ГОЧ БПО Нижегородской ГМА

МЗРФ ЦПКИППС

РЕФЕРАТ

Тема: «Нарушение ритма сердца у детей»

Курсант Кондратенко

Нина Яковлевна

Городец 2004

В структуре детской кардиологической заболеваемости и причин летальности ведущее место (60-70%) занимают нарушения сердечного ритма. Значимость НРС определяется их распространенностью, склонностью к хроническому течению, риском возникновения сердечной смерти, высокой частотой инвалидизации у детей.

Периодами наибольшего риска развития аритмии у детей являются: период новорожденности; возраст 4-5 лет; 7-8 лет; 12-13 лет.

Аритмиями (нарушениями ритма сердца) называют любой сердечный ритм, отличающийся от нормального частотой, регулярностью, расстройством проведения импульса и последовательности активации предсердий и желудочков.

Классификация Н.А.Белоконь (1987).

1. Нарушения образования импульса.

А. Номотопные нарушения ритма (нарушения образования импульса в синусовом узле)

1. синусовая аритмия
2. синусовая брадикардия
3. синусовая тахикардия
4. миграция водителя ритма

Б. Гетеротопные (эктопические) нарушения ритма – импульсы зарождаются вне синусового узла.

1. Экстрасистолии

* суправентрикулярная
* желудочковая

1. Пароксизмальная тахикардия

* суправентрикулярная
* желудочковая

1. Непароксизмальная тахикардия

* предсердная
* из атриовентрикулярного соединения
* желудочковая

1. трепетание и мерцание предсердий
2. трепетание и мерцание желудочков

II. Нарушение проводимости

* синоатриальные блокады
* внутрипредсердные блокады
* атриовентрикулярные блокады
* внутрижелудочковые блокады

III. Комбинированные аритмии

* синдром слабости синусового узла
* атриовентрикулярная диссоциация
* синдром преждевременного возбуждения желудочков.

В детском возрасте целесообразно выделить пять наиболее распространенных нарушений ритма:

1. Суправентрикулярные тахиаритмии.
2. Желудочковые тахиаритмии.
3. Синдром слабости синусового узла.
4. Суправентрикулярная экстрасистолия.
5. Желудочковая экстрасистолия.

# Этиология и патогенез нарушений ритма.

Причины возникновения НРС очень разнообразны. Они могут быть объединены в три группы:

1. Кардиальные.
2. Экстракардиальные.
3. Смешанные.

Кардиальные причины возникновения НРС:

1. Врожденные пороки сердца.
2. Приобретенные пороки сердца.
3. Миокардиты врожденные (особенно возникающие при персистирующих вирусных инфекциях), приобретенные миокардиты, перикардиты.
4. Поражение миокарда при диффузных заболеваниях сердца, системных васкулитах, ревматизме.
5. Миокардиодистрофии (при сахарном диабете, тиреотоксикозе, гипотиреозе, при проведении цитостатической терапии и пр.)
6. Кардиомиопатии (дилатационные, гипертрофические).
7. Опухоли сердца.
8. Наличие малых аномалий развития сердца (например, дополнительные трабекулы, особенно расположенные в полости правого предсердия).
9. Механическое воздействие при катетеризации сердца, ангиографии.
10. Результат травмы сердца (сильный удар, ведущий к кровоизлиянию в области прохождения ПСС).
11. Интоксикации различного генеза (алкоголь, кофеин, лекарственные).
12. Инфекционное воздействие (классический пример – дифтерийное поражение сердца, сепсис).
13. Электролитный дисбаланс.
14. Наследственные синдромы (СУИQТ, ПАВБ и пр.).
15. Аномалии развития ПСС.
16. Аритмогенная дисплазия правого желудочка.

**Экстракардиальные причины.** Это причины на фоне предшествующего повреждения ЦНС или ВНС вследствие патологического течения беременности, родов, внутриутробной гипотрофии, недоношенности, что приводит к незрелости ПСС и к нарушению иннервации сердца. У подростков – это нейрогенные аритмии, которые встречаются при нейроциркуляторной дистонии, ВСД. Особое значение в возникновении аритмий придается нарушению взаимоотношений симпатического и парасимпатического отделов ВНС.

Однако и при органических заболеваниях сердца состоянию нервной системы придается огромное значение, то есть имеет место смешанный генез возникновения дизритмий.

С электрофизиологических позиций по механизму развития аритмии различают: нарушения формирования импульса; нарушения проведения импульса; их комбинации.

Аритмии в детском возрасте возникают в результате сложных взаимодействий между ЦНС, ВНС и сердцем при опосредованном участии других факторов. Наличие дополнительных проводящих путей является обязательным, но не достаточным условием для возникновения аритмий. В возникновении дизритмий при наличии дополнительных проводящих путей имеет значение снижение активности стресслимитирующих систем и состояние системы фактора роста нервов.

# Методы обследования детей с нарушениями ритма сердца.

В план комплексного обследования ребенка, у которого выявляются НРС, включены необходимые мероприятия:

1. Оценка клинико-анамнестических и генеалогических данных.
2. Электрокардиографическое обследование, в том числе ЭКГ родителей и сибсов.
3. Нейрофизиологическое исследование и оценка нейротрофической функции.
4. Холтеровский мониторинг с оценкой вариабельности ритма, дисперсии интервала QТ, переходных процессов.
5. Эхокардиографическое обследование.
6. Вирусологическое обследование. Доказана роль в развитии НРС вирусных инфекций, особенно медленных инфекций типа герпеса.
7. Регистрация поздних потенциалов, свидетельствующих об электрической нестабильности миокарда.

## Холтеровский мониторинг.

Является ведущим методом обследования детей с НРС.

Холтеровский мониторинг – длительная регистрация ЭКГ с помощью портативных кардиомониторов на магнитную ленту или на микропроцессор в условиях свободной активности обследуемого с последующей дешифровкой записи на специальных автоматических анализирующих системах.

Показаниями к проведению ХМ у детей являются:

1. Выявление нарушений ритма сердца у больных группы риска (кардиомиопатии, ПМК с регургитацией, первичная легочная гипертензия, врожденные пороки сердца).
2. Определенные частоты и комплексности нарушений ритма сердца в суточном цикле у больных с сердечными аритмиями.
3. Определение циркадного ритма аритмии.
4. Оценка эффективности проводимой антиаритмической терапии.
5. Диагностика заболеваний с высоким риском жизнеугрожающих НРС на основе специфических для ХМ критериев (больные с СУИQТ, ПТ).
6. Определение возможной аритмогенной природы синкопе и другой симптоматики (резкая слабость, сердцебиение, выпадения пульса, головокружение).
7. Определение показателей к имплантации искусственного водителя ритма.
8. Оценка работы искусственного водителя ритма.

## Ортостатическая проба.

Вызывает повышение тонуса симпатической нервной системы.

Проба может быть полезна:

* при дифференциации ЭС;
* для уточнения происхождения нарушений проводимости;
* при трактовке изменений фазы реполяризации миокарда, выявлении расстройств коронарного кровообращения;
* для оценки прироста ЧСС при брадикардиях.

## Лекарственные электрокардиографические пробы.

Лекарственные пробы позволяют раскрыть характер функционирования вегетативной нервной системы, оценить состояние пейсмекерной активности проводящей истемы сердца.

### Атропиновая проба.

Введение атропина вызывает временное угнетение тонуса блуждающего нерва.

Проба применяется у детей при подозрении на вагусный характер изменений ЭКГ.

### Калий-обзидановая проба.

Введение хлорида калия ведет к повышению внеклеточной концентрации калия, что сопровождается усилением проводимости калиевых каналов мембран, снижением ее сопротивления, возникновением выхода калия из клетки и более быстрым окончанием реполяризации.

### Проба со стимуляцией β-адренергических рецепторов (с изадрином).

### Проба с гилуритмалом.

Механизм действия: препарат увеличивает эффективный рефрактерный период дополнительных проводящих путей и меньше влияет на проводимость АВ-соединения, тем самым способствуя проведению импульса к желудочкам обычным путем.

Проба показана при синдроме Вольфа-Паркинсона-Уайта.

## Чреспищеводная электрокардиография.

С помощью чреспищеводной электрокардиографии благодаря максимальному приближению электродов к левому предсердию регистрируют высокоамплитудные предсердные потенциалы. Это дает возможность, не прибегая к сложному и опасному методу внутриполостной ЭКГ, исследовать электрический потенциал предсердного комплекса в диагностических целях.

Показания для проведения:

1. Топическая диагностика НРС.
2. Оценка биоэлектрической активности левого предсердия.

# Принципы медикаментозной терапии нарушений ритма сердца у детей.

Терапию аритмий можно разделить на два больших направления: патогенетическая и симптоматическая.

Основными компонентами патогенетической базисной терапии дизритмий являются:

1. Нейрометаболические препараты - с ноотропным и ноотропоподобным действием (аминалон, пиридитол, глютаминовая кислота, церебролизин, фенибут).
2. Сосудистые препараты: трентал, циннаризин.
3. Мембранопротекторы и антиоксиданты: витамины Е, А, цитохром С, карнитин, ксидифон, димефосфон.
4. Рассасывающаяся терапия: плазмол, лидаза. Препараты способствуют улучшению тканевого обмена, регенерации тканей, улучшению тканевой проницаемости в зонах соединительнотканных рубцов, кровоизлияний.

Симптоматическая терапия предусматривает назначение антиаритмических препаратов. Взаимодействие этих видов терапии дает возможность обеспечения длительной ремиссии и полного клинического выздоровления.

# Экстрасистолия.

Экстрасистолия – внеочередное (преждевременное) возбуждение и сокращение миокарда под воздействием эктопических пейсмекеров, которые происходят на фоне синусового ритма.

## Этиология.

ЭС – это мультифакториальная патология. В ее происхождении имеют значение:

Наследственно обусловленные особенности ПСС. Строение ПСС генетически детерминировано и их особенности у ребенка сходны с ПСС отца.

Интранатально обусловленные нарушения вегетативной регуляции. Часто ЭС выявляется у лиц с минимальной мозговой дисфункцией, с патологией позвоночника и сегментарными расстройствами шейного отдела спинного мозга.

Среди органических причин, помимо указанных ранее, следует обратить внимание на кардиомиопатии. Кардиомиопатии в подростковом возрасте иногда протекают с клиникой ЭС и часто связаны с митохондриальной недостаточностью.

Митохондриальную форму дилатационной кардиомиопатии можно заподозрить по:

* наличию мышечной гипотонии;
* гипогликемии;
* печеночной энцефалопатии или стойкой гепатомегалии;
* наличию «лохматых красных» волокон при биопсии скелетных мышц.

Выделяют следующие механизмы развития ЭС:

1. Эктопические пейсмекеры, расположенные вне синусового узла и обладающие большой электрической активностью.
2. Механизм ри-ентри – циркуляция импульса по кругу Макро-ри-ентри и Микро-риентри – циркуляция импульса на микроучастке ППС (наиболее часто встречающийся механизм).
3. Изменение мембранных потенциалов покоя, усиление спонтанной деполяризации клеток.
4. Механизм асинхронной реполяризации клеток.

В зависимости от места расположения эктопического очага различают суправентрикулярные и желудочковые ЭС. Поставить точный диагноз ЭС можно только по ЭС. Основным электрокардиографическим критерием ЭС является укороченная диастола перед ЭС и компенсаторная пауза после нее. Форма эктопического комплекса зависит от места возникновения ЭС.

По частоте в момент аускультации ЭС делят на редкие (до 5-9 в минуту), средней частоты (от 10 до 15 в минуту), частые (более 15 в минуту).

По плотности ЭС могут быть единичными (отдельно расположенными), парными и групповыми, или залповыми, то есть следующими одна за другой. Группу из 3 и более ЭС можно назвать приступом эктопической тахикардии.

Существует аллоритмическая ЭС, то есть чередующаяся с очередными комплексами в правильной последовательности. ЭС, следующая за каждым очередным синусовым комплексом, - бигеминия. Группа из трех комплексов, разделенных компенсаторной паузой – тригеминия.

Все ЭС вегетативного генеза можно разделить на три патогенетических варианта:

1. Лабильные ЭС покоя (вагозависимые).
2. Стабильные ЭС покоя (сочетаннозависимые).
3. ЭС напряжения (симпатикозависимые).

**Первый клинико-патогенетический вариант** встречается наиболее часто (в 47,5%) и обусловлен повышением активности блуждающего нерва. Чаще встречается у детей старшей возрастной группы. ЭС могут быть частыми, аллоритмическими, групповыми. Имеется лабильная частота ЭС на обзорной ЭКГ, в клино- и ортоположении, в течение суток.

**Второй клинико-патогенетический вариант**. Встречается в основном у детей со смешанной формой ВСД или при ваготоническом исходном вегетативном тонусе. Такие ЭС выслушиваются и фиксируются на ЭКГ независимо от положения тела и физической нагрузки, то есть имеется устойчивое сохранение частых ЭС (обычно аллоритмических), в клино- и ортоположении, а также в течение суток (сон и активное бодрствование). Преобладает у детей младшей возрастной группы.

**Третий клинико-патогенетический вариант** (ЭС напряжения) – симпатикотонический. Имеется учащение ЭС в ортоположении или преобладание их в период активного бодрствования и урежение или полное исчезновение в ночное время. Отмечается учащение или сохранение ЭС во время физической нагрузки. Такие ЭС фиксируются на фоне синусовой тахикардии, чаще встречаются в пубертатном периоде.

## Клиника.

Как правило, ЭС выявляется случайно на фоне ОРВИ или вскоре после него, что связано с усилением дисфункции ВНС в виде повышения тонуса вагуса. Такая связь аритмии с ОРВИ становится причиной гипердиагностики миокардита.

ЭС имеют сезонность, летом они могут исчезать, а весной и осенью встречаются чаще.

При осмотре детей отмечается нормальное или ускоренное физическое развитие, особенно у мальчиков. Внешних признаков нездоровья нет.

Наличие ЭС обычно не отражается на физической активности и показателях гемодинамики.

**Предсердная экстрасистолия** характеризуется:

1. Преждевременным возникновением предсердного комплекса.
2. Наличием зубца Р перед комплексом QRS.
3. Морфология и/или полярность зубца Р в ЭС отличается от синусового. Он может быть уменьшенным (верхнепредсердная ЭС), уплощенным (среднепредсердная ЭС) или отрицательным (нижнепредсердная ЭС).
4. PR в предсердных ЭС может быть укороченным, удлиненным и нормальным.
5. Форма желудочного комплекса QRS, как правило, не изменена.
6. Компенсаторная пауза неполная, но при аберрантном QRS может быть полная компенсаторная пауза.

**Желудочковые ЭС** - ранее считались наиболее частым видом нарушения ритма у детей. Для ЖЭС на ЭКГ характерно:

1. Отсутствие зубца Р (импульс не доходит ретроградно до предсердий).
2. Значительная деформация и расширение желудочкового комплекса QRS.
3. Комплекс QRS по продолжительности более 0,12 с.
4. ST-T изменения – расположение сегмента RS-T и зубца Т дикордантно направлению основных зубцов комплекса QRS.
5. Наличие в большинстве случаев полной компенсаторной паузы.

**Циркадный ритм (тип) ЭС** диагностируется в зависимости от периода суток.

Выделяют три циркадных типа ЭС: дневной, ночной и смешанный. При дневном типе ЭС имеются днем и к ночи исчезают, при ночном – появляются ночью. Дневной тип чаще всего функционального генеза. Ночной тип ЭКГ встречается у детей редко, такие ЭС значительно труднее поддаются терапии.

## Лечение.

Лечение ЭС зависит в первую очередь от ее генеза. При органическом поражении сердца требуется лечение основного заболевания. К лечению ЭС функционального генеза следует подходить дифференцировано. Если имеется только ЭС, без признаков ВСД, без жалоб, ЭС редкие, нежизнеугрожаемые, необходимо диспансерное наблюдение и ЭКГ-контроль.

При вагозависимых ЭС выделяют следующие направления в терапии:

1. Устранение источника чрезмерного рефлекторного вагусного влияния (санация хронических очагов инфекции, в том числе заболеваний желчевыделительной системы).
2. Использование физической реабилитации в виде ЛФК и дозированных нагрузок на велоэргометре (45 об/мин от 0,5 до 1 вт/кг в течение 5-10 мин, затем по 15-20 мин в день).
3. Назначение психотропных средств: грандаксина, сиднокарба или фенибута часто в сочетании с финлепсином.
4. Использование препаратов атропинового ряда: беллоида, беллатаминала, капель Зеленина или амизила 3-4 раза в день в течение 2-3 недель курсами.
5. Назначение кальцийсодержащих препаратов – кальция глицерофосфата, а также витаминов В5 и В15.

Самое главное при лечении ЭС – решить вопрос о назначении антиаритмических препаратов. Лечение ААП при ЭС имеет следующие отрицательные стороны:

* даже при получении эффекта их отмена часто ведет к возврату ЭС;
* нередко они становятся эффективными только в больших дозах;
* практически все они оказывают побочное действие.

## Показания для назначения антиаритмических препаратов.

1. Аритмии злокачественные.
2. При возникновении аритмогенных нарушений гемодинамики.
3. При тягостных нарушениях у больных с ЭС.

Перед назначением ААП рекомендуется проводить острый лекарственный тест: однократно дается ½ суточной дозы препарата, а через 2-3 часа снимается ЭКГ. Если количество ЭС уменьшилось на 50% и более, тест считается положительным, лечение должно быть эффективным.

Снимают желудочковые и предсердные экстрасистолы: амиодарон (амиокордин, кордарон), анаприлин, ритмилен, соталекс (соталол), этацизин, аллапинин.

Снимают желудочковые экстрасистолы: упомянутые выше + этмозин, мекситил, энкаинид.

Снимают предсердные экстрасистолы: упомянутые выше + изоптин (финоптин – нежелательно при синдроме WPW), верапамил.

## Критерии эффективности лечения аритмий.

Полное исчезновение желудочковых ЭС 4-5-й градаций.

Уменьшение общего количества ЭС более чем на 50%, для парных – на 80%.

Подходы к раннему выявлению ЭС у детей:

* Обязательное электрокардиографическое скрининговое обследование детей в критические возрастные периоды (4-5 лет, 7-8 лет, пубертатный период).
* Углубленная диспансеризация детей, в семьях которых имеются НРС и случаи внезапной сердечной смерти в раннем возрасте.
* Выявление и обследование детей с целью диагностики патологии шейного отдела позвоночника и минимальной мозговой дисфункции.
* Обязательная консультация у кардиолога детей, состояших на учете у невролога и психоневролога.

# Тахиаритмии

## Пароксизмальные тахикардии.

Частота ПТ составляет 1-3 на 3000 детей.

К пароксизмальной тахикардии относится внезапное учащение сердечного ритма, которое ощущается больным, длится от нескольких секунд до нескольких часов (реже – суток) и внезапно прекращается.

В развитии ПТ играют роль усиление электрической активности эктопических пейсмекеров и механизм кругового движения импульса (ри-энтри). При возникновении ПТ синусовый узел не работает, а источником ритма является эктопический пейсмекер, который может располагаться в предсердиях, АВ-соединении или желудочках. В зависимости от этого различают суправентрикулярные и желудочковые ПТ. Суправентрикулярная ПТ составляет большинство ПТ.

### Клиника.

При СПТ в анамнезе высока частота (до 75%) анте- и перинатальной патологии. В половине случаев СПТ возникает в возрасте 4-5 лет, последний характеризуется повышенным уровнем психо-вегетативной возбудимости, ускоренным ростом структур сердца и перестройкой циркадного ритма сердечно-сосудистой системы.

Дети с СПТ отличаются от сверстников:

* высоким уровнем реактивности и личностной тревоги (высокий уровень невротизма);
* повышенным уровнем притязаний;
* жалостью к себе;
* стремлением избежать конфликтов, стрессов.

Циркадность возникновения СПТ:

1. преимущественно дневная (30%);
2. преимущественно утренняя (13%);
3. вечерняя и ночная.

Циркадность приступа является одним из прогностических факторов. Наиболее клинически неблагоприятными являются вечерние и ночные ПТ, так как для них характерны более высокие средние значения ЧСС в приступе и его длительность. Циркадность является характерной чертой СПТ у детей.

Факторы риска частых труднокупируемых приступов ПТ у детей:

1. Выраженная анте-перинатальная патология.
2. Нарушение циркадной регуляции ритма с возникновением пароксизмов в вечернее и ночное время.
3. Локализация электрофизиологического субстрата аритмии в области АВ-узла.
4. Нарушение циркадной регуляции сна и переходного периода бодрствования.
5. Изменение биоэлектрической активности мозга по типу дисфункции диэнцефальных структур.
6. Ваготоническая направленность исходного вегетативного тонуса с гиперреактивностью ЧСС в переходных состояниях.

Признаки, ассоциирующиеся с отрицательным прогнозом при ПТ:

* вечерние приступы;
* нарушение циркадности ЧСС во сне;
* применение антиаритмических средств более 2 лет;
* мужской пол;
* преобладание парасимпатической активности;
* преобладание гиперреактивности в поведении;
* возникновение приступов в возрасте до 2 лет;
* длительность заболевания до лечения более 2 лет;
* приступы более 1 раза в сутки.

### Электрокардиографические признаки СПТ.

Необычный или отличный от синусового зубец Р.

ЧСС более 200 в мин. у младших и более 150-160 в мин. у детей старшего возраста.

Пароксизм, состоящий не менее чем из 3 сокращений.

Комплексу QRS предшествует зубец Р.

Интервал PQ нормальный или удлинен.

Стабильный интервал RR во всех кардиоциклах.

# Хронические непароксизмальные тахикардии.

Заболевание протекает длительно: недели, месяцы, годы, вызывая ряд достаточно тяжелых осложнений – сердечную недостаточность, нарушения церебральной гемодинамики, АКП, внезапную смерть.

Непароксизмальная тахикардия подразумевает наличие постоянного учащенного ритма.

Различия между пароксизмальными и хроническими формами тахикардий, которые достаточно условны, представлены в таблице;

|  |  |
| --- | --- |
| Пароксизмальная тахикардия | Непароксизмальная хроническая тахикардия |
| Внезапное начало и окончание приступа | Отсутствие внезапного начала и окончания |
| ЧСС 180-220 ударов в 1 мин | ЧСС 120-180 ударов в 1 мин |
| Продолжается от нескольких секунд до нескольких часов | Продолжается недели, месяцы, годы |
| Обычно хорошо поддается антиаритмической терапии | Рефрактерна к антиаритмической терапии |

## Хроническая суправентрикулярная тахикардия

ХСНТ является вторым по частоте встречаемости эктопическим НРС у детей.

При ХСНТ отмечается:

* снижение резервных возможностей симпатоадреналовой системы;
* вегетативная дисфункция с преобладанием парасимпатических влияний;
* признаки церебральной недостаточности;
* отягощенный анте-перинатальный период;
* наличие в клинике психоневрологических нарушений (заикание, энурез, судорожный синдром, задержка формирования моторных навыков);
* повышенная активность диэнцефальных структур на ЭЭГ, свидетельствующая о незрелости мозга.

### Лечение ХСНТ.

Назначается базисная патогенетическая терапия, которая включает нейромедиаторные и нейротрофические средства, способствующие коррекции нейровегетативных нарушений и восстановлению защитной функции симпатоадреналовой системы: пиридитол, аминолон, пирацетам, пикамилон. Нейрометаболические стимуляторы в разной степени обладают антидепрессивным и адаптогенным действием.

По показаниям применяются вазотропные препараты (кавинтон, трентал, пармидин), способствующие усилению кровотока и улучшению оксигенации нервных клеток.

При отсутствии противопоказаний (нарушение функции щитовидной железы, СССУ) препаратом выбора у данной категории больных является амиодарон в дозе 5-10 мг/кг с постепенной отменой препарата через 2-3 недели после нормализации ритма.

### Оценка эффективности лечения ХСНТ.

Положительный эффект: стойкое восстановление синусового ритма.

## Желудочковая непароксизмальная тахикардия

Сопряжена с высоким риском развития фибрилляций желудочков и, следовательно, внезапной сердечной смерти, плохо поддается консервативным методам лечения.

# Синдром слабости синусового узла

СССУ является одним из наиболее полиморфных, тяжелых и сложных нарушений ритма сердца у детей, сопряженных с риском развития синкопальных состояний и внезапной сердечной смерти.

Распространенность СССУ в детском возрасте достаточно высокая. С ней связывают до 9% всех НРС.

По этиологическим факторам выделяют:

1. СССУ органической природы

* воспалительно-дегенеративные изменения в миокарде и ПСС;
* хирургические вмешательства в области предсердий;
* гормонально-обменные нарушения (микседема, сахарный диабет, амилоидоз).

1. Регуляторную (вагусную) дисфункцию синусового узла.
2. Лекарственную (токсическую) дисфункцию на

* антиаритмические препараты;
* дигоксин;
* трициклические антидепрессанты;
* отравление карбофосом и др.соединениями, блокирующими холинэстеразу.

1. Идиопатические (причина не установлена).

### Клиника СССУ

Общеклиническое и специальное кардиологическое обследование не выявляет каких-либо патологических состояний, способных спровоцировать нарушения функции синусового узла, за исключением некоторых отклонений в вегетативном статусе ребенка. У половины детей заболевание протекает бессимптомно и характерные для СССУ проявления обнаруживаются случайно. Поводом для обращения к врачу у остальных детей служат жалобы на синкопальные состояния, головокружения, приступы слабости, ощущения перебоев и болей в области сердца, головные боли.

В зависимости от характера, последовательности нарастания и степени выраженности изменений ПСС выделяют следующие клинико-электрофизиологические варианты СССУ:

1 вариант – начальный этап формирования нарушения функции синусового узла, характеризуется наименее выраженным отклонением от нормы со стороны ритма и АВ-проведения:

* Синусовой брадикардией ниже минимальной границы возрастной нормы до 30%.
* Миграцией водителя ритма (в 80%).
* Замедлением АВ-проводимости до АВ-блокады 1 степени.
* Сохранением правильного предсердно-желудочкового соотношения.
* Паузами ритма, по данным ХМ.
* Многочисленными жалобами астено-вегетативного характера.
* Возможными единичными синкопальными состояниями, протекающими по типу вазовагальных пароксизмов.
* Преобладанием симптомов гиперфункции парасимпатического отдела ВНС.

II вариант характеризуется:

* Синоатриальной блокадой.
* Выскальзывающими сокращениями и медленным замещающим ритмом.
* Нарушением АВ-проводимости в виде АВ-диссциации.
* Паузами ритма от 1,5 до 2 секунд на фоне синусовой брадикардии при ХМ.
* Превалированием ваготонии.
* Синкопальными состояниями.

III вариант является одним из наиболее ярких проявлений СССУ и характеризуется чередованием синусового ритма низкой частоты с залпами суправентрикулярной тахикардии с ЧСС более 120 в минуту.

IV вариант СССУ характеризуется наиболее выраженными нарушениями, проявляющимися:

* Стойкой брадикардией с ЧСС менее 40 ударов в минуту.
* Эктопическими ритмами с единичными синусовыми сокращениями.
* Признаками поражения нижележащих отделов ПСС: нарушение АВ-проводимости и внутрижелудочковой проводимости.
* Брадикардитической формой мерцания-трепетания предсердий.
* Отсутствием восстановления синусового ритма на лекарственных пробах.
* Паузами ритма более 2 секунд.
* Удлинением интервала QT на 0,05 секунд.
* Альтернацией зубца Т, депрессией сегмента ST.
* Тяжелым течением с головокружением, признаками резкой слабости с затемнением сознания, которые часто сопровождаются выраженными нарушениями мозгового кровообращения (синкопальными состояниями)
* Грубыми нарушениями нейрогенной регуляции ритма.

### Лечение СССУ.

Основные группы препаратов, используемые в лечении СССУ.

1. Стимулирующая терапия:

1а) ноотропы (пирацетам, пиридитол);

1в) нотропоподобные препараты (аминалон, глютаминовая кислота, церебролизин, фенибут);

1. психмоторные стимуляторы (сиднокарб, дуплекс);
2. центральные (амизил) и периферические (беллатаминал) холинолитики;
3. сосудистые препараты с ноотропным действием (трентал) и ангиопротекторы (пармидин).
4. адаптогены с общестимулирующим действием (элеутерококк, женьшень, лимонник, заманиха, аралия в виде настоек);
5. Рассасывающая терапия (плазмол, лидаза).
6. Мембранопротекторы и антиоксиданты (витамины Е, А, Цитохром С, ксидифон, димефосфон).
7. Метаболические препараты ( рибофлавина мононуклеотид, карнитина хлорид, пангамовая кислота, липоевая кислота).

## Принципы оценки эффективности лечения синдрома слабости синусового узла у детей.

Положительный эффект:

* нормализация ритма;
* увеличение среднесуточной ЧСС базисного ритма на 15% и более;
* увеличение представленности синусового ритма на 15-20% и более в суточном объеме кардиоциклов;
* уменьшение длительности асистолии на 30%;

Удовлетворительный эффект:

* увеличение среднесуточной ЧСС на 7-15%;
* увеличение представленности синусового ритма на 5-15% в суточном объеме кардиоциклов;

Условно-положительный эффект:

* стабилизация электрокардиографической картины.

Отрицательный результат:

* усугубление электрографических проявлений синдрома.

# Синдром удлиненного интервала QT.

СУИQT – кардионейропатия, сопряженная с высоким риском внезапной смерти.

Удлиненный интервал QT-электрокардиографический феномен, отражающий наличие асинхронной реполяризации миокарда желудочков, приводящей за счет возникновения желудочковых аритмий к развитию жизнеугрожающих состояний.

Классификация состояний, характеризующихся удлинением интервала QT на ЭКГ:

1. Врожденные формы

* генетические формы (Романо-Уорда, Джервалла-Ланге-Нельсона)
* спорадические формы.

1. Приобретенные формы
2. последствия применения лекарственных препаратов

* антиаритмических препаратов – хинидин, энкаинид, флекаинид, бепридил, кордарон, этацизин
* фенотиазидов
* трициклических антидепрессантов
* препаратов лития

1. нарушения метаболизма
2. низкокалорийная диета
3. заболевания ЦНС и ВНС
4. заболевания сердечно-сосудистой системы

* ишемическая болезнь сердца
* пролапс митрального клапана.

### Клиника.

Первые симптомы при СУИQT в виде повторяющихся приступов головокружения или синкопе могут появляться уже в раннем возрасте. Наиболее часто имеют место полиморфные желудочковые тахикардии или фибрилляции желудочков. При возникновении синкоапльных состояний возможна гипердиагностика эпилепсии (поэтому при наличии у ребенка судорог обязательно проведение ЭКГ). Провоцирует возникновение судорог эмоциональное возбуждение (испуг, ответ у доски, звонок), физическая активность.

Клиническая характеристика синкопального состояния с судорожным компонентом сходна с большим эпилептическим припадком.

Основным отличительным признаком следует считать быстрое восстановление сознания и хорошую степень ориентации после окончания приступа.

Электрокардиография имеет особо важное значение в диагностике синдрома. Именно при электрокардиографическом обследовании выявляется удлинение интервала QT.

Интервал QT в норме у детей не должен превышать 0,05 с от должной для данного ЧСС.

ХМ более информативен в плане выявления альтернации зубца Т.

Характерными диагностическими и прогностическими признаками, выявляемыми при ХМ, являются:

* удлинение интервалов QT и QTс;
* усиление дисперсии и вариабельности интервала QT;
* снижение ЧСС по сравнению с поло-возрастной нормой;
* выявление ригидного циркадного ритма ЧСС (ЦИ<1,25);
* выявление суправентрикулярных и желудочковых тахиаритмий;
* возникновение периодов альтернации волны Т;
* в межприступный период регистрация феномена «каскада»;
* снижение всех показателей вариабельности ритма сердца на фоне брадикардии.

Для постановки диагноза СУИQT выделяют следующие большие критерии:

1. увеличение продолжительности корригированного интервала QT более 440 мс;
2. синкопальные эпизоды, вызываемые перенапряжением;
3. случаи удлинения интервала QT у члена семьи.

Малые критерии:

1. врожденная глухота;
2. эпизоды альтернации зубца T;
3. низкая частота сердечных сокращений (особенно у детей).

Диагноз может быть поставлен при наличии 2 больших или 1 большого и 2 малых критериев.

# Нарушение проводимости (блокады сердца)

1. Синоатриальные блокады.
2. Внутрипредсердные блокады.
3. Атриовентрикулярные и внутрижелудочковые блокады.

Чаще всего встречаются атриовентрикулярные блокады.

Атриовентрикулярной, или предсердно-желудочковой блокадой, называется расстройство проведения возбуждения от предсердий к желудочкам. В зависимости от степени повреждения АВ-соединения выделяют неполную и полную блокаду. Неполная в свою очередь представлена блокадами I и II степени, а полную АВБ называют еще блокадой III степени.