



Государственное бюджетное образовательное  
учреждение высшего профессионального образования  
«Красноярский государственный медицинский  
университет имени профессора В. Ф. Войно-Ясенецкого»  
Министерства здравоохранения Российской Федерации



Кафедра педиатрии ИПО  
Кафедра внутренних болезней №1

Анциферова Е.В., Емельянчик Е.Ю., Никулина С.Ю.,  
Кириллова Е.П., Анциферова Л.Н.

## **ДИАГНОСТИКА СИНДРОМА СЛАБОСТИ СИНУСОВОГО УЗЛА У ДЕТЕЙ**

Методические рекомендации для педиатров, детских кардиологов,  
клинических интернов и ординаторов

Красноярск  
2013

УДК 616.125.4-07-053.2(07)

ББК 54.101

Д 44

**Диагностика синдрома слабости синусового узла у детей : метод. рекомендации /** Е. В. Анциферова, Е. Ю. Емельянчик, С. Ю. Никулина [и др.]. – Красноярск : тип. КрасГМУ, 2013. – 42 с.

**Авторы:** ассистент Анциферова Е.В.

д.м.н., профессор Емельянчик Е.Ю.

д.м.н., профессор Никулина С.Ю.

к.м.н., доцент Кириллова Е.П.

главный внештатный детский кардиолог Красноярского края  
Анциферова Л.Н.

В методических рекомендациях представлены результаты анализа клинических особенностей, стандартной и суточной электрокардиографии, морфофункциональных параметров сердца, характера реакции на физическую нагрузку и пробу с атропином. Проведена оценка чувствительности и специфичности показателей, выявлены параметры с максимальной диагностической ценностью. Методические рекомендации предназначены для педиатров, детских кардиологов, клинических интернов и ординаторов, обучающихся по специальности «педиатрия».

**Рецензенты:**

Заведующий кафедрой кардиологии и функциональной диагностики ИПО ГБОУ ВПО «КрасГМУ им. проф. В.Ф. Войно-Ясенецкого» МЗ РФ, д.м.н., проф. Матюшин Г.В.

Заведующий кафедрой поликлинической педиатрии и пропедевтики детских болезней с курсом ПО ГБОУ ВПО «КрасГМУ им. проф. В.Ф. Войно-Ясенецкого» МЗ РФ, д.м.н., доцент Галактионова М.Ю.

Утверждено к печати ЦКМС КрасГМУ (Протокол № 2 от 23.10.2013г.)

КрасГМУ  
2013

УТВЕРЖДАЮ

Министр здравоохранения  
Красноярского края

В.Н. Янин



2013г.

УТВЕРЖДАЮ

Ректор ГБОУ ВПО «Красноярский  
Государственный медицинский  
Университет им. профессора

В.Ф. Войно-Ясенецкого» МЗ РФ

д.м.н. проф. Артюхов И.П.



2013г.

Анциферова Е.В., Емельянчик Е.Ю., Никулина С.Ю., Кириллова Е.П.,  
Анциферова Л.Н. «Диагностика синдрома слабости синусового узла у детей»  
(методические рекомендации для педиатров, детских кардиологов,  
клинических интернов и ординаторов).

Рецензенты:

заведующий кафедрой кардиологии и функциональной диагностики ИПО  
ГБОУ ВПО «КрасГМУ им. проф. В.Ф. Войно-Ясенецкого» МЗ РФ, д.м.н.,  
проф. Матюшин Г.В.;

заведующий кафедрой поликлинической педиатрии и пропедевтики детских  
болезней с курсом ПО ГБОУ ВПО «КрасГМУ им. проф. В.Ф. Войно-  
Ясенецкого» МЗ РФ, д.м.н., доцент Галактионова М.Ю.

Красноярск  
2013

## Список сокращений

AUC – Area Under Curve

EHRA – Европейская ассоциация сердечного ритма

ESC – Европейское общество кардиологов

HRS – общество сердечного ритма

P – перцентиль

Абс. – абсолютное значение

AB – атриовентрикулярный (-ая, -ое)

АД – артериальное давление

BCC – внезапная сердечная смерть

ДИ – доверительный интервал

ИКД – имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор

КСИ – конечно-систолический индекс

МВР – миграция водителя ритма

Me - медиана

ППЖ – поздние потенциалы желудочков

ПУРС/А/ – показатель урежения ритма сердца после атропина

ПУРС/ФН/ – показатель урежения ритма сердца после физической нагрузки

РЧА – радиочастотная абляция.

СА – синоатриальный (-ая, -ое)

СВ – суправентрикулярный (-ая, -ое)

СВС – синдром внезапной смерти

СДЛА – систолическое давление в легочной артерии

СССУ – синдром слабости синусового узла

СУ – синусовый узел

ФН – физическая нагрузка

ЧСС – частота сердечных сокращений

ЭКГ – электрокардиография (-грамма)

ЭКС – электрокардиостимулятор

ЭхоКГ – эхокардиография

Болезни сердечно-сосудистой системы являются ведущей причиной смертности трудоспособного населения в развитых странах мира. Несмотря на значительные усилия системы здравоохранения, сосудистые заболевания сохраняют устойчивое лидерство и в России. Эпидемиологические исследования распространенности болезней проводящей системы у детей весьма вариабельны: по данным разных авторов, частота нарушений ритма в детском возрасте составляет от 10% до 20%. По данным экспертов Европейского общества кардиологов (ESC), Европейской ассоциации сердечного ритма (EHRA) и Общества сердечного ритма (HRS), 16,5% случаев внезапной смерти связаны с критической брадикардией на фоне нарушения функций различных отделов проводящей системы сердца.

Синдром слабости синусового узла (СССУ) – это группа болезней проводящей системы, включающих снижение способности синусового узла (СУ) выполнять задачи доминантного пейсмекера и/или различные варианты нарушений проведения импульса по миокарду вследствие структурно-функциональных нарушений нижележащих отделов проводящей системы.

С целью выявления особенностей течения СССУ в детском возрасте нами проведен комплексный анализ клинической картины, результатов лабораторного и инструментального исследования 120 детей, поступивших с диагнозом «дисфункция синусового узла» на стационарное лечение в кардиоревманефрологическое отделение (или амбулаторное наблюдение в консультативной поликлинике) КГБУЗ «Красноярская краевая детская больница. Перинатальный центр».

В ходе комплексного обследования диагноз СССУ был верифицирован у 75 детей. На первом этапе исследования была проведена оценка диагностической значимости основных клинико-функциональных критериев СССУ. В соответствии с классификацией СССУ Школьниковой М.А. (2001) все дети были разделены на 4 группы. Возрастно-половой состав обследуемых групп представлен в таблице 1.

Таблица 1.

**Возрастно-половой состав групп с различными вариантами СССУ  
(абс., %, ДИ)**

| Вариант СССУ            | Число больных |                 | Мальчики  |                         | Возраст мальчиков                    | Девочки   |                         | Возраст девочек                      |
|-------------------------|---------------|-----------------|-----------|-------------------------|--------------------------------------|-----------|-------------------------|--------------------------------------|
|                         | абс.          | % (ДИ)          | абс.      | % (ДИ)                  | Me, P <sub>25</sub> -P <sub>75</sub> | абс.      | % (ДИ)                  | Me, P <sub>25</sub> -P <sub>75</sub> |
| 1 вариант               | 17            | 22,7<br>(14-33) | 14        | 82,35<br>(59-94)        | 15,0<br>[12,0;16,0]                  | 3         | 17,65<br>(6-41)         | 14,0<br>[12,5;15,0]                  |
| 2 вариант               | 39            | 52,0<br>(41-63) | 33        | 84,6<br>(70-93)         | 16,0<br>[14,0;17,0]                  | 6         | 15,4<br>(7-30)          | 13,0<br>[13,3;15,0]                  |
| 3 вариант               | 10            | 13,3<br>(7-23)  | 7         | 70,0<br>(39-89)         | 11,0<br>[7,0;16,0]                   | 3         | 30,0<br>(11-61)         | 14,5<br>[13,0;14,0]                  |
| 4 вариант               | 9             | 12,0<br>(6-21)  | 7         | 77,8<br>(44-93)         | 16,0<br>[16,0;17,0]                  | 2         | 22,2<br>(7-56)          | 9,0<br>[6,5;11,5]                    |
| <i>Всего</i>            | <b>75</b>     | <b>100</b>      | <b>61</b> | <b>81,3<br/>(71-89)</b> | 16,0<br>[14,0;17,0]                  | <b>14</b> | <b>18,7<br/>(11-29)</b> | 14,0<br>[13,0;15,0]                  |
| <i>Группа сравнения</i> | <b>102</b>    | <b>100</b>      | <b>88</b> | <b>(78-92)</b>          | 15,0<br>[14,0;15,0]                  | <b>14</b> | <b>13,7<br/>(8-22)</b>  | 15,0<br>[14,0;15,0]                  |

Гендерные особенности наблюдаемой группы детей с идиопатическим СССУ заключаются в том, что среди больных большинством были мальчики, вне зависимости от вариантов заболевания. Это согласуется с данными О.А. Ершовой с соавт. 2007, Ю.А. Шастуна с соавт. 2007., Бурлуцкой А. В. 2007, F. Kardelen с соавт. . 2002, O. Scott с соавт., 1976 [2, 6, 17, 28, 30] о преобладании среди пациентов с СССУ до 18 лет лиц мужского пола. В исследованиях СССУ во взрослой популяции авторы указывают на отсутствие различий встречаемости заболевания в зависимости от пола [21] и даже на преобладание женщин [12, 23, 24]. В совокупности с данными о высоком риске внезапной сердечной смерти (ВСС) при данной патологии в детском возрасте [18, 27, 31] это подчеркивает важность определения наиболее информативных диагностических методов и организации раннего выявления СССУ у детей.

Сравнительный анализ возраста детей в группе больных СССУ выявил существенные отличия для разных вариантов заболевания, что, скорее всего, было обусловлено малочисленностью полученных вариантных подгрупп вследствие редкости данной патологии [4, 14, 26, 29]. Самыми младшими оказались мальчики с третьим вариантом и девочки с четвертым вариантом СССУ. В остальных подгруппах пациенты были сопоставимы по возрасту друг другу и группе сравнения.

Так как электрокардиографические показатели рассчитывались и оценивались с помощью центильных таблиц, учитывающих возрастные особенности электрокардиограммы (ЭКГ), а эхокардиографические (ЭхоКГ) параметры определялись с учетом площади тела, данный унифицированный подход позволил нам на некоторых этапах работы объединять всех пациентов с различными вариантами СССУ в одну группу. Анализируемые показатели рассматривались в сравнении с параметрами здоровых сверстников.

Клинико-anamnestическое исследование установило ряд особенностей личной и семейной истории заболевания. Так, установлено, что среди наблюдаемых нами детей с СССУ 26,7 (18-38)% активно занимаются спортом, и поводом для обращения к врачу послужило развитие у них синкопальных и предобморочных состояний во время физической нагрузки (ФН) либо документированная брадикардия на ЭКГ-исследовании. У 2 детей (2,67 (1-9)%) первым и единственным клиническим симптомом стало развитие жизнеугрожающего состояния (sinus arrest), и в 28 (19-39)% случаев заболевание было выявлено случайно – при профилактическом осмотре, комиссией в военкомате. То есть, до трети детей с СССУ не имеют клинических проявлений и в отсутствие проведения диспансерного наблюдения, ЭКГ-скрининга могут реализовать высокий риск синдрома внезапной смерти (СВС).

Семейный анамнез по заболеваниям сердечно-сосудистой системы был отягощен у 32,4 (22-44)% детей основной группы, при этом ишемическая болезнь сердца регистрировалась у 23,5 (15-35)% родственников первой и второй линии родства (родителей, бабушек, дедушек). 16,2 (9-27)% членов семьи наблюдаются по поводу неуточненной аритмии (в 1 случае выставлен семейный СССУ). Из числа родственников, наблюдавшихся по поводу различных нарушений ритма у 5 человек (45,5 (21-72)%) была проведена имплантация электрокардиостимулятора (ЭКС) или имплантируемого кардиовертер-дефибриллятора (ИКД). Четкой взаимосвязи между вариантом СССУ у детей и

ишемическим поражением сердца у родственников выявить не удалось,  $p > 0,05$ . Однако, наличие в анамнезе нарушений ритма сердца у родственников детей, больных СССУ, статистически значимо превышает данный показатель группы сравнения ( $p = 0,049$ ), причем, у детей со 2-м вариантом СССУ данный показатель статистически значимо выше, чем в других вариантных подгруппах ( $p = 0,02$ ), что подчеркивает важность длительного динамического наблюдения данной категории пациентов из-за высокой вероятности прогрессирования поражения проводящей системы и развития тяжелых аритмий (табл. 2).

Таблица 2.

**Данные семейного анамнеза у детей с СССУ (абс., %, ДИ).**

| Вариант СССУ                        | ИБС  |              | Аритмия не уточненная |              | ЭКС/ИКД |             |
|-------------------------------------|------|--------------|-----------------------|--------------|---------|-------------|
|                                     | абс. | % (ДИ)       | абс.                  | % (ДИ)       | абс.    | % (ДИ)      |
| 1 вариант (n=17)                    | 4    | 23,5 (10-48) | 1                     | 5,9 (1-27)   | -       | -           |
| 2 вариант (n=35)                    | 10   | 28,6 (16-45) | 7                     | 20,0 (41-72) | 4       | 11,4 (5-26) |
| 3 вариант (n=8)                     | 1    | 12,5 (3-48)  | 1                     | 12,5 (3-48)  | 1       | 12,5 (4-48) |
| 4 вариант (n=8)                     | 1    | 12,5 (3-48)  | 1                     | 12,5 (3-48)  | -       | -           |
| 5. Общая группа больных СССУ (n=68) | 16   | 23,5 (15-35) | 10                    | 16,2 (9-27)  | 5       | 7,4 (3-16)  |
| 6. Группа сравнения (n=33)          | 6    | 18,2 (9-35)  | -                     | -            | -       | -           |
| $P_{1-6}$                           | 0,94 |              | 0,73                  |              | 1,0     |             |
| $P_{2-6}$                           | 0,47 |              | <b>0,02</b>           |              | 0,14    |             |
| $P_{3-6}$                           | 1,0  |              | 0,44                  |              | 0,44    |             |
| $P_{4-6}$                           | 1,0  |              | 0,44                  |              | 1,0     |             |
| $P_{5-6}$                           | 0,72 |              | <b>0,049</b>          |              | 0,27    |             |

Примечание: оценка статистической значимости различий между показателями в группе детей с СССУ (5) и группе сравнения (6) проведена с помощью критерия Хи-квадрат.

По литературным данным, наследственная отягощенность у больных СССУ составляет около 30% и в семьях увеличивается примерно на 4% за 15 лет [12]. Исследованиями А. J. Fairfax, С. D. Lambert в 1976 году было установлено, что из 100 больных с СССУ двое имели наследственную форму болезни [22]. Эти данные согласуются с полученными результатами в нашем исследовании – наследственный вариант СССУ был выявлен в 1 случае из 75 наблюдаемых, что составило 1,3%.

Отличительной особенностью СССУ у детей является отсутствие жалоб и очевидных клинических симптомов у значительного числа больных, несмотря на

развившееся или даже прогрессирующее поражение проводящей системы сердца. По результатам анализа клиники в рассматриваемых нами группах отмечена обратная зависимость субъективных ощущений пациентов от тяжести поражения проводящей системы: дети с 1-м вариантом СССУ не предъявляли жалоб только в 5,9 (1-27)%, пациенты со 2-м вариантом – в 15,4 (7-30)%, при самом неблагоприятном 4-м варианте отсутствие жалоб отмечено у трети больных (табл. 3).

Таблица 3.

**Клиническая характеристика обследуемых групп (абс., %, ДИ)**

| Симптомы                                       | 1 вариант<br>(n=17) |                     | 2 вариант<br>(n=39) |                     | 3 вариант<br>(n=10) |                     | 4 вариант<br>(n=9) |                     | Группа<br>сравнения<br>(n=36) |                     |
|------------------------------------------------|---------------------|---------------------|---------------------|---------------------|---------------------|---------------------|--------------------|---------------------|-------------------------------|---------------------|
|                                                | абс.                | %<br>(ДИ)           | абс.                | %<br>(ДИ)           | абс.                | %<br>(ДИ)           | абс.               | %<br>(ДИ)           | абс.                          | %<br>(ДИ)           |
| Синкопе                                        | 8**<br>*            | 47,1<br>(26-<br>69) | 8                   | 20,5<br>(11-<br>36) | 6***                | 60,0<br>(31-<br>83) | 2                  | 22,2<br>(7-<br>56)  | 2                             | 5,6<br>(2-<br>18)   |
| Головокруже<br>ния                             | 13*                 | 76,5<br>(52-<br>90) | 17                  | 43,6<br>(29-<br>59) | 8*                  | 80,0<br>(48-<br>94) | 4                  | 44,4<br>(19-<br>74) | 13                            | 36,1<br>(22-<br>52) |
| Немотивирова<br>нная слабость,<br>утомляемость | 11                  | 64,7<br>(41-<br>83) | 17                  | 43,6<br>(29-<br>59) | 9*                  | 90,0<br>(59-<br>98) | 1                  | 11,1<br>(3-<br>45)  | 14                            | 38,9<br>(25-<br>55) |
| Кардиалгии                                     | 11                  | 64,7<br>(41-<br>83) | 17                  | 43,6<br>(29-<br>59) | 4                   | 40,0<br>(17-<br>69) | 2                  | 22,2<br>(7-<br>56)  | 14                            | 38,9<br>(25-<br>55) |
| Головные<br>боли                               | 11                  | 64,7<br>(41-<br>83) | 12                  | 30,8<br>(19-<br>47) | 5                   | 50,0<br>(23-<br>77) | -                  | -                   | 18                            | 50,0<br>(34-<br>66) |
| Сердцебиение                                   | 7                   | 41,2<br>(22-<br>64) | 5                   | 12,8<br>(6-27)      | 2                   | 20,0<br>(6-<br>52)  | -                  | -                   | 8                             | 22,2<br>(12-<br>38) |
| Отсутствие<br>жалоб                            | 1                   | 5,9<br>(1-27)       | 6                   | 15,4<br>(7-30)      | -                   | -                   | 3                  | 33,3<br>(12-<br>65) | 9                             | 25,0<br>(14-<br>41) |

Примечание. Достоверность различий оценивалась с помощью критерия Хи-квадрат между каждой подгруппой больных и группой сравнения. \* $p < 0,05$ , \*\*\* $p < 0,001$ .

Максимальное количество субъективных симптомов показали наблюдаемые с третьим вариантом СССУ – синдромом тахикардии-брадикардии.

Наиболее частыми клиническими проявлениями поражения проводящей системы у обследованных детей были синкопальные и предобморочные состояния. Они существенно чаще встречались у больных с различными вариантами СССУ, чем в группе здоровых сверстников ( $p < 0,01$ ,  $p < 0,05$ ), характеризуя острую гипоперфузию головного мозга [5, 20]. Максимальная частота развития синкопе была установлена у детей с 1 и 3 вариантами СССУ (47,1% и 60,0%), в 2 раза реже – у детей 2 и 4 вариантами (20,5% и 22,2%). У больных с высокой степенью поражения синусового узла приступы потери сознания формировались вследствие длительной асистолии, отказа синусового узла, возникающего, как правило, на фоне выраженной брадикардии или после залпа тахикардии – в основном у детей с 3-м и 4-м вариантами болезни. Наиболее тяжелыми были клинические проявления у больных с 4-м вариантом СССУ, при котором отмечено поражение нижележащих отделов проводящей системы сердца и формирование бинодальной слабости [8, 11, 18].

Обсуждая клинические проявления СССУ, следует отметить, что астенический синдром лидировал у пациентов с третьим вариантом заболевания, отражая нарушение адаптации системы кровообращения к быстро меняющимся режимам сердечного ритма. Ощущение сердцебиения, вопреки ожиданиям, значительно чаще отметили пациенты 1 подгруппы, хотя ни в одном случае у них не было выявлено гемодинамически значимого учащения ритма. То есть, самая яркая клиническая картина отмечалась у детей с первым и третьим вариантами СССУ. Если в подгруппе с третьим вариантом тяжесть клиники абсолютно понятна, так как обусловлена декомпенсацией центральной и периферической гемодинамики в условиях синдрома тахикардии-брадикардии, то в отношении клиники у детей с первым вариантом, существует мнение, что она в значительной мере обусловлена преобладанием парасимпатических влияний. Соответственно, подвергается сомнению органическое происхождение данного комплекса симптомов [2] и активно дискутируется вопрос о дифференциальной диагностике вегетативной дисфункции синусового узла и СССУ, называемого в англоязычной литературе Sick Sinus Syndrome [28].

Вероятно, в данном случае полностью исключить органическое поражение проводящей системы возможно только с помощью комплекса диагностических методов, включая молекулярно-генетическое исследование и выявление полиморфизма генов, причастных к синтезу структурных белков мембраны кардиомиоцита и белков-регуляторов функции автоматизма и проведения.

Так как для врача педиатра первичного звена оценка представленного комплекса клинических проявлений является наиболее доступной, важной и определяет дальнейшую тактику в отношении больного, мы оценили диагностическое значение каждого из симптомов у детей с различными вариантами CCCY (табл. 4).

Таблица 4.

**Диагностическая ценность клинических симптомов у детей с различными вариантами CCCY**

| Симптомы                              | 1 вариант<br>(n=17)                    | 2 вариант<br>(n=39)             | 3 вариант<br>(n=10)                   | 4 вариант<br>(n=9)              |
|---------------------------------------|----------------------------------------|---------------------------------|---------------------------------------|---------------------------------|
| Синкопе                               |                                        |                                 |                                       |                                 |
| Se=32,1<br>Sp=94,5<br><b>AUC=63,3</b> | Se=42,1<br>Sp=94,5<br><b>AUC=68,3</b>  | Se=20,6<br>Sp=94,5<br>AUC=57,3  | Se=60,1<br>Sp=94,5<br><b>AUC=77,3</b> | Se=22,3<br>Sp=94,5<br>AUC=58,5  |
| Головокружения                        |                                        |                                 |                                       |                                 |
| Se=56,1<br>Sp=63,9<br>AUC=60          | Se =76,5<br>Sp=63,9<br><b>AUC=70,2</b> | Se=43,6<br>Sp=63,9<br>AUC=53,75 | Se=80,1<br>Sp=63,9<br><b>AUC=72</b>   | Se=44,5<br>Sp=63,9<br>AUC=54,2  |
| Немотивированная слабость             |                                        |                                 |                                       |                                 |
| Se=50,7<br>Sp=61,2<br>AUC=56          | Se=64,8<br>Se=61,2<br>AUC=63           | Se=43,6<br>Se=61,2<br>AUC=52,4  | Se=90,1<br>Se=61,2<br><b>AUC=75,6</b> | Se=11,1<br>Se=61,2<br>AUC=36    |
| Кардиалгии                            |                                        |                                 |                                       |                                 |
| Se=45,4<br>Sp=61,2<br>AUC=53,3        | Se=64,8<br>Se=61,2<br>AUC=63           | Se=43,6<br>Se=61,2<br>AUC=52,4  | Se=40,1<br>Se=61,2<br>AUC=50,55       | Se=22,3<br>Se=61,2<br>AUC=42,75 |
| Головные боли                         |                                        |                                 |                                       |                                 |
| Se=37,4<br>Sp=50,1<br>AUC=43,25       | Se=64,8<br>Se=50,1<br>AUC=59           | Se=30,8<br>Se=50,1<br>AUC=40,45 | Se=50,1<br>Se=50,1<br>AUC=50,1        | -                               |

| Сердцебиение                    |                                |                                 |                                |                                 |
|---------------------------------|--------------------------------|---------------------------------|--------------------------------|---------------------------------|
| Se=18,7<br>Sp=77,8<br>AUC=48,25 | Se=41,2<br>Se=77,8<br>AUC=59,5 | Se=12,9<br>Se=77,8<br>AUC=45,35 | Se=20,1<br>Se=77,8<br>AUC=48,9 |                                 |
| Отсутствие жалоб                |                                |                                 |                                |                                 |
| Se=13,4<br>Sp=75,1<br>AUC=44,25 | Se=5,9<br>Se=75,1<br>AUC=40,5  | Se=15,4<br>Se=75,1<br>AUC=45,25 | -                              | Se=33,4<br>Se=75,1<br>AUC=52,25 |

Примечание. Se – чувствительность метода, Sp – специфичность. Достоверность различий оценивалась с помощью критерия Хи-квадрат между каждой подгруппой больных и группой сравнения. \* $p < 0,05$ , \*\* $p < 0,01$ , \*\*\* $p < 0,001$ .

У больных с первым и третьим вариантами CCCУ симптом головокружений показал высокую чувствительность и специфичность (соответственно составил  $AUC=70,2$  и  $AUC=72$ ). Данный симптом необходимо учитывать, поскольку в рекомендациях по менеджменту больных с синкопальными состояниями он рассматривается как эквивалент синкопе или незавершенный синкопальный эпизод [10], что подтверждается его высокой диагностической ценностью в нашем исследовании.

Достаточно часто встречающийся в детской популяции, но неконкретный симптом «немотивированной слабости и повышенной утомляемости» оказался высоко чувствительным, с приемлемой специфичностью и диагностической ценностью в группе больных с третьим вариантом CCCУ. Остальные симптомы (даже жалобы на сердцебиение) не показали диагностическую значимость как в общей группе пациентов с CCCУ, так и в диагностике заболевания по вариантам.

Электрокардиограмма является первым диагностическим методом, который выполняется на этапе амбулаторно-поликлинической службы при подозрении на нарушение ритма сердца и/или проводимости, метод не имеет возрастных ограничений, доступен, и оценка диагностической ценности показателей является важной информацией для педиатров и специалистов функциональной диагностики (табл. 5).

Среди всех электрокардиографических параметров мы выделили три наиболее информативных и чаще других используемых в качестве критериев CCCУ в детском возрасте – миграцию водителя ритма (МВР), синоатриальную (СА) блокаду II степени и брадикардию.

Таблица 5.

**Наиболее информативные показатели стандартной ЭКГ у детей с  
СССУ в дневное время (абс., %, ДИ)**

|                                  | 1 вариант<br>(n=16)                  |            | 2 вариант<br>(n=38)                  |             | 3 вариант<br>(n=8)                     |              | 4 вариант<br>(n=8)                     |              | Группа<br>сравнения<br>(n=38) |             |
|----------------------------------|--------------------------------------|------------|--------------------------------------|-------------|----------------------------------------|--------------|----------------------------------------|--------------|-------------------------------|-------------|
|                                  | абс.                                 | %<br>(ДИ)  | абс                                  | %<br>(ДИ)   | абс.                                   | %<br>(ДИ)    | абс.                                   | %<br>(ДИ)    | абс.                          | %<br>(ДИ)   |
| МВР                              | 1                                    | 8,3 (1-29) | 3                                    | 10,3 (3-21) | 1                                      | 12,5 (3-48)  | 2                                      | 25,0 (2-17)  | 1                             | 2,6 (1-13)  |
|                                  | Se=8,4<br>Sp=97,4<br>AUC=54,2        |            | Se=10,4<br>Sp=97,4<br>AUC=55,2       |             | Se=12,6<br>Sp=97,4<br>AUC=56,3         |              | Se=25,1<br>Sp=97,4<br><b>AUC=62,55</b> |              |                               |             |
| СА<br>блокада 2<br>ст.           | 1                                    | 8,3 (1-29) | 2                                    | 6,9 (2-17)  | -                                      | -            | 2                                      | 25,0 (2-17)  | 1                             | 2,6 (1-13)  |
|                                  | Se=8,4<br>Sp=97,4<br>AUC=54,2        |            | Se=6,9<br>Sp=97,4<br>AUC=53,45       |             | -                                      |              | Se=25,1<br>Sp=97,4<br><b>AUC=62,55</b> |              |                               |             |
| ЧСС менее<br>возрастной<br>нормы | 16***                                | 100        | 38***                                | 100         | 4**<br>*                               | 66,7 (21-79) | 5**<br>*                               | 62,5 (30-86) | 1                             | 2,63 (1-13) |
|                                  | Se=100<br>Sp=97,4<br><b>AUC=98,7</b> |            | Se=100<br>Sp=97,4<br><b>AUC=98,7</b> |             | Se=66,7<br>Sp=97,4<br><b>AUC=82,05</b> |              | Se=62,6<br>Sp=97,4<br><b>AUC=80</b>    |              |                               |             |

Примечание. Достоверность различий между показателями больных с СССУ и группы сравнения определялась с помощью критерия Хи-квадрат. \* $p < 0,05$ , \*\* $p < 0,01$ , \*\*\* $p < 0,001$ .

Абсолютным лидером с высокой (по уровню AUC) диагностической ценностью оказался редкий ритм для соответствующего возраста. Причем максимальные значения интегрального параметра диагностической значимости выявлены в подгруппах детей с первым и вторым вариантами СССУ. Значительно более скромной диагностической значимостью и только для пациентов 4 группы обладают СА-блокада II ст. 1 типа и МВР по предсердиям. Следовательно, выявление брадикардии при регистрации стандартной ЭКГ обязывает врача продолжить обследование даже бессимптомного ребенка с целью исключения грубой патологии проводящей системы. Полученные нами данные согласуются с результатами

исследования брадикардии у детей, проведенные Поляковой Е.Б. в 2009 г., в котором была установлена ведущая диагностическая роль снижения частоты сердечных сокращений (ЧСС) менее 2 перцентиля, обладающего высокой чувствительностью для подтверждения СССУ [15].

В ряде работ подчеркивается гетерогенность механизмов поражения проводящей системы при СССУ [1]. Считается, что у детей с синдромом тахикардии-брадикардии развитие клинических проявлений связано с появлением аномальных механизмов возбуждения в сердце [18]. В некоторых источниках второй вариант синдрома объединяют с третьим и для всей группы больных СССУ рассматривают в качестве электрофизиологической основы аритмий появление поздних потенциалов желудочков (ППЖ) [18]. Тем не менее, метод ЭКГ высокого разрешения, определяющий ППЖ, не получил широкого распространения в педиатрической практике, и даже в работе специализированных аритмологических отделений не является повседневной необходимостью. Тогда как роль холтеровского исследования в диагностике СССУ переоценить невозможно: метод высоко информативен, доступен, и длительная регистрация ЭКГ позволяет с большей вероятностью выявить эпизоды различных, в том числе жизнеугрожающих, аритмий [25]. Суточное мониторирование ЭКГ у больных с СССУ позволило в значительном количестве случаев подтвердить диагноз СССУ, а также установило некоторые особенности суточного ритма в зависимости от вариантов данной патологии (табл. 6).

Так, установлено, что медианы минимальных значений дневной ЧСС у детей первых трех вариантов СССУ были существенно выше, чем в четвертом варианте. Медианы ночных значений ЧСС были статистически значимо меньше при втором и четвертом вариантах СССУ, причем в последнем из них данный показатель был минимальным и отличался от всех рассматриваемых подгрупп.

В соответствии с критериями СССУ, наиболее высокие значения максимальной ЧСС в течение суток зарегистрированы у детей с третьим вариантом заболевания, а наибольшая медиана пауз ритма закономерно определена в подгруппе детей с четвертым вариантом СССУ, статистически значимо превышая аналогичные показатели в трех предыдущих подгруппах.

Таблица 6.

Характеристика суточной ЭКГ у детей с CCCY (Me, P<sub>25</sub>-P<sub>75</sub>)

| Показатели                | 1 вариант<br>(n=17)            | 2 вариант<br>(n=38)                              | 3 вариант<br>(n=9)                                                                           | 4 вариант<br>(n=10)                                                                                                             | 5 Группа<br>сравнения<br>(n=10) |
|---------------------------|--------------------------------|--------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------|
| Минимальная ЧСС днем      | 47<br>[45,5;51,5]              | 42,0<br>[41;45]                                  | 49<br>[40;59]                                                                                | 31<br>[27;38]                                                                                                                   | 47<br>[46,2; 50]                |
|                           |                                | <b>P<sub>2-1,5</sub>&lt;0,001</b>                | P <sub>3-5</sub> =0,49<br>P <sub>3-2</sub> =0,16                                             | <b>P<sub>4-1,5</sub>=0,045</b><br><b>P<sub>4-2</sub>=0,028</b><br><b>P<sub>4-3</sub>=0,014</b>                                  |                                 |
| Минимальная ЧСС ночью     | 42<br>[40,5;43,3]              | 36<br>[34;37]                                    | 39<br>[28;43]                                                                                | 28<br>[27;29]                                                                                                                   | 44,5<br>[42;47]                 |
|                           | <b>P<sub>1-5</sub>=0,041</b>   | <b>P<sub>2-1,5</sub>&lt;0,001</b>                | P <sub>3-1</sub> =0,59<br>P <sub>3-2</sub> =0,2<br><b>P<sub>3-5</sub>=0,042</b>              | <b>P<sub>4-1</sub>=0,027</b><br><b>P<sub>4-2</sub>=0,009</b><br><b>P<sub>4-3</sub>=0,034</b><br><b>P<sub>4-5</sub>&lt;0,001</b> |                                 |
| Максимальная ЧСС          | 130<br>[120;148]               | 140<br>[120;161,5]                               | 173<br>[170;178]                                                                             | 137,5<br>[126,5;147]                                                                                                            | 158,4<br>[147;165]              |
|                           | P <sub>1-5</sub> =0,023        | P <sub>2-1</sub> =0,43<br>P <sub>2-5</sub> =0,17 | <b>P<sub>3-1</sub>=0,002</b><br><b>P<sub>3-2</sub>=0,012</b><br><b>P<sub>3-5</sub>=0,043</b> | P <sub>4-1</sub> =0,54<br>P <sub>4-2</sub> =0,137<br><b>P<sub>4-3</sub>=0,007</b><br><b>P<sub>4-5</sub>=0,034</b>               |                                 |
| Величина пауз ритма       | 1,4<br>[1,4;1,5]               | 1,784<br>[1,7;1,88]                              | 1,5<br>[1,4;2,1]                                                                             | 2,3<br>[2,1;3,5]                                                                                                                | -                               |
|                           |                                | <b>P<sub>2-1</sub>&lt;0,001</b>                  | P <sub>3-1</sub> =0,978<br>P <sub>3-2</sub> =0,008                                           | <b>P<sub>4-1</sub>&lt;0,001</b><br><b>P<sub>4-2</sub>&lt;0,001</b><br><b>P<sub>4-3</sub>=0,016</b>                              |                                 |
| Максимальный интервал RR* | 1,85<br>[1,76;1,93]            | 2,13<br>[2,05;2,24]                              | 2,0<br>[1,86;2,77]                                                                           | 2,76<br>[2,57;3,02]                                                                                                             | 0,98<br>[0,83;1,07]             |
|                           | <b>P<sub>5-1</sub>&lt;0,01</b> | <b>P<sub>2-1,5</sub>&lt;0,001</b>                | P <sub>3-1</sub> =0,245<br>P <sub>3-2</sub> =0,213<br>P <sub>3-5</sub> =0,01                 | <b>P<sub>4-1</sub>=0,003</b><br><b>P<sub>4-2,5</sub>&lt;0,001</b><br>P <sub>4-3</sub> =0,25                                     |                                 |
| Минимальный интервал RR*  | 0,6<br>[0,51;0,64]             | 0,54<br>[0,48;0,6]                               | 0,47<br>[0,41;0,55]                                                                          | 0,54<br>[0,53;0,62]                                                                                                             | 0,62<br>[0,53;0,65]             |
|                           | <b>P<sub>5-1</sub>=0,81</b>    | <b>P<sub>2-1</sub>&lt;0,01</b>                   | <b>P<sub>3-1</sub>=0,002</b><br><b>P<sub>3-2</sub>=0,007</b><br><b>P<sub>3-5</sub>=0,001</b> | P <sub>4-1</sub> =0,517<br>P <sub>4-2</sub> =0,368<br><b>P<sub>4-3</sub>=0,01</b><br><b>P<sub>4-5</sub>=0,063</b>               |                                 |

Примечание. Достоверность различий между показателями разных вариантов CCCY определялась с помощью критерия Манна-Уитни. Отношение максимального значения RR обследуемого к нормальному значению RR по возрасту в соответствии с центильными таблицами ЭКГ [13].

Минимальные и максимальные значения интервала RR, зарегистрированные в течение суток, изменялись соответственно ЧСС, но более показательной была величина максимального интервала RR, характеризующего выраженность брадикардии у детей в 1-й, 2-й и 4-й подгруппах.

Анализ выявленных нарушений ритма показал ожидаемые различия в подгруппах по вариантам (рис. 1).

У детей с первым вариантом CCCУ в 40% случаев отмечались выскальзывающие сокращения из атриовентрикулярного (AB) соединения и АВ-ритм, и почти у трети детей были выявлены эпизоды суправентрикулярного (CB) ритма и МВР.

У больных второй подгруппы отмечено максимальное число случаев СВ-ритма и МВР по предсердиям, которое составило 81,6% группы, это статистически значимо превысило частоту данного нарушения ритма в подгруппах первого и третьего вариантов. Ритм из АВ-соединения отмечался в 2,5 раза реже, чем в предыдущей подгруппе, и в данной группе отмечен один случай АВ-блокады.

Пациенты с синдромом тахикардии-брадикардии в 40% случаев – обнаруживали СВ пароксизмальную тахикардию, выявлены 2 ребенка с

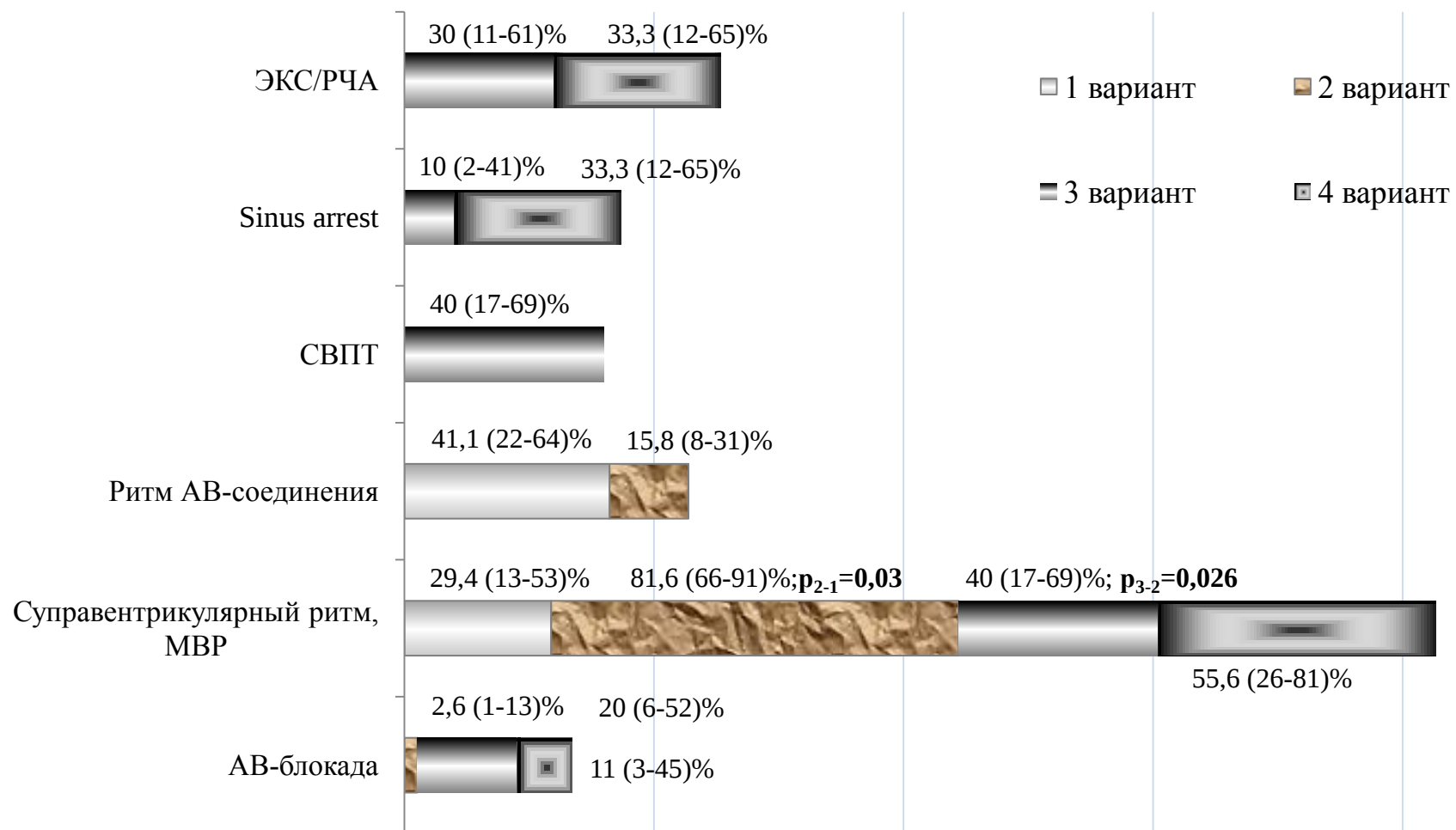


Рисунок 1. Частота и характер нарушений ритма и проводимости у детей с различными вариантами СССУ (% , ДИ).

желудочковой тахикардией. У одного пациента документирован sinus arrest – крайнее проявление нарушения функции автоматизма СУ. Этим больным по жизненным показаниям были имплантированы антиаритмические устройства – двум пациентам – ЭКС. У остальных детей регистрировались залпы синусовой тахикардии как во время бодрствования, так и во время сна.

В данной подгруппе было выявлено самое большое число детей с нарушением проведения – АВ-блокадами II степени. У 40% больных брадикардия была обусловлена ритмом СВ-соединения.

В четвертой подгруппе у трех детей были документированы очевидные жизнеугрожающие состояния на фоне sinus arrest, этим пациентам были имплантированы ЭКС. Более, чем у половины подгруппы суточное мониторирование ритма выявило длительные эпизоды СВ-ритма и/или МВР по предсердиям.

Следовательно, у трети детей с третьим и четвертым вариантами СССУ (8% от всей группы пациентов) тяжелые аритмии стали показанием к имплантации ЭКС или проведению радиочастотной аблации (РЧА). Возраст, в котором детям были установлены ЭКС варьировал от 4 недель до 7 лет, в одном случае антитахикардитическая система была установлена девочке в возрасте 6 лет и затем, через 6 лет была выполнена переустановка устройства.

Отечественные и иностранные авторы уделяют значительное внимание изучению морфофункциональных показателей сердца у детей с идиопатическими нарушениями ритма. Данный интерес обусловлен мощным влиянием функционального состояния миокарда на течение СССУ и, соответственно, на тактику ведения больного. Единство мнений в данном вопросе пока не достигнуто, поскольку некоторые источники исключают вероятность идиопатического СССУ при развитии расширения полостей сердца [1], другие, напротив, указывают на прогрессирующую депрессию сократительной способности миокарда в условиях длительно сохраняющейся тяжелой аритмии [7]. Исследование морфометрических показателей сердца, систоло-диастолической функции миокарда и особенностей внутрисердечной гемодинамики по данным ЭхоКГ выявило ряд отличительных особенностей у больных с СССУ (табл. 7).

Таблица 7.

**Морфофункциональные характеристики сердца у детей с СССУ  
(Ме, P<sub>25</sub>-P<sub>75</sub>).**

| Показатели                       | 1 вариант<br>(n=14)     | 2 вариант<br>(n=36)                                     | 3 вариант<br>(n=9)                                                                        | 4 вариант<br>(n=8)                                                                                       | 5 группа<br>сравнения<br>(n=20) |
|----------------------------------|-------------------------|---------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------|
| ЛП, мм/м <sup>2</sup>            | 18,45<br>[16,5;22,2]    | 20,0<br>[16,1;22,3]                                     | 20,7 [16,8;21]                                                                            | 20,5 [17,5;20,7]                                                                                         | 17,3<br>[16,3;19,4]             |
|                                  | P <sub>5-1</sub> =0,424 | P <sub>5-2</sub> =0,411<br>P <sub>2-1</sub> =0,87       | P <sub>5-3</sub> =0,358<br>P <sub>3-1</sub> =0,164<br>P <sub>3-2</sub> =0,749             | P <sub>5-4</sub> =0,247<br>P <sub>4-1</sub> =0,668<br>P <sub>4-2</sub> =0,083<br>P <sub>4-3</sub> =0,14  |                                 |
| ПЖ, мм/м <sup>2</sup><br>(M-reg) | 12,0<br>[11,0;16,0]     | 14,0<br>[12,0;17,0]                                     | 13,0<br>[11,0;13,0]                                                                       | 13<br>[10,5;17]                                                                                          | 12,0<br>[10,5;16,0]             |
|                                  | P <sub>5-1</sub> =0,454 | P <sub>2-1</sub> =0,473<br><b>P<sub>5-2</sub>=0,039</b> | P <sub>3-1</sub> =0,464<br>P <sub>3-2</sub> =0,117<br>P <sub>5-3</sub> =0,914             | P <sub>4-1</sub> =0,929<br>P <sub>4-2</sub> =0,7<br>P <sub>4-3</sub> =0,06<br>P <sub>5-4</sub> =0,693    |                                 |
| КДИ ЛЖ,<br>мм/м <sup>2</sup>     | 60,3<br>[59,0;70,1]     | 67,3<br>[59,0;75,8]                                     | 66,4<br>[60,3;75,5]                                                                       | 74,2 [56,6;82,9]                                                                                         | 64,8<br>[57,0;72,7]             |
|                                  | P <sub>5-1</sub> =0,391 | P <sub>2-1</sub> =0,18<br>P <sub>5-2</sub> =0,4         | P <sub>3-1</sub> =0,5<br>P <sub>3-2</sub> =0,889<br>P <sub>5-3</sub> =0,692               | P <sub>4-1</sub> =0,648<br>P <sub>4-2</sub> =0,62<br>P <sub>4-3</sub> =0,495<br>P <sub>5-4</sub> =0,976  |                                 |
| КСИ ЛЖ,<br>мл/м <sup>2</sup>     | 17,2<br>[15,5;19]       | 21,9<br>[19,0;25,0]                                     | 23,2<br>[19,3;28,9]                                                                       | 21,9 [19,0;22,9]                                                                                         | 18,9<br>[18,1;21,2]             |
|                                  | P <sub>5-1</sub> =0,593 | P <sub>2-1</sub> =0,1<br>P <sub>5-2</sub> =0,1          | <b>P<sub>3-1</sub>=0,04</b><br>P <sub>3-2</sub> =0,268<br>P <sub>5-3</sub> =0,16          | P <sub>4-1</sub> =0,964<br>P <sub>4-2</sub> =0,284<br>P <sub>4-3</sub> =0,142<br>P <sub>5-4</sub> =0,784 |                                 |
| ФВ, %                            | 71,1<br>[70,1;72,2]     | 68,4<br>[65,5;70,6]                                     | 65,1<br>[64,3;66,9]                                                                       | 69,1 [67,6;72,9]                                                                                         | 71,4<br>[67,4;72]               |
|                                  | P <sub>5-1</sub> =0,769 | P <sub>2-1</sub> =0,335<br>P <sub>5-2</sub> =0,123      | P <sub>3-1</sub> = <b>0,028</b><br>P <sub>3-2</sub> =0,152<br><b>P<sub>5-3</sub>=0,03</b> | P <sub>4-1</sub> =0,88<br>P <sub>4-2</sub> =0,624<br>P <sub>4-3</sub> =0,66<br>P <sub>5-4</sub> =0,192   |                                 |
| СДЛА, мм<br>рт.ст.               | 17<br>[16,0;17,0]       | 18,1 [16,0;<br>20,0]                                    | 19,3<br>[17,0;21,5]                                                                       | 18,0 [13,0;19,0]                                                                                         | 17,0<br>[15,0;19,3]             |

|                      |                 |                                    |                                                                                          |                                                                                                                                |               |
|----------------------|-----------------|------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------|
|                      | $P_{5-1}=0,05$  | $P_{2-1}=0,02$<br>$P_{5-2}=0,846$  | <b><math>P_{3-1}=0,01</math></b><br>$P_{3-2}=0,144$<br><b><math>P_{5-3}=0,025</math></b> | <b><math>P_{4-1}=0,009</math></b><br>$P_{4-2}=0,365$<br><b><math>P_{4-3}=0,005</math></b><br><b><math>P_{5-4}=0,009</math></b> |               |
| PPg МК, мм<br>рт.ст. | 3,7 [3,2;4,2]   | 4,2 [3,4;4,8]                      | 4,0<br>[3,6;4,1]                                                                         | 4,9<br>[4,4;5,1]                                                                                                               | 3,7 [3,2;4,0] |
|                      | $P_{5-1}=0,621$ | $P_{2-1}=0,159$<br>$P_{5-2}=0,163$ | $P_{3-1}=0,76$<br>$P_{3-2}=0,6$<br>$P_{5-3}=0,468$                                       | $P_{4-1}=0,19$<br>$P_{4-2}=0,557$<br>$P_{4-3}=0,699$<br>$P_{5-4}=0,36$                                                         |               |

Примечание. PPg МК – пиковый градиент давления на митральном клапане. Достоверность различий определялась между показателями вариантных подгрупп и группы сравнения с помощью критерия Манна-Уитни.

В нашем исследовании анализ медианы основных морфофункциональных параметров сердца у детей с различными вариантами СССУ выявил некоторое увеличение полости правого желудочка во второй подгруппе больных в сравнении с показателями 1-й подгруппы и здоровых сверстников, но данный показатель, тем не менее, не вышел за рамки возрастной нормы. Размеры других камер сердца существенно не отличались в рассматриваемых подгруппах. Внутригрупповой анализ установил увеличение размеров левого предсердия у 13,3-30% в зависимости от варианта и полости левого желудочка – у 18,4-33,3% больных (кроме первого варианта СССУ, рис. 2). Об увеличении размеров левых камер сердца у детей с СССУ также сообщается в работах Школьниковой М.А. с соавт. [18].

Анализ функциональных показателей установил некоторое увеличение конечного систолического индекса у пациентов с третьим вариантом СССУ в сравнении с показателем первой подгруппы ( $p=0,04$ ), и снижение фракции выброса, статистически значимое по отношению к группе сравнения и первой группе, но не меньше нижней границы нормального уровня. Следует отметить, что внутри групп значения конечно-систолического индекса (КСИ) превысили нормальный уровень у 5 детей со вторым (13%), у 1 больного с 3-м и еще у 1 ребенка с 4-м вариантом СССУ. Увеличение данного показателя расценивается как один из ранних критериев нарушения сократительной способности миокарда [9].

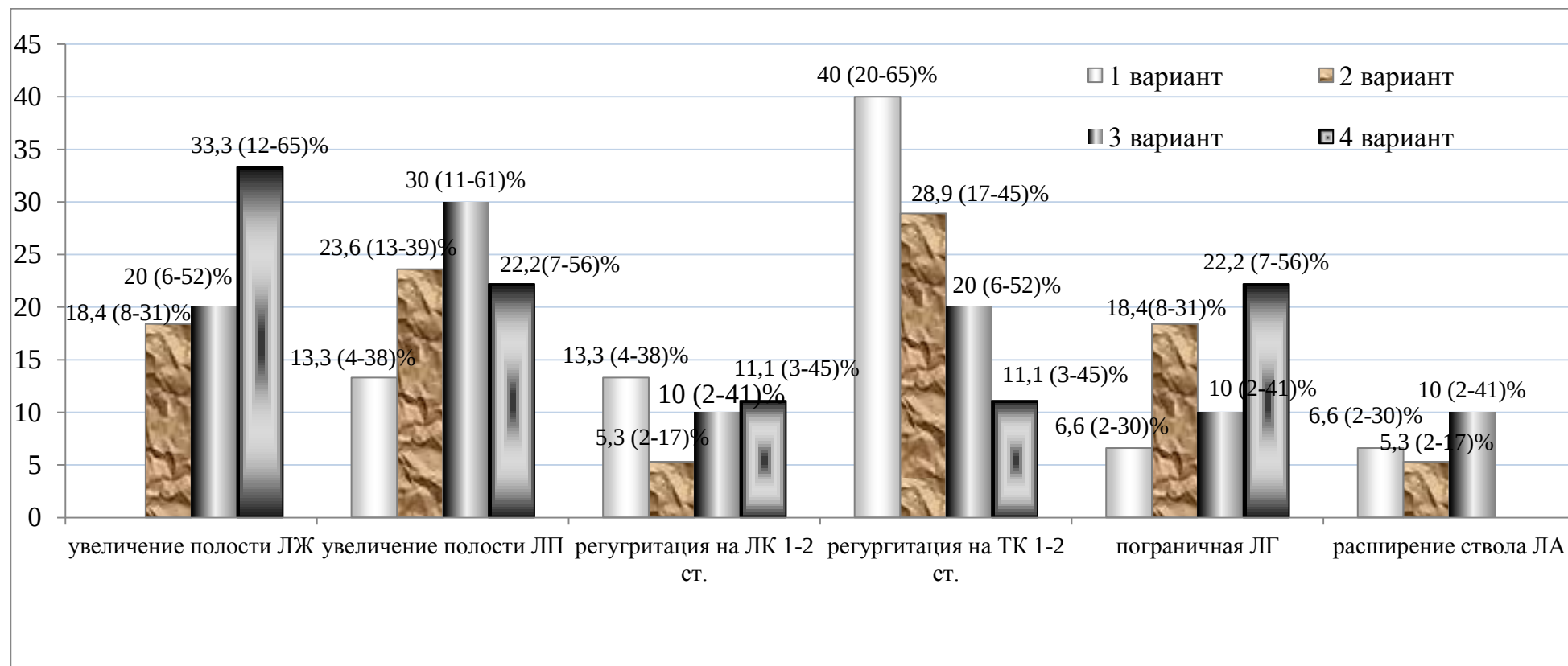


Рисунок 2. Внутригрупповой анализ отклонений морфофункциональных показателей сердца у детей с СССУ (% , ДИ). Достоверность различий между показателями вариантных подгрупп определена с помощью критерия Хи-квадрат.

Уровень среднего артериального давления (АД) в легочной артерии характеризует состояние малого круга кровообращения. Медианы систолического давления в легочной артерии (СДЛА) в подгруппах детей с третьим и четвертым вариантами были значимо выше, чем в первой подгруппе и у здоровых детей, но не превысили гемодинамического порога нормы. Тем не менее, внутри рассматриваемых групп мы выявили детей с пороговыми (25 мм рт.ст.) и высокими значениями СДЛА:  $6,6\% \pm 6,4$  в первой подгруппе, четверо – во второй ( $18,4\% \pm 6,3$ ), один – в третьей подгруппе ( $10\% \pm 9,5$ ) и двое – в четвертой подгруппе ( $22,2\% \pm 13,9$ ). Помимо повышения давления в малом круге кровообращения у 5,3-13,3% больных выявлено пограничное расширение ствола легочной артерии и регургитация 1-2 степени на клапане легочной артерии.

В целом, анализ клинико-функциональных характеристик течения СССУ у детей установил важные клинико-диагностические особенности различных вариантов СССУ.

### **3.2. Определение электрофизиологических функций сердца у детей с синдромом слабости синусового узла.**

С целью исключения вегетативного влияния на СУ, обследуемым детям мы проводили пробу с внутривенным введением атропина.

Проба с атропином была проведена у 55 детей (73,3% обследуемых больных). Особенностью проведения пробы было наблюдение детей до двух часов после введения атропина с регистрацией ЭКГ. Проба не проводилась у детей с 3 вариантом СССУ из-за риска провокации неадекватной синусовой или пароксизмальной тахикардии, у детей раннего возраста, у больных при условии непереносимости препарата, при выраженной брадикардии (ЧСС менее 50 уд/мин).

Пробу расценивали как положительную при неадекватном увеличении ЧСС после введения препарата, появлении очагов эктопической активности, блокад различной степени, клинических симптомах ухудшения состояния. С целью увеличения диагностической значимости теста мы рассчитывали показатель урежения ритма после атропина (ПУРСА/А) [16]. Результаты пробы анализировались в зависимости от варианта заболевания (рис.3).

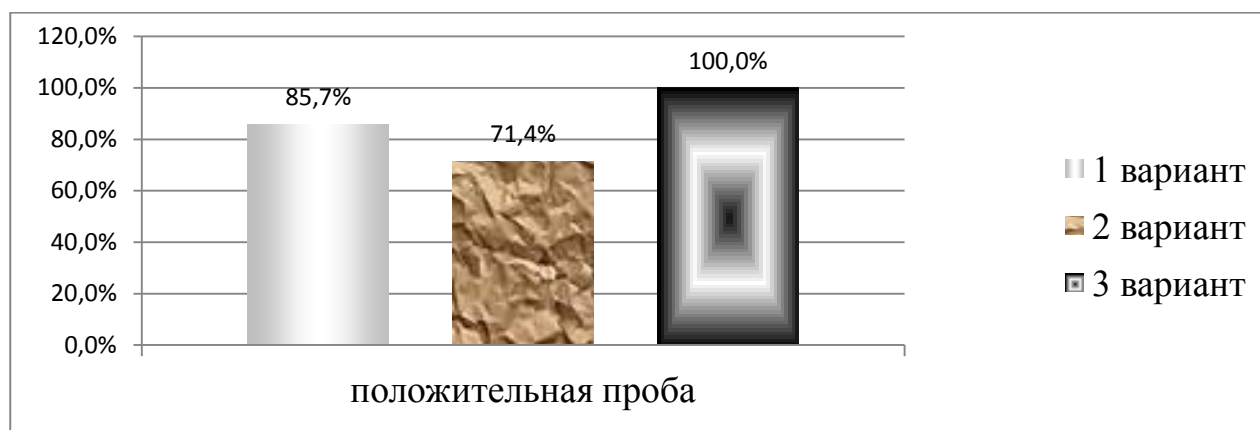


Рисунок 3. Результат атропиновой пробы в зависимости от вариантов течения СССУ.

Неадекватный прирост ЧСС на фоне введения атропина был выявлен нами при первом варианте – у 85,7% больных, при втором варианте – в 65,7% случаев, при 4 варианте – в 100% случаев. Однако, по данным ряда авторов данная медикаментозная проба у детей с первыми двумя вариантами может быть отрицательной у всех детей первого варианта и в 70-100% – при втором [3, 18]. Качественный характер реакций на введение атропина у детей с разными вариантами СССУ существенно отличался (табл. 8).

Таблица 8.

**Особенности клинико-электрокардиографических реакций на атропиновую пробу у детей с различными вариантами СССУ (абс., %, ДИ)**

| Проявления                                        | 1 вариант (n=14) |              | 2 вариант (n=35) |              | 4 вариант (n=6) |              |
|---------------------------------------------------|------------------|--------------|------------------|--------------|-----------------|--------------|
|                                                   | Абс.             | % (ДИ)       | Абс.             | % (ДИ)       | Абс.            | % (ДИ)       |
| Неадекватный прирост ЧСС                          | 12               | 85,7 (60-96) | 23               | 65,7 (49-79) | 6               | 100,0        |
| ПУРСА/А/ более 1,25                               | 4                | 28,6 (12-55) | 7                | 20,0 (10-36) | 4               | 66,7 (29-90) |
| МВР                                               | 1                | 7,1 (2-32)   | 7                | 20,0 (10-36) | 2               | 22,2 (10-71) |
| Нарушение АВ-проведения                           | 1                | 7,1 (2-32)   | 4                | 11,4 (5-26)  | -               | -            |
| Выскальзывающие сокращения из нижележащих отделов | 1                | 7,1 (2-32)   | 1                | 2,9 (1-15)   | -               | -            |
| СА-блокада                                        | -                | -            | 1                | 2,9 (1-15)   | 1               | 16,7 ()      |
| СВ-ритм                                           | 3                | 21,4 (8-48)  | 6                | 17,1 (8-33)  | 2               | 22,2 (10-71) |
| Пресинкопе                                        | -                | -            | -                | -            | 1               | 16,7 (10-71) |

Реакции на пробу у больных с 1 вариантом были представлены нарушением АВ-проведения разной степени – от замедления до развития АВ-блокады 2 степени, АВ-диссоциации. Кроме того, отмечалось нарушение функции автоматизма, проявляющееся МВР по предсердиям и появлением выскальзывающих сокращений из АВ-соединения. Достаточно часто – у пятой части больных – появлялся СВ-ритм. В данной группе показатель урежения ритма после введения атропина ПУРСА/А/, оказался информативен в 28,6%.

У детей при втором варианте СССУ неадекватный прирост ЧСС отмечен в 65,7% случаев, однако определил положительный результат пробы ПУРСА/А/ более 1,25 был выявлен нами в 20,0%, что повысило положительный результат пробы до 85,7%. В данной подгруппе примерно с одинаковой частотой встречались МВР и появление СВ-ритма, и несколько чаще, чем в предыдущей подгруппе отмечались нарушения АВ-проводимости. Вдвое реже отмечены выскальзывающие сокращения из нижележащих отделов проводящей системы, зато они были представлены желудочковыми комплексами.

У всех детей с четвертым вариантом СССУ в ходе пробы был документирован неадекватный прирост ЧСС, ПУРСА/А/ оказался информативен в 66,7% случаев, СВ-ритм и МВР по предсердиям определялись чаще, чем в других группах – у трети обследованных больных. Только в этой подгруппе проведение пробы вызвало ухудшение состояния у одного ребенка с развитием пресинкопального состояния (16,7%). Максимальное учащение ЧСС у данного пациента составило 71 уд/мин., а введение атропина спровоцировало МВР по предсердиям.

Если атропиновая проба рассматривается как диагностический прием определения «внутренней ЧСС» при исключении вегетативного влияния, то тредмил-тест позволяет выявить истинный хронотропный дефицит в условиях более физиологического воздействия ФН. При проведении теста мы пользовались модифицированной методикой Брюса. Нагрузка заключалась в ходьбе на тредмиле с постепенным увеличением скорости и угла наклона дорожки, с постоянной регистрацией ЭКГ. Пробу прекращали при достижении субмаксимальной ЧСС, а также при возникновении

клинических, электрокардиографических и/или патологических гемодинамических симптомов.

Тредмил-тест был проведен у 25 детей с СССУ и 19 детей группы сравнения. Проба была положительной у 68% всей группы больных с СССУ (табл. 9). Необходимо отметить, что при 1-м варианте СССУ у троих детей нагрузка была досрочно прекращена вследствие развития пресинкопальных состояний (60%), у одного ребенка нагрузка не была завершена из-за появления резких болей в икроножных мышцах (20%). Тем не менее, несмотря на клинику гемодинамического дефицита, прирост ЧСС у всех обследуемых данной подгруппы достиг максимальных значений. Анализ показателя урежения ритма сердца после ФН выявил, что у 2 детей (40%), этот показатель превысил диагностически значимый порог, делая тест с ФН положительным у 40% больных с 1-м вариантом СССУ.

Таблица 9.

**Клинические, электрокардиографические изменения при проведении тредмил-теста (абс., %, ДИ)**

| Реакции на тредмил-тест/<br>общая группа СССУ | 1 вариант<br>(n=5)             |                 | 2 вариант<br>(n=16)            |              | 4 вариант<br>(n=4)             |                 | Группа<br>сравнения (n=19) |              |
|-----------------------------------------------|--------------------------------|-----------------|--------------------------------|--------------|--------------------------------|-----------------|----------------------------|--------------|
|                                               | абс.                           | %               | абс.                           | %            | абс.                           | %               | абс.                       | %            |
| Положительная проба                           | 2                              | 40 (12-78)      | 12                             | 75 (50-90)   | 3                              | 75 (28-95)      | 6                          | 31,6 (15-54) |
| ПУРС/ФН/более 1,5                             | 2                              | 40 (12-78)      | 5<br>(n=13)                    | 38,5 (18-65) | 3                              | 75 (28-95)      | 1                          | 5,3 (1-26)   |
| Se=40,1<br>Sp=94,8<br>AUC=67,5                | Se=40,1<br>Sp=94,8<br>AUC=67,5 |                 | Se=31,3<br>Sp=94,8<br>AUC=63,1 |              | Se=75,1<br>Sp=94,8<br>AUC=85   |                 |                            |              |
| Синкопе,<br>пресинкопе                        | 4                              | 80,0<br>(36-96) | 6                              | 37,5 (18-62) | 3                              | 75,0<br>(28-95) | -                          | -            |
| Se= 50,1<br>Sp=100<br>AUC=75,05               | Se=60<br>Sp=100<br>AUC=75      |                 | Se=37,6<br>Sp=100<br>AUC=68,8  |              | Se=75,1<br>Sp=100<br>AUC=87,55 |                 |                            |              |
| Неадекватный прирост ЧСС                      | 0                              | 0,0             | 6                              | 37,5 (18-62) | 0                              | 0               | 6                          | 31,6 (15-54) |

|                                |   |     |                               |              |   |     |   |     |
|--------------------------------|---|-----|-------------------------------|--------------|---|-----|---|-----|
| Se=27,3<br>Sp=68,5<br>AUC=47,9 |   |     | Se=37,6<br>Sp=68,5<br>AUC=53  |              |   |     |   |     |
| ЭКГ-проявления                 | 0 | 0,0 | 5                             | 31,3 (14-56) | 0 | 0,0 | 0 | 0,0 |
| Se=20<br>Sp=100<br>AUC=60      |   |     | Se=31,3<br>Sp=100<br>AUC=65,7 |              |   |     |   |     |

У детей со 2 вариантом заболевания тредмил-тест выявил неадекватную реакцию со стороны сердечно-сосудистой системы у 37,5% детей, то есть в тех случаях, когда ЧСС за весь период проведения пробы не превысила субмаксимальный порог. Клинические проявления в виде предобморочных состояний, острого развития приступа слабости отмечались также у 37,5% детей второй подгруппы. У 1 ребенка (6,3%) основанием для данного приступа стало повышение артериального давления до 190/70 мм рт. ст.

В 12,5% случаев у больных со 2-м вариантом СССУ ФН спровоцировала МВР по предсердиям, у 18,8% больных – брадикардии и аритмии; и у 18,8% – замещающие ритмы из нижележащих отделов, регистрируемых как во время проведения теста, так и в восстановительном периоде. Появление замещающих ритмов в соответствии с рекомендациями по оценке теста расценивалось как положительный результат теста, что в совокупности с неадекватным приростом ЧСС составило 56% подгруппы. При втором варианте ПУРС/ФН/, превышающий 1,5 единицы, был выявлен у 38,5% детей. Так как у 19% из них ЧСС достигала максимальных значений, у них впервые был установлен положительный результат тредмил-теста, увеличив общее число детей с подтвержденным СССУ в данной подгруппе с 56 до 75%.

Несмотря на более выраженные нарушения в проводящей системе сердца у детей с 4-м вариантом СССУ в сравнении с первыми двумя вариантами, все дети данной группы показали адекватный прирост ЧСС на ФН, однако у 75% детей в ходе выполнения теста было документировано развитие пресинкопальных состояний, вследствие чего проба была прекращена. Нарушений ритма сердца по данным ЭКГ также зафиксировано не было. Лишь исследование посттахикардитической депрессии СУ с

использованием ПУРС/ФН/ позволило нам в 75% считать пробу положительной.

В группе сравнения 31,6% детей показали прирост ЧСС несколько меньше ожидаемого – до субмаксимальных значений, причем в данную группу вошли дети, в целом адаптированные к ФН или занимающиеся в спортивных секциях. Тем не менее, какие-либо неприятные субъективные ощущения, а также ЭКГ-изменения, связанные с проведением теста, у детей отсутствовали. В одном случае ПУРС/ФН/ был более 1,5. Учитывая литературные данные о позитивном влиянии ФН на сердечно-сосудистую систему и вегетативную регуляцию, мы расценили данные особенности как проявление так называемой спортивной тренированности, для которой характерны высокий резерв инотропной функции сердца и «экономное» расходование симпатического вегетативного влияния для обеспечения нагрузки [19].

Определение диагностической ценности параметров, характеризующих электрофизиологические функции сердца, установило, что при проведении тредмил-теста максимальной специфичностью при умеренной чувствительности обладает клиника синкопальных и пресинкопальных состояний в ходе выполнения теста или в восстановительном периоде.

Вопреки ожиданиям, показатель учащения ЧСС до максимальных и субмаксимальных величин оказался малоинформативным у детей с двумя первыми вариантами СССУ, интегральный показатель диагностической ценности недостаточного прироста ЧСС составил всего 47,9-53. Изменения на ЭКГ, выявленные в период нагрузки и в восстановительный период после нее, характеризовались высокой специфичностью, низкой чувствительностью и приемлемой диагностической ценностью в диагностике СССУ у детей.

**Таким образом,** диагностика СССУ у детей включает обязательное проведение электрокардиографического скрининга с целью активного выявления асимптомных детей с редким для их возраста ритмом.

Среди клинических проявлений СССУ у детей максимальной диагностической ценностью обладают синкопе и пресинкопальные состояния, головокружения, а также эпизоды немотивированной слабости без нарушения сознания.

Среди электрокардиографических показателей для всех вариантов СССУ наиболее информативными являются брадикардия, наличие пауз ритма; приемлемой диагностической ценностью обладают выявленные по данным суточного мониторирования ритма МВР, выскальзывающие сокращения из АВ-соединения и СВ-ритм, включая пароксизмальные наджелудочковые тахикардии.

У детей с 1-м и 2-м вариантами СССУ нагрузочные тесты преимущественно выявили симптомы дефицита симпатического влияния или преобладание парасимпатического звена вегетативной регуляции. Максимальная диагностическая ценность для всех вариантов СССУ у детей установлена для показателя неадекватного учащения ЧСС на фоне атропиновой пробы. Для детей со вторым вариантом СССУ использование показателей ПУРС/А/ увеличивает диагностическую значимость пробы до 85,7%, а применение ПУРС/ФН/ делает тест с физической нагрузкой положительным у 40% детей 1-го варианта СССУ, у 75% – 4-го варианта, повышает количество положительных случаев при 2-м варианте заболевания до 75%. То есть, комплексное применение атропиновой пробы и теста с физической нагрузкой, оценивающее разные электрические функции проводящей системы с использованием показателя урежения ритма сердца, подтверждает гетерогенность патологии с вовлечением различных отделов проводящей системы и позволяет выявить группу больных, заслуживающих постоянного наблюдения. Наблюдение детей с СССУ требует контроля морфофункциональных параметров сердца, поскольку у 13,3-33,3% детей с СССУ выявляются увеличение левых полостей сердца, у 6,6-10% - расширение ствола легочной артерии, и у 6,6-22,2% детей – пограничное повышение среднего артериального давления в легочной артерии.

## **ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ**

**01. ВОЗРАСТ ПРОВЕДЕНИЯ ПЕРВОГО ЭКГ-ИССЛЕДОВАНИЯ У ДЕТЕЙ ПО ПРИКАЗУ МЗ РФ №307**

- 1) 1 месяц жизни
- 2) 1 год
- 3) 6 месяцев
- 4) 3 года
- 5) 5 лет

**02. СИНУСОВАЯ БРАДИКАРДИЯ – ЭТО**

- 1) ритм сокращений сердца, на 10 ударов меньше возрастной нормы
- 2) ритм сокращений сердца, на 10 % меньше возрастной нормы
- 3) ритм сокращений сердца, на 20 ударов меньше возрастной нормы
- 4) ритм сокращений сердца, ниже 2 перцентиля ЧСС по возрасту
- 5) ритм сокращений сердца, на 10 ударов меньше возрастной нормы

**03. НАРУШЕНИЕ ЭЛЕКТРИЧЕСКОЙ ФУНКЦИИ, ВЕДУЩЕЕ К СЛАБОСТИ СИНУСОВОГО УЗЛА**

- 1) нарушение автоматизма
- 2) нарушение рефрактерности миокарда
- 3) нарушение ритмичности
- 4) нарушение проводимости
- 5) нарушение сократимости

**04. НАИБОЛЕЕ ИНФОРМАТИВНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ КРИТЕРИЙ СССУ У ДЕТЕЙ**

- 1) головокружение
- 2) синкопе
- 3) сердцебиение
- 4) головная боль
- 5) боль в грудной клетке

**05. НАИБОЛЕЕ ТЯЖЕЛЫЙ ПО ИСХОДАМ ВАРИАНТ СССУ У ДЕТЕЙ (ПО КЛАССИФИКАЦИИ)**

- 1) первый
- 2) второй
- 3) синдром тахикардии-брадикардии
- 4) четвертый

06. НАИБОЛЕЕ ХАРАКТЕРНОЕ НАРУШЕНИЕ РИТМА ДЛЯ СССУ

- 1) желудочковый ритм
- 2) ритм АВ-соединения
- 3) суправентрикулярный ритм
- 4) синусовая тахиаритмия
- 5) непароксизмальная синусовая тахикардия

07. ОТМЕТЬТЕ НАИБОЛЕЕ ХАРАКТЕРНОЕ НАРУШЕНИЕ ПРОВОДИМОСТИ ДЛЯ ВСЕХ ВАРИАНТОВ ИДИОПАТИЧЕСКОГО СССУ

- 1) синоатриальная блокада
- 2) атриовентрикулярная блокада
- 3) внутрижелудочковые блокады
- 4) бинодальная слабость
- 5) блокада левой ножки пучка Гиса

08. ЛИШНИЙ МЕТОД ДЛЯ ВЕРИФИКАЦИИ ДИАГНОЗА СССУ

- 1) ЭКГ
- 2) Холтеровское мониторирование ритма
- 3) электрофизиологическое исследование
- 4) проба с атропином
- 5) ЭхоКГ

09. ЦЕЛЬ ПРОВЕДЕНИЯ АТРОПИНОВОЙ ПРОБЫ (исключить неправильный ответ)

- 1) оценить динамику прироста ЧСС после введения атропина
- 2) оценить автоматизм по времени восстановления функции синусового узла (ПУРСА/А/)
- 3) дифференцировать вегетативную дисфункцию СУ
- 4) исключить пароксизмальную тахикардию

10. НЕОТЛОЖНАЯ ПОМОЩЬ ПРИ СИНКОПАЛЬНОМ СОСТОЯНИИ НА ФОНЕ БРАДИКАРДИИ ПРЕДПОЛАГАЕТ (исключить неправильный ответ)

- 1) доступ воздуха (кислород)
- 2) нашатырь
- 3) кофеин-бензоат натрия 20% подкожно 0,1 мл на год жизни
- 4) эуфиллин 2,4% в/м 0,5 - 1 мл в зависимости от возраста
- 5) атропина сульфат 0,1% р-р п/к 0,25-0,5-0,75 мл

## ЭТАЛОНЫ ОТВЕТОВ

|    |    |    |    |    |    |    |    |    |     |
|----|----|----|----|----|----|----|----|----|-----|
| 1) | 2) | 3) | 4) | 5) | 6) | 7) | 8) | 9) | 10) |
| 2  | 4  | 1  | 2  | 4  | 3  | 1  | 5  | 4  | 2   |

## СИТУАЦИОННЫЕ ЗАДАЧИ

### Задача №1.

Доношенная новорожденная Н., с массой 3400г, оценкой по шкале Апгар 7, затем 9 баллов, переведена в стационар на 3 сутки после рождения. Поводом для перевода стала ЧСС, не поддающаяся счету.

При поступлении состояние средней тяжести. Грудь сосет с отдыхом. Кожные покровы бледно-розовые, умеренно выражен цианоз носогубного треугольника, усиливающийся при беспокойстве. Дыхание проводится по всем полям, ЧД – 46 в минуту. Тоны сердца ритмичные, громкие, ЧСС не поддается счету, во 2-3 межреберьях определяется грубый систолический шум, 2-й тон усилен. Печень +2,0 см из-под края реберной дуги по среднеключичной линии. По данным эхоКГ выявлен межпредсердный дефект в центре перегородки размером 11 мм, лево-правый шунт, увеличение полости правого предсердия. ЭКГ представлена на фото.

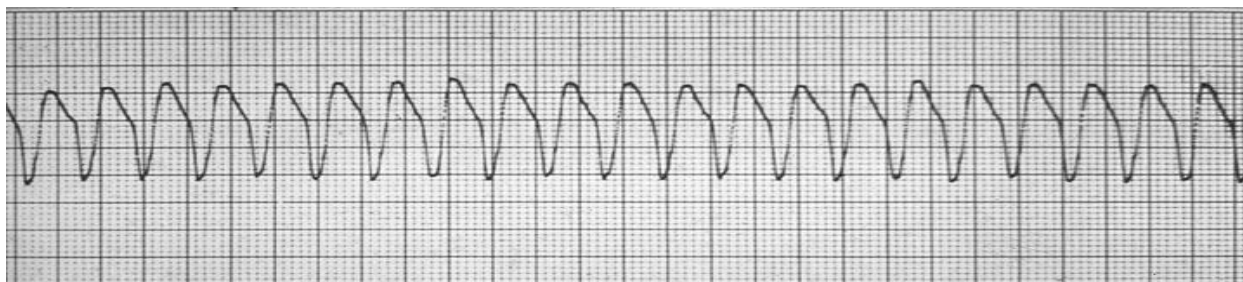


1. Оцените патологию на ЭКГ.
2. Поставьте диагноз.
3. Обозначьте происхождение нарушения ритма сердца.
4. Назначьте лечение.
5. Наметьте тактику наблюдения ребенка.

### Задача №2.

Машиной скорой помощи в реанимационное отделение в 23.00 доставлена доношенная новорожденная девочка, возраст 11 суток. В течение дня отказывалась от груди, беспокоилась, затем появились вялость, бледность кожи, цианоз носогубного треугольника, ладоней, стоп, стала реже мочиться. Ребенок от 1-й беременности, самостоятельных родов с массой при рождении 4140г, оценкой по шкале Апгар 6, затем – 9 баллов. Выписана на 5 сутки в удовлетворительном состоянии.

При поступлении состояние тяжелое. Кожные покровы бледные, акроцианоз, пастозность лица, передней брюшной стенки, стоп. Дыхание проводится по всем полям, ЧД – 60 в минуту. Тоны сердца ритмичные, громкие, ЧСС 230 в минуту, во 2-3 межреберьях мягкий систолический шум. Печень +4,0 см из-под края реберной дуги по среднеключичной линии. По данным эхоКГ выявлено расширение полости левого желудочка, митральная недостаточность 2-3 ст., ФВ – 60%, СДЛА – 28 мм рт.ст. ЭКГ на фото.

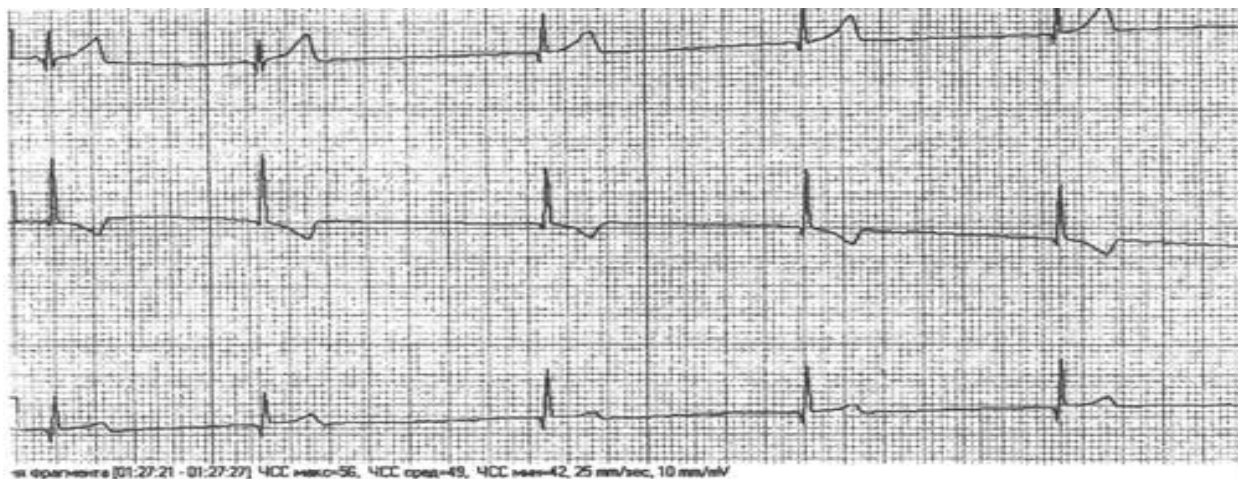


1. Оцените патологию на ЭКГ.
2. Поставьте диагноз.
3. Назначьте неотложную терапию.
4. Объясните происхождение нарушения гемодинамики.
5. Наметьте тактику наблюдения ребенка.

### Задача №3.

Машиной скорой помощи в стационар доставлен новорожденный ребенок в возрасте 20 суток. Мать отметила, что в 00.30 после кормления ребенок обмяк, перестал дышать, сознание появилось только после активных действий родителей. При поступлении кожа бледная, дыхание пуэрильное, ЧД – 40 в мин. Тоны сердца ритмичные, ясные, с ЧСС 132 в мин. Печень +1,5 см. По данным эхоКГ структурной патологии сердца не выявлено, ФВ – 74%.

Нейросонография поражения головного мозга не выявила. На ХМ ритма – эпизоды атриовентрикулярной диссоциации, sinus arrest, (паузы – 1343 мсек.), минимальное значение ЧСС – 42 в минуту, максимальное – 210 в минуту.



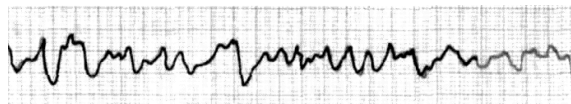
1. Оцените патологию на ЭКГ, ХМ ритма.
2. Поставьте диагноз.
3. Назначьте терапию.
4. Объясните происхождение нарушения гемодинамики.
5. Наметьте тактику наблюдения ребенка.

#### Задача №4.

Машиной скорой помощи в отделение реанимации доставлен двухмесячный ребенок с развившейся потерей сознания за 15 минут до госпитализации. Доношенный, масса при рождении 3900г, по шкале Апгар 7 (9) баллов, выписан из роддома на 5 сутки. На грудном вскармливании, с адекватными прибавками в массе. Мать отмечает, что периодически ребенок беспокоился, что связывали с кишечными коликами. Обморок развився на фоне полного здоровья.

При обследовании – сознание восстановлено, кожные покровы бледные, чистые, умеренно выражен акроцианоз. Одышка 68 в минуту. Дыхание поверхностное. Тоны сердца глухие, неритмичные, тахикардия 190 в минуту. Печень плотная, +4,5 см, болезненная. АД – 56/37 мм рт.ст. Отеки лица, кистей, стоп, промежности, пастозность передней брюшной стенки. Диурез снижен. На эхоКГ полость левого желудочка значительно расширена,

усилена его трабекулярность, стенки утолщены, резко снижена сократительная способность. ЭКГ представлена на фото ниже.



1. Проанализируйте ЭКГ.
2. Назовите причину неотложного состояния с учетом диагностических данных.
3. Поставьте предположительный диагноз.
4. Определите дальнейшую тактику.
5. Обозначьте прогноз.

### Задача №5.

Больной Н., 16 лет, поступил в кардиологическое отделение с жалобами на приступы учащенного сердцебиения после физической нагрузки. Приступ начинается с ощущения перебоев в сердце, появляются слабость, головокружение, сжимающие боли в области сердца. Первые эпизоды учащенного сердцебиения появились 3 года назад, самостоятельно научился купировать приступ в положении сидя, обхватив колени руками. В последнее время приступы участились до 2-3 раз в неделю.

Кожные покровы чистые. Дыхание везикулярное. Грудная клетка без деформаций, границы сердца в пределах нормы, верхушечный толчок в пятом межреберье, локализованный, невысокий. Аускультативно тоны сердца ясные, ритмичные, с ЧСС 46-58. Артериальное давление 119/79 мм.рт.ст. Живот мягкий, безболезненный, печень по краю реберной дуги.

Общий анализ крови: Hb – 149 г/л, er- $5,0 \cdot 10^{12}$ , leu –  $4,4 \cdot 10^9$ , СОЭ-3 мм/час. Биохимический анализ крови: сахар- 3,2 ммоль/л, билирубин - 6 ммоль/л, СРБ-отр, общий белок-72 г/л. Экг: синусовая брадиаритмия с ЧСС 65-47,

ЭОС не отклонена. Позиция вертикальная. Холтеровское мониторирование: За сутки зарегистрировано 2550 суправентрикулярных экстрасистол, в 38 эпизодах - парные, в 22 - групповые. Зарегистрировано 6 «пробежек» суправентрикулярной тахикардии (5-7 комплексов подряд). Регистрировались эпизоды синусовой тахикардии до 163 уд/мин. В ночные часы – эпизоды синусовой брадикардии до 35 уд/мин, 3 паузы более 2с.

1. Сформулируйте предварительный диагноз.
2. Назначьте дополнительные методы обследования для уточнения диагноза.
3. Назовите альтернативу нагрузочным пробам.
4. Определите тактику ведения и лечения больного.
5. Окажите неотложную помощь при приступе суправентрикулярной пароксизмальной тахикардии.

## ЭТАЛОНЫ ОТВЕТОВ

### Задача №1.

1. На ЭКГ суправентрикулярная тахикардия с ЧСС 260 в минуту с периодами фибрилляции предсердий до 480 в минуту.
2. Диагноз: ВПС. Вторичный ДМПП. НРС. Пароксизмальная суправентрикулярная тахикардия, фибрилляция предсердий. СН 2А.
3. Нарушение ритма у ребенка сформировалось вследствие отсутствия части перегородки, несущей физиологические проводящие пути, что вызвало активацию дополнительных путей проведения. Объемная перегрузка правого предсердия привела к нарушению функции синусового узла и развитию фибрилляции предсердий.
4. Диоксин 0,075 мг/кг в три дня по три приема в день под контролем ЧСС, ЭКГ, диуреза и массы тела с последующим переводом на поддерживающую дозу. При недостаточном эффекте – комбинация дигоксина с финлепсином 10 мг/кг/сутки, и/или амиодароном 5 (7) мг/кг/сут. в 3 приема.
5. Наблюдение педиатра, кардиолога. Консультации кардиохирурга и кардиохирурга-аритмолога для решения вопроса о сроках и

последовательности оперативной коррекции структурных аномалий сердца и НРС.

### **Задача №2.**

1. На ЭКГ – пароксизмальная желудочковая тахикардия с ЧСС 230 в мин.
2. Диагноз: Острая сердечная недостаточность 2А ст. Пароксизмальная желудочковая тахикардия. Относительная недостаточность миксоматозно измененного митрального клапана 2-3 ст. (исключить ВПС в ходе эхоКГ контроля).
3. Мониторинг ритма. СРАР, аденозин в/в 0,1 мл, при отсутствии эффекта – кордарон 7 мг/кг в/в (с последующим переводом через 5-7 дней после купирования приступа на поддерживающую дозу 5 мг/кг/с в три приема, на 3 месяца). При нарастающей недостаточности кровообращения и отсутствии эффекта – электрическая кардиоверсия в дозе 2 Дж/кг. Лазикс 1 мг/кг в/в, капотен 0,5 мг/кг/с.
4. Острая сердечная недостаточность (симптомы недостаточности кровообращения + расширение полости сердца с формированием относительной недостаточности митрального клапана) развилась на фоне желудочковой тахикардии. То есть, неэффективный сердечный выброс, застой крови в левом желудочке вызвали повышение давления в малом круге и правых отделах сердца – одышку, увеличение печени, гипоксию органов и тканей на фоне гипоперфузии большого круга.
5. Наблюдение кардиолога, ЭКГ, ХМ и эхоКГ через 3 месяца. При отсутствии повторных эпизодов наблюдение кардиолога, эхоКГ-контроль 1 раз в год (оценка степени недостаточности миксоматозно измененного митрального клапана).

### **Задача №3.**

1. Учитывая атриовентрикулярную диссоциацию, паузы ритма и периоды критической брадикардии, следует предположить, что у ребенка врожденное нарушение функции проводящей системы – синдром слабости синусового узла.
2. Синдром слабости синусового узла. Sinus arrest. Кардиогенный синкопе.

3. Мониторинг ритма (baby sense), ноотропная терапия со стимулирующим влиянием на симпатическое звено вегетативной нервной системы (пирацетам).
4. Острое нарушение мозгового кровообращения, которое проявилось жизнеугрожающим состоянием, развилось в результате гипоперфузии сосудов головного мозга на фоне редкого ритма (в периоде новорожденности критическим считается пульс меньше 80 ударов в минуту, то есть 42 уд/мин. характеризует отказ синусового узла - sinus arrest).
5. Необходимо провести консультацию кардиохирурга-аритмолога для определения сроков имплантации электрокардиостимулятора.

#### **Задача №4.**

1. На ЭКГ – фибрилляция желудочков (высокий риск внезапной смерти).
2. Потеря сознания в данном случае – симптом острой сердечной недостаточности (и, соответственно, грубый дефицит кровоснабжения головного мозга), развившийся на фоне фибрилляции желудочков, которую подтверждает снижение системного давления.
3. Основой для развития данного состояния стало заболевание сердца – с учетом данных эхоКГ – фиброэластоз или, более вероятно, некомпактность миокарда левого желудочка.
4. Дефибрилляция. Консилиум с участием кардиолога и кардиохирурга-аритмолога с целью решения вопроса о возможности и целесообразности имплантации ИКД.
5. Прогноз в случае некомпактности миокарда левого желудочка неблагоприятный вследствие глобального диффузного поражения миокарда и бесперспективности оперативной коррекции.

#### **Задача №5.**

1. Диагноз: Синдром слабости синусового узла, 3 вариант. Частые эпизоды пароксизмальной суправентрикулярной тахикардии.
2. Необходимо провести ЭХО-КГ; нагрузочную пробу (тредмил, велоэргометрия), ЭФИ (ЧПСП)
3. При невозможности выполнения нагрузки - атропиновый тест.

4. Тактика ведения и лечения больного: Диспансерное наблюдение кардиолога. Консультация кардиохирурга аритмолога. Занятие спортом в группе ЛФК, интенсивные физические нагрузки. Метаболическая терапия: Элькар по 1 ч/л \*3раза в день 1мес. МагнеВ6 1т \* 3 р/сут 2 нед.
5. Купирование приступа следует начать с рефлекторных воздействий: проба с погружением, проба Вальсальвы, надавливание шпателем на корень языка, массаж синокаротидной зоны. Если эффекта нет - в/в струйно: Аденозин в дозе 50 мкг/кг (в 1 мл 3 мг) в изотоническом р-ре хлорида натрия. При неэффективности Новокаиномид 5-7 мг/кг (в/в + Мезатон 1% 0,1 мл/год). Если приступ не удастся купировать - Амиодарон 5-15 мг/кг в/в. Кардиоверсия.

## Литература

1. Антюфьев, В.Ф. Дисфункция синоатриального узла сердца / В. Ф. Антюфьев, Т. Ф. Миронова, В. А. Мионов. – Челябинск : РЕКПОЛ, 2009. – 196 с.
2. Бурлуцкая, А. В. К вопросу о синдроме слабости синусового узла у детей / А.В. Бурлуцкая // Кубан. науч. мед. вестн. – 2007. – №1-2. – С. 26-30.
3. Бурлуцкая, А. В. Функциональная природа синдрома слабости синусового узла в свете концепции об иерархических уровнях ритмогенеза сердца / А. В. Бурлуцкая // Кубан. науч. мед. вестн. – 2008. – № 1-2. – С. 46-49.
4. Егоров, Д. Ф. Организация антиаритмической помощи детям в Санкт-Петербурге. Опыт 10 лет / Д. Ф. Егоров, А. В. Адрианов, Е. С. Анцупова [и др.] // Тезисы Всероссийского конгресса "Детская кардиология 2004" (Москва, 24-26 мая 2004 г.). – М. : Медпрактика-М, 2004. – С. 228-229.
5. Егоров, Д. Ф. Диагностика и лечение брадикардии у детей / Д. Ф. Егоров, А. В. Адрианов. – СПб. : Человек, 2008. – 320 с.
6. Ершова, О. А. Состояние сердечно-сосудистой системы у детей с дисфункцией синусового узла / О. А. Ершова, Е. В. Зубов, А. Н. Биянов // Успехи совр. естествознания. – 2007. – № 12. – С. 350-352.
7. Ершова, О. А. Состояние сердечно-сосудистой системы у детей с дисфункцией синусового узла / О. А. Ершова, Е. В. Зубов, А. Н. Биянов // Успехи совр. естествознания. – 2007. – № 12. – С. 350-352.
8. Клинические особенности нарушения функции синусового узла у детей / Т. А. Белькова, Н. В. Минаева, Е. В. Зубов [и др.] // Пятый Российский конгресс «Современные технологии в педиатрии и детской хирургии» : материалы конгр. – М., 2006. – С. 123-124.
9. Марцинкевич, Г. И. Эхокардиография у детей, антропометрические и возрастные нормы, сравнительные возможности трехмерной эхокардиографии / Г. И. Марцинкевич, А. А. Соколов // Сиб. мед. журн. – 2010. – Т. 25, №4-1. – С. 65-71.
10. Миллер, О. Н. Причины синкопальных состояний у лиц молодого возраста / О. Н. Миллер, З. Г. Бондарева, И. А. Гусева // Рос. кардиол. журн. – 2003. – № 3. – С.36-43.

11. Мутафьян, О. А. Аритмии сердца у детей и подростков, клиника, диагностика и лечение / О. А. Мутафьян. – СПб. : Невский диалект ; М. : БИНОМ, 2003. – 224 с.
12. Никулина, С. Ю. Идиопатический синдром слабости синусового узла / С. Ю. Никулина, В. А. Шульман, А. А. Чернова // Рационал. фармакотерапия в кардиологии. – 2007. – № 5. – С. 58-61.
13. Нормативные параметры ЭКГ у детей и подростков / М. А. Школьников, И. М. Миклашевич, Л. А. Калинин [и др.] ; под ред. М. А. Школьниковой, И. М. Миклашевич, Л. А. Калинина. – М. : Б.и., 2010. – 232 с.
14. Полякова, Е. Б. Механизмы формирования, классификация, клиническое течение и прогноз «идиопатических» нарушений функции синусового узла в детском возрасте / Е. Б. Полякова, М. А. Школьников, Л. А. Калинин // Вестн. аритмологии. – 2008. – № 52. – С. 5-13.
15. Полякова, Е. Б. Определение причины повторных синкопальных состояний при помощи регистрации ЭКГ на фоне провокационной пробы / Е. Б. Полякова, В. В. Березницкая, М. А. Школьников // Кардиология. – 2009. – Т. 49, № 12. – С. 75-79.
16. Синдром слабости синусового узла / В. А. Шульман, Д. Ф. Егоров, Г. В. Матюшин [и др.]. – СПб. ; Красноярск : Б.и., 1995. – 445 с.
17. Шастун, Ю. А. Жизнеугрожающие аритмии у детей и подростков / Ю. А. Шастун, Н. В. Горелик, Г. С. Першина // Тихоокеан. мед. журн. – 2007. – № 2. – С. 66-68.
18. Школьников, М. А. Диагностика и лечение жизнеугрожающих нарушений сердечного ритма в детском возрасте / М. А. Школьников. – М. : Столичный бизнес, 2001. – 86 с.
19. Школьников, М. А. Аритмии и спорт высоких достижений: «за» и «против» у детей и подростков / М. А. Школьников // Актуальные проблемы детской спортивной кардиологии. – М., 2010. – С. 17-52.
20. ACC/AHA/HRS 2008 Guidelines for Device-Based Therapy of Cardiac Rhythm Abnormalities: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Revise the ACC/AHA/NASPE 2002 Guideline Update for Implantation of Cardiac Pacemakers and Antiarrhythmia

- Devices) developed in collaboration with the American Association for Thoracic Surgery and Society of Thoracic Surgeons / A. E. Epstein, J. P. DiMarco, K. A. Ellenbogen [et al.] // J. Am. Coll. Cardiol. – 2008. – Vol. 51, № 21. – P. e1-e62.
21. Dobrzynski, H. New insights into pacemaker activity: promoting understanding of sick sinus syndrome / H. Dobrzynski, M. R. Boyett, R. H. Anderson // Circ. – 2007. – Vol. 115, № 14. – P. 1921-1932.
  22. Fairfax, A. J. Neurological aspects of sinoatrial heart block / A. J. Fairfax, C. D. Lambert // J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry. – 1976. – Vol. 39, № 6. – P. 576-580.
  23. Heart failure in patients with sick sinus syndrome treated with single lead atrial or dual-chamber pacing: no association with pacing mode or right ventricular pacing site / S. Riahi, J. C. Nielsen, S. Hjortshoj [et al.] // Europace. – 2012. – Vol. 14, № 10. – P. 1475-1482.
  24. Incidence of atrial fibrillation and thromboembolism in a randomised trial of atrial versus dual chamber pacing in 177 patients with sick sinus syndrome / L. Kristensen, J. C. Nielsen, P. T. Mortensen [et al.] // Heart. – 2004. – Vol. 90, № 6. – P. 661-666.
  25. Just sinus bradycardia or something more serious? [Electronic resource] / K. R. Egan, J. C. Ralphe, L. Weinhaus [et al.] // Case Rep. Pediat. – 2013. – Vol. 2013. – URL: <http://www.hindawi.com/crim/pediatrics/2013/736164/>. – Date of circulation: 20.09.2013.
  26. Pelter, M. M. Sinus node dysfunction / M. M. Pelter, M. G. Carey // Am. J. Crit. Care. – 2009. – Vol. 18, № 6. – P. 585-586.
  27. Pharmacological and non-pharmacological therapy for arrhythmias in the pediatric population: EHRA and AEPC-Arrhythmia Working Group joint consensus statement / J. Brugada, N. Blom, G. Sarquella-Brugada [et al.] // Europace. – 2013. – Vol. 15, № 9. – P. 1337-1382.
  28. Scott, O. Sick sinus syndrome in children / O. Scott, F. J. Macartney, P. B. Deverall // Arch. Dis. Child. – 1976. – Vol. 51, № 2. – P. 100-105.
  29. Sinus node dysfunction in children / W. J. Lee, M. H. Wu, M. L. Young [et al.] // Zhonghua Min Guo Xiao Er Ke Yi Xue Hui Za Zhi. – 1992. – Vol. 33, № 3. – P. 159-166.
  30. Sinus node dysfunction in children and adolescents: treatment by implantation of a permanent pacemaker in 26 patients / F. Kardelen, A.

Celiker, S. Ozer [et al.] // Turk. J. Pediatr. – 2002. – Vol. 44, № 4. – P. 312-316.

31. Vetter, V. L. The role of ECG screening in the evaluation of risk of sudden cardiac arrest in the young / V. L. Vetter // Pacing Clin. Electrophysiol. – 2009. – Vol. 32, suppl. 2. – P. S6-S14.

---

Типография КрасГМУ  
Подписано в печать 02.12.13. Заказ № 3367

660022, г.Красноярск, ул.П.Железняка, 1

