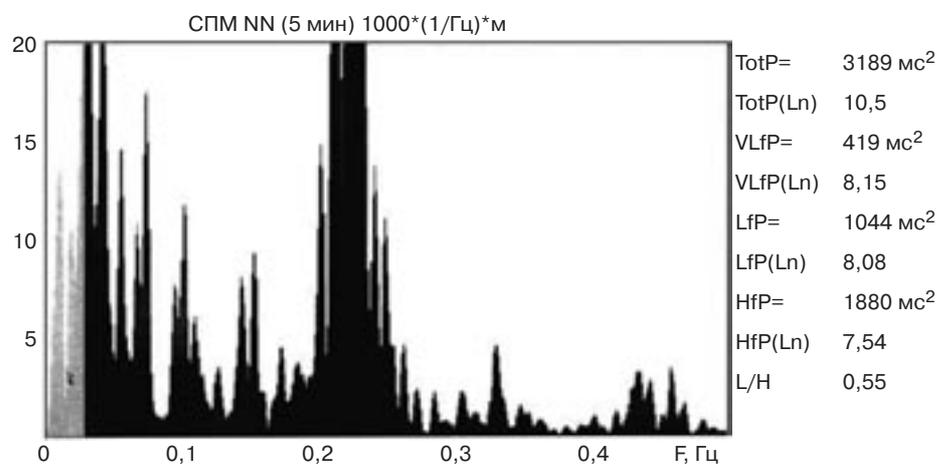


Рис. 12. Спектральный анализ вариабельности сердечного ритма у пациента с идиопатической желудочковой аритмией из ВТЛЖ (пятиминутная интервалограмма синусового ритма).

временного анализа и значительное преобладание высокочастотной составляющей при спектральном анализе). Именно поэтому любое усиление симпатических влияний (физическая нагрузка, эмоции, медикаменты), приводя к учащению базового ритма, подавляет эктопическую желудочковую активность. Понятно, что такой вид аритмии хотя и не сопряжен с риском синкопальных состояний, однако при длительном существовании неизбежно приведет к возникновению аритмогенной кардиопатии с дилатацией и снижением сократительной способности левого желудочка. Такой сценарий развития заболевания подтверждается выявленной прямой зависимостью между длительностью существования

аритмии и выраженностью симптоматики: так, при первоначальном выявлении желудочковой аритмии в этой группе высока доля бессимптомных пациентов, а по мере увеличения срока существования аритмии нарастает выраженность одышки, снижается переносимость физических нагрузок, многие пациенты начинают жаловаться на длительные головные боли.

Высокая эффективность РЧА из синусов Вальсальвы аорты делает этот доступ предпочтительным для устранения очагов аритмии, локализованных в подклапанной зоне ВТЛЖ при условии соблюдения мер предосторожности (рис. 13, 14).

Ранний дебют желудочковой аритмии, часто — без предшествующих провоцирующих факторов, наличие сопутствующих субклинических аномалий развития сердца, своеобразный вегетативный фон в виде признаков выраженной ваготонии и типичная локализация очагов аритмии в выводном тракте левого желудочка под створками аортального клапана позволяют предполагать, что данная группа пациентов представляет собой единую но-

зологическую единицу, возможно — генетически детерминированную, однако семейной отягощенности у этих больных мы не наблюдали.

Другой формой «идиопатической» левожелудочковой тахикардии с четко определенной локализацией аритмогенного субстрата является фасцикулярная тахикардия (ФТ), возникающая в области дистальных разветвлений левой ножки пучка Гиса, в месте перехода ее в волокна Пурки-



Рис. 13. ЭФИ и картирование при ЖТ из подклапанной зоны выводного тракта левого желудочка.

нье. Данный вид тахикардии характеризуется ЭКГ-морфологией блокады ПНПГ, отклонением ЭОС влево, узкими комплексами ЖТ. Как правило, субстрат ФТ локализуется в области задней, реже — средней ветви ПГ, но может быть связан и с передней ветвью ЛНПГ с ЭКГ-признаками блокады ПНПГ и отклонением ЭОС вправо (рис. 15).

В настоящее время большинство авторов склоняется к тому, что механизмом ФТ является reentry в системе волокон Пуркинье с наличием зоны «медленного» проведения, чувствительной к верапамилу (рис. 16). Однако остаются дискуссионными вопросы, связанные с размерами цепи reentry, точной локализацией зоны «медленного» проведения, ролью дополнительных хорд левого желудочка в возникновении ФТ.

Так, H. Nakagawa и соавт. (1993) высказывают мнение о том, что цепь reentry замкнута в системе волокон Пуркинье; M. Wen и соавт. (1997) описывают зону замедленного проведения значительных размеров (около 2 см), которая начинается в средних отделах перегородки (область «входа») и заканчивается в верхушечной ее части (область «выхода»). Имеются данные об участии в цепи reentry дополнительных хорд ЛЖ, создающих зону «медленного» проведения и являющихся, таким образом, причиной возникновения ФТ. Описаны единичные варианты полиморфной ФТ, обусловленной существованием нескольких областей «выхода» при единственной критической зоне «медленного» проведения. Кроме того, некоторые исследователи продолжают придерживаться мнения о триггерном

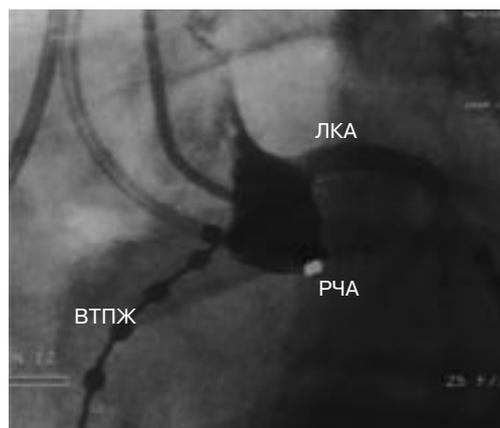


Рис. 14. РЧА из синуса Вальсавы аорты при ЖТ из подклапанной зоны ВТЛЖ.

механизме ФТ, связанном с поздними постдеполяризациями, что объясняет эффективность изоптина для купирования и профилактики пароксизмов ФТ [36].

При проведении ЭКГ высокого разрешения у этой группы пациентов не выявляются поздние потенциалы желудочков, что косвенным образом свидетельствует о том, что ФТ не связана с гетерогенностью возбуждения миокарда, в отличие от ЖТ, возникшей на фоне аритмогенной дисплазии или постинфарктного рубца [36]. Данные МРТ и сцинтиграфии также не выявляют какой-либо патологии миокарда при фасцикулярной тахикардии.

Отмечено, что фасцикулярной тахикардией чаще страдают пациенты мужского пола в возрасте от 5 до 25 лет. Аритмический фон характеризуется стабильными пароксизмами желудочковой тахикардии, имеющими у некоторых пациентов непрерывно-рецидивирующее течение и протекающими

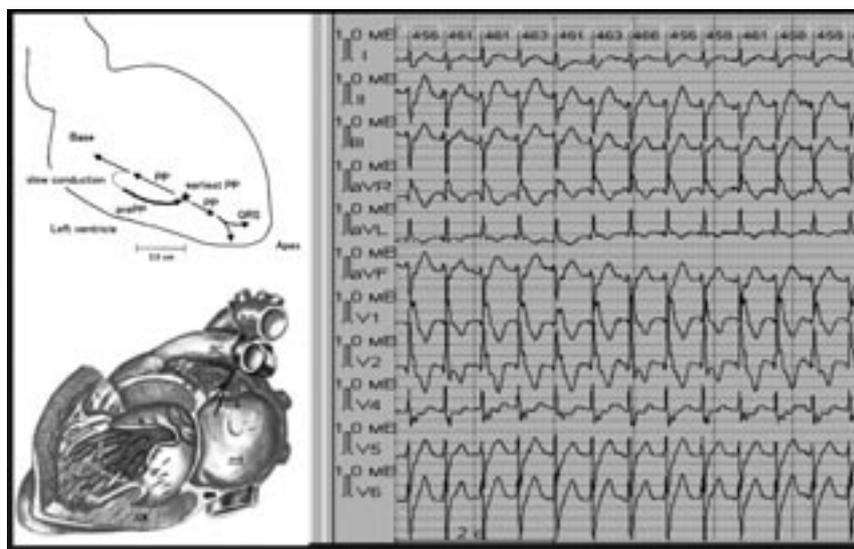


Рис. 15. Анатомический и электрофизиологический субстрат фасцикулярной тахикардии.

без значимых нарушений гемодинамики, синкопальных состояний, и в большинстве случаев отсутствием эктопической желудочковой активности в межприступном периоде.

На ЭКГ, снятой во время синусового ритма, нами выявлены следующие отклонения:

- 1) признаки миграции водителя ритма по предсердиям – 17% случаев;
- 2) нарушение внутрисердечной проводимости – 22,2% случаев;
- 3) нарушение АВ-проводимости – 22,2% случаев;
- 4) нарушение реполяризации – 44,4% случаев.

Таким образом, неспецифические изменения на ЭКГ выявлены у 61% пациентов, из них нарушения внутрисердечной и предсердно-желудочковой проводимости – у 44,4%.

При анализе ЭКГ ВР поздние потенциалы желудочков отсутствуют в 100% случаях.

Вариабельность сердечного ритма оказалась сниженной у большинства обследованных пациентов со средним показателем SDNN – $58 \pm 6,4$ мс. При анализе записей суточного мониторирования ЭКГ отмечается резкое увеличение частоты синусового ритма при пробуждении, снижение показателей вариабельности непосредственно перед возникновением пароксизма тахикардии. Характерно также возникновение приступов преимущественно в дневное время (у 89% пациентов) и их связь с физическим усилием (при проведении ВЭМ у 89% пациентов были спровоцированы пароксизмы ФТ). Совокупность приведенных показателей убедительно свидетельствует об адренергической обусловленности данного вида желудочковой тахикардии.

Антиаритмическая терапия в дооперационном периоде также специфична: для купирования пароксизмов тахикардии в 65% случаев было эффективным внутривенное введение изопртина. ААП III группы были эффективны у 23,5% пациентов (болюсное введение кордарона купировало пароксизмы тахикардии у 3-х пациентов, пероральный прием соталекса – у одного). В оставшихся двух случаях оказались эффективными лидокаин и атенолол. Одному пациенту ААТ не проводилась в связи с отсутствием пароксизмов ЖТ и хорошей переносимостью экстрасистолии.

Пациенты, страдающие ФТ, имеют относительно благоприятный прогноз, так как пароксизмы тахикардии, как правило, не сопровождаются синкопальными состояниями и хорошо поддаются антиаритмической терапии. Однако часто-рецидивирующий характер тахикардии может стать причиной развития аритмической кардиопатии с формированием систолической дисфункции ЛЖ и снижением его сократимости.

Поскольку в межприступном периоде у большинства пациентов отсутствует желудочковая эктопическая активность, а сами пароксизмы ЖТ не сопровождаются синкопальными состояниями и легко купируются медикаментозно, то профилактический прием антиаритмических средств часто не является целесообразным, так как потенциальный вред постоянного приема лекарств теоретически превышает предполагаемую пользу. Методом выбора в лечении этих пациентов является радиочастотная абляция, эффективность которой достигает по данным разных авторов от 95 до 100%, при крайне низком риске интраоперационных осложнений. В случае успешного проведения РЧА пациенты в послеоперационном периоде не нуждаются в приеме антиаритмических препаратов.

Наиболее оптимальными критериями для определения места воздействия, по мнению большинства электрофизиологов, считается сочетание данных стимуляционного картирования и регистрация пре-систолического потенциала волокон Пуркинью. Верификация всех деталей цепи reentry с использованием принципов «вхождения» (entrainment) и скрытого слияния (concealed fusion) не всегда возможна, так как ФТ, как правило, купируется при стимуляции желудочков. Особенностью фасцикулярных тахикардий является возможность индукции желудочковой тахикардии с относительно «узкими» комплексами QRS при частой стимуляции предсердий, что доказывает связь аритмогенного субстрата с проводящей системой. Индукция и купирование ЖТ при программируемой стимуляции желудочков демонстрирует reentry механизм этой аритмии. Аритмогенный очаг обычно локализуется в области перехода задней ножки пучка Гиса в волокна Пуркинью, что доказывается временными интервалами и данными стимуляционного картирования.

На ЭФИ reentry механизм ФТ нами диагностирован в 89% наблюдений на основании следующих критериев:

- 1) индукция пароксизма при учащающейся предсердной стимуляции (рис. 16);
- 2) купирование пароксизма при программируемой желудочковой стимуляции (рис. 17);
- 3) стабильная длительность цикла тахикардии, которая в нашем исследовании составила от 270 до 450 мс.

Верификация места эффективного РЧ-воздействия в цепи reentry проводилась на основании следующих данных:

- 1) электрофизиологические критерии:
 - а) регистрация спайка волокон Пуркинью на синусовом ритме и на фоне пароксизма тахикардии (рис. 18);
 - б) идентичность стимуляционного картирования в области «выхода» тахикардии (рис. 19);

в) временные интервалы на фоне пароксизма ФТ;

2) рентгеноанатомические критерии: верхушечный сегмент перегородки ЛЖ (рис. 20).

Анатомо-электрофизиологическим субстратом ФТ являются дистальные разветвления ЛНПГ: участие в циркуляции цепи reentry задней ветви левой ножки пучка Гиса отмечено у 61% пациентов, передней ветви — у 5,5%; локализация зоны медленного проведения между задней и средней ветвями ЛНПГ выявлена на ЭФИ в 22% наблюдений. Участок триггерного автоматизма был локализован на ЭФИ в дистальной части средней ветви ЛНПГ в 5% случаев.

Повторная РЧА в связи с рецидивом тахикардии в раннем послеоперационном периоде потребовалась двум пациентам с reentry ФТ из области задней ветви (ЗВ) ЛНПГ. Необходимость повторного воздействия может быть объяснена наличием гипертрофии миокарда ЛЖ в одном случае и дополнительной хорды в проекции ЗВ ЛНПГ в другом. За период послеоперационного наблюдения от 1 месяца до 5 лет рецидивов тахикардии отмечено не было, в том числе и после повторных операций.

У пациентов с непрерывно-рецидивирующей формой ФТ проведена оценка функции ЛЖ методом ЭхоКГ. Измерения ФВ ЛЖ проводились до операции, в первые 5 суток и через 1 месяц после операции. Результат исследования представлен на рис. 21.

У всех четырех пациентов было отмечено достоверное увеличение ФВ ЛЖ на фоне стабильного синусового ритма с $48,2 \pm 5,8\%$ до $69,8 \pm 6,4\%$ на 5-е сутки после операции ($p < 0,05$), что говорит о способности быстрого восстановления функции ЛЖ, подтверждает отсутствие органического поражения миокарда при данной патологии и косвенно демонстрирует, что нанесение радиочастотных аппликаций в области дистальных разветвлений ЛНПГ не влияет на контрактильную способность миокарда ЛЖ [18].



Рис. 16. Электрограмма: индукция пароксизма ФТ при программируемой предсердной стимуляции.



Рис. 17. Электрограмма: купирование пароксизма при программируемой желудочковой стимуляции.

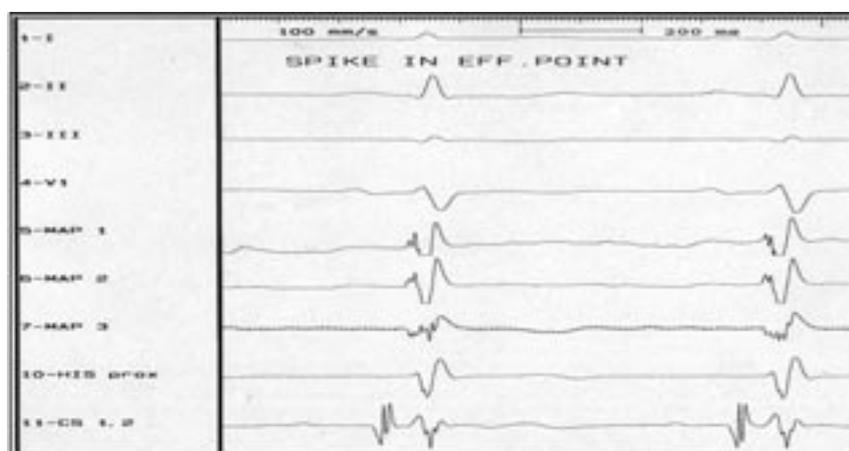


Рис. 18. Электрограмма: регистрация спайка волокон Пуркинье во время синусового ритма.

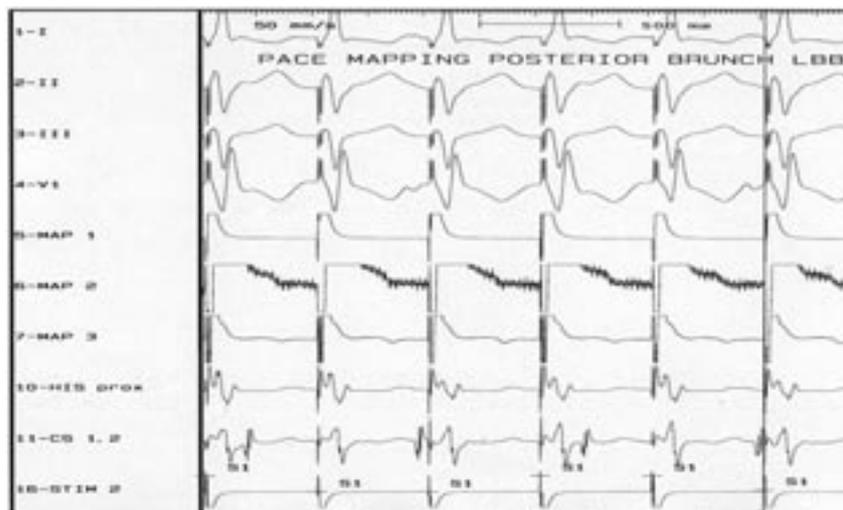


Рис. 19. Электрограмма: стимуляционное картирование в области задней ветви ЛНПГ.

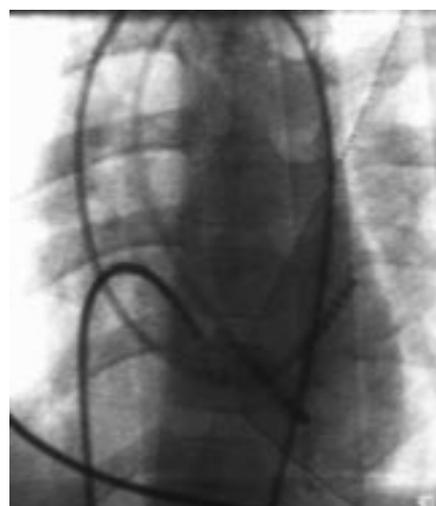


Рис. 20. Рентгенограмма: расположение абляционного электрода в верхушечном сегменте перегородки левого желудочка.

Манифестация пароксизмов ФТ в детском и юношеском возрасте, преобладание пациентов мужского пола (83% в нашем исследовании), отсутствие органической патологии сердечной мышцы, наличие дополнительной хорды в ЛЖ у 39% пациентов ($p=0,01$) и, наконец, выявление на ЭФИ скрытых аномалий проводящей системы врожденного характера (АВУРТ, переходящая АВ-блокада I–II степени, скрытый синдром WPW) в 22% случаев могут рассма-

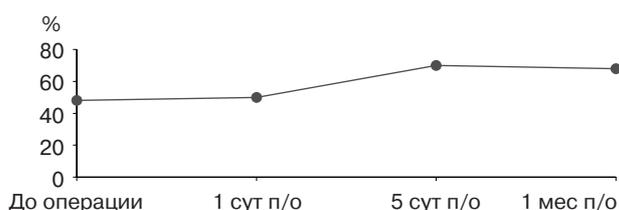


Рис. 21. Динамика ФВ ЛЖ у пациентов с непрерывно-рецидивирующей формой ФТ до и после операции РЧА.

триваться как косвенное подтверждение принятой в настоящее время концепции о генетической детерминированности фасцикулярной тахикардии.

Прогноз у пациентов с фасцикулярной тахикардией при условии успешного интервенционного устранения аритмии можно считать благоприятным, так как в отдаленном послеоперационном периоде не отмечается рецидивов тахикардии, а скомпенсированная на фоне частых пароксизмов ФТ насосная функция ЛЖ достигает нормальных значений в ранние сроки послеоперационного периода.

В большинстве случаев в послеоперационном периоде не требуется применения антиаритмических препаратов, поскольку эффективность РЧА приближается к 100% и рецидивы аритмии как в ближайшем, так и в отдаленном периоде встречаются крайне редко.

3. Электрокардиографическая топическая диагностика некоронарогенных желудочковых аритмий у детей

Наиболее аритмогенными при некоронарогенных заболеваниях миокарда являются подклапанные зоны ВТПЖ и ВТЛЖ, здесь было локализовано более 70% всех аритмогенных очагов в нашей серии наблюдений. Типичные аритмогенные зоны, за исключением передней стенки ВТПЖ и верхушки ЛЖ, находятся в базальных отделах МЖП в местах контактов фиброзных колец клапа-

Таблица 5
Электрокардиографические критерии типичных зон некоронарогенных желудочковых аритмий

Зона	ЭОС, °	QRS I ст. отв.	QRS V ₁ -V ₂	Переходная зона	S V ₅ -V ₆	Длит. QRS V ₂ , мс
ВТПЖ, ant.	+60–+80	R/Rs	QS	V ₃ -V ₄	–	146,7±8,5
ВТПЖ, a/s	+80–+100	r/s	QS/rS	V ₄	-/+	145,6±6,5
ВТПЖ, sept	+100–+120	QS/rS	rS	V ₄ -V ₅	+	127,5±5,1
ВТЛЖ, a/s (ЛСВ)	+95–+110	QS/rS	RS	V ₂ -V ₄	+	168,2±7,2
ВТЛЖ, p/s (ПСВ/НСВ)	+45–+80	R/Rs	rS	V ₄ -V ₅	–	186,1±6,4
ВТЛЖ, a/s (ЛКА, эпи-)	+95–+120	QS/rS	rS	V ₃ -V ₄	+	137,5±5,1
ФТ (ЛЖ, apex)	–110–70°	RS	R	V ₁	–	126,1±2,8

нов легочной артерии и аортального (справа – перегородка и переднеперегородочная область, слева – проекция ЛСВ и ЛКА), реже – в зоне аортально-трикуспидального контакта (проекция ПСВ и НСВ).

Анализ ЭКГ выявил, что каждая из этих зон имеет статистически достоверные отличия (табл. 5), которые могут быть использованы в дооперационном периоде в качестве критериев топической диагностики [18].

На основе данных, приведенных в таблице, разработан алгоритм эндокардиального картирования подклапанных зон выводных трактов правого и левого желудочков сердца как наиболее аритмогенных областей миокарда при некоронарогенных ЖА (рис. 22). Диагностическая

Алгоритм топической ЭКГ-диагностики аритмогенных зон выводных трактов правого и левого желудочков

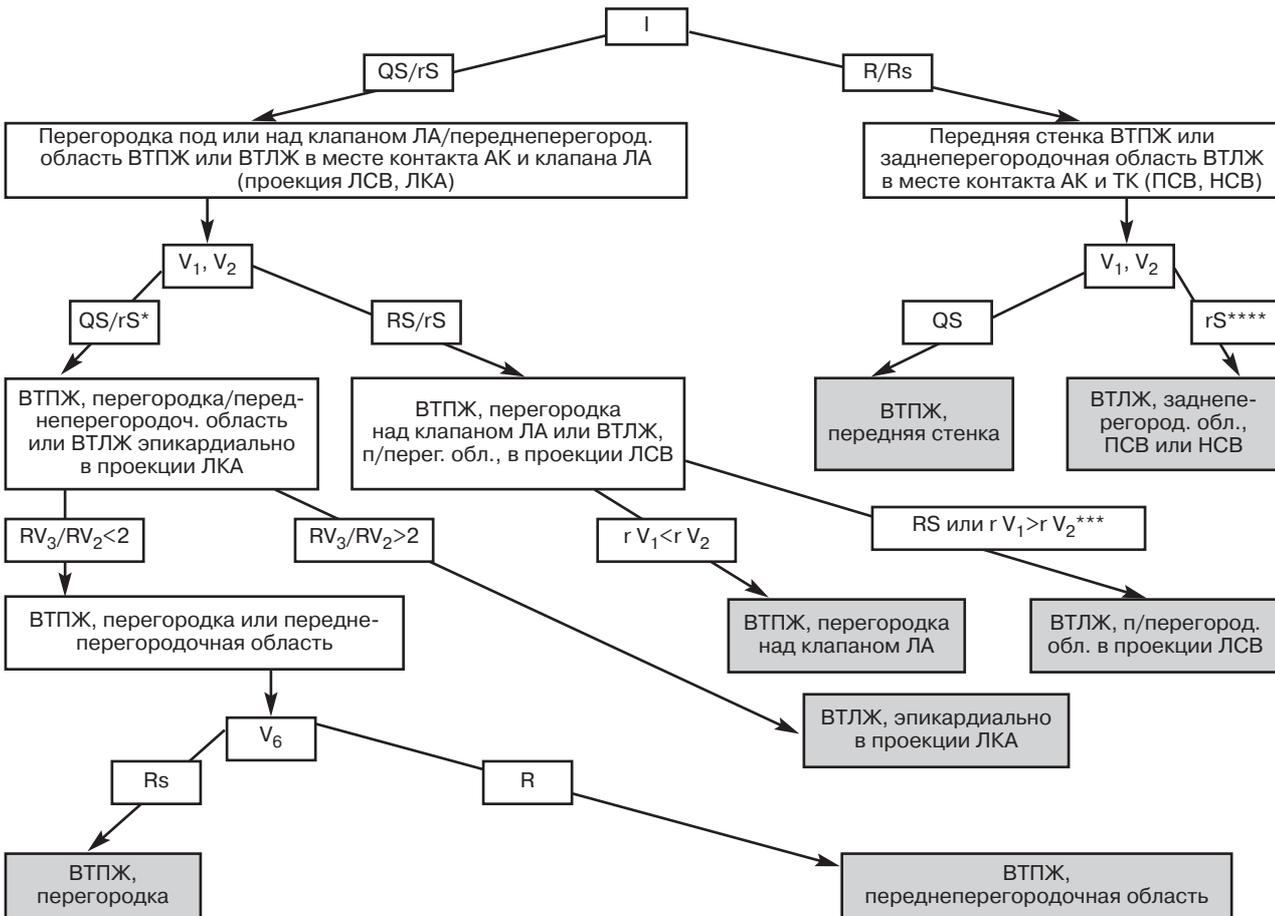


Рис. 22. Алгоритм топической ЭКГ-диагностики аритмогенных зон выводных трактов правого и левого желудочков.

* Амплитуда зубца г в отведении V₁ от 0 до 3 мм (ср. – 0,68 ± 0,18 мм);
 *** Амплитуда зубца г в отведении V₁ от 2 до 9 мм (ср. – 4,55 ± 0,79 мм);
 **** Амплитуда зубца г в отведении V₁ от 1,5 до 6 мм (ср. – 3,5 ± 0,61 мм).

надежность алгоритма составляет 89%, при соблюдении следующих характеристик эктопического желудочкового комплекса, необходимых для корректного применения алгоритма: 1) ЭОС эктопического комплекса *QRS* — от $+45^\circ$ до $+120^\circ$; 2) эктопический комплекс *QRS* V_1-V_2 типа: QS, rS или RS (при $R < S$).

4. Клинико-электрофизиологический подход к назначению антиаритмической терапии при некоронарогенных желудочковых аритмиях у детей

При первой встрече с пациентом детского возраста, страдающим желудочковыми нарушениями ритма, необходимо прежде всего решить, нуждается ли пациент в лечении, и если да, то насколько это лечение должно быть агрессивным. Не следует забывать, что лечение пациента каким бы то ни было способом в определенных случаях может быть неоправданно. Так, выявление редкой, до 2 градации по Lawn, бессимптомной желудочковой экстрасистолии у пациентов без структурной патологии миокарда в большинстве случаев не требует терапевтической коррекции. Однако авторы считают, что все без исключения пациенты с желудочковой эктопической активностью нуждаются в регулярном наблюдении врача-аритмолога, которое должно заключаться, по крайней мере, в ежегодном неинвазивном обследовании, направленном на выявление факторов риска (количественная и качественная оценка желудочковых экстрасистол по данным суточного мониторинга ЭКГ по Холтеру, поздние потенциалы желудочков, вариабельность ритма сердца).

Для выбора метода и объема лечения необходимо оценить степень потенциальной злокачественности существующей желудочковой аритмии [32, 33].

I. *Очень высокая потенциальная злокачественность желудочковой аритмии.*

1. Эпизод клинической смерти, обусловленный ЖТ–ФЖ.
2. Неоднократные синкопальные состояния на фоне документированной ЖТ.
3. Наличие структурных изменений миокарда
 - а) АДС;
 - б) ВПС;
 - в) КМП;
 - г) «оперированное сердце».

II. *Высокая потенциальная злокачественность желудочковой аритмии.*

1. Редкие синкопальные состояния на фоне документированной ЖТ.
2. Предсинкопальные состояния на фоне документированной ЖТ, желудочковой аллоритмии.
3. Политопная желудочковая активность высоких градаций по Lawn.

4. Монотопная желудочковая активность высоких градаций по Lawn.

III. *Относительная потенциальная злокачественность желудочковой аритмии.*

1. Бессимптомная желудочковая экстрасистолия, провоцирующаяся на фоне физической нагрузки (ВЭМ, тредмил).
2. Бессимптомная желудочковая экстрасистолия, не зависящая от физической нагрузки (ВЭМ, тредмил).
3. Политопная желудочковая активность 2–3 градации по Lown.

IV. *Низкая потенциальная злокачественность желудочковой аритмии.*

1. Бессимптомная желудочковая экстрасистолия, подавляющаяся на фоне физической нагрузки (ВЭМ, тредмил).
2. Редкая политопная или монотопная желудочковая экстрасистолия низких градаций по Lown.

Анализируя эффективность антиаритмической терапии, мы ориентировались на ранний и отсроченный (12 месяцев) послеоперационный период у пациентов, которым проводились ЭФИ и РЧА. На момент поступления в общей группе некоронарогенных ЖА в постоянной антиаритмической терапии нуждались 92% пациентов. К моменту выписки потребность в ААП после эффективной РЧА снижалась почти в 9 раз, а из числа всех поступивших больных, включающего в себя неэффективные операции и случаи невозможности проведения РЧА, этот показатель уменьшился в 3 раза. Отметим, что прием антиаритмиков после эффективной РЧА продолжили только пациенты с правожелудочковыми аритмиями (АДС и постмиокардитические правожелудочковые аритмии). При идиопатических левожелудочковых аритмиях ААТ потребовалась только после неэффективной РЧА и в случаях невозможности проведения операции из-за близости зоны аритмии к ЛКА. При ФТ ААТ к моменту выписки не потребовалась ни в одном случае.

Причины назначения ААТ у пациентов с правожелудочковыми аритмиями при АДС и МКС требуют отдельного рассмотрения, так как в этой группе к моменту выписки в постоянной ААТ нуждается почти 50% пациентов, из них более 30% после эффективной операции РЧА.

В группе пациентов с АДС необходимость приема ААП после эффективных операций РЧА была обусловлена следующими причинами:

- 1) наличием нескольких очагов желудочковой аритмии;
- 2) ригидной синусовой тахикардией, плохо переносимой пациентом.

Показаниями к назначению ААТ после эффективных операций у пациентов с постмиокардитическими правожелудочковыми ЖА были:

1) сопутствующие предсердные нарушения ритма;

2) наличие нескольких очагов желудочковой аритмии.

Собственно желудочковой эктопической активностью были обусловлены около 40% случаев назначения ААТ при выписке, а оставшиеся 10% – наличием ригидной синусовой тахикардии или предсердными аритмиями.

По нашим данным, при reentry ЖТ в группе пациентов с правожелудочковыми нарушениями ритма наибольший антиаритмический эффект следует ожидать при комбинации препаратов II и III классов и в меньшей степени при монотерапии соталексом. При назначении кордарона в качестве монотерапии можно ожидать подавления как reentry, так и автоматических желудочковых тахикардий. При аритмиях, протекающих по механизму патологического автоматизма (триггерного или аномального), может быть эффективна монотерапия атенололом или изоптином. Следовательно, эффективная ААТ при правожелудочковых аритмиях в большинстве случаев должна содержать в себе компонент β -адреноблокирующей активности, что вполне закономерно, так как у всех пациентов этой группы как с reentry, так и с автоматическими ЖА, получающих ААП, был выявлен повышенный тонус СНС.

Потребность в ААТ при идиопатических аритмиях сопоставима в группах лево- и правожелудочковых аритмий. В приеме антиаритмических препаратов на момент поступления в хирургический стационар нуждались 80% пациентов с идиопатическими левожелудочковыми аритмиями. После успешной РЧА применение ААТ в этой группе не потребовалось ни в одном случае.

У пациентов из группы идиопатических ЛЖА, по разным причинам выписавшихся без оперативного вмешательства (эпикардиальный очаг, близость к коронарным артериям или стволу пучка Гиса), в большинстве случаев выявлено патологическое повышение показателей variability сердечного ритма (признаки гиперпарасимпатикотонии) и «автоматическая» желудочковая аритмия на ЭФИ. Наибольшая антиаритмическая активность в этих случаях была отмечена при назначении этацизина и реже – изоптина. Следует иметь в виду, что препараты, подавляющие симпатические влияния (β -адреноблокаторы, соталекс, кордарон), у этой категории больных могут обладать проаритмогенным эффектом за счет усугубления исходно существующего вегетативного дисбаланса.

Случаи эффективности препаратов II (β -адреноблокаторы) и III (кордарон, соталекс) классов при автоматических ЖА отмечены только при ис-

ходно сниженных показателях ВРС (гиперсимпатикотония).

Важно отметить, что все случаи reentry ЖА сопровождаются снижением показателей variability сердечного ритма (признаками гиперсимпатикотонии), при этом выявлена статистически достоверная эффективность комбинированной терапии кордароном и атенололом и монотерапии соталексом.

Обобщая полученные закономерности, предлагаем систематизированный подход к назначению антиаритмической терапии при некоронарогенных желудочковых аритмиях, представленный в таблице 6 [19].

Таблица 6

Предпочтительные антиаритмические препараты при различных клинико-электрофизиологических вариантах некоронарогенных желудочковых аритмий

Аритмии	Классы ААП				
	I	II	III	IV	Комбинация
Reentry+ \downarrow ВРС	–	+	+	–	II+III
Автоматизм+ \downarrow ВРС	–	+	+	–	–
Автоматизм+ \uparrow ВРС	+	–	–	\pm	–

Таким образом, при проведении антиаритмической терапии у пациентов с некоронарогенными желудочковыми аритмиями необходимо руководствоваться следующими основными положениями.

1. При подборе эффективного антиаритмического средства необходимо учитывать электрофизиологический механизм аритмии в сочетании с исходными показателями variability сердечного ритма.

2. У пациентов со структурными аномалиями миокарда (АДС) в большинстве случаев необходима комбинированная антиаритмическая терапия.

3. При желудочковых аритмиях, протекающих по механизму reentry, во всех случаях выявляется повышенный тонус симпатической нервной системы и эффективны препараты II и III классов (атенолол, кордарон, соталекс).

4. Наибольшей антиаритмической активностью в подавлении автоматических очагов желудочковой аритмии на фоне гиперсимпатикотонии обладают препараты II и III классов (атенолол, кордарон); на фоне гиперпарасимпатикотонии – препараты I и IV классов (этацизин и реже – изоптин).

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Развитие методов интервенционной аритмологии и широкое внедрение их в клиническую практику являются одним из важнейших направлений

современной кардиологии и обусловлены значительным распространением различных форм нарушений сердечного ритма, рефрактерных к консервативной антиаритмической терапии. Возможность радикального излечения особенно актуальна для пациентов с некоронарогенными желудочковыми аритмиями, так как в данном случае речь идет о детях и пациентах молодого возраста, находящихся в группе риска внезапной аритмической смерти, для которых перспектива постоянного приема антиаритмических средств связана не только с риском развития побочных, в том числе проаритмогенных эффектов, но и с психологической травматизацией. В этой ситуации необходимо правильно оценить степень жизнеугрожаемости существующей аритмии и адекватно выбрать тактику лечения, для того чтобы, с одной стороны, не допустить возникновения осложнений, а с другой — не навредить маленькому пациенту излишне агрессивным подходом.

ЛИТЕРАТУРА

1. Бойцов С. А., Дерюгин М. В. Современные возможности диагностики неревматических миокардитов // *Consilium medicum*. — 2002. — № 3. — С. 117–124.
2. Бойцов С. А., Дерюгин М. В., Сухов В. Ю. // Кардиология. — 2001. — № 11. — С. 48–52.
3. Бокерия Л. А. Тахикардии: диагностика и хирургическое лечение. — М.: Медицина, 1989.
4. Бокерия Л. А., Голухова Е. З. Лекции по кардиологии. — М., 2002. — С. 41–58.
5. Бокерия Л. А., Ревизицки А. Ш. Катетерная абляция аритмий у пациентов детского и юношеского возраста. — М.: Изд-во НЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН, 1999. — С. 50–52.
6. Бураковский В. И., Бокерия Л. А. (ред.) Сердечно-сосудистая хирургия: Руководство. — М.: Медицина, 1996. — С. 516–536.
7. Валма К. Инфекционный миокардит. — Таллинн: Валгус, 1990.
8. Васilenko В. Х., Фельдман С. Б., Хитров Н. К. Миокардиодистрофия. — М.: Медицина, 1989.
9. Голицын С. П., Малахов В. И., Бакалов С. А. и др. Диагностика и возможности противоаритмического лечения злокачественных желудочковых нарушений ритма сердца // *Терапевт. арх.* — 1991. — № 9. — С. 38–44.
10. Голицын С. П., Савельева И. В., Бакалов С. А. Лечение больных с желудочковыми нарушениями ритма сердца: возможности и ограничения // *Кардиология*. — 1998. — № 10. — С. 67–77.
11. Голухова Е. З. Хирургическое лечение желудочковых тахикардий: Дис. ... д-ра мед. наук — М., 1995.
12. Кушаковский М. С. Аритмии сердца. — СПб: Гиппократ, 1992.
13. Макаров Л. М. Холтеровское мониторирование ЭКГ. — М.: Медпрактика - М, 2003. — С. 67–84, 116–121.
14. Мандела А. Аритмии сердца. — Т. 3. — М, 2000. — С. 96–110.
15. Михайлова Г. А., Голицын С. П. Желудочковые нарушения ритма сердца: вопросы диагностики и лечения // *Кардиология*. — 1988. — № 2. — С. 111–118.
16. Михайлова Г. А., Голицын С. П., Соколов С. Ф. и др. Длительное внутрисердечное электрофизиологическое исследование у больных с пароксизмальными желудочковыми тахикардиями: перспективный метод выбора и оценки эффективности антиаритмического лечения // Там же. — 1987. — № 7. — С. 16–22.
17. Мравян С. Р. Значение эндомикардиальной биопсии в диагностике некоторых некоронарогенных заболеваний миокарда: Автореф. дис. ... канд. мед. наук. — М., 1998.
18. Носкова М. В. Этиология, топическая диагностика и результаты радиочастотной абляции некоронарогенных желудочковых аритмий: Автореф. дис. ... канд. мед. наук. — М., 2004.
19. Носкова М. В., Ревизицки А. Ш. Сравнительный анализ эффективности антиаритмических препаратов при различных клинико-электрофизиологических вариантах некоронарогенных желудочковых аритмий // *Вест. аритмол.* — 2004. — № 35. — С. 22–25.
20. Носкова М. В., Ревизицки А. Ш., Александрова С. А. Возможные подходы к диагностике постмиокардитического кардиосклероза и латентных миокардитов неревматической этиологии у пациентов с желудочковыми нарушениями ритма // Там же. — 2003. — № 34. — С. 18–24.
21. Палеев Н. Р. Миокардиты // *Болезни сердца и сосудов* / Под ред. Е. И. Чазова. — М.: Медицина, 1992. — С. 178–198.
22. Певзнер А. В., Бакалов С. А., Малахов В. И. и др. Результаты применения аллапинина, этацизина и боннекора в лечении больных с пароксизмальными желудочковыми тахикардиями при использовании внутрисердечного электрофизиологического исследования в качестве метода контроля // *Кардиология*. — 1996. — № 6. — С. 52–57.
23. Сулимов В. А. Медикаментозная антиаритмическая терапия с позиций «сицилианского гамбита» // *Рос. мед. журнал*. — 1998. — № 1. — С. 18–22.
24. Фадеев Н. П., Сухов В. Ю., Шевченко Ю. Л. и др. Способ топической диагностики воспалительных заболеваний сердца. Описание изобретения к патенту РФ. — М., 1999.
25. Фадеев Н. П., Сухов В. Ю., Шевченко Ю. Л. // *Визуализация в клинике*. — 1998. — № 13. — С. 9–13.
26. Федоров В. В. Аритмогенные дисплазии сердца // *Мир медицины*. — 2000. — № 1-2. — С. 22–24.
27. Яшин С. М. Высококачественная катетерная деструкция проводящих путей сердца у больных с тахикардиями: Дис. ... д-ра мед. наук. — СПб., 2000.
28. ACC/AHA Task Force Report. Guidelines for Clinical Intracardiac Electrophysiological and Catheter Ablation Procedures // *J. Amer. Coll. Cardiol.* — 2005. — Vol. 26, № 2. — P. 555–573.
29. Aihara N., Ohe T., Shimomura K. Time-domain and frequency-domain analyses of the signal-averaged ECG in patients with sustained ventricular tachyarrhythmia and nonischemic heart diseases // *J. Electrocardiol.* — 1994. — Vol. 27 (Suppl). — P. 194–201.
30. Auffermann W., Wichter T., Breithardt G. Arrhythmogenic right ventricular disease: MR imaging versus angiography // *Amer. J. Radiol.* — 1993. — Vol. 161. — P. 549–555.
31. Basso C., Thiene G., Corrado D. et al. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: dysplasia, dystrophy or myocarditis? // *Circulation*. — 1996. — Vol. 94. — P. 983–991.
32. Bigger J. T. Identification of patients at high risk for sudden cardiac death // *Amer. J. Cardiol.* — 1984. — Vol. 54. — P. 3–8.
33. Bigger J. T., Sahar D. I. Clinical types of proarrhythmic response to antiarrhythmic drugs I // *Ibid.* — 1987. — Vol. 59. — P. 29–38.
34. Cannon D. S., Prystowsky E. N. Management of ventricular arrhythmias I // *JAMA*. — 1999. — Vol. 281. — P. 172–179.
35. Corrado D., Basso C., Buja G. et al. Right bundle branch block, right precordial ST-segment elevation, and sudden death in young people // *Circulation*. — 2001. — Vol. 103. — P. 710.
36. Delacretaz E., Stevenson W. G., Ellison K. E. et al. Mapping and radiofrequency catheter ablation of the three types of sustained monomorphic ventricular tachycardia in nonischemic heart disease // *J. Cardiovasc. Electrophysiol.* — 2000. — Vol. 11, № 1. — P. 11–17.
37. Eguchi M., Tsuchihashi K., Nakata T. et al. Right ventricular abnormalities assessed by myocardial single-photon emission computed tomography using technetium-99m sestamibi/tetrofosmin in right ventricle-originated ventricular tachyarrhythmias // *J. Amer. Coll. Cardiol.* — 2000. — Vol. 15. — P. 1767–1773.
38. Fabian T., Cecchin F. Idiopathic left ventricular outflow tract tachycardia in children (Abstract) // *PACE*. — 1998. — Vol. 21. — P. 834.
39. Fauchier J.-P., Fauchier L., Babuty D. et al. Time-domain signal-averaged electrocardiogram in non-ischemic ventricular tachycardia // *Ibid.* — 1999. — Vol. 19. — P. 231–244.

40. *Fellat R., Frank R., Le Guludec D.* Correlation between late potentials and right ventricular radionuclide fourier phase analysis abnormalities // *Eur. Heart J.* — 1993. — Vol. 14. — P. 449A (Abstr.).
41. *Fontaine G., Mallat Z., Fontaliran F.* Abnormal myocardial development // *Circulation.* — 1997. — Vol. 95. — P. 278–279.
42. *Fontaine G., Chachques J. C., Argyriadis P.* et al. Right ventricular cardiomyoplasty for the treatment of severe right ventricular dysfunction: long-term follow-up // *J. Amer. Coll. Cardiol.* — 2001. — Vol. 37, № 2 (Suppl. A). — P. 477A (Abstr. 815-823).
43. *Guiraudon G., Klein G. J., Gulamhusein S. S.* Total disconnection of the right ventricular free wall: Surgical treatment of right ventricular tachycardia associated with right ventricular dysplasia // *Circulation.* — 1983. — Vol. 67. — P. 463–470.
44. *Guludec D., Gauthier H., Porcher R.* et al. Prognostic value of radionuclide angiography in patients with right ventricular arrhythmias // *Ibid.* — 2001. — Vol. 103. — P. 1972.
45. *Gutierrez P. S., Ferreira S. M. F., Lopes E. A., Ebaid M.* Intramural coronary vessels in partial absence of the myocardium of the right ventricle // *Amer. J. Cardiol.* — 1989. — Vol. 63. — P. 1152–1154.
46. *Hachiya H., Aonuma K., Yamauchi Y.* et al. Successful radiofrequency catheter ablation of left ventricular outflow tract tachycardia from the coronary cusp // *PACE.* — 2000. — Vol. 4 (Part II). — P. 595.
47. *Jackman W. M., Friday K. J., Anderson J. L.* et al. The long QT syndromes: critical review, new clinical observations and unifying hypothesis // *Prog. in Cardiovasc. Dis.* — 1998. — Vol. 31. — P. 115–172.
48. *Kamakura S., Shimizu W., Matsuo K.* et al. Localization of optimal ablation site of idiopathic ventricular tachycardia from right and left ventricular outflow tract by body surface ECG // *Circulation.* — 1998. — Vol. 98. — P. 1525–1533.
49. *Lamberti F., Calo L., Pandozi C.* et al. Radiofrequency catheter ablation of idiopathic left ventricular outflow tract tachycardia: utility of intracardiac echocardiography // *J. Cardiovasc. Electrophysiol.* — 2001. — Vol. 12, № 5. — P. 529.
50. *Marcus F. I., Fontaine G.* Arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy: a review // *PACE.* — 1995. — Vol. 6, № 6. — P. 1298–1314.
51. *Nakagawa M., Sato A., Okagawa H.* et al. // *Chest.* — 1999. — Vol. 116. — P. 340–346.
52. *Pinamonti B., Sinagra G., Salvi A.* et al. Left ventricular involvement in right ventricular dysplasia // *Amer. Heart J.* — 1992. — Vol. 123. — P. 711–724.
53. *Saxes O. K.* Diagnosis of cardiac abnormalities in patients with nonischemic tachyarrhythmias: additional value of MR imaging // *Int. J. Card. Imaging.* — 1998. — Vol. 14, № 4. — P. 279–285.
54. *Shimoike E., Yasushi O.* et al. Radiofrequency Catheter Ablation of Left Ventricular Outflow Tract Tachycardia from the Coronary Cusp: A new approach to the tachycardia focus // *J. Cardiovasc. Electrophysiol.* — 2005. — Vol. 10, № 7. — P. 1005–1009.
55. *Singh B. N.* Antiarrhythmic actions of amiodarone: A profile of paradoxical agent // *Amer. J. Cardiol.* — 1996. — Vol. 78 (Suppl 4A). — P. 41–53.
56. *Uhl H. S. M.* A previously undescribed congenital malformation of the heart: Almost total absence of the myocardium of the right ventricle // *Bull. J. Hopkins Hosp.* — 1952. — Vol. 91. — P. 197–209.
57. World Heart Federation classification and Consensus conference on the histo- and immunohistopathology of myocarditis. — Marburg, April 28–29, 2000.

© И. И. ТРУНИНА, 2006

УДК 616.12-008.318-053.31-07-085

АРИТМИИ У НОВОРОЖДЕННЫХ И ГРУДНЫХ ДЕТЕЙ: НАИБОЛЕЕ РАСПРОСТРАНЕННЫЕ НОЗОЛОГИИ, ИХ ДИАГНОСТИКА И ПОДХОДЫ К ТЕРАПИИ

И. И. Трунина

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

Нарушения ритма и проводимости сердца возникают в разные периоды жизни человека, начиная с самого рождения. Некоторые виды аритмий развиваются в антенатальном периоде. Нарушения сердечного ритма у детей первого года жизни весьма разнообразны. Многие из них нестойкие и исчезают в течение первых месяцев жизни, что объясняется незавершенностью формирования проводящей системы сердца к моменту рождения ребенка. В последние годы число новорожденных и грудных детей с нарушениями ритма сердца возросло. Это связано с совершенствованием диагностических возможностей и улучшением ранней выявляемости кардиальной патологии. Наименее изученными остаются наруше-

ния ритма и проводимости сердца у детей первого года жизни, среди которых жизнеугрожающие аритмии представляют собой наиболее трудный раздел кардиологии детского возраста.

Возникновению и развитию нарушений ритма и проводимости сердца у новорожденных способствуют несколько факторов:

1. Изменения гемодинамики при переходе на «внеутробный» тип циркуляции. Так, у 25–27% новорожденных неполная блокада правой ножки пучка Гиса встречается в норме, что отражает особенности внутриутробной гемодинамики. Нарушения проводимости, по данным отечественных исследователей, чаще возникают у детей с внутриутробной задержкой развития, недоношенных