ХЕРМАН ГУТХАЙЛЬ
АНГЕЛИКА ЛИНДИНГЕР

ЭКГ ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ

Перевод с немецкого
под редакцией
профессора М.А. Школьниковой



ИЗДАТЕЛЬСКАЯ ГРУППА
«ГЭОТАР-Медиа»

EKG

IM KINDES- UND JUGENDALTER

Indikation, Interpretation, klinische Konsequenzen

Hermann Gutheil
Angelika Lindinger

unter Mitarbeit von
Matthais Gass
Gabriele Hessling
Helmut Singer

6., vollständig überarbeitete Auflage

379 Abbildungen
40 Tabellen

Georg Thieme Verlag
Stuttgart · New York

Ещё больше книг на нашем Телеграм канале

@umniymedik @umniymedik

ХЕРМАН ГУТХАЙЛЬ
АНГЕЛИКА ЛИНДИНГЕР

ЭКГ ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ

Перевод с немецкого
под редакцией
профессора М.А. Школьниковой

Соредактор перевода Т.А. Ободзинская

ещё больше книг на нашем Телеграм канале

@umniymedik

Москва
ИЗДАТЕЛЬСКАЯ ГРУППА
«ГЭОТАР-Медиа»
2012

УДК 616.12-073.7-053.2/.6
ББК 54.101+54.57+57.33
Г97

Гутхайль Х., Линдингер А.

Г97 ЭКГ детей и подростков / Херман Гутхайль, Ангелика Линдингер ; пер. с нем. под ред. проф. М.А. Школьниковой, Т.А. Ободзинской. — М. : ГЭОТАР-Медиа, 2012. — 256 с. : ил.

ISBN 978-5-9704-1811-6

В книге подробно рассмотрены особенности расшифровки электрокардиограмм пациентов детского и подросткового возраста. Особое внимание уделено электрокардиографическим изменениям при различных пороках сердца, нарушениях ритма, а также после кардиохирургических вмешательств. Помимо особенностей ЭКГ при тех или иных нозологических формах, в книге описаны причины и механизмы их возникновения, а также предложены необходимые дополнительные методы обследования и практические рекомендации.

Книга предназначена как опытным врачам-педиатрам, так и молодым специалистам.

УДК 616.12-073.7-053.2/.6
ББК 54.101+54.57+57.33

ещё больше книг на нашем Телеграм канале

@umniymedik

This is a translation of the German language edition of «EKG im Kindes- und Jugendalter», by H. Gutheil, A. Lindinger, with contributions by M. Gass, G. Hessling, H. Singer. Published by arrangements with Georg Thieme Verlag KG, Stuttgart, Germany. © 2009

Данное издание представляет собой перевод «EKG im Kindes- und Jugendalter», написанной H. Gutheil, A. Lindinger, M. Gass, G. Hessling, H. Singer. Опубликовано по согласованию с Georg Thieme Verlag KG, Stuttgart, Germany. © 2009

© Georg Thieme Verlag KG, 2009
© ООО Издательская группа «ГЭОТАР-Медиа», перевод на русский язык, 2012

ISBN 978-5-9704-1811-6

Оглавление

Предисловие к изданию на русском языке 6
Предисловие к шестому изданию 7
Предисловие к первому изданию 8
Участники издания 9
Список сокращений 10

Глава 1. Основы электрокардиографии 11
Глава 2. Нарушения внутрижелудочковой проводимости: блокады ножек пучка Гиса 42
Глава 3. Нарушения реполяризации 48
Глава 4. Диагностика гипертрофии и перегрузки камер сердца 51
Глава 5. Электрокардиография у детей первого года жизни 59
Глава 6. Врожденные аномалии сердца и сосудов 65
Глава 7. Изменения электрокардиограммы после оперативных и малоинвазивных вмешательств на сердце 90
Глава 8. Аномалии положения сердца 111
Глава 9. Приобретенные пороки сердца 114
Глава 10. Воспалительные заболевания сердца 118
Глава 11. Нарушения электролитного баланса 122
Глава 12. Эндокринные заболевания 127
Глава 13. Функциональные и вегетативно-обусловленные изменения электрокардиограммы 129
Глава 14. Влияние лекарственных и кардиотоксических средств 131
Глава 15. Влияния внешних факторов на сердце 134
Глава 16. Аномалия амплитуд зубцов 136
Глава 17. Кардиомиопатии 139
Глава 18. Опухоли сердца 149
Глава 19. Сердечно-легочные заболевания 150
Глава 20. Нарушения ритма 152
Глава 21. Кардиостимулятор и электрокардиография 231

Приложение 242
Литература 245
Предметный указатель 253

Ещё больше книг на нашем Телеграм канале

@umniymedik @umniymedik

Предисловие к изданию на русском языке

Электрокардиография является одним из основных методов диагностики и исследования сердечно-сосудистых заболеваний. Вот уже более 100 лет этот метод является наиболее распространенным инструментальным методом исследования сердца, основной целью которого является распознавание патологических изменений в сердце на основании интерпретации стандартно зарегистрированных сигналов его электрической активности. В педиатрии это важнейший метод выявления и наблюдения за больными с нарушениями сердечного ритма, а также с другими видами сердечной патологии, включая врожденные пороки сердца и миокардиты. Все это позволяет считать методику электрокардиографии одним из основных инструментов врача-кардиолога и педиатра, давно и прочно утвердившимся в широкой врачебной практике как метод диагностики, стратификации риска и мониторинга заболеваний сердечно-сосудистой системы. В то же время оценка электрической функции миокарда позволяет и в отсутствие явных патологических изменений оценить базовое состояние сердечного ритма и проводимости, исследовать индивидуальные особенности, что может оказаться полезным в принятии правильных решений при ведении детей не только с сердечной патологией, послужить ориентиром — отправной точкой в последующем наблюдении ребенка. Оценка взаимоотношений и динамики основных компонентов электрокардиограммы полезна для любого клинициста, так как несет существенную диагностическую информацию о состоянии сердца, необходимую при обследовании пациентов практически с любыми соматическими заболеваниями.

Основные принципы интерпретации ЭКГ у детей идентичны таковым у взрослых. Однако непрерывные анатомо-физиологические изменения, наблюдаемые в детском возрасте, формируют особенности ЭКГ в различные возрастные периоды и обусловливают существенные отличия ЭКГ ребенка от нормальной ЭКГ взрослого человека. Корректная интерпретация ЭКГ в педиатрии невозможна без учета возрастных особенностей. Изменения нормальной ЭКГ от рождения до 18-летнего возраста обусловлены многочисленными факторами, включая физиологические изменения сердечно-сосудистой системы ребенка, на которые оказывает влияние изменение размеров тела и положение сердца в грудной клетке, соотношений и размеров камер сердца и особенности влияния вегетативной нервной системы в различные периоды развития.

Системный подход к ЭКГ-интерпретации включает оценку ритма, оси сердца, желудочковой и предсердной деполяризации и процесса реполяризации желудочков. Такой подход, наряду с наличием в арсенале педиатра, детского кардиолога и врача функциональной диагностики, данных нормативных значений параметров ЭКГ позволяет клиницисту определить, что является нормой в анализируемой детской электрокардиограмме, а что может быть индикатором патологического процесса.

Интерпретация патологических изменений ЭКГ в педиатрии может быть очень сложной. Это обусловлено в первую очередь большим многообразием врожденных пороков сердца, распространенность которых довольно широка (8–10 на 1000 живорожденных). Кроме того, в детском возрасте имеются существенные различия в интерпретации изменений со стороны процесса реполяризации миокарда желудочков. Распространенность нарушений ритма и их патофизиология у детей также отличаются от таковых у взрослых.

Предлагаемую вниманию специалистов книгу «ЭКГ детей и подростков» авторов Хермана Гутхайля и Ангелики Линдингер можно рассматривать и как учебное пособие, и как справочник детского кардиолога, врача-педиатра, врача функциональной диагностики и детского кардиохирурга. Последовательно и полно в ней изложены основные сведения об изменениях электрокардиограммы при всех основных видах патологии сердца у детей, которым предпосланы сведения о возрастной динамике показателей ЭКГ, начиная с рождения до окончательного формирования сердечно-сосудистой системы. В каждом разделе представлено большое число реальных электрокардиограмм детей с различными сердечно-сосудистыми заболеваниями, каждая из которых сопровождается подробной интерпретацией. Это повышает эффективность усвоения информации, что особенно важно для понимания сложных клинических ситуаций.

Издание отличается лаконичностью изложения, четкостью классифицирования ЭКГ-изменений, их подробным сопоставлением с выраженностью клинических проявлений и патофизиологическим подходом к интерпретации.

Проф., д-р мед. наук, руководитель Детского научно-практического центра нарушений ритма сердца Минздравсоцразвития РФ,
главный детский кардиолог г. Москвы,
президент Всероссийской общественной организации «Ассоциация детских кардиологов России»

М.А. Школьникова

Предисловие к шестому изданию

Первое издание вышло в свет в 1972 г. под названием «Основы ЭКГ у детей». Начиная с третьего издания название изменено на «ЭКГ у детей», а с пятого — «ЭКГ детей и подростков». В этот период объем информации, включая рисунки и таблицы, был удвоен.

Данное, шестое издание было полностью переработано, вышло в свет в новом формате и оформлении. Основной идеей было желание сделать информацию для читателя доступнее. С другой стороны, не хотелось видеть издание в формате «атласа» ЭКГ. Таким образом, проверенная временем концепция была сохранена. При рассмотрении отдельных нозологических форм особое внимание уделяли единой последовательности изложения материала (этиология, ЭКГ-критерии, дифференциальная диагностика). Были учтены новые знания в области электрофизиологии и медицинской генетики. Каждая глава о нарушениях ритма дополнена сведениями о лечении. «Основы ЭКГ» сведены в одну главу, предшествующая глава «Нарушения реполяризации» разделена в соответствии с содержанием.

В 2007 г. методу электрокардиографии исполнилось 120 лет. Он продолжает оставаться основным методом исследования в кардиологии, а при определенных условиях — каждого углубленного обследования пациента молодого возраста. Это издание предлагает читателю исчерпывающую клиническую и практическую информацию, которая необходима для интерпретации ЭКГ в детском и подростковом возрасте в компактной и в то же время в полной форме.

Соавтор шестого издания — профессор А. Линдингер (A. Lindinger), Homburg/Saar. Без ее участия издание в настоящем варианте было бы невозможно. Как глава авторского коллектива я должен выразить ей особую благодарность.

Наш коллектив приобрел в лице доктора М. Гасса (M. Gass) нового ценного сотрудника. Я также благодарен авторам, работавшим еще над пятым изданием, профессору доктору Х. Зингеру (H. Singer), приват-доценту доктору Г. Хесслинг (G. Hessling).

Кроме того, благодарность авторов за взаимопонимание, сотрудничество и очень хорошее оформление книги с рисунками и таблицами относится и к работникам издательства Thieme.

Эрланген/Хомбург/Саар
Осень 2008 г.

Х. Гутхайль (H. Gutheil)

А. Линдингер (A. Lindinger)

ещё больше книг на нашем Телеграм канале

@umniymedik

Предисловие к первому изданию

Клиническая электрокардиография представлена в ряде фундаментальных работ. Врач, который проводит ЭКГ-обследование ребенку в амбулаторной и стационарной практике, должен ориентироваться в ее особенностях у детей. С этой целью было выпущено в свет данное издание. Нам кажется важным подчеркнуть различия между особенностями ЭКГ взрослых и детей начиная с периода новорожденности. С другой стороны, издание должно предоставлять основные сведения и оказывать помощь в интерпретации ЭКГ у детей.

Вводная часть содержит краткие сведения об электрофизиологических процессах и технических особенностях электрокардиографии. Подробно представлены изменения ЭКГ при различных формах гипертрофии и дилатации камер сердца. Большая часть издания посвящена электрокардиографии в диагностике врожденных пороков сердца и сосудов. Широко освещена динамика ЭКГ после кардиохирургических вмешательств, при этом приведено много новых и ценных сведений.

В тексте особенно важные и необходимые для запоминания места выделены жирным шрифтом. Для большего охвата материала было решено отказаться от ссылок на литературные данные. Литературный указатель содержит сведения лишь об отдельных работах. Приведенные ЭКГ записаны исключительно у детей, которые проходили обследование в кардиологическом отделении университетской клиники г. Эрланген в последние 15 лет.

Я подписываю книгу в печать с желанием, чтобы она нашла своих поклонников. Одновременно с этим я выражаю благодарность профессору доктору Виндорферу (Windorfer), моему руководителю за поддержку работы. За поправки и предложения в моей работе я благодарен профессору доктору Кортху (Korth) и профессору доктору Шмидту (Schmidt).

Я благодарю профессора, доктора медицины Хоффа (Günther Hauff) и представителей издательства за интерес к моей рукописи, за плодотворное сотрудничество и удачное оформление книги.

Х. Гутхайль (H. Gutheil)
Эрланген, апрель 1971 г.

ещё больше книг на нашем Телеграм канале



@umniymedik

Участники издания

Авторы

Херман Гутхайль (Hermann Gutheil)
Профессор, доктор медицины
Zanderstraße 15
91054 Erlangen

Ангелика Линдингер (Angelika Lindinger)
Профессор, доктор медицины
Университетская педиатрическая клиника
Отделение детской кардиологии
Gebäude 9
66421 Homburg/Saar

Соавторы

Матиас Гасс (Matthias Gass)
Доктор медицины
Университетская клиника Tübingen
Клиника педиатрии
Hoppe-Seyler-Straße 1
72076 Tübingen

Габриеле Хесслинг (Gabriele Hessling)
Доцент, доктор медицины
Немецкий кардиологический центр, Мюнхен
Клиника технического университета Мюнхена
Lazarettstraße 36
80636 München

Хельмут Зингер (Helmut Singer)
Профессор, доктор медицины
Atzelsbergerstraße 20
91080 Marloffstein

Редактор перевода на русский язык

Школьникова Мария Александровна
Профессор, доктор медицинских наук, руководитель Детского научно-практического центра нарушений ритма сердца Минздравсоцразвития РФ, главный детский кардиолог г. Москвы, президент Всероссийской общественной организации «Ассоциация детских кардиологов России»

Соредактор перевода

Ободзинская Татьяна Аркадьевна
Врач-специалист по внутренним болезням, кардиологическая клиника Реабилитационного центра «Грааль-Мюритц», Германия

Список сокращений

АВ — атриовентрикулярный
АД — артериальное давление
ДМЖП — дефект межжелудочковой перегородки
ОАП — открытый артериальный проток
РЧА — радиочастотная аблация
ЧСС — частота сердечных сокращений
ЭКГ — электрокардиограмма
ЭКС — электрокардиостимулятор
ЭхоКГ — эхокардиография

ещё больше книг на нашем Телеграм канале



@umniymedik

Глава 1
Основы электрокардиографии

M. Гасс (M. Gass)

Основы электрофизиологии

В клетках миокарда, как и во всех других возбудимых тканях, на мембране существует разность потенциалов, в основе которой лежит различное распределение ионов во вне- и внутриклеточном пространстве. При так называемом потенциале покоя концентрация калия внутри клетки в 20–40 раз больше, чем в межклеточном пространстве. С другой стороны, концентрация натрия вне клетки в 10 раз выше. Вследствие различной концентрации ионов и более высокой проницаемости мембраны в покое для ионов калия по сравнению с ионами натрия возникает разность потенциалов. Потенциал покоя составляет −90 мВ. Поддержание градиента концентраций ионов калия и натрия осуществляется системой активного транспорта, Na^+/K^+-насосом, зависимым от мембранной АТФазы.

Если вследствие электрического возбуждения или медленной спонтанной деполяризации возникает подъем мембранного потенциала клетки до −70 мВ, проницаемость мембраны для положительных ионов натрия быстро изменяется и достигается так называемый пороговый потенциал. Ионы натрия устремляются в клетку в соответствии с градиентом концентрации (диффузии), что приводит к инверсии мембранного потенциала до +30 мВ. Это соответствует фазе 0 потенциала действия (рис. 1-1). Затем возникает фаза 1, во время которой происходит уменьшение избыточной положительной разности потенциалов, и фаза 2, которая характеризуется нулевым значением мембранного потенциала (0 мВ). Эта фаза развивается вследствие снижения проницаемости мембраны для ионов натрия и калия. В основе фазы 3 потенциала действия (реполяризация) лежит массивный выход ионов калия из клетки и снижение разности потенциалов до −90 мВ. Таким образом снова достигается потенциал покоя — фаза 4. Для фаз 0–2 характерна абсолютная рефрактерность к последующим электрическим импульсам. В фазу 3, начиная от разности потенциалов −70 мВ, электрический импульс может вызывать новый потенциал действия, что соответствует относительному рефрактерному периоду или «возбудимой фазе».

Совокупность потенциалов действия отдельных кардиомиоцитов регистрируется, как суммарный вектор на поверхностной ЭКГ. Фаза деполяризации 0 совместно с фазой 1 и 2 обозначается как *QRS*-комплекс. Фаза 3 (реполяризация) соответствует сегменту *ST* и зубцу *T*.

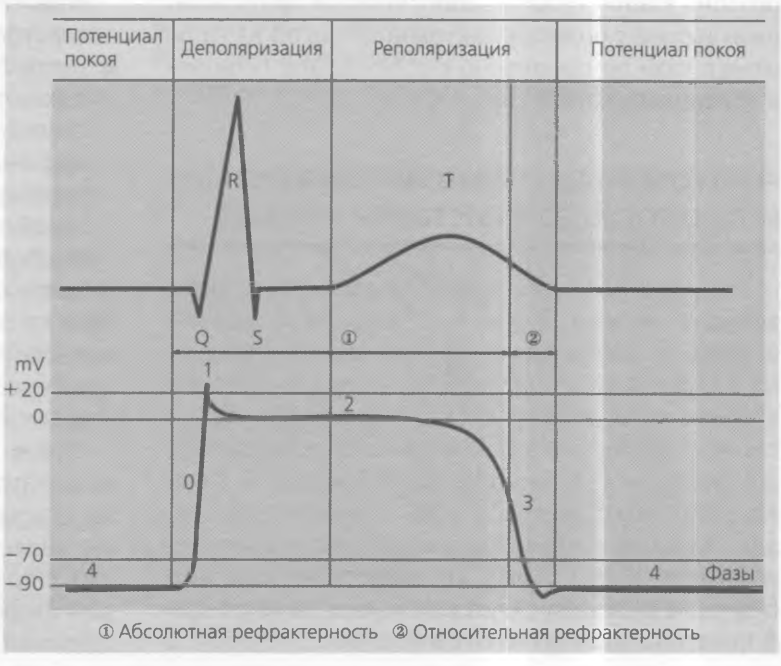


Рис. 1-1. Сопоставление поверхностной электрокардиограммы (вверху) и внутриклеточного потенциала действия (внизу).

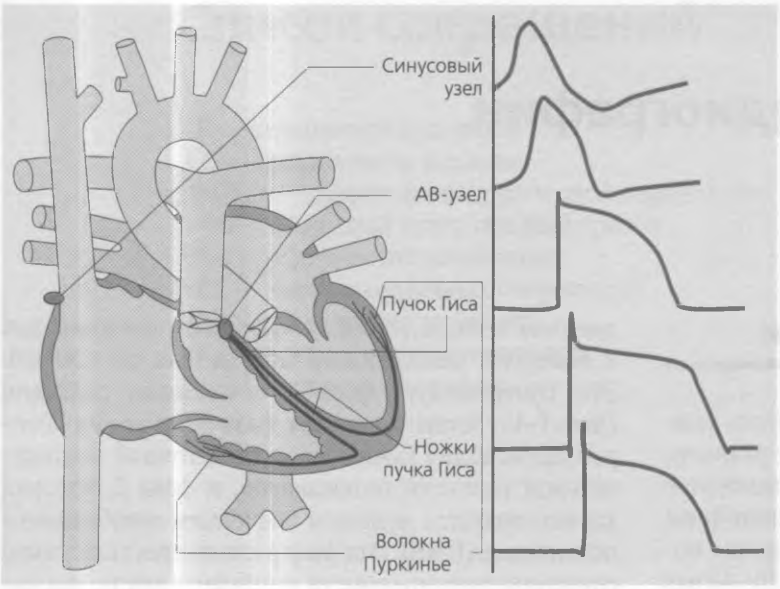


Рис. 1-2. Анатомия проводящей системы сердца и изображение спонтанной деполяризации различных отделов.

Фаза 4 — потенциал покоя или электрическая диастола, соответствует сегменту *TQ*.

Описанные электрические процессы принципиально характерны для всех кардиомиоцитов. Основное отличие рабочего миокарда от клеток проводящей системы сердца — способность этих клеток к автоматической спонтанной деполяризации. Способность клеток синусового узла, а также клеток АВ-соединения и волокон Пуркинье как центров автоматизма к спонтанной деполяризации непосредственно после реполяризации обусловлена снижением проницаемости мембраны для ионов калия во время фазы 4. При достижении порогового потенциала вновь генерируется потенциал действия. В связи с тем что скорость спонтанной деполяризации в фазу 4 уменьшается от синусового узла до волокон Пуркинье, как правило, деполяризация клеток нижележащих центров происходит импульсами с большей тактовой частотой из синусового узла по сравнению с собственной спонтанной деполяризацией (рис. 1-2).

Анатомия центров автоматизма и проводящей системы сердца

Различают понятия «рабочий миокард» и «проводящая система сердца». К последней относят центры автоматизма, состоящие из так называемых «клеток водителей ритма», которые способны к спонтанной деполяризации. Синусовый узел — главный центр автоматизма, расположенный субэпикардиально в терминальной борозде в месте впадения верхней полой вены в правое предсердие. Он имеет овальную форму, размер — с рисовое зернышко (0,5–1,5 мм). Из синусового узла возбуждение распространяется по более или менее преформированным путям со скоростью 1,5–1,8 м/с. В предсердиях в отличие от желудочков не выявлено четкой локализации проводящей системы. Электрическое соединение между правым и левым предсердиями происходит по волокнам переднего пучка Бахмана. Возбуждение левого предсердия происходит на 20–30 мс позже правого вследствие внутрипредсердного распространения возбуждения. Как правило, импульс из синусового узла достигает АВ-соединения через 20–40 мс (время внутрипредсердной проводимости).

АВ-узел расположен субэндокардиально по нижнему краю межпредсердной перегородки в непосредственной близости от кольца трикуспидального клапана и отверстия коронарного синуса. Выделяют две зоны, состоящие из гистологически и электрофизиологически различных клеток.

- Первый тип — переходные клетки, которые передают импульс к компактной части АВ-узла на верхушке треугольника Коха.
- Второй тип — узловые клетки, расположенные в компактной части АВ-узла, которые обладают способностью к спонтанной деполяризации и при выпадении функции синусового узла могут генерировать импульсы с более низкой замещающей частотой.

В АВ-узле происходит замедление электрического импульса и дальнейшее проведение его к пучку Гиса со скоростью 5–10 см/с. Задержка проведения возбуждения — внутренняя защита от быстрых предсердных нарушений ритма с высокой частотой сокращения желудочков.

Пучок Гиса расположен в мембранозной части межжелудочковой перегородки, он делится на ножки, скорость проведения возбуждения по которым составляет 2–4 м/с. В норме дистальный отдел АВ-узла с продолжением в пучок Гиса — единственное электрофизиологическое соединение между предсердиями и желудочками. Правая ножка является

продолжением пучка Гиса и достигает передней папиллярной мышцы, не разделяясь на ветви. Левая ножка отходит вскоре после прохождения пучка Гиса через мембранозную часть и делится на две ветви:

- переднюю (расположена по передней стенке левого желудочка);
- заднюю (проходит по задней стенке левого желудочка).

Обе ножки пучка Гиса заканчиваются волокнами Пуркинье.

Волокна Пуркинье — переход от специфической проводящей системы к сократительному рабочему миокарду. Они способны к спонтанной деполяризации с частотой около 20 раз в минуту, скорость проведения возбуждения 2–4 м/с. Благодаря такой высокой скорости проведения возбуждение всех областей миокарда желудочков происходит лишь с незначительной задержкой.

Кровоснабжение отдельных структур проводящей системы осуществляется из коронарных артерий. Синусовый узел на 55–60% кровоснабжается ветвями правой коронарной артерии и на 40–45% — огибающей ветвью левой коронарной артерии. Питание АВ-узла происходит из правой коронарной артерии на 80% случаев и лишь на 20% — из огибающей ветви левой коронарной артерии.

Влияние вегетативной нервной системы на регуляцию работы сердца

Эфферентная иннервация сердца происходит по симпатическим волокнам. Поэтому автономно функционирующий синусовый узел может реагировать на различные потребности организма. Симпатическая (адренергическая) стимуляция приводит к повышению ЧСС (положительный хронотропный эффект), ускорению электрического проведения через АВ-соединение (положительный дромотропный эффект) и повышению сократимости (положительный инотропный эффект). Парасимпатическая холинергическая стимуляция, напротив, вызывает отрицательные хронотропный и дромотропный эффекты. Влияние вегетативной нервной системы более выражено на синусовый узел, менее — на АВ-узел и практически не выражено на третичные центры автоматизма.

Отведения электрокардиограммы

В настоящее время при рутинном обследовании используют ограниченное количество отведений. Это, как правило, биполярные отведения от конечностей по Эйнтховену и униполярные отведения от конечностей по Гольдбергеру. Из грудных отведений применяют отведения по Уилсону. Биполярные отведения по Небу и корригированные ортогональные отведения по Франку в настоящее время применяют редко (при решении специальных вопросов).

В указанных отведениях векторы электрического возбуждения сердца проецируются на поверхность тела и в различных отведениях регистрируются как разность потенциалов. В отведениях от конечностей вектор проецируется на фронтальную плоскость, в грудных отведениях — на горизонтальную. При регистрации ЭКГ в биполярных отведениях по Эйнтховену измеряют разность потенциалов между катодом и анодом. При униполярных отведениях по Гольдбергеру и Уилсону активный электрод подключен против суммарного индифферентного электрода, который состоит из объединенных электродов на конечностях с высоким суммарным сопротивлением.

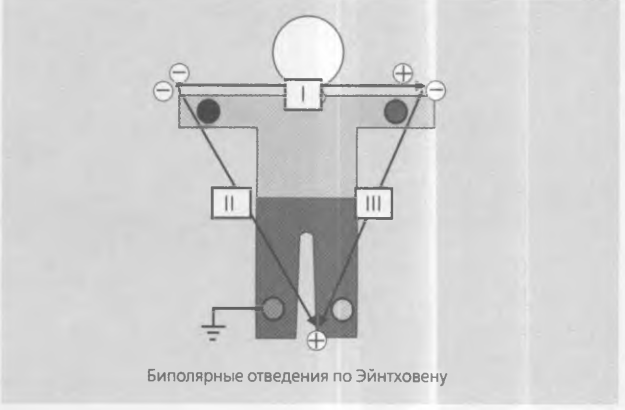
Отведения от конечностей

Биполярные отведения от конечностей по Эйнтховену

Отведение I: правая рука–левая рука; отрицательный полюс — правая рука, положительный полюс — левая рука. Отведение II: правая рука–левая нога; отрицательный полюс — правая рука, положительный полюс — левая нога. Отведение III: левая рука (отрицательный полюс)–правая нога (положительный полюс) (рис. 1-3).

Цветовые обозначения отведений фиксированы и интернациональны (правило светофора):

- правая рука — красный;
- левая рука — желтый;
- левая нога — зеленый;
- правая нога — черный (заземление).



Биполярные отведения по Эйнтховену

Рис. 1-3. Схематическое изображение отведений от конечностей по Эйнтховену с обозначением полюсов.

Униполярные отведения по Гольдбергеру

Униполярные отведения по Гольдбергеру дополняют отведения по Эйнтховену во фронтальной плоскости. В качестве индифферентного электрода объединяют неиспользуемые электроды отведений от конечностей. Таким образом усиливаются регистрируемые потенциалы, обозначенные как aVR, aVL, aVF (aV — augmented voltage):

- aVR соответствует электроду на правой руке, индифферентный суммарный электрод образуют электроды левой руки+левой ноги;
- aVL — соответствует электроду на левой руке, индифферентный суммарный электрод образуют электроды правой руки+левой ноги;
- aVF — соответствует электроду на левой ноге, индифферентный суммарный электрод образуют электроды правой руки+левой руки (рис. 1-3, 1-4).

Совокупность отведений по Эйнтховену и Гольдбергеру составляет так называемый круг Кабрера (рис. 1-5).

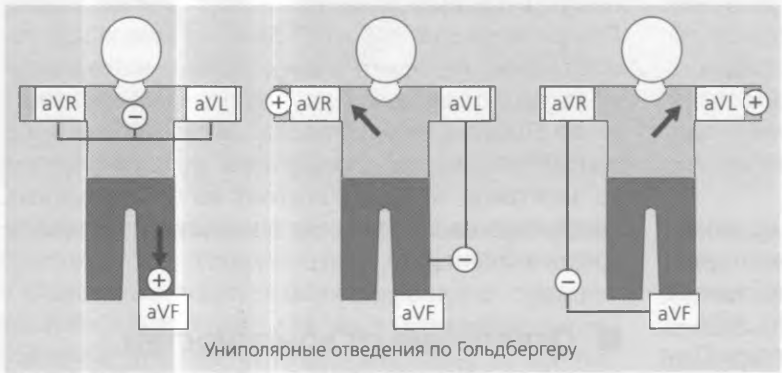


Рис. 1-4. Отведения по Гольдбергеру.

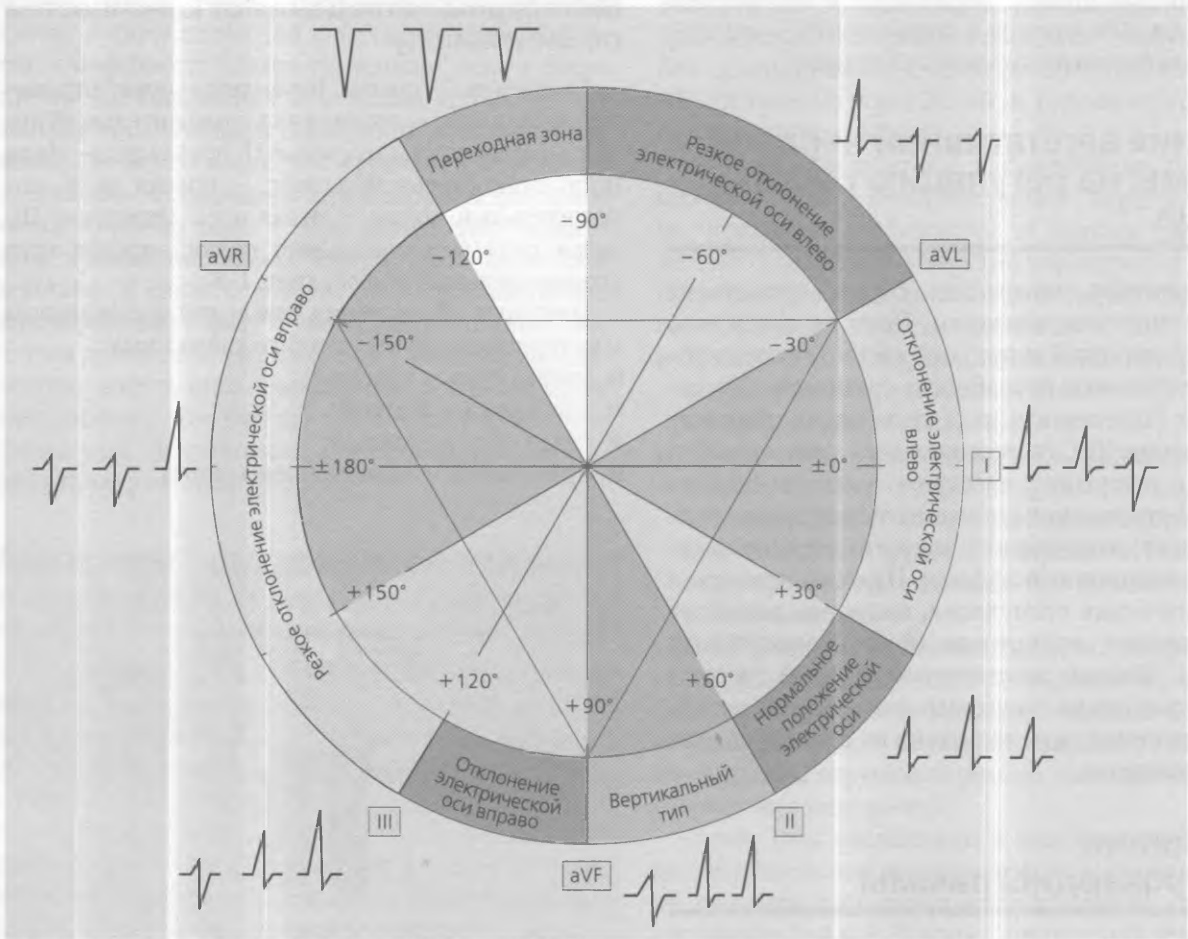


Рис. 1-5. Круг Кабрера для определения положения электрической оси сердца. Отмечены секторы, соответствующие положениям электрической оси сердца: от резкого отклонения оси вправо до резкого отклонения оси влево с типичной картиной ЭКГ в стандартных отведениях.

■ Грудные отведения

Униполярные грудные отведения по Уилсону

При записи грудных отведений регистрируются преимущественно векторы горизонтальной плоскости. Это униполярные отведения — три отведения от конечностей подключены к суммарному индифферентному электроду через сопротивление 5000 Ом. Расположение электродов на передней поверхности грудной клетки:

- V_1 — четвертое межреберье справа по парастернальной линии;
- V_2 — четвертое межреберье слева по парастернальной линии;
- V_3 — между V_2 и V_4;
- V_4 — пятое межреберье слева по среднеключичной линии;
- V_5 — пятое межреберье по передней подмышечной линии;
- V_6 — пятое межреберье по средней подмышечной линии.

У девушек с развитыми молочными железами электроды V_4–V_6 накладываются на железу, а не под нее. При дополнительных вопросах, например подозрении на декстрокардию или *situs inversus*, можно наложить дополнительные отведения справа. При этом Vr_3 соответствует V_3 справа в грудных отведениях, Vr_4 соответствует V_4 (рис. 1-6).

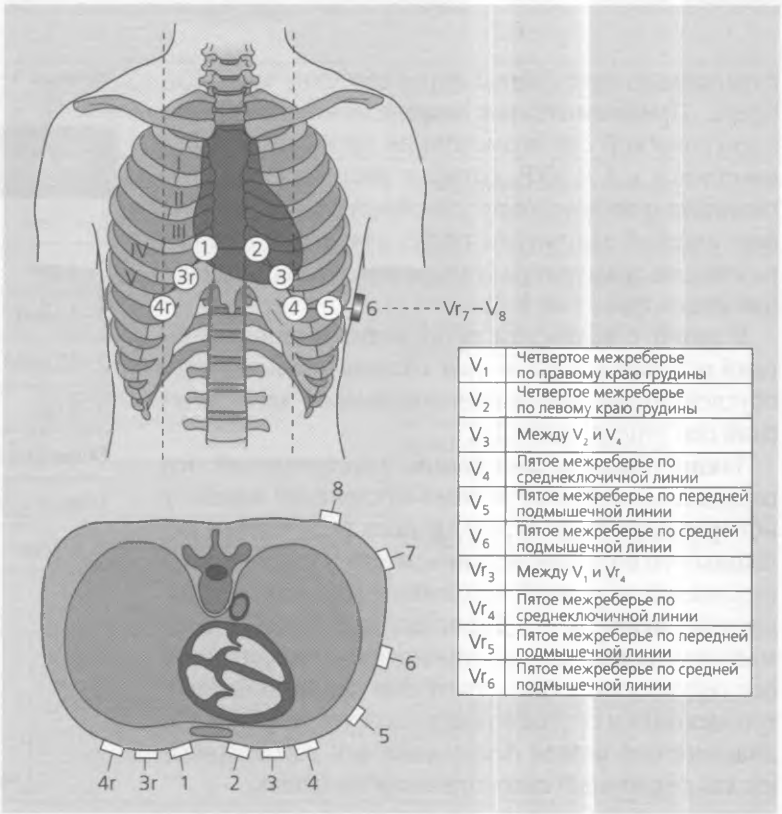
Определение положения электрической оси сердца

Положение электрической оси сердца определяется основным электрическим вектором желудочкового комплекса. Он проецируется на фронтальную плоскость и вычисляется, исходя из фактической амплитуды комплекса *QRS* в отведениях I, II, III, aVR, aVL, aVF.

Определение. Фактическая амплитуда комплекса *QRS* — результат вычитания отрицательной амплитуды комплекса *QRS* из положительной амплитуды в милливольтах или миллиметрах.

В клинической практике можно с помощью круга Кабрера относительно точно оценить основной вектор комплекса *QRS*. Определяют угол α между вектором комплекса *QRS* и прямой, расположенной параллельно отведению I, проходящей через середину круга Кабрера.

На практике определяют две наибольшие амплитуды комплекса *QRS* в отведениях от конечностей. Затем, в соответствии с полярностью, необходимо отложить векторы от середины соответствующей стороны треугольника Эйнтховена (рис. 1-7). Потом от конца каждого вектора проводят перпендикуляр. Точка пересечения обеих вертикалей (смотреть из центра круга) указывает на направление основного вектора. Угол α можно определить между основным вектором и прямой, проведенной



V_1	Четвертое межреберье по правому краю грудины
V_2	Четвертое межреберье по левому краю грудины
V_3	Между V_2 и V_4
V_4	Пятое межреберье по среднеключичной линии
V_5	Пятое межреберье по передней подмышечной линии
V_6	Пятое межреберье по средней подмышечной линии
Vr_3	Между V_1 и Vr_4
Vr_4	Пятое межреберье по среднеключичной линии
Vr_5	Пятое межреберье по передней подмышечной линии
Vr_6	Пятое межреберье по средней подмышечной линии

Рис. 1-6. Грудные отведения по Уилсону. Показаны точки отведений слева при левокардии и справа при декстрокардии.

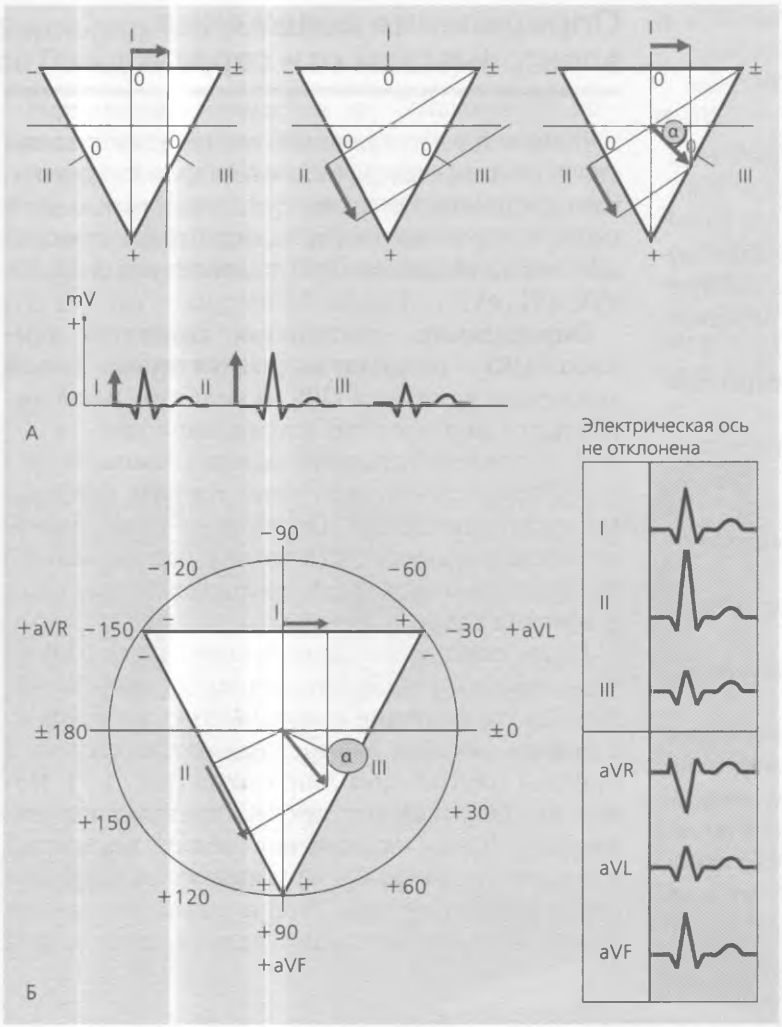


Рис. 1-7, А, Б. Определение положения электрической оси сердца по основному вектору комплекса *QRS* в вертикальной плоскости (отведения от конечностей).

параллельно отведению I через середину круга Кабрера. Приблизительное определение положения электрической оси возможно по амплитудам *QRS*-комплекса в I и aVF, которые расположены перпендикулярно друг к другу и образуют угол 90°. Из фактической амплитуды обоих отведений при образовании суммарного вектора возможно вычисление угла α (рис. 1-8, 1-9).

У детей с возрастом происходит физиологический поворот сердца вокруг сагиттальной оси, что обусловливает изменение положения электрической оси сердца (табл. 1-1).

Таким образом, положение электрической оси сердца изменяется от резкого отклонения вправо у новорожденных до вертикального типа у детей дошкольного возраста, вертикального и нормального положения — у детей школьного возраста. В юношеском возрасте и у взрослых преобладает нормальное положение и отклонение электрической оси сердца влево. Несоответствие положения электрической оси сердца возрасту требует углубленной диагностики: резкое отклонение оси рассматривают как первичный патологический признак.

Таблица 1-1. Возрастные нормы угла α комплекса *QRS* (Davignon et al., 1979)

Возраст	Среднее значение, °	2-й–98-й перцентили, °
0–1 день	+135	От +59 до +192
1–3 дня	+134	От +64 до +197
3–7 дней	+132	От +77 до +187
7–30 дней	+110	От +65 до +160
1–3 мес	+75	От +31 до +114
Младше 3 лет	+60	От +20 до +120
Старше 3 лет	+60	От +10 до +105
Взрослые	+50	От −30 до +105

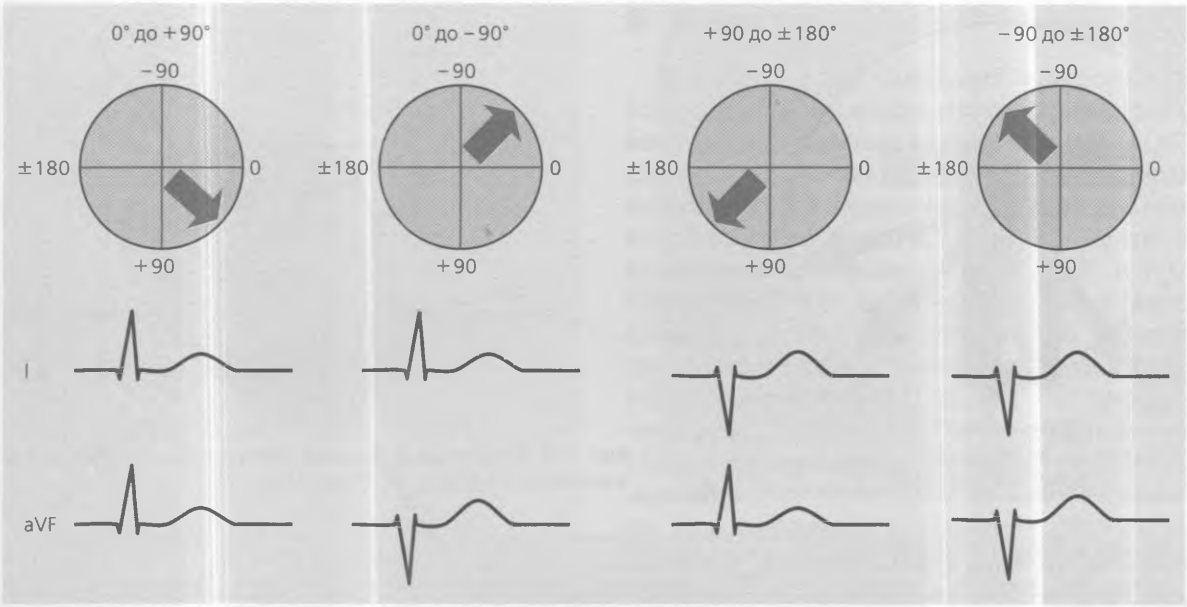


Рис. 1-8. Упрощенное определение положения электрической оси по отведениям I и aVF (Park, Guntherod, 1992).

Таблица 1-2. Характеристика отдельных вариантов положения электрической оси сердца в детском возрасте

Положение электрической оси сердца	Угол α комплекса *QRS*	Особенности амплитуды комплекса *QRS*	Интерпретация
Отклонена вправо	От +90 до +120°	Наибольшая положительная амплитуда в II, III и aVF	В грудном возрасте норма, позже – признак перегрузки правых отделов сердца
Расположена вертикально	От +60 до +90°	Высокоамплитудный положительный комплекс в II и aVF	Самый частый вариант положения у детей младшего возраста
Не отклонена	От +30 до +60°	Положительная амплитуда в II и aVF, отрицательная – в aVR	Нормальное положение оси у подростков и в молодом возрасте
Отклонена влево	От +30 до −30°	Высокий положительный комплекс в I, aVL	Физиологический вариант у взрослых, который, однако, может указывать на перегрузку левых отделов сердца
Резко отклонена влево	Менее −30°	Положительный в I, aVL, отрицательный в I, II, aVF	Самые частые причины в детском возрасте – открытый атриовентрикулярный канал и блокада передней ветви левой ножки пучка Гиса
Резко отклонена вправо (сагиттальное положение)	Более 120°	Положительный в III, aVR, отрицательный в I, II, aVL	В грудном возрасте необходимо исключить открытый атриовентрикулярный канал (рис. 1-10)
Расположена сагиттально	Электрическая ось сердца расположена перпендикулярно фронтальной плоскости, направление верхушки сердца кпереди или кзади	S_I–S_{II}–S_{III} или Q_I–Q_{II}–Q_{III}-тип: во всех отведениях низкоамплитудные *QRS*-комплексы, сначала следует положительный, затем – отрицательный зубец	Сагиттальный тип S_I–S_{II}–S_{III} может быть при деформации грудной клетки или перегрузке правых отделов сердца (рис. 1-11, 1-12)



Рис. 1-9. Возрастные изменения вектора комплекса *QRS* вследствие его поворота вокруг сагиттальной оси.

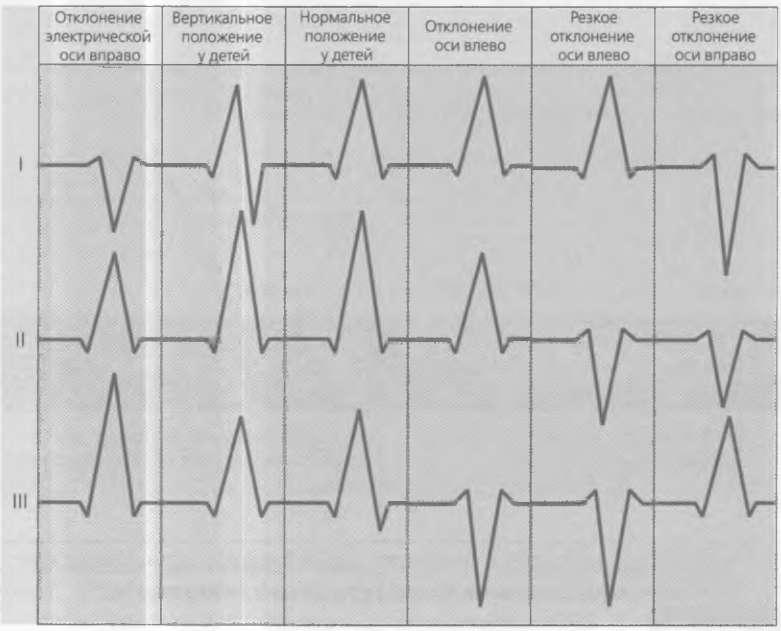


Рис. 1-10. Схематическое изображение комплекса *QRS* в отведениях I, II, III при отдельных вариантах положения электрической оси.

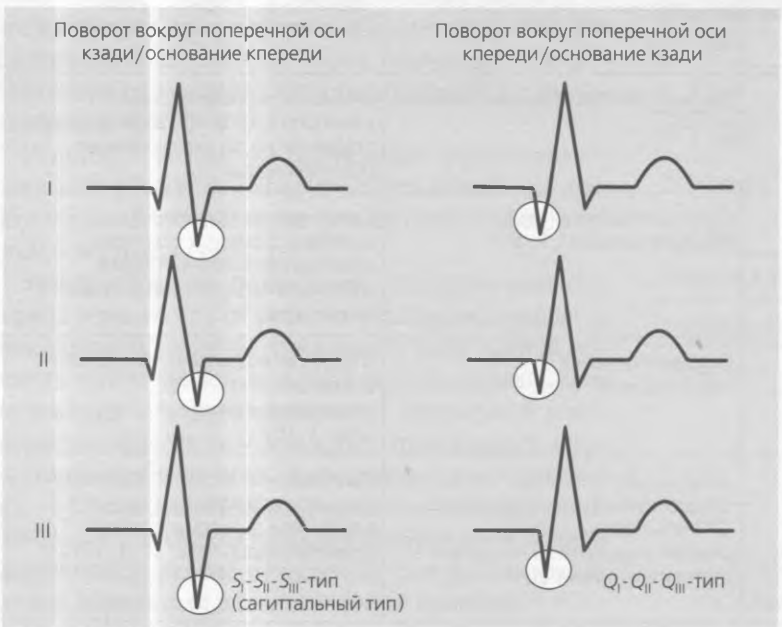


Рис. 1-11. Положения электрической оси в отведениях I, II, III при поворотах сердца вокруг поперечной оси.

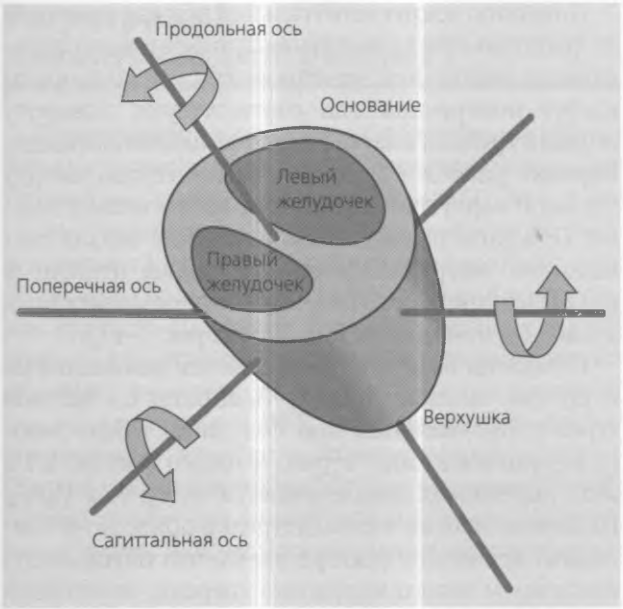


Рис. 1-12. Изображения возможной ротации сердца вокруг продольной, сагиттальной и поперечной осей (Olhausen, 2005).

Векторная интерпретация распространения возбуждения

Векторная интерпретация распространения возбуждения по данным поверхностных отведений основана на совокупности электрических векторов отдельных кардиомиоцитов. В состоянии возбуждения клетка представляет собой диполь. Электрический вектор направлен от отрицательного полюса клетки к положительному. В состоянии покоя и во время полного возбуждения электрический вектор по оси клетки отсутствует. При деполяризации клеточный вектор направлен к положительному полюсу, при реполяризации к отрицательному (рис. 1-13).

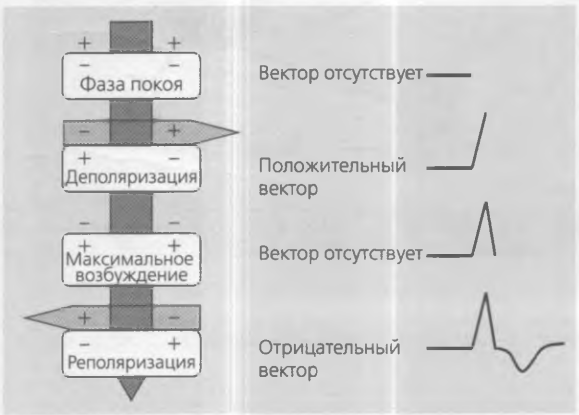


Рис. 1-13. Схематическое изображение биполярного вектора кардиомиоцита во время деполяризации и реполяризации как ключевое положение векторной теории электрического распространения возбуждения.

■ *P*-вектор

При нормальном положении и анатомии сердца направление суммарного вектора предсердий соответствует направлению вектора комплекса *QRS*, т.е. каудально. При этом вектор правого предсердия от синусового узла направлен больше книзу, немного направо, вектор левого предсердия — налево кзади (положительный зубец *P* в I, II, aVF, V_1 и V_6). При гипертрофии или дилатации правого предсердия суммарный вектор повернут направо кпереди, что проявляется в виде остроконечных положительных зубцов *P* в отведениях II, III, aVF (во фронтальной плоскости), а также в V_1 и V_2 (в горизонтальной плоскости). При перегрузке левого предсердия суммарный вектор предсердий смещается налево кзади. Это выражается в появлении отрицательного зубца *P* в отведении aVF, V_1 и положительного — в I, II, V_5, V_6.

При тахиаритмиях с эктопическими центрами автоматизма в предсердиях, которые генерируют импульсы вместо синусового узла, суммарный вектор предсердий меняется в зависимости от источника возбуждения. При появлении эктопического очага возбуждения в левом предсердии суммарный вектор направлен кпереди направо. Поэтому зубец *P* положительный в V_1, в то время как в I, II, III, aVF и V_4–V_6 — отрицательный. При ретроградном возбуждении предсердий из источника в основании правого предсердия или АВ-узла характерна инверсия нормального направления возбуждения в каудокраниальном направлении. Это проявляется отрицательными зубцами *P* в отведениях II, III, aVF.

■ *Q*-вектор

Характеризует возбуждение преимущественно левой ножки пучка Гиса, межжелудочковой перегородки, а также левой папиллярной мышцы. Вследствие раннего отхождения левой ножки первичное возбуждение межжелудочковой перегородки происходит слева направо. При этом *Q*-вектор расположен под прямым углом по отношению к основному вектору.

■ *R*-вектор

После окончания возбуждения межжелудочковой перегородки начинается возбуждение желудочков, преимущественно от верхушки сердца и боковых стенок. Максимальное возбуждение соответствует основному вектору электрической оси и в норме — анатомической оси сердца (рис. 1-14). Векторы могут вращаться как вокруг продольной, так и вокруг поперечной оси (см. рис. 1-12).

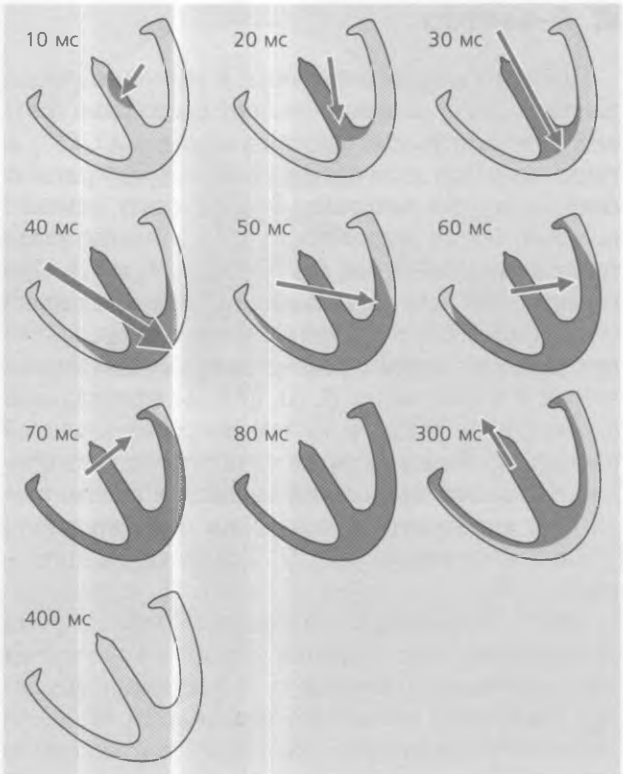


Рис. 1-14. Схематическое изображение деполяризации и реполяризации миокарда желудочков. Темная поверхность показывает возбужденный миокард. Красными стрелками указаны суммарные векторы в зависимости от времени. Широкая стрелка (40 мс) соответствует вектору комплекса *QRS*, так как к этому времени большая часть миокарда одновременно возбуждена (Gonzka u. Heinecker, 1999).

Повороты вокруг сагиттальной оси как проекция на фронтальную плоскость используются для определения положения электрической оси. Повороты вокруг поперечной оси соответствуют повороту сердца в грудной клетке в переднезадней плоскости. Вариант расположения основания сердца вверху справа и верхушки внизу слева соответствует норме. При сагиттальном типе основание сердца расположено кпереди и верхушка сердца отклонена кзади, что проявляется в виде низкоамплитудных зубцов *S* в отведениях I, II, III (см. рис. 1-11).

Повороты вокруг продольной оси возможны по и против часовой стрелки. Повороты по часовой стрелке проявляются при смещении кзади левого желудочка в виде отрицательного вектора в I и aVL; переходная зона смещается из V_3/V_4 в V_5/V_6. Повороты против часовой стрелки приводят к смещению основного вектора влево, что обусловлено смещением левого желудочка кпереди, переходная зона смещается вправо (V_1/V_{2-3}; рис. 1-15; Olhausen, 2005).

■ Вектор *T*

В период реполяризации в норме вектор *T* направлен в ту же сторону, что и основной вектор деполяризации (вектор *QRS*). Отклонения до 60 ° между векторами *R* и *T* соответствуют норме. Вектор зубца *T* в отведениях I и II всегда положителен.

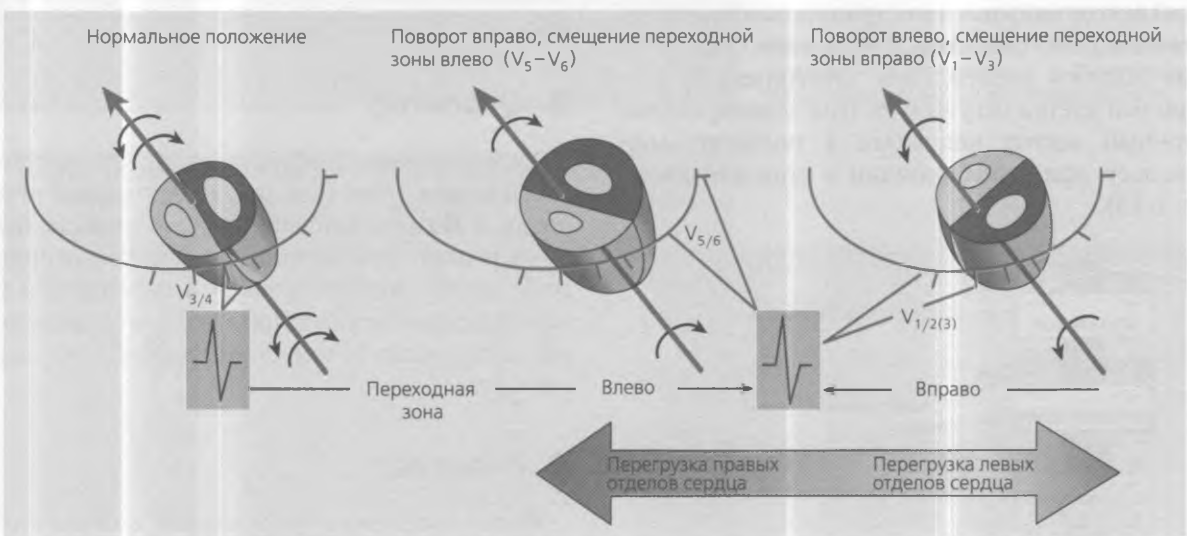


Рис. 1-15. Повороты сердца вокруг продольной оси как признак хронической перегрузки желудочков (Olhausen, 2005).

Регистрация электрокардиограммы

Регистрацию электрических потенциалов проводят на миллиметровой бумаге. В немецкоговорящих странах, как правило, скорость записи 50 мм/с, в англоамериканских — 25 мм/с. При скорости 50 мм/с расстояние 1 мм (маленький квадрат) соответствует 20 мс, 1 см (большой квадрат) — 200 мс. Амплитуда, как правило, 10 мм/мВ, 1 мм соответствует 0,1 мВ (рис. 1-16). Именно поэтому обязательно нужно обращать внимание на калибровочный сигнал перед началом записи ЭКГ. Для оценки используют специальные линейки и измерительный циркуль. Однако на миллиметровой бумаге возможна точная оценка амплитуд и интервалов и без дополнительных средств. ЧСС можно рассчитать по следующей формуле:

$$\frac{60\,000}{\text{длительность цикла} \times (\text{расстояние } R\text{–}R \text{ в мс})} = \text{ЧСС в минуту.}$$

■ Возможные нарушения и ошибки при регистрации электрокардиограммы

Примечание. Регистрацию ЭКГ с минимальным количеством артефактов сложно провести у новорожденных и детей младшего возраста.

Оправдано применение аппаратов с возможностью накопления данных. Из полученных данных можно распечатать наилучший фрагмент. Важно регистрировать ЭКГ в спокойной обстановке и теплом помещении, чтобы уменьшить количество артефактов вследствие мышечных сокращений и дрожи. Аппарат должен быть оснащен внутренним фильтром 50 Гц для подавления артефактов переменного тока (рис. 1-17). В аппаратах, работающих от аккумулятора, нет артефактов переменного тока. Необходим хороший контакт электродов с кожей, т. е. на каждый многократно используемый электрод нужно наносить достаточное количество геля. У новорожденных и грудных детей необходимо следить за тем, чтобы не было контакта между отдельным электродами в грудных отведениях: это приводит к образованию функционального суммарного электрода и неверным результатам. Необходимо тщательно следить за полярностью электродов, особенно на конечностях. При неправильном расположении электродов или кабелей могут быть получены неверные результаты положения электрической оси сердца (рис. 1-18).

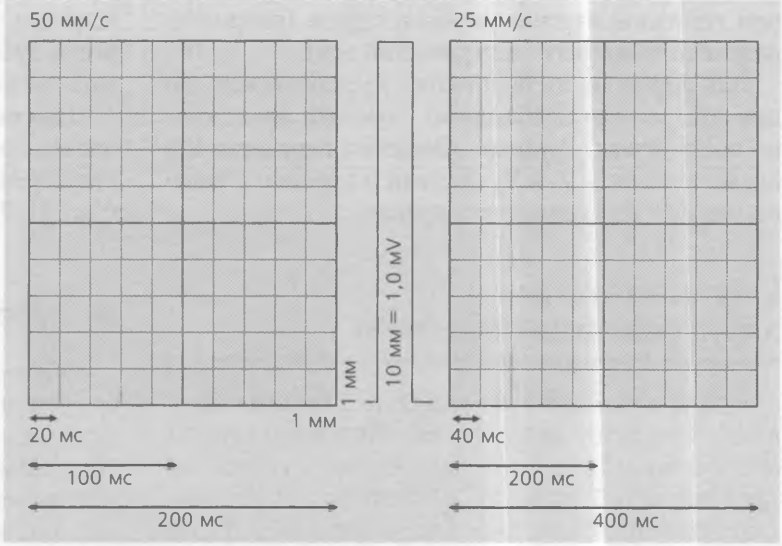


Рис. 1-16. Изображение оси времени и амплитуды на миллиметровой бумаге при скорости записи 50 и 25 мм/с.

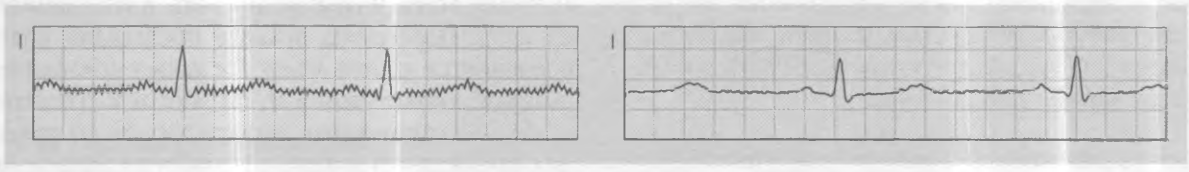


Рис. 1-17. Регистрация электрокардиограммы без фильтра (слева) и с фильтром 50 Гц (справа).

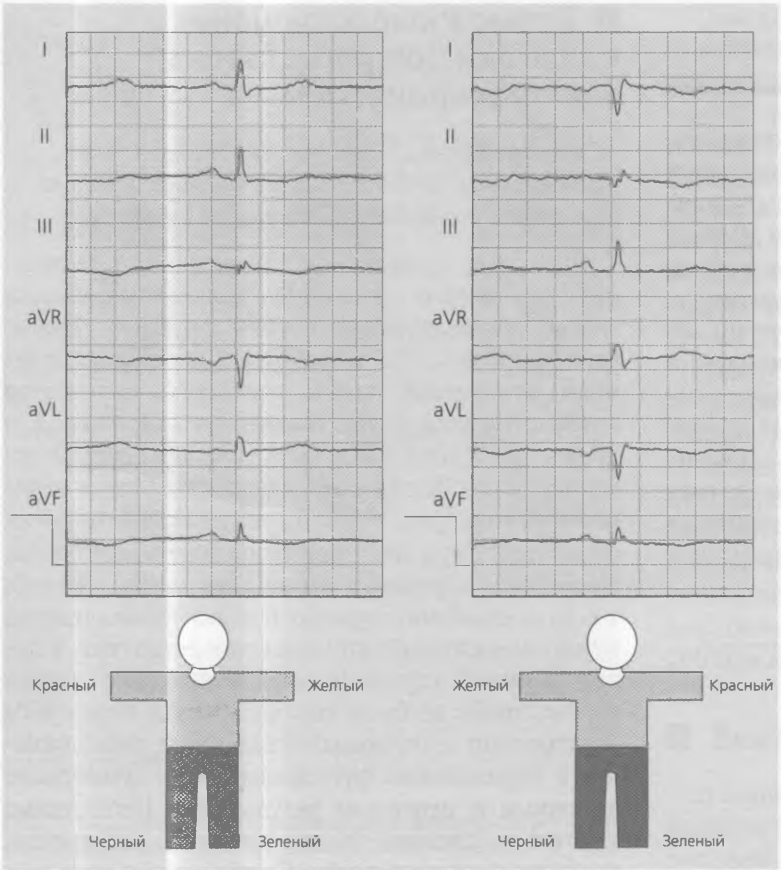


Рис. 1-18. Изменение основного вектора при неверном расположении электродов на конечностях (I и II).

(!) Именно поэтому всегда необходимо подвергать сомнению и перепроверять данные ЭКГ при несоответствии положения электрической оси возрасту или при типичной картине пороков сердца (например, резких отклонениях электрической оси).

Для определения положения электрической оси при *situs inversus* необходимо поменять электроды на обеих руках. Грудные отведения перенести направо: поменять V_1 и V_2 местами и вместе с отведениями Vr_3–Vr_6 переместить направо.

Интерпретация электрокардиограммы

Нормальные значения амплитуд зубцов и интервалов зависят от возраста, так как коррелируют с объемом миокарда, размерами сердца и скоростью проведения возбуждения. В связи с этим в педиатрической практике для интерпретации ЭКГ крайне важно знание возраста больного. В качестве источников, содержащих данные нормальных возрастных значений, можно рекомендовать работы Park и Gunteroth (1992), Davignon et al., (1979), и в особенности Rijbeek et al., (2001)[1].

[1] В России руководство по нормативным параметрам ЭКГ у детей: Нормативные параметры ЭКГ у детей и подростков. — М., 2010. — 232 с. — *Примеч. ред. пер.*

Сводные данные нормальных возрастных значений представлены в табл. 1-3, 1-4, 1-5. Измерение всех интервалов принципиально необходимо проводить в отведении II. Если определение конечной части зубца *T* проблематично, можно рассматривать также отведения V_5 и V_6 (Garson).

Номенклатура ЭКГ, начиная с буквы *P*, определялась произвольно. Импульс синусового узла при стандартной ЭКГ зарегистрировать невозможно (рис. 1-19).

■ Зубец *P*

Зубец *P* характеризует распространение возбуждения по обоим предсердиям. При этом возбуждение левого предсердия происходит по пучку Бахмана вскоре после правого предсердия, что часто проявляется в виде зазубренного зубца *P*. Нормальная амплитуда и длительность зубца *P* у взрослых составляет 0,25 мВ и 100 мс соответственно. Зубец *P* лучше всего интерпретировать в отведениях II, III и V_1. Перегрузка правого предсердия вначале проявляется в виде зубца *P* с узким основанием и высокой амплитудой в II, III, aVF и V_1 (*P dextroatriale*). Изолированная перегрузка левого предсердия проявляется в виде двугорбого расширенного зубца *P*, значения превышают возрастную норму

Таблица 1-3. Нормальные возрастные значения длительности интервала *P–Q* (мс) (Park u. Gunteroth, 1992)

Возраст/ ЧСС	<1 мес	1–6 мес	6–12 мес	1–3 года	3–8 лет	8–12 лет	12–16 лет	>16 лет
<60	–	–	–	–	–	160–180	160–190	170–210
60–80	–	–	–	–	150–170	150–170	150–180	160–210
80–100	100–120	–	–	–	140–160	150–160	150–170	150–200
100–120	100–120	–	–	–150	130–160	140–150	150–160	150–190
120–140	100–110	110–140	110–140	120–140	130–150	140–150	–	150–180
140–160	90–110	100–130	110–130	110–140	120–140	–	–	–170
160–180	100–110	100–120	100–120	100–120	–	–	–	–
>180	90	90–110	100–110	–	–	–	–	–

Таблица 1-4. Длительность комплекса *QRS* в зависимости от возраста (Gunteroth, 1965)

Возраст	<1 мес	1–6 мес	6–12 мес	1–3 года	3–8 лет	8–12 лет	12–16 лет	> 16 лет
Длительность, мс	50–70	50–70	50–70	60–70	70–80	70–90	70–100	80–120

Таблица 1-5. Нормальные значения амплитуды зубца *R* (мВ) в зависимости от возраста (Rijbeek et al., 2001)

Возраст	Мальчики медиана (98-й перцентиль)	Мальчики медиана (98-й перцентиль)	Девочки медиана (98-й перцентиль)	Девочки медиана (98-й перцентиль)
	V_1	V_6	V_1	V_6
<1 мес	1,1 (2,05)	1,0 (1,78)	1,35 (2,2)	0,93 (1,64)
1–3 мес	1,23 (2,07)	1,55 (2,23)	1,17 (1,99)	1,51 (2,67)
3–6 мес	1,32 (2,2)	1,65 (2,73)	1,14 (2,73)	1,6 (2,8)
6–12 мес	1,12 (2,14)	1,7 (2,79)	1,01 (1,92)	1,68 (2,74)
1–3 года	1,08 (2,11)	1,79 (2,96)	1,01 (1,91)	1,68 (2,67)
3–5 лет	0,95 (1,78)	1,98 (3,14)	0,77 (1,38)	1,89 (2,91)
5–8 лет	0,63 (1,48)	1,97 (2,98)	0,55 (1,24)	2,05 (3,25)
8–12 лет	0,54 (1,14)	2,18 (3,24)	0,49 (1,14)	2,0 (3,04)
12–16 лет	0,48 (1,18)	2,02 (3,05)	0,35 (1,10)	1,65 (2,52)

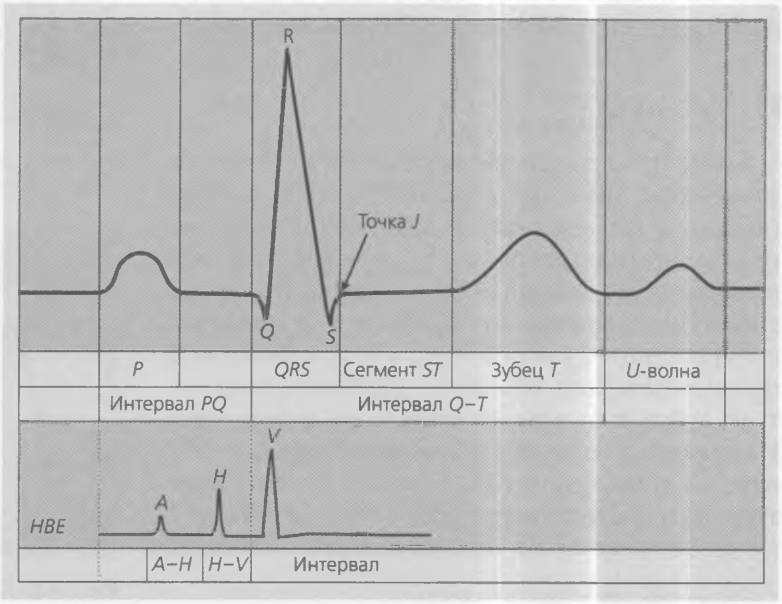


Рис. 1-19. Сопоставление поверхностной и интракардиальной ЭКГ с электрода в области пучка Гиса (*HBE*).

(*P sinistroatriale*). Дополнительно появляется двухфазный зубец *P* в V_1. При перегрузке обоих предсердий говорят о двупредсердном зубце P (*P biatriale*), который включает одновременно признаки как *P dextroatriale* и *P sinistroatriale*.

■ Интервал *P–Q*

Промежуток от начала зубца *P* до начала желудочкового комплекса обозначают как интервал *P–Q*. Он характеризует распространение возбуждения по предсердиям, АВ-узлу и пучку Гиса. Если зубец *Q* отсутствует, интервал *P–Q* измеряют до начала зубца *R* (интервал *P–R*). Длительность интервала *P–Q* зависит от возраста, при увеличении ЧСС наблюдают физиологическое укорочение интервала *P–Q*. Удлинение интервала *P–Q* сверх соответствующей нормы обозначают как АВ-блокаду I степени. Она может быть обусловлена ваготонией. При интракардиальной регистрации ЭКГ с пучка Гиса характерно интранодальное обратимое замедление проводимости с удлинением интервала *A–H* (предсердия–пучок Гиса). Замедление проведения ниже АВ-узла с удлинением интервала *H–V* (проведение от пучка Гиса к желудочкам) указывает, как правило, на необратимое поражение в области пучка Гиса.

Укорочение интервала *P–Q* при узких комплексах *QRS* при отсутствии предвозбуждения ранее обозначали как синдром Лауна–Ганонга–Левина (Lown–Ganong–Levine) или LGL[1] при гипотетическом существовании дополнительного пучка (пучок Джеймса). Существование этого предсердно-узлового пучка не было подтверждено, и сегодня основная гипотеза — быстрое проведение возбуждения в АВ-узле [синдром Клерка–Леви–Кристеско (Clerc–Levy–Cristesco) или CLC[2]].

Укорочение интервала *P–Q* с расширенными *QRS*-комплексами вследствие предвозбуждения типично для синдрома Вольфа–Паркинсона–Уайта.

■ Зубец *Q*

Зубец *Q* — проявление начального возбуждения желудочков, начиная с межжелудочковой перегородки и папиллярных мышц. Вектор при этом направлен от верхушки сердца к основанию. Как правило, зубец *Q* более всего выражен в отведениях с высоким положительным зубцом *R*. В норме амплитуда зубца *Q* равна 0,2–0,3 мВ. В отведении III он не должен быть больше $^1/_4$ наибольшей амплитуды зубца *R* во всех отведениях от конечностей. Изменения, типичные для инфаркта миокарда (амплитуда зубца *Q* более $^1/_4$ наибольшей амплитуды зубца *R* и длительность более 40 мс), регистрируют у новорожденных и детей младшего возраста, например при синдроме Бланда–Уайта–Гарланда (аномальное отхождение левой коронарной артерии от легочной артерии), что приводит к появлению признаков ишемии миокарда в отведениях I, aVL, а также V_3–V_6 (см. главу 6).

■ Комплекс *QRS*

Распространение возбуждения по обоим желудочкам отображается в виде комплекса *QRS*. Первый положительный зубец обозначают как зубец *R*. Ему предшествует, если есть, отрицательный зубец — зубец *Q*. Следующий за зубцом *R* отрицательный зубец *S* — конечная часть желудочкового комплекса и окончание возбуждения желудочков. Зубцы амплитудой более 0,5 мВ обозначают заглавными буквами, менее 0,5 мВ соответственно — строчными. Если зубцы встречаются повторно внутри комплекса *QRS*, их обозначают *R'*, *S'*, или *r'*, *s'* (рис. 1-20). Длительность комплекса *QRS* зависит от возраста: максимальная нормальная длительность у взрослых 120 мс. Начало конечного отрицательного колена комплекса *QRS* обозначают как время внутреннего отклонения. Увеличение его свидетельствует о нарушениях распространения возбуждения, например при гипертрофии желудочков или блокадах ножек пучка Гиса (рис. 1-21). Максимальные значения интервала *Q–R* у детей в

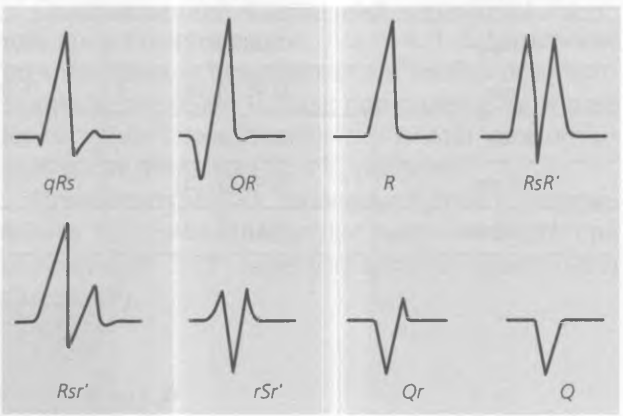


Рис. 1-20. Номенклатура комплексов *QRS* в зависимости от полярности и амплитуды отдельных зубцов.

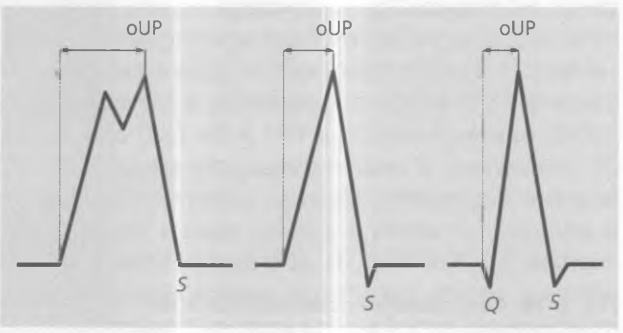


Рис. 1-21. Определение времени внутреннего отклонения.

[1,2] Здесь примечание редактора перевода.

V_1 составляют 20–30 мс. Амплитуда комплекса *QRS* свыше 98-го перцентиля при нормальном интравентрикулярном распространении возбуждения указывает на гипертрофию желудочков (см. табл. 1-5).

Низкий вольтаж — амплитуда комплекса *QRS* в отведениях от конечностей ниже 0,5 мВ, в грудных отведениях — ниже 0,7 мВ. Если амплитуда снижена только в отведениях от конечностей, говорят о периферическом низком вольтаже. Возможными причинами могут быть воспалительные или токсические поражения миокарда, гипотиреоз, выпот в полость перикарда, пневмоторакс, кахексия или ожирение.

■ Точка *J*

Точка *J* представляет собой переход зубца *S* желудочкового комплекса в сегмент *ST*. Для выявления патологической депрессии сегмента *ST* оценивают положение сегмента длительностью 80 мс после точки *J* (см. рис. 1-19).

■ Сегмент *ST*

Сегмент *ST* измеряют от точки *J* до начала зубца *T*. Для этого периода характерна полная деполяризация желудочков. Сегмент *ST* не полностью расположен на изолинии, как правило, имеет немного восходящее направление к зубцу *T*. Подъем и депрессия до 1 мм выше или ниже изолинии могут встречаться у детей во всех отведениях. Особенность представляет собой так называемый «синдром ранней реполяризации» у подростков, для которого характерны подъем точки *J* до 0,3, максимально — до 0,4 мВ, и соответствующий подъем сегмента *ST* в грудных отведениях V_3 и V_4, чаще всего в сочетании с высоким положительным зубцом *T*. При нагрузочной пробе (симпатикотоническая реакция) происходит нормализация данных.

Депрессия сегмента *ST* может указывать на субэндокардиальное повреждение миокарда. При этом необходимо проводить дифференциальную диагностику с депрессией сегмента *ST* при блокаде ножек пучка Гиса. В отличие от депрессии сегмента *ST*, все случаи подъема сегмента *ST* следует рассматривать как патологический признак, требующий дальнейшей диагностики, так как он характерен для повреждения миокарда или субэпикардиального поражения, например при перикардите (рис. 1-22).

■ Зубец *T*

Зубец *T* отражает реполяризацию миокарда желудочков. Реполяризация происходит в направлении от эпикарда к эндокарду, поэтому в норме зубец *T* положительный в I и II отведениях, при вертикальном расположении электрической оси или отклонении вправо — положительный в III. Как правило, амплитуда его около $^1/_4$ амплитуды зубца *R* в отведениях от конечностей. Увеличение амплитуды зубца *T* характерно для перегрузки объемом левого желудочка, а также для брадикардии и вегето-сосудистой дистонии («ваготонический *T*»). Высокий остроконечный зубец *T* наблюдают при гиперкалиемии более 7 ммоль/л[1] (так называемый «высокий коронарный зубец *T*»), который в совокупности с подъемом сегмента *ST* указывает на раннюю стадию инфаркта миокарда.

Уплощение зубца *T* возможно при ортостатической дизрегуляции, синусовой тахикардии, ги-

[1] При остром инфаркте миокарда появляются также высокие остроконечные зубцы *T*. — *Примеч. ред. пер.*

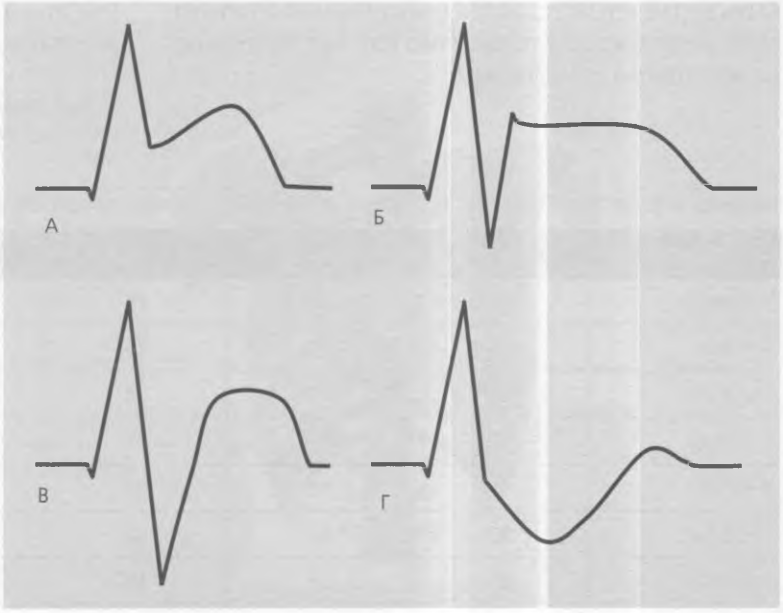


Рис. 1-22, А–Г. Номенклатура изменений сегмента *ST*. **А**. Выпуклый подъем сегмента *ST* из нисходящего колена зубца *R*. **Б**. Подъем сегмента *ST* в форме плато с подъемом точки *J* из восходящего колена зубца *S*. **В**. Восходящая депрессия сегмента *ST*. **Г**. Нисходящая депрессия сегмента *ST*.

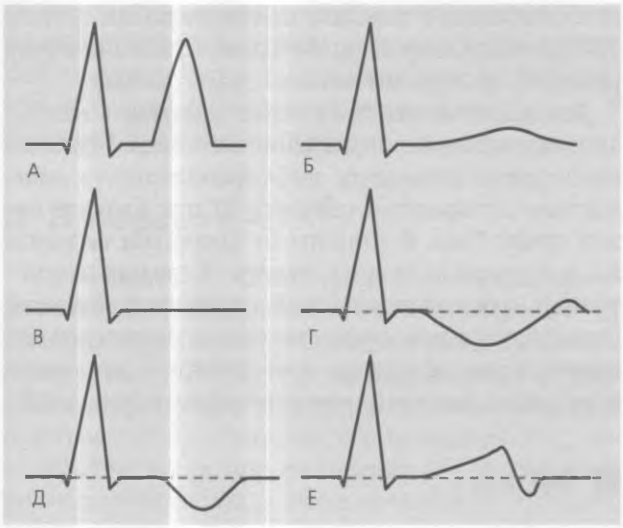


Рис. 1-23, А–Е. Форма зубца *T*. **А**. Остроконечный зубец *T*. **Б**. Уплощенный зубец Т. **В**. Зубец *T* на изолинии. **Г**. Отрицательный зубец *T*. **Д**. Отрицательный зубец *T*. **Е**. Двухфазный зубец *T*.

покалиемии, терапии сердечными гликозидами, миокардите, перикардите, а также при коронарной недостаточности (рис. 1-23).

В первую неделю жизни ребенка форма зубца *T* очень вариабельна. Затем зубец *T* должен быть отрицательным в V_1 и положительным в V_5–V_6. У грудных детей и детей младшего возраста зубец *T* может быть отрицательным в V_1–V_5. С возрастом инверсия зубца *T* сдвигается в грудных отведениях вправо, у подростков все еще возможен отрицательный зубец *T* в V_1 (табл. 1-6). Во всех остальных случаях зубцы *T* должны быть конкордантны зубцам *R* в грудных отведениях. Отрицательный зубец *T*, особенно у взрослых, может указывать на перикардит или миокардит, перенесенную ишемию миокарда или гипертрофическую кардиомиопатию. Кроме того, отрицательный зубец *T* может быть первично обусловлен некардиальной патологией, например коллагенозами или эндокринными нарушениями (гипотиреоз).

■ *U*-волна

Под *U*-волной понимают не всегда присутствующее колебание после зубца *T* в отведениях II, aVL, а также в грудных отведениях V_2–V_6. *U*-волна, как правило, положительна. Отрицательная *U*-волна — всегда патологический признак. В настоящее время отсутствует однозначное мнение относительно отрицательной *U*-волны: возможно, она отражает процесс реполяризации волокон Пуркинье. Выраженная *U*-волна может появляться при ваготонии и гипокалиемии. Слияние зубца *T* и *U*-волны может затруднять определение интервала *Q–T* (рис. 1-24).

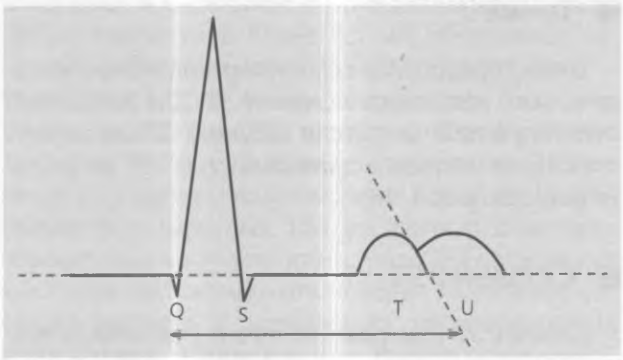


Рис. 1-24. Определение интервала *Q–T* при «сливной» *TU*-волне[1].

■ Интервал *Q–T*

Интервал *Q–T* отражает реполяризацию и деполяризацию желудочков. Его измеряют от начала зубца *Q* до окончания зубца *T*. Без четкой дифференцировки слияние зубца *T* и *U*-волны может быть ошибочно принято за «удлинение» интервала *Q–T* (см. рис. 1-24). Интервал *Q–T* зависит от ЧСС и в норме при увеличении ЧСС происходит укорочение этого интервала. Для получения сопоставимых данных и нормальных значений необходимо про-

[1] Необходимо исключить двухфазный зубец *T* (характерен для синдрома удлиненного интервала *Q–T*, LQT_2). — *Примеч. ред. пер.*

Таблица 1-6. Частота появления отрицательного зубца *T* в грудных отведениях в зависимости от возраста

Возраст	V_1	V_2	V_3	V_4	V_5	V_6
1–2 мес	100	95	78	30	2	0
3–5 мес	100	92	73	28	2	0
6–12 мес	100	97	78	22	0	0
2–3 года	100	100	75	13	0	0
4–6 лет	98	95	60	5	0	0
7–10 лет	92	80	35	2	0	0
11–14 лет	85	55	10	0	0	0

водить коррекцию интервала $Q–T$ в зависимости от ЧСС ($Q–T_c$). Для этих целей в настоящее время чаще всего применяют формулу Базетта (см. главу 20).

При этом измеренный интервал $Q–T$ в секундах делят на корень из интервала $R–R$. Альтернатива — интервал $Q–T$ разделить на корень из частного 60 и ЧСС. Наряду с расчетными данными $Q–T_c$ можно получить относительный интервал $Q–T$ в зависимости от ЧСС на основании номограмм (см. табл. 20-10). Средние нормальные значения интервала $Q–T_c$ в первую неделю жизни составляют 400±20 мс, верхняя граница нормы (97,5-я перцентиль) составляет 440 мс. На второй неделе жизни происходит физиологическое удлинение интервала $Q–T$ (среднее значение $Q–T_c$ 410 мс). Постепенная «нормализация» с возвратом к значениям первой недели жизни происходит до 6-го месяца жизни (Schwartz et al., 2002). Для подростков старше 15 лет характерны половые особенности: нижняя граница нормы у мальчиков и девочек составляет 350 мс, верхняя граница нормы у девочек — 440, у мальчиков — 450 мс.

Особые формы электрокардиографии

■ Мониторирование ЭКГ

Возможность регистрации ЭКГ в течение длительного времени независимо от места нахождения пациента появилась в середине XX века с изобретения инженера Норманна Дж. Холтера. Прошло еще несколько лет, пока на рынке появилась экономически оправданная система, которая полностью изменила неинвазивную диагностику сердечного ритма. В честь Норманна Дж. Холтера, прежде всего в англоязычных странах, мониторирование ЭКГ называют холтеровским.

Мониторирование ЭКГ стало важнейшим методом диагностики особенностей электрической активности сердца в повседневных условиях. Возможность регистрации ЭКГ минимум в течение 24 ч дает возможность проводить диагностику преходящих нарушений образования, проведения импульса и реполяризации, а также оценивать влияние вегетативной нервной системы на функцию синусового узла. Определение вариабельности ЧСС проводят путем определения интервалов $R–R$ методом гистограммы.

На заре эпохи мониторирования масса аппаратов достигала нескольких килограммов, в то время как современный рекордер весит немногим более 100 г. Данные записываются на цифровой носитель. Аналоговые системы накопления на аудиокассеты на сегодняшний момент имеют меньшее значение вследствие ограниченной накопительной способности, медленной скорости передачи данных, неустойчивости к механическим помехам.

Наложение электродов

Необходимо проводить после тщательного обезжиривания кожи и иногда сбривания волосяного покрова, чтобы обеспечить хороший контакт электродов с кожей в течение всего периода регистрации. Оправдано использование биполярных отведений, соответствующих V_1 и V_5 (рис. 1-25). В целях уменьшения количества артефактов электроды необходимо закреплять на областях с минимальной толщиной мышечной и жировой ткани. При аномалиях положения сердца или при имплантированном кардиостимуляторе необходима соответствующая коррекция расположения электродов.

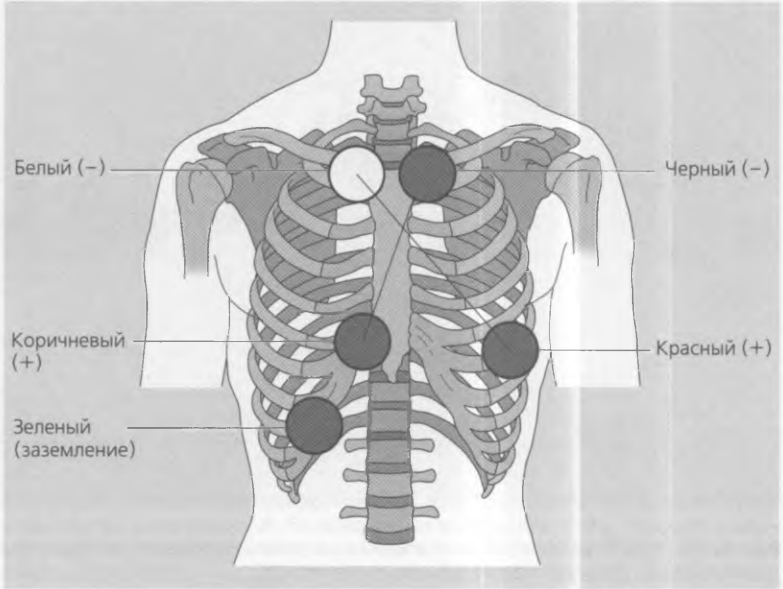


Рис. 1-25. Пример наложения электродов при мониторировании ЭКГ.

Процесс регистрации ЭКГ

При записи на цифровой рекордер в зависимости от типа прибора возможна регистрация на три канала в течение 24 ч до (максимально) 7 дней. В соответствии с требованиями к качеству записи необходима регистрация минимум с двух каналов, а также с канала-маркера минимум в течение 24 ч. Диапазон регистрации амплитуд должен составлять от −5 до +5 мВ, разрешающая способность — 0,05–100 Гц. По стандартному кабелю, состоящему из пяти частей, можно регистрировать два или три отведения. Некоторые современные системы могут по двум измеренным отведениям воспроизвести остальные. Для решения специальных вопросов существует 12-канальный рекордер, осуществляющий регистрацию ЭКГ в течение 24 ч.

Примечание. Пациент должен иметь возможность записывать субъективные ощущения на канал-маркер, что в дальнейшем позволит сопоставить ритм сердца и жалобы пациента.

Оценка данных мониторирования ЭКГ

С помощью новых алгоритмов наряду с комплексами *QRS* возможна детекция зубцов *P*, а также отображение функции кардиостимулятора. Компьютерная обработка данных существенно облегчила и улучшила диагностику нарушений ритма. Системы мониторирования ЭКГ имеют возможность классифицировать комплексы *QRS* по форме, чтобы затем по степени преждевременности их возникновения и морфологии дифференцировать наджелудочковые и желудочковые нарушения ритма.

Другие возможности:

- ЧСС и вариабельность сердечного ритма (рис. 1-26, 1-27);
- анализ интервала *P–Q*;
- анализ интервала *Q–T* и разброса его значений;
- измерение сегмента *ST* для оценки преходящей ишемии миокарда;
- регистрация активности кардиостимулятора.

Должна существовать возможность полной распечатки данных ЭКГ, записанных в течение 24 ч. Как правило, после автоматической оценки системой данные выводят на монитор, перепроверяют и распечатывают некоторые примеры (так называемый «полуавтоматический» метод оценки).

Примечание. Несмотря на усовершенствованные алгоритмы системы, каждый случай автоматического анализа нуждается в перепроверке опытным специалистом с возможностью коррекции («полуавтоматический» метод оценки).

В протоколе фиксируют минимальные, средние и максимальные значения ЧСС. Затем должно быть сделано заключение об основном ритме (синусовый или замещающий), а также качественная и количественная оценка наджелудочковых и/или желудочковых нарушений ритма. Кроме того, отражают частоту и длительность пауз (асистолии), а также данные о вариабельности интервалов *R–R*. У больных с имплантированным кардиостимулятором необходимо фиксировать частоту возбуждения предсердий и/или желудочков, индуцированных кардиостимулятором, а также нарушения его работы (рис. 1-28).

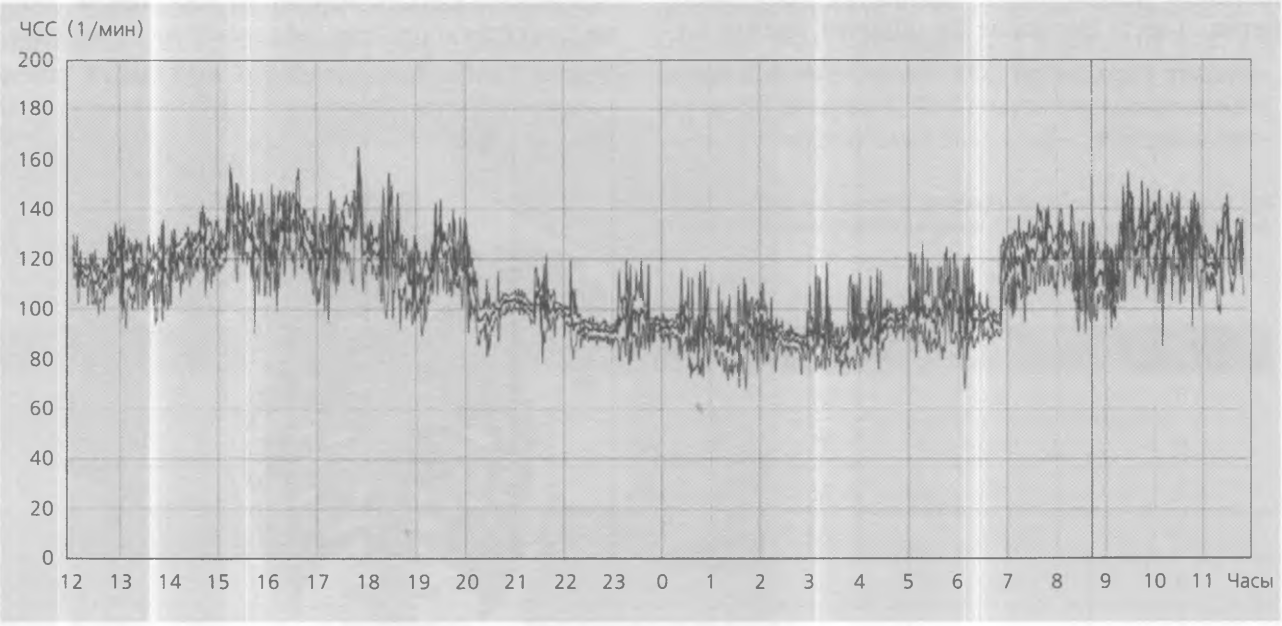


Рис. 1-26. Вариабельность ЧСС в течение 24 ч с физиологическим колебанием в течение суток у ребенка 1 год 1 мес. Представлены минимальные, средние, максимальные значения ЧСС.

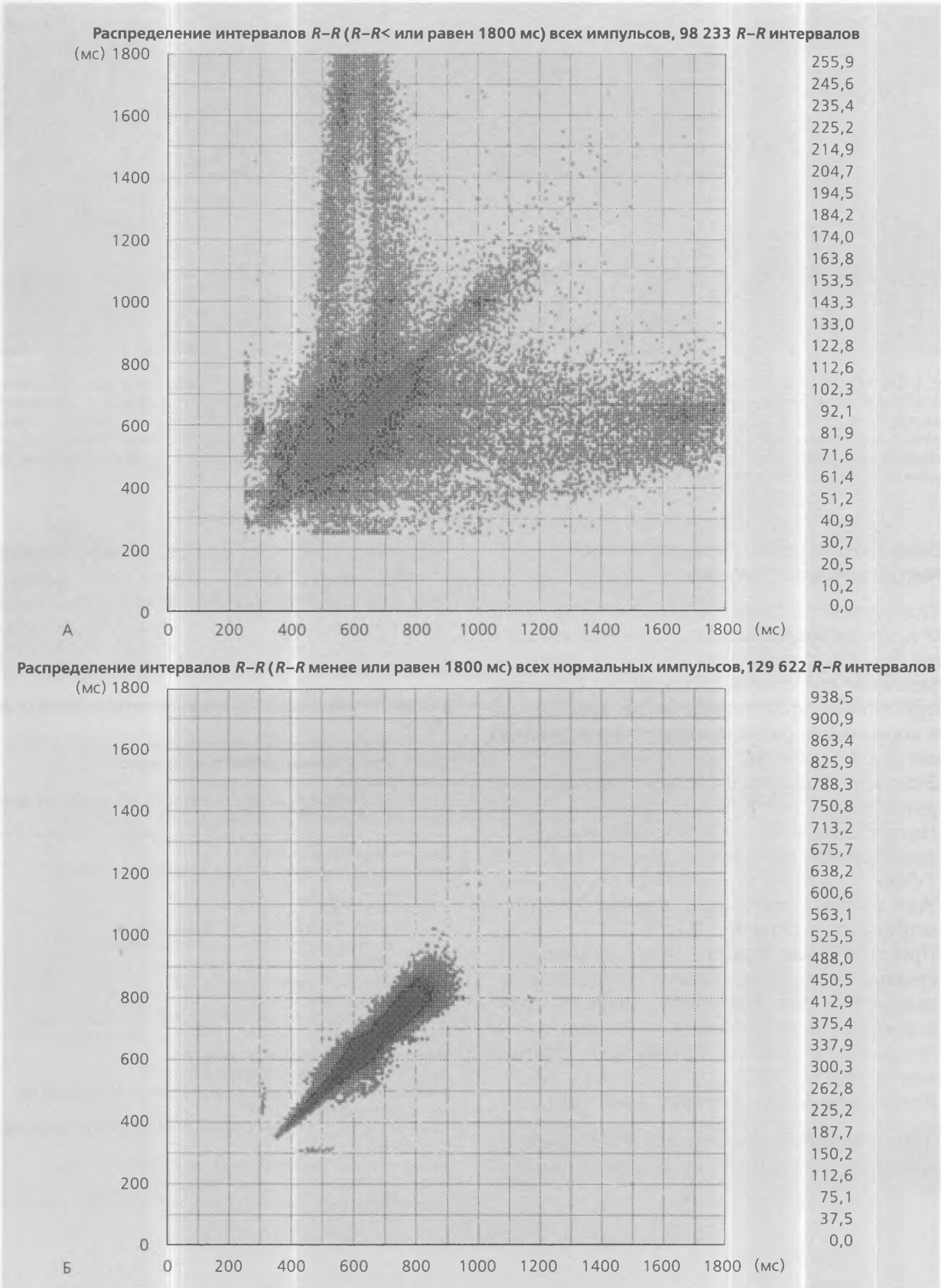


Рис. 1-27, А, Б. При изображении распределения интервалов *R–R* положение каждой точки в системе координат определяется расстоянием от предшествующего до последующего желудочковых комплексов. **А**. Распределение интервалов *R–R* у больного с мерцательной аритмией. Точки расположены далеко друг от друга, что обусловлено нерегулярностью интервалов *R–R*. **Б**. Пациент с регулярным синусовым ритмом, который охватывает весь спектр частот.

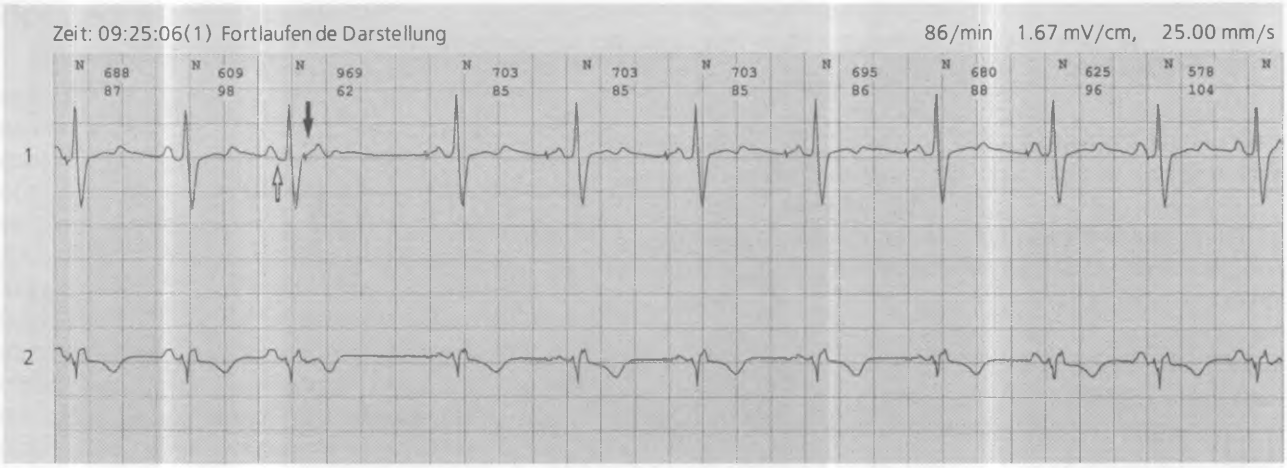


Рис. 1-28. ЭКГ 18-летней пациентки с синдромом Дауна и синдромом слабости синусового узла. Больной при удовлетворительном АВ-проведении имплантирован кардиостимулятор трансвенозным методом (режим *AAIR*). Для контроля функции кардиостимулятора проведено мониторирование ЭКГ. При этом зарегистрирована преходящая недостаточная чувствительность. Генерация импульсов (отмечены черными стрелками) происходит слишком рано, так как система не определяет предшествующие зубцы *P*. Проведения импульсов в состоянии рефрактерности АВ-узла не происходило. Дефекта «слияния» нет, так как каждый импульс кардиостимулятора вызывает возбуждение предсердий.

Показания к мониторированию электрокардиограммы

Показанием к проведению мониторирования ЭКГ в детском возрасте (табл. 1-7) является диагностика бради- и тахиаритмий. Цель исследования — определение корреляции субъективных ощущений с нарушениями сердечного ритма, так как регистрация нормального ритма при клинических жалобах имеет важное значение.

- Экстрасистолия: самая частая форма нарушений ритма у детей.
- Наджелудочковая тахикардия: самая частая причина сердцебиений в детском возрасте (рис. 1-29, 1-30).
- Желудочковая тахикардия: в детском возрасте встречается редко (рис. 1-31).
- Приступы головокружений и синкопальные состояния: наряду с различными некардиальными причинами могут быть обусловлены как тахикардиями (наджелудочковая и желудочковая тахикардии), так и брадиаритмиями (АВ-блокады/асистолия; рис. 1-32).
- Диагностика функции кардиостимулятора.

Примечание. Мониторирование ЭКГ целесообразно проводить в том случае, если симптомы возникают часто. В остальных случаях показано применение имплантируемых устройств длительного мониторирования (*Loop Recorder*) и наружных мониторов (*Event Recorder*) в связи возможностью более длительной регистрации ЭКГ.

Таблица 1-7. Показания к проведению мониторирования ЭКГ у детей

Диагностика причин субъективных жалоб
Сердцебиения.
Головокружения, пресинкопальные, синкопальные состояния.
Ангинозные боли в грудной клетке.
Прогностическая оценка
Врожденных пороков в пред- и послеоперационном периодах.
Кардиомиопатий.
Ограничения функции левого желудочка.
Аритмогенной правожелудочковой дисплазии.
Электрических кардиомиопатий:
синдрома удлиненного интервала *QT*;
синдрома Бругада;
катехоламинчувствительных желудочковых тахикардий.
Контроль эффективности лечения
Контроль терапии антиаритмиками.
Контроль эффективности хирургических вмешательств по улучшению гемодинамики.
Контроль функции кардиостимулятора (дефект детекции или стимуляции).
Контроль состояния после электрофизиологического исследования с последующей аблацией

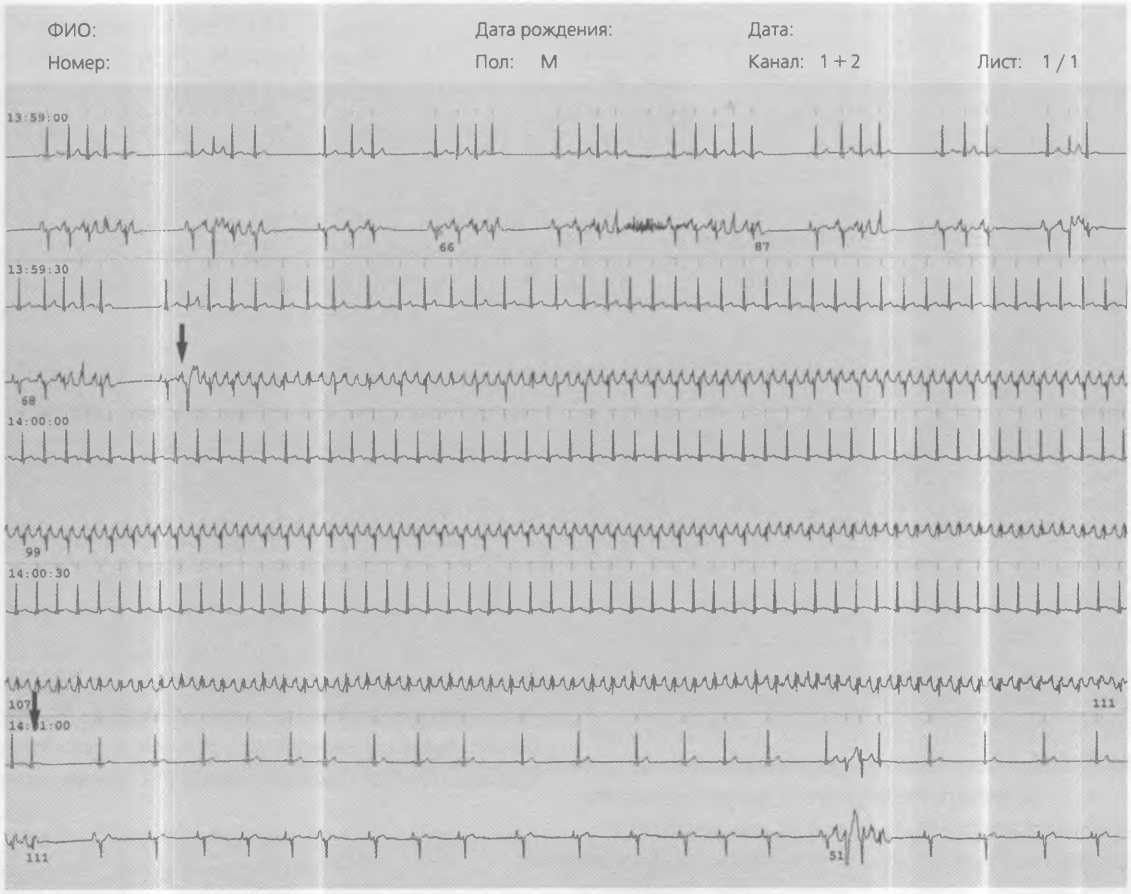


Рис. 1–29. ЭКГ 17-летнего больного с пароксизмальной наджелудочковой тахикардией. Стрелкой указаны начало и конец тахикардии.

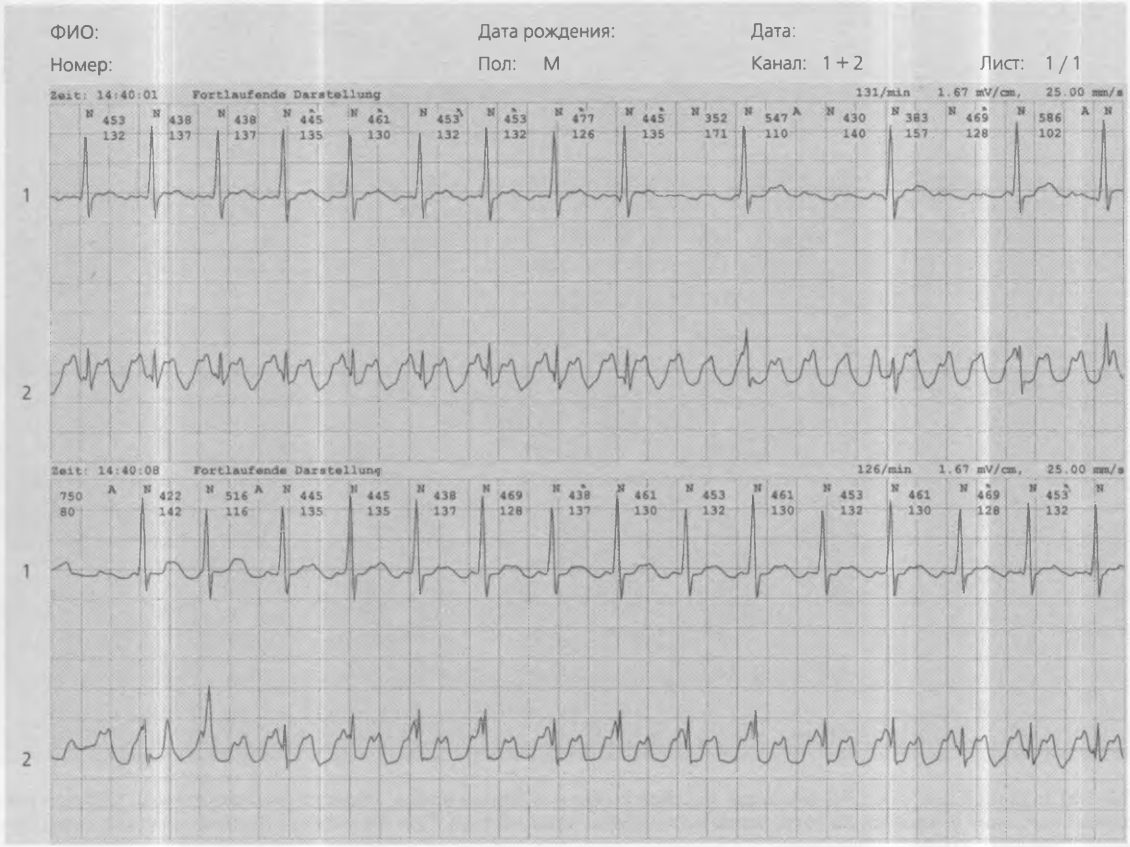


Рис. 1–30. ЭКГ 18-летнего больного с трепетанием предсердий.

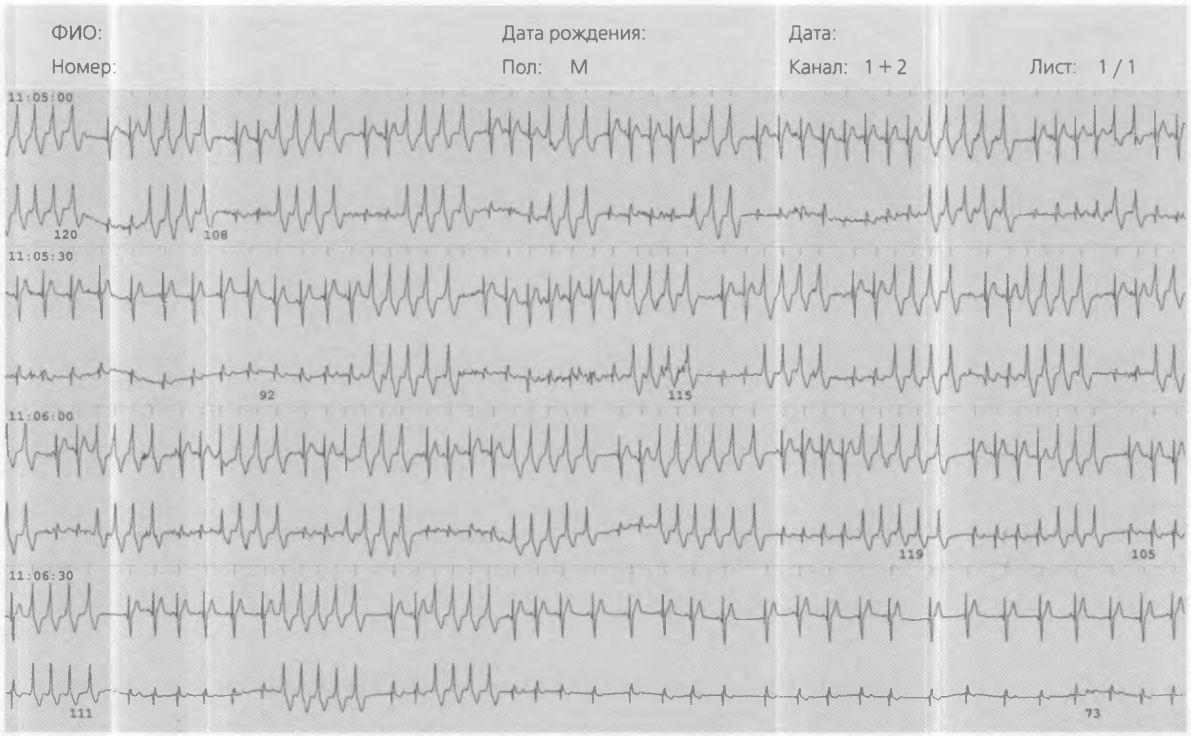


Рис. 1–31. ЭКГ 16-летнего больного с мономорфной желудочковой аритмией перед радиочастотной аблацией.

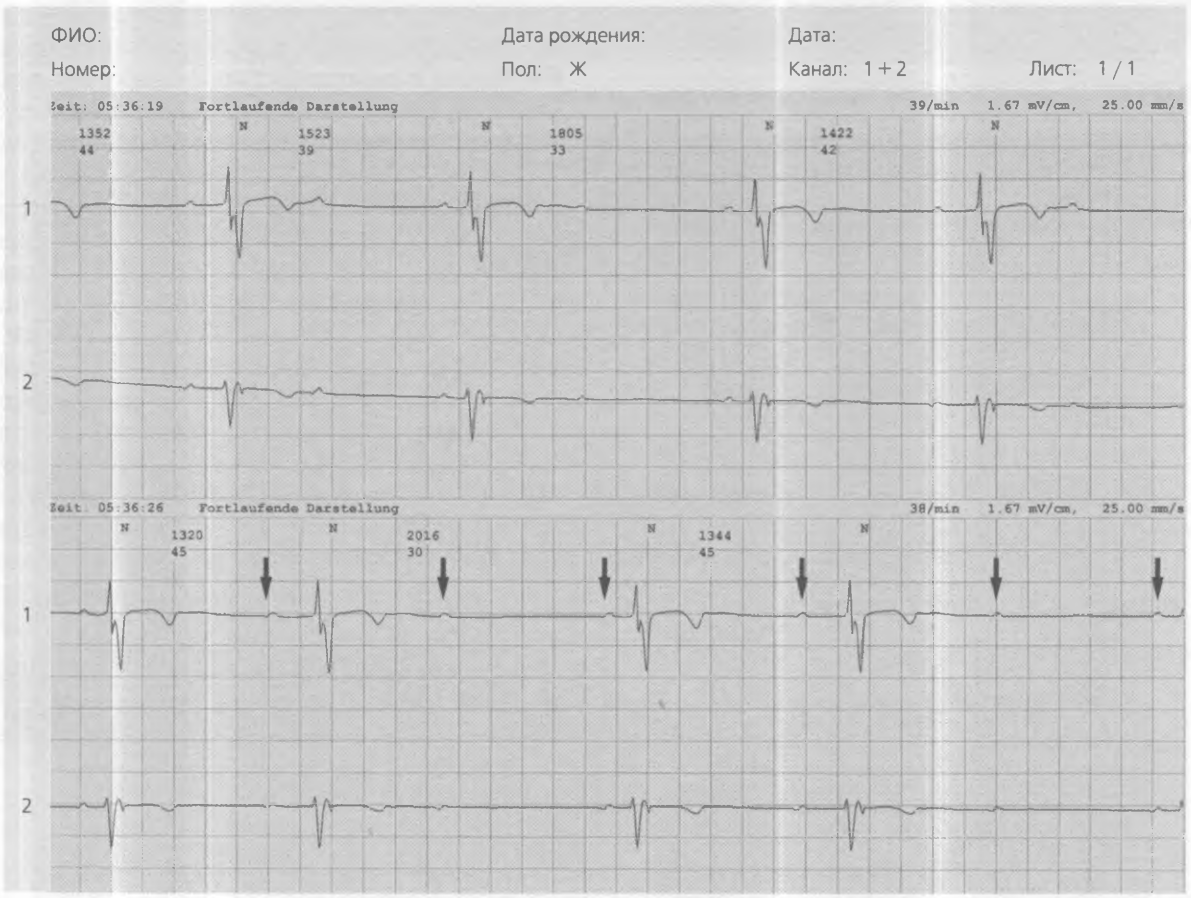


Рис. 1–32. ЭКГ 6-летней девочки с АВ-блокадой высокой степени в ночное время. Нерегулярные комплексы *QRS* при регулярных предсердных импульсах указывают на сохранение проведения через АВ-узел. При АВ-блокаде III степени можно было бы ожидать появление регулярного замещающего ритма.

■ Рекордеры приступа (*Event Recorder*), наружные и имплантируемые мониторы (*Loop Recorder*)

Если нарушения ритма возникают редко, вероятность зарегистрировать их методом Холтеровского мониторирования ЭКГ мала. В этих случаях оправдано применение рекордеров приступа (*Event Recorder*), наружных и имплантируемых мониторов (*Loop Recorder*). При увеличении времени записи вероятность регистрации аритмий возрастает.

Показания к применению *Event*- и *Loop*-рекордеров — редкие приступы сердцебиений, головокружений, пресинкопальные и синкопальные состояния.

Event Recorder (рекордер приступа)

Это внешний прибор, который больной носит с собой и при возникновении симптомов располагает на верхней части туловища для регистрации ЭКГ. Аппарат не нужно закреплять посредством наклеиваемых электродов на теле. Его применяют только при нарушениях ритма, ощущаемых субъективно и не приводящих к возникновению синкопальных состояний.

Наружный *Loop Recorder*

Этот прибор закрепляют посредством клеящихся электродов на туловище, таким образом проводят постоянную запись ЭКГ. Данные записываются на накопитель и через определенный промежуток времени считываются. При активации прибора уже прошедшие приступы могут быть записаны с накопителя на внешний носитель и расшифрованы. Именно поэтому чаще всего можно зафиксировать индукцию нарушений ритма, а при синкопальных состояниях регистрация аритмий возможна родственниками больного. Часть приборов оснащена автоматическими алгоритмами распознавания. Таким образом, можно регистрировать ЭКГ больного в бессознательном состоянии. Время ношения *Loop Recorder* составляет 1–2 нед. Недостатки — раздражение кожи пластырем, поэтому дети переносят его не очень хорошо.

Имплантируемый *Loop Recorder*

Преимущества — отсутствие раздражения кожи и длительный период регистрации. Имплантацию *Loop Recorder* проводят под местной анестезией подкожно в левую половину грудной клетки на максимальный срок до 13 мес[1] (рис. 1-33). На его носитель можно максимально записать 42 мин одноканальной ЭКГ (рис. 1-34). После считывания данных информация стирается, чтобы начать запись заново. В этих аппаратах установлены современные алгоритмы распознавания, с помощью которых возможна автоматическая регистрация аритмий.

Считывание данных с имплантируемого *Loop Recorder* возможно только с помощью специальных приборов. Некоторые из внешних аппаратов имеют возможность передачи данных для расшифровки через телефонную линию.

[1] Срок регистрации ЭКГ в современных приборах типа Reveal-XT достигает 36 мес. — *Примеч. ред. пер.*

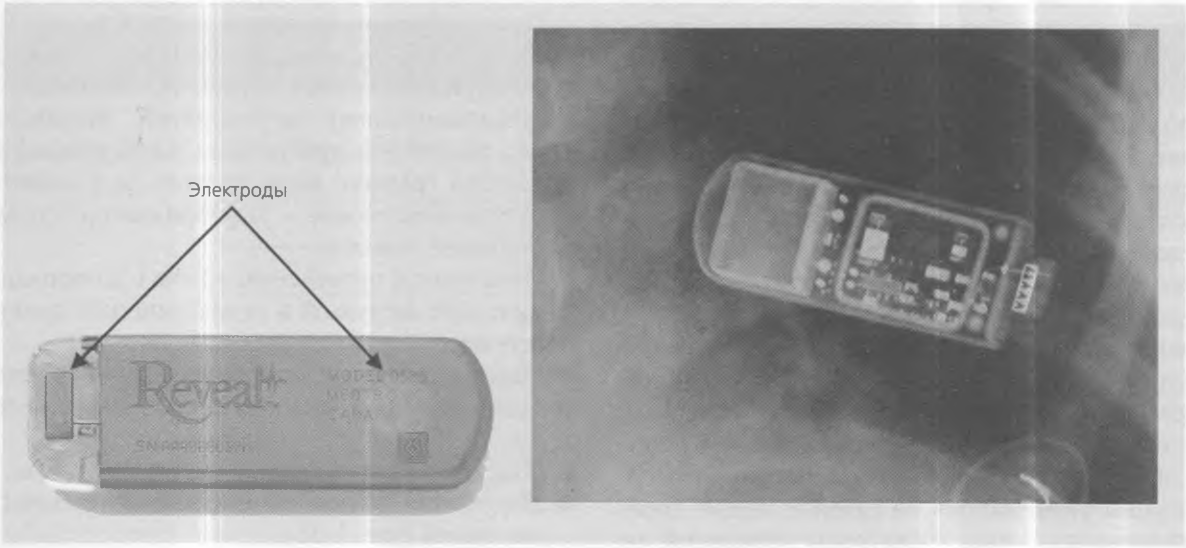


Рис. 1-33. Имплантируемый *Loop Recorder*.

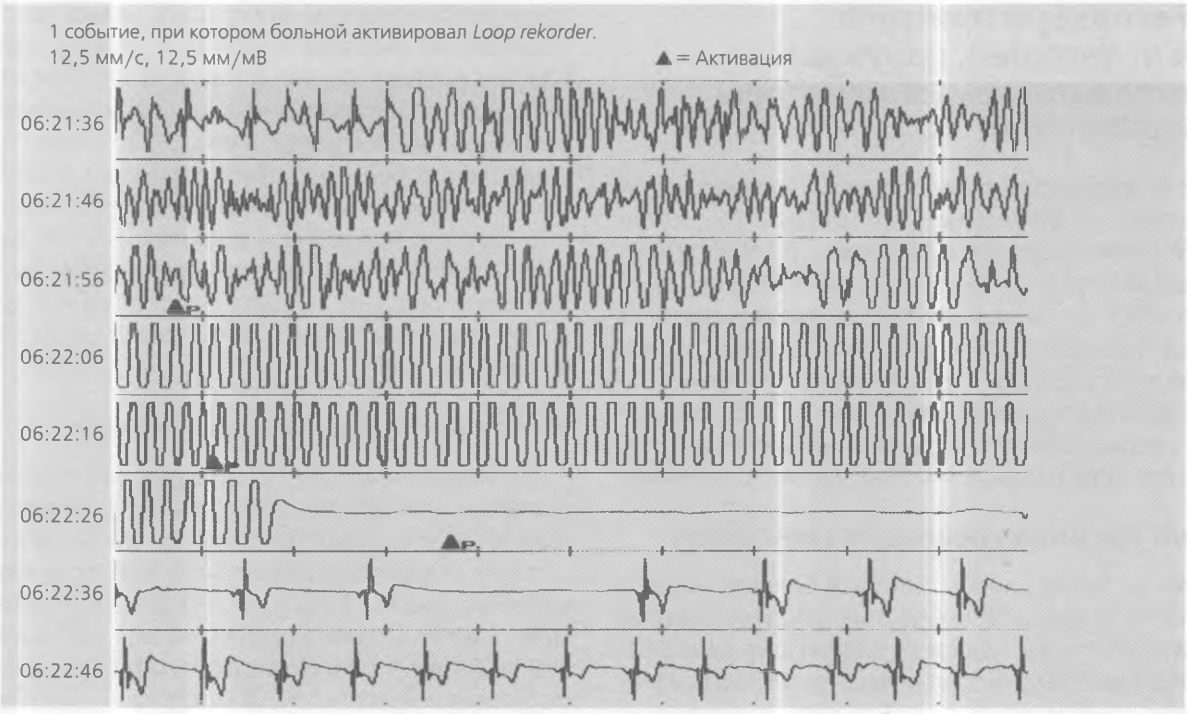


Рис. 1-34. Регистрация тахикардии типа пируэт имплантируемым *Loop Recorder* у 9-летней девочки с рецидивирующими синкопальными состояниями и нормальным интервалом *Q–T* по данным стандартной ЭКГ.

■ Проба с дозированной физической нагрузкой

При дозированной физической нагрузке происходит увеличение минутного объема сердца и повышение потребления кислорода в контролируемых условиях, что у здоровых людей, как правило, не приводит к патологическим результатам. У больных со сложными врожденными пороками сердца или недостаточностью коронарного кровообращения могут наблюдаться изменения сегмента *ST* и/или клинические симптомы в виде болей за грудиной вследствие ишемии миокарда. Во время нагрузки, особенно при наличии сердечно-сосудистой патологии, а также у здоровых людей могут развиваться клинически значимые нарушения ритма.

У взрослых исследование проводят, как правило, на велоэргометре, в педиатрической практике нередко используется беговая дорожка. В 2003 г. Немецким обществом детских кардиологов издан новый протокол нагрузок (табл. 1-8). Во всем мире известен протокол Брюса (Bruce, 1987; табл. 1-9). При пробе с дозированной физической нагрузкой обязательна 12-канальная регистрация ЭКГ. Электроды размещаются на грудной клетке после обезжиривания кожи. Электроды отведений от конечностей накладываются на плечи или бедра, грудные электроды — так же, как и при регистрации ЭКГ покоя. В педиатрической практике обычно используют одноразовые электроды. Для постоянной регистрации необходим монитор с отображением ЭКГ для экстренной диагностики изменений сегмента *ST* и нарушения ритма (*ACC/AHA*, 1997, 2002).

Примечание. Так как во время пробы с дозированной физической нагрузкой могут возникнуть неотложные ситуации, необходимо присутствие специалистов, а также технические возможности для оказания экстренной помощи.

Таким образом, во время проведения пробы с дозированной физической нагрузкой обязательно присутствие врача с глубокими знаниями ЭКГ и реанимационных мероприятий. Необходимо также обеспечить присутствие высококвалифицированного среднего медицинского персонала. Аппаратное обеспечение — дефибриллятор и укладка неотложной помощи.

Показания к проведению пробы с дозированной физической нагрузкой в педиатрической практике следующие.

- Оценка толерантности к физической нагрузке.
- Оценка течения хронических заболеваний сердца.
- Диагностика причин болей в грудной клетке.
- Нарушения ритма, обусловленные физической нагрузкой (рис. 1-35).
- Подтверждение отсутствия хронотропной недостаточности.
- Оптимизация работы кардиостимулятора, адаптированного к ЧСС.
- Оценка динамики АД при физической нагрузке.

Таблица 1-8. Протокол пробы с дозированной физической нагрузкой на беговой дорожке (Немецкое общество детских кардиологов)

Фаза	Ступени нагрузки	Длительность, мин:с	Скорость движения дорожки, км/ч	Прирост, %
Покой	–	1:30	2,0	0,0
Нагрузка	1	1:30	2,5	0,0
	2	1:30	3,0	3,0
	3	1:30	3,5	6,0
	4	1:30	4,0	9,0
	5	1:30	4,5	12,0
	6	1:30	5,0	15,0
	7	1:30	5,5	18,0
	8	1:30	6,0	21,0
	9	1:30	6,5	21,0
	10	1:30	7,0	21,0
	11	1:30	7,5	21,0
	12	1:30	8,0	21,0
	13	1:30	8,5	21,0
	14	1:30	9,0	21,0
	15	1:30	9,5	21,0
	16	1:30	10,0	21,0
После нагрузки	–	0:30	2,0	0,0
	–	4:30	0,0	0,0

Таблица 1-9. Протокол Брюса для проведения пробы с дозированной физической нагрузкой на беговой дорожке

Фаза	Ступени нагрузки	Длительность, мин:с	Скорость движения беговой дорожки, км/ч	Прирост, %
Покой	–	3:00	0,0	0,0
Нагрузка	1	3:00	2,7	0,0
	2	3:00	2,7	5,0
	3	3:00	2,7	10,0
	4	3:00	4,0	12,0
	5	3:00	5,4	14,0
	6	3:00	6,7	16,0
	7	3:00	8,0	18,0
	8	3:00	8,8	20,0
После нагрузки	–	3:00	0,0	0,0

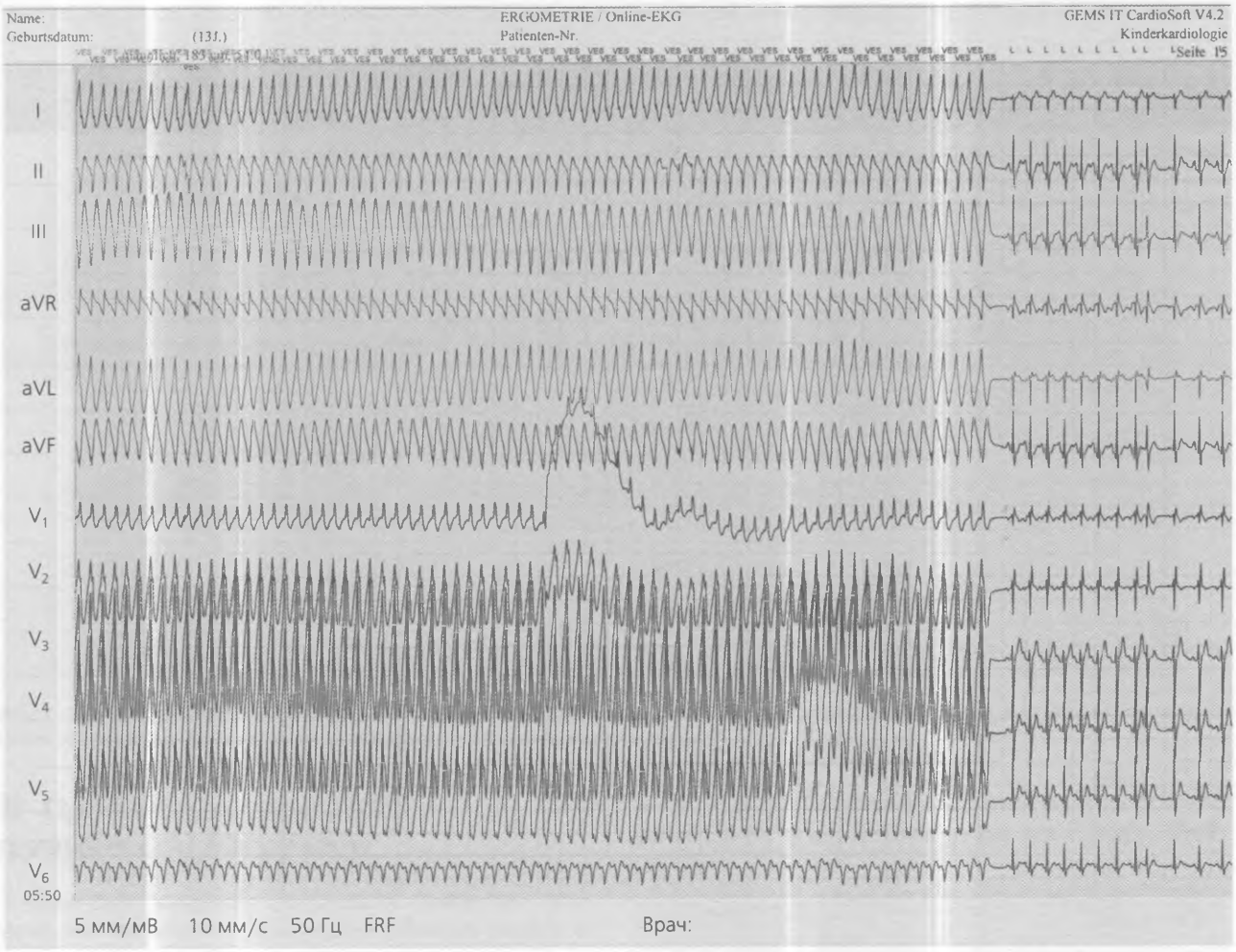


Рис. 1-35. Спонтанное прекращение желудочковой тахикардии у мальчика 13 лет без патологии сердца во время проведения пробы с дозированной физической нагрузкой на беговой дорожке при 3-й ступени протокола Немецкого общества детских кардиологов.

Диагностика ишемии миокарда — частое показание к проведению эргометрии у взрослых — в детском возрасте имеет значительно меньшее значение.

Противопоказания к назначению пробы с дозированной физической нагрузкой перечислены в табл. 1-10, критерии прекращения исследования — в табл. 1-11. Различают абсолютные и относительные критерии прекращения исследования.

При отсутствии патологических симптомов нагрузку необходимо продолжать до достижения возрастной субмаксимальной ЧСС или до появления субъективных ощущений утомления пациента.

Примечание.

Возрастная субмаксимальная ЧСС = ЧСС 220 в минуту – возраст (годы).

ЧСС при нагрузке возрастает линейно, на нее оказывают влияние высвобождение эндогенных катехоламинов и вегетативная нервная система. Замедление увеличения ЧСС может быть обусловлено влиянием лекарственных средств (например,

Таблица 1-10. Противопоказания к назначению пробы с дозированной физической нагрузкой (рекомендации Немецкого общества кардиологов, 2000)

Абсолютные противопоказания	Относительные противопоказания
Острый инфаркт миокарда. Нестабильная стенокардия. Сердечная недостаточность в стадии декомпенсации. Нарушения ритма с клинической симптоматикой и/или нарушениями гемодинамики. Острый миокардит. Острый перикардит. Острая тромбоэмболия легочной артерии. Расслаивающая аневризма аорты	Стеноз левой коронарной артерии. Артериальная гипертензия (систолическое АД >200 мм рт.ст., диастолическое АД >110 мм рт.ст.). Гипертрофическая кардиомиопатия. Обструкция выходного тракта. Поражения клапанов высоких степеней тяжести. АВ-блокады высоких степеней. Нарушения физического состояния или психические расстройства. Нарушения электролитного баланса. Мерцательная аритмия

β-адреноблокаторов) или дисфункцией синусового узла. Чрезмерное повышение ЧСС возможно при детренированности, гиповолемии или нарушении функции желудочков.

Таблица 1-11. Критерии прерывания исследования ЭКГ с нагрузкой (Немецкое общество кардиологов, 2000)

Абсолютные показания	Относительные показания
Депрессия сегмента *ST* >3 мм.	Гипертензивная дизрегуляция.
Подъем сегмента *ST* >1 мм.	Падение АД >10 мм без признаков ишемии миокарда.
Падение АД >10 мм + признаки ишемии миокарда.	Полиморфная желудочковая экстрасистолия.
Приступ стенокардии.	Наджелудочковая тахикардия.
Выраженная одышка.	Брадиаритмии.
Цианоз.	Нарушения проводимости: – АВ-блокады; – блокады ножек пучка Гиса
Стойкая желудочковая тахикардия.	
Утомление пациента.	
Технические проблемы (например, неполадки с монитором)	

■ Электрофизиологическое исследование

Внедрение электрофизиологического исследования в клиническую практику произошло в начале 1960-х годов с записи ЭКГ в области пучка Гиса. После первых исследований, носящих исключительно диагностический характер, с начала 1980-х годов получило развитие интракардиальное применение разрядов постоянного тока с терапевтической целью. Метод интракардиального применения разрядов постоянного тока является предшественником радиочастотной аблации, которую применяют в настоящее время. На сегодняшний момент благодаря дальнейшему развитию технических возможностей в педиатрической практике применяют преимущественно методы аблации (табл. 1-12, 1-13).

Стандартный доступ для интракардиальной записи ЭКГ — пункция бедренной вены по методике Сельдингера. Интракардиальное расположение катетера с электродом проводят под контролем рентгеноскопии (рис. 1-36). Интракардиальные стандартные отведения обычно состоят из электродов, устанавливаемых в верхнем отделе правого предсердия, в области пучка Гиса и верхушки правого желудочка.

Чаще всего три этих стандартных отведения дополняют катетер-электродом в коронарном венозном синусе (рис. 1-37), что дает возможность отображения активации левого предсердия и левого желудочка при венозном доступе (рис. 1-38). При сложных нарушениях ритма, в особенности после вмешательств по поводу врожденных пороков сердца, возможны точная локализация очага и определение временных периодов электрической активации в формате *3D* (*CARTO*, *Ensite*, *Navex*, *LocaLisa* — рис. 1-39).

Технические условия для проведения электрофизиологического исследования и радиочастотной аблации следующие.

- Операционная для катетеризации сердца с возможностью рентгеноскопии в двух проекциях.
- Система для электрофизиологического исследования, состоящая из усилителей интракардиальных и поверхностных ЭКГ-сигналов.
- Системы компьютерного анализа с возможностью накопления данных на цифровом носителе.
- Стимулятор с возможностью программированной стимуляции.
- Наружный дефибриллятор.
- Радиочастотный генератор для аблации.

Электродные катетеры имеют на кончике от 2 до 20 электродов, таким образом, с помощью одного катетера можно зарегистрировать максимально 10 биполярных отведений. Размеры катетера варьируют от 2 до 9 Френч. Для лучшей маневренности катетеры оснащены регулируемыми кончиками.

В связи с ограниченной информативностью исключительно предсердная чреспищеводная регистрация ЭКГ и стимуляция применяются в настоящее время лишь в отдельных случаях (Benson et al., 1984).

Базисные электрофизиологические измерения охватывают период активации предсердий, причем сигнал с правого предсердия сопоставляют с зубцом *P*.

Таблица 1-12. Статистические классы радиочастотной аблации

Класс I	Есть общее соглашение и исчерпывающие данные об эффективности радиочастотной аблации
Класс II	Нет единого мнения об улучшении состояния больного после радиочастотной аблации
Класс IIa	Большинство данных демонстрирует эффективность радиочастотной аблации
Класс IIb	Существуют достоверные различия во мнениях в отношении радиочастотной аблации
Класс III	Есть общее соглашение, что радиочастотная аблация не показана или сопряжена с высоким риском

- При синусовом ритме появление зубца *P* регистрируют через 30 мс после локального сигнала с катетера вблизи синусового узла.
- Через 20–45 мс происходит возбуждение основания правого предсердия, что регистрируют по катетер-электроду с пучка Гиса.

Таблица 1-13. Показания к радиочастотной катетерной аблации в детском возрасте (соглашение экспертов *NASPE* 2002, Freidman et al., 2002)

Класс 1	*WPW* синдром у больных с внезапной клинической смертью в анамнезе.
	WPW синдром у больных с синкопальными состояниями и интервалом *R–R* <250 мс при мерцательной аритмии предсердий или антеградном рефрактерном периоде дополнительного пучка менее 250 мс при программированной стимуляции предсердий.
	Хронические рецидивирующие наджелудочковые тахикардии с нарушением функции желудочков.
	Рецидивирующие, гемодинамически значимые желудочковые аритмии с возможностью лечения методом катетерной аблации.
Класс 2a	Рецидивирующие и/или симптоматические наджелудочковые тахикардии, рефрактерные к традиционной медикаментозной терапии, у больных старше 4 лет.
	Врожденные пороки сердца, при которых оперативное вмешательство делает невозможным доступ к предсердиям или желудочкам (например, операция Фонтейна).
	Хроническая или стойкая наджелудочковая тахикардия, более 12 мес с момента постановки диагноза, с нормальной функцией желудочков.
	Хроническая и/или стойкая предсердная тахикардия по типу *reentry*.
	Сердцебиения с индукцией стойкой наджелудочковой тахикардии при электрофизиологическом исследовании.
Класс 2b	Синдром преждевременного возбуждения без клинической симптоматики у больных младше 5 лет без подтвержденной наджелудочковой тахикардии, если риск аблации разъяснен родителям.
	Наджелудочковая тахикардия у детей старше 5 лет в качестве альтернативы хронической медикаментозной терапии.
	Наджелудочковая тахикардия у детей младше 5 лет при неэффективности медикаментозной терапии (включая амиодарон и соталол) или тяжелых побочных реакциях.
	Предсердная тахикардия по типу *reentry* до 3 эпизодов в год, не требующая медикаментозной терапии.
	Аблация АВ-узла и имплантация кардиостимулятора как альтернатива лечения рефрактерной предсердной тахикардии по типу *reentry*.
	Один эпизод гемодинамически значимой желудочковой тахикардии, доступной катетерной аблации.
Класс 3	Синдром преждевременного возбуждения без клинической симптоматики у больных старше 5 лет.
	Наджелудочковая тахикардия при эффективности стандартной антиаритмической терапии у детей старше 5 лет.
	Эпизоды наджелудочковой тахикардии, не требующие антиаритмической терапии.
	Нестойкая желудочковая тахикардия, гемодинамически незначимая

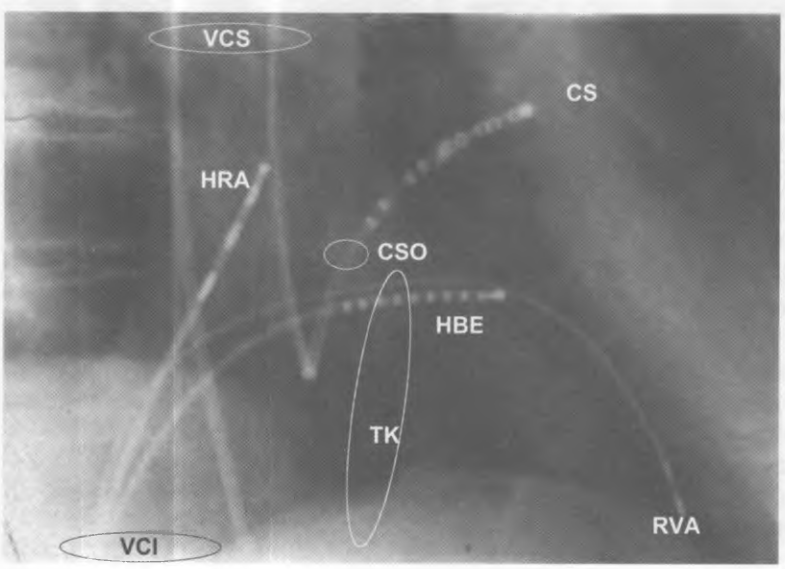


Рис. 1-36. Интракардиальное расположение катетеров (*CS* – коронарный венозный синус, *CSO* – отверстие коронарного синуса, *HBE* – электрограмма с пучка Гиса, *HRA* – высокие отделы правого предсердия, *TK* – трикуспидальный клапан, *RVA* – верхушка правого желудочка, *VCI* – нижняя полая вена, *VCS* – верхняя полая вена).

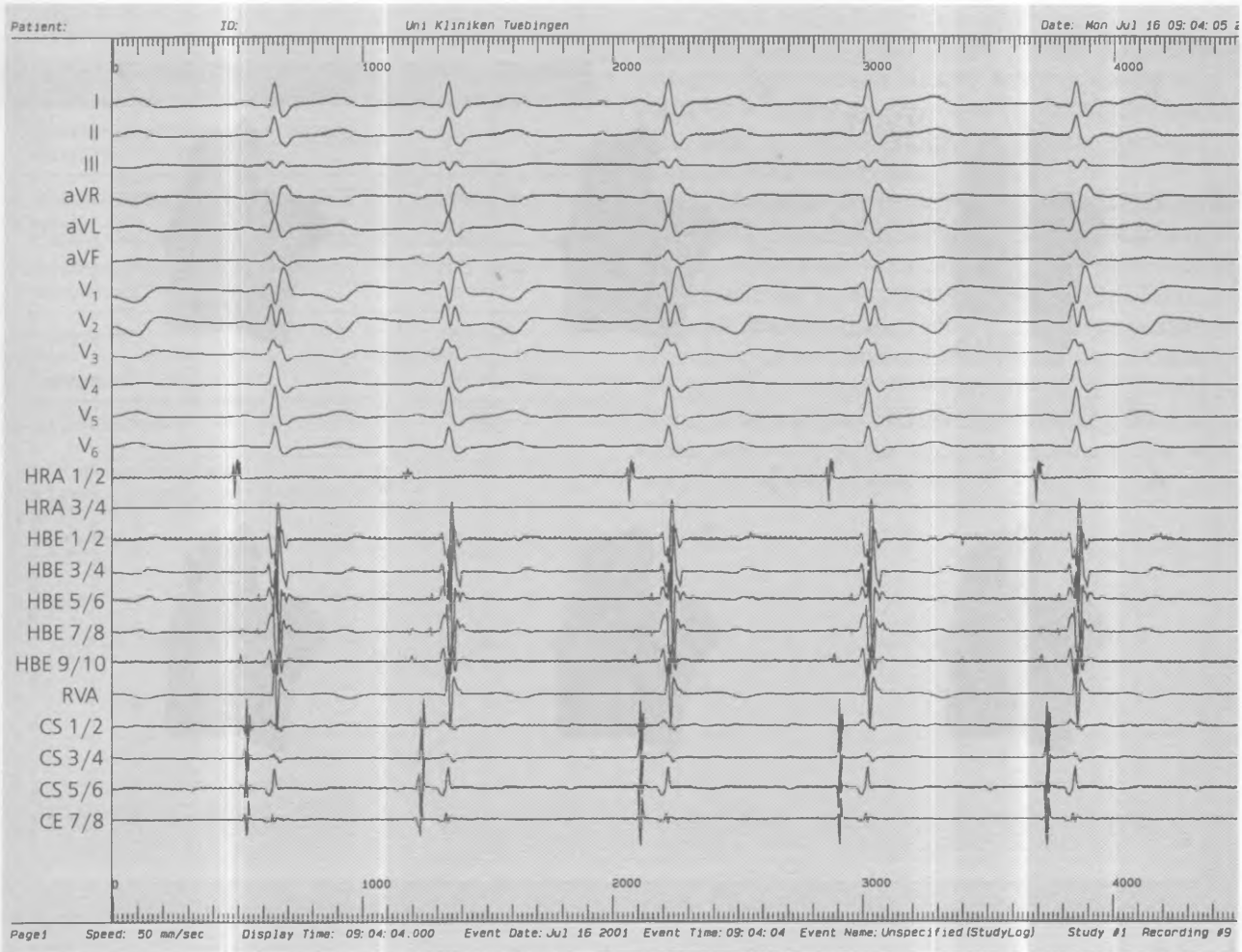


Рис. 1-37. Поверхностная ЭКГ и интракардиальные отведения при синусовом ритме (*CS* – коронарный венозный синус, *HBE* – электрограмма с пучка Гиса, *HRA* – высокие отделы правого предсердия, *RVA* – верхушка правого желудочка).

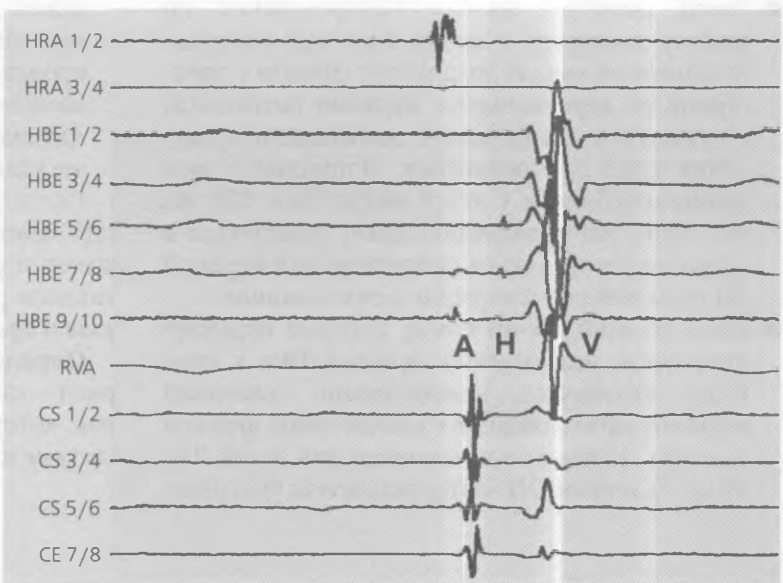


Рис. 1-38. Интракардиальные сигналы ЭКГ (*CS* – коронарный венозный синус, *HBE* – электрограмма с пучка Гиса, *HRA* – высокие отделы правого предсердия, *RVA* – верхушка правого желудочка).

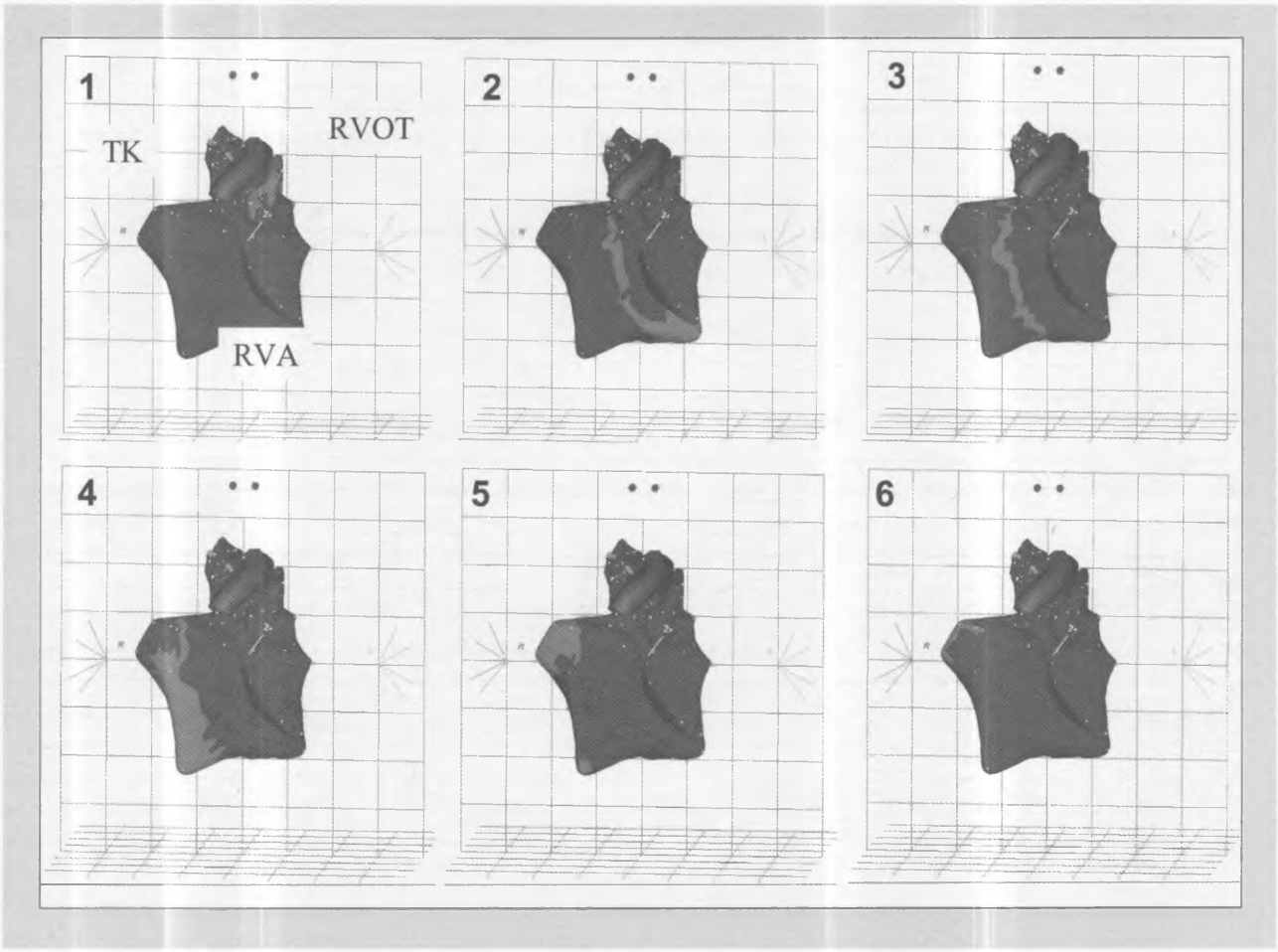


Рис. 1-39. *3D*-картирование: распространение возбуждения при фокальной желудочковой тахикардии. Возникновение возбуждения и, следовательно, очаг тахикардии находится в области выводного тракта правого желудочка. (TK — трехстворчатый клапан; RVOT — выводной отдел правого желудочка; RVA — верхушка правого желудочка.)

- Возбуждение левого предсердия происходит самое позднее через 90 мс после начала зубца *P*, что регистрируют по катетер-электроду в коронарном синусе.
- Затем проводят анализ АВ-проведения по катетер-электроду с пучка Гиса. *AH*-интервал измеряют от начала локального сигнала с предсердий до вертикального подъема потенциала с пучка Гиса. Он отражает особенности проведения через АВ-соединение. Нормальные значения колеблются у детей между 50 и 120 мс. Эта часть АВ-проведения может изменяться в зависимости от тонуса симпатической нервной системы или концентрации катехоламинов.
- Последующий *HV*-интервал, который отражает проведение возбуждения от пучка Гиса к миокарду желудочков, незначительно подвержен влиянию катехоламинов и вегетативной нервной системы. Нормальные значения для детей 25–50 мс. Удлинение *HV*-интервала всегда указывает на поражение в пучке Гиса и/или волокнах Пуркинье.
- После окончания АВ-проведения наблюдается последовательное распространение возбуждения по желудочкам. В норме возбуждение верхушки правого желудочка (*RVA*-катетер) происходит через 5–30 мс после появления комплекса *QRS* в поверхностных отведениях. Активация левого желудочка происходит через несколько миллисекунд.

После регистрации интракардиального распространения возбуждения происходит измерение времени рефрактерности синусового узла, эффективного рефрактерного периода предсердий, АВ-узла и правого желудочка.

Определение. Эффективный рефрактерный период — самый короткий интервал после двух стимулов, которые могут вызывать ответ в проводящей системе или миокарде (табл. 1-14).

Таблица 1-14. Нормальные значения интракардиальных интервалов в детском возрасте

Параметр	Длительность, мс
Эффективный рефрактерный период предсердий	170–250
Эффективный рефрактерный период АВ-узла	220–350
Эффективный рефрактерный период правого желудочка	200–300
AH-интервал	50–120
HV-интервал	25–50
Точка Венкенбаха	<380
Корригированное время восстановления функции синусового узла	<275

В целях индукции тахикардии проводят программированную стимуляцию. Путем укорочения интервала сцепления можно инициировать тахикардию по типу *reentry*. Фокусную тахикардию, напротив, трудно индуцировать методом программированной стимуляции.

На основании изучения интракардиальных электрических сигналов, полученных во время электрофизиологического исследования, возникло новое представление о механизмах тахикардии. Методы аблации представляют собой дальнейшее развитие диагностических возможностей. На сегодняшний момент применяют радиочастотную и криоаблации при всех формах наджелудочковых и желудочковых аритмий, в том числе и детском возрасте, с очень хорошими результатами.

Глава 2

Нарушения внутрижелудочковой проводимости: блокады ножек пучка Гиса

А. Линдингер (A. Lindinger), Х. Гутхайль (H. Gutheil)

Определение

Блокады ножек пучка Гиса — нарушение внутрижелудочкового распространения возбуждения в результате прерывания (полная блокада) или замедления проведения (неполная блокада) по одной из ножек пучка Гиса.

Классификация. По локализации и выраженности различают следующие формы.

- Блокада правой ножки пучка Гиса, полная или неполная: блокада или замедление проведения возбуждения по правой ножке пучка Гиса.
- Блокада левой ножки пучка Гиса, неполная или полная: блокада или замедление проведения возбуждения по левой ножке пучка Гиса.
- Блокада одной из ветвей левой ножки пучка Гиса:
  - передней;
  - задней.

Определения.

- Унифасцикулярная блокада: блокада одного из трех путей проводящей системы.
- Бифасцикулярная блокада: блокада двух из трех путей, например при оперированных пороках, часто комбинация блокады правой ножки пучка Гиса с блокадой передней ветви левой ножки пучка Гиса.
- Трифасцикулярная блокада: дистальная блокада всех трех путей (в детском возрасте наблюдается редко; рис. 2-1, 2-2)

ЭКГ-критерии.

Общие признаки блокад ножек пучка Гиса.

- Увеличение длительности комплекса *QRS* (сверх возрастной нормы).
- Расширенный зазубренный комплекс *QRS*, чаще всего увеличение его амплитуды.
- Удлинение интервала *Q–R*, увеличение времени внутреннего отклонения.
- Вторичные нарушения реполяризации как следствие аномальной деполяризации: *ST* и *T* могут быть дискордантны.

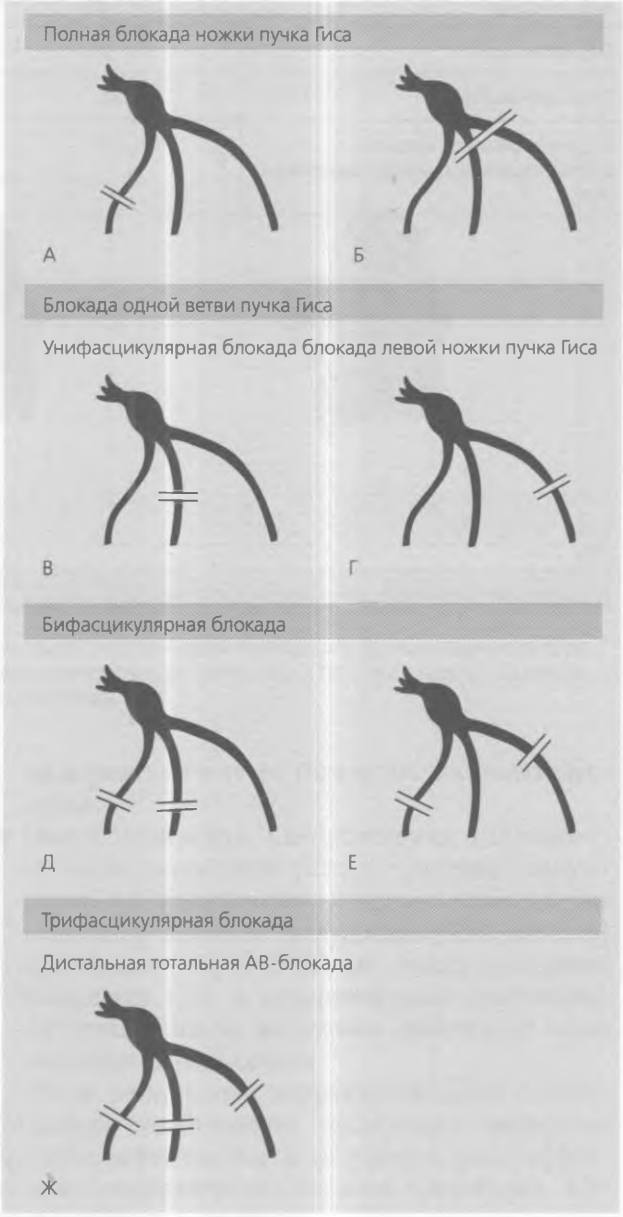


Рис. 2-1. Локализация отдельных форм блокад ножек пучка Гиса и их возможные комбинации (схематическое изображение). **А**. Блокада правой ножки пучка Гиса. **Б**. Блокада левой ножки пучка Гиса. **В**. Блокада передней ветви левой ножки пучка Гиса. **Г**. Блокада задней ветви левой ножки пучка Гиса. **Д**. Блокада правой ножки пучка Гиса+блокада передней ветви левой ножки пучка Гиса. **Е**. Блокада правой ножки пучка Гиса + блокада задней ветви левой ножки пучка Гиса. **Ж**. Блокада правой ножки пучка Гиса + блокада передней и задней ветвей ножек пучка Гиса.

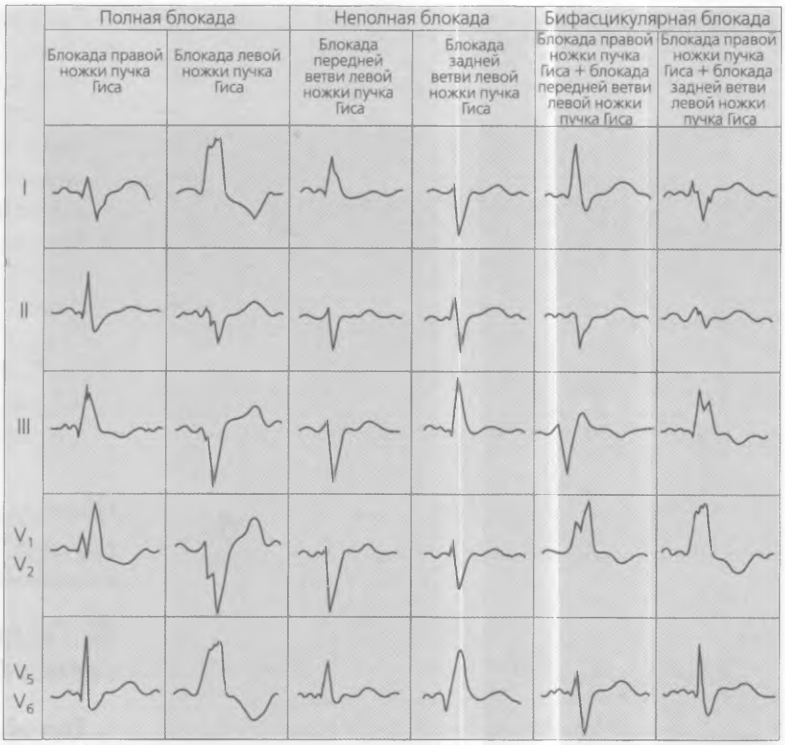


Рис. 2–2. Графическое изображение ЭКГ при отдельных формах блокад.

Формы блокад правой ножки пучка Гиса

■ Полная блокада правой ножки пучка Гиса

Патофизиология. Распространение возбуждения происходит сначала по левой ножке пучка Гиса, расположенной в краниальной части межжелудочковой перегородки, и отсюда — по участку правой ножки, расположенной дистальнее места прерывания. Это сначала «правильное» проведение возбуждения объясняет относительно узкую начальную часть комплекса *QRS*, для которой характерно вертикальное отклонение электрической оси сердца. Именно поэтому в данном случае определение положения электрической оси сердца возможно по начальному вектору в отведениях от конечностей.

Причины. В детском возрасте они многообразны: вмешательства на сердце (например, коррекция тетрады Фалло, реже — дефекта межжелудочковой перегородки). Изолированная врожденная блокада правой ножки пучка Гиса встречается редко, причиной ее могут быть воспалительные заболевания сердца.

ЭКГ-критерии.

- Отведения от конечностей: положение электрической оси определяют по вектору начальной части комплекса *QRS* (около 40 мс), преимущественно отклонение электрической оси вправо с *rS*-конфигурацией в отведении I (и II), *R'* в aVR.
- Грудные отведения:
  - правые грудные — расширенный, высокий, резко зазубренный зубец *R*, дискордантность сегмента *ST* и зубца *T*, увеличение времени внутреннего отклонения;
  - левые грудные — узкий зубец *R*, широкий *S* (*rS*, *RS*, *Rs*-форма).

Распространенность.

- У детей и подростков чаще всего как следствие вмешательств на сердце, частота развития после оперативного закрытия дефекта межжелудочковой перегородки составляет менее 1%, после коррекции тетрады Фалло в зависимости от оперативной техники 50–90% (см. главу 7).
- После исключения пороков и воспалительных заболеваний сердца можно говорить об идиопатической форме (рис. 2-3).

■ Неполная блокада правой ножки пучка Гиса

ЭКГ-критерии.

Различия между неполной и полной блокадой правой ножки пучка Гиса формально носят количественный характер.

- Нормальная длительность комплекса *QRS* в сочетании с зазубренным или поздним зубцом *R* и уширенным *S*.
- Второй, немного расширенный, зубец *R* (*R'*) в правых грудных отведениях до V_2.
- Высокоамплитудный *R* в правых грудных отведениях — признак перегрузки объемом правого

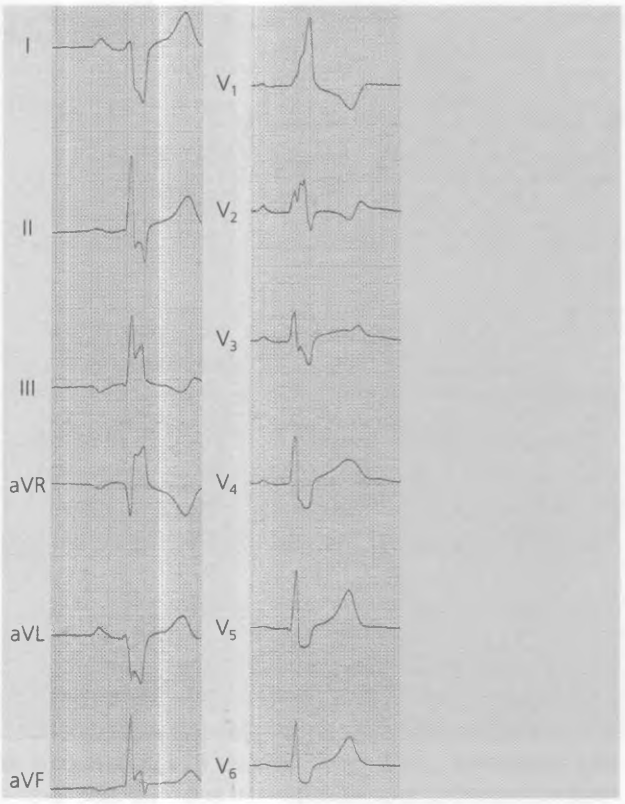


Рис. 2–3. ЭКГ 16-летнего мальчика с полной блокадой правой ножки пучка Гиса (с помощью визуализирующих методов исключены структурные и функциональные патологии сердца). Синусовый ритм 50–60 в минуту, дискордантное отклонение электрической оси сердца вправо, расширение комплекса *QRS* (0,14 мс), *S* в I, II, *R* в III значительно зазубрен, высокоамплитудный, расширенный зубец *R* в aVR. Высокоамплитудный, расширенный *R* в V_1, в V_2 значительно зазубрен. *T* в V_1 отрицательный, в V_2 и V_3 претерминально отрицательный, в V_4–V_6 – положительный.

желудочка, о чем свидетельствуют также относительно расширенный зубец *S* в левых грудных отведениях (*Rs* или *RS*-конфигурация) и дискордантность зубца *T* в правых грудных отведениях до V_2 (рис. 2-4, 2-5).

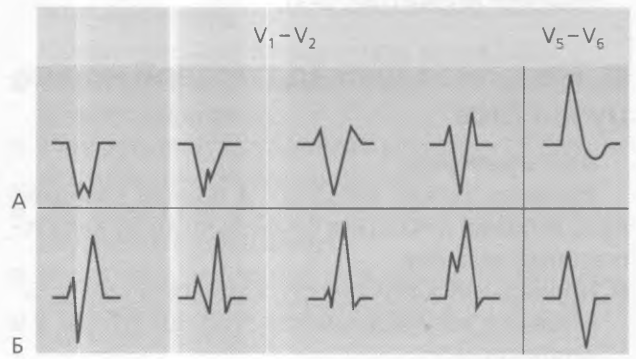


Рис. 2–4, А, Б. Неполная блокада правой ножки пучка Гиса. Конфигурация *QRS* в грудных отведениях V_1–V_2 и V_5–V_6. **А.** Изолированная неполная блокада правой ножки пучка Гиса («чистое» нарушение проведения возбуждения). **Б.** Неполная блокада правой ножки + перегрузка объемом правого желудочка.

Распространенность.

- Очень часто встречается у детей младшего и школьного возраста, у подростков – редко. В основе лежит замедление проведения возбуждения в выводном отделе правого желудочка. Изолированная блокада правой ножки пучка Гиса не имеет патологического значения.
- Воронкообразная грудная клетка (*pectus excavatum*). В основе лежат аномалии расположения сердца: смещение влево; вследствие поворота сердца вокруг продольной оси по часовой стрелке (смещение переходной зоны влево) правый желудочек и выходной тракт поворачиваются кпереди.

Формы блокад левой ножки пучка Гиса

■ Полная блокада левой ножки пучка Гиса

Патофизиология. При замедлении проведения возбуждения или полной блокаде сначала происходит распространение возбуждения по правой ножке пучка Гиса к миокарду правого желудочка и оттуда – к миокарду левого желудочка. Это означает значительное замедление проведения возбуждения с момента появления комплекса *QRS* в отличие от блокады правой ножки пучка Гиса.

ЭКГ-критерии.

- Отведения от конечностей:
  - часто отклонение электрической оси сердца влево – в отведении I высокий положительный, значительно расщепленный и расширенный зубец *R*, отсутствие зубца *Q* или *S*, направление основного зубца комплекса *QRS* в II и III (aVL и aVF) преимущественно отрицательное, отсутствие зубца *R* в III при отклонении электрической оси влево;
  - сегмент *ST* и зубец *T* дискордантны к вектору комплекса *QRS*.
- Грудные отведения:
  - в V_1 и V_2 чаще всего отсутствует зубец *R* (*QS*-форма), возможен низкоамплитудный зубец *R* при высокоамплитудном зубце *S* (*rS*-форма);
  - в V_5 и V_6 высокоамплитудные, расширенные, расщепленные зубцы *R*, увеличение времени внутреннего отклонения, отсутствие зубца *Q*;
  - подъем сегмента *ST* в правых грудных отведениях, в левых – депрессия сегмента *ST*, зубец *T* дискордантный;
  - возможно отсутствие переходной зоны с внезапным переходом *QS*-формы в *R*-форму.

Распространенность. Блокада левой ножки пучка Гиса у детей и подростков возникает редко и,



Рис. 2-5, А–Г. Форма комплекса *QRS* при изолированной неполной блокаде правой ножки пучка Гиса (вариант нормы). **А.** ЭКГ ребенка 6 мес. Грудные отведения: неполная блокада правой ножки пучка Гиса в Vr_4 с расщеплением нисходящего колена зубца *R*. **Б.** ЭКГ ребенка 8 мес. Грудные отведения: *M*- и *W*-образная форма *QRS*-комплексов в Vr_4. Расщепление нисходящего колена зубца *R*. **В.** ЭКГ ребенка 1 год 2 мес. Отведения от конечностей и грудные отведения: расщепление комплекса *QRS* в III, aVF и правых грудных отведениях. **Г.** ЭКГ ребенка 3 года. Отведения от конечностей и грудные отведения: *RSr*-конфигурация в Vr_4, в отведениях Vr_3 и V_1 зазубрина на восходящем колене зубца *S*.

как правило, является проявлением тяжелого поражения миокарда. Встречается при пороках сердца с выраженной гипертрофией левого желудочка (гипертрофическая кардиомиопатия), а также после миокардита или оперативного вмешательства в области выходного тракта левого желудочка (рис. 2-6).

■ Неполная блокада левой ножки пучка Гиса

ЭКГ-критерии.

- Комплекс *QRS* не расширен сверх возрастной нормы с минимально выраженной деформацией.
- Патогномоничный признак — очень низкая амплитуда или отсутствие зубца *R* в V_1 и V_2.
- Переходная зона в грудных отведениях часто узкая или отсутствует.
- Отсутствие или едва различимые зубцы *Q* в I и V_6, а также отсутствие зубцов *S*.
- Интервал *QR* (время внутреннего отклонения) в левых грудных отведениях чаще всего незначительно удлинен.

Распространенность. В детском и подростковом возрасте изолированная неполная блокада левой ножки пучка Гиса встречается очень редко. Может наблюдаться при пороках сердца с перегрузкой объемом и давлением левого желудочка или воспалительных заболеваниях сердца.

Блокада передней ветви левой ножки пучка Гиса

ЭКГ-критерии.

- Комплекс *QRS* не расширен сверх возрастной нормы.
- Резкое отклонение электрической оси сердца влево с поворотом угла α от −30 до −60°, высокоамплитудный зубец *R* в I, aVL, преобладание зубца *S* в II, III, aVF.
- В правых грудных отведениях *rS*-форма, в левых грудных отведениях *qRs* или *Rs*-форма.

Распространенность.

- Частая причина у детей — врожденные пороки сердца с аномальным положением или повреждением передней ветви левой ножки пучка Гиса (частичный или полный АВК, единый желудочек, атрезия трехстворчатого клапана, аномалии отхождения левой коронарной артерии).
- Повреждения передней ветви левой ножки пучка Гиса во время оперативного вмешательства, причем вследствие близкого расположения нередко повреждают и правую ножку пучка Гиса (блокада передней ветви левой ножки пучка Гиса в комбинации с полной блокадой правой ножки

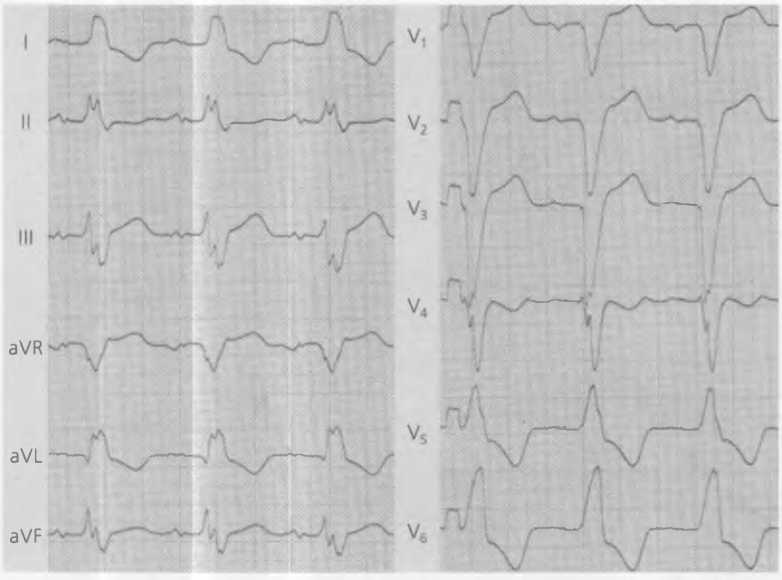


Рис. 2-6. ЭКГ 12-летнего больного с гипертрофической обструктивной кардиомиопатией: градиент давления в выводном отделе левого желудочка 80 мм рт.ст. Синусовый ритм, дискордантное отклонение электрической оси сердца влево, расширение зубца *P* (0,10 с), двугорбый, в правых грудных отведениях — с подчеркнутой отрицательной частью (*P sinistroatriale*), *R* в I, II, aVL расширен и расщеплен (0,16 с), зубец *S* расширен в III, aVF. В грудных отведениях *QS*-форма в правых грудных отведениях до V_3 при отсутствии зубца *R*, в V_4 *rS*-форма, в V_5 и V_6 *Rs*-форма. Подъем сегмента *ST* в V_1–V_3 с положительным зубцом *T*, в левых грудных отведениях — выпуклая депрессия сегмента *ST* + глубокий отрицательный зубец *T* (дискордантность). Калибровка: в отведениях от конечностей 1 см=1 мВ, в грудных отведениях — 0,5 см=1 мВ. Выраженное замедление внутрижелудочкового проведения с картиной блокады левой ножки пучка Гиса.

пучка Гиса, например, после операции при тетраде Фалло, см. ниже).

Блокада задней ветви левой ножки пучка Гиса

ЭКГ-критерии.

- Комплекс *QRS* не расширен.
- Положение электрической оси сердца — вплоть до резкого отклонения вправо (угол α от +90 до +180°) при отсутствии других признаков гипертрофии правого желудочка; в отведениях I и aVL возникает *rS*-форма, в III и aVF — *qR*-форма с высокоамплитудными зубцами *R* и небольшим увеличением времени внутреннего отклонения.
- В правых грудных отведениях *rS*-форма, в левых — *qR*-форма.

За исключением признаков резкого отклонения электрической оси сердца вправо, ЭКГ не изменена, что затрудняет диагностику блокады задней ветви левой ножки пучка Гиса.

Распространенность.

В детском возрасте очень редко, после воспалительно-дегенеративных заболеваний.

Бифасцикулярная блокада

Определение и патофизиология. Блокада двух из трех путей проводящей системы. В детском возрасте клиническое значение имеет блокада правой ножки пучка Гиса в сочетании с блокадой передней ветви левой ножки пучка Гиса.

ЭКГ-критерии. Признаки полной блокады правой ножки пучка Гиса в сочетании с резким отклонением электрической оси сердца влево.

Распространенность. Анатомическая близость расположения проксимального отдела правой ножки пучка Гиса и передней ветви левой ножки пучка Гиса объясняет поражение обоих пучков в рамках оперативного вмешательства. Типичный пример: изменение положения электрической оси сердца — отклонение вправо с узкими комплексами *QRS* в предоперационном периоде и резкое отклонение электрической оси влево с картиной блокады правой ножки пучка Гиса после оперативного лечения тетрады Фалло (рис. 2-7).

Трифасцикулярная блокада

Патофизиология. Трифасцикулярную блокаду в результате прерывания проведения возбуждения по всем трем путям в дистальных отделах по данным поверхностной ЭКГ нельзя однозначно дифференцировать с центральной АВ-блокадой III степени. В отличие от врожденной АВ-блокады III степени, существует выраженное замедление проведения возбуждения вследствие распространения его только по миокарду, что приводит к значительному расширению комплексов *QRS*. Интервал *HV* удлинен, что на поверхностной ЭКГ проявляется как АВ-блокада II степени.

Распространенность и ЭКГ-критерии. Как правило, встречается очень редко: в детском возрасте может развиваться из послеоперационной бифасцикулярной блокады в результате замедления проведения или блокады третьего пучка. Как результат — расширение комплекса *QRS* и ЭКГ-критерии бифасцикулярной блокады в сочетании с АВ-блокадой I или II степени.

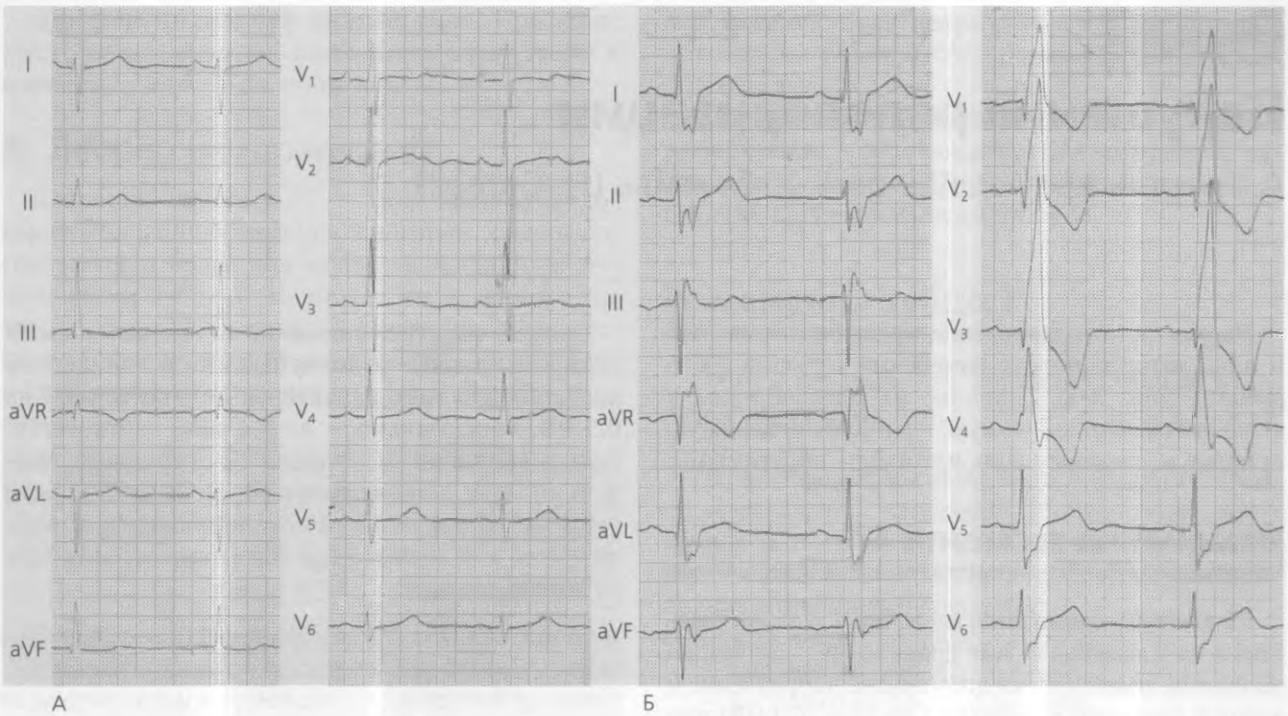


Рис. 2-7, А, Б. ЭКГ ребенка 9 мес с тетрадой Фалло. **А.** ЭКГ в предоперационном периоде: синусовый ритм, отклонение электрической оси вправо, патологическая гипертрофия правого желудочка, длительность комплекса *QRS* 0,07 с. **Б.** ЭКГ в послеоперационном периоде: выраженное расширение комплекса *QRS* (0,14 с), полная блокада правой ножки пучка Гиса в сочетании с резким отклонением электрической оси влево в рамках бифасцикулярной блокады.

Глава 3

Нарушения реполяризации

А. Линдингер (A. Lindinger), Х. Гутхайль (H. Gutheil)

Нарушения реполяризации проявляются на ЭКГ в виде патологических изменений сегмента *ST* и зубца *T* (рис. 3-1). Причины их многообразны и включают как органическую, так и функциональную природу, и, следовательно, могут быть обратимыми.

Изменения сегмента *ST*

Сегмент *ST* начинается от точки *J* и заканчивается в начале зубца *T*. Как правило, расположен на изолинии, имеет слегка восходящее направление к зубцу *T*. Подъемы сегмента *ST* до 1 мм (0,1 мВ) или депрессии до 0,5 мм (0,05 мВ) относительно сегмента *PQ* могут встречаться в детском возрасте во всех отведениях.

Есть исключения, которые представляют собой варианты нормы (см. рис. 3-1).

- Высокое отхождение сегмента *ST* с подъемом к началу зубца *T* при ваготонии или у спортсменов, чаще всего в грудных отведениях V_2–V_4 (также синдром «ранней реполяризации желудочков»).
- Незначительный вогнутый подъем сегмента *ST* при отсутствии зубца *S*, прежде всего в левых грудных отведениях.
- Глубокое восходящее отхождение сегмента *ST* (косовосходящая депрессия сегмента *ST*) при тахикардии или под влиянием симпатической стимуляции.

Следует обратить внимание на так называемый синдром «ранней реполяризации» в юношеском возрасте. Для него характерен подъем точки *J* до 0,3 мВ, максимально — до 0,4 мВ с соответствующим «подъемом» сегмента *ST* в грудных отведениях V_2–V_4; чаще всего в сочетании с высоким зубцом *T*. Нагрузочный тест приводит к нормализации этих изменений (симпатикотоническая реакция).

Примечание. Функциональные изменения сегмента *ST* и зубца *T* могут сильно варьировать и зависят от влияния вегетативной нервной системы. Таким образом, у детей и подростков в состоянии возбуждения с «неясными» нарушениями реполяризации следует повторить ЭКГ через $^1/_2$–1 ч или в другое время суток.

■ Подъем сегмента *ST*

Признак субэпикардиального или трансмурального повреждения миокарда («повреждение наружного слоя»).

- Ишемия миокарда или острый инфаркт: выпуклое отхождение сегмента *ST* от нисходящего колена зубца *R*, например при синдроме Кавасаки (см. главу 9), синдроме Бланда–Уайта–Гарланда (см. главу 6).
- Острый перикардит: вогнутый подъем сегмента *ST*.



Рис. 3-1. Схематическое изображение различных форм сегмента *ST* и зубца *T* при нарушениях реполяризации.

Дифференциальная диагностика. При ваготонии незначительное повышение сегмента *ST* с высоким зубцом *T* (см. главу 13).

■ Депрессия сегмента *ST*

Депрессия сегмента *ST* — проявление субэндокардиального повреждения миокарда, чаще всего сочетается с более или менее выраженными изменениями зубца *T*. Наиболее часто поражается левый желудочек, который имеет бóльшую массу и соответственно более высокую потребность в кислороде, за исключением детей первого года жизни.

Примечание. Депрессию сегмента *ST* расценивают как патологическую, если в двух отведениях от конечностей или минимум в одном грудном отведении сегмент *ST* расположен на 0,05 мВ (0,5 мм) ниже сегмента *PQ*.

- При гипертрофии желудочка депрессия сегмента *ST* может иметь выпуклую форму.
- Признаки нарушения реполяризации по типу субэндокардиальной ишемии (гипертрофия, гипоксия миокарда) возникают над пораженной областью. При гипоксии левого желудочка, прежде всего в левых грудных отведениях V_5 и V_6, характерны депрессия сегмента *ST* и уплощение или отрицательный зубец *T*. В отведениях от конечностей изменения сегмента *ST* и зубца *T* наиболее ярко проявляются в отведениях с максимальной амплитудой зубца *R*.
- При гипертрофии правого желудочка изменения сегмента *ST* и зубца *T* наиболее выражены в правых грудных отведениях Vr_4–V_2, а также в отведениях от конечностей, что приводит к дискордантности сегмента *ST* и комплекса *QRS*.
- Корытообразная депрессия сегмента *ST* может возникать при терапии сердечными гликозидами (см. главу 14).

Дифференциальная диагностика. При симпатикотонии, сопровождающейся синусовой тахикардией, сегмент *ST* незначительно снижен и равномерно поднимается к зубцу *T*.

Изменения зубца *T*

Зубец *T* отражает реполяризацию миокарда желудочков, которая направлена от эпикарда к эндокарду.

Первичные формы развиваются преимущественно независимо от изменений деполяризации желудочков (комплекса *QRS*). Повреждения миокарда могут быть вызваны кардиальными и экстракардиальными причинами (табл. 3-1).

- Кардиальные причины:
  - ишемия миокарда;
  - воспалительные заболевания.
- Экстракардиальные причины:
  - нарушения электролитного баланса;
  - влияние токсичных и лекарственных средств;
  - системные заболевания с поражением миокарда.

В основе вторичных изменений сегмента *ST* и зубца *T* лежат нарушения реполяризации как следствие аномальной деполяризации. Для них характерны более или менее выраженные изменения комплексов *QRS*: расширение в рамках нарушения распространения возбуждения возникает при блокаде ножек пучка Гиса, желудочковой аритмии или при синдроме преждевременного возбуждения желудочков (Вольфа–Паркинсона–Уайта). Как след-

Таблица 3-1. Классификация причин нарушения реполяризации

Первичные изменения сегмента *ST* и зубца *T* при нормальных комплексах *QRS*		Вторичные изменения сегмента *ST* и зубца *T* при патологических изменениях комплексов *QRS*
Кардиальные	**Экстракардиальные**	
Ишемия миокарда, нарушения коронарного кровоснабжения (синдром Кавасаки).	Нарушения электролитного баланса.	Блокады ножек пучка Гиса.
Воспалительные заболевания (миокардит, перикардит)	Нарушения метаболизма.	Экстрасистолия.
	Эндокринные заболевания.	Синдромы преждевременного возбуждения.
	Нейромышечные заболевания.	Гипертрофия миокарда
	Вегетативная дизрегуляция.	
	Влияния лекарственных средств (сердечные гликозиды, см. ниже)	

ствие нарушений распространения возбуждения процесс реполяризации также патологический, что отражается в дискордантности зубца *Т*. При гипертрофии миокарда нарушения реполяризации зависят от степени выраженности гипертрофии: они возрастают с увеличением перегрузки давлением желудочков и наиболее ярко проявляются в грудных отведениях над пораженным желудочком. Таким образом, возникает, например, снижение амплитуды зубца *Т*, вплоть до инверсии зубца *Т* в левых грудных отведениях при увеличении градиента давления при аортальном стенозе.

Увеличение амплитуды зубца *Т* возникает при:

- гипертрофии и перегрузке объемом левого желудочка;
- брадикардии, ваготонии;
- выраженной гиперкалиемии;
- ранней стадии инфаркта миокарда (высокий остроконечный зубец *Т*, так называемый «высокий коронарный зубец *Т*»).

Уплощенный или отрицательный зубец *Т* возникает при:

- тахикардии, ортостатической дизрегуляции;
- выраженной гипертрофии левого желудочка с развитием недостаточности миокарда;
- коронарной недостаточности;
- гипокалиемии;
- миокардите, перикардите;
- терапии сердечными гликозидами.

Глава 4

Диагностика гипертрофии и перегрузки камер сердца

Х. Зингер (H. Singer), Х. Гутхайль (H. Gutheil)

Перегрузка объемом и давлением

Повышение внутрижелудочкового давления и гипертрофия миокарда возникают, если для поддержания необходимого минутного объема сердце должно преодолевать повышенное сопротивление. Развивающаяся концентрическая гипертрофия миокарда в результате систолической перегрузки проявляется на ЭКГ как «перегрузка сопротивлением». Причины ее — обструкция правого или левого выводных трактов, стенозы полулунных клапанов, сужение на протяжении обеих крупных артерий или повышение периферического сопротивления при легочной или системной гипертензии. Причиной гипертрофии предсердий является редкий в детском возрасте стеноз АВ-клапанов[1].

ЭКГ-признаки гипертрофии желудочков: увеличение амплитуды комплексов *QRS*, отклонение основного вектора комплекса *QRS* в направлении перегруженного отдела сердца и как следствие — изменения реполяризации. Перегрузка объемом предсердий проявляется в подчеркнутой соответствующей частью зубца *P* характерной формы при перегрузке правого или левого предсердия.

Перегрузка объемом (диастолическая перегрузка) вследствие больших объемов рециркуляции (при пороках с шунтами) или регургитации (недостаточность атриовентрикулярных или полулунных клапанов) приводит к эксцентрической гипертрофии с дилатацией пораженного отдела сердца и соответствующим признакам перегрузки объемом на ЭКГ: удлинению распространения возбуждения и увеличению амплитуды зубцов в определенных областях миокарда. Дилатация желудочков развивается, когда они более не способны полностью выполнять насосную функцию или если есть первичные нарушения функции миокарда (в данном случае в основе лежит замедление проведения возбуждения).

Диагностика гипертрофии по данным ЭКГ вследствие морфологических и гемодинамических особенностей у новорожденных и детей до 1 года затруднена. Она во многом основана на отклонении амплитуды зубца *P* и комплексов *QRS* от возрастной нормы, и в особенности соотношения *RS* в определенных отведениях. Частично используемые сегодня нормальные значения подвержены в отдельных возрастных группах большим колебаниям. Это обусловлено процессами роста, изменением положения сердца в грудной клетке, соотношением желудочков между собой и их взаимным влиянием. Так называемый «эффект близкого расположения» возникает прежде всего в грудных отведениях: чем ближе отдел сердца расположен к электроду, тем больше будет амплитуда комплексов *QRS*. Этот эффект более выражен в детском возрасте вследствие относительно тонкой грудной стенки.

Технические особенности регистрации ЭКГ оказывают выраженное влияние на амплитуду *RS* (Garson, 1987). Критерии нормы, используемые в диагностике гипертрофии, зависят от соответствующей частоты дискретизации — «*sampling-rate*» в Гц (Rijbeek et al., 2001). Ранее используемые нормальные значения по Davignon et al. (1979) разработаны с относительно низкой частотой дискретизации 333 Гц, в то время как используемые сегодня более высокие частоты для оцифровки ЭКГ-сигналов (1200 Гц) позволяют получать более точные значения амплитуд комплексов *QRS*. Диагностика гипертрофии, основанная на амплитудах, должна это учитывать (Dickinson, 2005). Кроме того, было доказано, что в юношеском возрасте существуют половые различия амплитуд комплексов *QRS* в грудных отведениях (более низкие у девочек и более высокие у мальчиков; Rijbeek, 2001). Даже небольшие смещения электродов у одного и того же больного могут вызывать значительные изменения амплитуды и *RS*-соотношения. Таким образом, необходимо критически подходить к оценке нормальных значений и соотношений *RS*, а диагностика гипертрофии не должна основываться исключительно на отклонениях амплитуд (Garson, 1998; Apitz, 2002).

Компьютерная диагностика гипертрофии работает с такими же погрешностями, так называемыми «возрастными нормами». В 2005 г. появились

[1] Причины гипертрофии предсердий в детском возрасте: правого — аномалия Эпштейна, стеноз легочной артерии, общий артериальный ствол, комплекс Эйзенлингера, тетрада Фало, ДМЖП, легочное сердце; левого — коарктация аорты, врожденная недостаточность митрального клапана, АВК, ОАП, стеноз и недостаточность митрального клапана, стойкая системная гипертензия, опухолу предсердия, миокардиты. — *Примеч. ред. пер.*

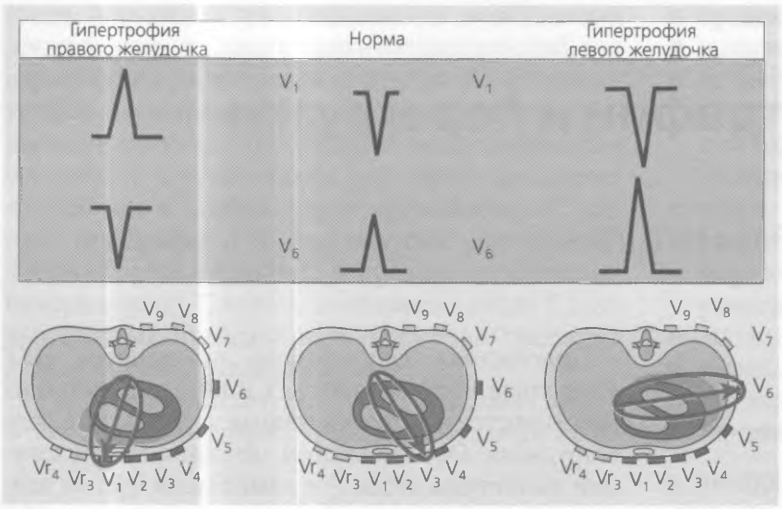


Рис. 4–1. Схематическое изображение соотношения *RS* и основного вектора при гипертрофии правого и левого желудочков в сравнении с нормальными данными у детей после первого года жизни.

подтвержденные данные, что в результате использования данного метода оценки, с одной стороны, можно пропустить патологию ЭКГ, с другой — регистрируются несуществующие аномалии (Dickinson, 2005).

Ошибочной может быть диагностика гипертрофии методом амплитуд при сложных врожденных пороках сердца. Распространение ЭКГ-сигналов на грудную стенку и регистрация их с помощью электродов возможны благодаря жидкости в полостях (предсердиях или желудочках), которая является проводником. Если количество ее незначительно или вообще отсутствует, на ЭКГ нет признаков гипертрофии миокарда даже при ее тяжелой степени, как, например, при атрезии легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой, так как преимущественно регистрируются потенциалы с левого желудочка.

Кроме того, для гипертрофии правого и левого желудочка ЭКГ-диагностика имеет абсолютно разную информативность. Гипертрофию правого желудочка в периоде новорожденности и у детей младшего возраста диагностируют значительно хуже, чем левого. С поворотом вектора вправо у более старших детей возникает инверсия нормальных соотношений — преобладание левого желудочка и поэтому гипертрофию правого желудочка легко диагностируют по данным ЭКГ. Гипертрофия левого желудочка, напротив, у детей более старшего возраста приводит к усилению физиологического преобладания левого желудочка (увеличение амплитуды зубца *R* в левых грудных и зубца *S* в правых грудных отведениях) и поэтому ее трудно дифференцировать от нормальных данных (рис. 4-1).

Перегрузка предсердий

Гипертрофию предсердий можно диагностировать только при синусовом ритме или при достоверном исключении эктопического предсердного ритма. Необходимо также учитывать, что возбуждение правого предсердия отражается в начальном отрезке деполяризации (0,04–0,06 с зубца *P*), в то время как возбуждение левого предсердия характеризуется конечным отрезком зубца *P* (рис. 4-2).

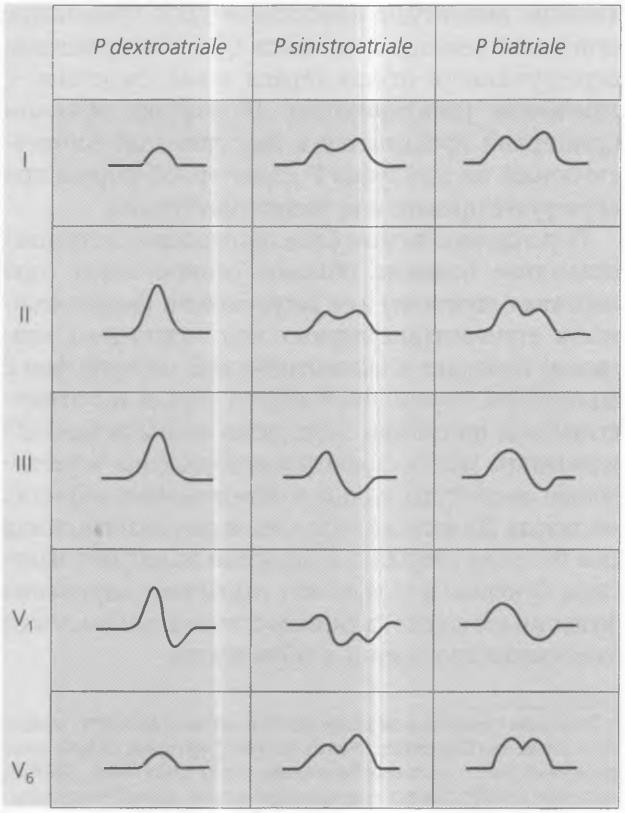


Рис. 4–2. Схематическое изображение зубца *P* при различной перегрузке обоих предсердий.

Определение. Перегрузку правого предсердия обозначают как *P pulmonale (dextroatriale, dextrocardiale)*, левого соответственно как *P mitrale (sinistroatriale, sinistrocardiale)*, обоих предсердий как *P biatriale (cardiale)*.

■ *P pulmonale*

Перегрузка давлением правого предсердия

ЭКГ-критерии.

- Высокоамплитудный (больше 0,3 мВ) остроконечный зубец *P* с узким основанием, отклонение основного вектора зубца *P* вправо и кпереди, прежде всего в отведениях II, III и aVF.
- В грудных отведениях V_1 и V_2 начальный отдел зубца *P* высокоамплитудный, возможно последующее незначительное отрицательное отклонение.
- Существует положительная корреляция между амплитудой зубца *P* и величиной давления в правом желудочке (рис. 4-3, 4-4).

Распространенность. При повышении давления в правом желудочке (стенозе легочной артерии, повышении давления в малом круге кровообращения), перегрузке правого предсердия при атрезии трикуспидального клапана.

Перегрузка объемом правого предсердия

ЭКГ-критерии. Критерии *P pulmonale* с относительно широким основанием (см. также рис. 6-39).

Распространенность. Недостаточность трикуспидального клапана, аномалия Эбштейна.

■ *P mitrale*

Перегрузка давлением левого предсердия

ЭКГ-критерии.

- Двугорбый или зазубренный зубец *P*, отклонение основного вектора влево и кзади, часто проксимально, более всего выражено в I, II, aVL.
- В правых грудных отведениях, иногда в III двухфазный *P*: за начальным низкоамплитудным фрагментом следует широкий отрицательный фрагмент.
- В левых грудных отведениях двугорбый зубец *P* с подчеркнутым вторым положительным фрагментом.

Распространенность. Выраженная перегрузка давлением левого желудочка (аортальный стеноз тяжелой степени, гипертрофическая кардиомиопатия), митральный стеноз (в детском возрасте встречается редко).

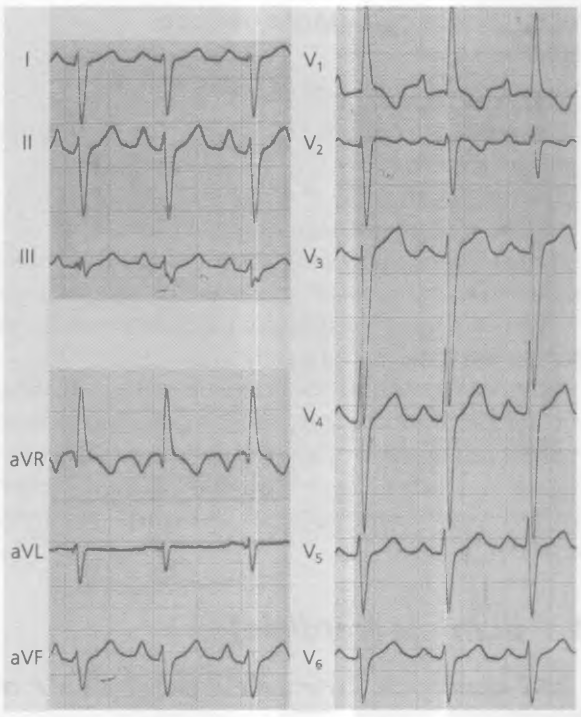


Рис. 4-3. ЭКГ ребенка 6 мес с *D*-транспозицией магистральных сосудов в сочетании с дефектом межжелудочковой перегородки и стенозом легочной артерии. Систолическое выравнивание давлений между желудочками, резкое отклонение электрической оси вправо, признаки гипертрофии правого желудочка с *qR*-формой в V_1, выпуклая депрессия сегмента *ST* и отрицательный зубец *T*. Типичная картина *P pulmonale*: высокий, остроконечный зубец *P* в отведениях II, III, aVF и V_1.

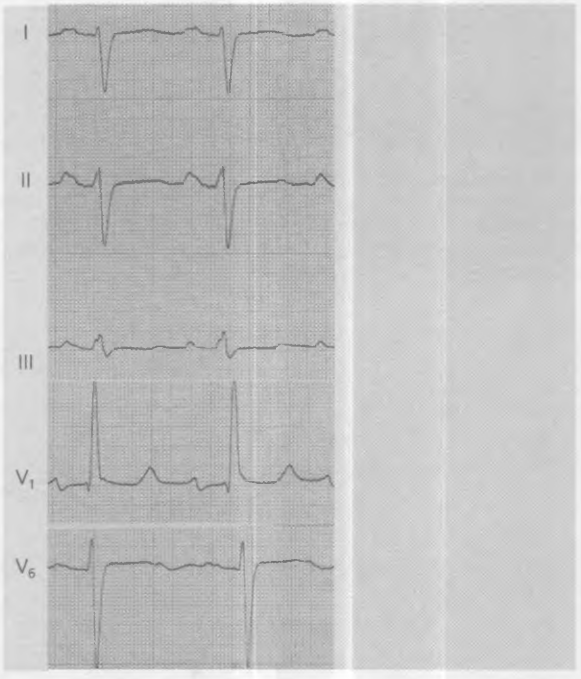


Рис. 4-4. ЭКГ 19-летней больной с дефектом межжелудочковой перегородки, стойкой легочной гипертензией и право-левым сбросом (синдром Эйзенменгера). Резкое отклонение электрической оси вправо, выраженная гипертрофия правого желудочка, зубец *P* в I широкий и зазубренный, в II двугорбый с высокой начальной частью, в V_1 зубец *P* двухфазный, в V_6 расширен и аналогично в отведении I зазубрен. Зубец *P* состоит из двух частей: *P pulmonale* и *P mitrale*, то есть *P biatriale*.

Перегрузка объемом левого предсердия

ЭКГ-критерии.

- Критерии *P mitrale* с дополнительным расширением зубца *P*.
- Длительность зубца *P* >0,08 с у грудных детей и >0,01 с у детей дошкольного возраста.

Дифференциальная диагностика. Внутрижелудочковые нарушения проведения возбуждения вследствие воспалительных, ишемических или фибротических процессов в миокарде предсердий.

Распространенность. Гемодинамически значимая недостаточность митрального клапана, пороки с выраженной перегрузкой объемом левого предсердия (открытый артериальный проток, дефект желудочковой перегородки больших размеров, рис. 4-5).

■ *P biatriale (cardiale)*

ЭКГ-критерии. Сочетание *P pulmonale* и *P mitrale*.

- Двугорбый зубец *P* с подчеркнутой начальной частью, наиболее выражен в отведении III, aVF.

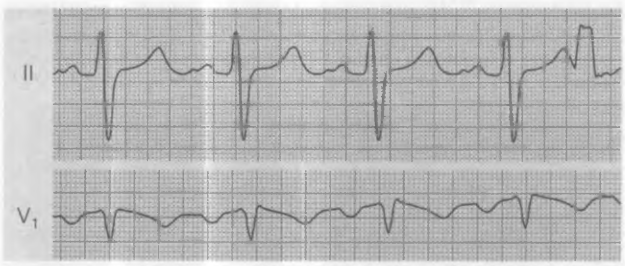


Рис. 4-5. Выраженный *P mitrale* у 9-летней девочки с недостаточностью митрального клапана тяжелой степени. Отведение II: двугорбый зубец *P* с высокой амплитудой второй вершины. Отведение V_1: расширенный, двугорбый подчеркнуто отрицательный зубец *P*.

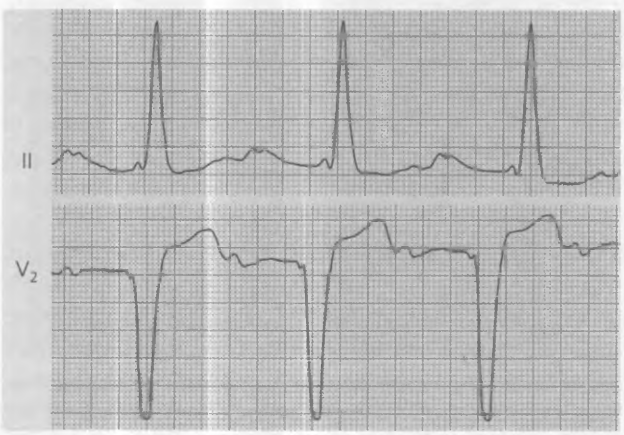


Рис. 4-6. *P biatriale* у 8-летней девочки с единственным желудочком и недостаточностью АВ-клапана тяжелой степени, перегрузкой обоих предсердий. Отведения II и V_2: двугорбый зубец *P* с подчеркнутым начальным отделом (*P pulmonale*), удлинение времени АВ-проведения (АВ-блокада I степени).

- В правых грудных отведениях зубец *P* часто двухфазный и высокоамплитудный, причем первая и вторая части одинаковой амплитуды (рис. 4-6).

Гипертрофия желудочков

■ Формы гипертрофии

Критерии гипертрофии складываются из основного вектора во фронтальной (отведения от конечностей) и горизонтальной (*RS*-соотношение в отведениях от конечностей) плоскостях, из амплитуд зубцов *Q*, *R* и *S* и изменений реполяризации. Косвенные признаки гипертрофии желудочков можно получить из признаков сопутствующей гипертрофии предсердий.

Примечание. Основной вектор отклонен по направлению к желудочку с наибольшей массой миокарда, но отражает электрические процессы во всем миокарде.

При нормальном положении электрической оси сердца и нормальных анатомических соотношениях желудочков в правых грудных отведениях (Vr_4, Vr_3, V_1 и V_2) вектор направлен кпереди направо и кверху, в то время как в левых грудных отведениях V_5 и V_6 вектор направлен влево, вниз и кзади. Длина вектора в системе координат отведений тем больше, чем больше его направление совпадает с соответствующей осью отведения (рис. 4-7). Амплитуда тем больше, чем более выражена гипертрофия соответствующего отдела сердца (рис. 4-8, 4-9). Перегрузка объемом предсердий приводит к увеличению длительности зубца *P*, желудочков — к удлинению интервала *QR*.

■ Гипертрофия правого желудочка

Гипертрофия сопротивления (систолическая перегрузка)

Распространенность. При стенозе легочной артерии, тетраде Фалло, транспозиции магистральных сосудов, сложных пороках сердца с гипертрофией расположенных кпереди желудочков (рис. 4-9, А).

ЭКГ-критерии.

- Отклонение электрической оси вправо в отведениях от конечностей у детей старше 3 мес. Дифференциальная диагностика у подростков и взрослых: блокада задней ветви левой ножки пучка Гиса.
- В правых грудных отведениях высокоамплитудный, узкий зубец *R*, *qR*-форма указывает на систолическое давление в правом желудочке свыше 70 мм рт.ст. Дифференциальная диагностика: инверсия положения желудочков (врожденная

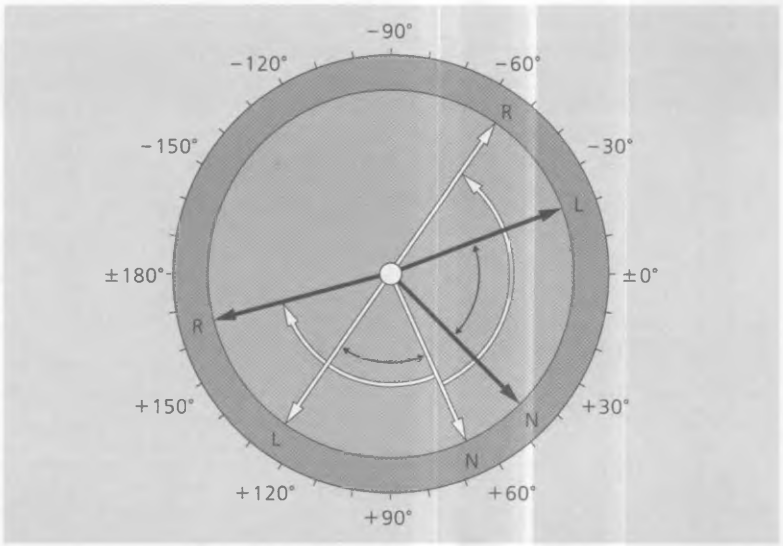


Рис. 4–7. Соотношение векторов *R* и *T* при гипертрофии правого и левого желудочков. Направление основного вектора комплекса *QRS* (черная стрелка) и зубца *T* (белая стрелка) в норме (*N*) и при гипертрофии левого (*L*) и правого (*R*) желудочков. При нормальных соотношениях векторы комплекса *QRS* и зубца *T* расположены близко друг к другу (*N*). При гипертрофии левого желудочка (*L*) вектор комплекса *QRS* больше повернут влево и кзади, вектор зубца *T* — соответственно направо кпереди. При гипертрофии правого желудочка (*R*) векторы развернуты в обратном направлении.

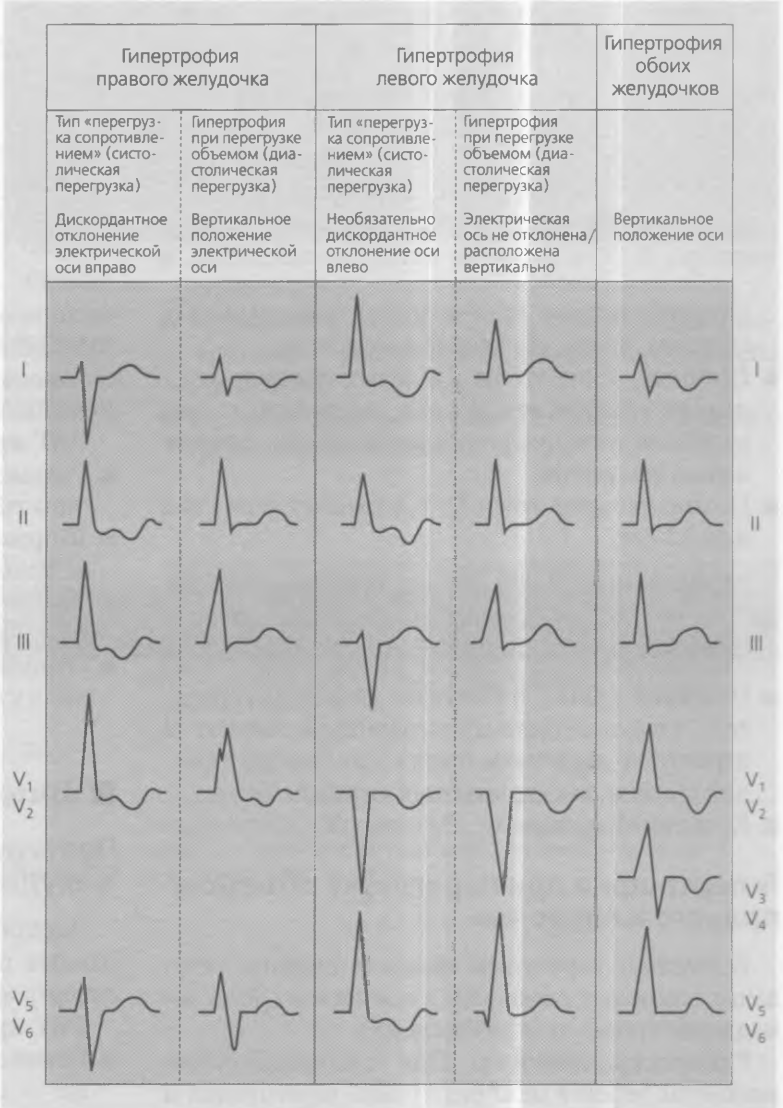


Рис. 4–8. Схематическое изображение ЭКГ при перегрузке давлением и объемом правого и левого желудочков, а также бивентрикулярная гипертрофия в сопоставлении с наиболее частыми вариантами положения электрической оси сердца.

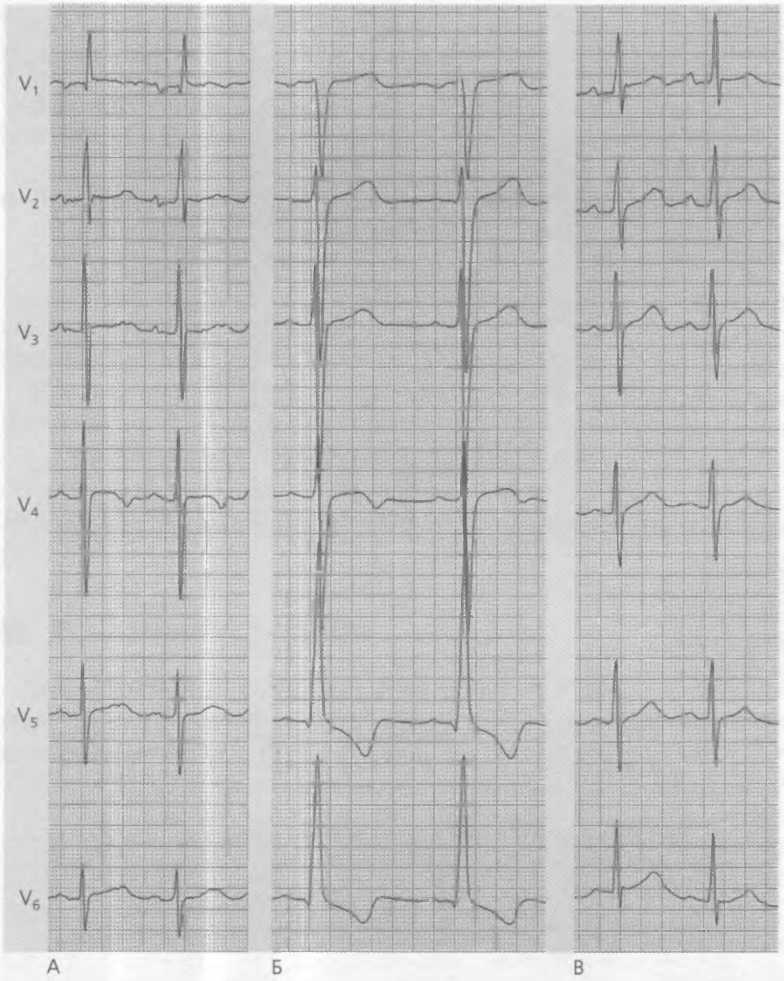


Рис. 4-9, А–В. Грудные отведения у больных с гипертрофией правого желудочка (**А**), левого желудочка (**Б**), гипертрофией обоих желудочков (**В**), подробности в тексте.

корригированная транспозиция магистральных сосудов), предвозбуждение желудочков.

- Глубокие, узкие зубцы *S* в левых грудных отведениях. Дифференциальная диагностика: выраженная гипертрофия заднебазальных отделов левого желудочка.
- Положительный зубец *T* в V_1 у детей старше 1 нед и до 12 лет.

Примечание. Данный признак наиболее важен и означает значительное повышение давления в правом желудочке.

- Инверсия зубца *T* и выпуклая депрессия сегмента *ST* в правых грудных отведениях указывают на перегрузку давлением правого желудочка тяжелой степени, так называемый «*strain pattern*».
- Косвенный критерий — *P pulmonale*.

Гипертрофия при перегрузке объемом правого желудочка

Вследствие перегрузки объемом правого желудочка возникает расширение комплекса *QRS* и замедление проведения возбуждения.

Распространенность. При гемодинамически значимом дефекте межпредсердной перегородки и частичном аномальном дренаже легочных вен, при тотальном аномальном дренаже легочных вен часто одновременно наблюдают признаки перегрузки давлением.

ЭКГ-критерии.

- Рудиментарная блокада правой ножки пучка Гиса типа *rsR'*-формы в правых грудных отведениях.
- Широкий, глубокий зубец *S* в левых грудных отведениях; *RS* или *Rs*-соотношение.
- Увеличение времени внутреннего отклонения в V_1.
- Отрицательные зубцы *T* в левых грудных отведениях у более старших детей (табл. 4-1).

■ Гипертрофия левого желудочка

Перегрузка сопротивлением левого желудочка (систолическая перегрузка)

Распространенность. При клапанных, надклапанных или подклапанных аортальных стенозах, гипертрофической кардиомиопатии (рис. 4-9, Б).

ЭКГ-критерии.

- Изменение положения электрической оси сердца — отклонение влево прежде всего у детей

Таблица 4-1. ЭКГ-критерии гипертрофии правого желудочка

Гипертрофия вследствие перегрузки сопротивлением (систолическая перегрузка)	Гипертрофия при перегрузке объемом (диастолическая перегрузка)
Отклонение (резкое) электрической оси сердца вправо.	Положение электрической оси сердца: вертикальное/отклонение вправо.
P pulmonale.	*P* чаще всего не изменен.
Выкокоамплитудные, узкие зубцы *R* (*R*, *Rs*) в правых грудных отведениях до V_2, депрессия сегмента *ST*, отрицательный зубец *T*.	Зубцы *R* в правых грудных отведениях до V_2 меньшей амплитуды, чем при перегрузке сопротивлением, чаще всего расщеплены (*R*–*R*'s-форма, *rsR*'-форма).
Инверсия соотношения *RS* слева (*rS* в V_6).	Рудиментарная блокада правой ножки пучка Гиса (комплекс *QRS* не изменен).
Клинически значимая корреляция между данными ЭКГ и степенью перегрузки давлением правого желудочка.	V_5 и V_6: *RS* или *Rs*-форма, зубец *S* при этом относительно широкий
Дети старше года: чувствительность ЭКГ для оценки гипертрофии правого желудочка значительно выше, чем левого желудочка	

первого года, указывает на гипертрофию левого желудочка. Дифференциальная диагностика: блокада передней ветви левой ножки пучка Гиса.

- Высокоамплитудные, узкие зубцы *R* в левых грудных, а также в отведениях II, III, aVF.
- Глубокие зубцы *S* в правых грудных отведениях (прежде всего в V_2).
- При значительной перегрузке давлением «*strain pattern*» в II, III, aVF и левых грудных отведениях: выпуклая депрессия сегмента *ST* с инверсией зубца *T*, угол комплекса *QRS*–*T* >100°. Дифференциальная диагностика: миокардит, ишемия миокарда.
- Относительно глубокий зубец *Q* в левых грудных отведениях.
- Сумма *S* в V_1 и *R* в V_6 свыше 98-го перцентиля нормальных значений.
- У новорожденных соотношение *RS* в грудных отведениях, как у взрослых.

Гипертрофия левого желудочка при перегрузке объемом

Распространенность. Открытый артериальный проток и дефект межжелудочковой перегородки больших размеров.

ЭКГ-критерии.

- Различное положение электрической оси сердца.
- Высокоамплитудные зубцы *R* в V_6 и глубокие зубцы *S* в V_1.
- Удлинение интервала *Q*–*R* в левых грудных отведениях с увеличением времени внутреннего отклонения.
- Глубокие, широкие зубцы *Q* в II, III, aVF и левых грудных отведениях (табл. 4-2).

Таблица 4-2. ЭКГ-критерии гипертрофии левого желудочка

Гипертрофия вследствие перегрузки сопротивлением (систолическая перегрузка)	Гипертрофия при перегрузке объемом (диастолическая перегрузка)
Гипертрофия легкой и средней степени тяжести: различное положение электрической оси сердца; глубокие зубцы *S* в грудных отведениях V_1–V_4; небольшое увеличение амплитуды зубцов *R* в V_5 и V_6 без изменения сегмента *ST* и зубца *T*.	Различные варианты положения электрической оси сердца; глубокие зубцы *S* в V_1–V_3.
Гипертрофия тяжелой степени: V_1 и V_2 – *rS* или чистая *S*-форма; V_5 и V_6 – высокоамплитудные зубцы *R*, депрессия сегмента *ST* и дискордантный отрицательный *T* (*strain pattern*)	Высокоамплитудные зубцы *R* в V_6, отчетливо выраженные зубцы *Q* и удлинение интервала *QR* (увеличение времени внутреннего отклонения)

■ Гипертрофия обоих желудочков

Распространенность. При открытом артериальном протоке или дефекте межжелудочковой перегородки с легочной гипертензией, сложных пороках с гипертрофией обоих желудочков (рис. 4-9, В).

ЭКГ-критерии.

О гипертрофии обоих желудочков свидетельствует одновременное наличие признаков гипертрофии правого и левого желудочков или гипертрофия одного желудочка при нормальной электрической активности другого (табл. 4-3).

Таблица 4-3. ЭКГ-критерии гипертрофии обоих желудочков

Гипертрофия обоих желудочков.
Различное положения электрической оси.
Признаки гипертрофии левого и правого желудочков.
Rs-форма в правых грудных отведениях до V_1: в переходной зоне *RS*-форма, *Rs* в V_5 и V_6.
Возможна однообразная форма *rS* или *RS* в V_1–V_6.
Рекомендованы дополнительные отведения (Vr_4, Vr_3, V_7, V_8)

Значение электрокардиографии в диагностике гипертрофии

- Чем больше признаков гипертрофии на ЭКГ, тем точнее можно установить диагноз.
- У детей старше года по данным ЭКГ легче диагностировать гемодинамически значимые пороки с перегрузкой правых отделов, чем пороки с перегрузкой левых отделов.
- Патогномоничные ЭКГ-признаки гемодинамически значимых врожденных пороков:
  - резкое отклонение электрической оси сердца во всех возрастных группах (например, АВК);
  - так называемая «диагональная перегрузка» — гипертрофия левого желудочка и *P pulmonale* (при атрезии трехстворчатого клапана);
  - признаки ишемии («*strain pattern*») в правых или левых грудных отведениях (депрессия сегмента *ST*);
  - расширение комплексов *QRS*, полная блокада правой ножки пучка Гиса.

Глава 5

Электрокардиография у детей первого года жизни

Х. Зингер (H. Singer), Х. Гутхайль (H. Gutheil)

Электрокардиограмма новорожденных и детей первого года жизни

Для понимания ЭКГ новорожденных необходимо знать особенности кровообращения плода в последние 4–5 нед внутриутробной жизни. В этот период давление в обоих желудочках одинаково, при сокращении сердце преодолевает низкое сопротивление плаценты, более высокое сопротивление системного кровообращения плода и еще более высокое — сосудов легких. Именно поэтому комбинированный ударный объем сердца плода в значительной части поступает в круг кровообращения плаценты и системный кровоток плода, в то время как сосуды легких с их высоким сопротивлением кровоснабжаются лишь на 12%. Высокое сопротивление легочного кровотока во внутриутробном периоде — результат недоразвития сосудистой системы, гипоперфузии легочных капилляров в невентилируемых отделах легких и вазоконстрикции, обусловленной гипоксией (Martin и Wetzel, 1995).

Кровообращение в постнатальном периоде характеризуется выпадением плацентарного кровотока с его малым сопротивлением, снижением сопротивления легочных сосудов до 20% системного кровотока и сначала функциональным, а затем морфологическим закрытием фетальных коммуникаций — боталлова протока, овального окна и венозного протока.

Примечание. Вследствие гемодинамических и морфологических изменений, начиная с первого дня жизни, вплоть до начала второго года, дифференциальная ЭКГ-диагностика патологической гипертрофии правого желудочка с физиологическим преобладанием правого желудочка затруднена.

Для интерпретации данных ЭКГ особенно важны два процесса:

- изменение соотношения массы миокарда левого и правого желудочков в пользу левого;
- значительные колебания во времени этого процесса.

Соотношение массы миокарда правого и левого желудочков при рождении составляет около 1,3:1, в 1 мес — 0,6–0,7:1, в 6 мес — 0,5:1 и у взрослых — 0,4:1 (Tipple, 1999).

Соответственно на ЭКГ новорожденных и детей первого года жизни характерно физиологическое преобладание правого желудочка, что приводит к отклонению электрической оси сердца во фронтальной плоскости вправо и в горизонтальной — кпереди и вправо (отклонение электрической оси сердца вправо или высокоамплитудные зубцы *R* и соотношение *RS* около 1,5:1 в правых грудных отведениях, в то время как в левых преобладают зубцы *S*).

Относительное уменьшение массы правого и увеличение массы левого желудочка в течение первого года жизни характеризуется снижением амплитуды зубцов *R* в правых грудных отведениях и ее увеличение в левых. С уменьшением физиологического преобладания массы правого желудочка связано исчезновение глубоких зубцов *S* в левых грудных отведениях при развитии *Rs*-соотношения более 1 (рис. 5-1).

Примечание. Типичная ЭКГ детей первого года жизни:

- у новорожденных регистрируют признаки «физиологического преобладания» правого желудочка, что соответствует соотношению массы миокарда правого и левого желудочков 1,3:1;
- в течение первого года жизни меняется соотношение массы миокарда, признаки «гипертрофии» правого желудочка регрессируют, постепенно нарастают признаки «гипертрофии» левого желудочка.

Между 6-м и 12-м месяцем на ЭКГ, как правило, появляется картина, характерная для более старших детей и взрослых: *rS*-форма в правых, *Rs* — в левых грудных отведениях (физиологическое преобладание левого желудочка).

Другой критерий, который отражает физиологические процессы перестройки в течение первого

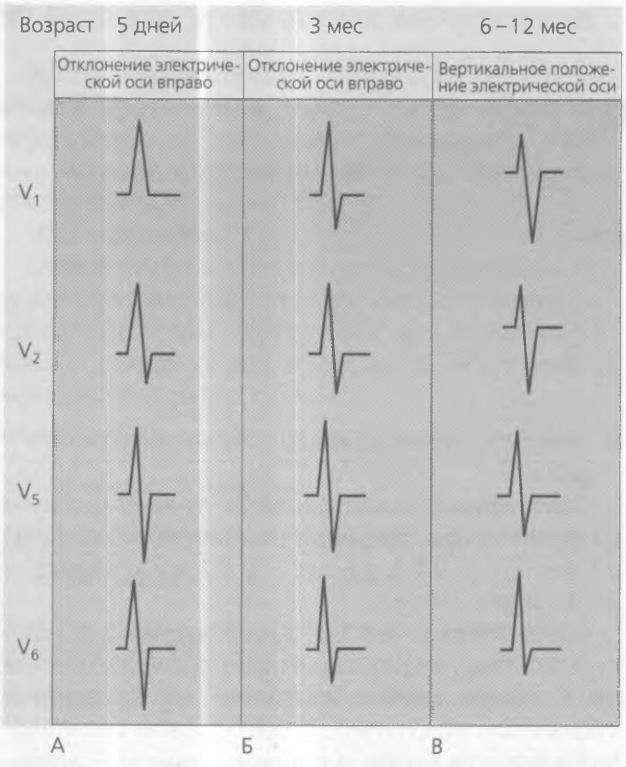


Рис. 5-1, А–В. Схематическое изображение различных форм соотношений *RS* в грудных отведениях во время уменьшения физиологического преобладания правого желудочка (**А**), переходная форма (**Б**), физиологическое преобладание левого желудочка (**В**) в течение первого года жизни.

года жизни, — соотношение времени внутреннего отклонения в отведениях V_1 и V_6. До 3-го месяца жизни заканчивается положительная разность между временем внутреннего отклонения в V_1 и V_6, которая в дальнейшем становится отрицательной: происходит увеличение времени внутреннего отклонения в отведении V_6 по отношению к V_1.

■ Патологическая гипертрофия правого желудочка у новорожденных

Примечание. Соотношение *RS* более 0,5:1 в отведении V_6 у новорожденных свидетельствует о патологической гипертрофии правого желудочка.

С той же позиции рассматривают появление *qR*-комплексов в правых грудных отведениях, причем зубцы *Q* не глубже 0,5–1 мм (Garson, 1990).

Зубцы *T* в отведении V_1 (Vr_4 и Vr_3) в течение первых 7 дней жизни часто положительны, затем принимают отрицательную форму, которая сохраняется до подросткового возраста. Положительный зубец *T* в V_1 свидетельствует о патологической гипертрофии правого желудочка.

■ Динамика нормальных данных ЭКГ от рождения до подросткового периода

Представлена динамика ЭКГ у детей с соответствующей вариабельностью в отдельных возрастных группах (рис. 5-2–5-5).

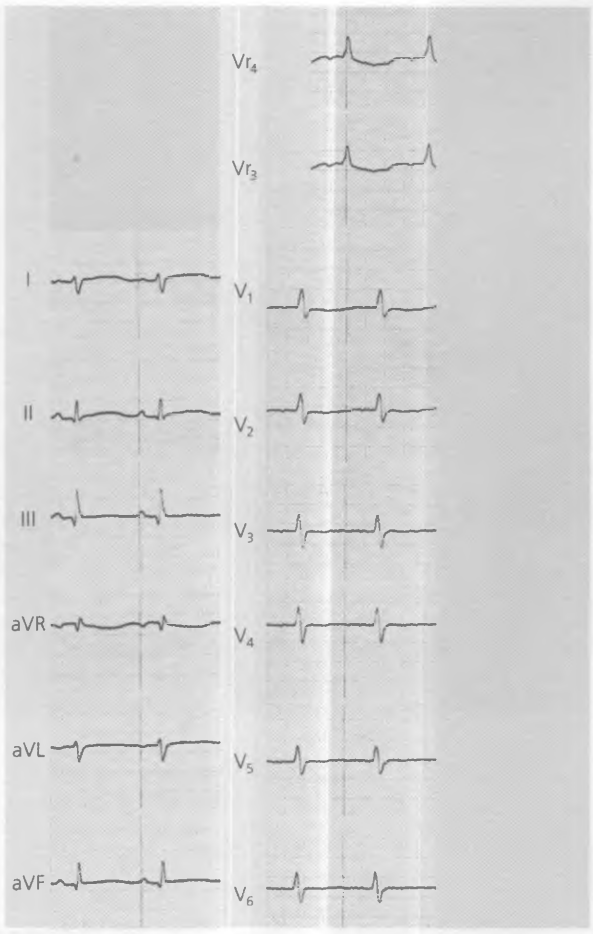
Электрокардиограмма недоношенных детей

Отличия ЭКГ недоношенных от доношенных детей следующие.

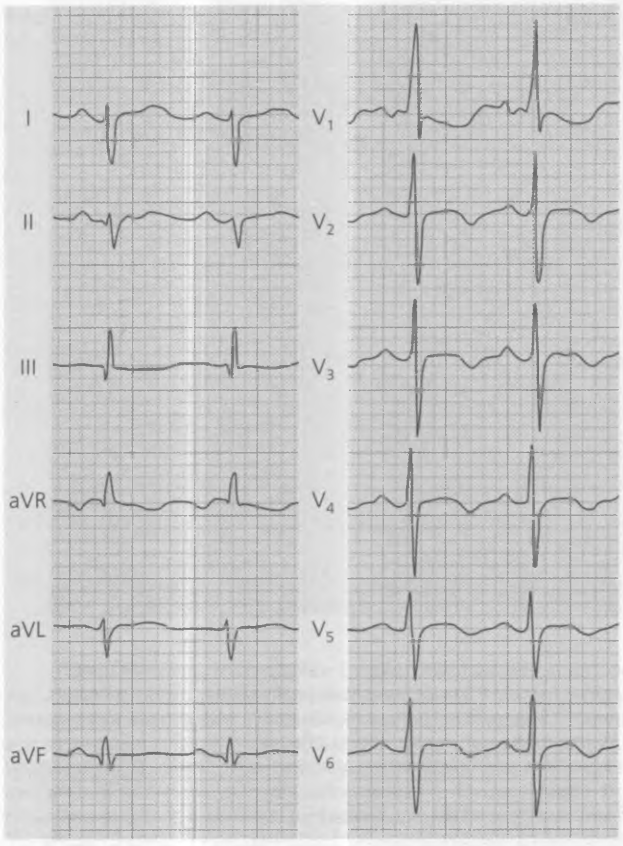
- Электрическая ось сердца расположена вертикально или не отклонена (чаще, чем у доношенных).
- Амплитуда комплексов *QRS* у недоношенных ниже (низкий вольтаж), чем у доношенных.
- Длительность зубца *P* и комплексов *QRS* меньше (меньшая длительность интервалов *P–Q* и *Q–T* обусловлена, вероятно, более высокой ЧСС недоношенного).
- Преобладание правого желудочка менее выражено (рис. 5-6, 5-7).

Причины этих различий не до конца ясны. Они могут быть связаны как с внутренними миокардиальными факторами, так и с различиями в расположении сердца в грудной клетке (Van Hare, Dubin, 2001).

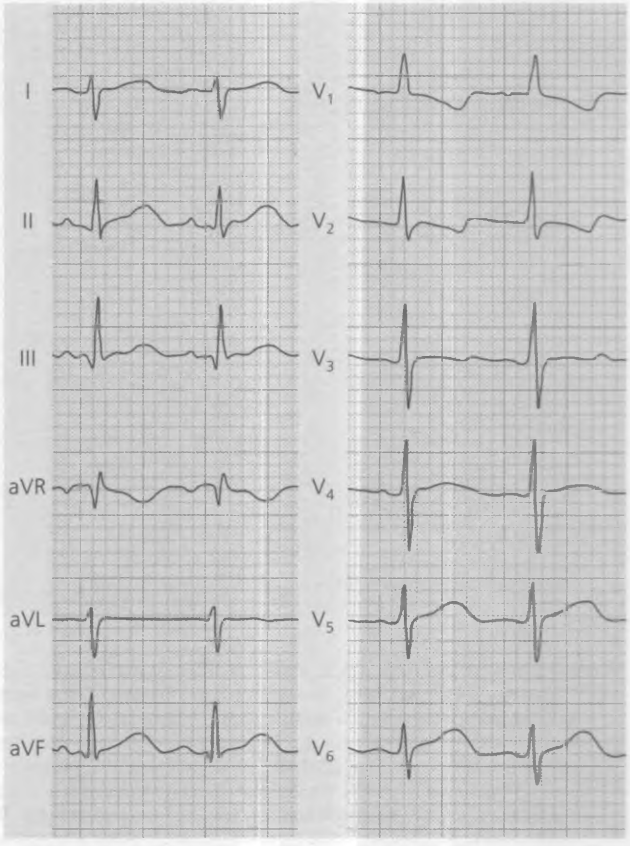
Рис. 5–2, А–В. ЭКГ новорожденного на 5-й, 6-й и 14-й день жизни (физиологическое преобладание правого желудочка). **А.** 5-й день жизни: отклонение электрической оси сердца вправо, в правых грудных отведениях *R*-форма, увеличение амплитуды зубцов *S*, начиная с V_1 влево, отрицательные комплекс *ST–T* в Vr_4 и Vr_3. **Б.** 6-й день жизни: отклонение электрической оси сердца вправо, в V_1 относительно высокая амплитуда зубца *R* с деформацией восходящего колена как проявление незначительной рудиментарной блокады правой ножки пучка Гиса, относительно глубокие зубцы *S* в левых грудных отведениях, зубцы *T* отрицательны в V_1. **В.** 14-й день жизни: отклонение электрической оси сердца вправо, в V_1 R и V_6 *Rs* (соотношение *Rs*, которое может встречаться до этого возраста).



А



Б



В

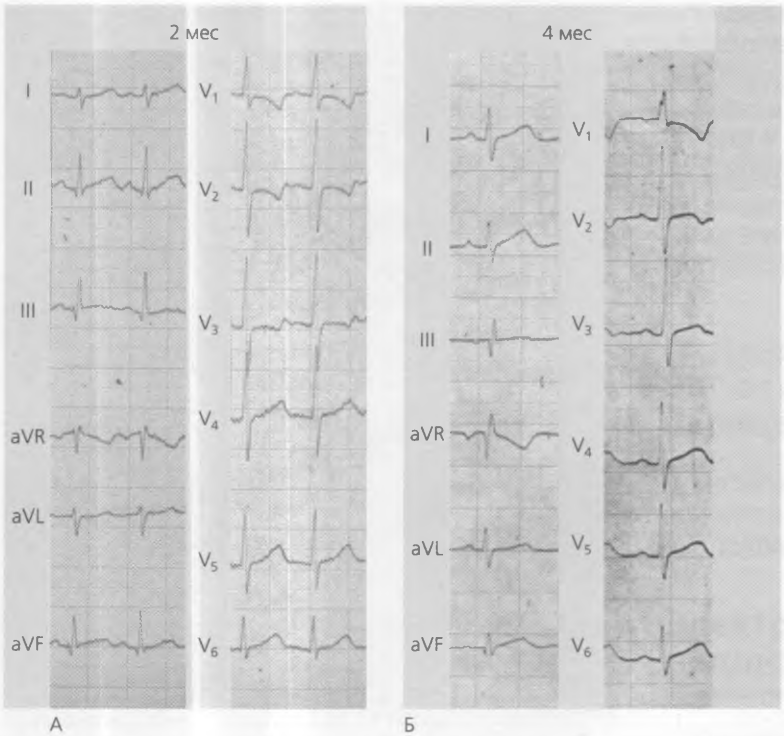


Рис. 5-3, А, Б. ЭКГ в раннем детском возрасте. **А.** 2 мес: электрическая ось сердца расположена вертикально (угол α *QRS* 90°), во всех грудных отведениях *Rs*-форма, зубец *T* в правых грудных отведениях отрицательный до V_2. **Б.** 4 мес: электрическая ось сердца расположена вертикально, во всех грудных отведениях *Rs*-форма, причем в V_1 в восходящем колене *QRS*-комплекса расщепление как рудимент неполной блокады правой ножки пучка Гиса.

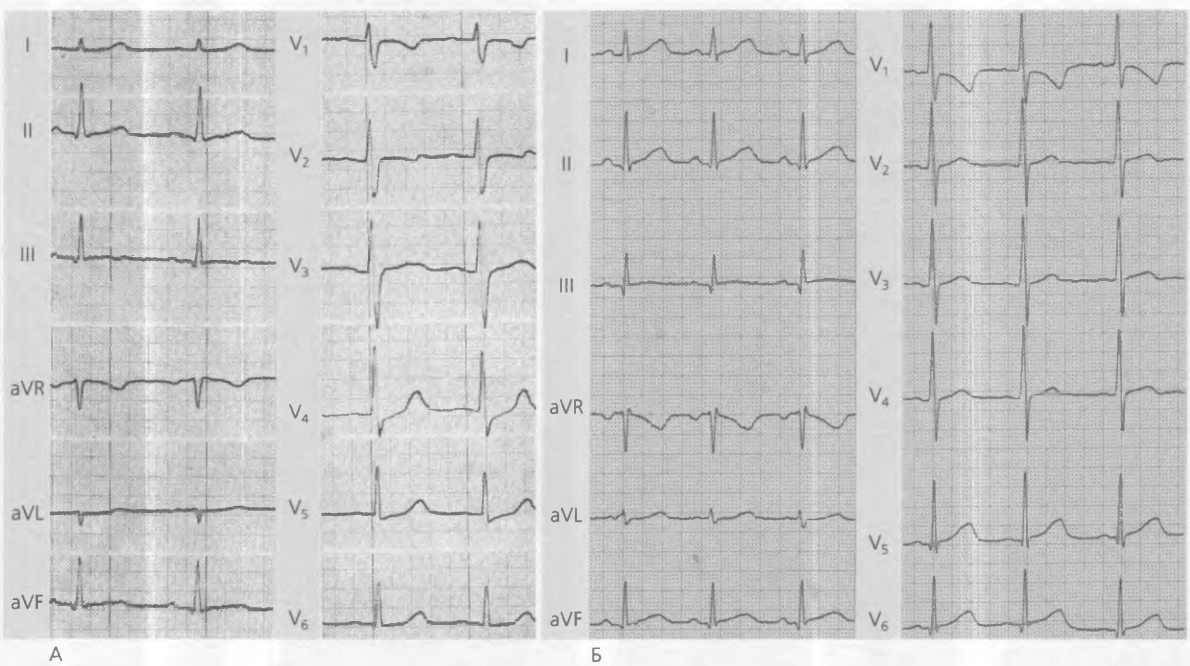
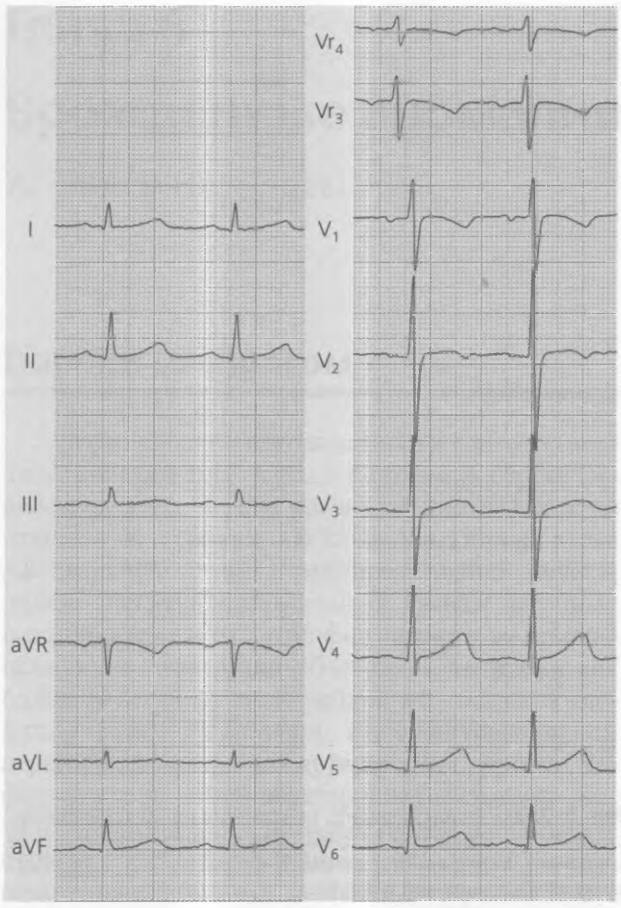


Рис. 5-4, А–В. ЭКГ в 1 год. Иллюстрации вариабельности регрессии преобладания правого желудочка и развития преобладания левого желудочка, которое, как правило, происходит между 6-м и 12-м месяцем жизни. **А.** 10 мес: электрическая ось сердца расположена вертикально, в правых грудных отведениях *rS*-форма, переходная зона в V_3, *qRs*-форма в левых в грудных отведениях, зубцы *T* еще отрицательны в отведении V_1, двухфазные – в V_2. Таким образом, процесс обратного развития массы миокарда правого желудочка завершен – физиологическое преобладание левого желудочка. **Б.** 12 мес: ЭКГ ребенка без патологии сердца. Электрическая ось сердца не отклонена, нет признаков патологической гипертрофии желудочков. Соотношение *Rs* во всех грудных отведениях. **В.** 13 мес: электрическая ось сердца не отклонена, в грудных отведениях физиологическое преобладание левого желудочка (*rS*-форма в правых грудных отведениях, *qR*-форма в левых грудных отведениях).



В

Рис. 5-4, В. *Окончание.*

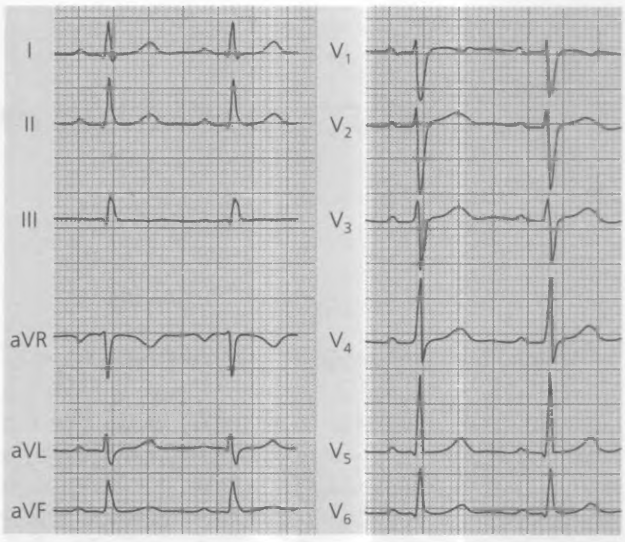


Рис. 5-5. ЭКГ подростка 13 лет. Электрическая ось сердца не отклонена, физиологическое преобладание левого желудочка в грудных отведениях (*rS*-форма в V_1 и *qR*-форма в V_6, зубец *T* еще уплощен и двухфазный в V_1, положительный – в V_2–V_6).

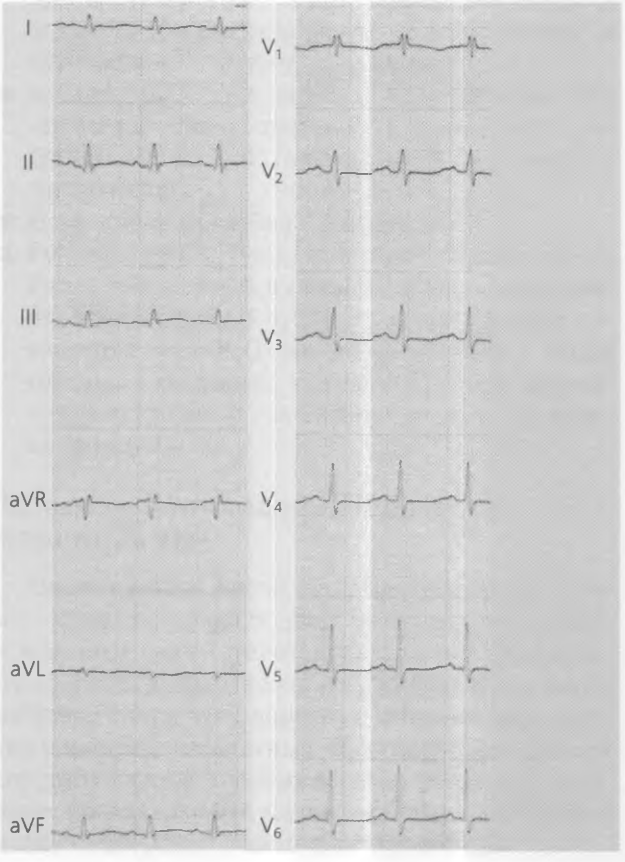


Рис. 5-6. ЭКГ недоношенного, рожденного на 29-й неделе беременности, в возрасте 5 нед. Отведения от конечностей: низкая амплитуда зубцов, электрическая ось сердца не отклонена. Грудные отведения: *rSr'*-форма (неполная блокада правой ножки пучка Гиса) в правых грудных отведениях, начиная уже с V_3 относительно высокоамплитудные зубцы *R*, *qRs*-форма в V_5 и V_6, зубцы *T* во всех грудных отведениях претерминально плоскоотрицательны.

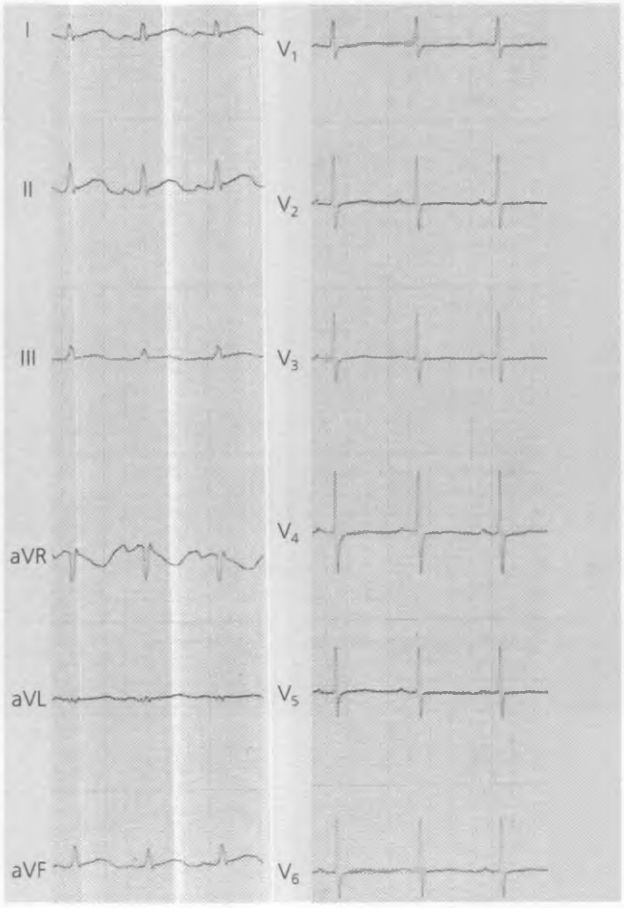


Рис. 5–7. ЭКГ недоношенного, рожденного на 30-й неделе беременности, в возрасте 17 дней. Электрическая ось сердца не отклонена, в грудных отведениях *Rs*-форма в V_1–V_6, во всех отведениях уплощенный зубец *T*.

Глава 6

Врожденные аномалии сердца и сосудов

Х. Зингер (H. Singer)

Пороки со сбросом

В формировании гемодинамики и соответственно изменений ЭКГ наряду с объемом сброса решающую роль играет расположение дефекта по отношению к уровню АВ-клапанов. Пороки выше АВ-клапанов (дефект межпредсердной перегородки, частичный аномальный дренаж легочных вен) приводят к гипертрофии правого желудочка вследствие перегрузки объемом, в то время как большие дефекты ниже уровня АВ-клапанов (дефекты межжелудочковой, атриовентрикулярной перегородки, открытый артериальный проток, дефект аортолегочной перегородки) вызывают сначала гипертрофию левого желудочка в результате перегрузки объемом, а затем вследствие распространения системного давления на правый желудочек и легочную артерию может присоединиться правожелудочковый компонент (перегрузка давлением). Соответственно направлению сброса слева направо кровь поступает из левого предсердия в правое, вследствие чего объем в левом предсердии снижается (несмотря на увеличение венозного возврата), в то время как при дефектах ниже АВ-клапанов левое предсердие перегружено объемом и увеличено.

■ Перегрузка объемом правого предсердия

Дефект межпредсердной перегородки

Определение. В 80% случаев речь идет о вторичном дефекте («*ostium secundum*») в области овальной ямки. Кроме того: верхний или нижний дефект венозного синуса с локализацией в краниальной или задней каудальной части межпредсердной перегородки. Верхний дефект венозного синуса часто встречается в сочетании с частичным аномальным дренажем легочных вен. Первичный дефект относится к дефекту атриовентрикулярного канала (эндокардиальной подушечки).

Отсутствует влияние локализации порока на данные ЭКГ, исключение составляет первичный дефект (резкое отклонение электрической оси влево).

Гемодинамика. В зависимости от размеров дефекта и соотношения обоих желудочков происходит сброс крови слева направо в области предсердий и перегрузка объемом правого предсердия, правого желудочка и легочной артерии. При дефекте больших размеров наблюдают функциональный (относительный) стеноз трехстворчатого клапана и клапана легочной артерии.

ЭКГ-критерии.

При сбросе слева направо более 50% минутного объема крови малого круга кровообращения появляются признаки перегрузки объемом правого предсердия и правого желудочка. При небольшом лево-правом сбросе данные ЭКГ не изменены или наблюдаются небольшие диагностически не значимые изменения.

- Синусовый ритм: АВ-ритм при дефекте венозного синуса, у более старших детей — удлинение времени АВ-проведения; появляются предсердные нарушения ритма при увеличении возраста больного (наджелудочковая экстрасистолия и тахикардия, трепетание предсердий).
- Вертикальное расположение электрической оси сердца или отклонение вправо: угол α комплекса *QRS* от +95 до 170° (прежде всего при легочной гипертензии).
- Остроконечный зубец *P* (*pulmonale*).
- Рудиментарная блокада правой ножки пучка Гиса с *rsR'*-формой в правых грудных отведениях и подчеркнутый зубец *S* в левых грудных отведениях, малый *Q* или его отсутствие в левых грудных отведениях вследствие сдвига перегородки влево из-за увеличения правого желудочка (рис. 6-1).

Тотальный аномальный дренаж легочных вен

Определение. Аномальное впадение всех легочных вен в правое предсердие (кардиальная форма), в венозные пути (супракардиально в расположенную слева верхнюю полую вену, инфракардиально в нижнюю полую вену, воротную вену, венозный проток или печеночные вены). При отсутствии прямых соустий между легочными венами и левым предсердием для дальнейшей жизни необходимо отверстие в межпредсердной перегородке (рис. 6-2).

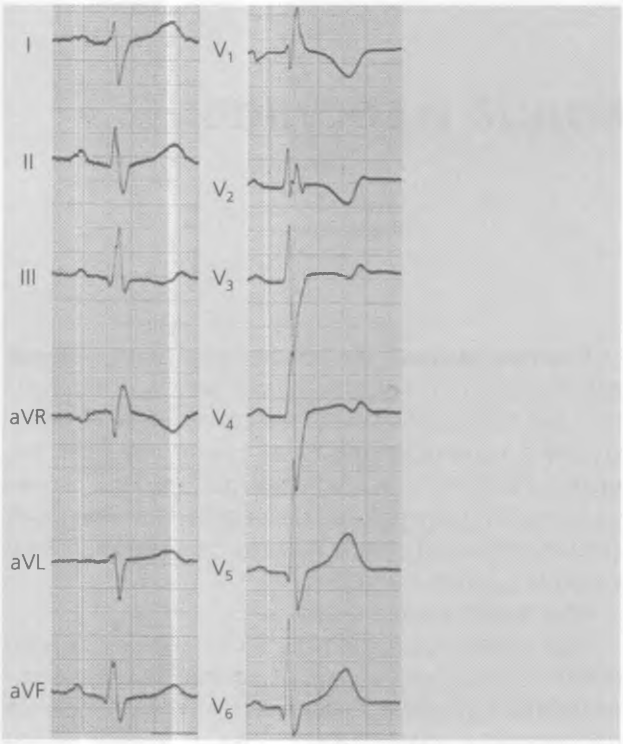


Рис. 6-1. ЭКГ 5-летнего мальчика с дефектом межпредсердной перегородки (вторичный дефект): сброс слева направо 60% минутного объема малого круга кровообращения. Отклонение электрической оси сердца вправо: высокоамплитудные, немного расширенные зубцы *R'* в aVR, длительность комплекса *QRS* в пределах нормы. В грудных отведениях *rsR'*-форма в отведении V_1, комплекс *QRS* в V_2 грубо расщеплен, переходная зона в отведении V_4, *qRs*-форма в V_5 и V_6 с широкими зубцами *S*. ЭКГ-данные соответствуют картине гипертрофии правого желудочка при перегрузке объемом с неполной блокадой правой ножки пучка Гиса.

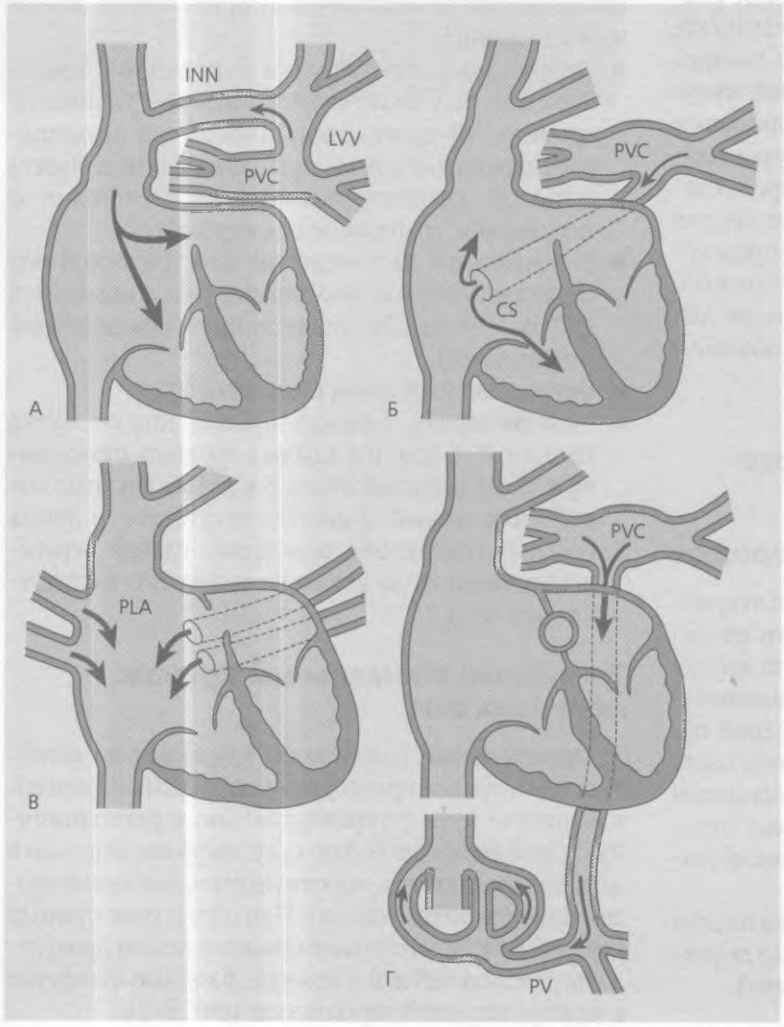


Рис. 6-2, А–Г. Схематическое изображение различных форм полного аномального дренажа легочных вен. **А.** Супракардиальная форма. **Б** и **В.** Кардиальные формы. **Г.** Инфракардиальная форма (*CS* – коронарный венозный синус, *LVV* – левая вертикальная вена, *PV* – воротная вена, *PVC* – слияние легочных вен, *RA* – правое предсердие).

Гемодинамика. Решающее значение имеет ограничение возврата крови по легочным венам вследствие обструкции, в результате чего часто развивается жизнеугрожающий застой в малом круге кровообращения с перегрузкой объемом и давлением правого желудочка. При отсутствии обструкции кровотока гемодинамика соответствует таковой при большом дефекте межпредсердной перегородки.

ЭКГ-критерии.

- Расположение электрической оси сердца вертикальное или отклонение вправо.
- *P pulmonale.*
- Перегрузка объемом правого желудочка: высокоамплитудные зубцы *R* в правых грудных отведениях и глубокие зубцы *S* в левых грудных отведениях, замедление проведения возбуждения по правому желудочку.
- Нарушения реполяризации при легочной гипертензии (рис. 6-3).

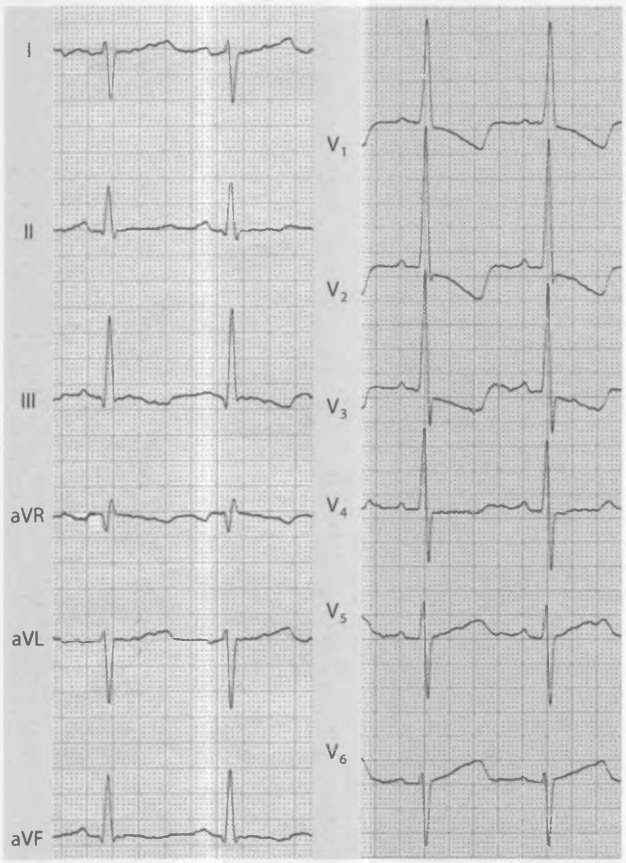


Рис. 6-3. ЭКГ ребенка 4 мес с супракардиальной формой тотального аномального дренажа легочных вен. Синусовый ритм, отклонение электрической оси сердца вправо, намечающийся *P pulmonale* (увеличение начальной фазы зубца *P* в V_2–V_5), гипертрофия правого желудочка с медленным снижением амплитуды зубца *R* между V_2 и V_4, глубокие зубцы *S* в левых грудных отведениях в V_5 и V_6. Глубокие отрицательные зубцы *T* в V_1–V_3 с выпуклой депрессией сегмента *ST*. Гипертрофия правого желудочка превосходит таковую при дефекте межпредсердной перегородки. О тяжелой перегрузке объемом правых отделов сердца свидетельствуют очень глубокие зубцы *S* в левых грудных отведениях с явными низкоамплитудными зубцами *R*.

■ Перегрузка объемом левого желудочка

Открытый артериальный проток

Определение. Сохранение эмбрионального соединения между легочной артерией и дистальным отделом дуги аорты.

Гемодинамика. Систоло-диастолический сброс слева направо зависит от ширины протока и сопротивления сосудов малого круга кровообращения. Гемодинамика аналогична таковой при дефекте межжелудочковой перегородки.

ЭКГ-критерии.

- Электрическая ось сердца не отклонена.
- *P biatriale.*
- При большом объеме сброса слева направо признаки гипертрофии левого желудочка при перегрузке объемом с высокоамплитудными зубцами *R*, глубокими зубцами *Q* и высокими остроконечными зубцами *T* в V_5 и V_6.
- При повышении давления в малом круге кровообращения гипертрофия обоих желудочков (рис. 6-4).

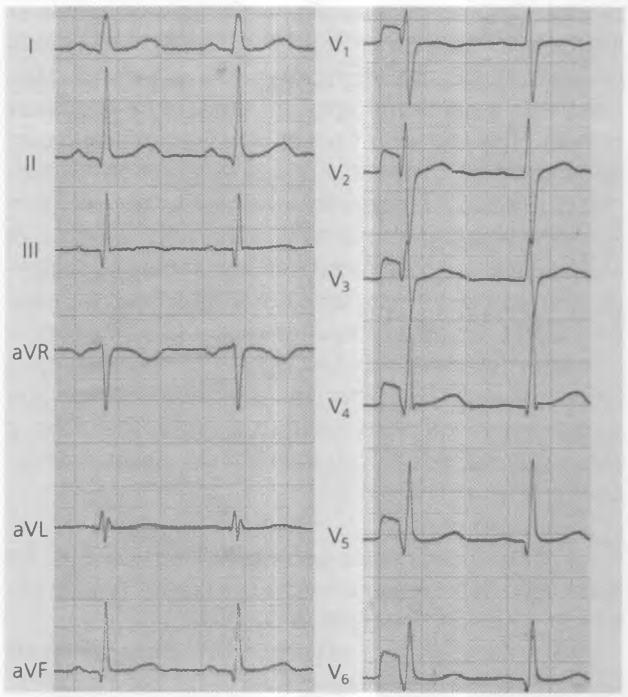


Рис. 6-4. ЭКГ ребенка 3 лет с открытым артериальным протоком. Сброс большого объема крови слева направо при нормальном давлении в малом круге кровообращения. Электрическая ось сердца не отклонена. Грудные отведения: *rS*-форма в V_1–V_2, переходная зона в V_3, *qR*-форма в V_5 и V_6 с высокоамплитудными, узкими зубцами *R* (калибровка 1 см=1 мВ в отведениях от конечностей, 0,5 см=1 мВ в грудных отведениях). Картина перегрузки объемом левого желудочка.

Дефект межжелудочковой перегородки

Определение. Локализация дефекта возможна во всех отделах межжелудочковой перегородки, чаще всего субаортально в перимембранозной части перегородки, может распространяться на прилегающую мышечную часть (70%), реже в перегородке выносящего тракта (5%), перегородке приносящего тракта (5%) и в трабекулярной части мышечной межжелудочковой перегородки (20%). Локализация дефекта не оказывает влияния на данные ЭКГ.

Гемодинамика. Значение лево-правого сброса во многом определяется размером дефекта относительно размера выводного тракта левого желудочка (диаметр клапана аорты) и сопротивлением сосудов легких. При дефектах малых и очень малых размеров вследствие их высокого сопротивления возникает незначительный сброс слева направо без выраженного влияния на гемодинамику. Дефекты средних размеров (30–50% размеров диаметра аортального клапана) приводят к перепаду давления и к выраженному сбросу слева направо с перегрузкой объемом левого желудочка и частично левого предсердия. Так как данный объем сброса из левого желудочка попадает в легочную артерию, перегрузка правого желудочка отсутствует или незначительна. Давление в легочной артерии повышено незначительно. При дефектах больших размеров возникает выравнивание давления в обоих желудочках. Вследствие низкого сопротивления сосудов малого круга кровообращения клиническую картину между 6-й неделей и 6-м месяцем жизни определяет перегрузка объемом левого предсердия и левого желудочка. Во второй половине первого года жизни возрастает сопротивление сосудов легких вследствие прогрессирования обструктивных изменений сосудов малого круга кровообращения. Лево-правый сброс уменьшается, возрастает перегрузка правых отделов сердца.

ЭКГ-критерии.

Дефекты небольших размеров: картина ЭКГ не изменена, положение электрической оси сердца соответствует возрасту (рис. 6-5).

Дефекты средних размеров со значительным объемом сброса слева направо.

- Положение электрической оси сердца соответствует возрасту.
- Двухфазный *P* в отведениях I, aVL, в V_1 — с подчеркнутой отрицательной частью.
- Гипертрофия левого желудочка с перегрузкой объемом с высокоамплитудными зубцами *R* в левых грудных отведениях, удлинение интервала *Q–R* (увеличение времени внутреннего отклонения) в V_6; подчеркнутые зубцы *Q* и зубцы *T* в II, III, aVF и V_6.
- При повышении давления в правом желудочке *rsR'*-форма в Vr_4 как признак гипертрофии правого желудочка (рис. 6-6).

Дефекты больших размеров с незначительно повышенным сопротивлением сосудов малого круга кровообращения.

- Положение электрической оси сердца неспецифично.
- *P biatriale.*
- Гипертрофия обоих желудочков: высокоамплитудные зубцы *R* или высокоамплитудные *RS*-комплексы в грудных отведениях V_2–V_4, после 10-го дня жизни — положительные зубцы *T* в правых грудных отведениях указывают на выравнивание давления между обоими желудочками

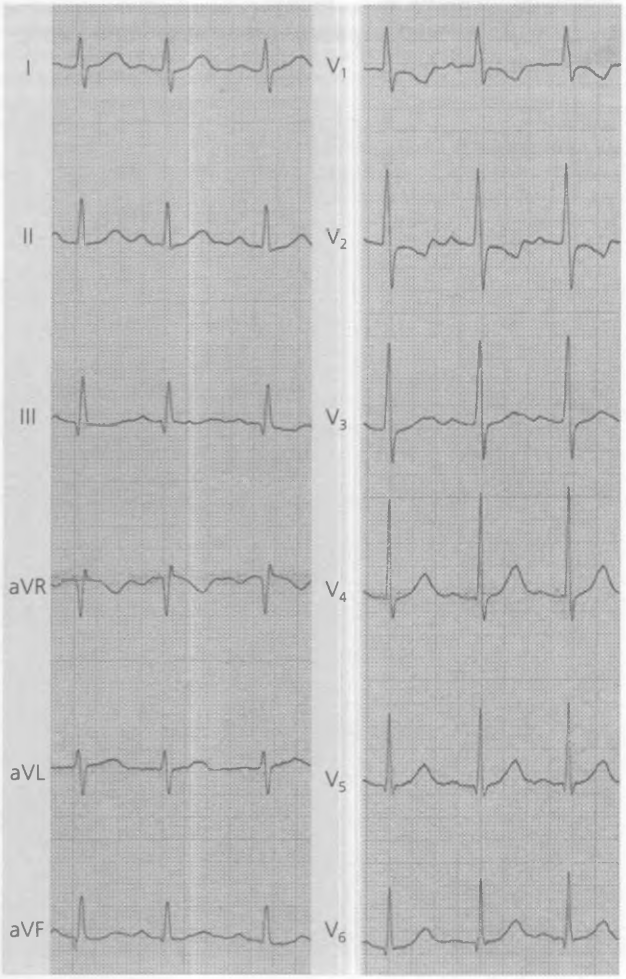


Рис. 6-5. ЭКГ ребенка 10 мес с дефектом межжелудочковой перегородки небольшого размера. Синусовый ритм, электрическая ось сердца расположена вертикально. Грудные отведения: *Rs*-форма в V_1–V_3, *qRs*-форма начиная с V_4. Цветная допплерэхокардиография: малый дефект мышечной части межжелудочковой перегородки ближе к верхушке с нормальным соотношением давления между обоими желудочками. ЭКГ-картина аналогична соответствующей возрасту переходной форме между преобладанием правого и левого желудочков. При гемодинамически незначимом дефекте межжелудочковой перегородки отсутствуют признаки патологической гипертрофии желудочков.

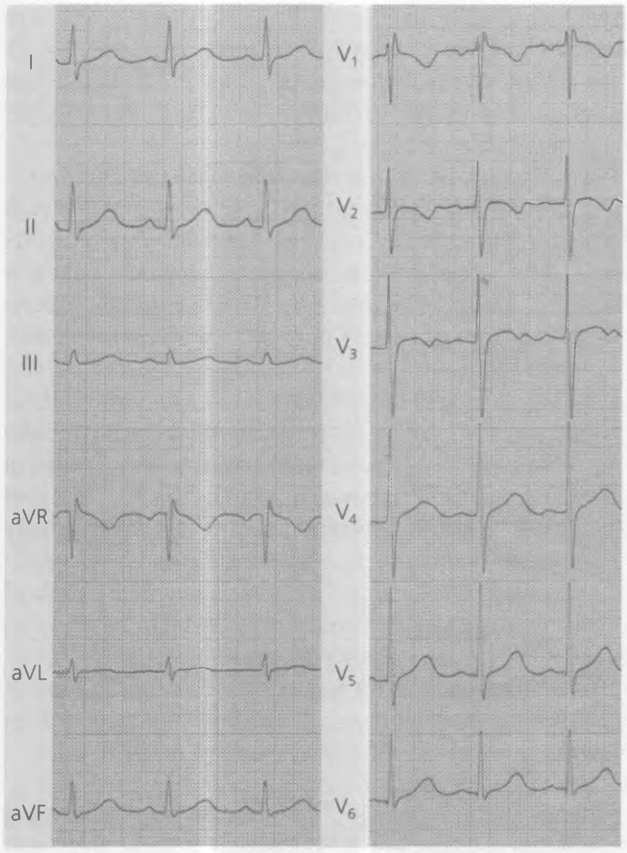


Рис. 6-6. ЭКГ ребенка 1 год 3 мес с дефектом межжелудочковой перегородки среднего размера. Синусовый ритм, электрическая ось сердца не отклонена (угол α комплекса *QRS* +40°). Грудные отведения: *rSr'*-форма в V_1, *qRs*-форма – в V_5 и V_6. Диагноз подтвержден по данным ЭхоКГ (перимембранозно расположенный дефект межжелудочковой перегородки с пока еще нормальным соотношением давления между правым и левым желудочком).

(системное давление в правом желудочке, рис. 6-7, 6-8).

Дефекты больших размеров с высоким сопротивлением сосудов малого круга кровообращения (реакция Эйзенменгера).

- Отклонение электрической оси сердца вправо.
- *P pulmonale*.
- «Чистая» гипертрофия правого желудочка с высокоамплитудными зубцами *R* или *R'* в правых грудных отведениях и возрастающими зубцами *S* в левых грудных отведениях; в правых грудных отведениях возможен «*strain pattern*» (нисходящий сегмент *ST* и отрицательные зубцы *T*; рис. 6-9).

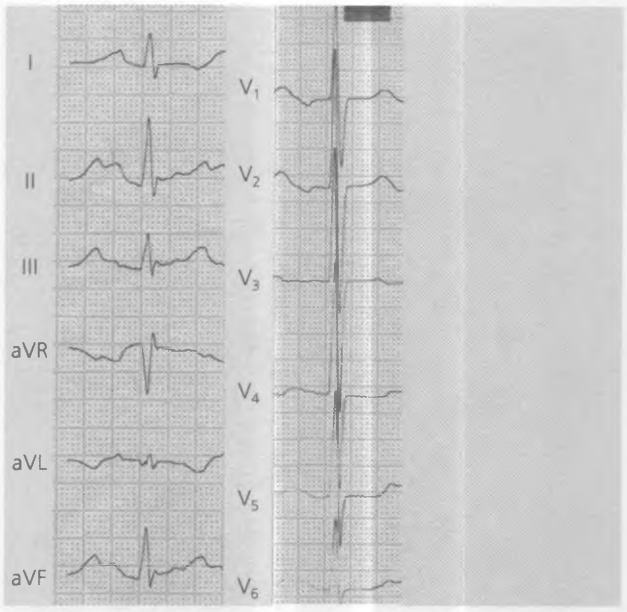


Рис. 6-7. ЭКГ ребенка 4 мес с дефектом межжелудочковой перегородки большого размера (соотношение скоростей *QP*:*Qs*=3,8:1) и гипертензией в малом круге кровообращения около 75% значения давления системного кровотока. Синусовый ритм, электрическая ось сердца не отклонена или намечающееся отклонение электрической оси сердца влево, гипертрофия обоих желудочков с высокоамплитудными зубцами *R* в правых и левых грудных отведениях. Нарушения реполяризации в форме положительных зубцов *T* в V_1–V_3 и претерминально отрицательных зубцов *T* в V_4–V_6. Положительный феномен Катца–Вахтеля в форме высокоамплитудных зубцов *R* и *S* в грудных отведениях V_1–V_5.

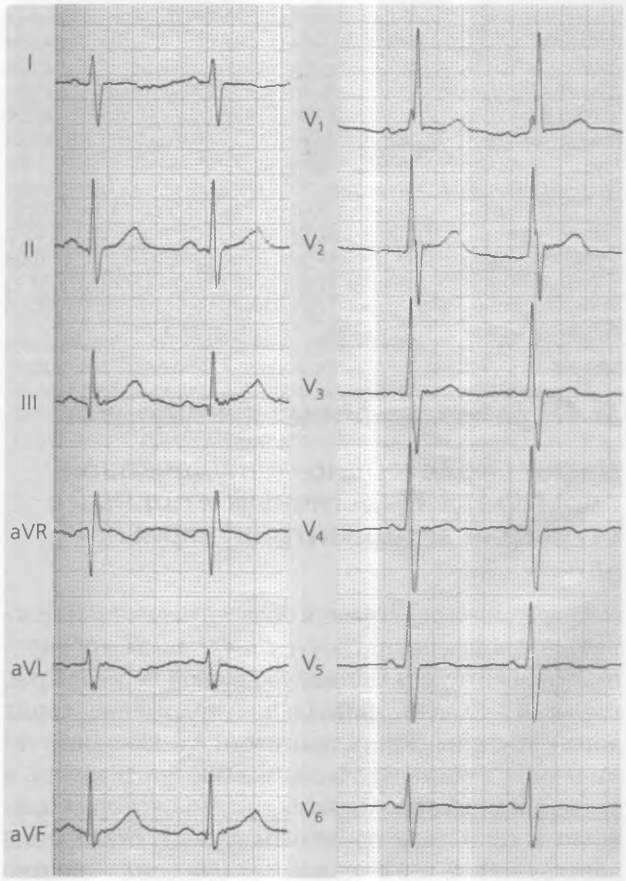


Рис. 6-8. ЭКГ ребенка 5 лет с очень большим дефектом перимембранозной части межжелудочковой перегородки и выравниванием давления между желудочками. Отклонение электрической оси сердца вправо, синусовый ритм, рудиментарная блокада правой ножки пучка Гиса, гипертрофия правого желудочка с исключительно положительными зубцами *T* в грудных отведениях V_1–V_6, легочная гипертензия со срочными показаниями к оперативному вмешательству.

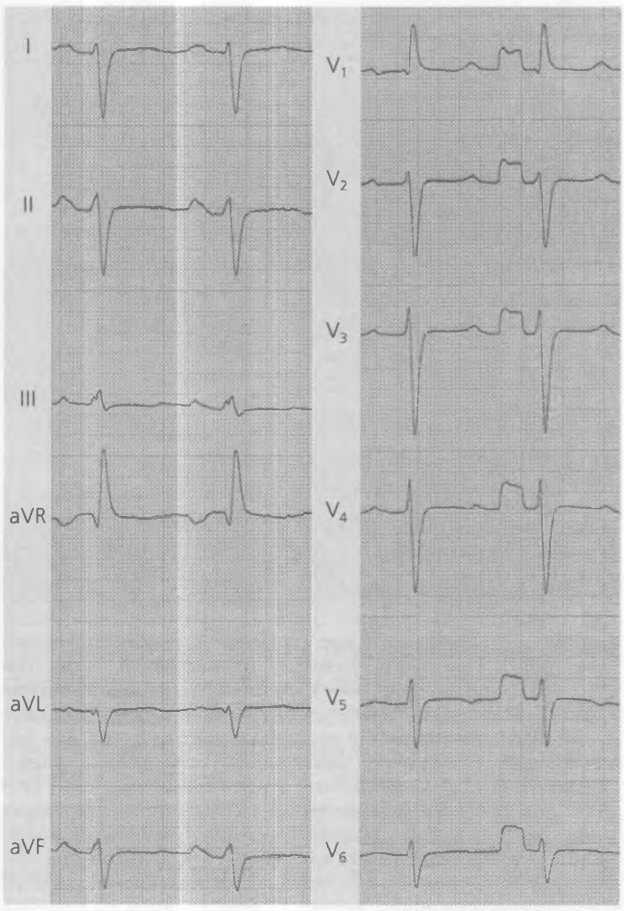


Рис. 6-9. ЭКГ молодой женщины 21 года с большим перимембранозным дефектом межжелудочковой перегородки с легочной гипертензией и сбросом справа налево (реакция Эйзенменгера). Резкое отклонение электрической оси сердца вправо, *R* в III отведении расщеплен, низкоамплитудный; необычно высокоамплитудные зубцы *R*' в aVR; *P biatriale*. Грудные отведения: *rsR*'-форма в отведении V_1, затем внезапный переход к *rS*-форме начиная с V_2–V_6. Зубцы *T* положительны в V_1–V_3, претерминально отрицательны в V_4, уплощены в V_6 (калибровка 1 см=1 мВ в отведениях от конечностей, 0,5 см=1 мВ в грудных отведениях). Картина выраженной гипертрофии правого желудочка при резком отклонении электрической оси сердца вправо. Обратите внимание: внезапный переход между V_1 и V_2 от *R* к *rS*-форме, что указывает на выравнивание систолического давления между желудочками.

■ Перегрузка обоих желудочков

Дефект предсердно-желудочковой перегородки (частичный и полный); открытый атриовентрикулярный канал

Определение. Дефект в области первичной межпредсердной перегородки «*ostium primum*» и области приточного отдела межжелудочковой перегородки, порок АВ-клапан, аномальное положение корня аорты по отношению к плоскости АВ-клапана с удлинением левожелудочкового выводного тракта, а также аномалии проводящей системы, которые приводят к типичным признакам резкого отклонения электрической оси сердца влево или реже — вправо (угол α от −30 до −150°). При частичном дефекте предсердно-желудочковой перегородки возникает дефект межпредсердной перегородки I типа (частая форма) или дефект входной части межжелудочковой перегородки (реже).

Гемодинамика. Частичный дефект предсердно-желудочковой перегородки (частично открытый АВК): сброс крови слева направо на уровне предсердий с перегрузкой объемом правых отделов сердца; при митральной недостаточности развивается дополнительная перегрузка объемом левых отделов сердца.

Полный дефект предсердно-желудочковой перегородки (полный АВК): при низком или незначительно повышенном сопротивлении сосудов малого круга сброс крови слева направо на уровне предсердий или желудочков, а также выравнивание давления между обоими предсердиями и обоими желудочками; недостаточность единого АВ-клапана с дополнительной перегрузкой объемом соответствующего желудочка; частичный сброс из левого желудочка в правое предсердие; с возрастанием сопротивления сосудов малого круга кровообращения формирование перегрузки правых отделов сердца (реакция Эйзенменгера).

ЭКГ-критерии.

Частичный дефект предсердно-желудочковой перегородки (дефект межпредсердной перегородки тип I).

- Резкое отклонение электрической оси сердца влево (от −30 до −120°), увеличение времени АВ-проведения.
- Признаки перегрузки левого или правого предсердия, возможно, обоих предсердий.
- Гипертрофия правого желудочка при перегрузке объемом с *rsR*'-формой в отведениях Vr_4–V_1 и соответственно глубокие зубцы *S* в левых грудных отведениях, которые могут отсутствовать при одновременной гипертрофии и перегрузке объемом левого желудочка вследствие выраженной митральной недостаточности (*P mitrale*, рис. 6-10).

Полный дефект предсердно-желудочковой перегородки.

- Резкое отклонение электрической оси сердца (от −30 до −150°), удлинение времени АВ-проведения.
- Признаки перегрузки предсердий в виде *P pulmonale* или *P mitrale*, *P biatriale*.
- Признаки гипертрофии правого желудочка с неполной блокадой правой ножки пучка Гиса, высокоамплитудные зубцы *R* (*R*') в правых грудных отведениях с *qRs*- или *qrS*-формой в левых грудных отведениях. При повышении сопротивления сосудов малого круга кровообращения — более выраженные признаки гипертрофии правого желудочка с высокоамплитудными зубцами *R* в правых грудных отведениях (рис. 6-11).
- Признаки гипертрофии левого желудочка.

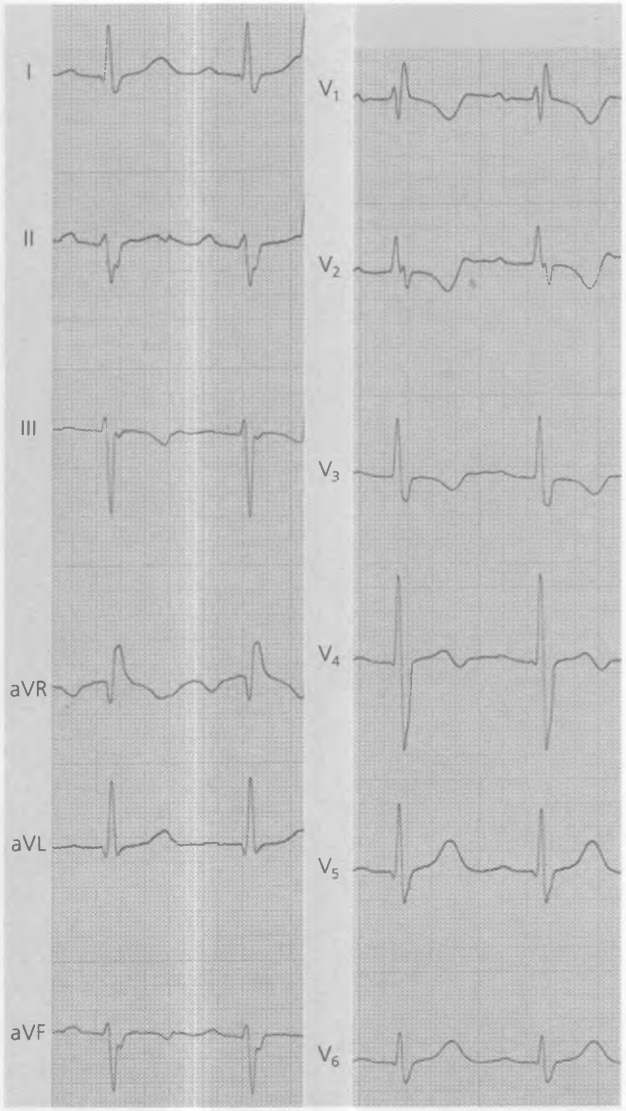


Рис. 6–10. ЭКГ 4-летней девочки с дефектом межпредсердной перегородки типа первичного отверстия «*ostium primum*» и расщеплением створки митрального клапана. Резкое отклонение электрической оси сердца влево, широкий, относительно высокоамплитудный зубец *R'* в aVR. В грудных отведениях: *rSR'*-форма в V_1, *qRs*-форма в V_5 и V_6. При инвазивной диагностике отмечено незначительное повышение давления в правом желудочке (36/4 мм рт.ст.) при нормальном давлении в малом круге кровообращения. Сброс крови слева направо в объеме 60% минутного объема малого круга кровообращения. Типичная ЭКГ-картина частичного дефекта предсердно-желудочковой перегородки, признаки перегрузки объемом правого желудочка.

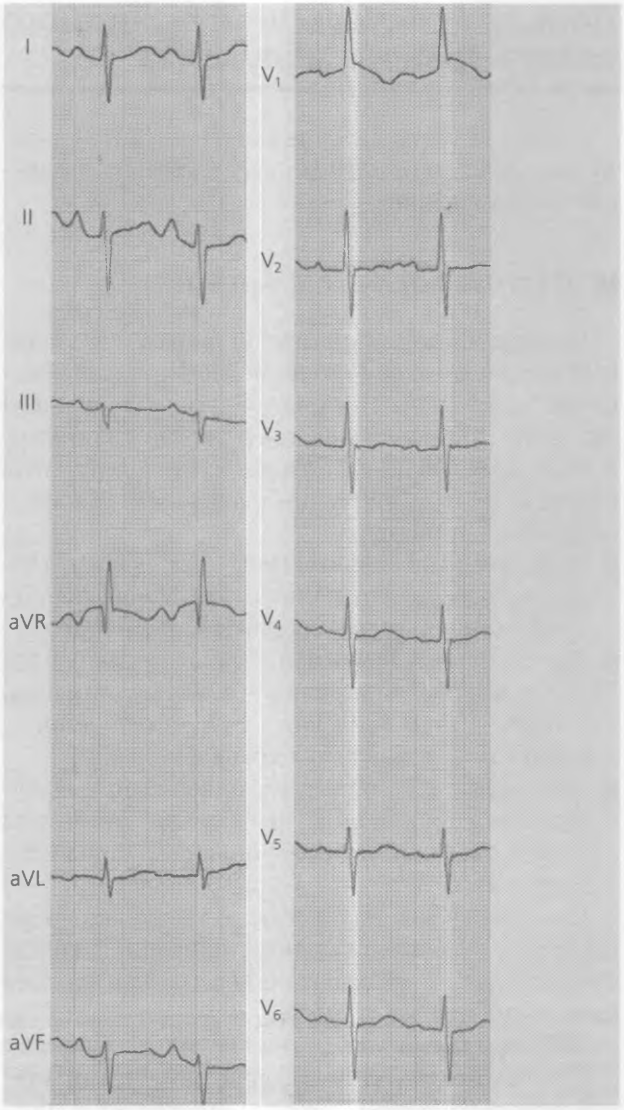


Рис. 6–11. ЭКГ ребенка 3 мес с синдромом Дауна и полным дефектом предсердно-желудочковой перегородки. Резкое отклонение электрической оси сердца влево (угол α –110°), высокий остроконечный зубец *P* (*P pulmonale*) во II отведении, высокий зубец *R'* в aVR. Грудные отведения: высокоамплитудные узкие зубцы *R* в V_1, *RS*-форма в V_2 и V_3, *rS*-форма в V_4–V_6. По данным ЭхоКГ – полный дефект предсердно-желудочковой перегородки с давлением в правом желудочке на уровне системного и легочной гипертензией при усилении легочного кровотока. Типичные данные ЭКГ: резкое отклонение влево электрической оси сердца и признаки гипертрофии правого желудочка.

Пороки с обструкцией выводного тракта правого желудочка

Общим для этих пороков является то, что правому желудочку приходится преодолевать повышенное сопротивление.

■ Стеноз легочной артерии

Определение. Самая частая форма — клапанный стеноз легочной артерии. Характерно уменьшение амплитуды открытия створок клапана легочной артерии вследствие слияния комиссур и сужения клапанного кольца. Реже — дисплазия клапана, часто в сочетании с дефектом межпредсердной перегородки.

- Подклапанный стеноз (инфундибулярный) — фибромышечное сужение в области инфундибулума (изолированно встречается очень редко).
- Двухкамерный правый желудочек: сужение полости правого желудочка вследствие аномалии и гипертрофии мышечных пучков (сочетание с дефектом межжелудочковой перегородки).
- Надклапанный стеноз: ограниченный или тубулярный стеноз либо гипоплазия ствола или ветвей легочной артерии (синдром Вильямса–Бойрена).

Гемодинамика. Зависит от размеров, но не зависит от локализации стеноза, приводит к гипертрофии правого желудочка с перегрузкой правого предсердия или без таковой.

ЭКГ-критерии.

Степень тяжести стеноза коррелирует с амплитудой зубцов *R* в правых грудных отведениях и соотношением *RS* в V_1 и V_6 (Gutheil, 1964). Положение электрической оси сердца от вертикального до отклонения вправо.

Стеноз легочной артерии легкой степени: нормальные данные ЭКГ в 50% случаев, неполная блокада правой ножки пучка Гиса.

Стеноз легочной артерии средней степени.

- Увеличение амплитуд зубцов *R*(*R'*) в отведениях Vr_4, Vr_3 и V_1 при хорошей электрической активности над левым желудочком (*qRs*). *R/S*-соотношение в отведении V_1 >4:1.
- Нормальные процессы реполяризации в 50% случаев (рис. 6-12).

Стеноз легочной артерии тяжелой степени.

- Отклонение электрической оси сердца вправо (угол α>110 °).
- *P pulmonale*.
- Гипертрофия правого желудочка с высокоамплитудными зубцами *R* в правых грудных отведениях (>20 мм при системном уровне давления в правом желудочке).

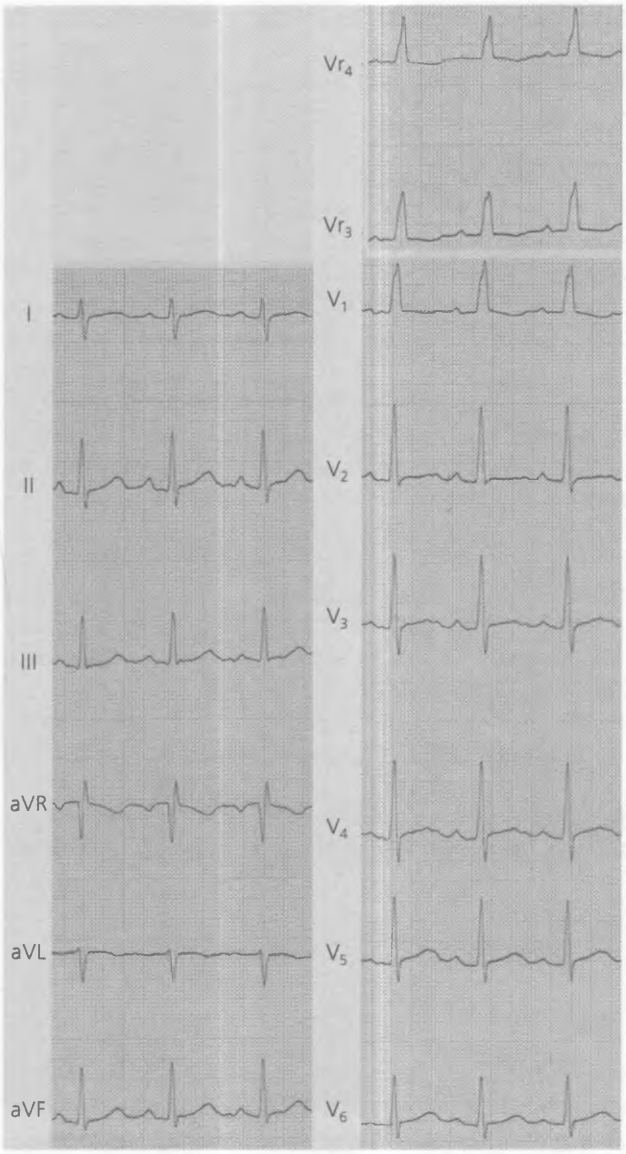


Рис. 6-12. ЭКГ ребенка 6 мес со стенозом клапана легочной артерии средней степени, максимальный градиент давления по данным допплерэхокардиографии 65 мм рт.ст. Электрическая ось сердца расположена вертикально, небольшое увеличение амплитуды зубца *P*, остроконечная форма зубца *P* во II отведении. В грудных отведениях *R*-форма справа до V_1, небольшая зазубрина зубца *R*, *Rs*-форма до V_6. Типичная ЭКГ-картина стеноза легочной артерии с признаки гипертрофии правого желудочка. Намечающийся *P pulmonale*.

- «*Strain pattern*» в правых грудных отведениях в форме выпуклой депрессии сегмента *ST* и дискордантного, претерминально отрицательного зубца *T*.
- В левых грудных отведениях *RS*- или *rS*-форма.
- В отличие от тетрады Фалло, постепенный переход от *Rs*-формы к *RS*- или *rS*-форме в грудных отведениях справа налево (рис. 6-13, 6-14).

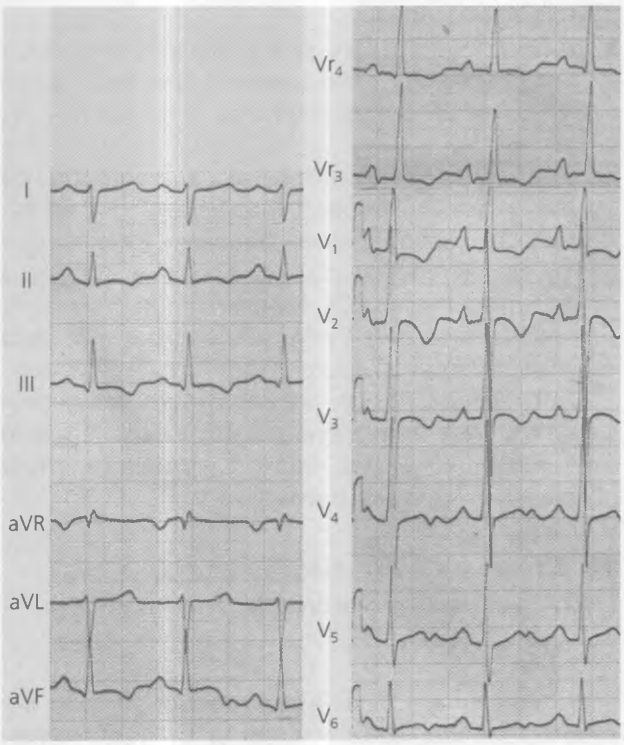


Рис. 6–13. ЭКГ ребенка 1,5 года со стенозом клапана легочной артерии тяжелой степени, при инвазивном измерении систолический градиент давления 95 мм рт.ст. Дискордантное отклонение электрической оси сердца вправо, депрессия сегмента *ST* в отведениях III и aVF с переходом в отрицательный зубец *T*, выраженный положительный зубец *P* в II. Правые грудные отведения: высокий, узкий зубец *R*, выпуклая депрессия сегмента *ST* и отрицательный зубец *T* в этих отведениях, в V_5 и V_6 – *Rs*-форма, в Vr_3 и V_1 – высокий остроконечный положительный зубец *P*. Стеноз легочной артерии тяжелой степени с выраженными признаками перегрузки давлением правого желудочка и «*strain pattern*» в правых грудных отведениях с выпуклой депрессией сегмента *ST* и дискордантным, претерминально отрицательным зубцом *T* (признаки ишемии миокарда).

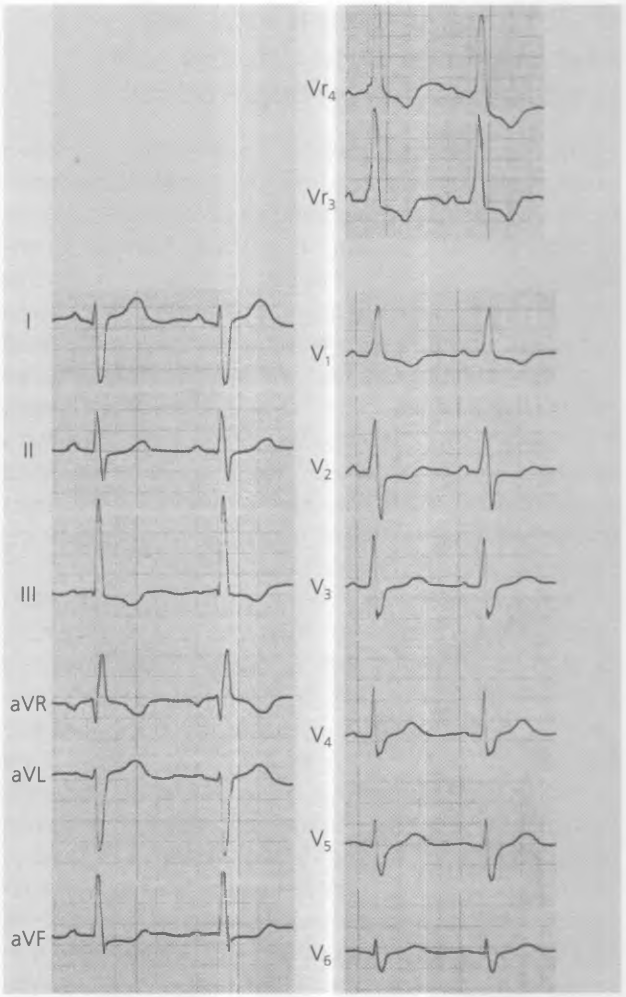


Рис. 6–14. ЭКГ 6-летней девочки с клапанным стенозом легочной артерии тяжелой степени (при инвазивном измерении градиент давления 173 мм рт.ст.) Дискордантное отклонение электрической оси сердца вправо, подъем сегмента *ST* в I отведении, в III – его выпуклая депрессия; зубец *T* в I и II отведениях положительный, в III претерминально отрицательный. Высокий остроконечный зубец *R'* в aVR. Правые грудные отведения: *R*-форма, зазубрина на восходящем колене зубца *R*, выпуклая депрессия сегмента *ST* с переходом в глубокий отрицательный зубец *T*. Амплитуда зубцов *R* постепенно снижается справа налево при одновременном увеличении амплитуд зубцов *S*, в V_5 и V_6 *qRs*-форма (калибровка: отведения от конечностей, Vr_4 и Vr_3 1 см=1 мВ, V_1–V_6 0,5 см=1 мВ). ЭКГ-картина гипертрофии сопротивления правого желудочка тяжелой степени, которая в данной форме наблюдается чрезвычайно редко. Типична полная инверсия *RS*-соотношений в грудных отведениях с *Rs*-формой в правых и *rS*-формой – в левых (V_5 и V_6).

■ Тетрада Фалло и атрезия легочной артерии с дефектом межпредсердной перегородки

Определение. Сужение правожелудочкового выводного отдела вследствие отклонения инфундибулярной межжелудочковой перегородки кпереди с ротацией артериального конуса, сопровождающейся декстропозицией аорты (аорта сидит верхом над межжелудочковой перегородкой). При атрезии легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки полностью отсутствует соединение между правым желудочком и легочной артерией, причем атрезия инфундибулума может достигать центральной части легочной артерии, ретроградная перфузия легочной артерии осуществляется через открытый артериальный проток или по системно-легочным коллатералям (рис. 6-15).

Гемодинамика. Степень тяжести обструкции правожелудочкового выходного тракта (подклапанные инфундибулярные и клапанные стенозы легочной артерии в 70% случаев) определяет в значительной степени распределение кровотока между большим и малым кругом кровообращения. При стенозе высокой степени легочный кровоток резко обеднен. Венозная кровь поступает из правого желудочка через большой дефект межжелудочковой перегородки в аорту. В правом желудочке возникает системное давление независимо от степени стеноза легочной артерии. Только при стенозе выводного тракта левого желудочка средней степени, что может встречаться прежде всего у детей первого года жизни, возможен сброс крови слева направо: возникает розовая (ацианотичная) форма тетрады Фалло, что приводит к одновременной перегрузке объемом левого желудочка. При тетраде Фалло с дефектом межжелудочковой перегородки объем легочного кровотока определяется шириной открытого артериального протока или развитием системно-легочных коллатералей.

ЭКГ-критерии

- Электрическая ось сердца расположена вертикально или отклонена вправо, угол α обычно от +120 до +150°, при ацианотичных формах положение электрической оси сердца может соответствовать возрасту, резкое отклонение наблюдают при сочетании тетрады Фалло и дефекта предсердно-желудочковой перегородки.
- *P pulmonale.*
- Гипертрофия правого желудочка в правых грудных отведениях с внезапным переходом *(q)Rs*-формы к *rS*-форме, начиная с отведения V_2 (рис. 6-16).
- Преимущественно положительные комплексы *QRS* в левых грудных отведениях свидетельствуют о хорошем кровенаполнении левого желудочка и, следовательно, хорошем легочном кровотоке (рис. 6-17). Высокоамплитудные зубцы *R* в отведениях V_1–V_4 указывают на аплазию клапана легочной артерии при тетраде Фалло.

(!) В первые недели жизни трудно дифференцировать патологическую гипертрофию правого желудочка при тетраде Фалло с физиологическим преобладанием правого желудочка.

■ Атрезия легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой

Определение. Чаще всего атрезия клапана легочной артерии, реже — атрезия инфундибулума, гипоплазия фиброзного кольца клапана легочной артерии (часто при нормальном ее просвете). Размер правого желудочка варьирует от крайне выраженной гипоплазии с сохранением эмбриональных синусоидов миокарда и наличием коронарных фистул, до выраженной дилатации. Классификация атрезии легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой основана на размерах кольца трехстворчатого клапана и соотношении

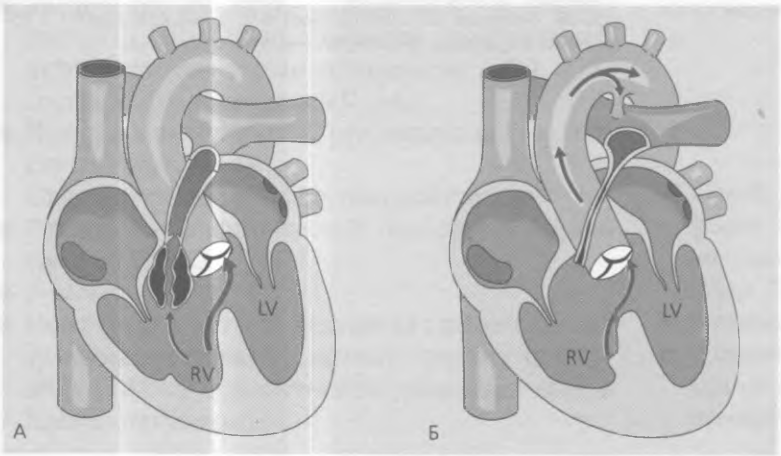


Рис. 6-15. Схематическое изображение анатомических соотношений при тетраде Фалло (**А**) и при атрезии легочной артерии с дефектом межпредсердной перегородки и открытом артериальном протоке (**Б**; LV — левый желудочек, RV — правый желудочек).

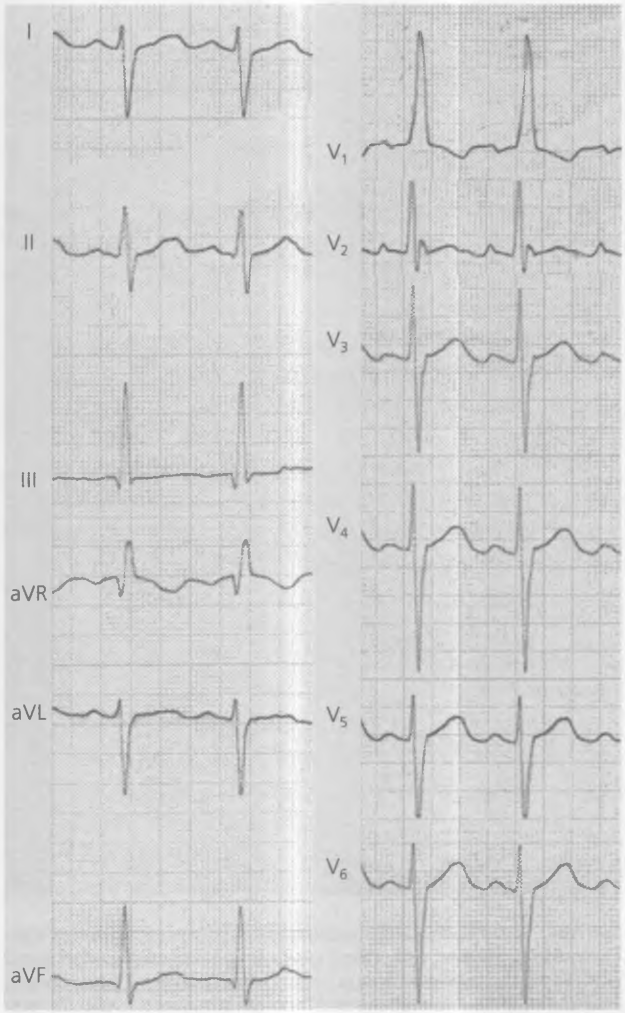


Рис. 6-16. ЭКГ ребенка 6 мес с тетрадой Фалло. Отклонение электрической оси сердца вправо, типичные признаки гипертрофии правого желудочка с высокоамплитудными зубцами *R* в правых грудных отведениях и глубокими зубцами *S* — в левых. Внезапный переход от *R*- в *rS*-форму между V_1 и V_2, наблюдающийся у некоторых больных с тетрадой Фалло, в данном случае выражен не столь отчетливо.

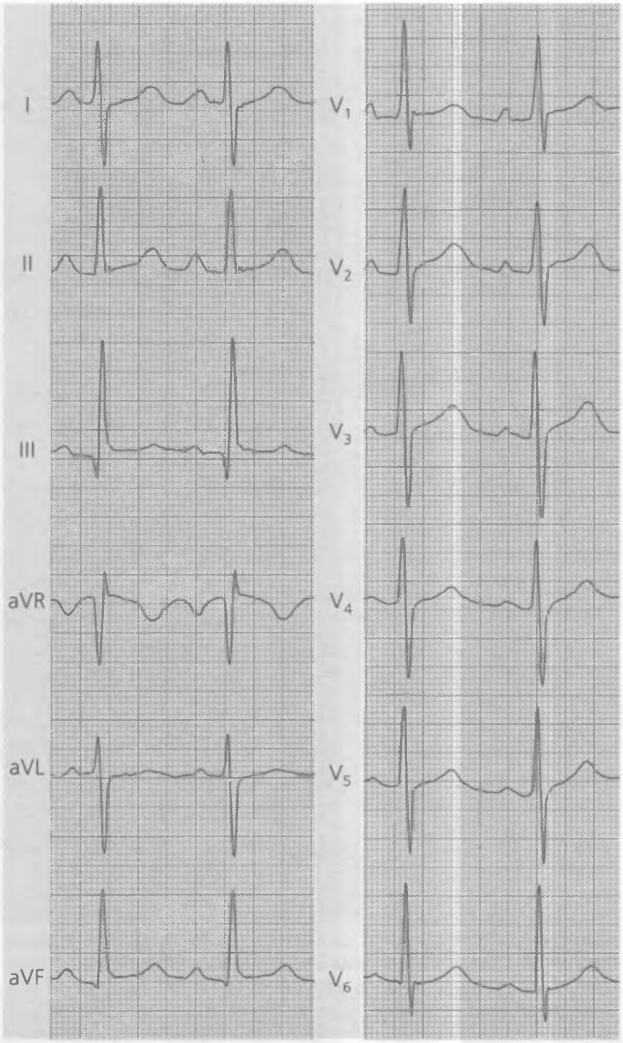


Рис. 6-17. ЭКГ 2-летней девочки с атрезией легочной артерии, дефектом межпредсердной перегородки и очень хорошей перфузией по системно-легочным коллатералям. Соответствующая типичная картина ЭКГ: синусовый ритм, электрическая ось сердца расположена вертикально, гипертрофия обоих желудочков с высокоамплитудными зубцами *R* в правых и левых грудных отведениях. Постоянство положительных зубцов *T* от V_1 до V_6 указывает на системное давление в правом желудочке.

диаметра колец трехстворчатого и митрального клапанов.

Гемодинамика. Венозная кровь поступает в обход правого желудочка через отверстие в межпредсердной перегородке из правого предсердия в левое, где смешивается с артериальной. Легочный кровоток и тяжесть цианоза определяются шириной открытого артериального протока. Цианоз у новорожденных и детей 1-го года жизни менее выражен в том случае, если через широко открытый артериальный проток осуществляется хорошая перфузия легких. Размер отверстия межпредсердной перегородки определяет возможное системное венозное полнокровие. Функционирование эмбриональных синусоидов миокарда и коронарных фистул по механизму обкрадывания может приводить к ишемии миокарда.

ЭКГ-критерии.

- Положение электрической оси сердца соответствует возрасту (вертикальное или отклонение вправо), а также возможно отклонение влево.
- *P pulmonale* с высокоамплитудными остроконечными зубцами *P* в отведениях II, III, aVF, V_1 при недостаточности трехстворчатого клапана легкой степени, расширен при выраженной недостаточности трехстворчатого клапана.
- При очень небольших размерах полости правого желудочка преобладание левого желудочка с *qRs*-формой в отведениях V_5 и V_6, при больших размерах полости правого желудочка развиваются признаки гипертрофии правого желудочка.
- Нарушения реполяризации с инверсией зубца *T* или отклонениями сегмента *ST* указывают на возможную ишемию миокарда (рис. 6-18).

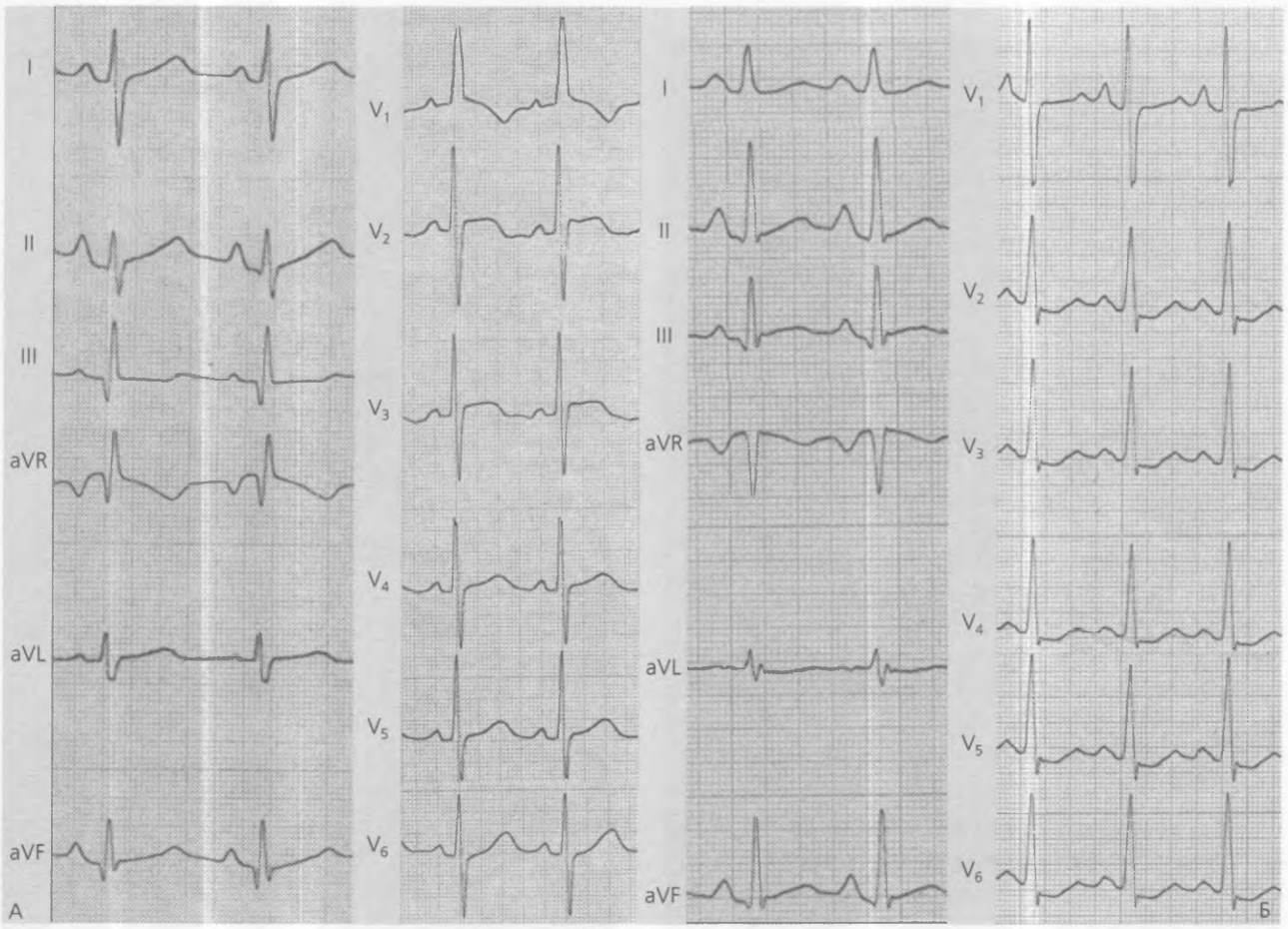


Рис. 6-18. Сравнение данных ЭКГ ребенка с атрезией легочной артерии при интактной межжелудочковой перегородке и почти нормальных размерах правого желудочка (А) и ЭКГ больного с атрезией легочной артерии, интактной межжелудочковой перегородкой и гипоплазией правого желудочка (Б). **А.** Синусовый ритм, отклонение электрической оси сердца вправо, выраженный *P pulmonale*, гипертрофия правого желудочка с «*strain pattern*» в отведении V_1 (нисходящая депрессия сегмента *ST* и отрицательный зубец *T*), значительное замедление внутрижелудочковой проводимости в отведении V_1 по сравнению с V_6. **Б.** Вертикальное положение электрической оси сердца, преимущественно гипертрофия левого желудочка с нарушениями реполяризации, причем депрессия сегмента *ST* выражена прежде всего в отведениях V_2–V_6.

Пороки сердца с обструкцией выводного тракта левого желудочка

Общим является препятствие выбросу крови из левого желудочка вследствие фиксированного стеноза между левым желудочком и аортой или только аорты, что приводит к концентрической гипертрофии левого желудочка. Если перфузия миокарда не соответствует его возрастающей потребности, возникают субэндокардиальная ишемия и опасность внезапной смерти.

■ Врожденный клапанный аортальный стеноз

Определение. Обструкция левожелудочкового выводного тракта в виде клапанного (75%), реже — подклапанного (20%) или надклапанного (5%) стеноза.

Клапанный стеноз — слияние комиссур при одно-, дву- или трехстворчатом клапане с эксцентрическим или центральным остаточным открытием, кольцо клапана может быть суженным или нормальным.

Субаортальный стеноз: морфологический субстрат — ограниченное мембранозное или фибромышечное, иногда туннелеобразное сужение. Стеноз по типу песочных часов на уровне синотубулярного перехода с гипоплазией всей восходящей и нисходящей аорты — причина надклапанного стеноза, патогномоничен для синдрома Вильямса–Бойрена.

Гемодинамика. У новорожденных негативное влияние критического клапанного стеноза может частично компенсироваться ретроградной перфузией восходящего отдела аорты через открытый артериальный проток. В дальнейшем течение заболевания зависит от выраженности стенозирования и соотношения между коронарным кровотоком и гипертрофией миокарда.

ЭКГ-критерии.

Как правило, положение электрической оси сердца соответствует возрасту, в дальнейшем типично отклонение вектора влево во фронтальной плоскости.

- Стеноз легкой степени: данные ЭКГ в пределах нормы.
- Стеноз средней степени: гипертрофия левого желудочка с глубокими зубцами *S* в правых и высокими зубцами *R* в левых грудных отведениях (свыше 98-го перцентиля возрастной нормы), в общем, недостоверные критерии. Таким образом, степень тяжести стеноза может прогрессировать, не приводя к значительным изменениям данных ЭКГ (рис. 6-19).
- Стеноз тяжелой степени: у новорожденных могут сохраняться признаки гипертрофии правого желудочка при малых размерах левого желудочка (рис. 6-20), у детей более старшего возраста — признаки гипертрофии левого желудочка. Признаком стеноза тяжелой степени и начинающейся ишемии считают «*strain pattern*» в левых грудных отведениях. Появление этого признака происходит в результате последовательного уплощения и инверсии зубца *T*. Однако отсутствие данного признака не исключает стеноза тяжелой степени с гипертрофией миокарда, что у детей после периода новорожденности встречается очень часто (рис. 6-21, 6-22).

Во время пробы с дозированной физической нагрузкой могут возникать нарушения реполяризации при нормальных данных ЭКГ в покое, что свидетельствует о гемодинамической значимости стеноза.

(!) По данным ЭКГ нельзя провести точную оценку степени тяжести стеноза.

■ Стеноз перешейка/коарктация аорты

Определение. Пре-, юкста- и постдуктальный стеноз перешейка с открытым или облитерированным артериальным протоком. При наличии клинической симптоматики у новорожденных и грудных детей наряду с зависимостью кровоснабжения большого круга от ширины открытого артериального протока часто диагностируют другие пороки, такие как дефект межжелудочковой перегородки, гипоплазию дуги аорты и пороки митрального клапана. У более старших детей без клинической симптоматики обнаруживают изолированный стеноз с облитерированным протоком и часто двустворчатый аортальный клапан. Стеноз перешейка аорты встречается при сложных врожденных пороках сердца (единственный желудочек сердца, транспозиция магистральных сосудов).

Гемодинамика. При стенозе высоких степеней у новорожденных открытый артериальный проток может маскировать клиническую картину. Крово-

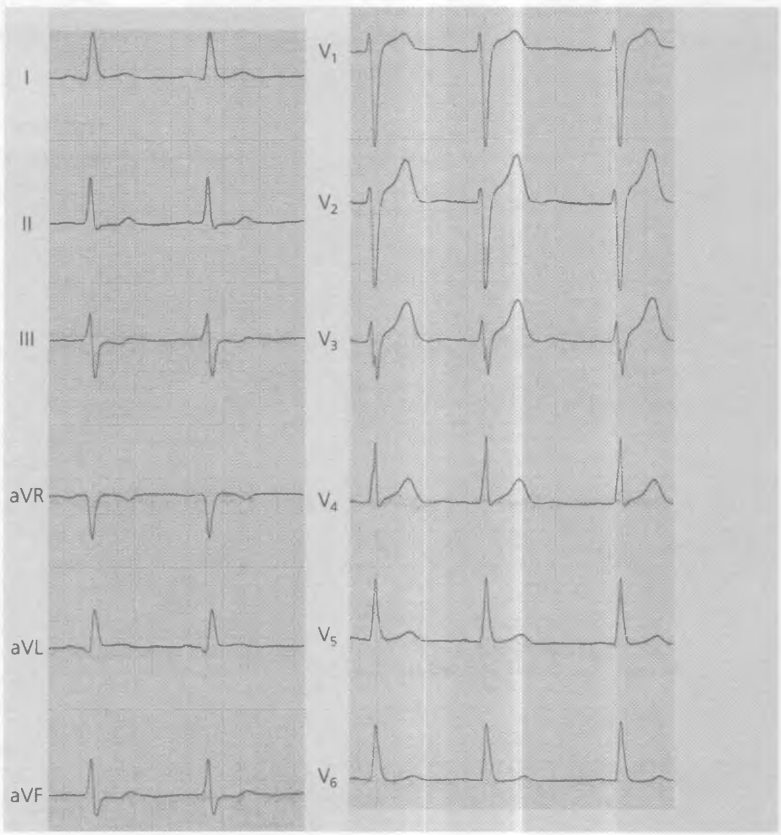


Рис. 6-19. ЭКГ 18-летнего больного с клапанным аортальным стенозом средней степени тяжести. Градиент давления по данным допплерэхокардиографии 60 мм рт.ст. Намечающееся отклонение электрической оси сердца влево, небольшая депрессия сегмента *ST* в отведениях II, III aVF, в отведениях I и aVL — небольшой подъем, зубец *T* в I и II отведениях положительный, в III — претерминально отрицательный. Грудные отведения: *rS*-форма в V_1–V_3 с глубокими узкими зубцами *S*, зубец *S* в V_3 в нисходящем колене расщеплен, *Rs*-форма в V_4, *R*-форма в V_5 и V_6, зубец *T* положительный в V_1–V_6, до V_4 высокоамплитудный с восходящим подъемом сегмента *ST* в V_1–V_3. Как свидетельство незначительной перегрузки левых отделов сердца можно рассматривать относительно глубокие, узкие зубцы *S*. В этой связи не имеет значения подъем сегмента *ST* в V_1–V_3, который переходит в относительно высокоамплитудные зубцы *T*. Эти изменения обозначают как синдром «ранней реполяризации», они не имеют патологического значения.

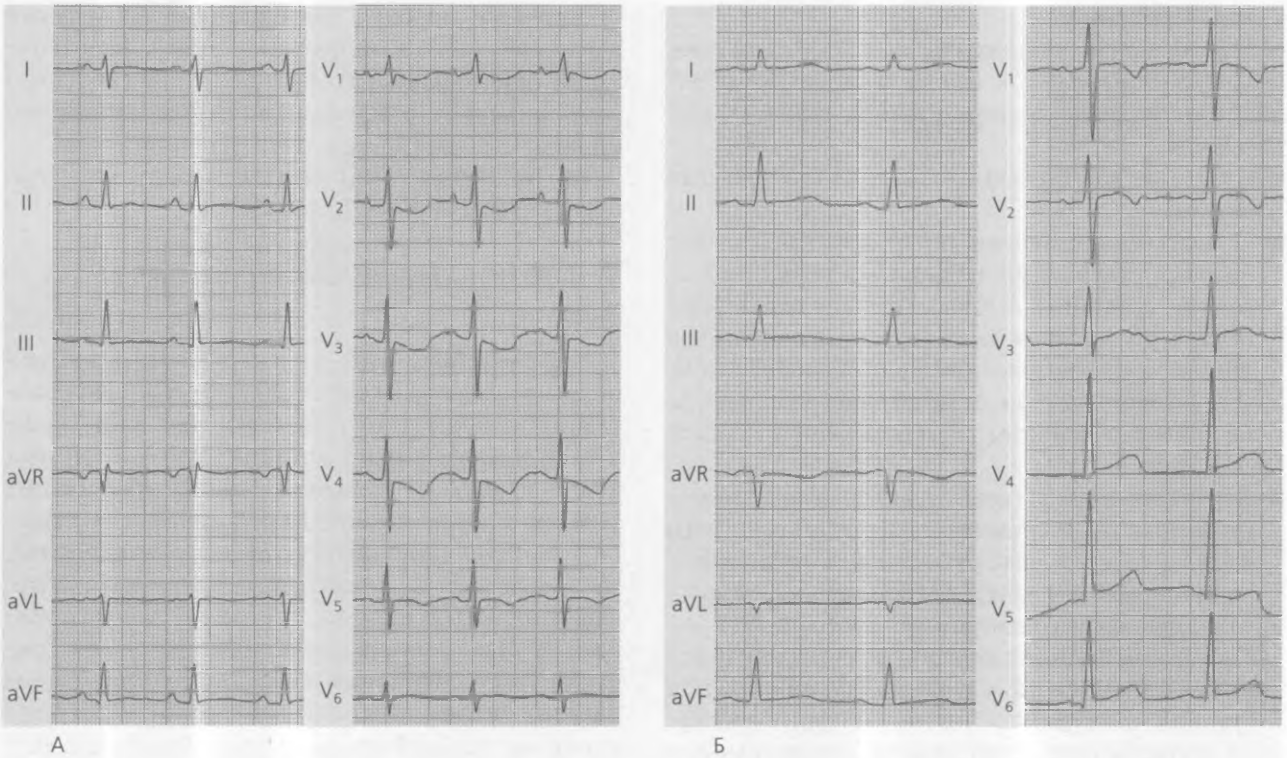


Рис. 6-20. ЭКГ ребенка с клапанным аортальным стенозом перед баллонной дилатацией и после нее. **А.** ЭКГ новорожденного в возрасте 14 дней (систолическое давление в левом желудочке 164 мм рт.ст., систолический градиент давления в области аортального клапана 76 мм рт.ст., легочная гипертензия с систолическим давлением в правом желудочке 64 мм рт.ст.). Синусовый ритм, отклонение электрической оси сердца вправо, *P biatriale*. Во всех грудных отведениях однообразная картина *RS* с широкими, почти равнобедренными зубцами *T* между отведениями V_1 и V_5, замедление проводимости в правом желудочке. **Б.** После баллонной дилатации аортального клапана в возрасте 6 мес переход к положению электрической оси сердца от вертикального к нормальному. Гипертрофия левого желудочка с глубокими зубцами *S* в V_1–V_2 и высокоамплитудными зубцами *R* в V_4–V_6, увеличение интервала *QR* V_5 и V_6.

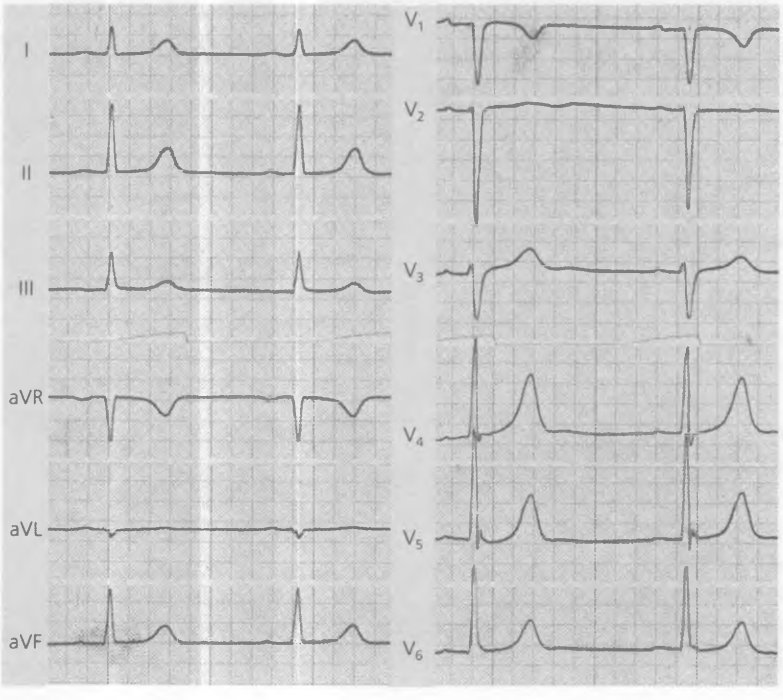


Рис. 6-21. ЭКГ 14-летнего больного с клапанным аортальным стенозом тяжелой степени (при инвазивном измерении систолический градиент давления 85 мм рт.ст.). Электрическая ось сердца не отклонена, зубцы *T* в I–III положительные. Грудные отведения: *rS*-форма в V_1–V_3 с глубокими узкими зубцами *S* в V_2, между V_3 и V_4 внезапный переход в *Rs*-форму, положительные зубцы *T* в V_3–V_6. Глубокие узкие зубцы *S* в V_2, а также высокоамплитудные зубцы *R*, начиная с V_4, указывают на гипертрофию левого желудочка. Нет нарушений реполяризации.

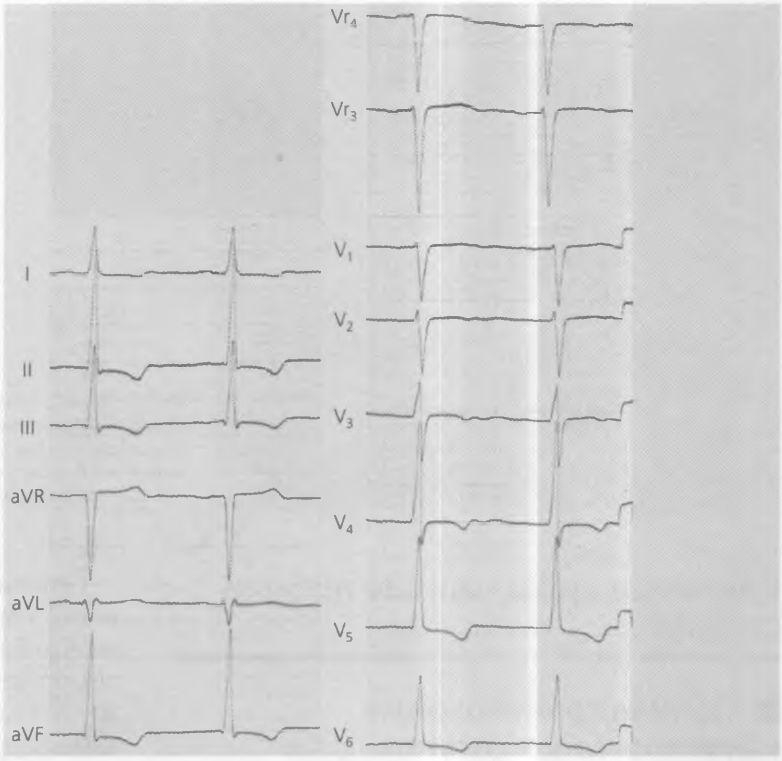


Рис. 6-22. ЭКГ 14-летнего больного с тяжелым клапанным аортальным стенозом (при инвазивном измерении градиент давления 120 мм рт.ст.). Электрическая ось сердца не отклонена, выпуклая депрессия сегмента *ST* в отведениях II, III, aVF, в этих отведениях зубцы *T* преимущественно претерминально отрицательные. Грудные отведения: выраженная гипертрофия левого желудочка с глубокими узкими зубцами *S* в правых и высокими зубцами *R* в левых. Депрессия сегмента *ST* в левых грудных отведениях и отрицательные зубцы *T* (калибровка в отведениях от конечностей, Vr_3 и Vr_4 1 см=1 мВ, в грудных отведениях V_1–V_6 0,5 см=1 мВ). Типичная ЭКГ-картина выраженной гипертрофии левого желудочка по типу перегрузки сопротивлением и «*strain pattern*» как признак ишемии миокарда.

снабжение значительной части большого круга осуществляется из правого желудочка через легочную артерию и открытый артериальный проток, таким образом, на передний план выходит гипертрофия правого желудочка. У более старших детей с изолированным стенозом перешейка аорты и облитерированным артериальным протоком основное значение приобретают перегрузка давлением и гипертрофия левого желудочка.

ЭКГ-критерии.

Новорожденные и дети первого года жизни с клинической симптоматикой и предуктальным стенозом перешейка аорты (синдром коарктации).

- Отклонение электрической оси сердца вправо.
- Гипертрофия правого желудочка или возрастное преобладание правого желудочка у новорожденных.
- Нарушения реполяризации как признак критической перегрузки миокарда (рис. 6-23).

Стеноз устья аорты у более старших детей (изолированный стеноз устья аорты).

- Нормальное положение электрической оси сердца, позднее – переход в левый тип.
- Как правило, недостаточно точное отображение гипертрофии левого желудочка на ЭКГ, всегда развивающейся в данном случае (рис. 6-24).

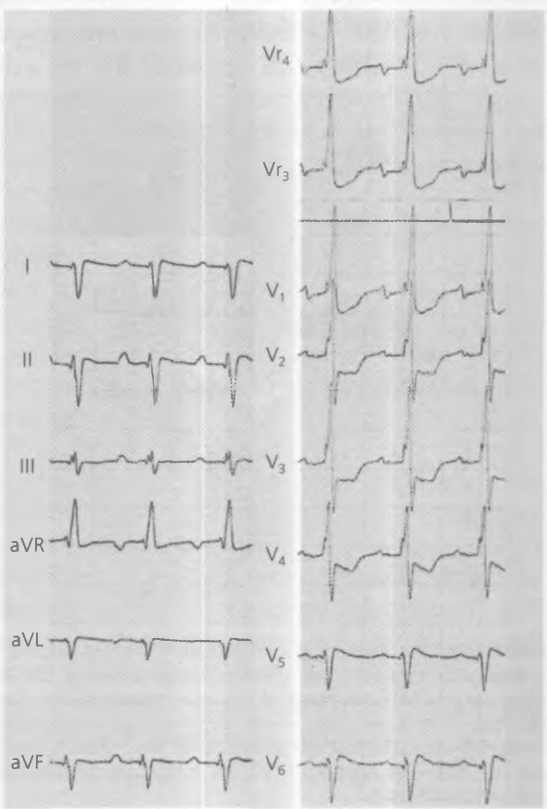


Рис. 6-23. ЭКГ новорожденного 12 дней с синдромом коарктации (стеноз перешейка аорты, открытый артериальный проток, дефект межжелудочковой перегородки с легочной гипертензией), клинические проявления – цианоз и правожелудочковая недостаточность. Давление в левом желудочке 90/10 мм рт.ст., в легочной артерии – 75/35 мм рт.ст. Резкое отклонение электрической оси сердца вправо, интервал *P–Q* 0,15 с незначительно удлинен, высокий остроконечный зубец *P* в II, III, aVF, высокоамплитудные зубцы *R'* в aVR. Правые грудные отведения: высокоамплитудные, расщепленные в восходящем колене зубцы *R*; глубокие зубцы *S* в левых грудных отведениях, выраженная корытообразная депрессия сегмента *ST* в правых, в V_5 и V_6 подъем, зубец *P* в Vr_4–V_1 двухфазный с остроконечным положительным отделом. Соответствующие соотношению давлений в правых отделах сердца признаки выраженной гипертрофии правого желудочка с полной блокадой правой ножки пучка Гиса, *P pulmonale*, АВ-блокада I степени. При терапии дигоксином появилась корытообразная депрессия сегмента *ST* в правых грудных отведениях.

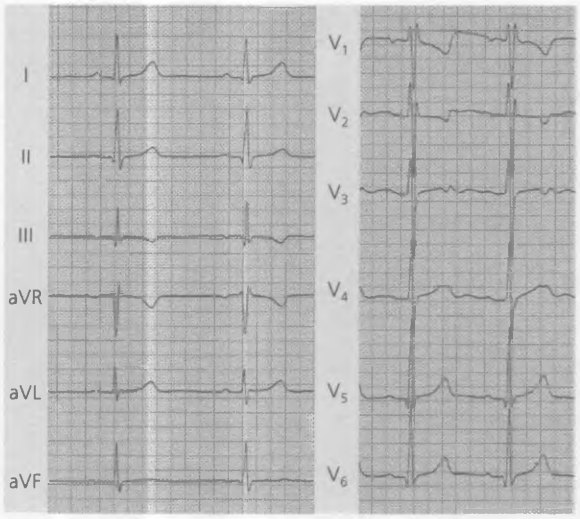


Рис. 6-24. ЭКГ 6-летней девочки с изолированным стенозом перешейка аорты и систолическим градиентом давления в области перешейка 34 мм рт.ст. Синусовый ритм, электрическая ось сердца не отклонена, неполная блокада правой ножки пучка Гиса, нормальные амплитуды зубцов *R* и *S*, пограничные признаки гипертрофии левого желудочка.

Сложные врожденные пороки сердца

■ Полная транспозиция магистральных сосудов (*D*-транспозиция)

Определение. Отхождение аорты от правого желудочка и легочной артерии — от левого (так называемая простая форма), около 50% случаев осложняются дефектом межжелудочковой перегородки и/или обструкцией левожелудочкового выводного тракта (стеноз ниже места отхождения легочной артерии; рис. 6-25).

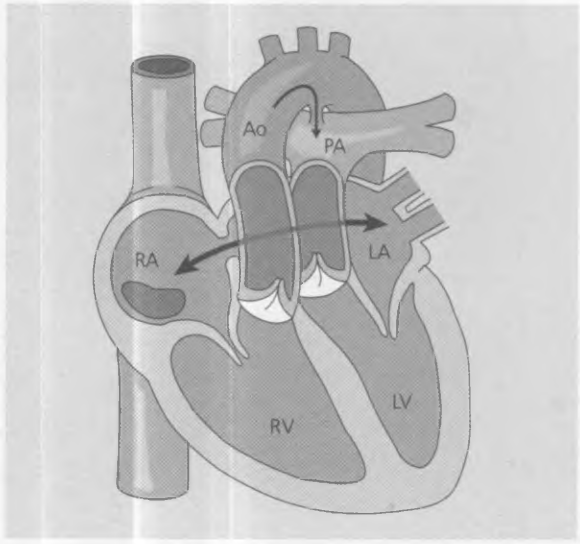


Рис. 6-25. Схематическое изображение анатомических соотношений при полной транспозиции магистральных сосудов. Соустья между обоими предсердиями и открытый артериальный проток как прямое соединение обоих кругов кровообращения. Отхождение легочной артерии (PA) от левого желудочка (LV) и аорты (Ao) — от правого (RV). RA — правое предсердие, LA — левое предсердие.

Гемодинамика. Параллельное функционирование обоих кругов кровообращения; жизненно необходимое соединение кругов происходит через дефект межпредсердной перегородки, дефект межжелудочковой перегородки или открытый артериальный проток (наиболее эффективно). Системное давление в правом желудочке и медленное снижение давления в левом, что соответствует постнатальному уменьшению сопротивления сосудов малого круга кровообращения, зависит от размеров дефекта межжелудочковой перегородки и открытого артериального протока. При обструкции левожелудочкового выводного тракта часто сохраняется повышенное давление в левом желудочке.

ЭКГ-критерии.

- *P pulmonale*, при открытом артериальном протоке большого диаметра *P mitrale*.
- У новорожденных часто данные ЭКГ соответствуют возрасту с преимущественно положительными комплексами *QRS* в правых грудных отведениях и зубцами *S* в левых, единственный признак транспозиции магистральных сосудов — положительные зубцы *T* в правых грудных отведениях большей амплитуды, чем в левых (рис. 6-26).
- При сложных формах транспозиции гипертрофия обоих желудочков с *RS*- или *Rs*-формой в левых грудных отведениях.

Примечание. Отсутствие каких-либо признаков гипертрофии правого желудочка может указывать на его недоразвитие при дефектах межжелудочковой перегородки больших размеров. Также при нормальном соотношении массы миокарда левого и правого желудочков и интактной межжелудочковой перегородке при данной картине ЭКГ нельзя полностью исключить транспозицию магистральных сосудов.



Рис. 6-26. ЭКГ двух новорожденных с полной транспозицией магистральных сосудов. **А.** Новорожденный в первый день жизни: транспозиция магистральных сосудов с интактной межжелудочковой перегородкой, отклонение электрической оси сердца вправо, высокоамплитудные зубцы *P* в отведениях II, III, высокоамплитудные зубцы *R'* в aVR. Грудные отведения: *Rs*-форма справа, *rS*-форма в V_4–V_6, зубцы *T* во всех отведениях положительные. Признаки гипертрофии правого желудочка, *P pulmonale*. Небольшое отклонение от «физиологической гипертрофии» правого желудочка. **Б.** Новорожденный во второй день жизни, простая транспозиция магистральных сосудов. Синусовый ритм, отклонение электрической оси сердца вправо. *P pulmonale*, значительные нарушения проводимости в правом желудочке в форме блокады правой ножки пучка Гиса, нет достоверных признаков гипертрофии желудочков. Только *P pulmonale* и относительно выраженное замедление проводимости по правому желудочку указывают на патологическую перегрузку правых отделов сердца.

■ Врожденная корригированная транспозиция магистральных сосудов (*L*-транспозиция)

Определение. Вследствие инверсии расположения желудочков возникает атриовентрикулярная дискордантность (правое предсердие→левый желудочек, левое предсердие→правый желудочек), а также несоответствие желудочков и крупных сосудов (правый желудочек→аорта, левый желудочек→легочная артерия). Очень часто сочетается с другими пороками, такими как дефект межжелудочковой перегородки (80%), обструкция левожелудочкового выводного тракта с дефектом межжелудочковой перегородки, аномалиями АВ-клапанов (мальформация трехстворчатого клапана типа аномалии Эбштейна), аномалиями проводящей системы с прогрессирующим фиброзированием (АВ-блокада III степени).

Гемодинамика. Правый желудочек является системным. При прогрессировании недостаточности АВ-клапана происходит увеличение перегрузки объемом и нарастание дисфункции правого желудочка (расширение желудочкового комплекса, вплоть до полной блокады правой ножки пучка Гиса). Сопутствующие пороки также влияют на гемодинамику (септальные дефекты, недостаточность АВ-клапанов и обструкция левожелудочкового выводного тракта).

ЭКГ-критерии.

- Различное положение электрической оси.
- Зубцы *P* соответствуют гемодинамической нагрузке.
- Прогрессирующие нарушения АВ-проведения, вплоть до АВ-блокады III степени (30% всех больных).
- Вследствие инверсии положения желудочков (правый желудочек расположен слева от левого, межжелудочковая перегородка расположена в сагиттальной плоскости) возникают аномальные желудочковые комплексы и зубцы *T*: в соответствии с аномальным положением межжелудочковой перегородки зубцы *Q* определяют в правых грудных отведениях, отсутствуют в левых грудных отведениях (*Q* в III, aVF, а также Vr_4–V_1, V_2).
- Положительные зубцы *T* во всех грудных отведениях у 80% больных.

При стенозе легочной артерии и перегрузке анатомически левого желудочка характерны *QR*-форма в отведении V_1 и *Rs*-форма в V_6. При дефекте межжелудочковой перегородки больших размеров высокоамплитудные двухфазные *RS*-комплексы в отведениях V_3–V_4, высокоамплитудные зубцы *R* при отсутствии зубцов *Q* в V_5 и V_6. Возможны феномены предвозбуждения желудочков со склонностью к наджелудочковой тахикардии (рис. 6-27, 6-28).

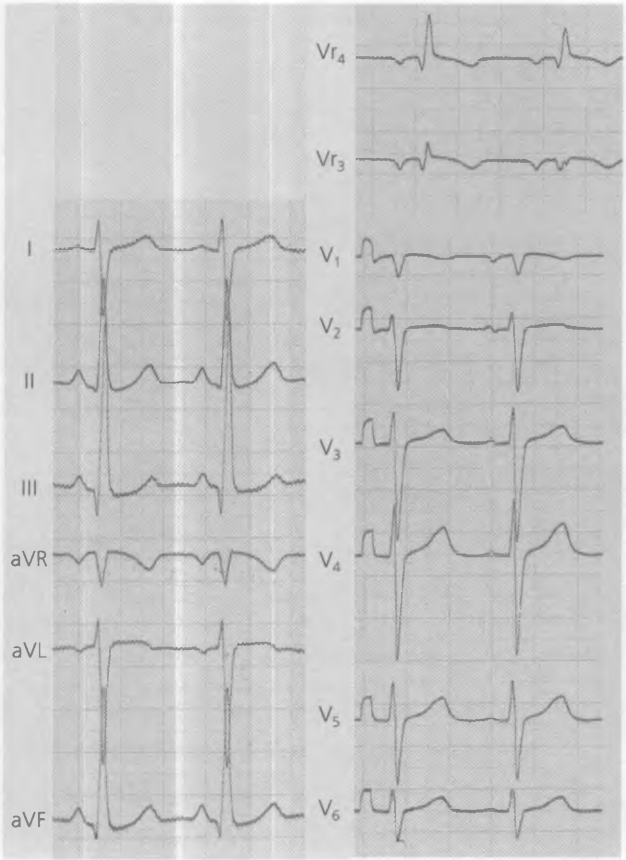


Рис. 6-27. ЭКГ 3-летнего ребенка с корригированной транспозицией магистральных сосудов и стенозом легочной артерии. Отклонение электрической оси сердца вправо, высокие остроконечные зубцы *P* в отведениях II, III и aVF. Грудные отведения: в правых *qR*-форма, V_1: *QS*-форма при отсутствии зубца *R*, V_2–V_6 *rS*-форма (калибровка: отведения от конечностей 1 см=1 мВ, грудные отведения 0,5 см=1 мВ). Важнейшим признаком корригированной транспозиции магистральных сосудов на ЭКГ являются чаще всего отчетливо выраженные зубцы *Q* в правых грудных отведениях до V_1 при отсутствии зубцов *Q* в левых грудных отведениях.

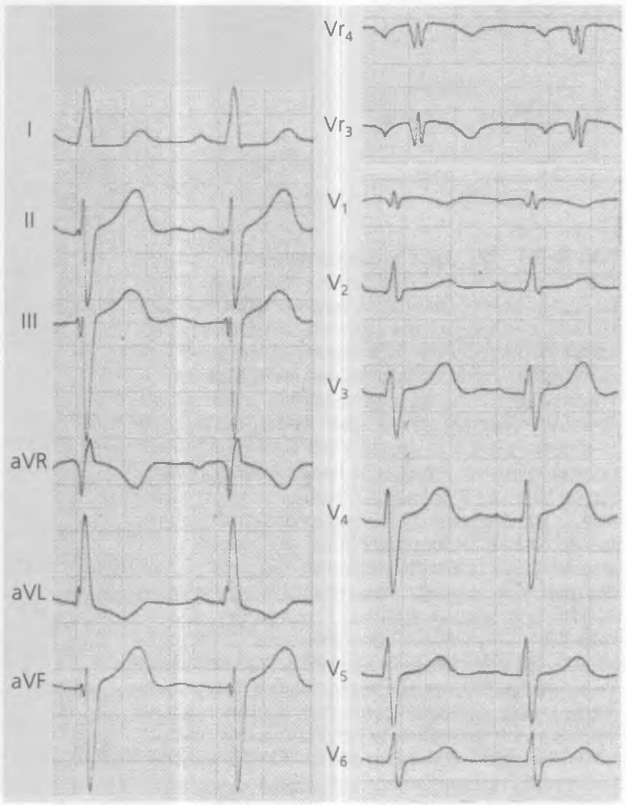


Рис. 6-28. ЭКГ 2-летнего ребенка с корригированной транспозицией магистральных сосудов и дефектом межжелудочковой перегородки, а также дефектом межпредсердной перегородки небольших размеров. Давление в правом желудочке повышено до 50 мм рт.ст. Резкое отклонение электрической оси сердца влево, отчетливо выраженные зубцы *Q* в правых грудных отведениях, *rS*-форма в V_3–V_5, *RS* в V_6, отрицательные зубцы *T* в правых грудных отведениях, положительные – в V_3–V_6, отсутствие зубцов *Q* в левых грудных отведениях (калибровка: отведения от конечностей, а также Vr_4–Vr_3 1 см=1 мВ, V_1–V_6 0,5 см=1 мВ). Соотношение *RS* в грудных отведениях (*qRs* в V_1 и V_2) при *RS* в V_6 указывает на умеренную гипертрофию правого желудочка. Отчетливо выраженные зубцы *Q* над правыми отделами сердца свидетельствуют о корригированной транспозиции магистральных сосудов.

■ Двойное отхождение магистральных сосудов от правого желудочка

Определение. Отхождение обеих магистральных артерий от правого желудочка. Классификация основана на локализации дефекта межжелудочковой перегородки и взаимном расположении магистральных сосудов.

- Тип Фалло: легочная артерия расположена кпереди с обструкцией правожелудочкового выводного отдела и субаортальным дефектом межжелудочковой перегородки.
- Аномалия Тауссиг–Бинга: аномалия расположения магистральных сосудов — аорта расположена кпереди, дефект межжелудочковой перегородки расположен ниже легочной артерии.
- Отхождение магистральных сосудов без сообщения с дефектом межжелудочковой перегородки: дефект межжелудочковой перегородки расположен на некотором удалении.

Самые частые формы сопутствующих пороков: дефект предсердно-желудочковой перегородки, атрезия АВ-клапанов, атрезия легочной артерии.

Гемодинамика. Разнообразие клинической симптоматики зависит от положения и размера дефекта межжелудочковой перегородки, стеноза или атрезии выводного отдела, а также от положения магистральных артерий.

ЭКГ-критерии.

- Тип Фалло: ЭКГ, как при тетраде Фалло.

- Аномалия Тауссиг–Бинга: отклонение электрической оси сердца вправо, *P biatriale*, гипертрофия правого желудочка или обоих желудочков.
- Отхождение магистральных сосудов без сообщения с дефектом межжелудочковой перегородки: различное положение электрической оси, гипертрофия предсердий и желудочков в зависимости от степени обструкции выводного отдела и септальных дефектов (рис. 6-29).

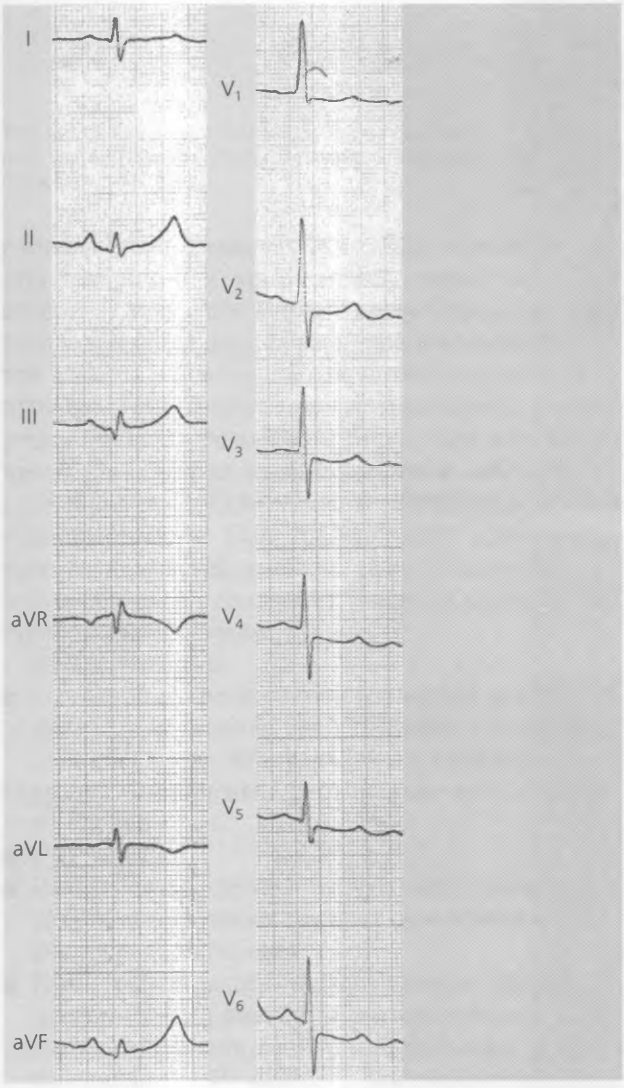


Рис. 6-29. ЭКГ ребенка 5 мес с двойным отхождением магистральных артерий от правого желудочка типа Фалло с субаортальным дефектом межжелудочковой перегородки и обструкцией правожелудочкового выводного отдела. Синусовый ритм, вертикальное расположение электрической оси, гипертрофия правого желудочка, высокоамплитудные зубцы *R* в правых грудных отведениях и положительные зубцы *T* в V_1–V_6, относительно хорошая электрическая активность левого желудочка (преобладание зубцов *R* в V_6).

Общий артериальный ствол

Определение. Отхождение единственной артерии от сердца, которая находится в положении «всадника» чаще всего над дефектом межжелудочковой перегородки крупных размеров, отдает коронарные артерии и делится на аорту и легочную артерию. Классификация основана на отхождении и делении легочных артерий. Сопутствующие пороки: отсутствие правой или левой легочной артерии, стеноз или гипоплазия легочной артерии, аномалии коронарных сосудов, перерыв дуги аорты (рис. 6-30). Ассоциация с микроделецией 22*q*11.

Гемодинамика. При отсутствии стеноза легочной артерии с резким снижением сопротивления сосудов легких: увеличение сброса крови слева направо с прогрессированием сердечной недостаточности, выравнивание давления в обоих желудочках, относительно высокое системное насыщение кислородом. Легочный кровоток зависит от наличия стеноза легочной артерии или возрастающего сопротивления сосудов легких.

ЭКГ-критерии.

- Электрическая ось сердца отклонена вправо, однако при усилении легочного кровотока отклоняется влево.
- *P mitrale* или *P biatriale*.
- Гипертрофия обоих желудочков с высокоамплитудными зубцами *R* в правых и левых грудных отведениях, а также высокоамплитудные двухфазные комплексы *RS* в V_3–V_4, положительные зубцы *T* в правых грудных отведениях, отрицательные зубцы *T* в левых грудных отведениях (рис. 6-31).

Атрезия трехстворчатого клапана

Определение. Атрезия трехстворчатого клапана с более или менее выраженной гипоплазией правого желудочка (в зависимости от размеров дефекта межжелудочковой перегородки). Возможно наличие отверстия в межпредсердной перегородке и дефекта межжелудочковой перегородки. При сопутствующей атрезии легочной артерии открытый артериальный проток. Нормальное отхождение магистральных артерий в 70% случаев, реже полная транспозиция магистральных сосудов (рис. 6-32).

Гемодинамика. Зависит от положения сосудов, размеров дефектов межпредсердной и межжелудочковой перегородок, наличия стеноза или атрезии легочной артерии. При дефекте межпредсердной перегородки небольших размеров системный венозный застой, при рестриктивном или становящемся рестриктивным дефекте межжелудочковой перегородки или при стенозе легочной артерии

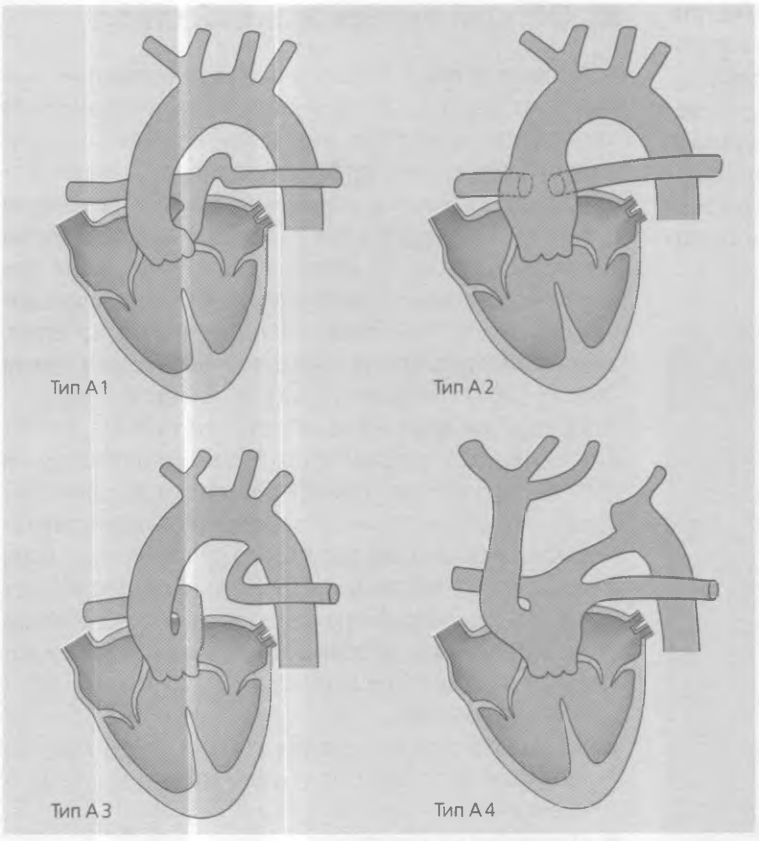


Рис. 6-30. Схематическое изображение форм общего артериального ствола (Praagh et al., 1964).

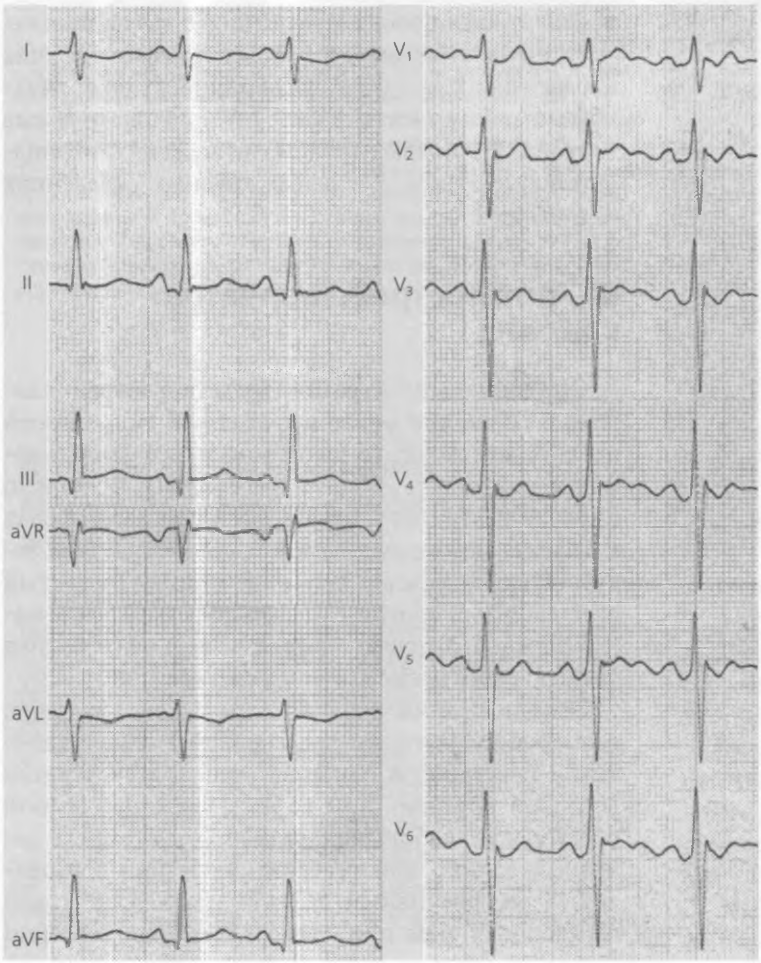


Рис. 6-31. ЭКГ ребенка 2 мес с общим артериальным стволом типа A1. Синусовый ритм, отклонение электрической оси сердца вправо, однообразная картина *rS* во всех грудных отведениях и положительные зубцы *T* в V_1–V_6.

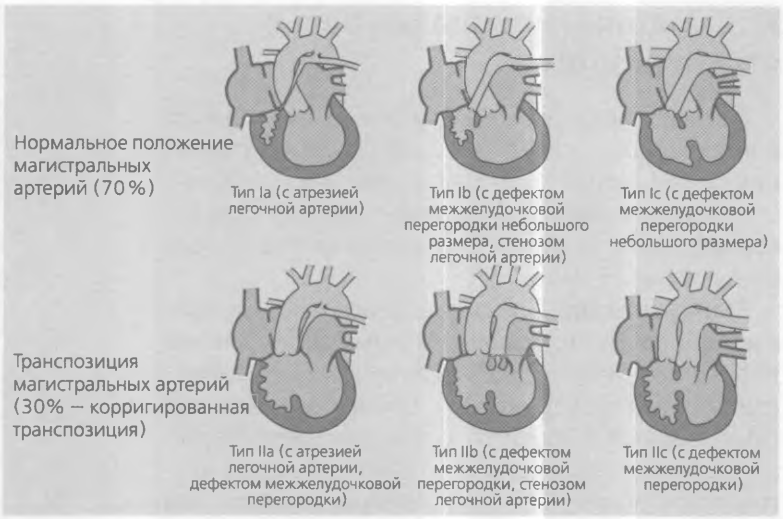


Рис. 6-32. Схематическое изображение различных форм атрезии трикуспидального клапана (Park M.K., 2002).

гипоперфузия сосудов легких. При атрезии легочной артерии или критическом стенозе легочной артерии, а также при дефекте межжелудочковой перегородки очень малых размеров легочный кровоток зависит от размеров открытого артериального протока. При дефекте межжелудочковой перегородки больших размеров и отсутствии или незначительном стенозе легочной артерии наблюдается полнокровие сосудов легких и развитие сердечной недостаточности. При транспозиции магистральных сосудов рестриктивный дефект межжелудочковой перегородки оказывает такое же влияние, как субаортальный стеноз.

ЭКГ-критерии.

- Отклонение (резкое) электрической оси сердца влево, при полной транспозиции магистральных сосудов в 50% случаев электрическая ось сердца расположена вертикально или отклонена вправо.
- *P pulmonale.*
- Гипертрофия левого желудочка: характерны *qR(s)*-форма в левых грудных отведениях и нарушения реполяризации.
- При транспозиции магистральных сосудов в сочетании с дефектом межжелудочковой перегородки больших размеров и большим правым желудочком: *P biatriale*, высокоамплитудные двухфазные комплексы *RS* в отведениях V_3–V_4 (рис. 6-33).

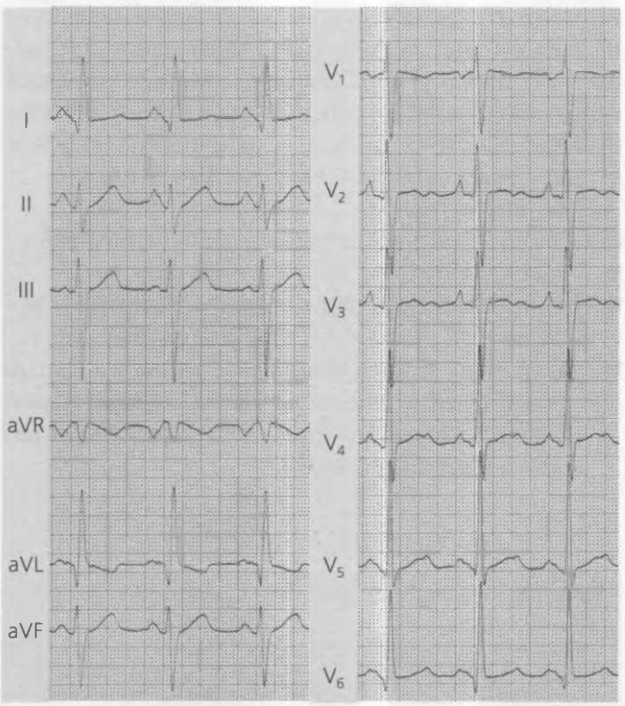


Рис. 6-33. ЭКГ ребенка 2 мес с атрезией трехстворчатого клапана типа Ib, дефектом межжелудочковой перегородки небольших размеров и средней степени гипоплазией легочных артерий. Синусовый ритм, резкое отклонение электрической оси сердца влево, *P pulmonale*, патологическая гипертрофия левого желудочка.

■ Синдром гипоплазии левых отделов сердца

Определение. Атрезия или стеноз митрального и аортального клапана тяжелой степени в сочетании с гипоплазией левого желудочка и восходящего отдела аорты, зависимость большого круга кровообращения от размеров открытого артериального протока (рис. 6-34).

Гемодинамика. При широком открытом артериальном протоке и незначительном рестриктивном дефекте межпредсердной перегородки у новорожденных сначала удивительно скудная клиническая симптоматика в связи со сбалансированным распределением крови между большим и малым кругом кровообращения. С облитерированием или критическим сужением артериального протока возможны кардиогенный шок и смерть в течение первых 10 дней жизни. При незаращении артериального протока гемодинамику с прогрессирующей сердечной недостаточностью определяют ширина дефекта межпредсердной перегородки и прежде всего падение сопротивления сосудов легких.

ЭКГ-критерии.

- Ось сердца не отклонена или отклонена вправо.
- *P pulmonale.*
- Почти исключительно гипертрофия правого желудочка с *qR*-, *R*- или *rsR'*-формой в отведении V_1.
- Нарушения реполяризации в форме инверсии зубца *T* и депрессии сегмента *ST* как важнейший признак ишемии миокарда при коронарной недостаточности (рис. 6-35).

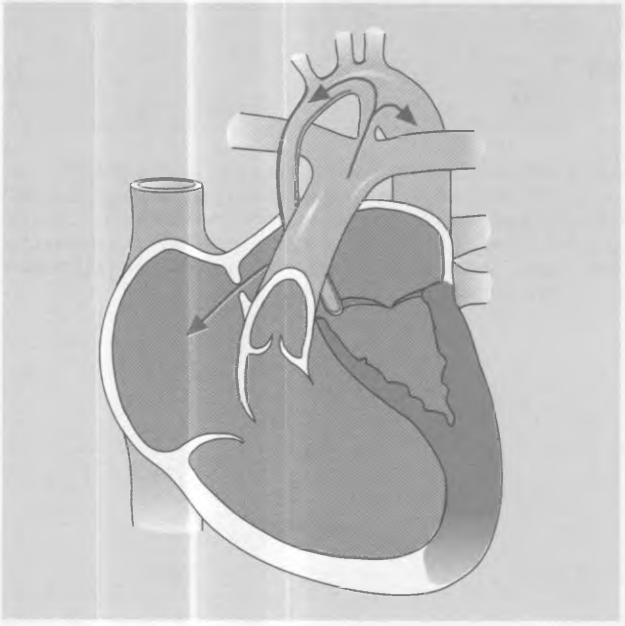


Рис. 6-34. Схематическое изображение гипоплазии левых отделов сердца.

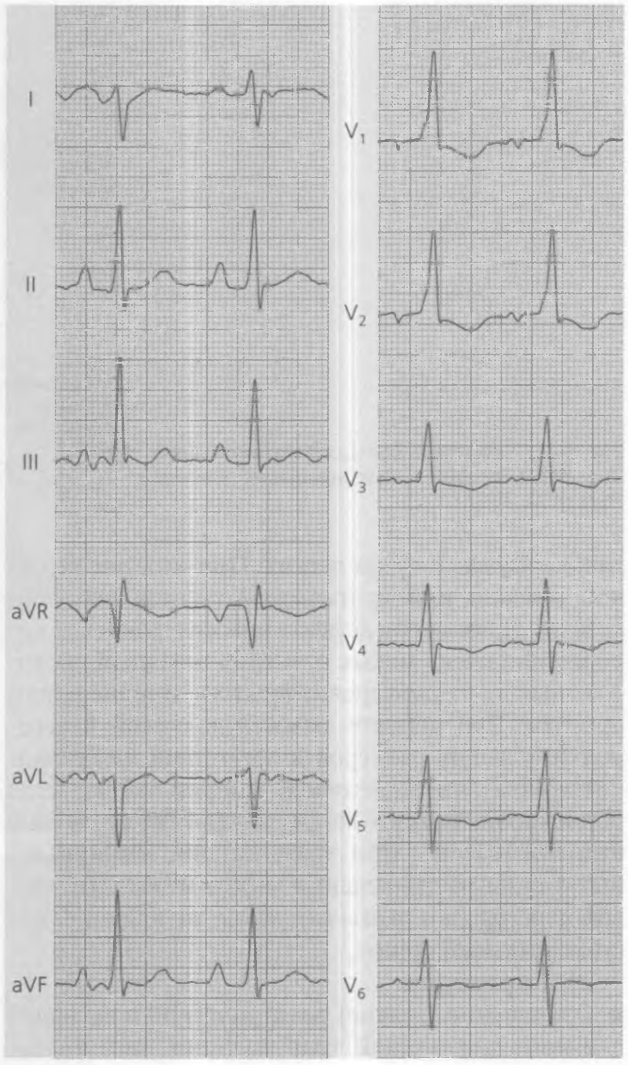


Рис. 6-35. ЭКГ новорожденного на 3-й день жизни с синдромом гипоплазии левых отделов сердца. Синусовый ритм, отклонение электрической оси сердца вправо, *P biatriale* с преобладанием правожелудочковой части, гипертрофия правого желудочка с отрицательными зубцами *T* в V_1 и V_6, депрессия сегмента *ST* в правых грудных отведениях V_1 и V_2.

■ Единственный желудочек сердца/единственный желудочек сердца по типу двуприточного левого желудочка

Определение. Сердце с единственным желудочком при отсутствии межжелудочковой перегородки. В 80% случаев левожелудочковый тип: двуприточный левый желудочек, в котором расположены оба АВ-клапана. Рудиментарный «выводной» желудочек-выпускник (чаще всего локализуется субаортально слева), который через «дефект межжелудочковой перегородки» (*«foramen bulboventriculare»*) сообщается с основным желудочком. Характерна транспозиция магистральных сосудов. Реже наблюдают единственный правый

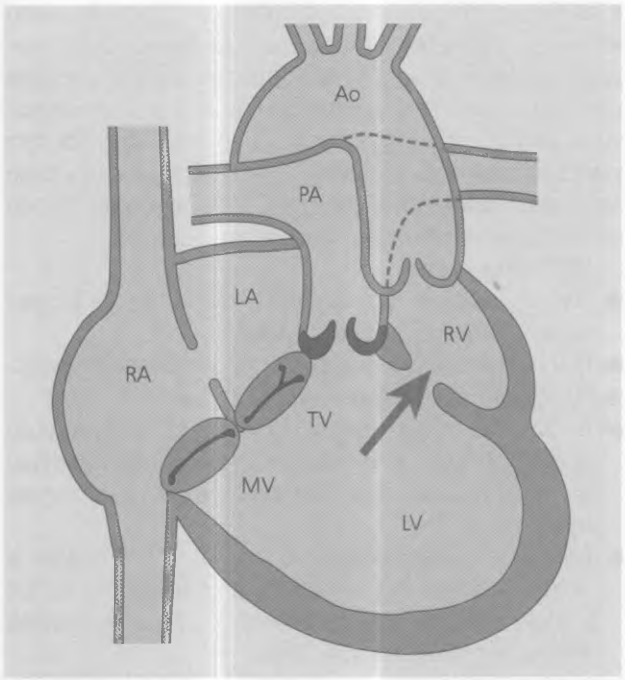


Рис. 6-36. Схематическое изображение самых частых форм сердца с единственным желудочком (по типу двуприточного левого желудочка, единственный желудочек по типу A_3): преобладание левого желудочка с инверсией желудочков и врожденной корригированной транспозицией магистральных сосудов (Park, 2002). Ao – аорта, LA – левое предсердие, LV – левый желудочек, MV – митральный клапан, PA – легочная артерия, RA – правое предсердие, RV – рудиментарный субаортальный «выводной» желудочек-выпускник, TV – трехстворчатый клапан.

желудочек или единственный желудочек без определенной морфологии. Сопутствующие пороки: аномалии АВ-клапанов, стеноз или атрезия легочной артерии, стеноз устья аорты (рис. 6-36).

Гемодинамика. Удовлетворительное смешение крови обоих кругов кровообращения в зависимости от сопротивления сосудов легких и наличия или отсутствия стеноза или атрезии легочной артерии, а также размеров «*foramen bulboventriculare*».

ЭКГ-критерии.

- Электрическая ось сердца расположена вертикально или отклонена вправо.
- АВ-проведение нормальное при правостороннем «выводном» желудочке и удлинено при левостороннем «выводном» желудочке.
- При единственном желудочке с инверсией «выводного» желудочка: *qR*-форма в правых грудных отведениях, *Rs*-форма в левых грудных отведениях, высокоамплитудные комплексы *RS* в грудных отведениях V_3–V_4.
- Принципиально вектор комплекса *QRS* направлен от рудиментарного желудочка, возможно абсолютно нормальное соотношение *RS* в грудных отведениях (рис. 6-37).

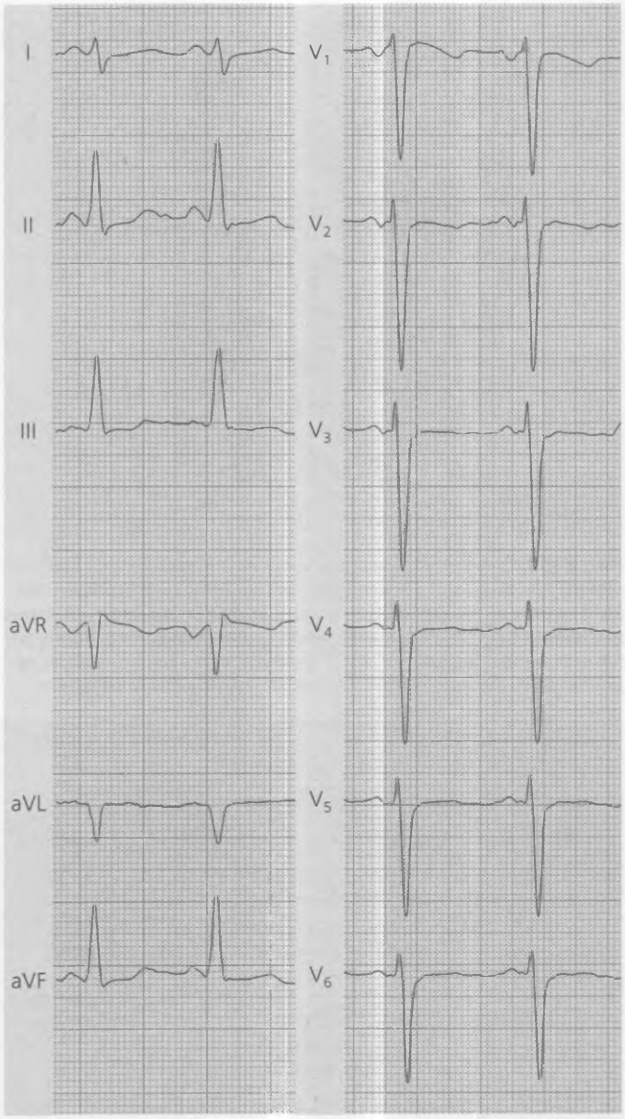


Рис. 6-37. ЭКГ ребенка 5 мес с единственным желудочком типа А3. Синусовый ритм, электрическая ось сердца расположена вертикально/отклонена вправо, однообразные желудочковые комплексы *rS*-формы во всех грудных отведениях, уплощение зубца *T* в V_4–V_6.

■ Аномалия Эбштейна

Определение. Удлинение площади трехстворчатого клапана и продолжение его в полость правого желудочка с атриализацией приточного отдела правого желудочка, который функционально относится к правому предсердию. Как следствие – уменьшение полости правого желудочка и недостаточность трехстворчатого клапана. Дефект межпредсердной перегородки (рис. 6-38).

Гемодинамика. Характерна большая вариабельность клинической симптоматики от незначительной до сердечной недостаточности и гипоксии

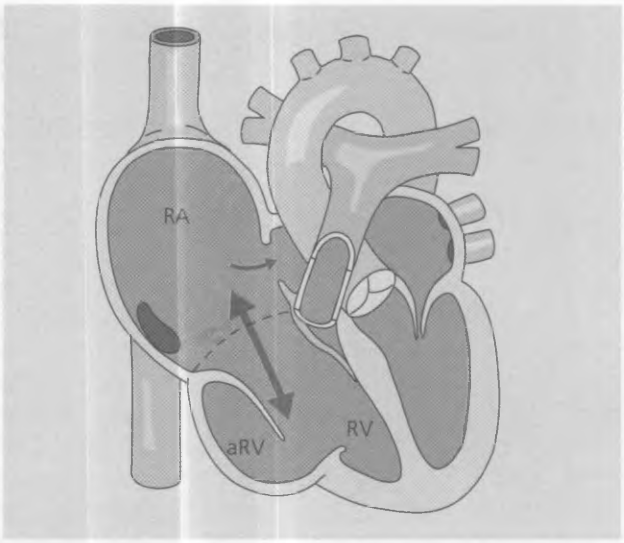


Рис. 6-38. Схематическое изображение анатомических соотношений при аномалии Эбштейна. Дилатация и гипертрофия правого предсердия, удлинение площади трехстворчатого клапана дистально с маленьким функциональным правым желудочком. RA – правое предсердие, RV – функциональный правый желудочек, aRV – атриовентрикулярная часть правого желудочка.

в связи со снижением фракции выброса правого желудочка и легочного кровотока (особенно у новорожденных с высоким сопротивлением сосудов легких) вследствие недостаточности трехстворчатого клапана и дисфункции правого желудочка при уменьшении его полости. Дальнейшее снижение легочного кровотока происходит вследствие сброса крови справа налево на уровне предсердий.

ЭКГ-критерии.

- Электрическая ось сердца расположена вертикально или отклонена вправо.
- Высокоамплитудные, расширенные *P pulmonale.*
- Нарушения АВ-проведения I степени.
- В 25% случаев предвозбуждение желудочков при правожелудочковом тракте со склонностью к наджелудочковым тахикардиям и трепетанию предсердий.
- Блокада правой ножки пучка Гиса (неполная и полная), глубокие зубцы *Q* в отведениях II, III и aVF, а также V_1 (иногда до V_4), часто низкий вольтаж зубцов (рис. 6-39).

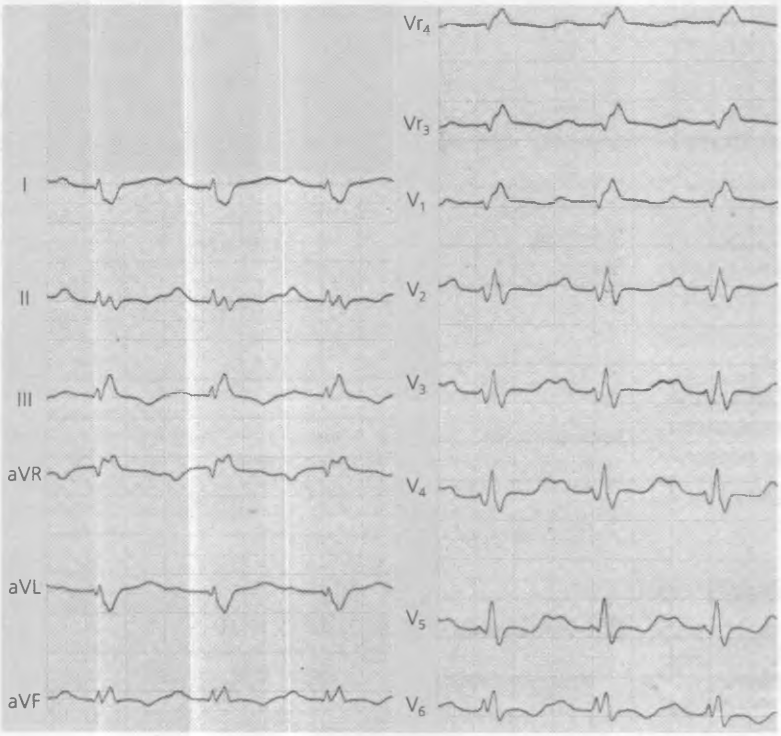


Рис. 6-39. ЭКГ 12-летней девочки с аномалией Эбштейна. Отклонение электрической оси сердца вправо, относительно высокоамплитудный расширенный *P pulmonale* в отведениях II, III aVF. Интервал *P–Q* 0,21 с незначительно удлинен, относительное уменьшение амплитуды комплексов *QRS*. Комплексы *QRS* расширены и деформированы, как при блокаде ножки пучка Гиса (0,14 с) в грудных отведениях. Зубцы *T*, претерминально отрицательные. Типичная картина аномалии Эбштейна.

■ Синдром пролапса митрального клапана

Определение. При пролапсе митрального клапана одна или обе створки выгибаются во время систолы в левое предсердие. При этом может развиваться недостаточность митрального клапана. Пролапс митрального клапана часто присутствует при синдроме Марфана. Первый признак аномалии клапана – аускультативная картина III тона, после которого обычно появляется систолический шум.

ЭКГ-критерии.

Изменения касаются прежде всего реполяризации: уплощение и инверсия зубцов *T*, возможна также депрессия сегмента *ST* преимущественно в левых грудных отведениях. Нарушения ритма (желудочковые экстрасистолы, мерцание и трепетание предсердий) в детском и подростковом возрасте встречаются редко. В отдельных случаях могут возникать фибрилляция/трепетание желудочков. Молодым больным с соответствующими жалобами показано мониторирование ЭКГ (рис. 6-40).

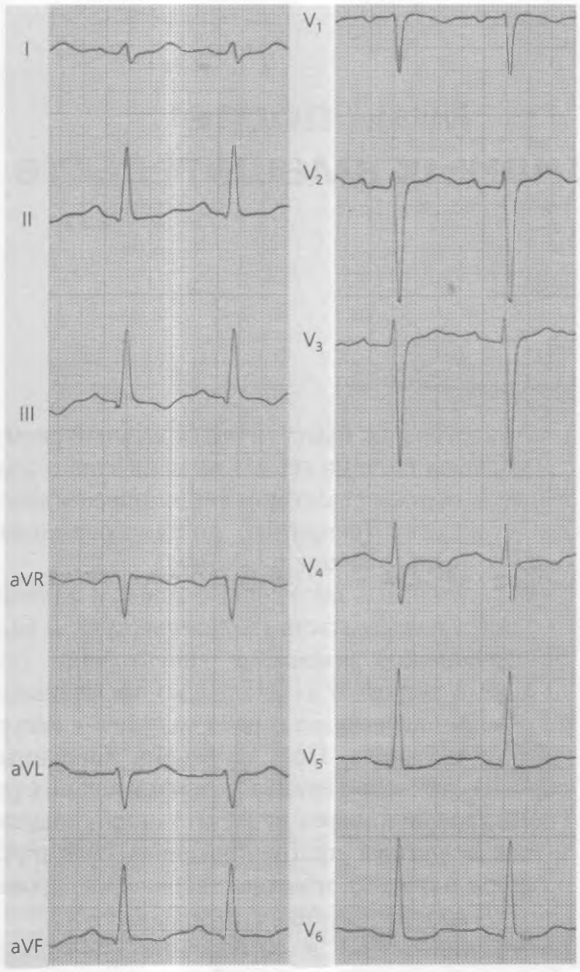


Рис. 6-40. ЭКГ 12-летней девочки с пролапсом митрального клапана при отсутствии недостаточности митрального клапана. Синусовый ритм, ЧСС 130 в минуту, электрическая ось сердца расположена вертикально, незначительная депрессия сегмента *ST* в отведениях II, III aVF, зубец *T* в отведениях I, aVL положительный, в II, III, aVF — претерминально отрицательный. Грудные отведения: глубокие узкие зубцы *S* в V_1–V_3, *qR* в V_5 и V_6 с высоамплитудными, узкими зубцами *R* и небольшая депрессия сегмента *ST*, зубец *T* претерминально отрицательный в отведениях V_5 и V_6. Типичная картина синдрома пролапса митрального клапана с признаками «вегетативной дисфункции».

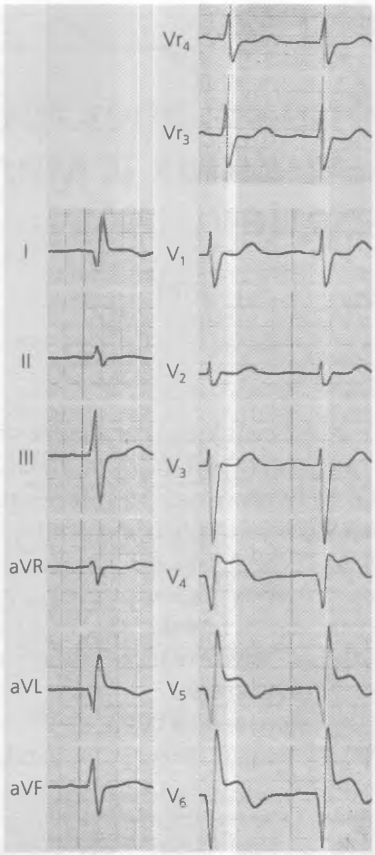


Рис. 6-41. ЭКГ ребенка 1,5 года с синдромом Бланда–Уайта–Гарланда. Отклонение электрической оси сердца влево, повышение точки отхождения сегмента *ST* в отведениях I и aVL, выраженные зубцы *Q*. В грудных отведениях — подъем сегмента *ST* в V_4–V_6, отхождение сегмента *ST* от нисходящего колена зубца *R*, выпуклый переход в отрицательный зубец *T* в V_5 и V_6, очень глубокие зубцы *Q* в V_4–V_6. ЭКГ-картина соответствует инфаркту миокарда передней боковой стенки левого желудочка, типичному для сосудистой аномалии.

■ Синдром Бланда–Уайта–Гарланда

Определение. Патологическое отхождение левой коронарной артерии от легочной артерии (чаще всего от клапанного синуса), а также от ствола легочной артерии или центральной правой легочной артерии.

Гемодинамика. Зависит от давления в малом круге кровообращения и выраженности коллатералей между правой и левой коронарными артериями. При низком давлении в малом круге кровообращения (начиная с 6-й недели жизни) и недостаточном развитии коллатералей возникает гипоперфузия миокарда в области кровоснабжения левой коронарной артерии с обширными переднебоковыми инфарктами, а также фиброзирование миокарда. При хорошем развитии коллатералей происходит сброс крови слева направо через правую коронарную артерию в легочную артерию. В покое механизм «обкрадывания» миокарда отсутствует или выражен незначительно.

(!) Опасная «маскировка» данных может быть при одновременном наличии большого дефекта межжелудочковой перегородки с легочной гипертензией.

ЭКГ-критерии.

- Отклонение электрической оси сердца влево.
- После периода новорожденности глубокие зубцы *Q* и подъем сегмента *ST* с инверсией зубца *T* в отведениях I, aVL, V_5–V_6 (важна дифференциальная диагностика с миокардитом).
- Гипертрофия левого желудочка с глубокими зубцами *S* в правых и высокоамплитудными зубцами *R* в левых грудных отведениях (рис. 6-41).

Глава 7

Изменения электрокардиограммы после оперативных и малоинвазивных вмешательств на сердце

Х. Зингер (H. Singer)

Наличие и степень выраженности изменений ЭКГ после оперативных и малоинвазивных вмешательств зависит от факторов, которые одновременно обусловливают гемодинамический и аритмический эффекты (Singer, von der Emde, 1994): тип и степень тяжести врожденного порока, вид оперативного метода и вмешательства.

- Паллиативные вмешательства без разобщения кругов кровообращения:
  - аортопульмональный шунт;
  - двунаправленный кавопульмональный анастомоз;
  - иссечение межпредсердной перегородки.
- Паллиативные вмешательства с разобщением кругов кровообращения:
  - внутрипредсердное венозное переключение при транспозиции магистральных сосудов (по Мастарду/Сеннингу);
  - полный кавопульмональный анастомоз;
  - межжелудочковое разобщение кругов кровообращения с имплантацией сосудистого протеза (операция Растелли) при атрезии легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки, общем артериальном стволе, сложной транспозиции магистральных артерий.
- Корригирующие операции с использованием аппарата искусственного кровообращения или без него.
- Малоинвазивные вмешательства.

Кроме того, изменения зависят от техники оперативного или малоинвазиного вмешательства, возраста, в котором проводят коррекцию, гемодинамических и ритмологических результатов вмешательства и временного интервала между операцией и регистрацией ЭКГ.

С клинической точки зрения изменения ЭКГ после оперативных и малоинвазивных вмешательств можно разделить на следующие виды.

- Желательные — свидетельствуют о снижении перегрузки изначально перегруженных и гипертрофированных отделов сердца, а также о значительной нормализации гемодинамики в результате послеоперационного регресса признаков гипертрофии. Вместе с тем сердечный ритм и проводящая система сердца незначительно подвержены отрицательному влиянию оперативного вмешательства (например, послеоперационная блокада правой ножки пучка Гиса).
- Нежелательные — после оперативных и малоинвазивных вмешательств свидетельствуют в виде сохраняющихся признаков гипертрофии или их малый регресс о недостаточно эффективном устранении перегрузки сердца, ведущей к гипертрофии миокарда. При коррекции клапанных пороков с течением времени дополнительно к рестенозированию через недостаточность клапана может появиться прогрессирующая перегрузка объемом пораженного отдела сердца, что проявляется в соответствующих изменениях ЭКГ.

Нарушения ритма и замедление проведения возбуждения представляют собой нежелательные послеоперационные изменения ЭКГ, которые у небольшой части больных могут приводить к жизнеугрожающим состояниям. К ним относят поздние тяжелые аритмии, а также прогрессирующее увеличение длительности комплекса *QRS* до 250 мс. В развитии данных изменений наряду с возрастающей перегрузкой объемом играет роль прогрессирующий фиброз миокарда. Расширение комплекса *QRS* в течение длительного времени во многих случаях сопровождается электрической нестабильностью миокарда, которая может приводить к возникновению желудочковых тахиаритмий высоких градаций (Gatzoulis et al., 1995 и 2000). Эти причины отображены на рис. 7-1.

Непосредственно после отключения от аппарата искусственного кровообращения причинами транзиторных нарушений сердечного ритма, импульсообразования, импульсопроведения, реполяризации являются операционная травма, гипотермия и интраоперационная ишемия, а также реперфузионные повреждения.

Краткосрочную инверсию зубца *T* непосредственно в послеоперационном периоде ранее интерпретировали как субэпикардиальные повреждения, а сегодня рассматривают как последствие вышеприведенных оперативных методов. В дальнейшем

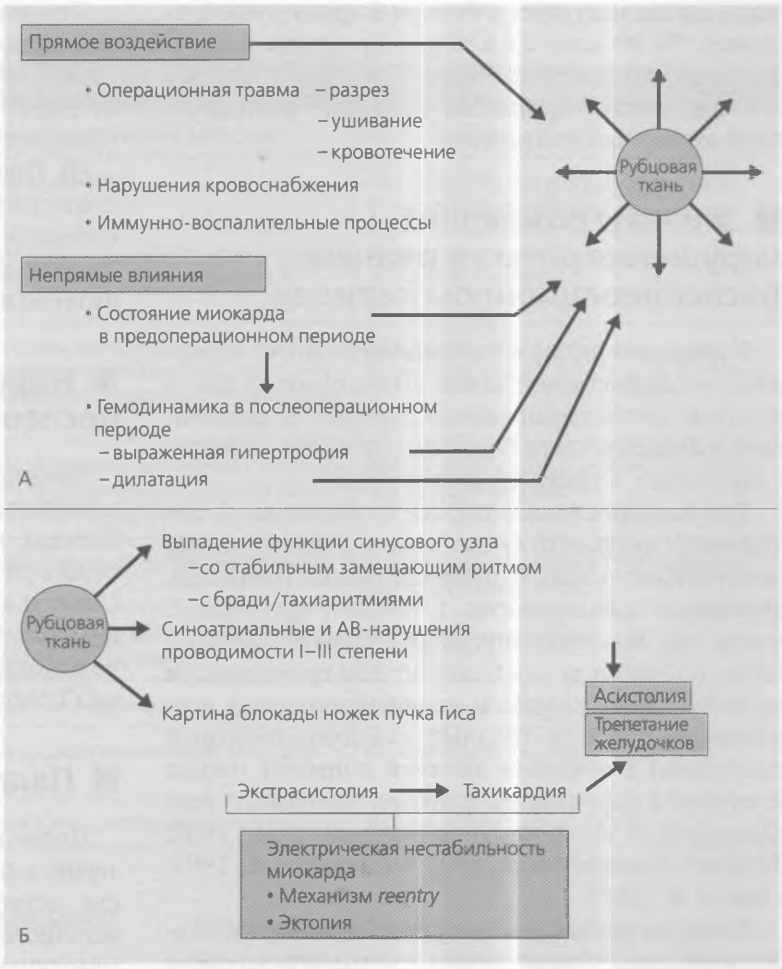


Рис. 7-1. Причины нежелательных изменений ЭКГ в послеоперационном периоде. **А.** Нарушения ритма и проводимости, прямо или косвенно вызванные оперативным вмешательством. **Б.** Послеоперационные нарушения ритма и проводимости.

послеоперационном периоде, если изменения возникают вновь, они указывают на истинное субэпикардиальное повреждение миокарда в рамках постперикардиотомического синдрома.

ЭКГ в послеоперационном периоде

Снижение возраста проведения оперативных или малоинвазивных вмешательств за последние 20 лет нашло отражение в послеоперационных данных ЭКГ. На сегодняшний день первичную коррекцию большинства пороков с подходящим оперативным доступом проводят у новорожденных и детей младшего возраста, раньше же паллиативная операция предшествовала коррекции в более старшем возрасте (Castaneda et al., 1994). Соответственно предоперационные изменения ЭКГ, ранее обусловленные гипертрофией миокарда, на сегодняшний момент у грудных детей менее выражены, чем у тех больных, которым провели вмешательство в более старшем возрасте.

После первого года жизни информативность ЭКГ в предоперационном периоде при пороках с перегрузкой правых отделов сердца несравнимо больше, чем при пороках с перегрузкой левых отделов сердца; тот же самый принцип действует для регресса соответствующих признаков гипертрофии после коррекции. В то время как регресс гипертрофии правого желудочка при соответствующих пороках отчетливо проявляется на ЭКГ, регресс гипертрофии левого желудочка менее выражен.

Послеоперационные изменения ЭКГ, кроме того, зависят от времени, прошедшего между оперативным вмешательством и регистрацией ЭКГ (Seipel et al., 1989). Послеоперационная регрессия признаков гипертрофии длится от нескольких дней до года. Она заметна уже в первые дни и недели, хотя признаки гипертрофии еще сохраняются или претерпевают обратное развитие.

Если при пороках сердца после разобщения кругов кровообращения сохраняются предоперационные соотношения массы миокарда, это проявляется также на послеоперационных ЭКГ. Таким образом, соотношение *RS* в грудных отведениях после коррекции транспозиции магистральных сосудов с перемещением венозных потоков на уровне предсердий (по Мастарду/Сеннингу) сохраняется, так как правый желудочек остается системным и через

аорту кровь поступает в большой круг кровообращения. То же относится к пороку сердца с единственным желудочком, даже если после операции Фонтена может произойти снижение систолической перегрузки желудочка.

■ Жизнеугрожающие нарушения ритма в раннем послеоперационном периоде

Нарушения ритма и проводимости могут возникать непосредственно после вмешательства или в позднем послеоперационном периоде. В дальнейшем у большей части больных они могут исчезать, сохраняться, а также возникать вновь.

Тип оперированного порока и оперативный метод могут оказывать существенное влияние на вид послеоперационных нарушений ритма. Например, массивные вмешательства в области предсердий, такие как венозное внутрипредсердное переключение по Мастарду или Сеннингу при транспозиции магистральных сосудов и модифицированная операция по Фонтену (полный кавопульмональный анастомоз) с течением времени приводят иногда к тяжелым нарушениям функции синусового узла (Deanfield et al., 1988; Bink-Boelkens et al., 1989; Brodherr-Heberlein et al., 1991; Deanfield et al., 1991; Chan et al., 2000).

Ниже подробно рассмотрены важнейшие наджелудочковые и желудочковые тахиаритмии после оперативной коррекции тетрады Фалло, транспозиции магистральных сосудов (внутрипредсердное венозное переключение) и при состоянии кровообращения после операции по Фонтену. Послеоперационной АВ-блокаде, ранее считавшейся причиной внезапной смерти, на сегодняшний момент придают гораздо меньшее значение.

Возникающие непосредственно после вмешательства транзиторные АВ-блокады купируют методом эпимиокардиальной стимуляции. Значительно большую проблему представляют собой тахиаритмии, развивающиеся в 10–15% всех случаев. Они ухудшают гемодинамику до критических значений и должны быть быстро и успешно устранены. Наиболее опасна эктопическая тахикардия из АВ-узла (на ЭКГ – тахикардия с быстрыми узкими *QRS*-комплексами при одновременной АВ-диссоциации).

Терапевтически эффективны:

- отмена катехоламинов (насколько это возможно);
- охлаждение лихорадящих больных охлаждающим одеялом;
- медикаментозное лечение амиодароном (короткая инфузия 30 мин).

Лечение других наджелудочковых и желудочковых тахикардий проводят в соответствии со стандартными рекомендациями медикаментозно или методом кардиостимуляции (сверхстимуляции) (Brodherr-Heberlein et al., 2001).

(!) При медикаментозном лечении ранних послеоперационных аритмий необходимо обращать внимание на отрицательный инотропный эффект. Именно поэтому амиодарон зачастую считают препаратом выбора.

■ Нарушения ритма в позднем послеоперационном периоде

Даже через много лет после вмешательства могут возникать нарушения ритма, такие как полная АВ-блокада, наджелудочковые и желудочковые нарушения ритма (Garson et al., 1985; Seipel et al., 1889; Ulmer et al., 1994). Дети дошкольного возраста, пациенты юношеского и молодого возраста наиболее подвержены послеоперационным нарушениям ритма (Triedmann, 2002; табл. 7-1).

■ Паллиативные вмешательства

После наложения «заплатки» на легочную артерию с обеднением легочного кровотока или после аортопульмонального шунта с улучшением легочного кровотока происходят соответствующие гемодинамические изменения. При наложении «заплатки» гипертрофия обоих желудочков может трансформироваться в чистую правожелудочковую гипертрофию, в то время как большой аортопульмональный шунт при тетраде Фалло с «недоразвитым» левым желудочком вследствие улучшения перфузии легких приводит к перегрузке объемом левого желудочка, что отражается в соотношении *RS* (например, переход от *rS*- в *RS*- или *qRS*-форму в отведении V_6).

Регресс или исчезновение предоперационных признаков гипертрофии определяет гемодинамический успех оперативного или малоинвазивного вмешательства. В идеальном случае удается создать нормальные сердечно-сосудистые соотношения [закрытие дефекта межпредсердной и межжелудочковой перегородки, коррекция атриовентрикулярных дефектов, малоинвазивное устранение стеноза легочной артерии (баллонная дилатация), закрытие открытого артериального протока]. У части оперированных больных негативное влияние на результат операции оказывают остаточные явления (остаточные градиенты давления, остаточные дефекты, сохранение гипертензии малого круга кровообращения), а также последствия оперативного вмешательства (недостаточность клапанов

Таблица 7-1. Кардиохирургические вмешательства и послеоперационные нарушения ритма у детей и подростков с врожденными пороками сердца

Порок	Оперативное вмешательство	Нарушения ритма
Аномалии впадения легочных вен	Анастомозы или пластика заплатой	Дисфункция синусового узла
Дефект межпредсердной перегородки II типа	Закрытие заплатой	Наджелудочковая экстрасистолия, дисфункция синусового узла
Дефект предсердно-желудочковой перегородки	Закрытие заплатой дефекта межжелудочковой перегородки, реконструкция АВ-клапана	Желудочковая экстрасистолия, АВ-блокада III степени
Тетрада Фалло	Резекция инфундибулума, комиссуротомия клапана легочной артерии, закрытие заплатой дефекта межжелудочковой перегородки	Желудочковая экстрасистолия (желудочковая тахикардия), АВ-блокада III степени
Сложные пороки Операция Растелли	Соединение правого желудочка с легочной артерией посредством сосудистого протеза ствола легочной артерии	Желудочковая экстрасистолия (дисфункция синусового узла)
Полный кавопульмональный анастомоз	Внутрипредсердный протез сердца с клапаном	Дисфункция синусового узла (наджелудочковая экстрасистолия)
D-транспозиция магистральных сосудов	Внутрипредсердное венозное переключение по Мастарду/Сеннингу.	Дисфункция синусового узла
	Артериальное переключение	Желудочковая экстрасистолия
Стенозы аорты Подклапанные	Резекция субаортальной мембраны или миокарда	АВ-блокада III степени
Клапанные	Комиссуротомия, протезирование клапана	Желудочковая экстрасистолия

после комиссуротомии), что имеет гемодинамическое значение и отражается на ЭКГ.

■ Трудности интерпретации

Следующие отклонения от нормальной картины ЭКГ вызывают диагностические, клинические и прогностические сложности.

- Полная блокада правой ножки пучка Гиса затрудняет диагностику гипертрофии. В различных исследованиях продемонстрировано, что возможно оценить выраженность гипертрофии правого желудочка, несмотря на сопутствующие внутрижелудочковые нарушения проводимости (см. главу 7), в то время как оценка гипертрофии левого желудочка в сочетании с блокадой левой ножки пучка Гиса практически невозможна (Singer et al., 1978).
- Другая сложность интерпретации ЭКГ — нарушения реполяризации. При стенозе аорты сохранение или возникновение «*strain pattern*» можно расценивать как признак критической, преимущественно индуцированной давлением гипертрофии. На вопрос, правомерно ли это утверждение для левого желудочка при атрезии трехстворчатого клапана, нельзя дать однозначного ответа. Нарушения реполяризации одинаковы при обоих пороках. Трудно ответить на вопрос, является ли выраженная депрессия сегмента *ST* во время физической нагрузки после операции тетрады Фалло при одновременно имеющейся блокаде правой ножки признаком ишемии, индуцированной нагрузкой (рис. 7-2).

Постперикардиотомический синдром

Этиология. Заболевание предположительно аутоиммунной или вирусной этиологии после хирургического вскрытия перикарда.

Клиническая картина. Характерны симптомы воспаления с лихорадкой, болями в грудной клетке, потерей аппетита, бледностью и болями в эпигастральной области.

ЭКГ-критерии.

Неспецифические нестойкие нарушения реполяризации, которые приблизительно соответствуют стадиям перикардита. Важнейший метод исследования — ЭхоКГ для подтверждения наличия перикардиального выпота (рис. 7-3).

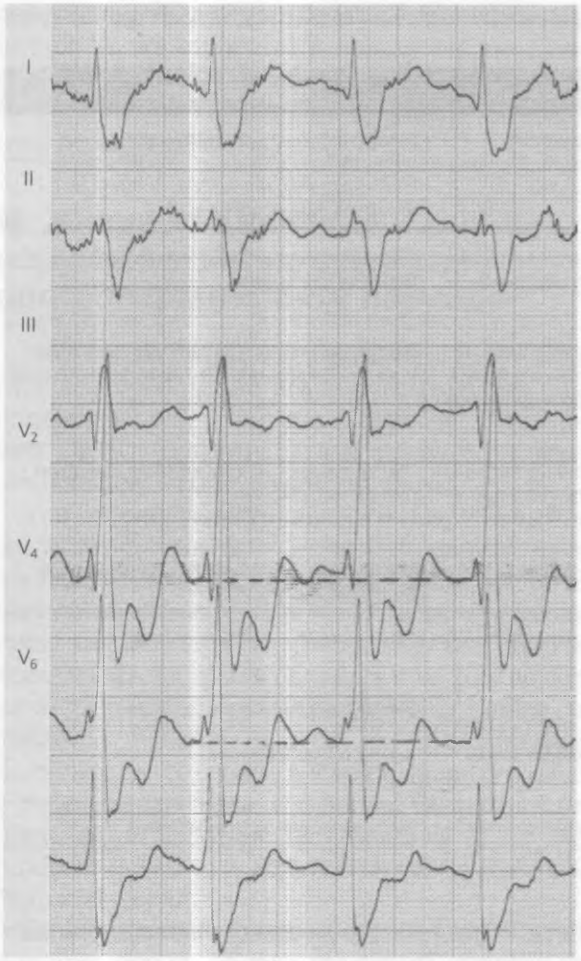


Рис. 7-2. ЭКГ с нагрузкой (2,6 Вт/кг, третья ступень нагрузки) 14-летней больной после вмешательства по поводу тетрады Фалло 8 лет назад (послеоперационные остаточные явления: недостаточность клапана легочной артерии и стеноз правой легочной артерии высокой степени). ЧСС 140 в минуту при синусовом ритме, выраженная депрессия сегмента *ST* в отведениях V_2 и V_4, интервал *P–Q* подчеркнут пунктирной линией.

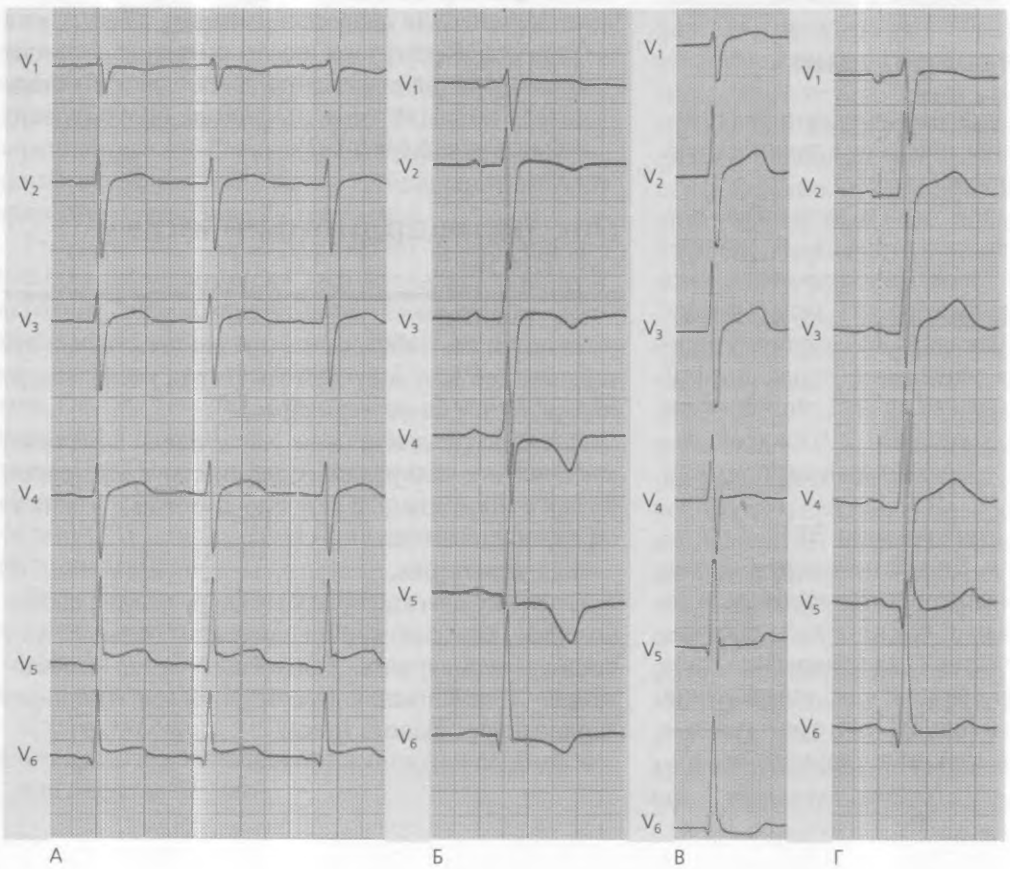


Рис. 7-3. Постперикардиотомический синдром у 12-летнего мальчика после резекции субаортального стеноза (грудные отведения). **А.** На 8-й день после вмешательства: монофазный подъем сегмента *ST* в отведениях V_5 и V_6. **Б.** На 14-й день после вмешательства: инверсия зубца *T* в отведениях V_2–V_6. **В.** Через 4 нед после вмешательства: зубец *T* положительный в отведениях V_1–V_4, депрессия сегмента *ST* и претерминально отрицательные зубцы *T* в V_6. **Г.** Через 10 нед после вмешательства: нормализация процессов реполяризации.

Пороки со сбросом

■ Дефект межпредсердной перегородки

Оперативное закрытие дефекта межпредсердной перегородки посредством прямого шва, заплаты из перикарда или искусственного материала или малоинвазивное закрытие двойной заплаткой одномоментно устраняют перегрузку объемом правых отделов сердца.

ЭКГ-критерии.

- Относительно быстро происходит регресс глубоких зубцов *S* в левых грудных отведениях, в то время как высокоамплитудные зубцы *R'* в правых грудных отведениях могут сохраняться в течение нескольких месяцев (Gutheil, Singer, 1975; рис. 7-4).
- Дисфункция синусового узла в предоперационном периоде наблюдается очень редко, предсердные аритмии (наджелудочковая экстрасистолия и трепетание предсердий) встречаются прежде всего у больных старше 20 лет, могут регрессировать после разгрузки правого предсердия.

■ Дефект межжелудочковой перегородки

Показаниями к вмешательству являются повышение давления в малом круге кровообращения и/или большой объем сброса слева направо (при наличии или отсутствии сердечной недостаточности).

ЭКГ-критерии.

- После коррекции в течение первого года жизни наблюдается, как правило, полная нормализация данных ЭКГ (рис. 7-5).
- Частота развития блокады правой ножки пучка Гиса в послеоперационном периоде значительно уменьшилась после перехода к чреспредсердным оперативным методикам (Houyel et al., 1990).
- Для больных с сохраняющейся легочной гипертензией в послеоперационном периоде характерна прогрессирующая гипертрофия правого желудочка с увеличением длительности комплексов *QRS* как проявление дилатации правого желудочка (рис. 7-6).

Нарушения проводимости и гетеротопные аритмии в настоящее время после коррекции дефекта межжелудочковой перегородки наблюдаются редко. Полная АВ-блокада встречается менее чем в 1% случаев. Наджелудочковые и желудочковые аритмии имеют значение лишь в том случае, если наблюдается их прогрессирование с течением времени (Houyel et al., 1990).

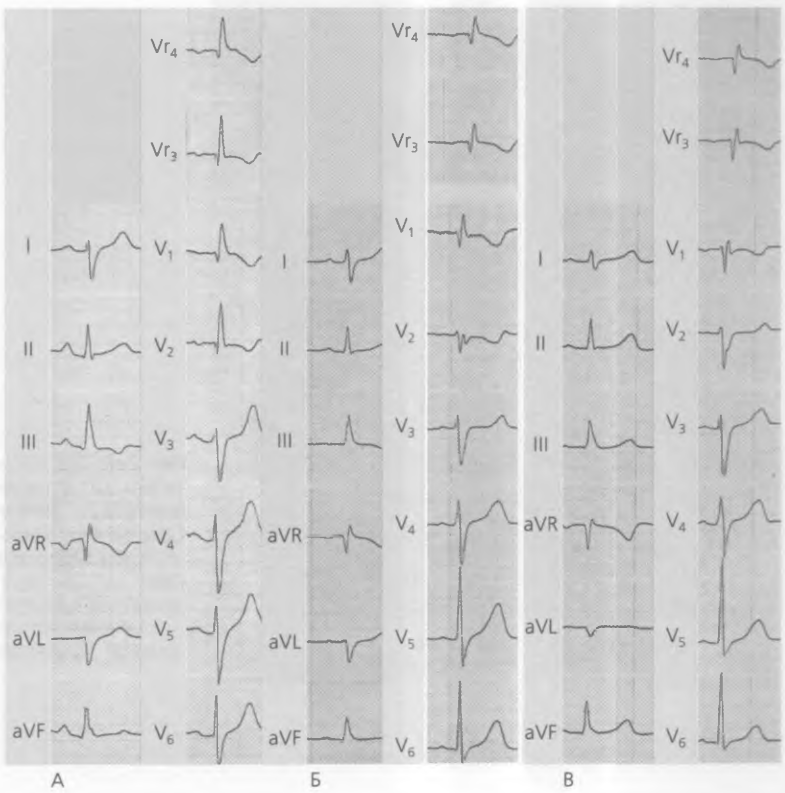


Рис. 7-4. ЭКГ 8-летнего ребенка с дефектом межпредсердной перегородки вторичного типа и закрытие заплатой дефекта в динамике. **А.** Синусовый ритм, отклонение электрической оси сердца вправо, неполная блокада правой ножки пучка Гиса и гипертрофия правого желудочка при перегрузке давлением (высокоамплитудные зубцы *R'* в правых грудных отведениях, глубокие зубцы *S* в левых грудных отведениях). **Б.** 8 нед после вмешательства: регресс гипертрофии правого желудочка, уменьшение амплитуды зубцов *R* в правых грудных отведениях и зубцов *S* в V_5 и V_6. **В.** Практически полная нормализация соотношения *RS* в грудных отведениях с нормальной реполяризацией через год после вмешательства.

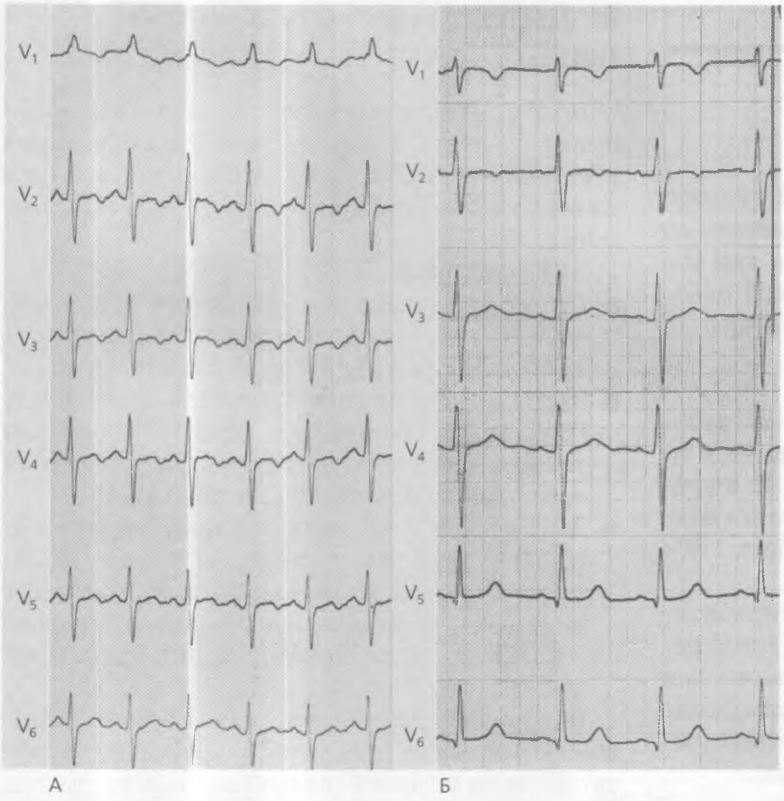


Рис. 7-5. Пред- и послеоперационная ЭКГ ребенка 6 лет, которому в возрасте 8 мес была проведена чреспредсердная пластика заплатой крупного дефекта межжелудочковой перегородки с легочной гипертензией. **А.** ЭКГ в предоперационном периоде: грудные отведения – зубцы *R* в правых грудных отведениях (V_1) и *RS* в V_2–V_6, признаки перегрузки правых отделов сердца. **Б.** ЭКГ после операции: нормализация соотношения *RS* в грудных отведениях при нормальном давлении в малом круге кровообращения.

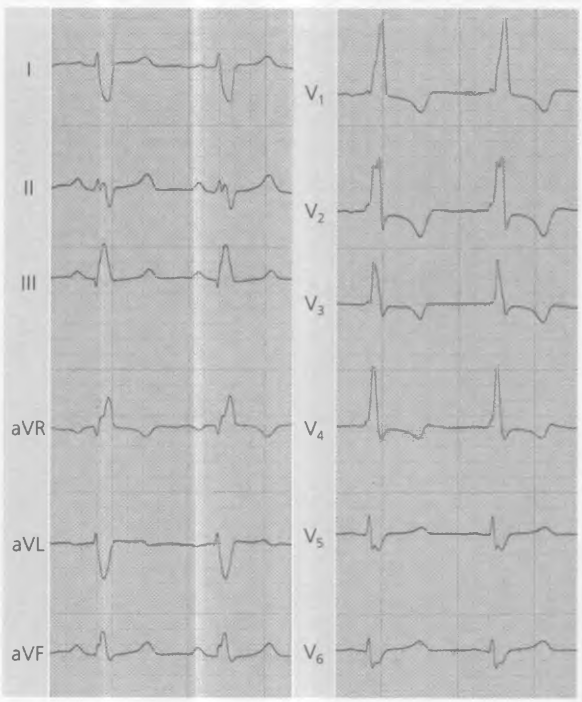


Рис. 7-6. ЭКГ 13-летнего мальчика после коррекции крупного дефекта межжелудочковой перегородки с легочной гипертензией и повышенным сопротивлением сосудов малого круга в первый год жизни. Сохранение легочной гипертензии (реакция Эйзенменгера с надсистемным давлением в правом желудочке). Синусовый ритм, отклонение электрической оси сердца вправо, полная блокада правой ножки пучка Гиса типа С.

Дефект предсердно-желудочковой перегородки

При частичном дефекте (неполная форма АВК, дефект типа «*ostium primum*») наряду со сбросом крови слева направо в области предсердий развивается перегрузка вследствие митральной недостаточности.

ЭКГ-критерии.

Гипертрофия левого желудочка при перегрузке объемом может маскировать ожидаемую гипертрофию правого желудочка, так что и послеоперационные изменения на ЭКГ проявляются более дискретно. Сохраняются отклонение электрической оси сердца влево и часто также нарушения АВ-проведения, реже развивается неполная блокада правой ножки пучка Гиса (рис. 7-7).

При полном дефекте предсердно-желудочковой перегородки (полная форма АВК) до операции развиваются признаки гипертрофии обоих желудочков и перегрузка объемом обоих предсердий.

ЭКГ-критерии.

- После успешной оперативной коррекции наблюдается регресс соответствующих изменений (рис. 7-8).
- Если после операции присутствует гемодинамически значимая митральная недостаточность, сохраняются признаки гипертрофии левого желудочка при перегрузке объемом и перегрузка объемом левого предсердия.
- Также при полном дефекте предсердно-желудочковой перегородки сохраняется резкое отклонение электрической оси, так как она является следствием типичного для открытого АВ-канала нарушения проводящей системы.

Послеоперационные нарушения ритма.

- Желудочковые аритмии преобладают приблизительно в 33% случаев, в то время как наджелудочковые аритмии встречают в 10% случаев.
- Ранее наблюдавшуюся в 4% случаев полную АВ-блокаду стали регистрировать значительно реже (Daliento et al., 1991; Castanede et al., 1994).
- Дисфункция синусового узла может развиться в позднем послеоперационном периоде.
- Послеоперационное трепетание предсердий встречают редко, если отсутствует недостаточность АВ-клапана тяжелой степени соответствующего предсердия.

Примечание. Своевременная диагностика трепетания предсердий вследствие большого влияния на эффективность терапии очень важна (Ulmer, 1994): при увеличении длительности нарушения ритма снижается эффективность терапии.

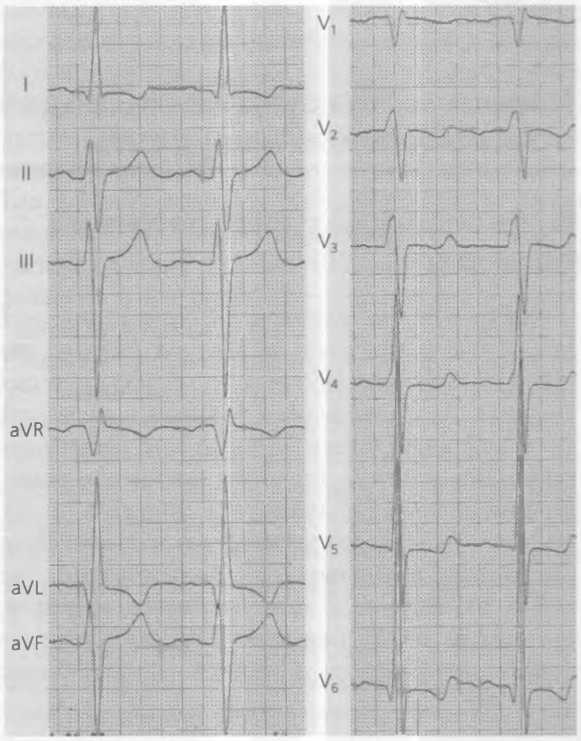


Рис. 7-7. ЭКГ в послеоперационном периоде 11-летней девочки с неполной формой АВК и митральной недостаточностью тяжелой степени, которая не устранена при коррекции. Синусовый ритм, резкое отклонение электрической оси сердца влево, зубец *P* 0,12 с отчетливо двугорбый и с расширенной частью левого предсердия (в отведениях II, aVF и грудных отведениях): *P mitrale*, гипертрофия левого желудочка при перегрузке объемом с нарушениями реполяризации, прежде всего в левых грудных отведениях.

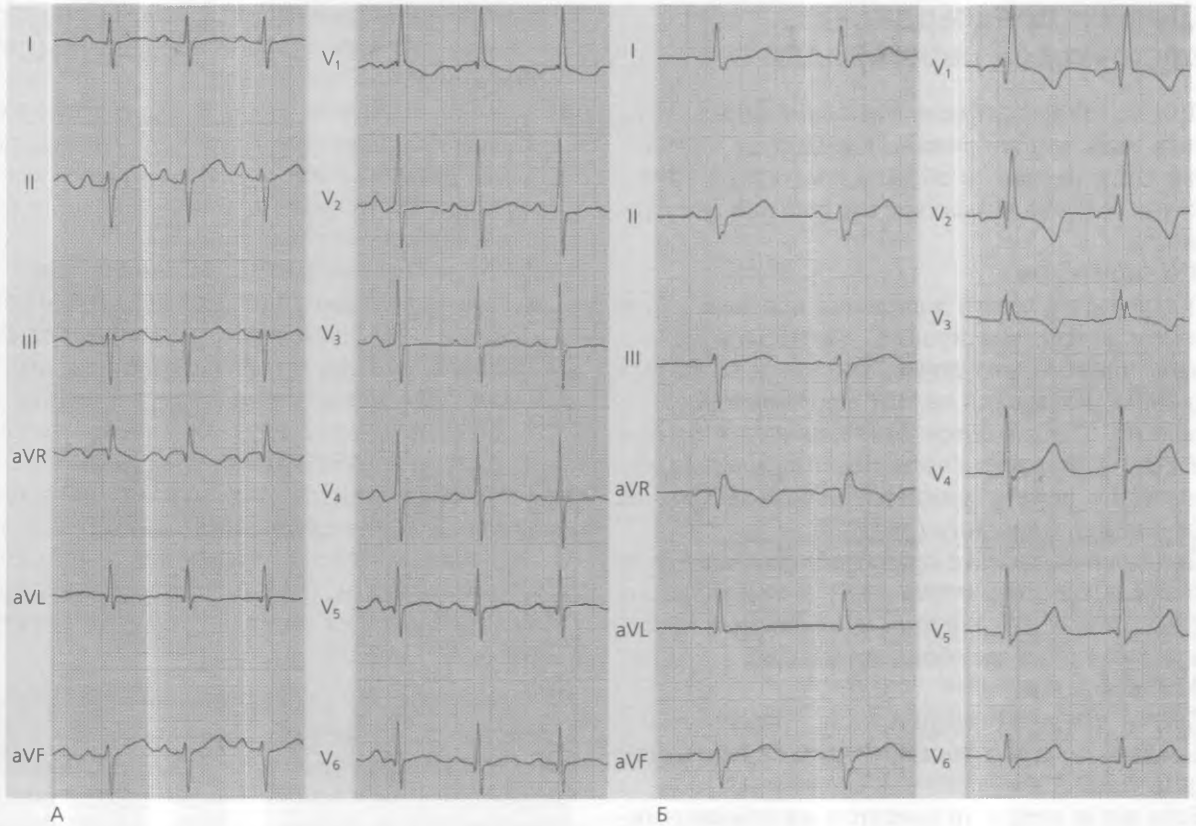


Рис. 7-8. Ребенок 4 мес с полной формой АВК. **А.** ЭКГ в предоперационном периоде: синусовый ритм, *P pulmonale*, резкое отклонение электрической оси сердца влево, неполная блокада правой ножки пучка Гиса, патологическая гипертрофия правого желудочка с хорошей электрической активностью над левым желудочком (относительно высокоамплитудные зубцы *R* в отведениях V_5 и V_6). **Б.** ЭКГ у этого ребенка в возрасте 7 лет после оперативной коррекции в 6 мес: резкое отклонение электрической оси сердца влево, полная послеоперационноая блокада правой ножки пучка Гиса без патологических признаков гипертрофии (регресс предоперационных глубоких зубцов *S* в отведениях V_5 и V_6).

Пороки с обструкцией выводного отдела правого желудочка

■ Клапанный стеноз легочной артерии

Метод выбора, начиная с 1980-х годов, — баллонная ангиопластика (дилатация клапана легочной артерии), которую можно проводить в любом возрасте. За исключением больных с диспластическим клапаном, у всех больных с неосложненными стенозами клапана легочной артерии можно добиваться снижения градиента давления до 20 мм рт.ст. Результаты оперативного и малоинвазивного вмешательств различаются недостоверно. Менее чем в 5% случаев нужно учитывать возможность рестенозирования или недостаточного устранения стеноза при первичном вмешательстве (Schmaltz et al., 1989).

ЭКГ-критерии.

- Регресс гипертрофии правого желудочка отчетливо проявляется на ЭКГ в виде снижения амплитуды зубцов *R* в правых грудных отведениях (рис. 7-9). Гипертрофия правого желудочка сохраняется только при недостаточном успехе вмешательства.
- Если в дальнейшем развивается гемодинамически значимая недостаточность клапана легочной артерии, наряду с признаками гипертрофии правого желудочка на ЭКГ возникает значительное расширение комплексов *QRS*.
- Если дилатация правого желудочка является причиной вторичной недостаточности трехстворчатого клапана, возможно появление отчетливых *P pulmonale* (расширенная форма).
- Как правило, в послеоперационном периоде нехарактерны нарушения сердечного ритма.



Рис. 7-9. ЭКГ ребенка 15 мес с клапанным стенозом легочной артерии (градиент давления 95 мм рт.ст.). Баллонная дилатация в 1,5 года. **А.** ЭКГ в предоперационном периоде: дискордантное отклонение электрической оси сердца вправо, справа в правых грудных отведениях высокоамплитудные узкие зубцы *R*, в V_5 и V_6 — *Rs*-форма, депрессия сегмента *ST* в правых грудных отведениях (вследствие гипертрофии), отрицательный зубец *T* до V_3, положительный в V_3–V_6, *P pulmonale*. **Б.** 3 года после баллонной дилатации: электрическая ось сердца расположена вертикально. Грудные отведения: *rSR'*-форма в правых отведениях до V_1, *rS*-форма — в отведениях V_2–V_4, *R*-форма — в V_5 и V_6, зубцы *P* во II отведении все еще высокоамплитудные. Регресс гипертрофии правого желудочка на ЭКГ соответствует снижению градиента давления до 30 мм рт.ст.

■ Тетрада Фалло и атрезия легочной артерии в сочетании с дефектом межжелудочковой перегородки

Коррекция этого сложного порока устраняет перегрузку правых отделов сердца и сброс крови справа налево. Самые частые последствия — остаточный градиент между правым желудочком и легочной артерией или прогрессирующая с годами недостаточность клапана легочной артерии и увеличение дилатации правого желудочка. Последнее в конечном итоге может приводить к потере функциональной способности, если своевременно не провести протезирование клапана легочной артерии (Therrien et al., 2001).

В идеальном случае (при низком давлении в правом желудочке, недостаточности клапана легочной артерии легкой степени, отсутствии остаточных дефектов, отсутствии нарушений проводимости) происходит дальнейшая нормализация данных ЭКГ с нормализацией соотношений в грудных отведениях, соответствующих возрасту (рис. 7-10).

Возникающая в 70–90% случаях интраоперационная блокада правой ножки пучка Гиса осложняет оценку данных ЭКГ после операции. Для количественной оценки гипертрофии правого желудочка разработаны формализованные критерии, которые делают возможной оценку перегрузки давлением правого желудочка, несмотря на сочетание с блокадой правой ножки пучка Гиса (рис. 7-11; Singer et al., 1978).

Послеоперационная блокада правой ножки пучка Гиса — самое частое последствие вентрикулотомии (рассечение периферического отдела проводящей системы). Соответственно оценка гипертрофии правого желудочка основывается на начальном, недеформированном отрезке вектора комплекса *QRS*. Как при почти всех формах гипертрофии правого желудочка, большую роль играют зубцы *S* в правых грудных отведениях.

Тип А свидетельствует о нормальном или почти нормальном давлении в правом желудочке. Тип С характерен для значительного повышения давления в правом желудочке, чаще всего до системного уровня. Тип В можно интерпретировать по-разному.

У больных после коррекции тетрады Фалло существует опасность развития тяжелой недостаточности клапана легочной артерии и дилатации правого желудочка в случае коррекции стеноза клапана легочной артерии трансанулярной заплатой крупного размера (Castaneda et al., 1994). Увеличение размеров желудочка коррелирует с прогрессирующим расширением комплексов *QRS* до 250 мс (Gatzoulis et al., 1997).

Сочетание блокады правой ножки пучка Гиса и блокады передней ветви левой ножки пучка Гиса сегодня наблюдают значительно реже, чем ранее (Singer et al., 1990). Бифасцикулярную блокаду длительное время рассматривали как предвестник полной АВ-блокады (рис. 7-15). Это особенно ха-

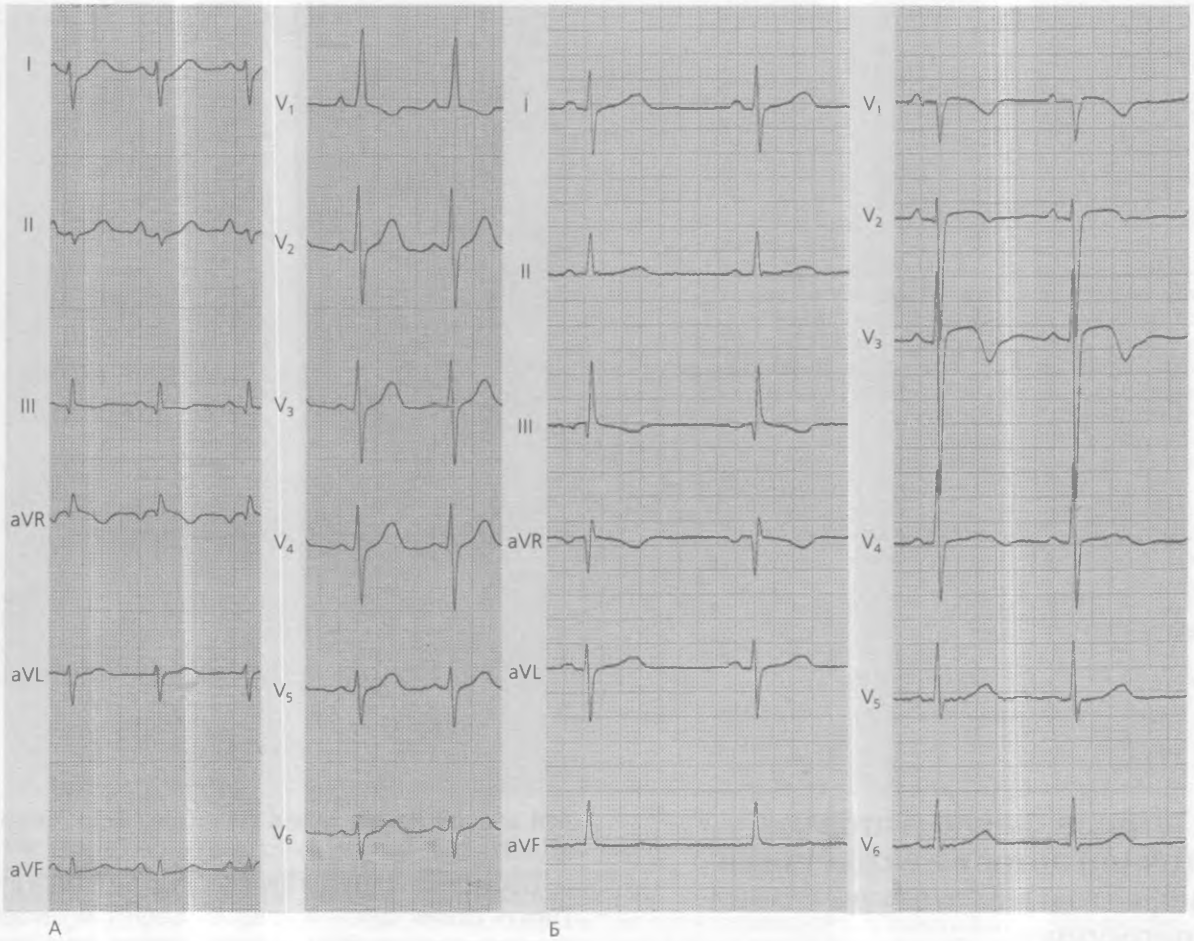


Рис. 7-10. Тетрада Фалло. **А.** ЭКГ ребенка 8 мес в предоперационном периоде: отклонение электрической оси сердца вправо, *P pulmonale*, патологическая гипертрофия правого желудочка – высокоамплитудные зубцы *R* в правых, глубокие зубцы *S* – в левых грудных отведениях. **Б.** ЭКГ 5-летнего ребенка в послеоперационном периоде (операция коррекции в 1,5 года): полная нормализация соотношений *RS* без нарушений внутрижелудочковой проводимости.

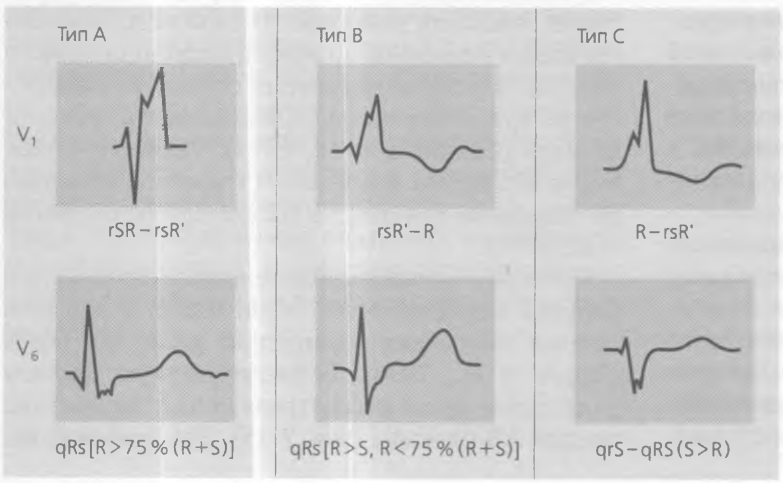


Рис. 7-11. Схематическое изображение возможных изменений ЭКГ при послеоперационной блокаде правой ножки пучка Гиса типа А, В, С в правых и левых грудных отведениях (подробности в тексте). Тип А: форма *rSR* или *rsR* в правых грудных отведениях, в левых – V_6 – *qRs*-форма, причем в этом отведении амплитуда зубца *R* должна быть больше 75% суммы *R* и *S* (рис. 7-12). Тип В: при менее деформированном комплексе в отведении V_1 относительно глубокие зубцы *S* в V_6, причем амплитуда зубца *R* должна быть менее 75% суммы зубцов *R* и *S* (соотношение *RS*, рис. 7-13). Тип С: в отведении V_1 картина, как при типе В, однако зубцы *S* чаще всего отсутствуют. Важнейший критерий сохранения гипертрофии правого желудочка – глубокие зубцы *S* в отведении V_6 (*rS*- или *qRs*-форма, рис. 7-14).

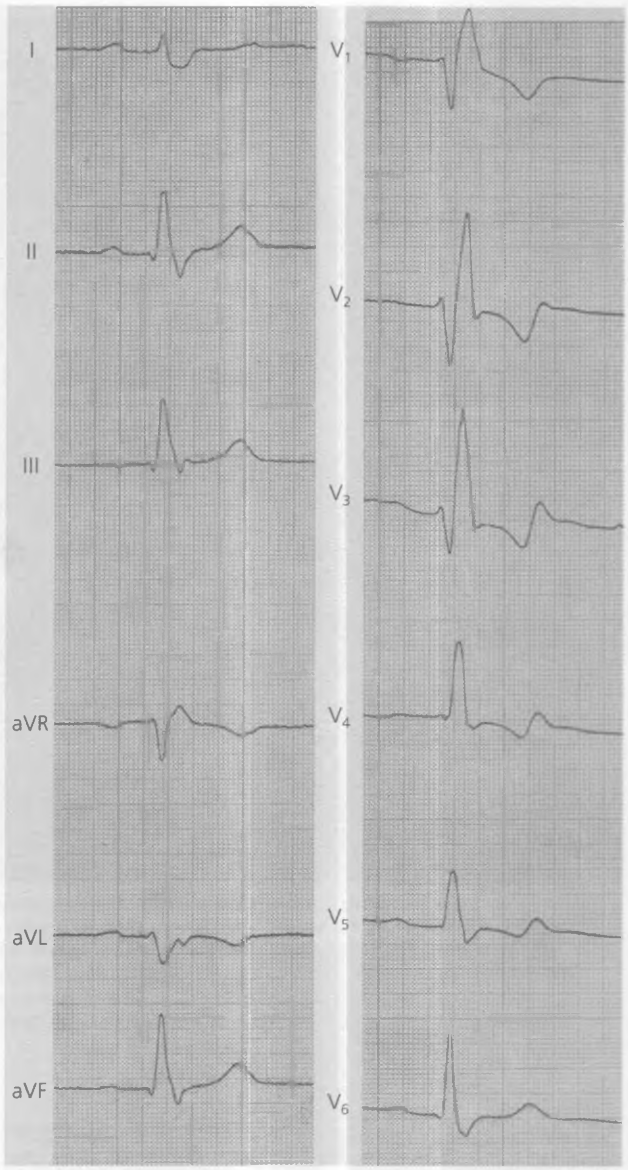


Рис. 7-12. ЭКГ больного 19 лет с тетрадой Фалло, коррекция в возрасте 4 лет. Давление в правом желудочке 38/0–7 мм рт.ст., недостаточность клапана легочной артерии. Синусовый ритм, электрическая ось сердца расположена вертикально, полная послеоперационная блокада правой ножки пучка Гиса типа А без патологически значимых признаков гипертрофии при практически нормальном соотношении *RS* в отведении V_6.

рактерно, если одновременно наблюдают замедление АВ-проведения. В этом случае исходят из наличия трехпучковой блокады. Риск возникновения полной АВ-блокады особенно высок, когда в послеоперационном периоде в течение 3 дней и более наблюдалась транзиторная полная АВ-блокада (Hokanson, Moller, 2001).

На первый план среди послеоперационных нарушений ритма после коррекции тетрады Фалло выходят желудочковые аритмии (Cullen et al., 1994; Gatzoules et al., 1997 и 2000). На дополнительное значение наджелудочковых аритмий в форме предсердной тахикардии по типу *reentry* указывал уже Roos-Hesselink в 1995 г. (Triedman, 2002).

Стандартная ЭКГ и проба с дозированной физической нагрузкой для диагностики желудочковых аритмий больным после коррекции тетрады Фалло не информативны, однако у 75% больных при мониторировании зафиксированы желудочковые аритмии. При прогрессировании следует помнить о возможности возникновения желудочковой тахикардии. Доказано, что гемодинамически неудовлетворительный результат коррекции коррелирует со значительно большей частотой возникновения желудочковых аритмий (Garson, 1992).

Прогноз.

- Прогрессирующее расширение комплексов *QRS* вследствие продолжающейся дилатации правого желудочка влечет за собой увеличение степени электрической нестабильности миокарда (Gatzoulis et al., 1995). Как показано в исследованиях, увеличение длительности комплексов *QRS* (=180 мс) и одновременное увеличение дисперсии интервалов *Q–T*, *QRS*, *JT* имеют прогностическое значение для возникновения желудочковых тахикардий (Gatzoulis et al., 1997).

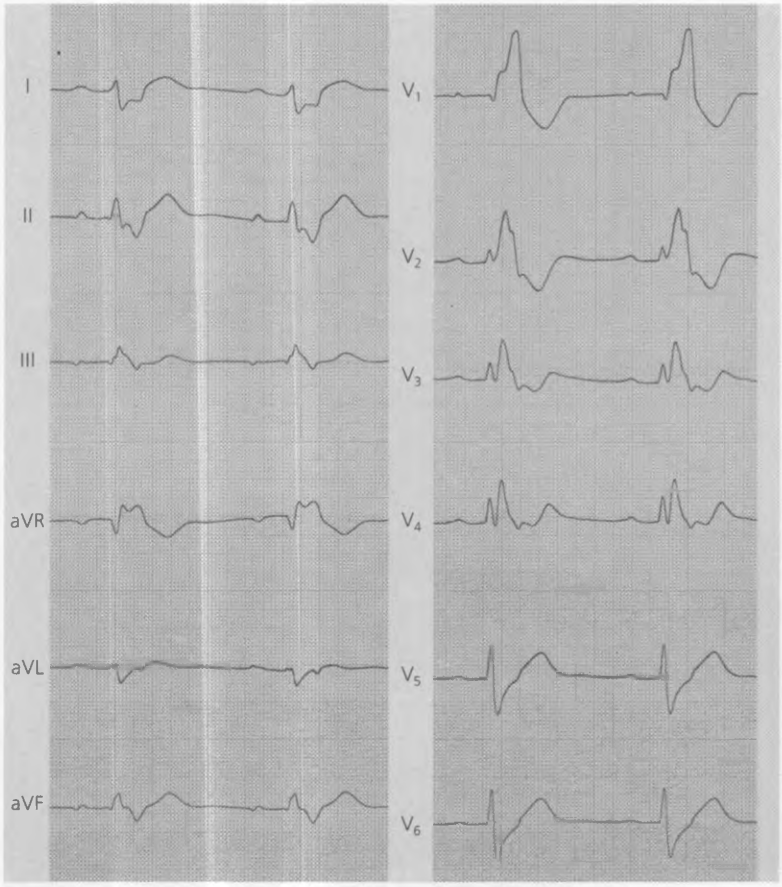


Рис. 7–13. ЭКГ больного, 20 лет: состояние после коррекции тетрады Фалло в 5 лет. Умеренный рестеноз клапана легочной артерии, градиент давления 35 мм рт.ст., давление в правом желудочке 62/0/8 мм рт.ст. Отклонение электрической оси сердца вправо, полная послеоперационная блокада правой ножки пучка Гиса типа В с глубокими зубцами *S* в левых грудных отведениях, умеренно выраженная гипертрофия правого желудочка.

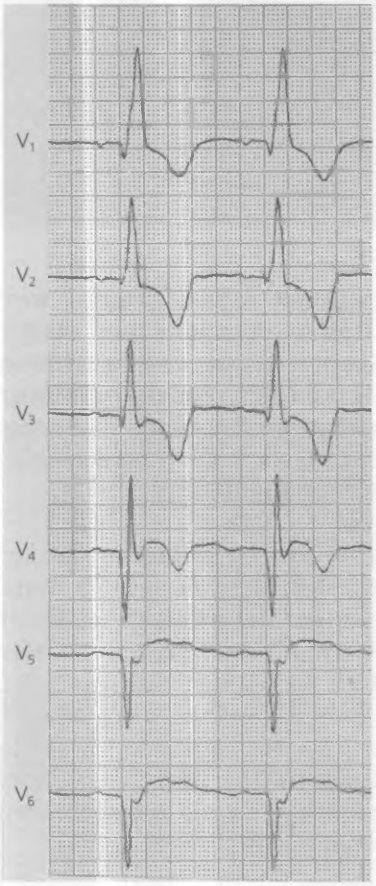


Рис. 7–14. ЭКГ мальчика, 6 лет, после оперативной коррекции тетрады Фалло (грудные отведения). В отведении V_1 *rsR'*-форма и расширение комплекса *QRS*, депрессия сегмента *ST* и отрицательный зубец *T* до V_3, широкий, расщепленный зубец *R* в отведениях V_2 и V_3, увеличение амплитуды зубцов *S* влево, в V_5 и V_6 – *qS*-форма, блокада правой ножки пучка Гиса и признаки гипертрофии правого желудочка типа С. Сохранение в послеоперационном периоде обструкции в области клапана легочной артерии с повышением давления в правом желудочке до 120 мм рт.ст.

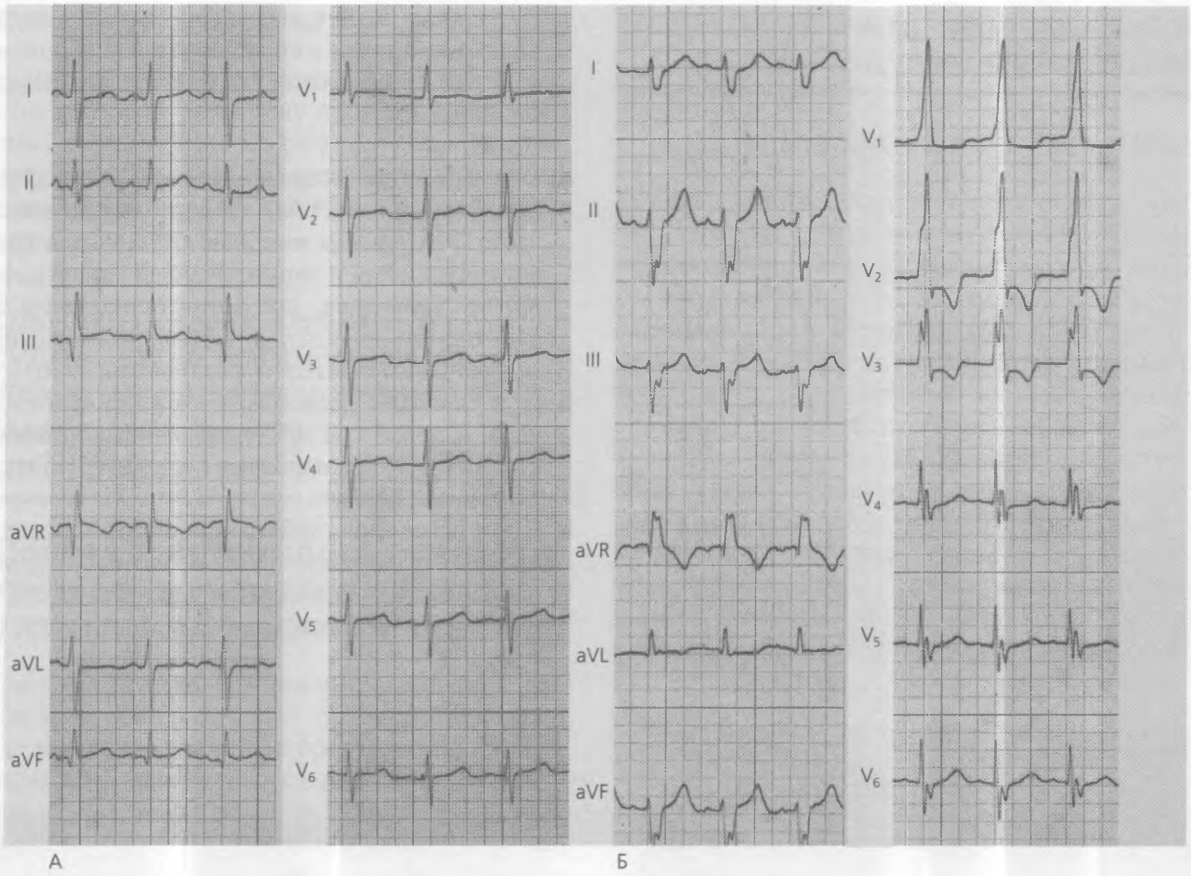


Рис. 7-15. ЭКГ ребенка с дефектом межжелудочковой перегородки и легочной гипертензией в возрасте 3 и 5 мес, которому в возрасте 4,5 мес было проведено чреспредсердное закрытие дефекта. **А.** ЭКГ в предоперационном периоде: электрическая ось сердца расположена вертикально, *Rs*-форма в отведении V_1, далее — мономорфная картина *RS* в грудных отведениях, положительные зубцы *T* в отведениях V_1–V_6, преобладание признаков гипертрофии правого желудочка (выравнивание давления в обоих желудочках). **Б.** ЭКГ в послеоперационном периоде: резкое отклонение электрической оси сердца влево, полная блокада правой ножки в сочетании с блокадой передней ветви левой ножки пучка Гиса (бифасцикулярная блокада).

- Daliento et al. (1990) продемонстрировали, что сочетание определенного при эхокардиографии конечного диастолического объема правого желудочка и дисперсия интервала *Q–T* по данным ЭКГ позволяют с высокой вероятностью дать точный прогноз развития жизнеугрожающих тахиаритмий.
- Появление электрической альтернации зубца *T* при нагрузке у оперированных больных с тетрадой Фалло происходит при существенно более низкой ЧСС, чем в контрольной группе. До настоящего времени неизвестно, свидетельствует ли это наблюдение о повышенном риске возникновения аритмии в данной группе больных.
- Удлинение комплекса *QRS* до 180 мс в сочетании с дисфункцией левого желудочка имеет прогностическое значение в отношении внезапной кардиальной смерти (Ghai, 2002).

Дополнительными факторами риска возникновения тяжелых аритмий считают более старший возраст, в котором проведено вмешательство, необходимость повторного вмешательства и длительное время наблюдения в послеоперационном периоде. Продолжительность использования аппарата искусственного кровообращения, а также эффективность защиты миокарда могут влиять на возникновение нарушений ритма в послеоперационном периоде (Garson, 1992).

Терапия. Своевременное применение хирургических мер для устранения обструкции выводного отдела правого желудочка высокой степени или недостаточности клапана легочной артерии имеют большое значение для предотвращения развития желудочковых (и вторичных наджелудочковых) тахиаритмий. Именно поэтому показания к медикаментозной антиаритмической терапии, катетерной аблации, а также (при необходимости) к имплантации антитахикардического кардиостимулятора должен определять опытный специалист.

Пороки с обструкцией выводного тракта левого желудочка

■ Клапанный аортальный стеноз

Диагностика гипертрофии левого желудочка как в предоперационном периоде, так и после вмешательства, может быть сложнее, чем диагностика соответствующей гипертрофии правого желудочка. После открытой вальвулотомии и малоинвазивного вмешательства (баллонная дилатация) могут оставаться градиенты давления или в дальнейшем развивается аортальная недостаточность. Нормализация предоперационных нарушений реполяризации свидетельствует о снижении давления в левом желудочке (рис. 7-16). Однако эти изменения не отражают степени снижения давления. Поэтому для послеоперационного контроля динамики необходима ЭхоКГ. Нарушения ритма проявляются в виде желудочковой экстрасистолии, которая при данной форме порока может переходить в желудочковую тахикардию, а также в виде мерцательной аритмии, прежде всего у больных более старшего возраста (Triedman, 2002).

Прогноз.

- Так как внезапная сердечная смерть у оперированных больных со стенозом аортального клапана часто обусловлена высоким остаточным градиентом давления и сопутствующей гипертрофией левого желудочка, при мониторировании ЭКГ необходимо обращать пристальное внимание на желудочковые тахиаритмии (Garson, 1990).
- При резекции подклапанного аортального стеноза, а также при протезировании аортального клапана могут развиваться поздние АВ-блокады (Triedman, 2002).
- Прогностически неблагоприятным признаком является удлинение времени АВ-проведения и одновременное расширение *QRS*-комплекса при имеющейся блокаде левой ножки пучка Гиса (рис. 7-17).

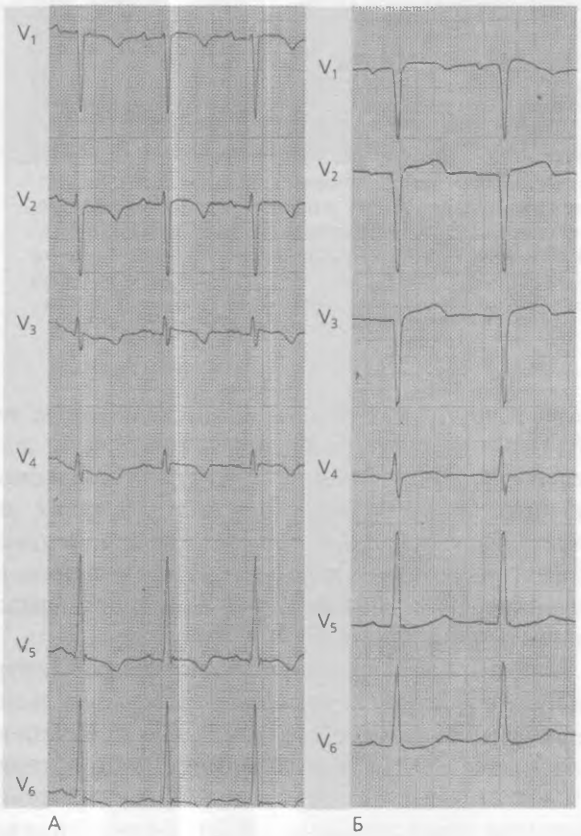


Рис. 7-16. ЭКГ в пред- и послеоперационном периоде ребенка с клапанным аортальным стенозом высокой степени (ΔР 80 мм рт.ст.). **А.** ЭКГ в предоперационном периоде в возрасте 10 мес (грудные отведения): патологическая гипертрофия левого желудочка и нарушения реполяризации в левых грудных отведениях в V_5 и V_6. **Б.** Послеоперационная ЭКГ в возрасте 7 лет (грудные отведения). Состояние после комиссуротомии в возрасте 11 мес: умеренно выраженная гипертрофия левого желудочка с незначительными нарушениями реполяризации левого желудочка в V_5 и V_6, в отличие от предоперационной ЭКГ низкоамплитудные положительные зубцы *T*.

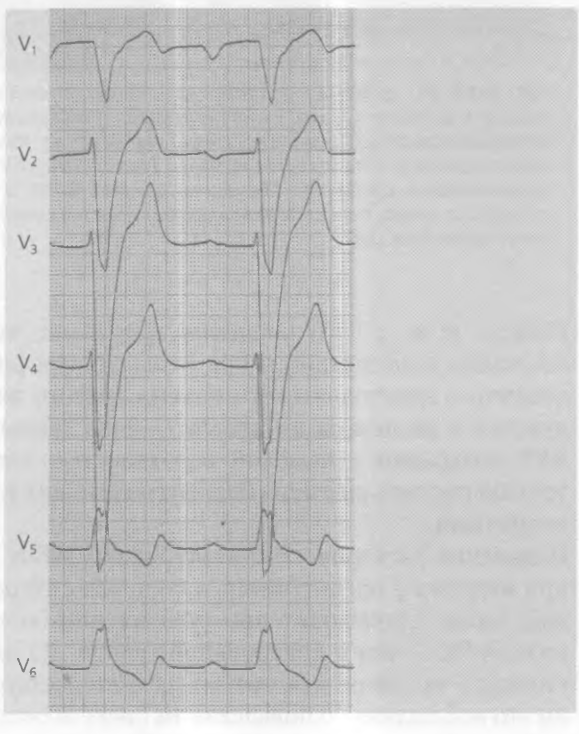


Рис. 7-17. ЭКГ больного, 30 лет, состояние после комиссуротомии в возрасте 12 лет по поводу клапанного аортального стеноза высокой степени и протезирования аортального клапана в возрасте 16 лет. Ограничение систолической функции левого желудочка (фракция выброса 22%). Синусовый ритм, замедление АВ-проведения I степени (интервал *P–Q* 0,25 с), полная блокада левой ножки пучка Гиса (*QRS*-комплекс 0,16 с), значительное расширение желудочкового комплекса, соответствующие нарушения реполяризации.

■ Стеноз устья аорты

Эффект оперативного вмешательства при стенозе устья аорты не очень ярко проявляется на ЭКГ. Поэтому показаны допплерографическое измерение градиента давления в области устья аорты и измерение АД (включая суточное мониторирование и измерение при нагрузке).

Сложные пороки сердца и сосудов после коррекции и паллиативных вмешательств с разобщением кругов кровообращения

■ Полная транспозиция магистральных сосудов: венозное внутрипредсердное переключение

При простой транспозиции магистральных сосудов (дефект межпредсердной перегородки, интактная межжелудочковая перегородка) артериальное переключение по Жатене (перемещение аорты и легочной артерии, включая пересадку коронарных артерий, в течение первых 2 нед жизни) сменило ранее проводимое внутрипредсердное венозное переключение по Мастарду или Сеннингу. При внутриприпредсердном венозном переключении кровоток по туннельной технике формируется таким образом, что системный венозный возврат через митральный клапан и через анатомически левый желудочек направляется в отходящую легочную артерию. Венозная кровь из легочной артерии через трикуспидальный клапан и анатомически правый желудочек попадает в аорту. Как в предоперационном, так и в послеоперационном периоде правый желудочек остается системным.

ЭКГ-критерии.

- В послеоперационном периоде на ЭКГ соответственно сохраняются неизмененными признаки гипертрофии правого желудочка с высокими узкими зубцами *R* в правых и глубокими зубцами *S* в левых грудных отведениях (рис. 7-18).
- Появление высоких зубцов *R* в левых грудных отведениях V_5 и V_6 может указывать на развивающуюся легочную гипертензию и перегрузку давлением левого желудочка, которая встречается у 5% больных после операции венозного переключения. То же самое можно наблюдать после операции артериального переключения (рис. 7-19).
- В дальнейшем у большинства больных возникает значительное увеличение размеров, возможна истинная дилатация правого желудочка, которая на ЭКГ проявляется в виде отчетливого расширения *QRS*-комплексов.

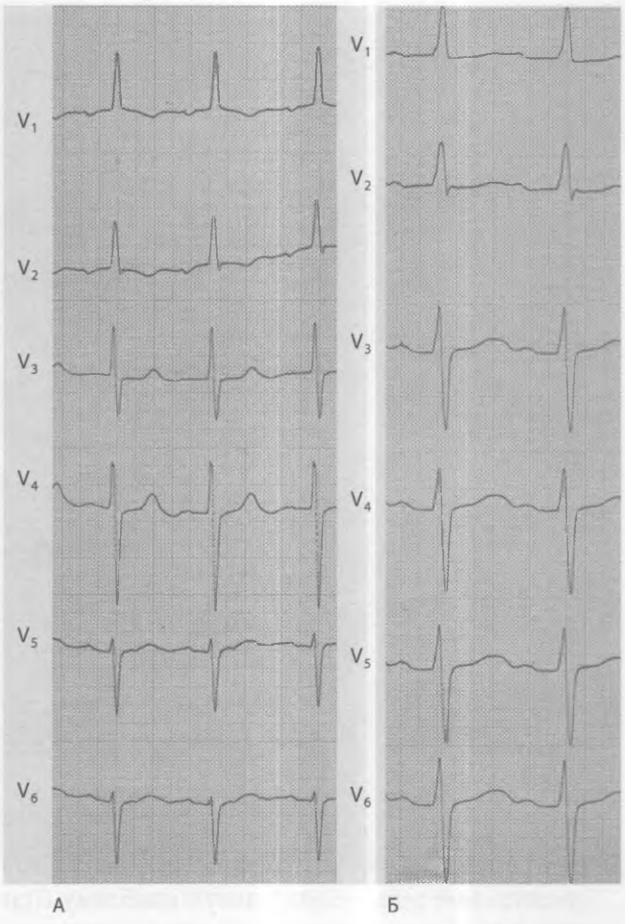


Рис. 7-18. *D*-транспозиция магистральных артерий (грудные отведения V_1–V_6). **А.** Новорожденный на 3-й день. **Б.** Через 10 лет после операции внутрипредсердного венозного переключения (операция по Сеннингу в возрасте 3 мес). Соотношения *RS* в пред- и послеоперационном периоде почти одинаковы.

- С течением времени у большинства больных развивается дисфункция синусового узла с частыми бради- и тахиаритмиями. Предсердные тахикардии могут быть предвестниками внезапной кардиальной смерти (Sarkar et al., 1999).

Внутрипредсердное венозное переключение по Мастарду и Сеннингу наряду с полным кавопульмональным анастомозом — оперативные методы с высочайшим риском послеоперационных нарушении ритма (Bink-Boelkers et al., 1989, Gewillig et al., 1991, Janousek et al., 1994, Sarkar et al., 1999).

- Дисфункция синусового узла: нормальная функция синусового узла наблюдается через 10 лет после вмешательства только у 50% больных (Ulmer, 1994). По наблюдениям Janousek, только у 35% больных через 10 лет время от времени регистрируется синусовый ритм. Медленный замещающий ритм в течение 20 лет не имеет неблагоприятного прогноза, прежде всего в отношении внезапной кардиальной смерти (Deanfield et al., 1991; Sarkar et al., 1999). Однако до 10% таких больных нуждаются в имплантации кардиостимулятора.

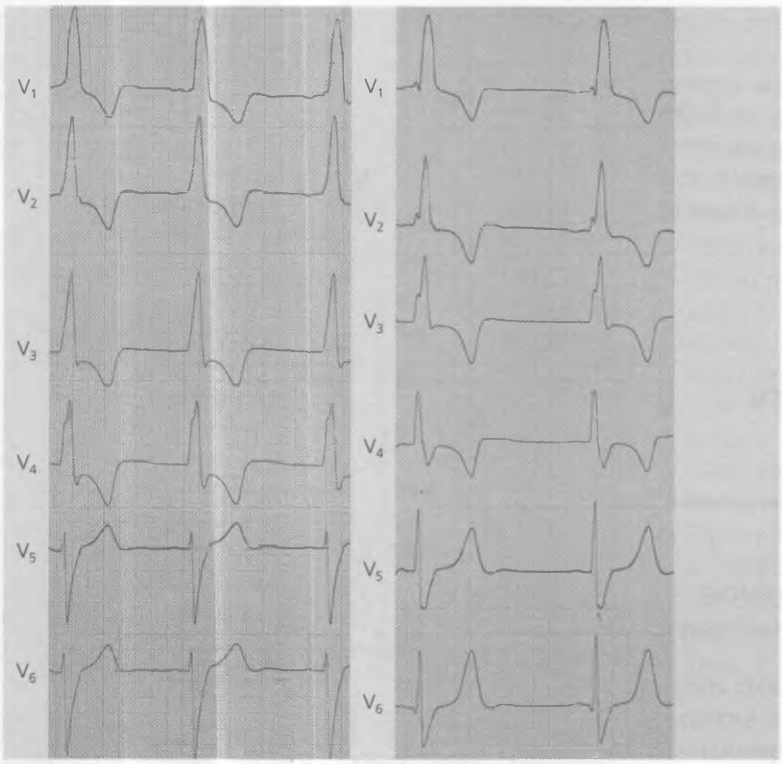


Рис. 7–19. ЭКГ ребенка с *D*-транспозицией магистральных сосудов и дефектом межжелудочковой перегородки крупного размера – внутрипредсердное венозное переключение по Сеннингу и закрытие заплатой дефекта в возрасте 4 мес. **А.** ЭКГ 9-летнего ребенка, грудные отведения: высокоамплитудные, расширенные зубцы *R* в правых и глубокие зубцы *S* в левых грудных отведениях, гипертрофия и дилатация системного, анатомически правого желудочка. **Б.** Через год после артериального переключения: после включения левого желудочка в большой круг кровообращения значительное увеличение амплитуды зубцов *R* в левых грудных отведениях (*rS* в *qRs*-форму) при еще высокоамплитудных зубцах *R'* в правых грудных отведениях.

■ Внутрипредсердная тахикардия по типу *reentry* представляет собой значительную проблему. При этом речь идет о макро-*reentry*; циркуляция возбуждения, которая почти исключительно возникает у больных с оперированными врожденными пороками и электрофизиологически отличается от трепетания предсердий (Triedman, 2002). У 28% больных с транспозицией магистральных сосудов и внутрипредсердным венозным переключением нужно учитывать эту форму тахиаритмий (Wren, 1992). По данным исследования Gelatt et al., через 5 лет у 92% больных, через 20 лет только у 73% больных не было зарегистрировано предсердных тахиаритмий. На основании результатов оперативного лечения 358 больных Sarkar et al. (1999) указывают, что данную форму предсердной тахикардии можно определять как единственный фактор риска поздней внезапной смерти.

Примечание. Внутрипредсердная тахикардия по типу *reentry* трудно поддается медикаментозной терапии. Радиочастотная аблация (РЧА), напротив, оказалась перспективной по меньшей мере в течение ограниченного промежутка времени (Chan et al., 2000; Triedman, 2002).

У больных после операции перемещения магистральных сосудов достигаются нормальные гемодинамические соотношения, так что данные ЭКГ полностью соответствуют норме. Гипертрофия правого желудочка наряду с аускультативными данными может указывать на гемодинамически значимый стеноз в области ствола легочной артерии или бифуркации (частота желудочковых аритмий до 30% обусловливает необходимость тщательного динамического наблюдения с применением методов мониторирования ЭКГ и ЭКГ с нагрузкой; Kramer et al., Rhodes et al., 1995; рис. 7-20). С течением времени будет ясно, развиваются ли после перемещения сосудов стенозы коронарных артерий, которые могут приводить к ишемии миокарда, а в тяжелых случаях к инфаркту миокарда. Изменения в процессах реполяризации у более старших детей при нагрузке должны насторожить в плане этого возможного осложнения и служить показанием к коронароангиографии.

Частота желудочковых аритмий до 30% среди оперированных случаев делает необходимым тщательное динамическое наблюдение с проведением суточного мониторирования ЭКГ и ЭКГ с нагрузкой (Kramer et al., 1991, Rhodes et al., 1995).

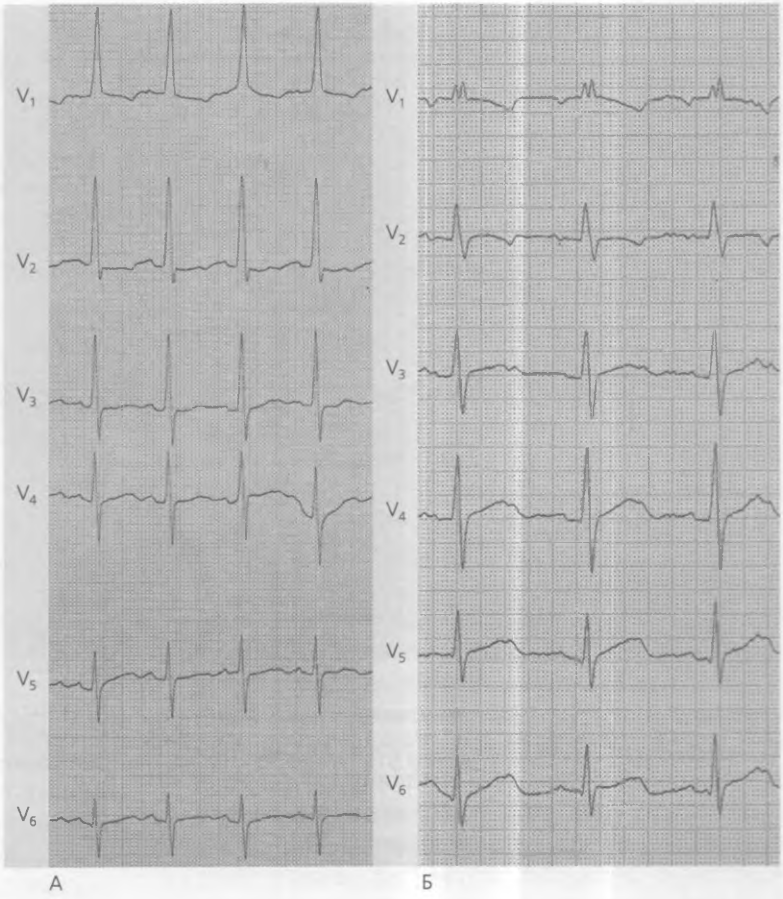


Рис. 7-20. *D*-транспозиция магистральных сосудов (грудные отведения). **А.** ЭКГ в предоперационном периоде новорожденного 10 дней; гипертрофия правого желудочка: высокоамплитудные зубцы *R* в правых грудных отведениях и глубокие зубцы *S* в левых. **Б.** Состояние после артериального переключения в возрасте 11 дней. ЭКГ в возрасте 2 лет: неполная блокада правой ножки пучка Гиса, *qRs*-форма в левых грудных отведениях без четких диагностически значимых признаков гипертрофии.

■ Модифицированная операция по Фонтену (полный кавопульмональный анастомоз)

Для пороков, при которых нет оперативных возможностей создания двухжелудочковой системы, модифицированная операция по Фонтену остается единственной возможностью для разобщения кругов кровообращения. При этом венозный приток из верхней и нижней полых вен направляется напрямую в легочную артерию, так что желудочек остается в распоряжении большого круга кровообращения. Это разобщение кругов кровообращения проводят при синдроме гипоплазии правых и левых отделов сердца, при единственном желудочке сердца в узком смысле, а также при всех других сложных пороках сердца с гипоплазией одного из желудочков. Данное вмешательство принципиально не изменяет соотношение массы миокарда при пороках, однако снижает нагрузку на систолическую функцию желудочка, так как желудочек должен кровоснабжать только большой круг кровообращения. Перед разделением кровообращения факторами дополнительной нагрузки желудочка является или перевязка легочной артерии, или аортопульмональный шунт.

ЭКГ-критерии.

- Соответственно сохраняется первоначальное *RS*-соотношение в грудных отведениях. Дискретное снижение амплитуды *R* и *S* может указывать на уменьшение гипертрофии миокарда (рис. 7-21).
- Отдаленные результаты операции определяются, кроме того, увеличением дисфункции системного желудочка, что на ЭКГ проявляется в виде увеличения длительности комплекса *QRS* (рис. 7-22).

(!) Отдаленный послеоперационный период при операции по Фонтену осложняется тяжелыми нарушениями ритма из группы дисфункций синусового узла, причем трепетание предсердий и предсердную тахикардию по типу *reentry* нужно рассматривать как тяжелые гемодинамически значимые нарушения ритма (Ghai et al., 2001; Fishberger et al., 1997; Weipert et al., 2004).

- Тщательный анализ Бостонской рабочей группы наблюдения 334 больных после операции по Фонтену показало частоту трепетания предсердий 16% после среднего времени наблюдения 5,3 года. Трепетание предсердий развивалось раньше и более часто у больных, которым оперативное вмешательство провели в более старшем возрасте, с длительным послеоперационным временем наблюдения и/или обширным предсердным протезом. У больных после полного кавопуль-

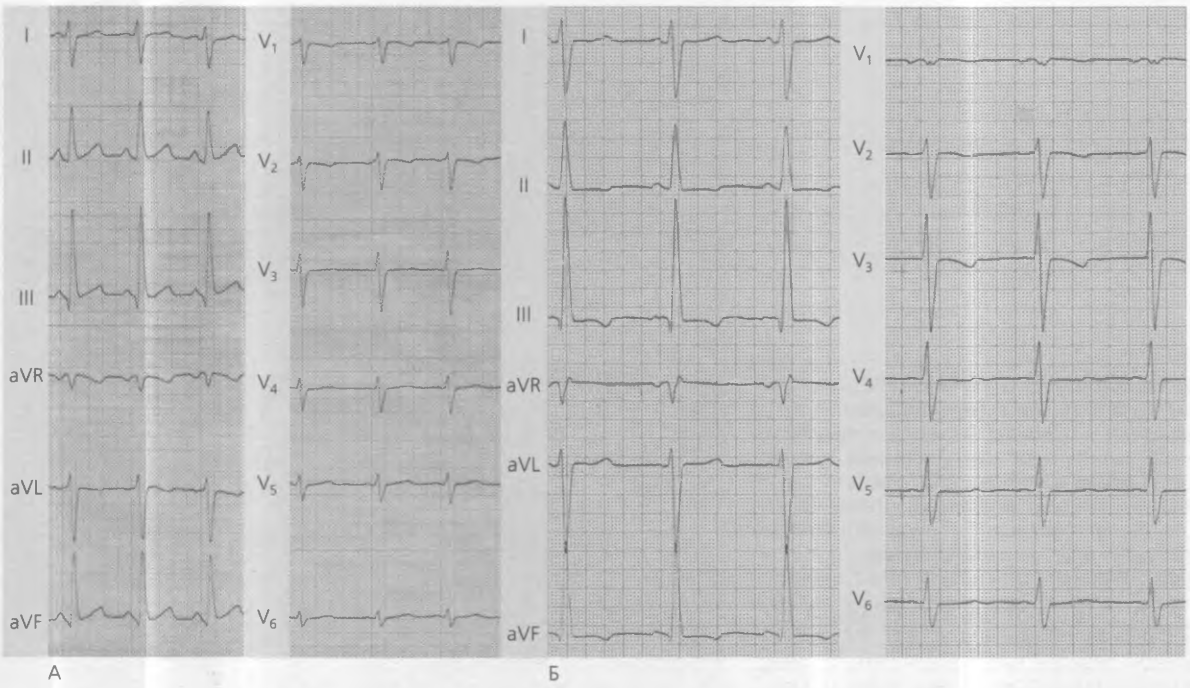


Рис. 7-21. ЭКГ ребенка с единственным левым желудочком сердца типа А3, стенозом легочной артерии. **А.** В возрасте 1 года до операции. **Б.** В 5 лет, через 1 год после полного кавопульмонального анастомоза (модифицированная операция по Фонтену, грудные отведения 0,5 см=1 мВ). *RS*-соотношения до и после операции не изменены.

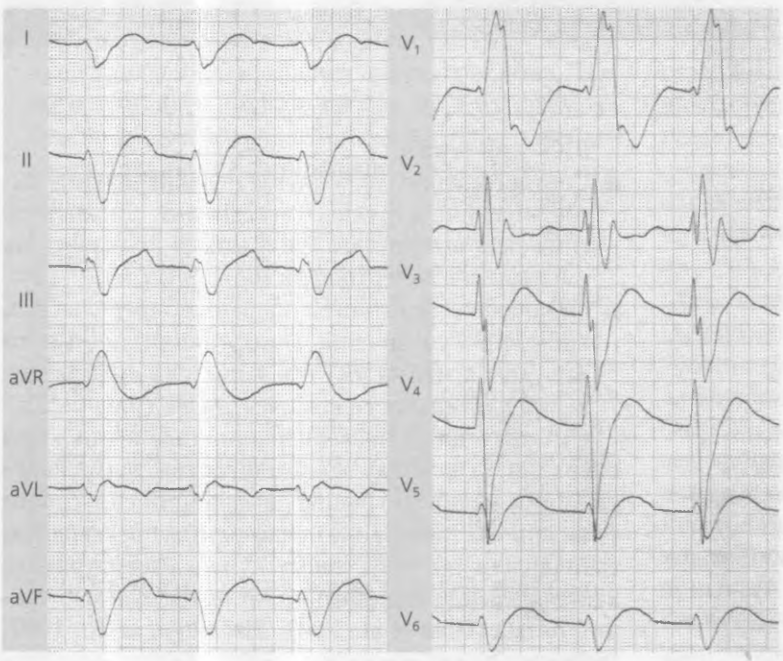


Рис. 7-22. ЭКГ 38-летнего больного с двойным отхождением магистральных сосудов от правого желудочка и гипоплазией левого желудочка (дефект межжелудочковой перегородки, подклапанный стеноз легочной артерии). Состояние после операции по Фонтену в 17 лет. Синусовый ритм, АВ-блокада I степени (интервал *P–Q* 0,22 с), резкое отклонение электрической оси сердца вправо, полная блокада правой ножки пучка Гиса (комплекс *QRS* 0,21 с), значительная дилатация правого желудочка и сердечная недостаточность в стадии декомпенсации.

монального анастомоза имеется тенденция к более низкому риску трепетания предсердий, чем у больных с классической операцией по Фонтену (Fishberger et al., 1997).

- Hofbeck et al. указывают на то, что возраст, когда проводится оперативное вмешательство, оказывает значительное влияние на частоту нарушения ритма после полного кавопульмонального анастомоза. Так, у детей в возрасте вмешательства менее 4 лет нарушения ритма наблюдались значительно реже, чем у больных в более старшем возрасте (Hofbeck et al., 2000).
- В исследовании Weipert после 20 лет наблюдения только у 46 больных не было зафиксировано тахикардии (Weipert et al., 2004).
- Azakie и соавт. на основании клинического материала смогли показать, что применение экстракардиального кондуита для соединения

печеночных вен и нижней полой вены с легочной артерией риск предсердных нарушений ритма значительно ниже (7%), чем у тех же больных с правожелудочковым туннелем (23%). Из этого следует, что оперативная техника с экстракардиальным кондуитом при модифицированной операции по Фонтену уменьшает риск предсердных аритмий в рамках ближайшего и среднесрочного прогноза (Azakie et al., 2001).

- У взрослых с операцией по Фонтену увеличения левого и правого желудочков, предсердий, а также недостаточность системного АВ-клапана средней и тяжелой степени являются факторами риска развития трепетания предсердий. Для этой группы больных характерен более высокий риск предсердных тромбозов и сердечной недостаточности (Ghai et al., 2001).
- По данным исследования Li, трепетанию предсердий при сложных пороках сердца предшествуют прогрессирующее расширение зубца P, а также прогрессирующее снижение его вольтажа (Li et al., 2001).

Если медикаментозная терапия и повторная кардиоверсия не приводят к длительной стабилизации ритма, показана РЧА очага макро-*reentry* (Ghan et al., 2000; Weipert et al., 2004). При сохранении наджелудочковых аритмий обсуждается превращение традиционного полного кавопульмонального анастомоза в экстракардиальный кондуит.

Трансплантация сердца

ЭКГ-критерии. Особенно точно необходимо оценивать амплитуды *QRS*-комплексов (сумма I, II, III и V_1+V_6, которая должна быть более 5,0 мВ) и реполяризацию (рис. 7-23).

- Быстрое снижение суммы амплитуд и вновь возникшее нарушение реполяризации могут указывать на реакцию отторжения.
- Относительно часто наблюдают признаки гипертрофии правого и левого желудочков. Кроме того, ЭхоКГ-исследования показали, что наличие признаков гипертрофии правого желудочка на ЭКГ чаще всего не коррелирует с истинной морфологической гипертрофией. Напротив, признаки гипертрофии левого желудочка подтверждаются данными ЭхоКГ.
- Затруднительна может быть оценка данных ЭКГ после трансплантации сердца, если части предсердий реципиента и предсердий донора генерируют зубцы *P* различной частоты (рис. 7-24).
- Как после любого кардиохирургического вмешательства, после трансплантации сердца могут возникать различные нарушения ритма, которые делают необходимой точную ЭКГ-диагностику. Соответствующие исследования показали, что длительность жизни трансплантата была значительно меньше, если развивались нарушения ритма (Park et al., 1993).

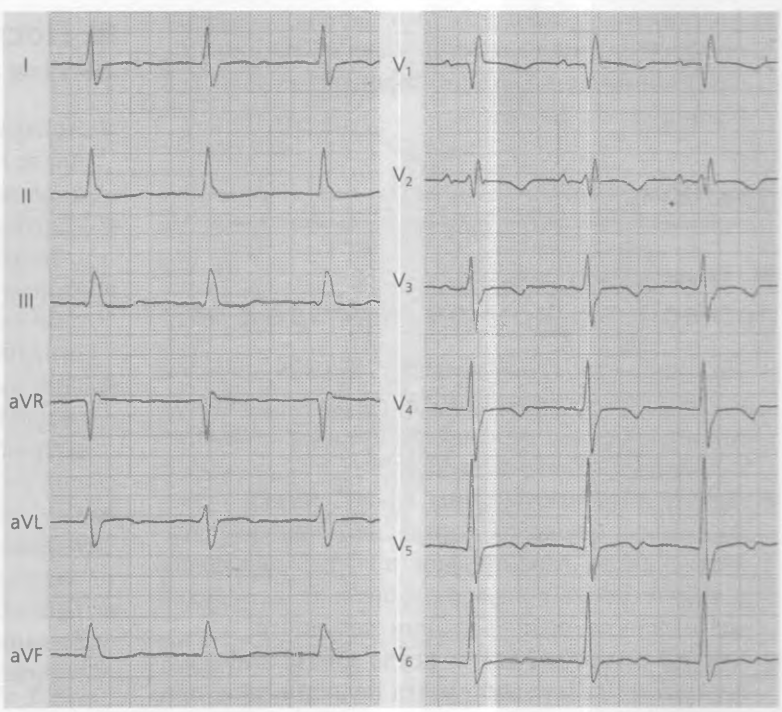


Рис. 7-23. ЭКГ 10-летнего мальчика после трансплантации сердца. Синусовый ритм, электрическая ось сердца расположена вертикально. Грудные отведения: неполная блокада правой ножки пучка Гиса, на основании *RS*-соотношений нет указаний на диагностически значимые признаки гипертрофии, неспецифические нарушения реполяризации.

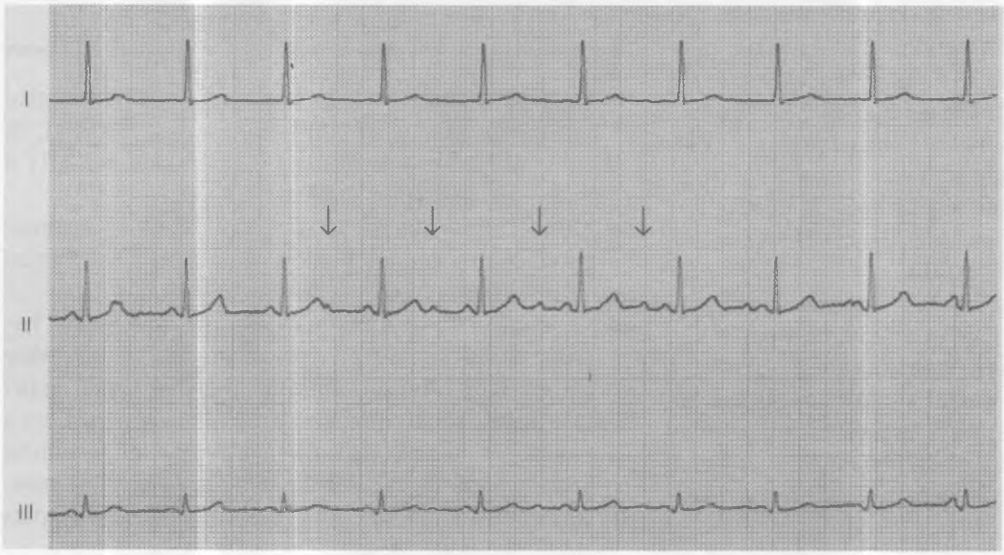


Рис. 7-24. ЭКГ 14-летней девочки. Состояние после трансплантации сердца. ЧСС 80 в минуту, синусовый ритм. Части предсердий пациентки генерируют дополнительные зубцы *P* (стрелки) с немного более медленным ритмом (73 в минуту), чем сердце донора. Скорость записи 25 мм/с.

- Напротив, наличие полной блокады правой ножки пучка Гиса (относительно частое осложнение) не оказывает влияния на длительность жизни трансплантата (Golshayan et al., 1998).
- По данным исследования, проведенного в Бостоне и Стэнфорде, 14% больных имели наджелудочковые тахикардии, из которых только трепетание предсердий указывало на реакцию отторжения. У больных с мерцательной аритмией риск смерти или ретрансплантации по сравнению с больными без мерцательной аритмии возрастает в 2,5 раза. В имплантации кардиостимулятора нуждаются 5,2% больных в связи с отторжением, ишемической болезнью сердца, или особенностями хирургической техники при трансплантации (Collins et al., 2003).
- Аналогичный процент имплантации кардиостимулятора продемонстрировали Cannon et al., они указывают на связь с коронароангиопатией (Cannon et al., 2004).

Заключение

■ Гемодинамика в послеоперационном периоде и ЭКГ

- При пороках с перегрузкой правых отделов сердца послеоперационный регресс признаков гипертрофии на ЭКГ четко отражает снижение перегрузки правого желудочка.
- При сохранении блокады правой ножки пучка Гиса после операции определяют признаки одновременной гипертрофии правого желудочка и характеризуют возврат к предоперационным значениям давления в правом желудочке.
- Как до операции, так и после диагностика гипертрофии левого желудочка недостоверна, при наличии блокады левой ножки пучка Гиса даже невозможна.
- Если после разобщения кругов кровообращения (при внутрипредсердном венозном переключении при транспозиции магистральных сосудов, тотальном кавопульмональном анастомозе при единственном желудочке или при атрезии трикуспидального клапана) сохраняются предоперационные соотношения массы миокарда, то *RS*-соотношения в грудных отведениях изменяются незначительно.
- Прогрессирующее увеличение длительности комплекса *QRS* следует рассматривать как указание на прогрессирование дилатации желудочков.

■ Послеоперационные нарушения ритма и проводимости

- Аритмии могут возникать как непосредственно после кардиохирургического вмешательства, так и после латентного периода через много лет.
- Нарушения ритма в раннем послеоперационном периоде необходимо немедленно купировать.
- Форма порока и тип оперативного вмешательства в значительной степени определяют тип нарушения ритма.
- При неудовлетворительных гемодинамических результатах вмешательства прогноз более неблагоприятный, чем при значительной нормализации показателей гемодинамики.
- При прогрессировании нарушений возбудимости и проводимости возможно развитие жизнеугрожающих аритмий.
- При отдельных формах пороков имеется стратификация факторов риска внезапной кардиальной смерти.

Глава 8

Аномалии положения сердца

М. Гасс (M. Gass), Х. Гутхайль (H. Gutheil)

Определение

Левокардия характеризует нормальное положение сердца в грудной клетке: верхушка сердца направлена влево, большая часть сердца расположена в левой половине грудной клетки. Декстрокардию подразделяют на две основные формы: *dextrocardie* и *dextropositio cordis.*

Декстрокардия (*Dextrocardie*)

Декстрокардия — важнейшая форма аномалий положения сердца в клинической практике и ЭКГ-диагностике, которая может быть связана с *situs solitus abdominalis* или *situs viscerus inversus totalis* (полное обратное расположение органов). Верхушка сердца при декстрокардии направлена вправо, большая часть сердца расположена в правой половине грудной клетки. Изолированная декстрокардия встречается редко, чаще при сложных пороках сердца и сосудов, которые вместе с положением желудочка с большей массой миокарда определяют изменения ЭКГ (рис. 8-1)

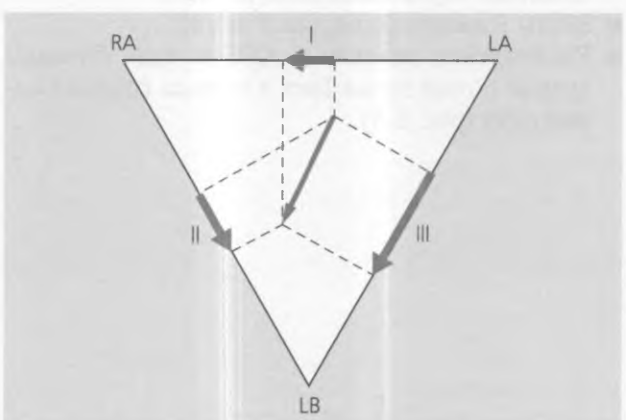


Рис. 8-1. Изменение положения электрической оси сердца при декстрокардии и сопоставление с тремя стандартными отведениями (RA — правая рука, LA — левая рука, LB — левая нога).

ЭКГ-критерии.

Для изолированной декстрокардии характерны следующие изменения.

- Отклонение электрической оси сердца вправо.
- Зубцы *P* (инверсия положения предсердий при *situs inversus*) и зубцы *T* в I отведении отрицательные, комплекс *QRS* отрицательный.
- Отведения II, III и соответственно aVR и aVL кажутся неверно наложенными.
- В правых грудных отведениях относительно высокоамплитудные зубцы *R*, слева (V_5, V_6) — зубцы, как правило, меньше (*rS*-форма).

Если возникает подозрение на декстрокардию, необходимо поменять электроды отведений от конечностей. При этом получают правильное положение электрической оси. Кроме того, грудные отведения необходимо перенести вправо (рис. 8-2, 8-3, глава 1).

Примечание. При аномалиях положения сердца, особенно в сочетании с пороками, необходимо избегать понятий гипертрофии правого или левого желудочков. Правильнее употреблять понятия гипертрофии желудочка, расположенного кпереди слева или кзади справа.

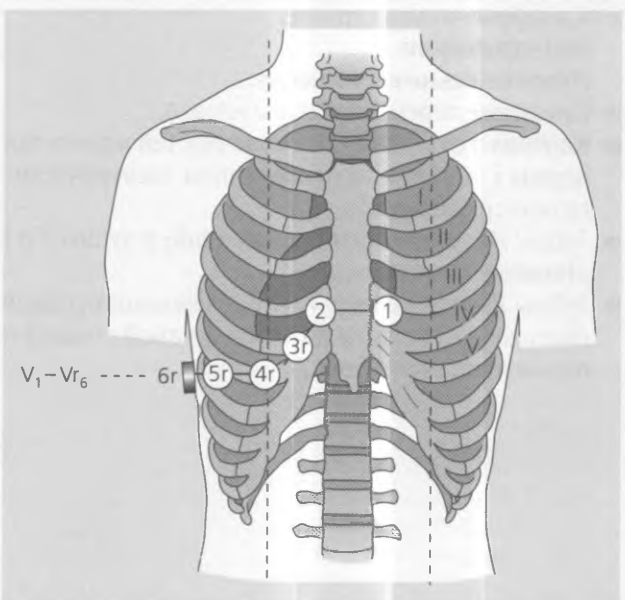


Рис. 8-2. Изображение точек грудных отведений при декстрокардии.

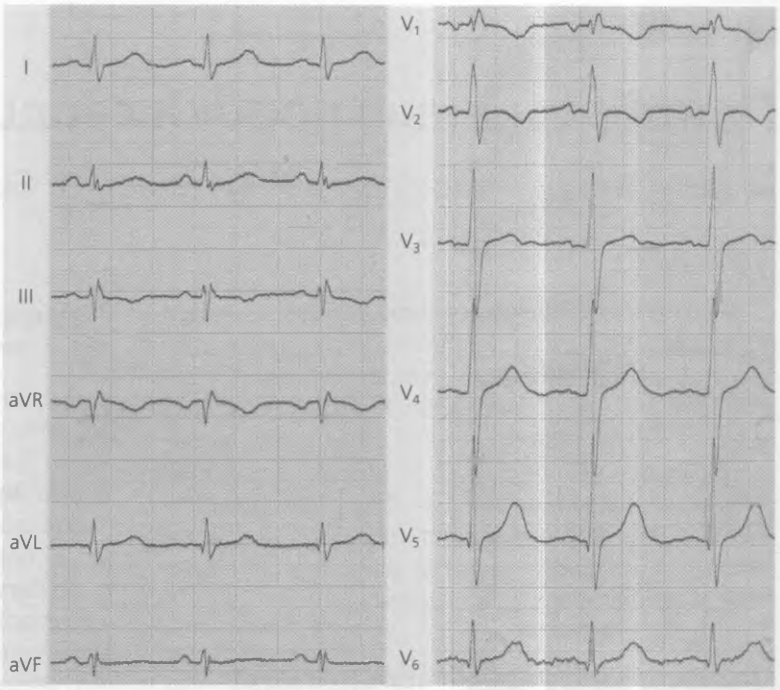


Рис. 8–4. ЭКГ 5-летнего ребенка с выраженной деформацией в виде воронкообразной грудной клетки. Отклонение электрической оси сердца влево, комплексы *QRS* в отведениях II, III, aVF расщеплены (длительность 0,08 с). В грудных отведениях *rsR'*-форма в отведении V_1, *Rs*-форма – в V_2. Переходная зона в отведениях V_3 и V_4, *qRs*-форма в V_5 и V_6. Типичная картина ЭКГ при воронкообразной грудной клетке в виде отклонения электрической оси сердца влево и неполной блокады правой ножки пучка Гиса.

Глава 9

Приобретенные пороки сердца

А. Линдингер (A. Lindinger), Х. Гутхайль (H. Gutheil)

По сравнению с врожденными пороками сердца и сосудов в детском и подростковом возрасте приобретенные пороки имеют меньшее значение. Ревмокардит наблюдают в Европе очень редко, острый или подострый инфекционный эндокардит развивается почти исключительно на основе имеющихся врожденных пороков сердца. При ревматическом эндокардите чаще поражается митральный клапан, пороки аортального клапана развиваются вследствие инфекционного эндокардита.

Пороки митрального клапана

Митральная недостаточность развивается чаще, чем митральный стеноз.

■ Недостаточность митрального клапана

При недостаточности митрального клапана возникают признаки перегрузки объемом левого предсердия и левого желудочка (рис. 9-1).

ЭКГ-критерии.

- Чаще всего отклонение электрической оси сердца влево.
- *P mitrale*.
- В левых грудных отведениях высокоамплитудные зубцы *R*, а также ярко выраженные зубцы *Q* и удлинение интервала *Q*–*R*.

■ Митральный стеноз

Вследствие нарушения оттока через левое атриовентрикулярное отверстие развивается дилатация левого предсердия. При стенозе тяжелой степени возникают гипертензия малого круга и перегрузка правого желудочка.

ЭКГ-критерии.

- Синусовый ритм, при тяжелой перегрузке давлением и дилатации левого предсердия часто наджелудочковые аритмии (трепетание предсердий).
- *P mitrale*.
- Признаки гипертрофии правых отделов сердца (рис. 9-2).

Пороки аортального клапана

Недостаточность аортального клапана характеризуется перегрузкой объемом и дилатацией левого желудочка.

ЭКГ-критерии.

Признаки перегрузки объемом левого желудочка: глубокие зубцы *S* в правых грудных отведениях и высокоамплитудные зубцы *R* — в левых (с соответствующим увеличением времени внутреннего отклонения).

При эндокардите аортального клапана на основе имеющегося аортального стеноза может развиваться сочетанный порок. Часто наблюдают нарушения реполяризации над левым желудочком (рис. 9-3).

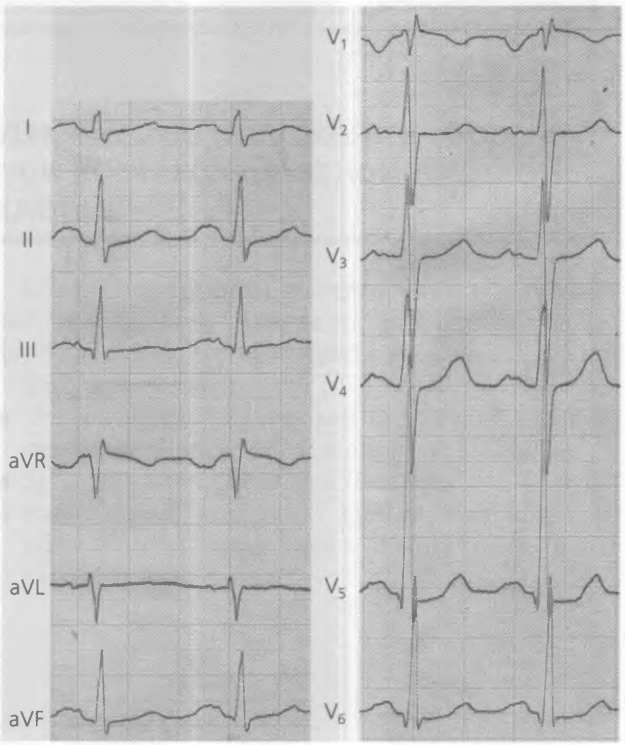


Рис. 9–1. ЭКГ 13-летней девочки с сочетанным митральным пороком после ревматического эндокардита и незначительной легочной гипертензией. Электрическая ось сердца расположена вертикально, расширенный двугорбый зубец *P* (0,13 с) в I–III и грудных отведениях, в V_1 — двухфазный, с расширенной отрицательной частью. *rSR'*-форма в V_1, высокоамплитудные узкие зубцы *R* в V_5 и V_6 с отчетливым зубцом *Q*, небольшая депрессия сегмента *ST*. Признаки перегрузки объемом левого желудочка с выраженным *P mitrale*, неполная блокада правой ножки пучка Гиса.

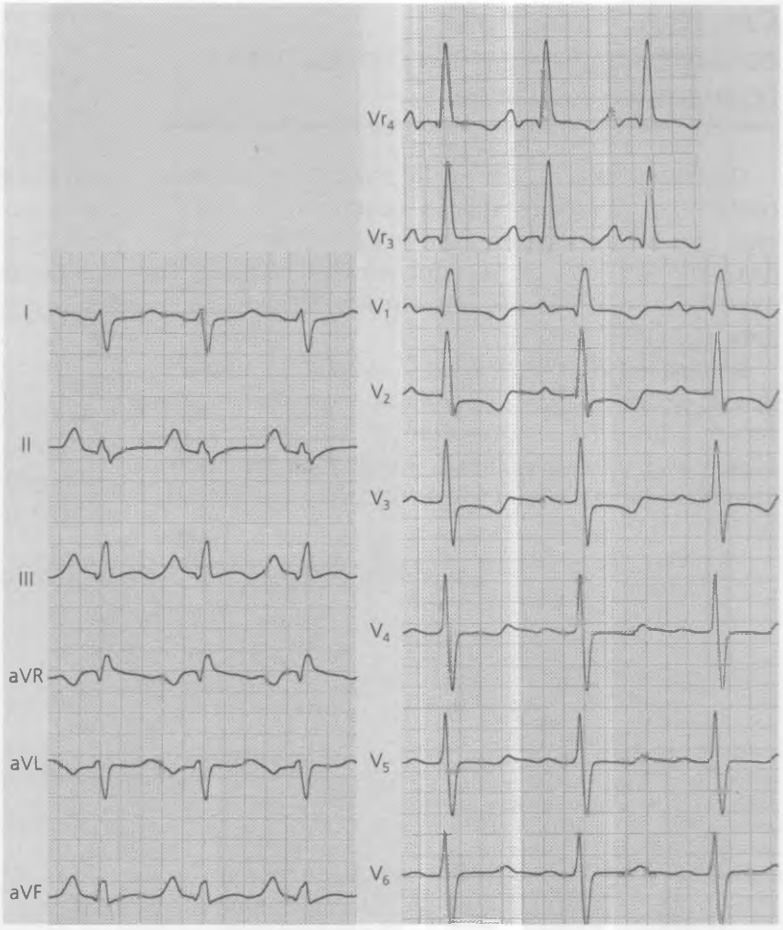


Рис. 9-2. ЭКГ 12-летней девочки-африканки с тяжелым митральным стенозом, развившимся вследствие ревматического эндокардита. Систолическое давление в малом круге кровообращения выше системного. Синусовый ритм, отклонение электрической оси сердца вправо, выраженный *P pulmonale*, тяжелая гипертрофия правого желудочка.

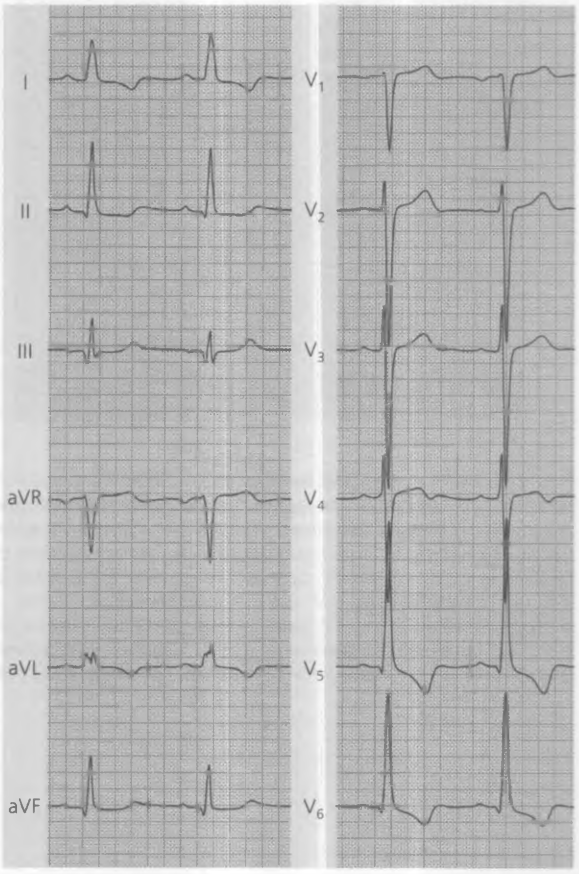


Рис. 9-3. ЭКГ 16-летнего больного с аортальной недостаточностью тяжелой степени после эндокардита. Синусовый ритм, отклонение электрической оси сердца влево, гипертрофия левого желудочка тяжелой степени, нарушения реполяризации («*strain pattern*» в V_5/V_6).

Слизисто-кожный лимфонодулярный синдром (синдром Кавасаки)

Определение. Системный васкулит мелких, средних, крупных сосудов в сочетании с характерными поражениями кожи и слизистых, гиперплазией лимфоузлов и поражением суставов и внутренних органов. Заболевают преимущественно дети в возрасте 2–5 лет.

Кардиальные симптомы в большинстве случаев проявляются в виде поражения коронарных артерий, в 20–30% случаев при отсутствии терапии образуются проксимальные аневризмы или протяженные дилатации. В острую стадию, кроме того, может развиваться миокардит или фибринозный перикардит.

ЭКГ-критерии.

Характерны более или менее выраженные нарушения реполяризации как признаки миокардита и перикардита, а также ишемии миокарда. При тяжелых изменениях коронарных сосудов и соответствующей ишемии можно видеть типичную картину инфаркта миокарда.

Примечание. Для диагностики течения аневризм или стенозов сосудов показаны регулярные контрольные ЭКГ и ЭхоКГ-исследования (рис. 9-4), как в остром периоде, так и при длительном наблюдении. При наличии аневризм или дилатаций коронарных сосудов целесообразна коронароангиография.



Рис. 9-4. ЭКГ 6-летнего мальчика с клинической картиной синдрома Кавасаки с поражением коронарных сосудов. Подтвержденные по данным ЭхоКГ и ангиографии аневризмы в острой стадии в области отхождения правой и левой коронарных артерий. При сцинтиграфии миокарда выявлены массивные нарушения кровоснабжения передней стенки и верхушки сердца, а также прилежащей части межжелудочковой перегородки. **А.** Электрическая ось сердца расположена вертикально, в отведениях I, aVR, aVL немного снижен вольтаж зубцов. В грудных отведениях *QS*-форма (отсутствие зубца *R*) в V_1–V_4 и подъем сегмента *ST*, прежде всего в V_2 и V_4. Зубец *T* отрицательный в V_1 и V_2, положительный в V_3–V_6, *qRs*-форма в V_5 и V_6, очень маленький зубец *Q*, нормальный сегмент *ST*. **Б.** Через 6 дней: зубец *T* отрицательный в отведениях I и aVL, положительный – в II, III, aVF. В грудных отведениях та же *QS*-форма в V_1–V_4, особенно выражена в V_3–V_4. В обоих отведениях подъем сегмента *ST* и глубокий отрицательный зубец *T*, в V_5 и V_6 – *qRs*-форма, в V_5 – *T* еще отрицательный, минимальный подъем сегмента *ST*.



Рис. 9-4. *Окончание.* **В.** Через 6 мес: отведения от конечностей – ЭКГ в пределах нормы. В грудных отведениях *QS*-форма в V_1, лишь минимально выраженные зубцы *R* в V_2–V_4, все еще небольшой подъем сегмента *ST* в V_2–V_4, в V_5 и V_6 – *RS*-форма при отсутствии зубца *Q*, зубец *T* положительный в V_3–V_6. В целом – улучшение картины. **Г.** Через 2 года с момента дебюта заболевания: дальнейшая нормализация ЭКГ-картины. В грудных отведениях *rS*-форма в V_1–V_4, однако все еще низкоамплитудные зубцы *R*, небольшой подъем сегмента *ST* в отведениях V_2–V_4, зубец *T* положительный в V_3–V_6, в левых грудных отведениях зубцы *R* низкоамплитудные. Изменения ЭКГ соответствуют картине инфаркта передней стенки и верхушки левого желудочка, как осложнение синдрома Кавасаки на различных стадиях течения заболевания

Глава 10
Воспалительные заболевания сердца

А. Линдингер (A. Lindinger), Х. Гутхайль (H. Gutheil)

Миокардит

Самая частая причина миокардита — поражение миокарда вирусной этиологии, которое может протекать с различной клинической симптоматикой и неспецифическими изменениями ЭКГ. При развитии нарушений ритма на фоне вирусных заболеваний нужно учитывать возможность поражения сердца. Наряду с миокардитом возможно и поражение перикарда (перимиокардит) с наличием выпота в полость перикарда или без него. Важнейшие диагностические критерии — картина ЭхоКГ в сочетании с лабораторными данными.

ЭКГ-критерии.

Изменения ЭКГ при миокардите часто неспецифичны.

- Как правило, характерны нарушения реполяризации: депрессия сегмента *ST*, уплощение и инверсия зубца *T* преимущественно в левых грудных отведениях.
- Поражение перикарда проявляется на ЭКГ в острой стадии в виде подъема сегмента *ST*.
- Одновременный низкий вольтаж зубцов обусловлен отеком миокарда или выпотом в полость перикарда.
- При нарушении функции левого желудочка часто наблюдается синусовая тахикардия.
- Возможны нарушения АВ-проведения и гетеротопные нарушения ритма в виде наджелудочковых и полиморфных желудочковых экстрасистол.

Необходима повторная регистрация ЭКГ для оценки часто неспецифических изменений и их регресса (рис. 10-1, 10-2). Нормализация данных ЭКГ после перенесенного миокардита происходит, как правило, через несколько недель или месяцев.

Примечание. Диагноз миокардита и перикардита (с некоторыми ограничениями) не выставляют только на основании ЭКГ.

Замедление проведения по правому желудочку (неполная блокада правой ножки пучка Гиса) у детей и подростков встречаются часто, поэтому появление их может оцениваться только в причинной связи с острым заболеванием.

Перикардит

Самое частое заболевание перикарда в детском возрасте — так называемый «посткардиотомический синдром», который манифестирует в первые две недели после кардиохирургического вмешательства и протекает с лихорадкой или без нее, выпотом в полость перикарда и нарушениями реполяризации на ЭКГ. При остром вирусном перикардите характерен выпот в полость перикарда, который, как и другие клинические проявления, регрессирует в течение нескольких недель. Более редкие причины перикардита с выпотом в полость перикарда или без него — аутоиммунные заболевания и синдром Кавасаки.

ЭКГ-критерии.

Данные ЭКГ в типичных случаях характеризуются чаще всего признаками воспаления субперикардиальных слоев миокарда и для течения заболевания, как правило, характерны последовательные изменения ЭКГ во времени. Это делает ЭКГ наряду с ЭхоКГ важнейшим методом диагностики перикардита. Вначале развивается подъем сегмента *ST*, который в дальнейшем возвращается к изолинии и затем происходит инверсия зубца *T*.

Различают 4 стадии (рис. 10-3).

- Стадия I (в течение нескольких дней) — подъем сегмента *ST* в виде плато в отведениях от конечностей (преимущественно в II и aVF) и в грудных отведениях V_3–V_6: при нормальных комплексах *QRS* подъем сегмента *ST* с переходом в положительный зубец *T* (исключение — правые грудные отведения).
- Стадия II — переходная стадия (длительность от нескольких дней до нескольких недель): сегмент *ST* возвращается на изолинию, зубцы *T* становятся уплощенными или отрицательными.
- Стадия III — резко отрицательные зубцы *T* в тех отведениях, где ранее регистрировался подъем сегмента *ST*. Длительность от нескольких недель до месяцев (рис. 10-4).
- Стадия IV — выздоровление, зубцы *T* становятся вновь положительными, что происходит, как правило, в течение 3 мес от начала заболевания.

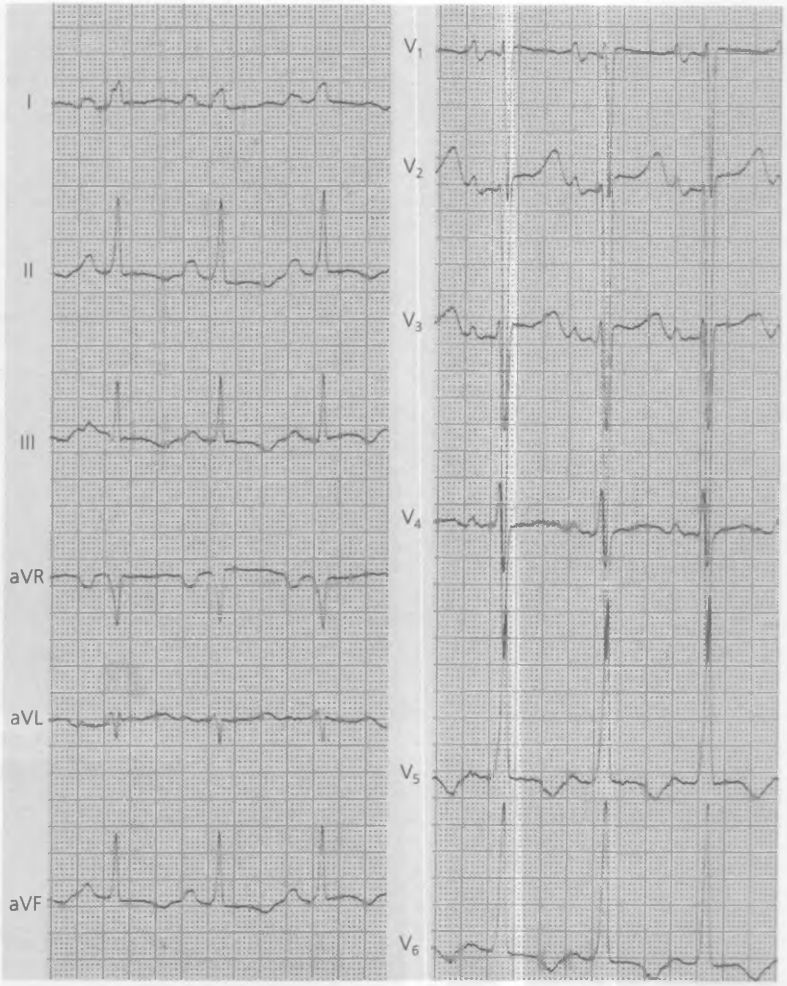


Рис. 10–1. ЭКГ 2-летнего ребенка с острым вирусным миокардитом. Данные ЭхоКГ при госпитализации: уменьшение толщины стенки левого желудочка с конечным диастолическим размером 55 мм и фракцией выброса 8%. Недостаточность митрального клапана II–III степени, увеличение левого предсердия, при недостаточности трехстворчатого клапана давление в малом круге кровообращения 45 мм рт.ст. ЭКГ перед трансплантацией сердца: синусовая тахикардия ЧСС 152 в минуту, *P mitrale*, патологическая гипертрофия левого желудочка и выраженные нарушения реполяризации.



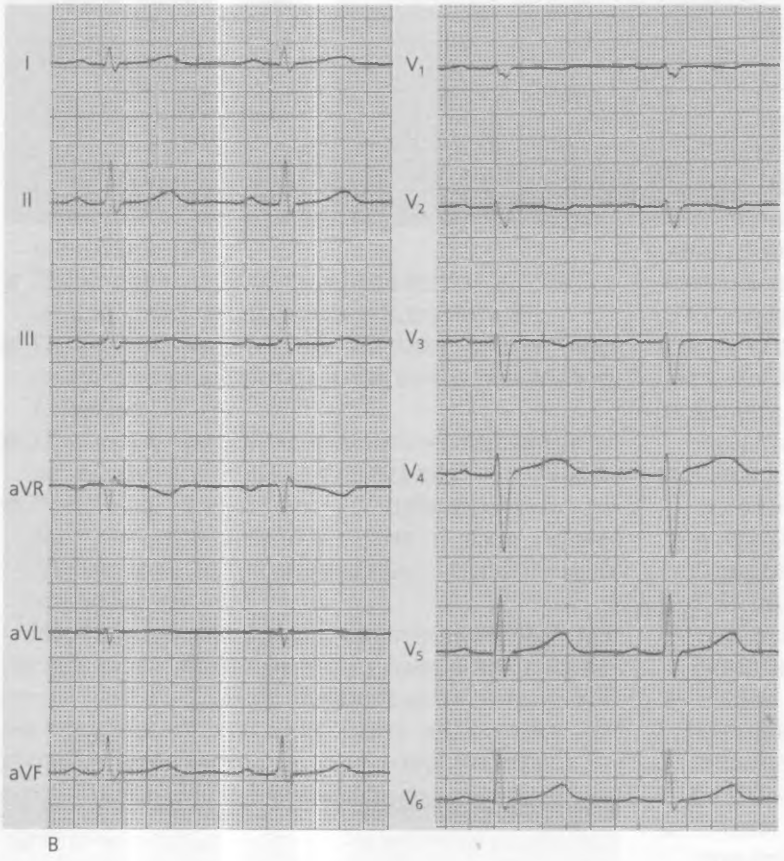


Рис. 10-2. ЭКГ 12-летней девочки с острым вирусным миокардитом и спонтанным выздоровлением. **А.** ЭКГ при госпитализации: синусовая тахикардия ЧСС 110 в минуту, электрическая ось сердца не отклонена, *P mitrale*, нет достоверных признаков гипертрофии желудочков при низком вольтаже зубцов во всех отведениях. Нарушения реполяризации в виде отрицательных зубцов *T* в отведениях I–III и в левых грудных отведениях. **Б.** ЭКГ через 2 нед: синусовый ритм ЧСС 76 в минуту, комплекс *QRS* уже при почти нормальном вольтаже, нарушения реполяризации явно менее выражены, уплощенные положительные зубцы *T* в левых грудных отведениях. **В.** ЭКГ через 2 мес: данные в пределах нормы.



Рис. 10-3. Изменения сегмента *ST* и зубца *T* при перикардите (различные стадии).

Выпот в полость перикарда может приводить к снижению амплитуды зубцов во всех отведениях.

Хроническое рецидивирующее течение. Характерно прежде всего для перикардитов аутоиммунного генеза. Изменения ЭКГ более всего выражены в нижних (II и III) и левых грудных отведениях и менее специфичны, чем при остром перикардите.

- Депрессия сегмента *ST*.
- Зубец *T* уплощен или немного отрицательный.

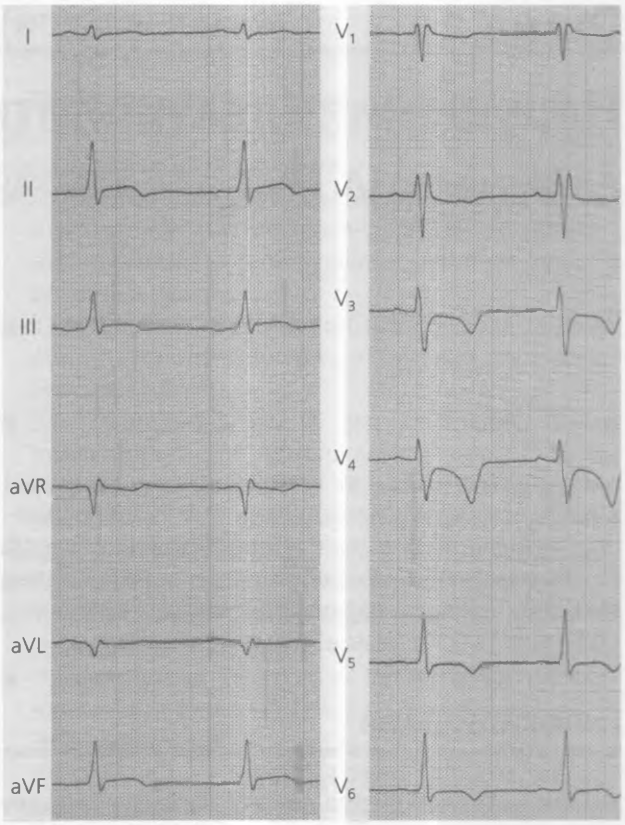


Рис. 10-4. ЭКГ 15-летнего мальчика после перенесенной инфекции с высокой лихорадкой и перикардитом. ЭКГ в стадии III перикардита: синусовый ритм, электрическая ось сердца расположена вертикально, небольшой подъем сегмента *ST* в виде плато в отведениях II, III, aVF. Зубец *T* уплощен, отрицательный. В грудных отведениях неполная блокада правой ножки пучка Гиса, зубцы *T* в V_3–V_6 остроконечные отрицательные и значительная депрессия сегмента *ST* в V_3–V_4.

Глава 11

Нарушения электролитного баланса

А. Линдингер (A. Lindinger), Х. Гутхайль (H. Gutheil)

На картину ЭКГ более всего влияет концентрация в сыворотке крови ионов калия и кальция, играющих важную роль в функционировании миокарда. Преимущественно изменение касается реполяризации, при тяжелых нарушениях также комплексов *QRS* (рис. 11-1) и фазы возбудимости.

Гипокалиемия

Самая частая форма электролитных нарушений — гипокалиемия. Возможные причины следующие.

- Потеря калия через ЖКТ (например, профузный понос, неукротимая рвота, пилоростеноз).
- Дефицит питания (например, нервная анорексия).
- Отток во внутриклеточное пространство (алкалоз).
- Потеря калия через почки (длительная терапия диуретиками, синдром Бартера).
- Первичный и вторичный гиперальдостеронизм (синдром Кона, печеночная недостаточность).

ЭКГ-критерии.

- Гипокалиемия легкой степени: уплощенные зубцы *T*, небольшая депрессия сегмента *ST*, определяется *U*-волна (рис. 11-2), в общем отмечается расширение *TU*-волны.
- Гипокалиемия тяжелой степени: зубцы *T* еще более уплощены, двухфазные или отрицательные, значительная депрессия сегмента *ST*, за зубцом *T* следует высокоамплитудная и расширенная *U*-волна, часто более высокой амплитуды, чем зубец *T* (наиболее выражена в отведениях V_4–V_6).
- Терапия сердечными гликозидами: нарушения ритма в виде эктопических аритмий при совместной терапии гликозидами.

Дифференциальная диагностика. Расширенная *U*-волна встречается также при брадикардии (ваготонии, «сердце спортсмена»), гипертрофии левого желудочка, терапии антиаритмиками IA класса, а также при цереброваскулярных заболеваниях.



Рис. 11-1. Схематическое изображение изменений ЭКГ при различных электролитных нарушениях.

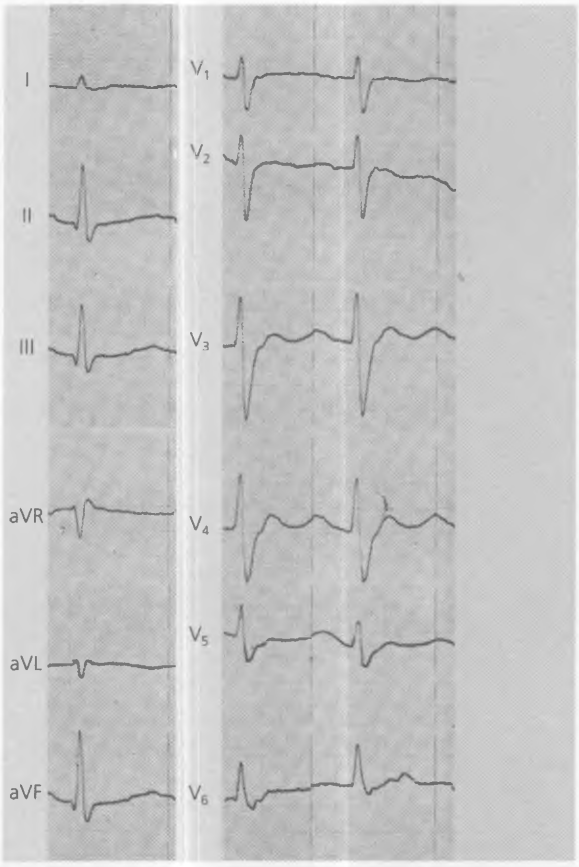


Рис. 11-2. ЭКГ 6-летнего ребенка с гипокалиемией при лечении глюкокортикоидами. В отведениях от конечностей сильное уплощение зубцов *T*, частично двухфазные и сливающиеся с *U*-волной. В грудных отведениях эти изменения обнаруживают прежде всего в V_5 и V_6. В V_3 и V_4 наряду с положительными зубцами *T* регистрируют более широкую и высокоамплитудную *U*-волну.

Гиперкалиемия

Гиперкалиемия в детском и подростковом возрасте встречается реже, чем гипокалиемия. Самые частые причины следующие.

- Снижение выведения калия почками (почечная недостаточность, «шоковая почка», транзиторное постнатальное нарушение функции почек у недоношенных).
- Терапия калийсберегающими диуретиками (спиронолактон, прежде всего в комбинации с ингибиторами АПФ).
- Высвобождение калия из внутриклеточного пространства при остром дыхательном ацидозе (в обмен на ионы H^+), выраженном цитолизе (травма, ожоги, гемолиз) и дефиците инсулина (диабетическая кома).
- Адреногенитальный синдром (с потерей соли).
- Недостаточность коры надпочечников (болезнь Аддисона).
- Чрезмерное внутривенное введение калия случайно или с целью суицида.

ЭКГ-критерии.

Важнейший и ранний признак — высокоамплитудные зубцы *T*, которые вследствие укорочения фазы реполяризации имеют узкое основание и вертикальное восходящее и нисходящее колено (симметричный зубец *T* в форме «палатки»); эти изменения регистрируют прежде всего в II и III отведениях, а также в V_3 и V_4 (рис. 11-3).

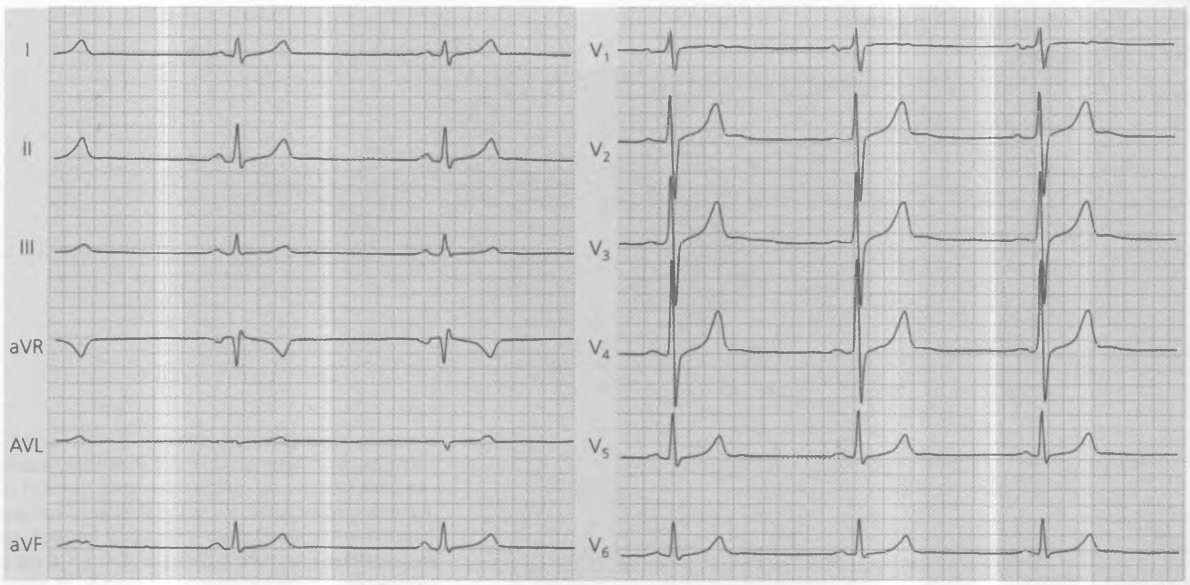


Рис. 11-3. ЭКГ 5-летнего ребенка с почечной недостаточностью. Концентрация калия в сыворотке крови 5,8 ммоль/л. Прежде всего в грудных отведениях V_2–V_4, а также во II отведении высокие остроконечные зубцы *T*, интервал *Q*–*T* на нижней границе нормы.

При нарастании гиперкалиемии наблюдают:

- удлинение интервала *P–Q* (амплитуда зубца *P* при увеличении концентрации калия в сыворотке крови уменьшается, а при очень высоких значениях — не определяется);
- прогрессирующее расширение комплекса *QRS* и одновременное уменьшение его амплитуды, расширенный низкоамплитудный зубец *S*;
- укорочение сегмента *ST*, так что зубец *T* сближается с комплексом *QRS* (рис. 11-4).

Часто встречающиеся нарушения ритма при высокой концентрации калия в сыворотке крови — полиморфные желудочковые аритмии, которые могут переходить в фибрилляцию желудочков, а также АВ-блокады высоких степеней и в крайне тяжелых случаях — асистолия.

Дифференциальная диагностика. Гиперкалиемию легкой степени с высокоамплитудными зубцами *T* необходимо дифференцировать с ваготонией (зубец *T* имеет более широкое основание).

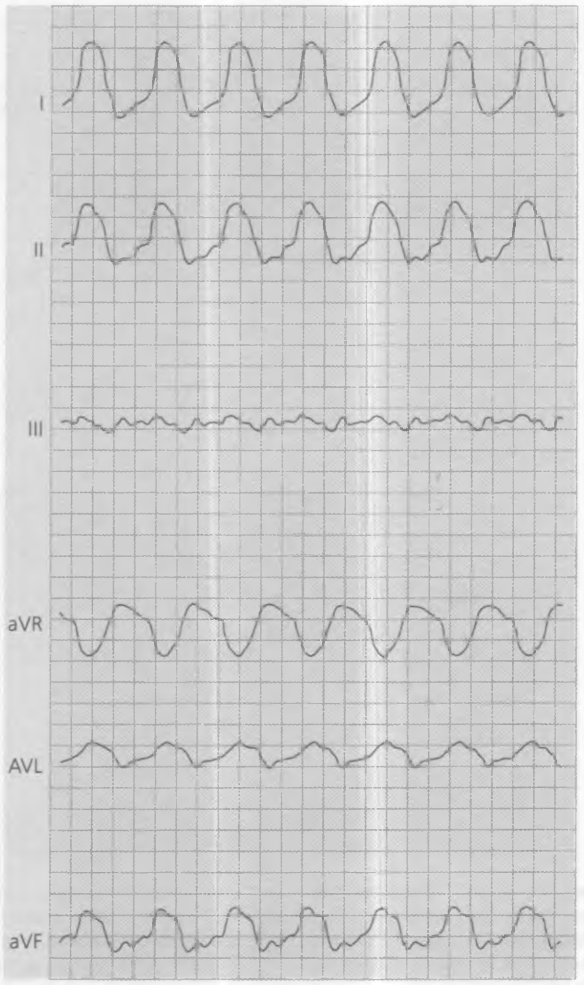


Рис. 11-4. ЭКГ недоношенного ребенка с массой тела 600 г, терминальной почечной недостаточностью и концентрацией калия в сыворотке крови 7,2 ммоль/л. Отведения от конечностей: при скорости записи 25 мм/с ЧСС 175 в минуту. Регулярные, крайне расширенные комплексы *QRS*, зубцы *T* не определяются. Регистрируется желудочковая тахикардия.

Гипокальциемия

Гипокальциемия может развиваться при следующих состояниях.

- Стойкий дефицит кальция вследствие диареи, мальабсорбции (при целиакии) или уменьшения его поступления.
- Дефицит витамина D (рахит).
- Гипопаратиреоз, транзиторная неонатальная гипокальциемия.
- Судороги при гипервентиляции: снижение ионизированного кальция вследствие дыхательного алкалоза.
- Хроническая почечная недостаточность (остеодистрофия, ренальный рахит).

ЭКГ-критерии.

Удлинение сегмента *ST* и интервала *Q–T*, зубец *T* при этом не расширен (рис. 11-5).

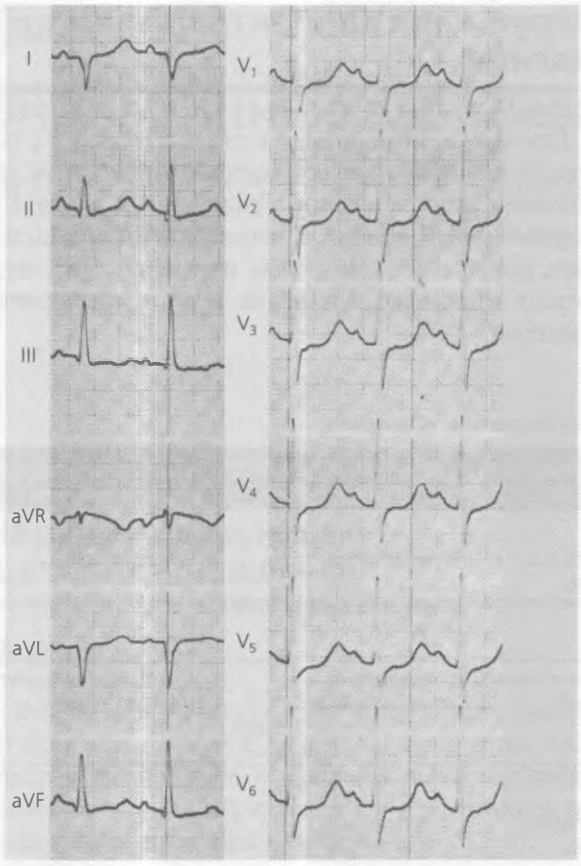


Рис. 11-5. ЭКГ на 13-й день жизни новорожденного с врожденной двусторонней дисплазией почек. Возникновение судорог при гипокальциемии: концентрация кальция в сыворотке крови снижена до 1,1 ммоль/л. Синусовая тахикардия, депрессия и удлинение сегмента *ST* в отведениях II, III и aVF, а также в грудных отведениях. Зубец *T* не расширен. Длительность интервала *Q–T* 0,28 с при ЧСС 170 в минуту немного выше нормы.

Гиперкальциемия

Повышение концентрации кальция во внеклеточном пространстве встречается редко.

Возможны следующие причины.

- Первичный гиперпаратиреоз.
- Остеолитические метастазы в костную ткань, остеопороз при иммобилизации.
- Хроническая гиперкальциемия при синдроме Вильямса–Бойрена.
- Гипервитаминозы (передозировка витаминов D и A).

ЭКГ-критерии.

- Укорочение интервала *Q–T* в результате укорочения или полного отсутствия сегмента *ST*, затем, как правило, следует нормальный зубец *T* непосредственно после комплекса *QRS*.
- *U*-волна нормальной или немного увеличенной амплитуды (рис. 11-6).
- Вследствие снижения частоты синусового ритма развивается брадикардия или остановка синусового узла.

(!) У больных, получающих терапию сердечными гликозидами, при гиперкальциемии может снижаться порог возникновения аритмий, обусловленных влияниями сердечных гликозидов.

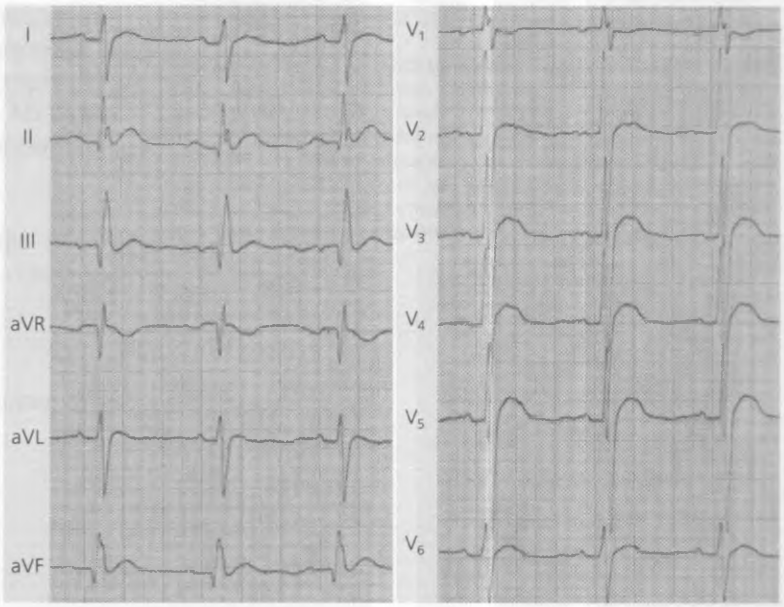


Рис. 11-6. ЭКГ 3-летнего ребенка с синдромом Вильямса–Бойрена (надклапанный и периферический стеноз легочной артерии, дефект межжелудочковой перегородки) и гиперкальциемией. Концентрация кальция в сыворотке крови повышена до 3,45 ммоль/л. Выраженное укорочение сегмента *ST*. Зубец *T* следует непосредственно за комплексом *QRS*. В грудных отведениях типичные для порока признаки гипертрофии правого желудочка.

Комбинированные нарушения концентрации калия и кальция

Чаще всего сочетание гиперкалиемии и гипокальциемии встречается при уремии. На ЭКГ наблюдают типичные для гиперкалиемии остроконечные, высокоамплитудные зубцы *T*, которые вследствие гипокальциемии удалены от комплекса *QRS*.

Нарушения концентрации магния

Гипомагниемия, прежде всего в сочетании с гипокальциемией, у новорожденных приводит к удлинению реполяризации с уплощением зубца *T* и выраженной *U*-волной. Гипермагниемия не вызывает, как правило, типичных изменений ЭКГ, возможно удлинение интервала *P–Q* и расширение комплекса *QRS*.

Таблица 11-1. Дифференциальная диагностика изменений ЭКГ при электролитных нарушениях

Вид электролитного нарушения	Сегмент *ST*	Зубец *T*	Длительность интервала *Q–T*	Преимущественные отведения	Дополнительные изменения
Гипокалиемия					
Легкой степени	Небольшая депрессия	Уплощенный положительный	В пределах нормы	Отведения от конечностей с максимальным зубцом *R*, V_3–V_6	Расширенная *U*-волна
Тяжелой степени	Выраженная депрессия	Отрицательный	Незначительно удлинен	Отведения от конечностей с максимальным зубцом *R*, V_2–V_4	Высокоамплитудная и расширенная *U*-волна
Гиперкалиемия					
Легкой степени	Значительно укорочен	Высокоамплитудный, с узким основанием (форма палатки)	В пределах нормы	Отведения от конечностей II, III, V_3 и V_4	*U*-волна низкоамплитудная или отсутствует
Тяжелой степени	Значительно укорочен	Следует вскоре за комплексом *QRS*	В пределах нормы	II, III, V_3 и V_4	Комплекс *QRS* расширен, низкоамплитудный
Гипокальциемия	Удлинен	В пределах нормы	Удлинен	–	–
Гиперкальциемия	Укорочен или отсутствует	В пределах нормы	Укорочен	–	*U*-волна в пределах нормы или незначительно повышена
Гипомагниемия	–	Уплощен	Удлинен	–	Выраженная *U*-волна

Глава 12

Эндокринные заболевания

А. Линдингер (A. Lindinger), Х. Гутхайль (H. Gutheil)

Нарушения функции щитовидной железы

Гипотиреоз

В зависимости от тяжести гипотиреоза возникают более или менее выраженные изменения ЭКГ, которые появляются вследствие отека миокарда, выпота в полость перикарда или повышенного сопротивления кожи при микседеме (рис. 12-1).

ЭКГ-критерии.

- Низкий вольтаж во всех отведениях.
- Брадикардия.
- Удлинение интервалов *P–Q* и *Q–T*.
- Нарушения реполяризации в виде отсутствия интервала *ST* и симметричных зубцов *T*.

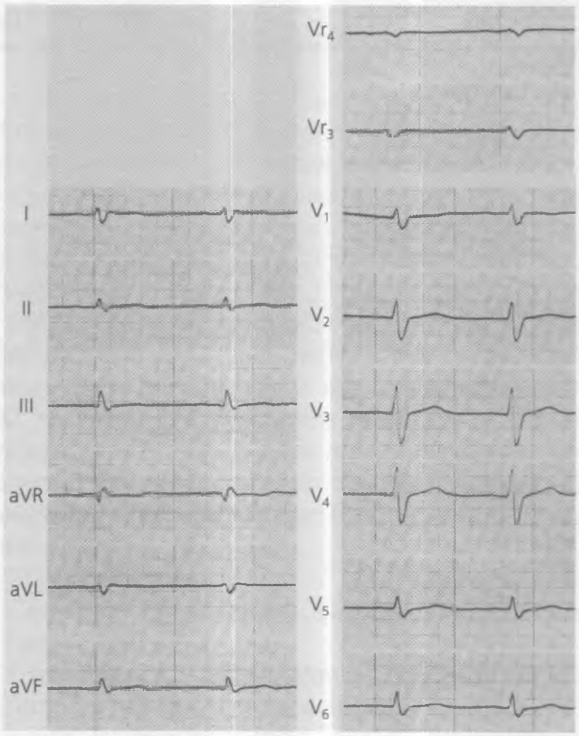


Рис. 12-1. ЭКГ 13-летнего мальчика с выраженным гипотиреозом. Клиническая картина: карликовость и микседема. Синусовый ритм, ЧСС 65 в минуту, отклонение электрической оси сердца вправо, интервал *P–Q* 0,17 с и длительность комплекса *QRS* 0,09 с (в пределах нормы), низкая амплитуда зубцов, прежде всего в отведениях от конечностей с сильно уплощенными зубцами *P* и *T*. В правых грудных отведениях расширенные зубцы *S*. Смещение переходной зоны влево (V_5 и V_6).

Гипертиреоз

Для гипертиреоза характерны клинические и ЭКГ-признаки повышения тонуса симпатической нервной системы. Вследствие обусловленного тироксином укорочения рефрактерного периода и ускорения проведения возбуждения характерны нарушения ритма, часто наджелудочковые. Миокард при гипертиреозе имеет повышенную чувствительность к дигитоксину.

ЭКГ-критерии.

На ЭКГ характерны изменения, как при повышении тонуса симпатической нервной системы (рис. 12-2).

- Синусовая тахикардия.
- Высокоамплитудные зубцы *P*.
- Часто депрессия сегмента *ST* и уплощение зубца *T*, вплоть до его инверсии.

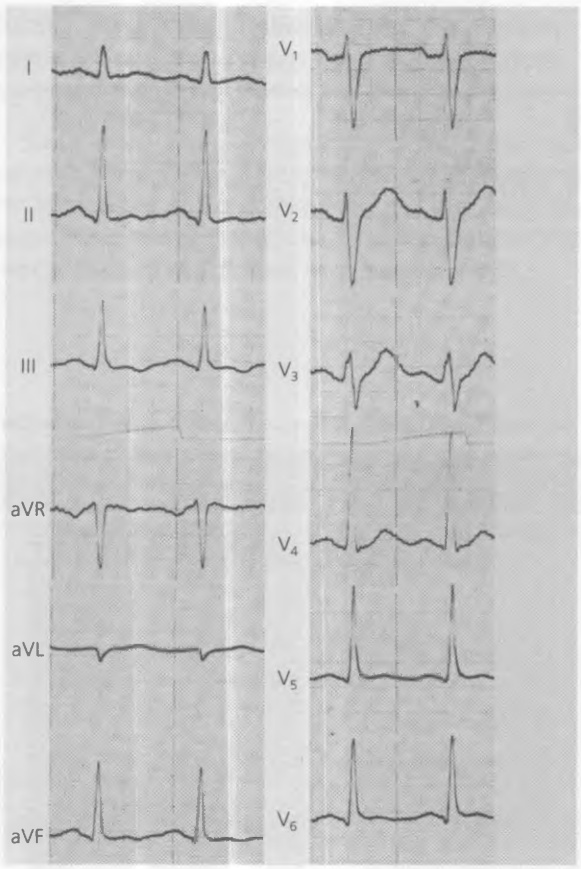


Рис. 12–2. ЭКГ 14-летней девочки с гипертиреозом. Тахикардия с ЧСС в покое 145 в минуту. Электрическая ось сердца расположена вертикально, выраженные зубцы *P* во II отведении, зубец *T* уплощен, положительный в I, двухфазный в II, отрицательный в III. Грудные отведения: высокоамплитудные зубцы *T* в V_2 и V_3, уплощенные в V_1, V_5, V_6. Данные ЭКГ аналогичны таковым при симпатикотонии. В данном случае, несмотря на значительную тахикардию в покое, изменения сегмента *ST* выражены незначительно

Глава 13

Функциональные и вегетативно-обусловленные изменения электрокардиограммы

А. Линдингер (A. Lindinger), Х. Гутхайль (H. Gutheil)

Сердечно-сосудистая система подвержена влиянию вегетативной нервной системы. *N. sympathicus* оказывает положительное инотропное действие и повышает ЧСС, ускоряет проведение возбуждения (положительный дромотропный эффект), повышает возбудимость (положительный батмотропный эффект) и сократимость миокарда (положительный инотропный эффект). Вследствие повышения интенсивности метаболических процессов также увеличивается потребность миокарда в кислороде.

N. vagus с парасимпатическим влиянием, напротив, оказывает отрицательное хронотропное и дромотропное действие, однако не оказывает отрицательного инотропного влияния.

В табл. 13-1 представлен обзор изменений ЭКГ при функциональных вегетативных влияниях.

Симпатикотония

При выраженной симпатикотонии (например, в состоянии возбуждения или страха, при гиперфункции щитовидной железы или гиперкинетическом кардиальном синдроме) ведущий симптом — синусовая тахикардия.

ЭКГ-критерии.

- Синусовая тахикардия.
- Зубцы *P* положительные и чаще всего остроконечной формы в отведениях II, III, aVF.
- Укорочение интервала *P–Q*.
- Реполяризация: в отведениях с высокоамплитудными зубцами *R* отмечают незначительную восходящую депрессию сегмента *ST*, зубец *T* чаще всего уплощен или претерминально отрицательный, интервал *Q–T* с поправкой на ЧСС ($Q–T_c$) может быть удлинен (рис. 13-1).

Ваготония

Возможны конституциональная ваготония и ваготония спортсменов. На ЭКГ регистрируют синусовую брадикардию. Снижение собственной частоты синусового узла может привести к появлению преходящей или стойкой активности вторичных центров автоматизма предсердий или АВ-узла в виде замещающих ритмов (АВ-диссоциация, миграция водителя ритма по предсердиям, верхние, средние, нижние АВ-замещающие ритмы). Эти замещающие ритмы часто регистрируют при мониторировании ЭКГ во время сна. В отличие от органических нарушений возбудимости, под влиянием физической нагрузки или лекарственных препаратов (симпатомиметики) ваготония может быть устранена и восстановлен синусовый ритм.

ЭКГ-критерии.

- Синусовая брадикардия, замещающие ритмы из предсердий и АВ-узла.
- Нарушения АВ-проведения I–II степени тип Мобитц I, особенно в ночное время.
- Зубцы *P* низкоамплитудные.
- Небольшой подъем сегмента *ST* в виде плато наиболее выражен в отведениях II, III aVF, $V_2–V_5$ и высокоамплитудные остроконечные зубцы *T* (рис. 13-2).

Таблица 13-1. Функциональные и обусловленные влиянием вегетативной нервной системы изменения ЭКГ

	ЧСС	Зубец *P*	Сегмент *ST*	Зубец *T*	Интервал *Q–T*	Преимущественные отведения
Симпатикотония	Синусовая тахикардия	Высокоамплитудный (прежде всего во II отведении)	Небольшая восходящая депрессия	Уплощен, претерминально отрицательный	В пределах нормы, незначительно удлинен	Отведения от конечностей с максимальными зубцами *R*, $V_2–V_5$
Ваготония	Синусовая брадикардия, АВ-диссоциация, замещающие ритмы	Уплощен	Небольшой подъем, восходящий к зубцу *T*	Чаще всего высокоамплитудный положительный	Иногда незначительно укорочен	$V_2–V_5$

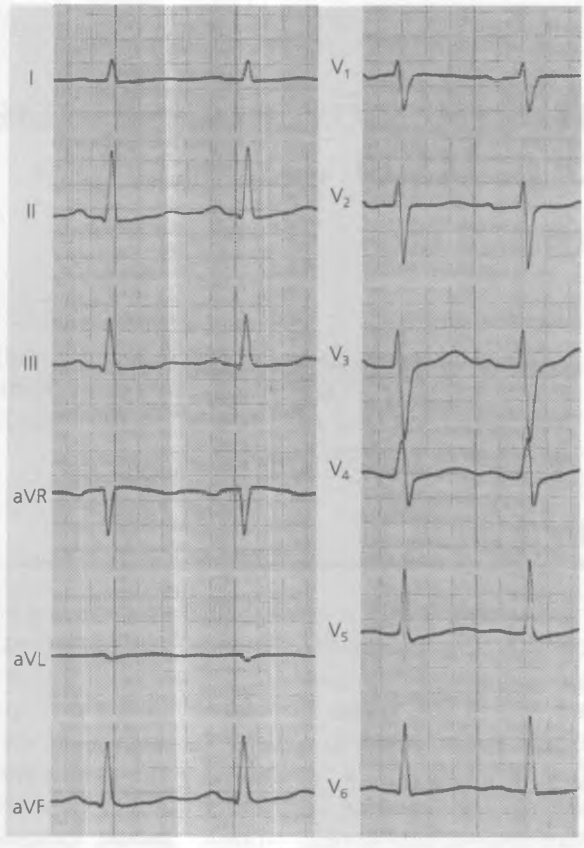


Рис. 13–1. ЭКГ 14-летнего мальчика с ортостатической дизрегуляцией. Синусовая тахикардия, ЧСС 115 в минуту, электрическая ось сердца расположена вертикально, восходящая депрессия сегмента *ST* в отведениях II, III и aVF, значительное уплощение зубца *T*. В грудных отведениях депрессия сегмента *ST* особенно выражена в отведениях V_5 и V_6.

Дифференциальная диагностика. Заболевания с подъемом сегмента *ST* в виде плато (острый перикардит или инфаркт миокарда), однако они могут быть легко исключены по совокупности изменений ЭКГ, кроме того, по данным клинической картины и ЭхоКГ.

Наряду с изолированной ваготонией или симпатикотонией у детей и подростков наблюдается общая вегетативная лабильность. Эта совокупность данных объединена понятием «функциональные нарушения сердечно-сосудистой системы», что может быть обусловлено различными причинами.

- Вегетативная дизрегуляция (чаще всего преобладание тонуса симпатической нервной системы).
- Психические нагрузки.
- Физическая детренированность.

ЭКГ-критерии.

Изменения ЭКГ часто лишь в виде преходящих, зависящих от времени суток изменений реполяризации (например, уплощение и инверсия зубца *T* в отведениях II и III, отрицательные зубцы *T* в V_3 или V_4 при нормальной полярности зубца *T* в правых и левых грудных отведениях или небольшое повышение начала отхождения сегмента *ST* с высокоамплитудными зубцами *T* во многих отведениях).

Примечание. При подозрении на общую вегетативную лабильность показана повторная регистрация ЭКГ в различное время суток в разные дни или после незначительной физической нагрузки, благодаря чему проявляется непостоянство данных ЭКГ, альтернатива — 12-канальное мониторирование ЭКГ.

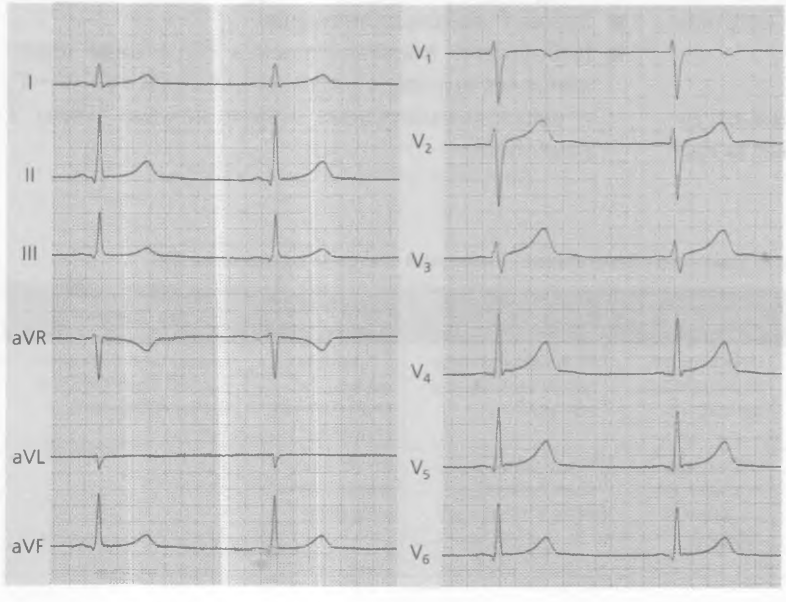


Рис. 13–2. ЭКГ 15-летнего мальчика с ваготонией без патологии сердца. Синусовая брадикардия, ЧСС 50 в минуту, уплощение зубцов *P*, высокоамплитудные зубцы *T* с незначительным повышением начала отхождения сегмента *ST* в отведениях V_2–V_4

Глава 14

Влияние лекарственных и кардиотоксических средств

А. Линдингер (A. Lindinger), Х. Гутхайль (H. Gutheil)

Влияние на сердечно-сосудистую систему и кардиотоксическое действие оказывают многие вещества. В педиатрии практическое значение имеют следующие лекарственные препараты:

- сердечные гликозиды;
- цитостатики;
- антиаритмические средства.

Сердечные гликозиды

Сердечные гликозиды оказывают влияние на клетки миокарда вследствие связывания с Na^+,K^+-АТФазой и торможением быстрого выхода ионов натрия и повышения его внутриклеточной концентрации, которая, в свою очередь, вследствие повышения обмена Na^+-Ca^{2+} приводит к повышению концентрации кальция внутри клетки. Наряду с описанным прямым действием есть непрямой эффект усиления ваготонии. Отсюда следует влияние на рефрактерный период, возбудимость и проводимость.

Интоксикацию сердечными гликозидами с момента начала определения их концентрации в сыворотке крови стали встречать реже и, как правило, в детском возрасте она является случайным отравлением, в подростковом — также суицидом. Клинические симптомы, как и данные ЭКГ, очень вариабельны и индивидуальны, не очень четко коррелируют с концентрацией препаратов в сыворотке (рис. 14-1). Могут возникать как нарушения АВ-проведения, так и наджелудочковые и желудочковые аритмии. Клинические симптомы, такие как тошнота и рвота, нарушение цветового зрения, головная боль и усталость, при концентрации в сыворотке ниже 2,5–3,0 нг/мл наблюдаются редко.

ЭКГ-критерии.

Признаки действия сердечных гликозидов наблюдают в основном в форме изменений реполяризации, причем нарушается ее ранняя фаза.

- Корытообразная депрессия сегмента *ST* и претерминально отрицательный зубец *T* в отведениях с основным положительным зубцом комплекса *QRS* (II, aVL и левых грудных отведениях).
- Небольшое укорочение интервала *Q–T*.
- Удлинение интервала *P–Q* (АВ-блокада I степени).

При более значительном влиянии сердечных гликозидов при интоксикации дополнительно возникают нарушения ритма: синусовая брадикардия, АВ-блокады высоких степеней, наджелудочковая и желудочковая экстрасистолия, последние часто в виде бигеминии и при тяжелой интоксикации с биполярными комплексами *QRS*, в форме желудочковой тахикардии, трепетания и фибрилляции желудочков.

Патология миокарда (гипертрофия, ишемия, воспаление), как и нарушения электролитного баланса (гипокалиемия, гипомагниемия, гиперкальциемия), повышают чувствительность миокарда к сердечным гликозидам. Предшествующие нарушения реполяризации потенциируют эффект сердечных гликозидов на ЭКГ.

Цитостатики

Кардиотоксическое действие оказывают прежде всего доксорубицин (адриамицин®) и даунорубицин (дауномицин®).

Острое действие

Различают острое токсическое повреждение (преимущественно не зависит от однократной или суммарной дозы и потенциально обратимое) и отдаленные последствия.

ЭКГ-критерии.

- Синусовая тахикардия.
- Низкий вольтаж зубцов комплекса *QRS* преимущественно в отведениях от конечностей.
- Восходящее направление сегмента *ST* и уплощенный или отрицательный зубец *T*.
- Желудочковая и наджелудочковая экстрасистолия.

Отдаленные последствия

Опасные в отношении действия на миокард последствия дозозависимы и характеризуются

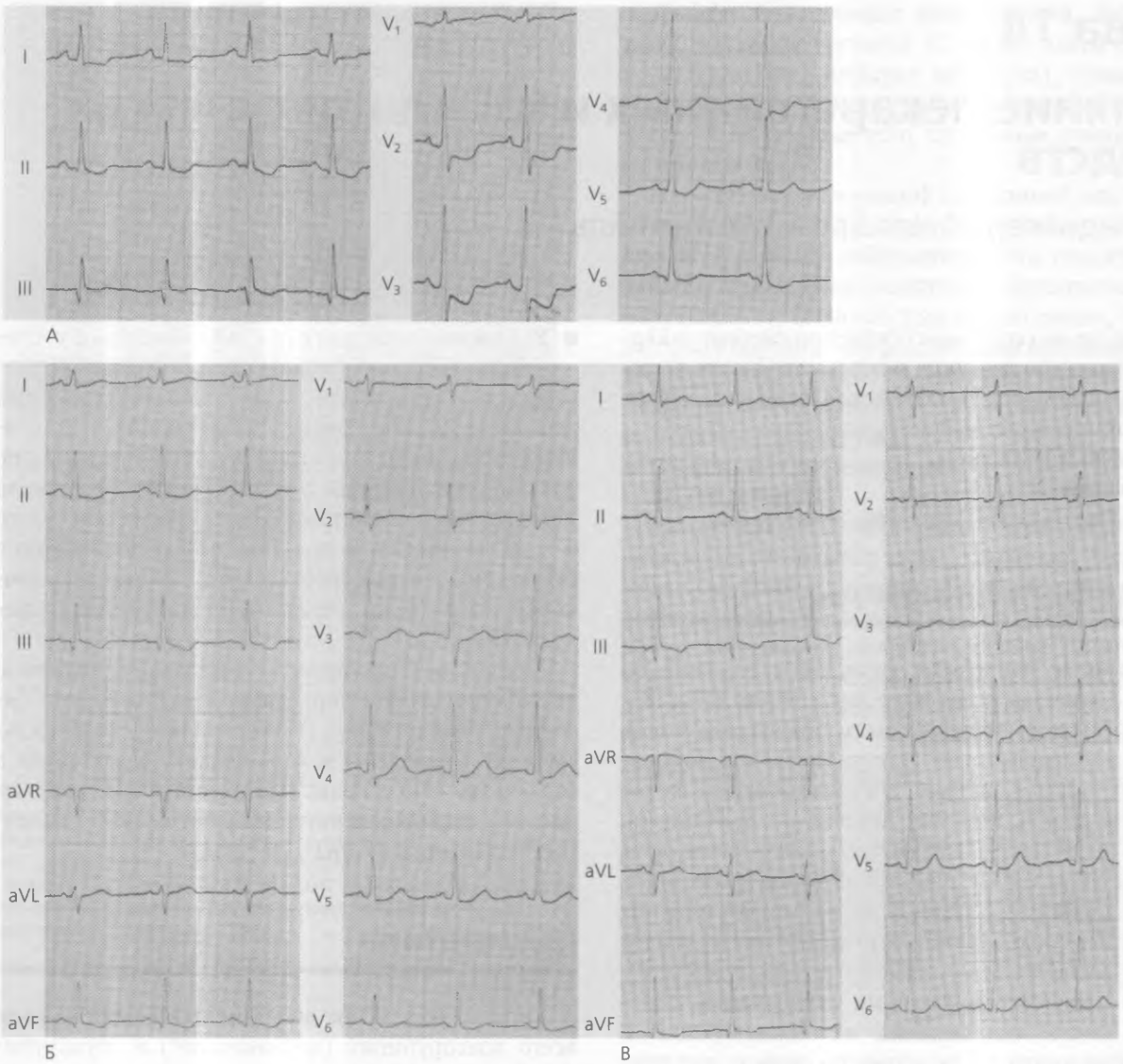


Рис. 14-1. ЭКГ 2-летнего ребенка со случайной интоксикацией сердечными гликозидами. При госпитализации клиническая картина без особенностей, анамнестически преходящая брадикардия, концентрация препарата в сыворотке крови 15,3 нг/мл. **А.** Регулярный синусовый ритм, ЧСС 110 в минуту, нормальные временные интервалы. Выраженная корытообразная депрессия сегмента *ST* в отведениях II и III, зубец *T* претерминально отрицательный. Та же картина в грудных отведениях. Нет нарушений ритма. **Б.** После введения антидота контрольная ЭКГ на следующий день: ЧСС 120 в минуту. Небольшая корытообразная депрессия сегмента *ST*, прежде всего в отведениях II, III и aVF, а также в V_5 и V_6. **В.** Через день улучшение картины ЭКГ при концентрации препарата 5,3 нг/мл, небольшая депрессия сегмента *ST* в отведениях II, III, aVF и V_5, V_6.

развитием дилатационной кардиомиопатии и нарушением функций левого желудочка. Она возникает чаще всего только через несколько лет и может сопровождаться выпотом в полость перикарда и симптомами сердечной недостаточности.

Примечание. Решающее значение в развитии кардиотоксического эффекта имеет не однократная, а суммарная доза препарата.

ЭКГ-критерии.

- Синусовая тахикардия.
- Снижение амплитуды зубцов *R* (периферический или общий низкий вольтаж).
- Признаки гипертрофии левого желудочка с выраженными нарушениями реполяризации, а иногда и проводимости (рис. 14-2).

Антиаритмические препараты

Важнейшие электрофизиологические особенности и побочные действия антиаритмических препаратов представлены в табл. 20-9.

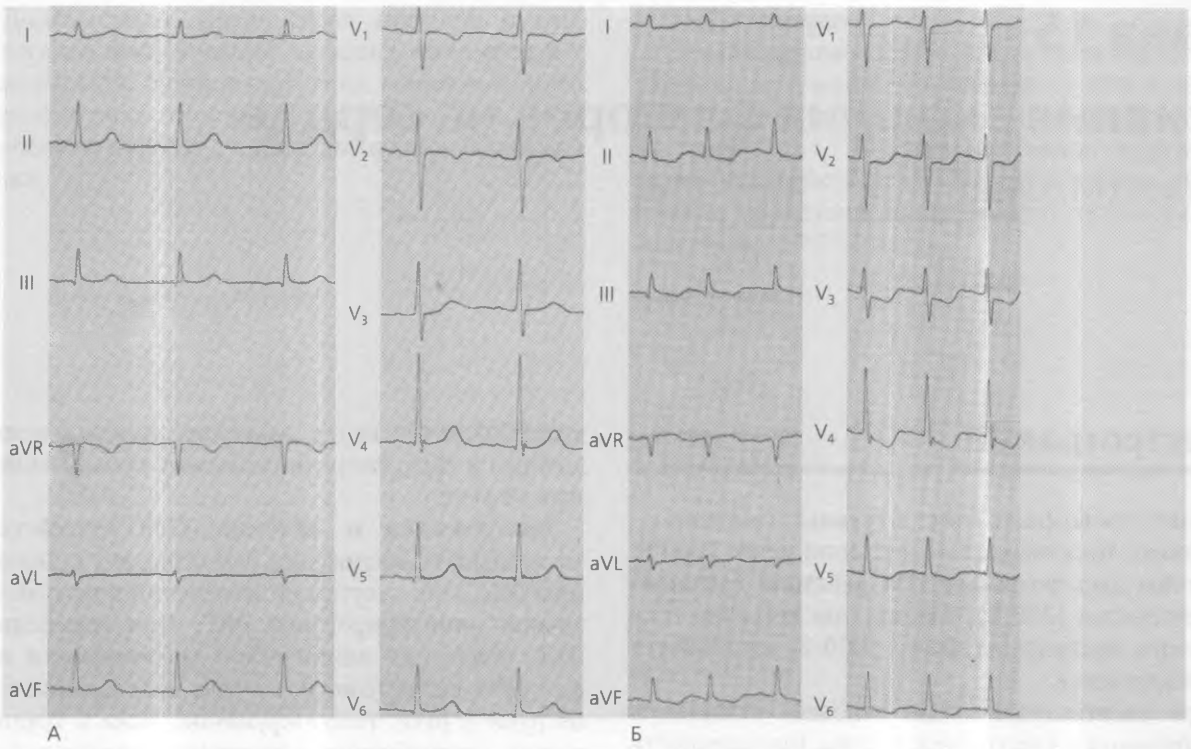


Рис. 14–2. ЭКГ 5-летнего ребенка с острым лимфолейкозом и выраженными нарушениями реполяризации при терапии антрациклинами. **А.** Перед началом терапии данные ЭКГ в пределах нормы. **Б.** При терапии адриамицином. Синусовая тахикардия. Отведения от конечностей: снижение общей амплитуды комплексов *QRS*, депрессия сегмента *ST* в отведениях I–III и aVF, зубец *T* претерминально отрицательный. Грудные отведения: выраженная нисходящая депрессия сегмента *ST* в отведениях V_2–V_6

Глава 15

Влияния внешних факторов на сердце

М. Гасс (M. Gass)

Электротравма

В детском возрасте электротравмы вызваны воздействием тока низкого напряжения менее 1000 В. Типичны электротравмы при действии бытового электричества (230 В), травмы при действии тока высокого напряжения более 1000 В встречаются как исключение.

При электротравме тело человека становится проводником в электрической цепи. Выраженность повреждений тела зависит от многих факторов: вида тока (переменный или постоянный), силы тока, сопротивления тканей, пути прохождения тока и длительности воздействия. Можно рассчитать действующую силу тока по закону Ома: общее сопротивление тела составляет около 1000 Ом. При напряжении 220 В (бытовой ток) сила тока равна 220 мА. При переменном токе, начиная с 75 мА, возможно появление фибрилляции желудочков, при постоянном токе для этого необходимо 300 мА. Действие тока первично вызывает дисфункцию клеточных мембран. Наиболее серьезно при этом поражаются сердце и центральная нервная система, а также скелетная мускулатура. Начиная с 20 мА, возникают сгибательные контрактуры скелетной мускулатуры, происходит «приковывание» к источнику тока. При увеличении силы тока на передний план выходят термические поражения.

ЭКГ и клиническая картина.

В миокарде вследствие действия электрического тока могут возникать различные нарушения ритма. При воздействии переменного тока вследствие стимуляции в возбудимую фазу может возникать фибрилляция желудочков. Метод выбора — экстренная дефибрилляция. В дальнейшем могут наблюдаться наджелудочковая и/или желудочковая экстрасистолия, а также нарушения АВ-проведения и блокады ножек пучка Гиса. При более высокой силе тока могут возникать коагуляционные некрозы миокарда, которые проявляются изменениями сегмента *ST* на ЭКГ (псевдоинфаркт). При действии тока высокого напряжения может возникать массивный миолиз. Вследствие некроза клеток и высвобождения калия возникает гиперкалиемия, которая в свою очередь оказывает проаритмогенный эффект.

Диагностика и лечение. При воздействии тока низкого напряжения регистрируют стандартную ЭКГ. При отсутствии изменений показано суточное мониторирование ЭКГ. При изменениях ЭКГ, появлении клинической симптоматики или факторах риска (ожоги, парезы, направление тока от руки к руке, головокружение, боли в грудной клетке, сердцебиение, нарушения сознания и т.д.), а также при воздействии тока высокого напряжения наряду с мониторным контролем необходим контроль лабораторных данных (общий анализ крови, тест Квика, протромбиновый индекс, тромбопластиновое время, содержание мочевины, креатинина, активность КФК, МВ-КФК, тропонина, γ-глутамилтранспептидазы, глутамат-оксалат-трансаминазы, глутамат-пируват-трансаминазы в сыворотке крови), а также ЭхоКГ. В зависимости от данных следует проводить дальнейшую терапию.

Контузия сердца

При контузии сердца (*contusio cordis*) речь идет о тупой травме извне. Вследствие анатомического расположения сердца между грудиной и позвоночником возможны травмы при ускорении и торможении. Самая частая причина — дорожно-транспортное происшествие, а также другие внешние воздействия, приводящие к ушибу грудной клетки.

Клиническая картина. В зависимости от тяжести могут возникать очаги ишемии миокарда при высокой силе воздействия в результате повреждения коронарных сосудов, а также разрывы миокарда и тампонада полости перикарда. В отличие от *commotio cordis* при *contusio cordis* определяются и морфологические повреждения. В 36–65% случаев характерно повреждение миокарда со снижением фракции выброса. В 2% случаев происходит разрыв коронарных сосудов. Повреждения клапанного аппарата наблюдают приблизительно у 5% больных.

Диагностика. После сбора анамнеза и клинического обследования показана диагностика с применением визуализирующих методов (ЭхоКГ, компьютерная томография грудной клетки, коронароангиография), а также лабораторная диагностика.

ЭКГ-критерии.

При стандартной ЭКГ в 40% случаев характерны изменения сегмента *ST*, примерно у 60% больных транзиторное, обусловленное ишемией удлинение интервала $Q–T_c$. Посттравматические нарушения ритма, как наджелудочковые, так и желудочковые, а также нарушения проводимости диагностируют более чем у 50% больных.

Глава 16
Аномалия амплитуд зубцов

М. Гасс (M. Gass), Х. Гутхайль (H. Gutheil)

Изменения вольтажа

На стандартной ЭКГ патологические изменения амплитуды комплекса *QRS* могут быть как выше, так и ниже возрастной нормы.

Низкий вольтаж — амплитуды комплексов *QRS* ниже возрастной нормы (у взрослых соответственно менее 0,5 мВ в отведениях от конечностей). При этом измеряют расстояние от вершины зубца *R* до вершины зубца *S* (амплитуда *RS*). Чтобы соответствовать критерию низкого вольтажа, в грудных отведениях амплитуда должна быть менее 0,7 мВ. Различают периферический низкий вольтаж, который определяется только в отведениях от конечностей, и общий низкий вольтаж со снижением амплитуд и в грудных отведениях. Причины периферического низкого вольтажа могут быть разнообразными. Самые частые — экстракардиальные причины, обусловливающие снижение потенциалов, регистрируемых с поверхности тела. К ним относят, например, выраженное ожирение, эмфизему легких и микседему. Также сагиттальное расположение электрической оси сердца, встречающееся у подростков, может обусловливать периферический низкий вольтаж вследствие отклонения суммарного вектора во фронтальной плоскости.

Общий низкий вольтаж во всех отведениях может наблюдаться при заболеваниях перикарда и миокарда. Перикардиальные причины: выпот в полость перикарда и перикардиальные спайки. Кардиальные причины встречаются при диффузных ишемических, токсических, воспалительных и инфекционных повреждениях миокарда, а также при заболеваниях обмена веществ (амилоидозе, склеродермии и мукополисахаридозе). Примером кардиальной этиологии считают также низкий вольтаж при дилатационной кардиомиопатии как признак поражения миокарда (рис. 16-1) или при терапии кардиотоксическими антиметаболитами (даунорубицин, доксорубицин). В последнем случае низкий вольтаж может возникать остро или с течением времени и сопровождается, как правило, тяжелыми нарушениями функции миокарда. У больных после трансплантации сердца вновь возникший низкий вольтаж можно расценивать как симптом реакции отторжения.

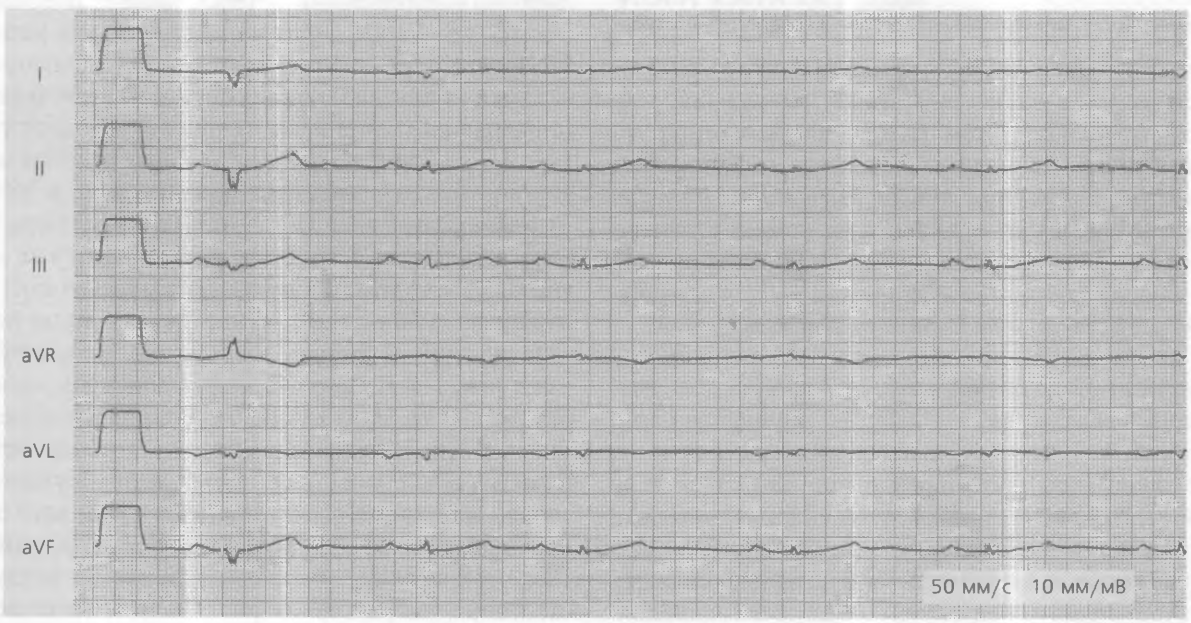


Рис. 16-1. Периферический низкий вольтаж у мальчика 7 лет с дилатационной кардиомиопатией.

Увеличение амплитуд комплексов *QRS* обозначают как высокий вольтаж. При этом амплитуды в отведениях от конечностей на 2–3 мм выше нормы, в грудных отведениях они могут быть еще выше. Общий высокий вольтаж, как правило, встречается редко. Причина – малое расстояние между сердцем и передней грудной стенкой (например, при астеническом телосложении или у недоношенных, а также при аномалиях положения сердца). Реже наблюдается при гипертиреозе, анемии или лихорадке вследствие увеличения минутного объема сердца (МОС).

Необходимо дифференцировать высокую амплитуду комплекса *QRS*, которая возникает вследствие аномального распространения возбуждения по миокарду. Примерами служат блокады ножек пучка Гиса, синдромы преждевременного возбуждения и индуцированная кардиостимулятором стимуляция желудочков.

Электрическая альтернация *QRS*

При электрической альтернации возникает изменение формы и вектора комплексов *QRS*.

- Электрическая альтернация во время наджелудочковой тахикардии возникает вследствие изменений внутрижелудочковой проводимости на уровне ножек пучка Гиса. В зависимости от того, какой пучок затронут, возникает альтернирующее замедление проведения возбуждения с более или менее выраженными изменениями комплексов *QRS* (рис. 16-2).
- При тяжелом поражении миокарда (например, при тяжелой сердечной недостаточности или кардиомиопатиях) электрическая альтернация обусловлена сменой деполяризации и реполяризации в различных областях миокарда.
- Необходимо дифференцировать альтернацию комплексов *QRS* при интермиттирующем синдроме *WPW*. Обусловленная наличием пучка Кента с ограниченным антеградным проведением при синусовом ритме может происходить смена проведения между АВ-узлом и пучком Кента. На ЭКГ характерны или нормальные *P–QSR*-комплексы, или типичная картина предвозбуждения желудочков с укорочением интервала *P–Q* и дельта-волной у начала комплекса *QRS* (рис. 16-3).

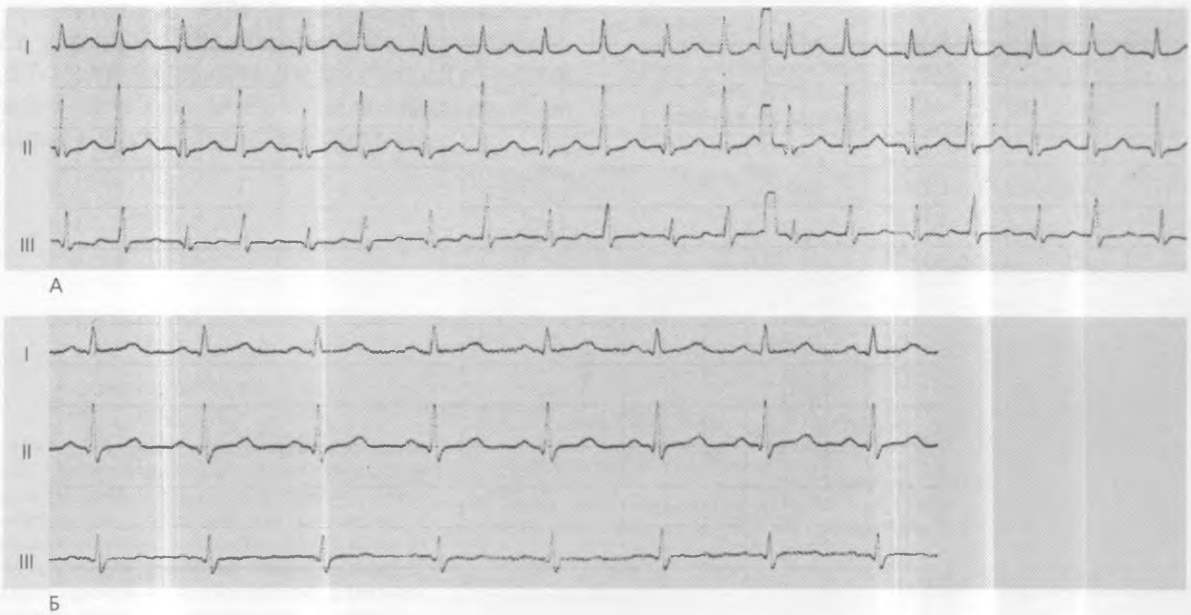


Рис. 16-2. ЭКГ 10-летнего мальчика с пароксизмальной наджелудочковой тахикардией. **А.** ЧСС во время приступа тахикардии 185 в минуту, зубцы *P* не определяются. Узкие комплексы *QRS*. Особенность – различные амплитуды зубцов *R* на неодинаковом расстоянии во всех отведениях. **Б.** После купирования приступа тахикардии. Синусовый ритм с ЧСС 115 в минуту, комплексы *QRS* одинаковой амплитуды. Зубцы *P* теперь отчетливо определяются. Картина электрической альтернации во время наджелудочковой тахикардии.

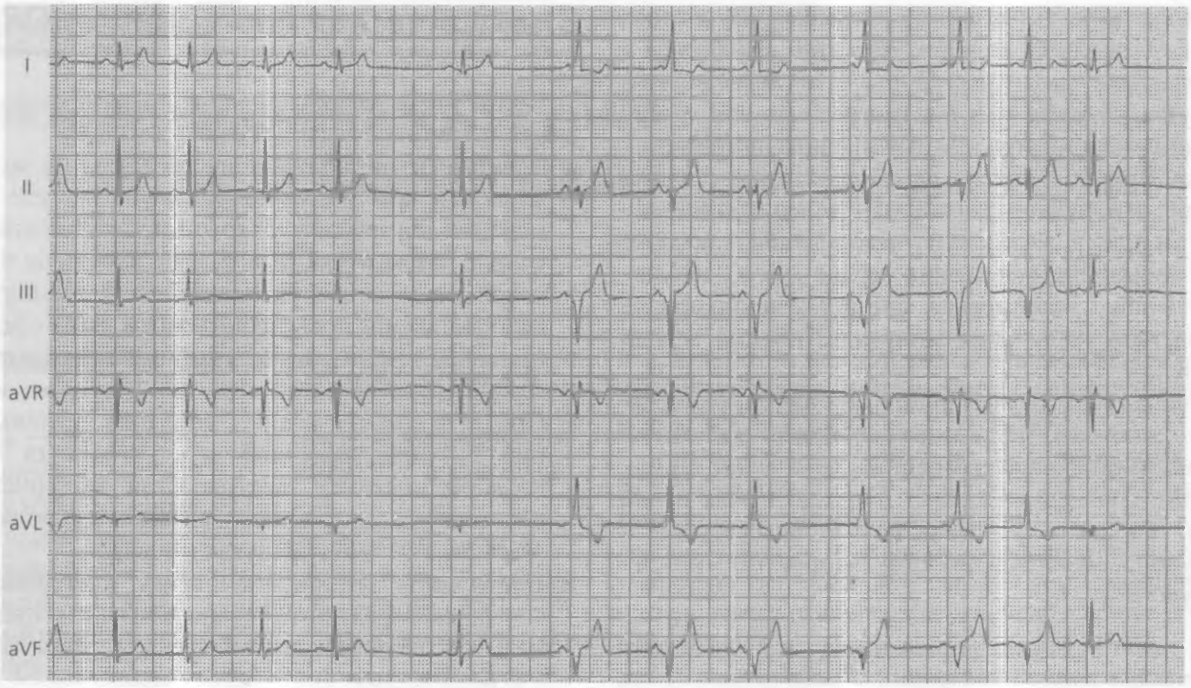


Рис. 16-3. Альтернирующие комплексы *QRS* при интермиттирующей форме синдрома преждевременного возбуждения. Причина — пучок Кента с ограниченным проведением.

Глава 17

Кардиомиопатии

А. Линдингер (A. Lindinger)

Классификация кардиомиопатий по ВОЗ от 1995 г. (Richardson et al., 1996) дана по функциональным и этиологическим критериям (табл. 17-1). Новая классификация предложена в 2006 г. Американским обществом кардиологов с учетом первичных форм (включая генетически обусловленные кардиомиопатии) и вторичных форм (Maron et al., 2006).

ЭКГ-критерии.

Кардиомиопатии представляют собой этиопатогенетически и клинически гетерогенную группу заболеваний с различными изменениями ЭКГ. Признаки на ЭКГ — гипертрофия левого желудочка и нарушения реполяризации, при сопутствующей гипертрофии правого желудочка — признаки гипертрофии обоих желудочков. Комплексы *QRS* в зависимости от гипертрофии миокарда или дилатации желудочков могут быть высокоамплитудными или расширенными, наблюдаются комплексы как при синдроме *WPW* (расширение комплексов *QRS* с картиной преждевременного возбуждения, рис. 17-1), АВ-блокады высоких степеней (синдром Кернса–Сейра, рис. 17-2), а также тяжелые желудочковые и наджелудочковые аритмии.

Для дифференциальной диагностики отдельных форм кардиомиопатий показаны визуализирующие методы (ЭхоКГ, магнитно-резонансная томография и катетеризация сердца с вентрикулографией, визуализация коронарных артерий) и биопсия эндомиокарда с гистологическим и иммуногистохимическим исследованием. Диагностическое значение в отдельных случаях имеют анализ метаболических процессов и генетическое исследование.

Таблица 17-1. Классификация кардиомиопатий

Гипертрофическая кардиомиопатия
Дилатационная кардиомиопатия
Рестриктивная кардиомиопатия
Аритмогенная правожелудочковая дисплазия
Фиброэластоз эндокарда
Специфические кардиомиопатии в рамках кардиальных и системных заболеваний: миокардит; метаболические заболевания (болезни накопления); гематологические заболевания; системные заболевания; мышечные заболевания

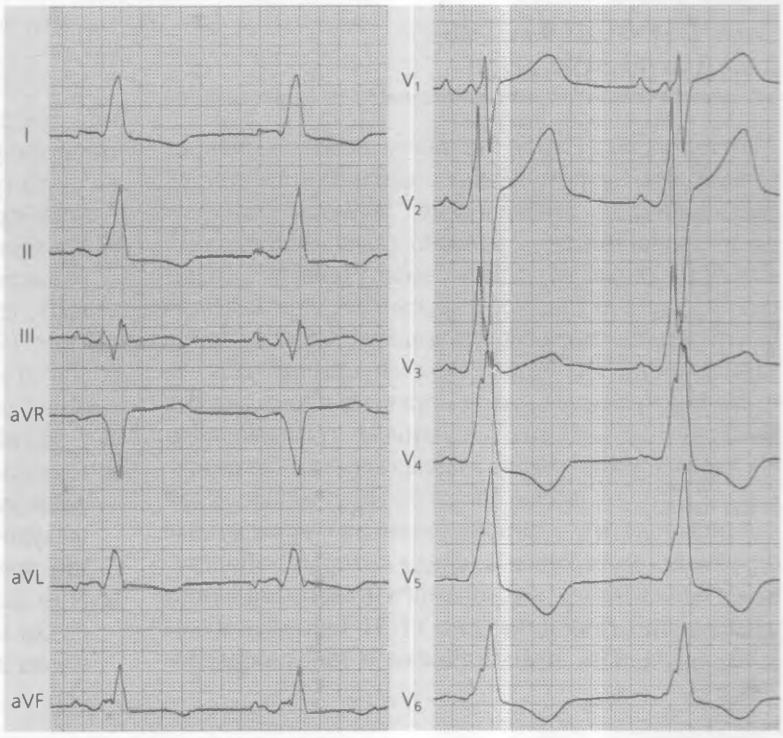


Рис. 17-1. ЭКГ 16-летнего больного с выраженной гипертрофической необструктивной кардиомиопатией в рамках заболевания Дэнона (заболевание, обусловленное сцепленным с Х-хромосомой лизосомальным дефектом накопления с гипертрофической кардиомиопатией и ассоциированными жизнеугрожающими наджелудочковыми и желудочковыми аритмиями, периферической миопатией скелетных мышц и снижением интеллекта). Выраженное расширение комплекса *QRS* (0,19 с) с медленным подъемом и деформацией как при дельта-волне, *P mitrale* с пограничным укорочением интервала *P–Q*, нарушения реполяризации. Картина предвозбуждения желудочков у больного с данным заболеванием объясняется активным проведением импульсов по миокарду в области АВ-узла вследствие накопления гликогена в кардиомиоцитах.

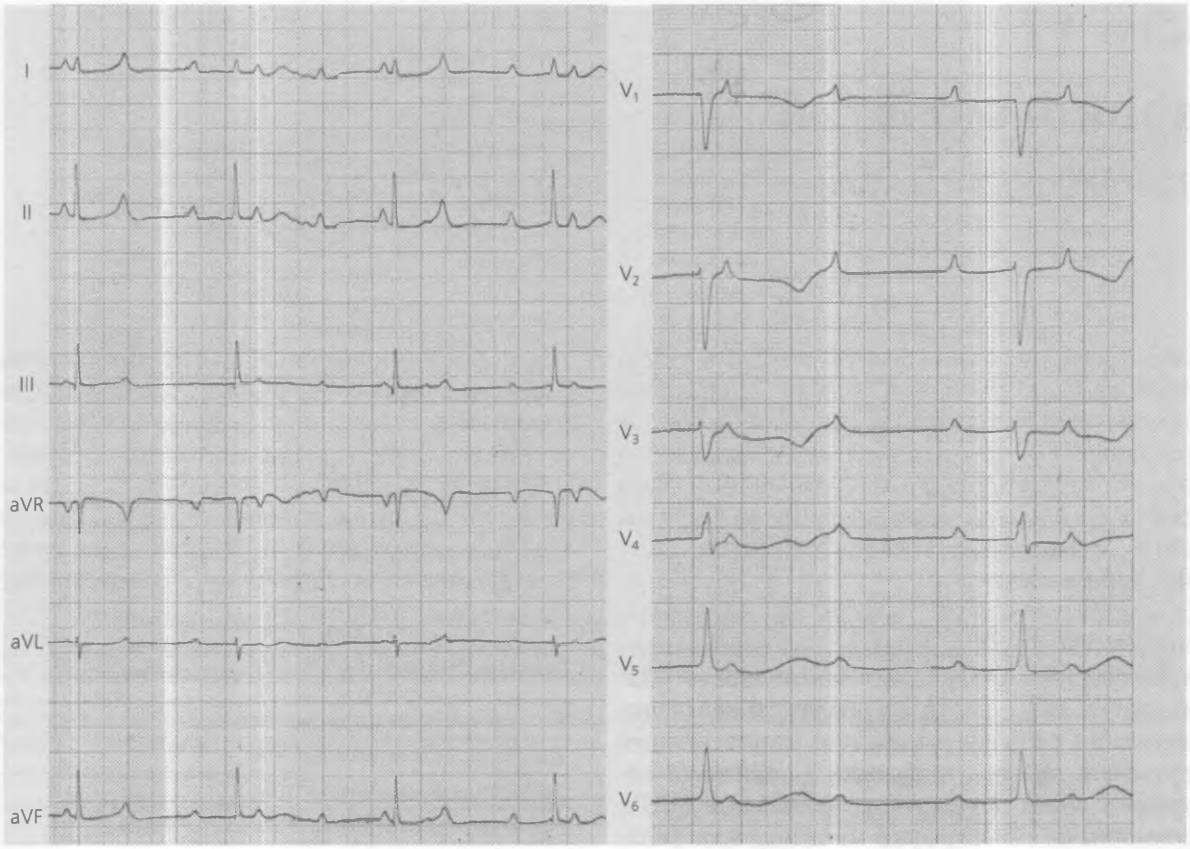


Рис. 17-2. ЭКГ 3-летней девочки с синдромом Кернса–Сейра, первичное обращение в возрасте 3 лет с АВ-блокадой III степени, выраженной рестриктивной кардиомиопатии правого желудочка и в небольшой степени левого желудочка. АВ-блокада III степени, частота сокращения предсердий 126 в минуту, частота сокращения желудочков 46 в минуту, электрическая ось сердца расположена вертикально, *P pulmonale*, патологическая гипертрофия левого желудочка (скорость записи в отведениях от конечностей 25 мм/с, в грудных отведениях – 50 мм/с).

Гипертрофическая кардиомиопатия

Этиология. Самая частая причина изолированной гипертрофической кардиомиопатии — специфические генетические дефекты, которых на сегодняшний день описано свыше 150 и в 30–50% их находят у членов семьи больного. Основой считают патологию саркомеров, при которой почти всегда поражается контрактильная часть кардиомиоцитов. Характерна гипертрофия левого желудочка и, возможно, правого. Самая частая генетическая мутация затрагивает тяжелые цепи β-миозина, миозин-связывающего белка *C* и тропонина *T*. Другие частые причины гипертрофической кардиомиопатии — пороки развития и врожденные нарушения метаболизма, среди которых заболевания с нарушением цитозольного и лизосомального расщепления гликогена (рис. 17-3), такие как мукополисахаридозы, муколипидозы и ганглиосидерозы. Эти заболевания связаны с гипертрофической (реже — с дилатационной) кардиомиопатией (Kilter, Böhm, 2004). В зависимости от основного заболевания возникает симметричная или асимметричная гипертрофия левого желудочка с обструкцией выводного тракта различной степени.

ЭКГ-критерии.

- Признаки гипертрофии левого желудочка с патологическими изменениями сегмента *ST* и зубца *T*, прежде всего в левых грудных отведениях (рис. 17-4).
- Часто выраженное или резкое отклонение электрической оси влево.
- *P mitrale*.
- С увеличением длительности заболевания часто возникают нарушения ритма: экстрасистолии, желудочковые тахикардии, трепетание и мерцание предсердий.
- При дополнительной обструкции правого желудочка на ЭКГ характерна картина гипертрофии обоих желудочков.

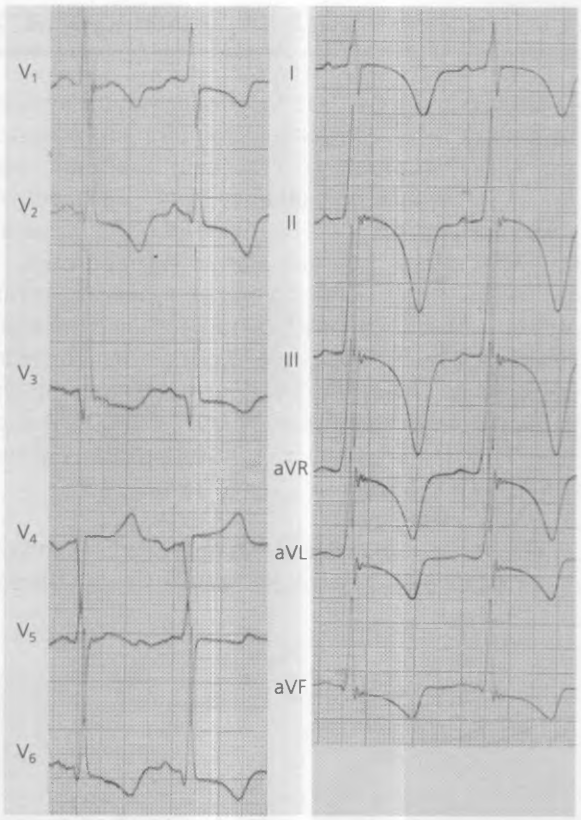


Рис. 17-3. ЭКГ 4-месячного ребенка с гликогенозом II (болезнь Помпе). Синусовый ритм, электрическая ось сердца расположена вертикально, высокоамплитудные комплексы *QRS* с признаками гипертрофии левого желудочка и нарушениями реполяризации с остроконечными отрицательными зубцами *T*.

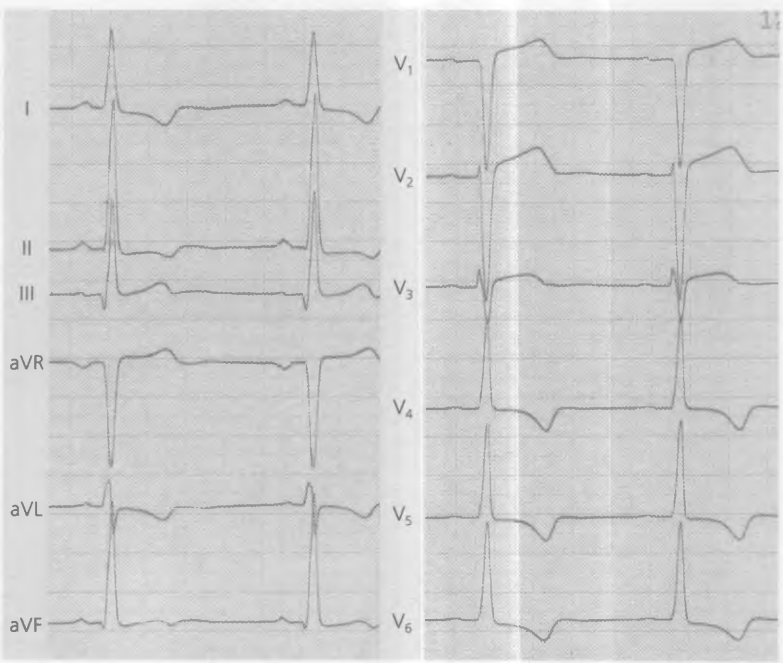


Рис. 17-4. ЭКГ 12-летнего мальчика с гипертрофической обструктивной кардиомиопатией. Систолический градиент давления в левожелудочковом выводном тракте 60 мм рт.ст. Электрическая ось сердца не отклонена, выпуклая депрессия сегмента *ST* и претерминально отрицательный зубец *T*. В грудных отведениях *QS*-форма в V_1, начиная с V_4 – *R*-форма. Подъем сегмента *ST* в V_1–V_3, в V_4–V_6 – депрессия сегмента *ST*, зубец *T* отрицательный. Высокоамплитудные узкие зубцы *R* и *S* почти во всех отведениях (длительность комплекса *QRS* 0,10 с). Калибровка: в отведениях от конечностей 1 см=1 мВ, в грудных отведениях 0,5 см=1 мВ. ЭКГ-картина выраженной гипертрофии левого желудочка. Отсутствие типичного *P mitrale*.

Дилатационная кардиомиопатия

Дилатационная кардиомиопатия развивается вторично при различных повреждениях миокарда: инфекционного генеза (например, состояние после вирусного миокардита, рис. 17-5), ишемии (синдром Бланда–Уайта–Гарланда), влиянии токсичных лекарственных средств (например, цитостатиков, рис. 17-7), а также в рамках аутоиммунных, метаболических и нейромышечных заболеваний (рис. 17-8, 17-9). Кроме того, выделяют первичные генетически обусловленные формы. У больных с аминоацидурией часто диагностируют дилатационную кардиомиопатию (Kreuder, 2004; Santer, 2004).

ЭКГ-критерии.

Наряду с признаками гипертрофии левого желудочка в связи дилатацией развивается более или менее выраженное расширение комплексов *QRS*, вплоть до полной блокады левой ножки пучка Гиса (рис. 17-10). Нарушения реполяризации могут быть первичными, обусловленными ишемией, токсическими влияниями, и вторичными, как при полной блокаде левой ножки пучка Гиса.

Для заболеваний, сопровождающихся снижением продукции энергии (нарушения обмена пирувата, окислительного фосфорилирования, расщепления жирных кислот и кетоновых тел), характерна большая вариабельность клинической картины. Заболевания обусловлены различным распределением митохондрий с мутантной ДНК. Кардиомиопатии возникают как в рамках системных заболеваний, так и изолированно (могут быть связаны с гипертрофией или дилатацией желудочков).

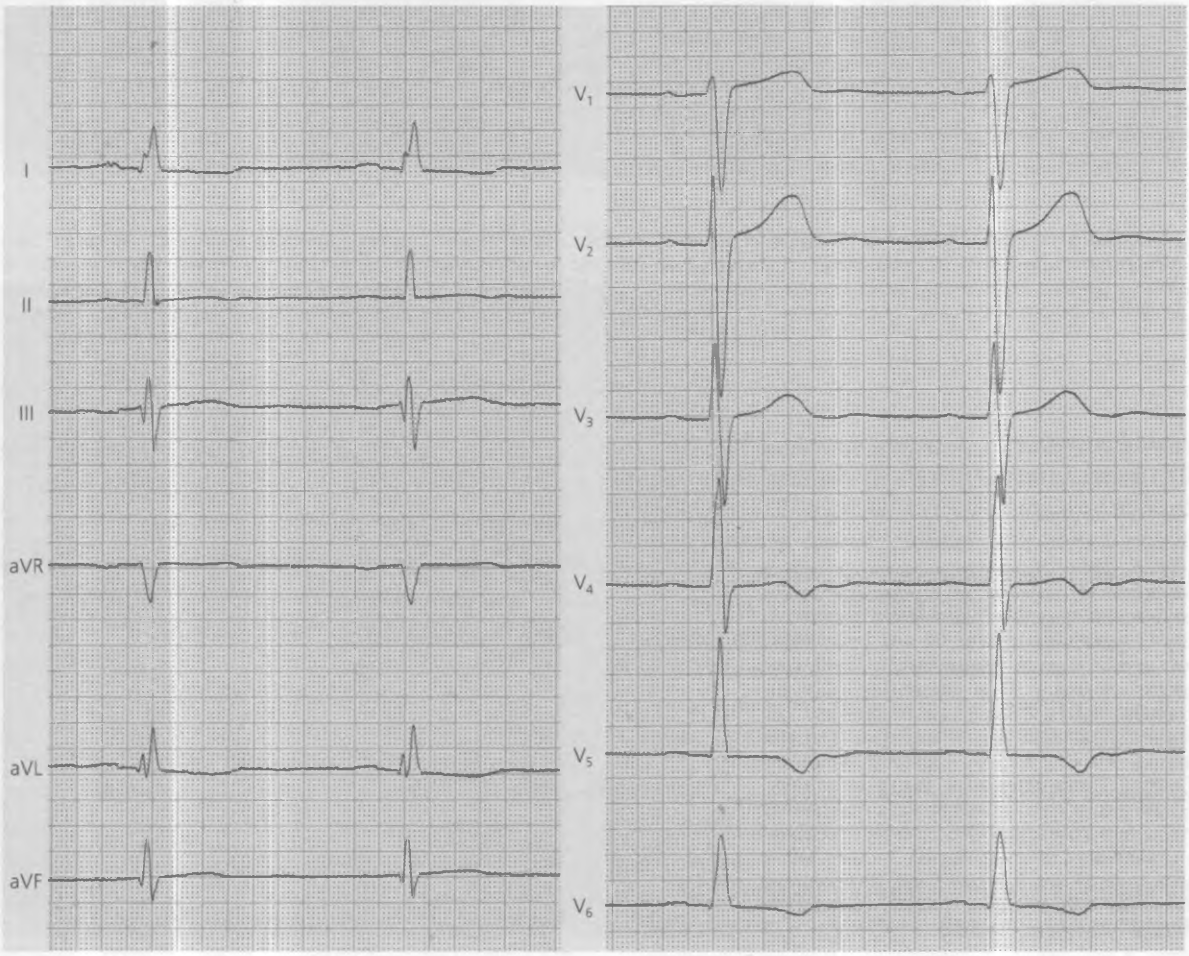


Рис. 17-5. ЭКГ 17-летнего больного с дилатационной кардиомиопатией, состояние после перенесенного миокардита. Уплощение зубцов *P*, выраженная конфигурация *P mitrale*, комплекс *QRS* 0,10 с, в отведениях от конечностей расщеплен. Патологическая гипертрофия левого желудочка и нарушения реполяризации в форме отрицательного зубца *T* в левых грудных отведениях.

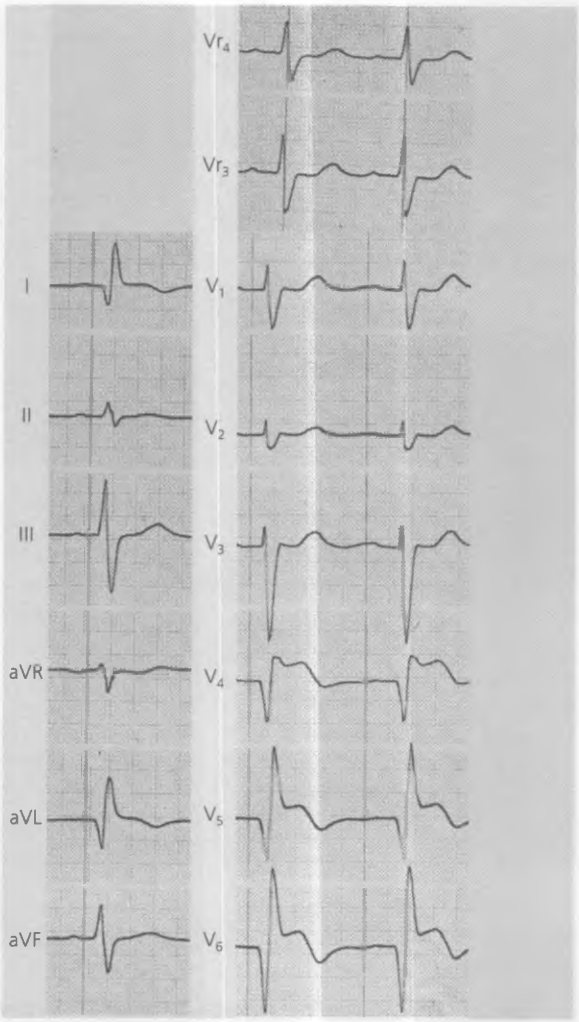


Рис. 17-6. ЭКГ ребенка, 1,5 года, с синдромом Бланда–Уайта–Гарланда. Отклонение электрической оси сердца влево, отчетливо повышенное начало отхождения сегмента *ST* в отведениях I и aVL с выраженным зубцом *Q*, зубец *T* в I отведении отрицательный, во II — уплощен, в III — положительный. В грудных отведениях подъем сегмента *ST*, начиная с V_2, наиболее выражен в V_4–V_6. Начало сегмента *ST* от нисходящего колена зубца *R*, направление кверху выпуклое с переходом в отрицательный зубец *T* в отведениях V_5 и V_6, очень глубокие зубцы *Q* в V_4–V_6. ЭКГ-картина соответствует инфаркту передне-боковой стенки левого желудочка, типичному для данной сосудистой аномалии.

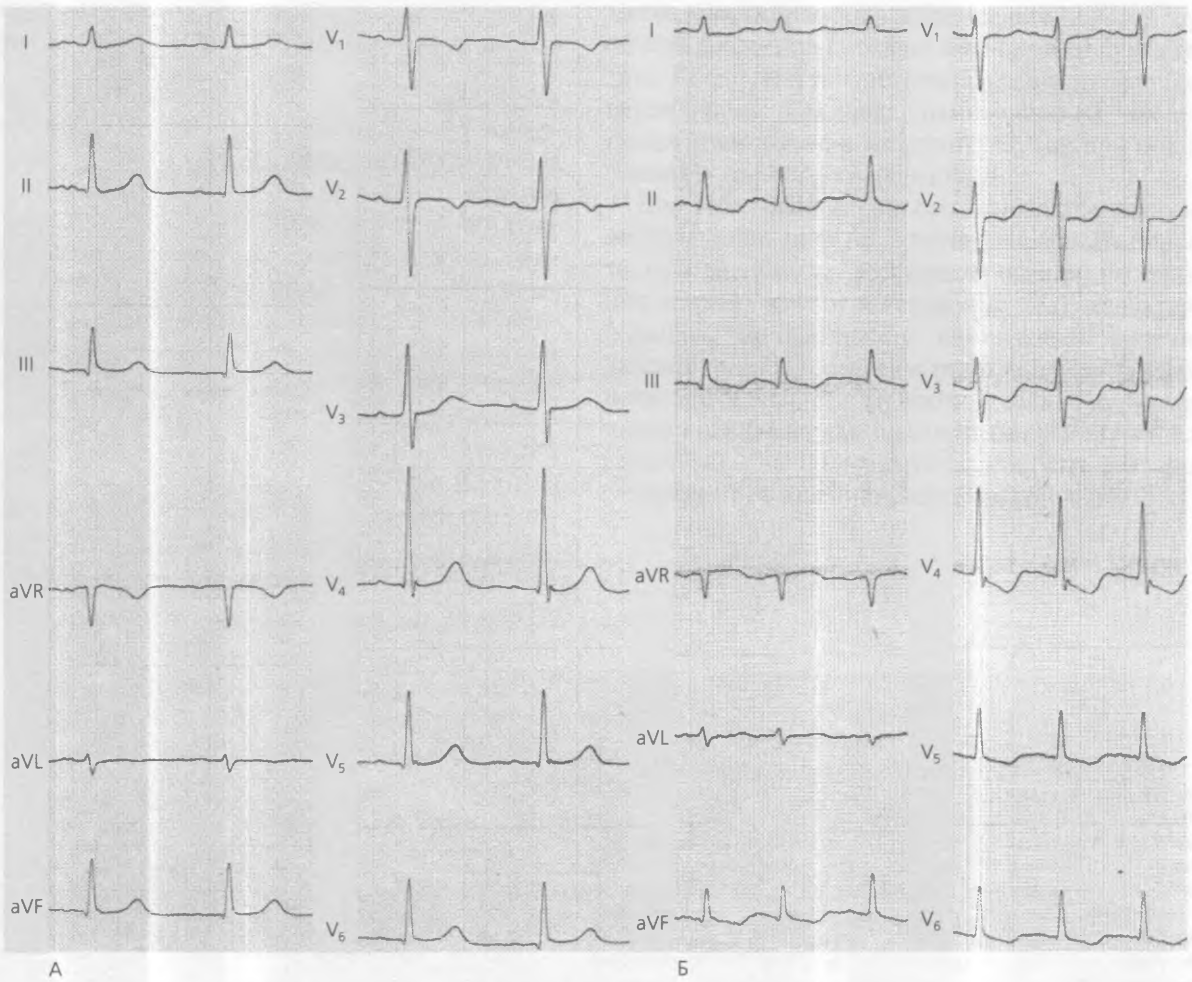
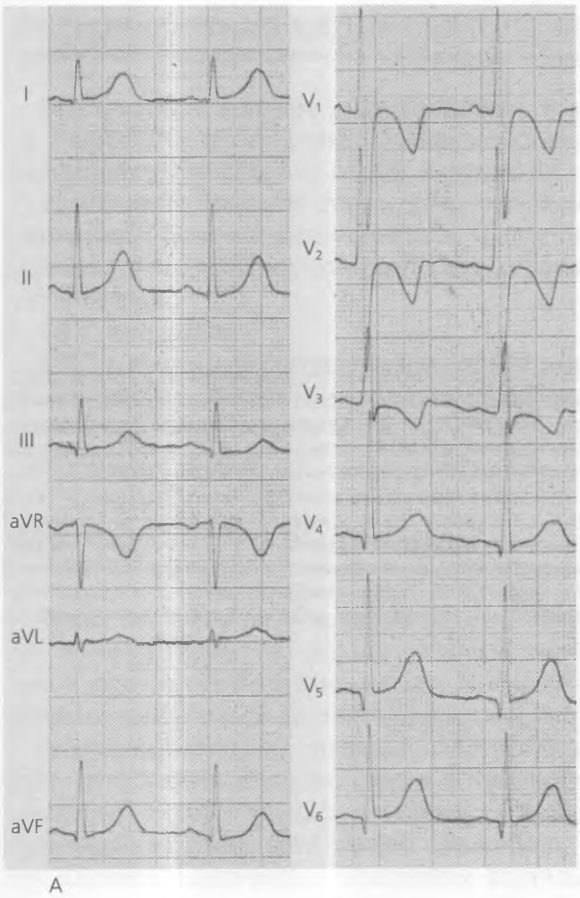
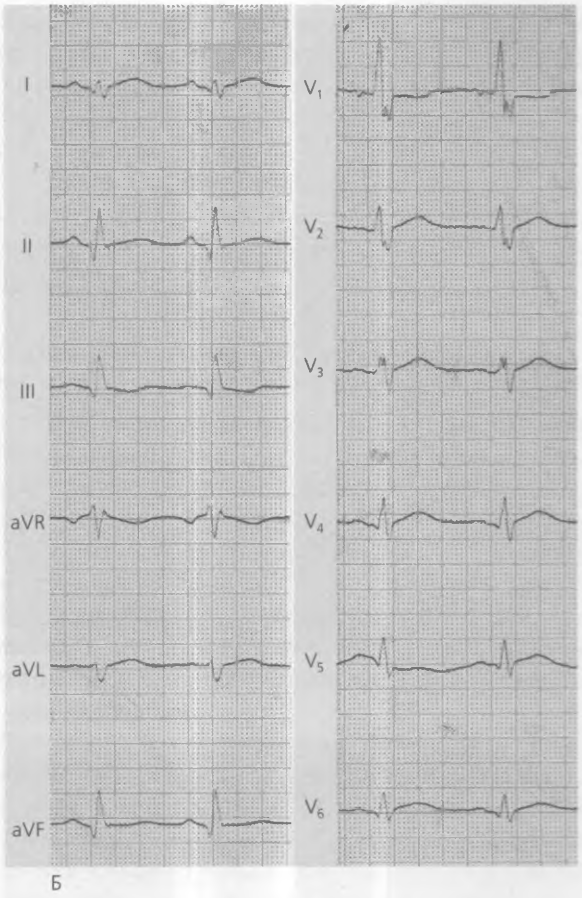


Рис. 17-7. ЭКГ 5-летнего ребенка с острым лимфолейкозом. **А.** Перед химиотерапией ЭКГ в пределах нормы. **Б.** При терапии цитостатиками винкристином и адриабластином. Синусовый ритм, ЧСС 160 в минуту, электрическая ось сердца расположена вертикально, снижение амплитуды комплексов *QRS*, депрессия сегмента *ST* в отведениях I–III и aVF, зубец *T* претерминально отрицательный. В грудных отведениях выраженная депрессия сегмента *ST* в V_2–V_6, как и в отведениях от конечностей нисходящая. Синусовая тахикардия, низкий вольтаж и нарушения реполяризации при терапии цитостатиками.





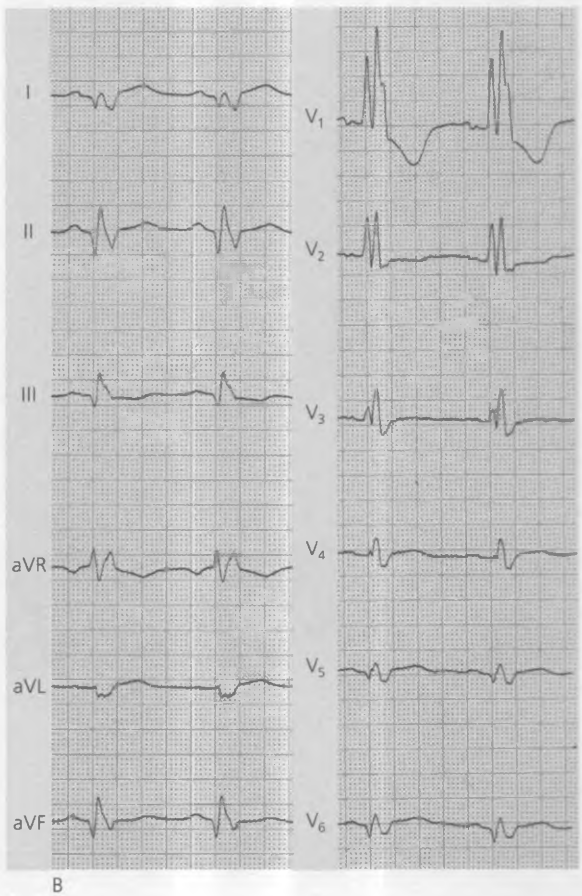


Рис. 17–8. ЭКГ больного с миодистрофией Дюшенна. ЭКГ в возрасте 4, 10, 20 лет. **А.** 4 года: ЭКГ еще почти нормальная, хотя относительно высокоамплитудные зубцы *RS* в правых грудных отведениях. **Б.** 10 лет: расщепление комплекса *QRS* (0,09 с), высокоамплитудные зубцы *R* в правых грудных отведениях. **В.** 20 лет: расширение комплекса *QRS* (0,12 с) с *M*-формой в правых грудных отведениях. По данным ЭхоКГ дилатационная кардиомиопатия с ограничением насосной функции.

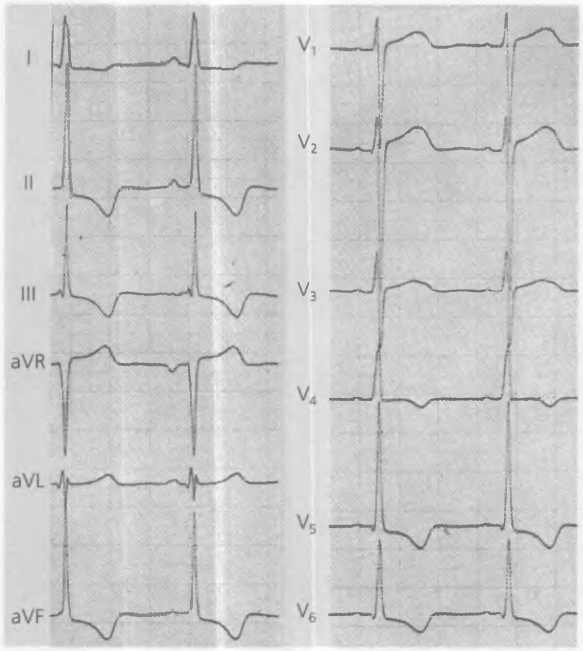


Рис. 17-9. ЭКГ 8-летнего больного с атаксией Фридрейха и гипертрофической кардиомиопатией преимущественно в области левого желудочка. Электрическая ось сердца расположена вертикально, высокоамплитудные зубцы *R* в отведениях II, III и aVF с выпуклой депрессий сегмента *ST* и отрицательными зубцами *T*. В грудных отведениях – отсутствие переходной зоны с резким переходом *rS*- (V_3) в *R*-форму (V_4); нарушения реполяризации – отрицательный зубец *T* в V_4–V_6, выпуклая депрессия сегмента *ST* в V_5 и V_6. Типичная картина гипертрофии левого желудочка с глубокими узкими зубцами *S* в правых и характерными изменениями сегмента *ST* и зубца *T* в отведениях с высокоамплитудными зубцами *R* и в левых грудных отведениях.

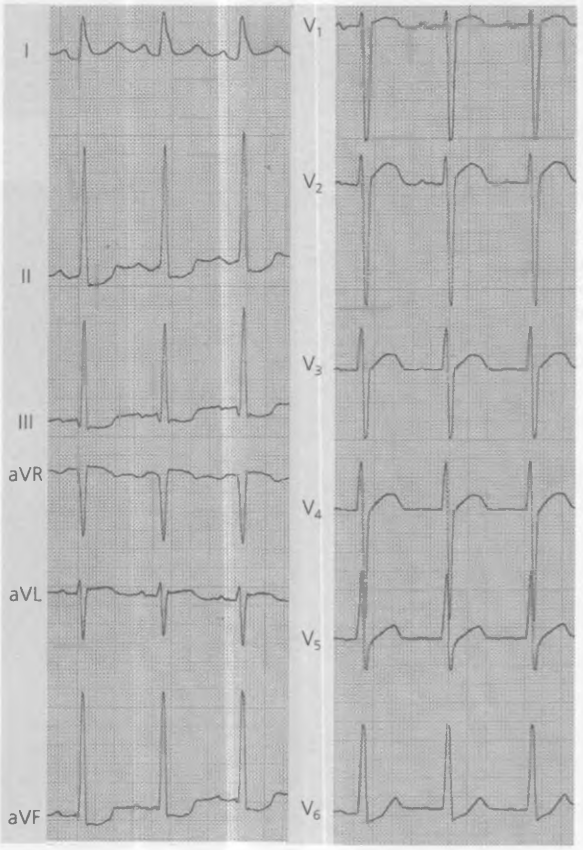


Рис. 17-10. ЭКГ ребенка 5 мес с дилатационной кардиомиопатией после острого вирусного миокардита. По данным ЭхоКГ – значительная дилатация левого желудочка со снижением его сократимости. Митральная недостаточность II степени. Синусовая тахикардия, ЧСС 140 в минуту, электрическая ось сердца расположена вертикально, выраженная депрессия сегмента *ST* в отведениях II, III и aVF с претерминально отрицательным зубцом *T*. Длительность комплекса *QRS* 0,08 с. В грудных отведениях: *rS*-форма в V_1–V_4 с очень глубокими, узкими зубцами *S*, *Rs*-форма – в V_5 и V_6, зубец *T* в V_1–V_6 положительный, небольшой подъем сегмента *ST* до V_2, в V_5 и V_6 – восходящая депрессия сегмента *ST*. Значительная гипертрофия левого желудочка с выраженными нарушениями реполяризации.

Рестриктивная кардиомиопатия

Эта форма в детском и подростковом возрасте встречается очень редко. Возникает снижение эластичности левого или обоих желудочков с небольшой гипертрофией стенок и нарушением их движения. Конечно-диастолическое давление и давление в предсердиях повышено, предсердия дилатированы.

ЭКГ-критерии.

ЭКГ изменения неспецифичны и зависят от морфологического субстрата (рис. 17-11). Часто развиваются признаки гипертрофии левого желудочка в сочетании с *P mitrale*.

Фиброэластоз эндокарда

Первичные формы — врожденные и почти всегда манифестируют в период новорожденности или в течение первого года жизни. В основе вторичного фиброэластоза эндокарда лежат пороки с субэндокардиальной ишемией. Его наблюдают при врожденных пороках сердца с тяжелой обструкцией левожелудочкового (реже — правожелудочкового) выводного тракта (например, при врожденном критическом клапанном аортальном стенозе, атрезии легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой), а также при первичных ишемических повреждениях миокарда (аномалия отхождения левой коронарной артерии от легочной артерии).

ЭКГ-критерии.

На ЭКГ возникают признаки гипертрофии левого желудочка после периода новорожденности и нарушения реполяризации, а также *P mitrale* (рис. 17-12).

Особые генетические формы

К генетически обусловленным кардиомиопатиям относят некомпактный миокард левого желудочка. Характерно сохранение синусоидов миокарда, прежде всего в верхушечном отделе левого желудочка, на ЭхоКГ типичная картина «губчатого миокарда» (рис. 17-13).

Изменения ЭКГ неспецифичны, чаще всего развивается более или менее выраженная гипертрофия левого желудочка с соответствующими нарушениями реполяризации.

Генетически обусловленные заболевания ионных каналов (синдром удлиненного интервала *Q–T*, синдром Бругада, синдром укороченного интервала *Q–T*, катехоламининдуцированная полиморфная желудочковая тахикардия), а также аритмогенная правожелудочковая дисплазия освещены в главе 20.

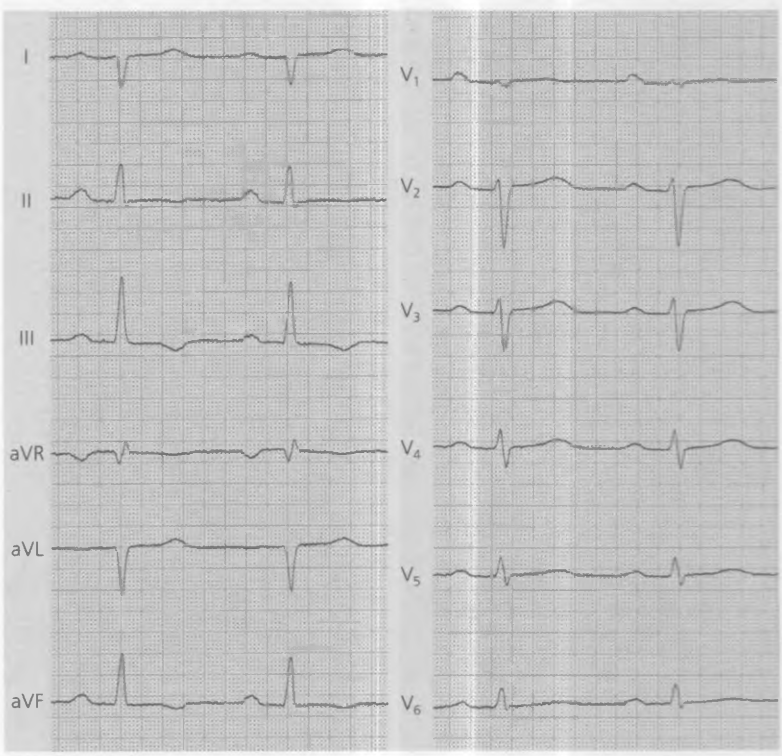


Рис. 17–11. ЭКГ 18-летнего больного с рестриктивной кардиомиопатией с поражением обоих желудочков. По данным ЭхоКГ: небольшие размеры левого и правого желудочков, выраженная дилатация предсердий. Синусовый ритм, дискордантное отклонение электрической оси сердца вправо, *P biatriale*, рудиментарная блокада правой ножки пучка Гиса, низкая амплитуда комплексов *QRS* во всех грудных отведениях без признаков гипертрофии.

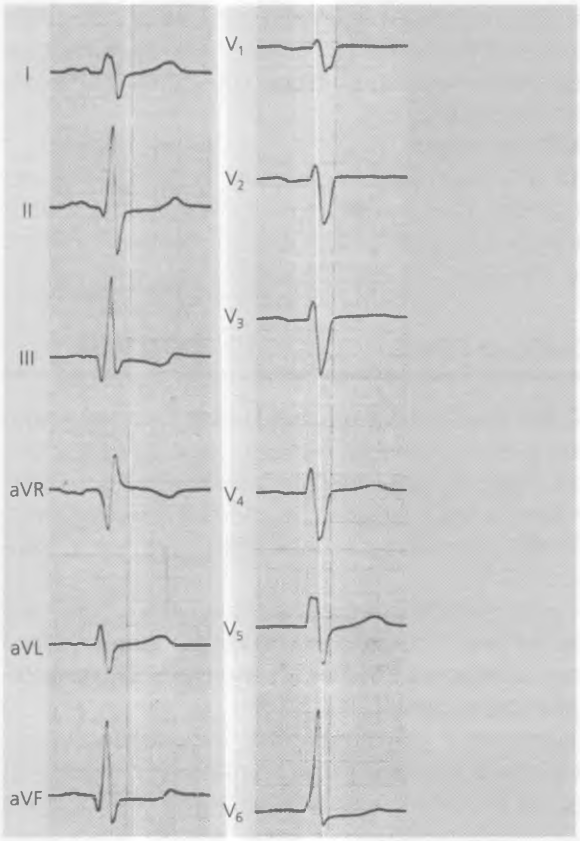


Рис. 17-12. ЭКГ 8-летнего мальчика с фиброэластозом эндокарда. Отклонение электрической оси сердца вправо, расширенный и двугорбый зубец *P* в I и II отведениях (0,12 с), в V_1 и V_2 – двухфазный уплощенный, зубцы *R* в I отведении несколько расширены (длительность комплекса *QRS* 0,09 с). В грудных отведениях *rS*-форма до V_4, переходная зона в V_5. *R*-форма, начиная с V_6, с медленным подъемом (время внутреннего отклонения в V_6 0,035 с). Зубец *T* уплощенный положительный в V_3–V_5, претерминально отрицательный в V_6–V_8 (калибровка: в отведениях от конечностей 1 см=1 мВ, грудные отведения 0,5 см=1 мВ). Умеренно выраженная гипертрофия левого желудочка и небольшое замедление проведения. *P mitrale*.

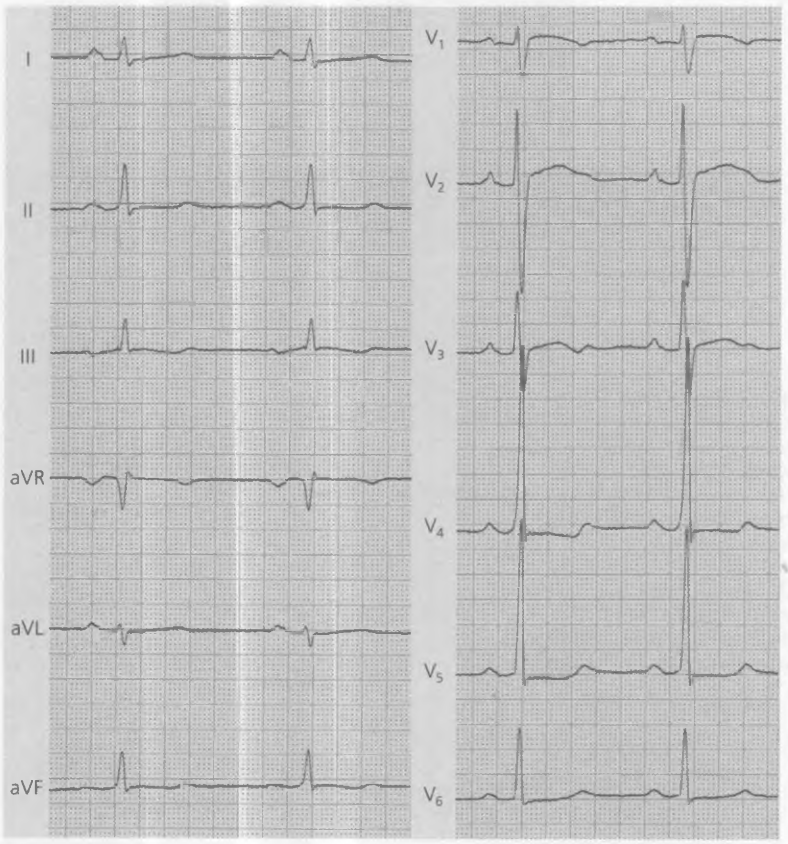


Рис. 17-13. ЭКГ 4-летнего мальчика с некомпактным миокардом левого желудочка и ограничением систолической функции. Гипертрофия левого желудочка и нарушения реполяризации в форме вытянутого прямого сегмента *ST* во II отведении, претерминально отрицательный зубец *T* в отведениях V_4–V_5 и небольшое уплощение зубца *T* в левых грудных отведениях, намечающийся *P mitrale*.

Глава 18

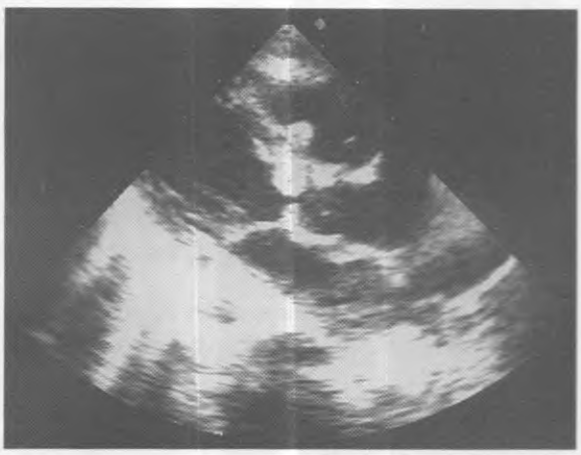
Опухоли сердца

А. Линдингер (A. Lindinger)

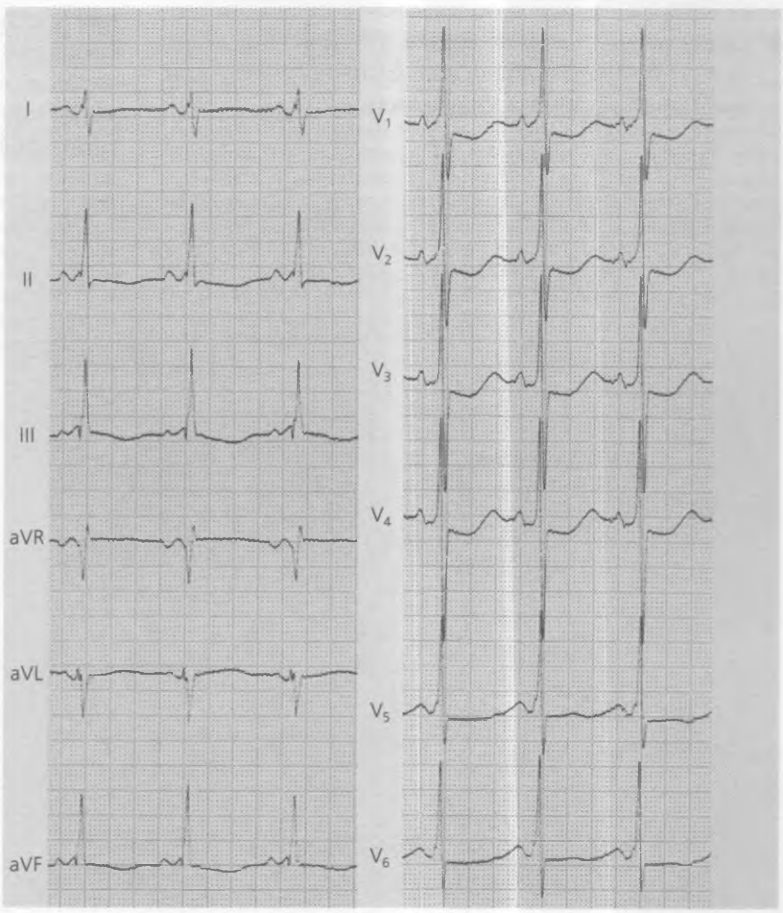
Среди первичных опухолей сердца наиболее часто встречается рабдомиома, которая во многих случаях связана с туберозным склерозом (болезнь Бурневилля–Прингла). Реже встречаются фиброма, тератома и миксома, очень редко — гемангиома, мезотелиома, вторичные опухоли сердца. Диагноз ставят на основании ЭхоКГ.

ЭКГ-критерии.

Изменения ЭКГ неспецифичны и зависят от состояния гемодинамики (локализация и размеры опухоли, обструкция выходного или входного тракта или нарушения функции клапанов). При интрамуральном расположении опухоли возможны нарушения ритма любого типа (экстрасистолия, тахиаритмии, АВ-блокады). При локализации между предсердием и желудочком опухоль может выполнять функцию дополнительного проводящего пучка и вызывать наджелудочковые тахикардии.



А



Б

Рис. 18–1. Новорожденный в 1-й день жизни с диагностированным в антенатальном периоде туберозным склерозом и множественными опухолями сердца, которые расположены на межжелудочковой перегородке и в левожелудочковом выходном тракте. **А.** Данные ЭхоКГ. **Б.** ЭКГ: синусовый ритм, отклонение электрической оси сердца вправо, патологическая гипертрофия обоих желудочков, нарушения реполяризации в виде уплощения зубца *T* во всех отведениях от конечностей и депрессия сегмента *ST* во всех грудных отведениях. Интервал *P–Q* относительно укорочен. Нельзя однозначно определить генез «узла» в восходящем колене комплекса *QRS*: рудиментарная блокада правой ножки пучка Гиса или предвозбуждение, обусловленное интрамуральной локализацией рабдомиомы на границе с АВ-узлом, которая может обеспечивать быстрое АВ-проведение

Глава 19

Сердечно-легочные заболевания

А. Линдингер (A. Lindinger), Х. Гутхайль (H. Gutheil)

Легочное сердце (*Cor pulmonale*)

Острое легочное сердце при тромбоэмболии легочной артерии в детском возрасте встречается очень редко. Внезапное повышение сопротивления в малом круге кровообращения вследствие повышения давления в правом желудочке приводит к его дилатации.

ЭКГ-критерии.

Острая перегрузка правого желудочка проявляется на ЭКГ в виде следующих изменений (рис. 19-1).

- В отведениях от конечностей изменение положения электрической оси сердца (правый или S_IQ_{III}-тип).
- Нарушения проводимости по правому желудочку, вплоть до полной блокады правой ножки пучка Гиса.
- Смещение переходной зоны влево (ротация сердца вокруг продольной оси по часовой стрелке при увеличении правого желудочка).
- Часто подъем сегмента *ST* в отведениях III, aVR и V_1, в левых грудных отведениях — депрессия сегмента *ST*.
- Глубокие отрицательные зубцы *T* в отведениях V_1 и V_2, а также далее левее.

Хроническое легочное сердце у детей. Может развиваться при муковисцидозе или бронхиальной астме. Эмфизема легких, развивающаяся постепенно на фоне данных заболеваний, приводит к изменению положения сердца и соответственно изменениям ЭКГ, раньше, чем начнет определяться гипертрофия правого желудочка. Она выражена незначительно и не сравнима с таковой при других врожденных пороках сердца (рис. 19-2). Другие причины хронического легочного сердца — первичная легочная гипертензия без других пороков сердца. Повышение давления в малом круге кровообращения происходит вследствие диффузного уменьшения просвета мелких артерий и артериол легких как следствие обструктивных изменений сосудов. Значительно повышается давление в правом желудочке, которое на ЭКГ проявляется в виде признаков гипертрофии правого желудочка (рис. 19-3).

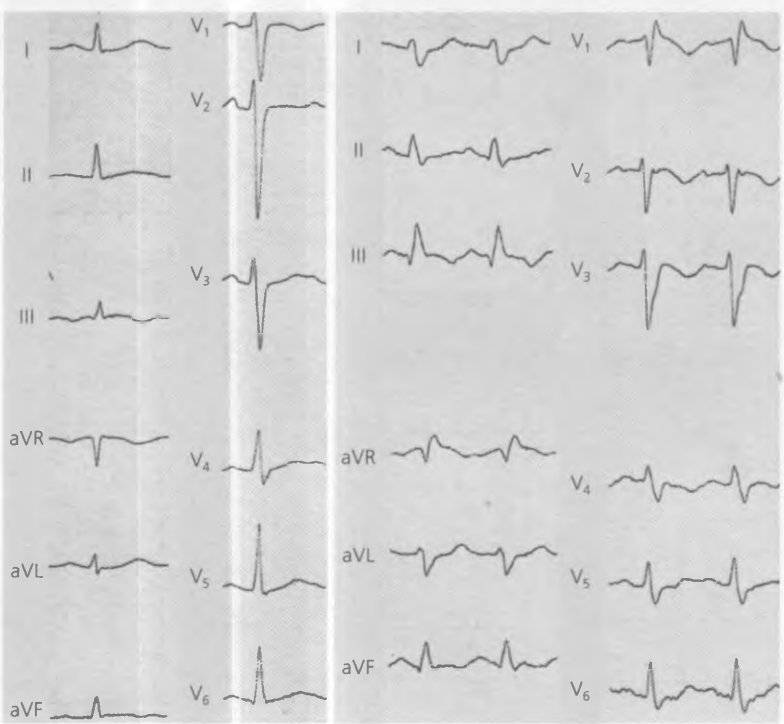


Рис. 19-1. ЭКГ 12-летней девочки с тромбоэмболией легочной артерии. **А.** ЭКГ перед автомобильной аварией. Тенденция к отклонению электрической оси сердца влево, нет признаков гипертрофии желудочков. **Б.** После дорожно-транспортного происшествия с переломом костей и ушибами в процессе лечения возникли приступы кашля и коллапс — клиническая картина тромбоэмболии легочной артерии. Синусовая тахикардия, ЧСС 160 в минуту, дискордантное отклонение электрической оси сердца вправо, в отведении aVR *qR*-форма с широкими зубцами *R'*, в aVF лишь небольшие зубцы *Q*, в III, aVR и V_1 небольшой подъем сегмента *ST*, в V_1 и V_2 *rSR'*-форма, переходная зона смещена влево (V_5), зубцы *T* отрицательные до V_4, претерминально отрицательные в V_5 и V_6, небольшая депрессия сегмента *ST*. Остро возникшая перегрузка правого желудочка проявляется на ЭКГ, с одной стороны, в изменении положения электрической оси, с другой — в появлении признаков перегрузки правых отделов сердца (неполная блокада правой ножки пучка Гиса, смещение переходной зоны влево, нарушения реполяризации).

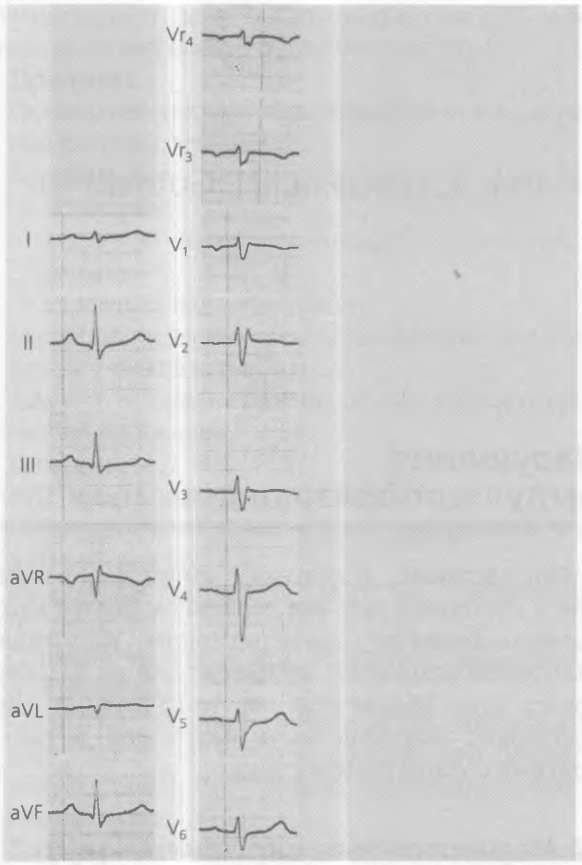


Рис. 19–2. 10-летний мальчик, страдающий бронхиальной астмой с раннего детского возраста. По данным клинического и рентгенологического исследований диагностирована эмфизема легких. ЭКГ: электрическая ось сердца расположена вертикально, зубец *P* во II отведении высокоамплитудный, в I и aVL все зубцы низкоамплитудные. В правых грудных отведениях зубцы *S* расширенные и расщепленные, в V_1 и V_2 низкоамплитудные зубцы *R'* (*rSr'*-форма), смещение переходной зоны влево (V_6), зубец *T* положительный, начиная с V_4–V_6. Вследствие повышения воздушности легочной ткани и низкого стояния диафрагмы сердце повернуто вокруг поперечной оси по часовой стрелке и вдоль продольной оси, что проявляется смещением переходной зоны влево. В целом низкая амплитуда зубцов в грудных отведениях объясняется эмфиземой легких. Напротив, признаки гипертрофии правого желудочка на ЭКГ наблюдаются далеко не всегда, наибольшее значение придают неполной блокаде правой ножки пучка Гиса.

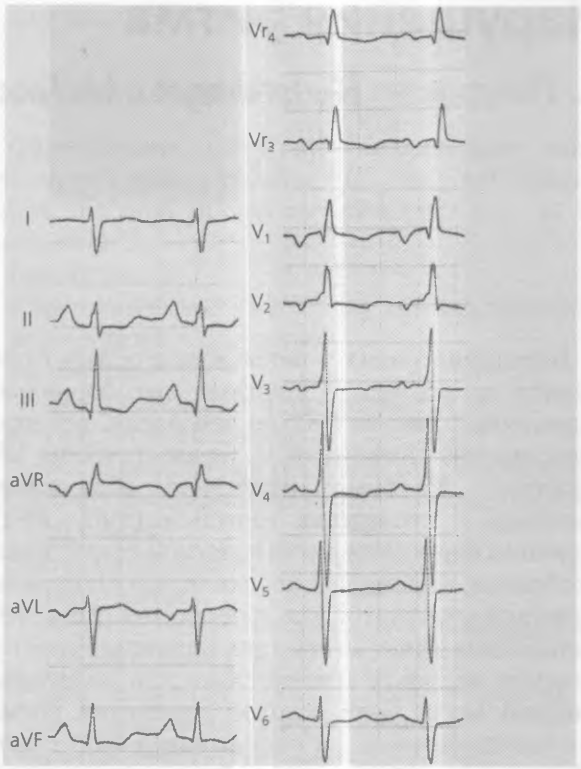


Рис. 19–3. ЭКГ 12-летней девочки с первичной легочной гипертензией (систолическое давление в правом желудочке 75 мм рт.ст., в легочных артериях – 70/40 мм рт.ст.). Дискордантное отклонение электрической оси сердца вправо, зубцы *P* в отведениях II и III высокие остроконечные, зубцы *T* в I отведении уплощенные положительные, во II и III претерминально отрицательные, небольшая депрессия сегмента *ST* во II и III отведениях. В правых грудных отведениях *rsR'*-форма в V_1, глубокие зубцы *S* в левых грудных отведениях, зубец *T* отчетливо положительный только в V_6. В соответствии с высоким давлением в малом круге кровообращения на ЭКГ характерна картина выраженной гипертрофии правого желудочка типа «гипертрофии сопротивления». Дополнительно в правых грудных отведениях небольшое расширение и расщепление зубцов *R* (неполная блокада правой ножки пучка Гиса). Выраженный *P pulmonale*.

Глава 20

Нарушения ритма

А. Линдингер (A. Lindinger), М. Гасс (M. Gass), Х. Гутхайль (H. Gutheil)

Нарушения ритма у детей и подростков отличаются от таковых у взрослых при формально идентичных данных ЭКГ по этиологии, течению, клинической значимости и терапевтических алгоритмах. Выделяют нарушения образования импульса и проведения импульса (табл. 20-1). Причины нарушений ритма в детском возрасте разнообразны: врожденные пороки сердца с гемодинамической перегрузкой или хронической гипоксией; дальнейшие непрерывные гистопатологические изменения миокарда (гипертрофия или дилатация, фиброз) могут быть основой нарушений ритма; послеоперационные нарушения ритма (могут быть обусловлены механическими факторами — хирургический разрез, рубцовая ткань); генетические причины лежат в основе тахиаритмий, обусловленных заболеваниями ионных каналов (синдром удлиненного интервала *Q–T*, синдром Бругада и др.). Дополнительные проводящие пути между предсердиями и желудочками — основа наджелудочковых тахикардий. Другие причины — воспалительные заболевания сердца (миокардит), кардиомиопатии, нарушения электролитного баланса и кислотно-основного равновесия, а также побочные действия лекарственных средств (например, сердечных гликозидов). Однако зачастую причину определить невозможно, как, например, при изолированной желудочковой экстрасистолии.

Нарушения импульсообразования

Определение. Нарушения импульсообразования в синусовом узле как первичном центре автоматизма обозначают как нормотопные. Нарушения импульсообразования, происходящие не из синусового узла, обозначают как гетеротопные. Они составляют большую часть нарушений ритма и аритмий в узком смысле слова.

■ Нормотопные варианты нарушения импульсообразования

Следующие варианты нарушения ритма не имеют самостоятельного функционального значения, однако они могут быть проявлениями кардиального или экстракардиального основного заболевания:

- синусовая тахикардия;
- синусовая брадикардия;
- синусовая аритмия.

Синусовая тахикардия

Для диагностики синусовой тахикардии в детском и подростковом возрасте необходимо знать возрастные нормы ЧСС. Синусовую тахикардию

Таблица 20-1. Классификация нарушений ритма

Нарушение образования импульса	Нарушения ритма	Нарушения проводимости
Синусовая тахикардия	Наджелудочковая экстрасистолия, желудочковая экстрасистолия	Синоатриальные нарушения проводимости
Синусовая брадикардия	Наджелудочковая тахикардия, желудочковая тахикардия	Атриовентрикулярные нарушения проводимости
Синусовая аритмия	Дисфункция синусового узла	
Неполная АВ-диссоциация, миграция водителя ритма по предсердиям, предсердные и АВ-замещающие ритмы		

диагностируют, если ЧСС превышает на 20% максимальные возрастные значения (рис. 20-1)[1].

Причины.

- Повышение тонуса симпатического отдела нервной системы, лихорадка.
- Кардиальные:
  - миокардит;
  - выпот в полость перикарда и тампонада сердца;
  - сердечная недостаточность.
- Медикаментозные — симпатомиметики, антихолинергические препараты.
- Анемия тяжелой степени, острая кровопотеря, гиповолемия, шок.
- Гипертиреоз.

ЭКГ-критерии.

- Небольшое повышение амплитуды зубцов *P* в II и III отведениях.
- Укорочение интервала *P–Q* при увеличении ЧСС.
- Слияние зубцов *P* и *T* вследствие укорочения *R–R*-интервала.
- Сегмент *ST* начинается чаще всего ниже изолинии и имеет восходящее направление преимущественно в II, III и грудных отведениях, зубец *T* уплощен (рис. 20-2).

Дифференциальная диагностика синусовой и наджелудочковой тахикардии.

- Начало и конец наджелудочковой тахикардии, как правило, внезапные, изменения ЧСС при синусовой тахикардии, напротив, постепенные.
- ЧСС при синусовой тахикардии не превышает 230 в минуту и даже в грудном возрасте.
- ЧСС при наджелудочковой тахикардии постоянна и чаще всего выше 250 в минуту.

Синусовая брадикардия

Определение. Синусовую брадикардию диагностируют, если у ребенка ЧСС ниже минимальной возрастной нормы на 20% (см. рис. 20-1; табл. 20-7).

Причины.

- Физиологическое состояние у хорошо тренированных детей и подростков.
- Ваготония:
  - физиологическая в состоянии сна;
  - конституциональная;
  - медикаментозная (например, при применении β-адреноблокаторов, антиаритмиков III класса).
- Экстракардиальные:
  - гипотиреоз;
  - желтуха, сопровождающаяся повышением прямого билирубина;
  - заболевания центральной нервной системы с внутричерепной гипертензией;
  - повышение внутриглазного давления.

ЭКГ-критерии.

- Уплощение зубцов *P* в отведениях от конечностей, в III отведении возможно появление отрицательных зубцов *P*.

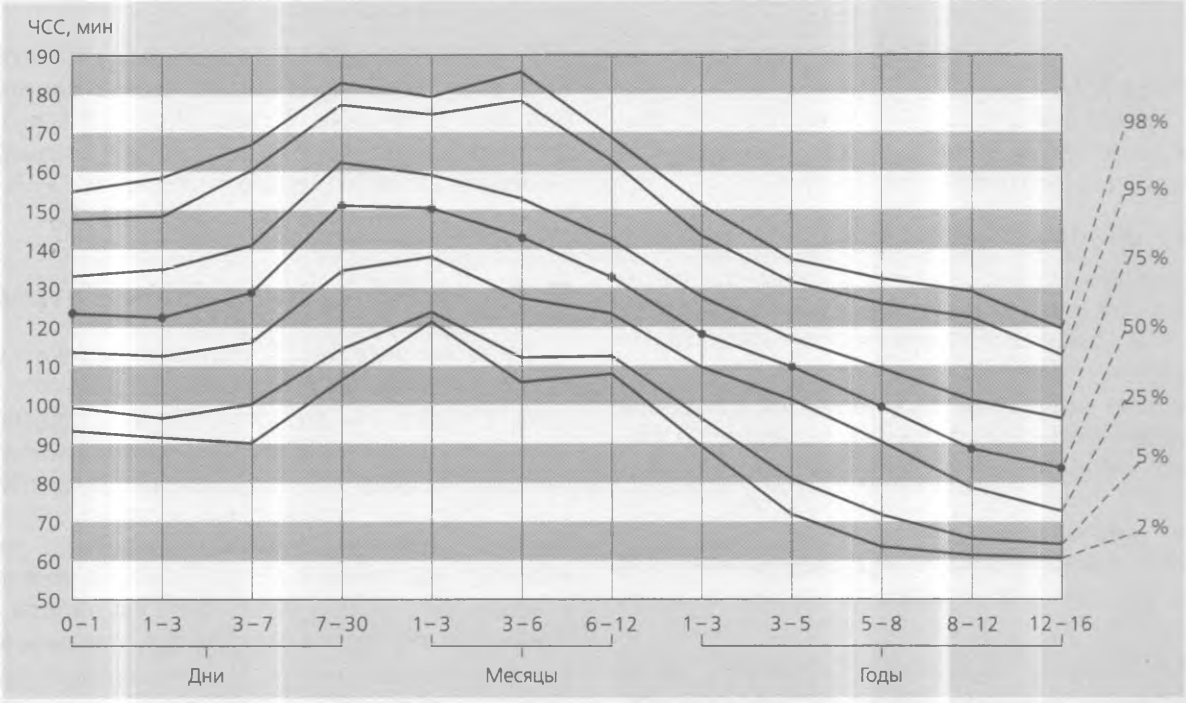


Рис. 20-1. Нормальные значения ЧСС при стандартной ЭКГ в засисимости от возраста (Davignon et al., 1979–80).

[1] Возрастная норма находится в диапазоне 5–95 перцентилей распределения значений ЧСС; за пределами 98 и 2 перцентилей — синусовая тахи- и брадикардия. — *Примеч. ред. пер.*

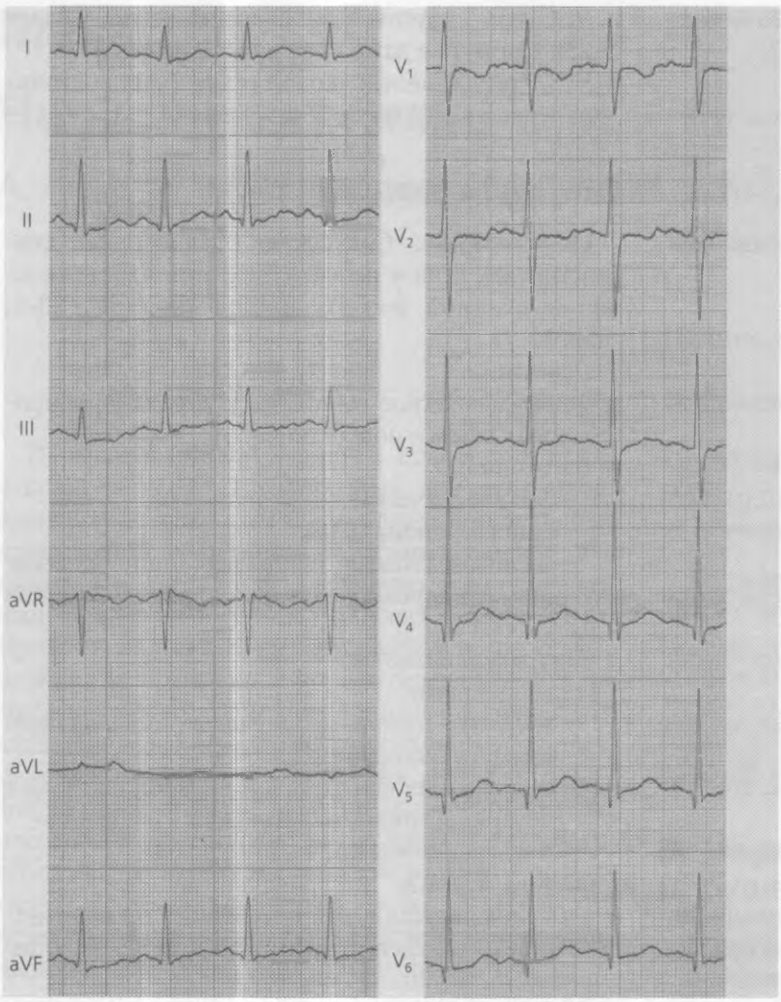


Рис. 20-2. ЭКГ 2-летнего ребенка в состоянии страха. Синусовая тахикардия (ЧСС 155 в минуту) и небольшая восходящая депрессия сегмента ST во II, III и левых грудных отведениях.

- Интервал *P–Q* может быть удлинен в соответствие с ЧСС.
- В грудных отведениях (V_3 и V_4) небольшой подъем сегмента *ST*, зубцы *T* высокоамплитудные и имеют форму палатки (рис. 20-3).

Синусовая аритмия

Даже при нормальном регулярном синусовом ритме возможны незначительные колебания интервала *P–P*. Самая частая форма в детском возрасте — дыхательная синусовая аритмия. Она возникает вследствие рефлекторных влияний на синусовый узел и не имеет патологического значения. Во время вдоха ЧСС возрастает, во время выдоха — снижается.

ЭКГ-критерии.

Колебания интервала *P–P* с увеличением ЧСС через каждые 3–5 комплексов во время вдоха (рис. 20-4).

Примечание. Нерегулярный синусовый ритм не зависит от фаз дыхания; в детском возрасте встречается редко и может быть проявлением органического заболевания сердца.

Дифференциальная диагностика дыхательной синусовой аритмии и синоатриальной блокады II степени/2 типа. При этой неполной форме синоатриальной блокады на ЭКГ характерна внезапная смена длительности интервала *P–P*, которая кратна нормальному интервалу *P–P*.

■ Гетеротопные нарушения ритма

Снижение внутренней частоты синусового узла может быть физиологическим (повышение тонуса *n. vagus*) или патологическим (дисфункция синусового узла воспалительного генеза или в послеоперационном периоде). Замещающие центры (ниже лежащий предсердный центр или область АВ-узла) перенимают функцию водителя ритма в рамках «пассивной гетеротопии». Активность замещающего центра может быть единичной (замещающая экстрасистола) или существовать в течение длительного времени (замещающий ритм). Частота ниже, чем у синусового узла, собственная частота АВ-узла составляет около 70–80%

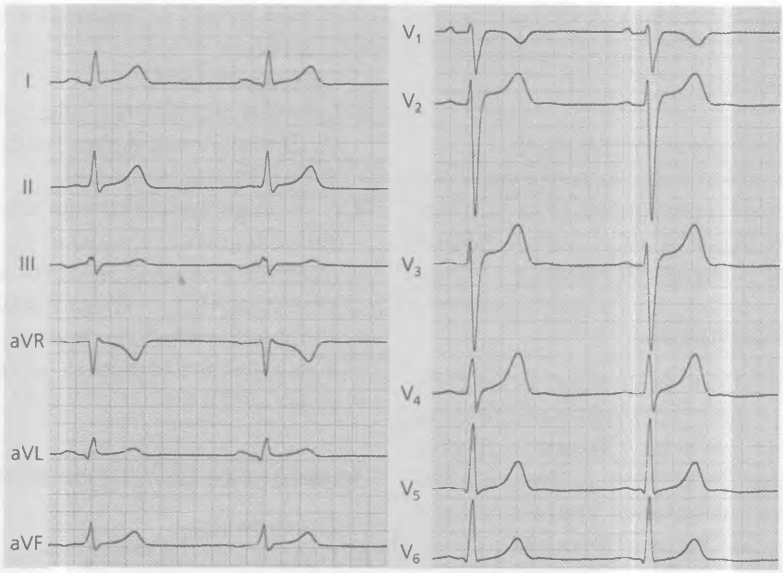


Рис. 20–3. ЭКГ 14-летнего хорошо тренированного мальчика. Грудные отведения: ЧСС 58 в минуту, признаки ваготонии в виде высокоамплитудных зубцов *T* и небольшое повышение точки *J* в отведениях V_2–V_4.

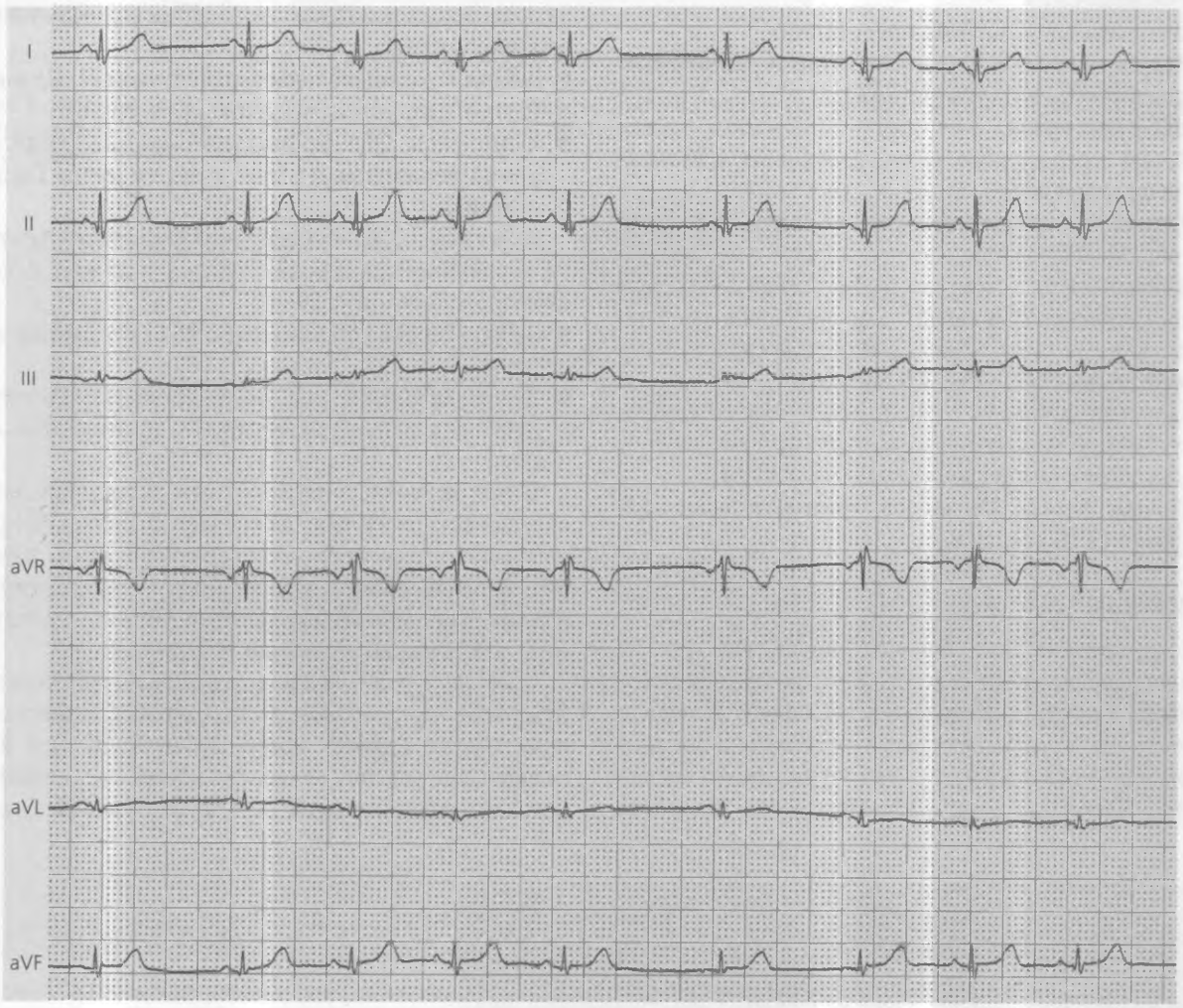


Рис. 20–4. Дыхательная аритмия у 4-летнего ребенка с акцидентальным шумом в сердце. Типичное увеличение ЧСС через 3–4 удара, средняя ЧСС 73 в минуту (скорость записи 25 мм/с).

возрастной частоты синусового узла. Формы замещающего ритма:

- простая АВ-диссоциация;
- миграция ритма;
- предсердный или АВ-замещающий ритм.

Активная гетеротопия возможна в случае, если при нормальной частоте синусового узла частота гетеротопного центра выше. Самая частая форма активной гетеротопии — экстрасистолия.

Простая АВ-диссоциация

Простая АВ-диссоциация возникает, если собственная частота синусового узла время от времени снижается до частоты АВ-узла. Область АВ-узла берет на себя функцию водителя желудочкового ритма, в то время как предсердия сокращаются с частотой синусового узла, которая снижена.

Примечание. Характерным для простой АВ-диссоциации являются почти одинаковые частоты синусового и АВ-узла.

Распространенность.

- При ваготонии.
- После вмешательств на предсердиях.
- Медикаментозная (например, при терапии антиаритмическими препаратами).

ЭКГ-критерии.

- Форма предсердных и желудочковых комплексов не изменена.
- Низкая частота синусового узла почти одинакова с частотой АВ-узла.
- Изменение положения зубца *P* нормальной формы относительно комплекса *QRS*: они предшествуют ему, могут быть в нем или следовать за комплексом *QRS* (рис. 20-5).

При увеличении собственной частоты синусового узла, например при физической нагрузке, он снова становится водителем ритма (рис. 20-6).

Полная форма АВ-диссоциации возникает при АВ-блокаде III степени.

Миграция ритма

Распространенная форма нарушений ритма, которая встречается у детей и подростков с ваготонией. Частота синусового узла падает и периодически вторичные центры автоматизма в области предсердий могут выполнять функцию водителя ритма. При этом возникает обратимая миграция водителя ритма от синусового узла к предсердиям и обратно.

ЭКГ-критерии.

- Сначала положительные зубцы *P* в отведениях II, III и aVF становятся все более уплощенными и затем отрицательными.
- С увеличением негативизации зубца *P* возникает укорочение интервала *P–Q*.
- Длительность сердечного цикла постоянно изменяется, ЧСС становится меньше при миграции водителя ритма по предсердиям и больше при возвращении водителя ритма в синусовый узел (рис. 20-7).

Замещающий ритм из АВ-узла

Причины.

- Повышение тонуса *n. vagus* у людей без патологии сердца.
- Дисфункция синусового узла в послеоперационном периоде.

ЭКГ-критерии.

Для диагностики замещающего ритма из АВ-узла важны форма и направление зубца *P* в отведениях от конечностей.

- Зубцы *P* отрицательны в отведениях II, III и aVF (ретроградное возбуждение предсердий).
- Комплексы *QRS* нормальной формы (водитель ритма локализован выше деления пучка Гиса на ножки).

Классификация замещающих ритмов из АВ-узла по расположению зубца *P* по отношению к комплексу *QRS* (см. рис. 20-8).

- Зубец *P* перед комплексом *QRS* — «верхний» АВ-ритм.
- Зубец *P* в комплексе *QRS* — «средний» АВ-ритм.
- Зубец *P* после комплекса *QRS* — «нижний» АВ-ритм.

Верхний замещающий АВ-ритм имеет место, когда отрицательные зубцы *P* в отведениях II, III, aVF предшествуют неизмененному комплексу *QRS*. Источник ритма расположен в каудальной части предсердий в непосредственной близости от АВ-узла. Интервал *P–Q*, как правило, укорочен (см. рис. 20-9).

При среднем замещающем ритме из АВ-узла возбуждение предсердий и желудочков происходит практически одновременно. Зубец *P* скрыт в комплексе *QRS*, что, возможно, приводит к незначительной деформации комплекса *QRS* (см. рис. 20-10).

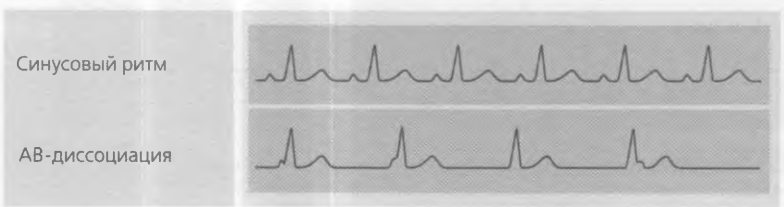


Рис. 20-5. Схематическое изображение неполной АВ-диссоциации.

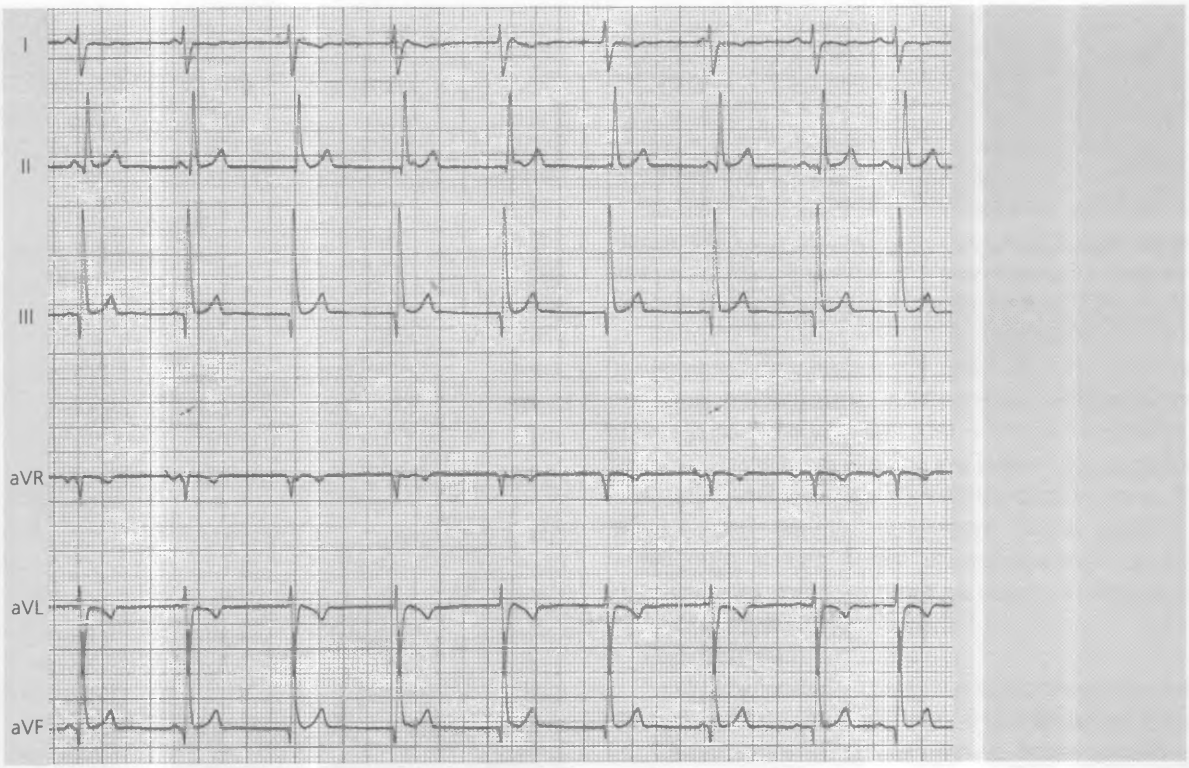


Рис. 20-6. ЭКГ 10-летнего ребенка с единственным желудочком и операцией по Фонтену. Возникает АВ-диссоциация с частотой сокращения желудочков 140 в минуту и частотой сокращения предсердий 146 в минуту. Первые и последние два комплекса – синусовые. В остальных комплексах зубцы *P* имеют нормальную форму и «колеблются» вокруг комплексов *QRS*, то есть сначала определяются недалеко от комплекса *QRS*, проходят сквозь него и определяются у конца комплекса *QRS*. Затем зубец *P* снова возникает перед комплексом *QRS* (отведения от конечностей, скорость записи 25 мм/с).

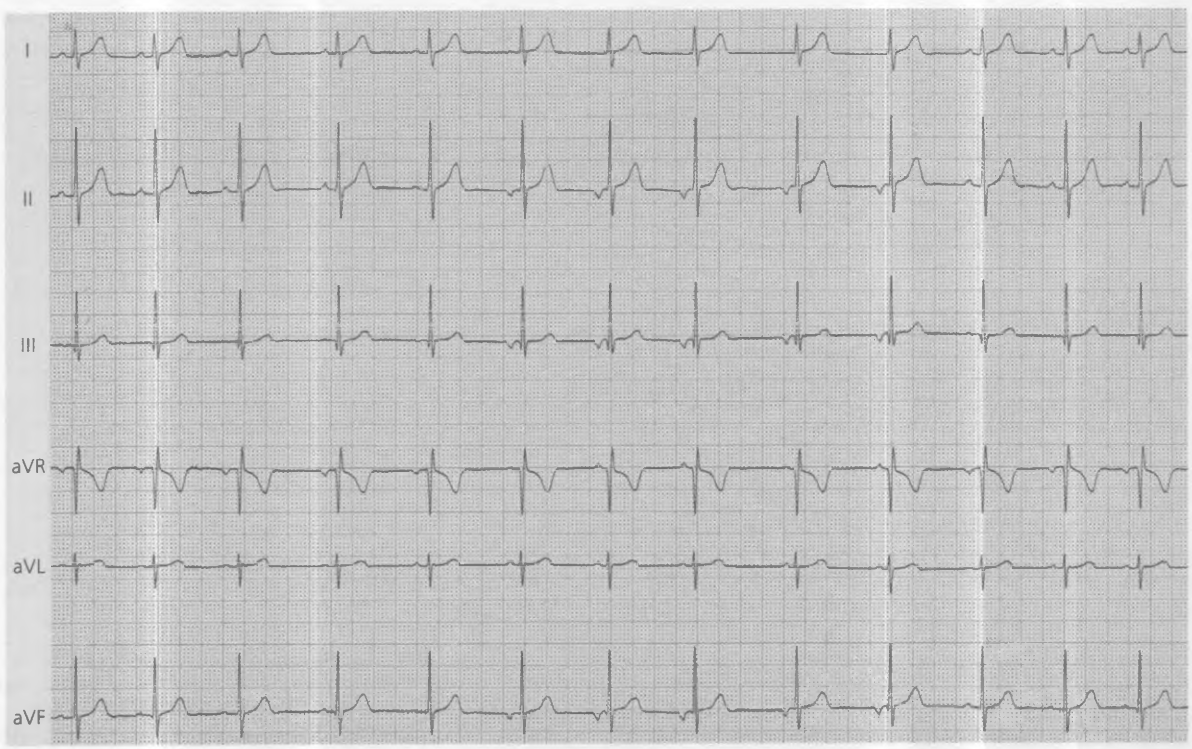


Рис. 20-7. ЭКГ 5-летнего ребенка с миграцией водителя ритма по предсердиям (ЭхоКГ в пределах нормы). Отведения от конечностей (скорость записи 25 мм/с): первые 3 комплекса – синусовый ритм с ЧСС 75 в минуту, затем постепенное снижение ЧСС и инверсия зубца *P* в отведениях II, III, aVF с источником возбуждения в верхнем отделе АВ-узла, во время последних трех комплексов вновь синусовый ритм с повышением ЧСС.



Рис. 20-8. Различные источники возбуждения при замещающем ритме из АВ-соединения. Классификация в зависимости от взаимного расположения зубца *P* и комплекса *QRS*: «верхний» (**А**), «средний» (**Б**), «нижний» (**В**) замещающий АВ-ритмы.

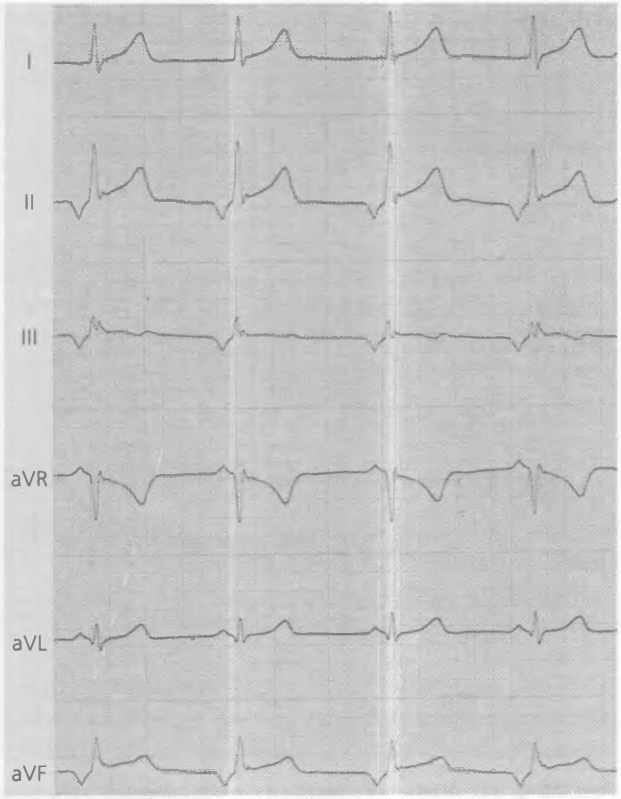


Рис. 20-9. ЭКГ 16-летнего мальчика без патологии сердца с акцидентальным шумом в сердце и замещающим верхним АВ-ритмом. Намечающееся отклонение электрической оси сердца влево, ЧСС 75 в минуту, уплощение зубцов *P* в I отведении; во II и III – глубокие отрицательные зубцы *P*, в aVR – положительные, соответственно предшествуют комплексу *QRS* с укорочением интервала *P–Q* (0,09 с), расщепление комплекса *QRS* в III отведении.

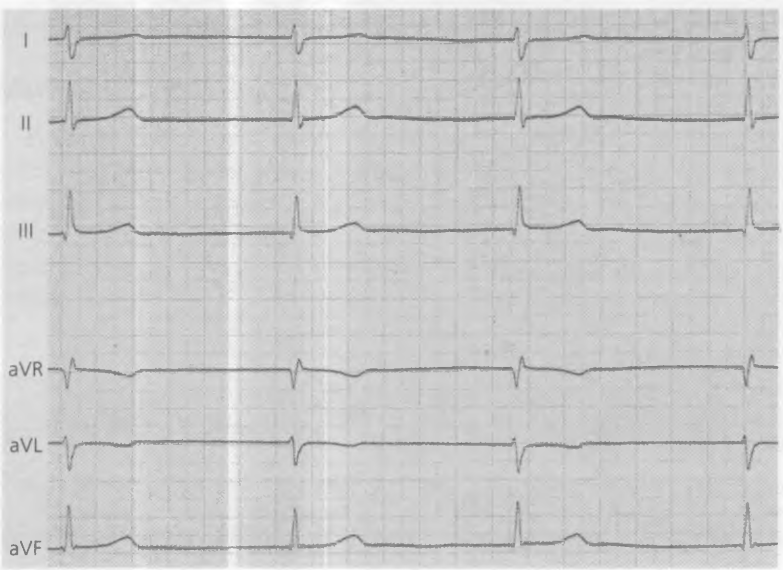


Рис. 20-10. ЭКГ 8-летней девочки после оперативного закрытия дефекта межпредсердной перегородки. Через 5 мес после вмешательства развилась брадикардия 50 в минуту. Зубцы *P* четко не определяются, они скрыты в комплексах *QRS* и только намечаются в конце комплексов *QRS* в виде небольшого расщепления зубца *S* в отведениях II и aVF. Средний замещающий ритм из АВ-узла.

Если отрицательные зубцы *P* расположены после комплекса *QRS* в нижних отведениях, очаг возбуждения расположен в нижнем отделе АВ-узла и имеет место нижний замещающий ритм из АВ-узла. В этом случае зубец *P* может приводить к небольшой деформации сегмента *ST* (рис. 20-11).

Экстрасистолия

Распространенность. Экстрасистолия — самая частая форма нарушений ритма у детей и подростков. По данным мониторирования ЭКГ одиночные наджелудочковые экстрасистолы регистрируют у 14–38% новорожденных без патологии сердца, у детей младшего и школьного возраста — в 11–26% случаев. Одиночные желудочковые экстрасистолы регистрируют также у детей без заболеваний сердца в каждой возрастной группе в 20% случаев (Lindinger et al., 1984; Bernuth et al., 1989).

Патофизиология. Можно рассматривать три различных механизма возникновения экстрасистолии.

- Аномальный или повышенный автоматизм.
- Механизм *reentry*.
- Триггерная активность с постдеполяризацией.

Аномальный автоматизм может возникать спонтанно в результате электролитных нарушений или острой ишемии. Повышенный автоматизм встречается при усилении влияния катехоламинов. Данный механизм лежит в основе как наджелудочковой, так и желудочковой экстрасистолии.

Механизм *reentry* лежит в основе прежде всего наджелудочковых, но также многих желудочковых экстрасистол. Он характеризуется блокадой антеградного проведения и возможностью ретроградного замедленного проведения импульса вследствие изменения проводимости (рис. 20-12). При антеградном проведении по второму альтернативному пути создаются условия для «кругового возбуждения» — механизма *reentry*. Он может поддерживать сам себя, что приводит к *reentry*-тахикардии. Если волна возбуждения поступает после сердечного комплекса и нет более электрофизиологических условий для поддержания механизма *reentry*, возникает экстрасистола.

Симптомы.

Экстрасистолы — самая частая случайная находка при регистрации ЭКГ, так как у детей они обычно клинически не проявляются. Реже характерны жалобы на перебои в работе сердца.

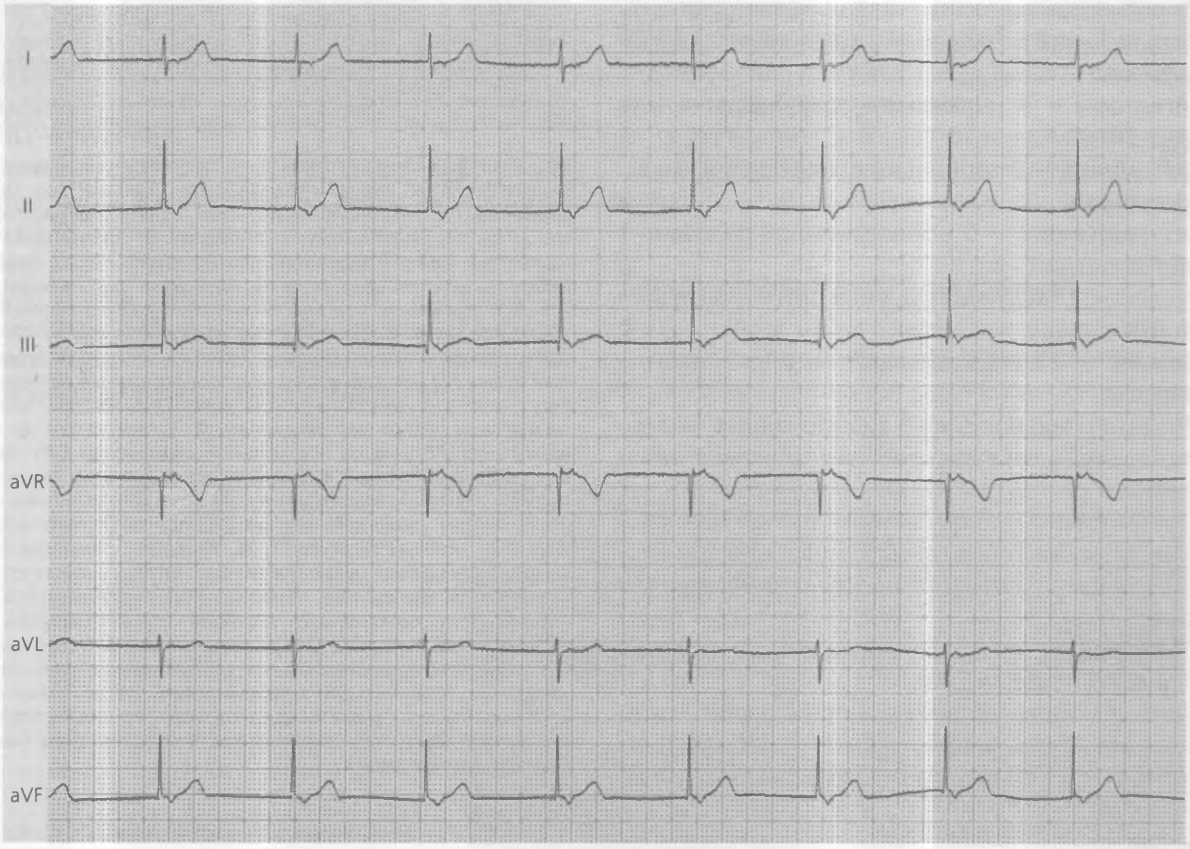


Рис. 20-11. ЭКГ: нижний замещающий ритм из АВ-узла с частотой 56 в минуту (скорость записи 25 мм/с). За каждым комплексом *QRS* следует остроконечный отрицательный зубец *P* в нижних отведениях (II, III и aVF).

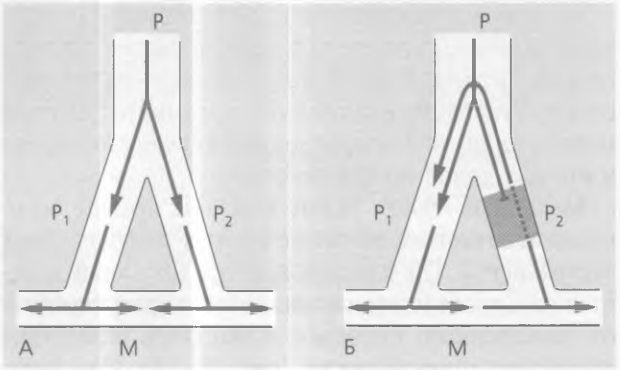


Рис. 20-12. Механизм *reentry*. **А.** Нормальное распространение возбуждения по разветвляющимся волокнам Пуркинье (Р1 и Р2). **Б.** В отдельном волокне (Р1) возникает однонаправленная блокада в области со снижением проводимости (заштрихованный участок). Антеградно направленный импульс блокируется. Напротив, ретроградно идущий через волокна Пуркинье Р1 импульс может пройти этот отрезок. Он может быть проведен только замедленно, так что попадает на место разветвления и вновь возбудимую ткань, поэтому возникает циркуляция возбуждения (М – рабочий миокард).

Определения.

Все преждевременные сокращения сердца из эктопического центра выше разделения пучка Гиса обозначают как наджелудочковые экстрасистолы. При желудочковых экстрасистолах центр возбудимости расположен в пучке Гиса или ниже (рис. 20-13).

По последовательности или количеству нормальных сокращений и экстрасистол различают следующие формы:

- бигеминия — 1 нормальное сокращение–1 экстрасистола;
- тригеминия — 2 нормальных сокращения–1 экстрасистола;
- квадригеминия — 3 нормальных сокращения–1 экстрасистола;
- куплет — 2 следующих друг за другом экстрасистолы;
- триплет — 3 следующих друг за другом экстрасистолы.

Последовательность из 3 желудочковых экстрасистол и более соответствует желудочковой тахикардии.

- Мономорфные экстрасистолы имеют одинаковую форму комплексов *QRS*, как правило, исходят из одного очага и с постоянным интервалом сцепления.
- Полиморфные экстрасистолы имеют различную форму комплексов *QRS*.
- Полная компенсаторная (постэкстрасистолическая) пауза: сумма интервалов *R–R*, включающих экстрасистолу, составляет 2 нормальных интервала *R–R*.
- Неполная компенсаторная пауза: сумма интервалов, включающих экстрасистолу, меньше 2 нормальных интервалов *R–R*.

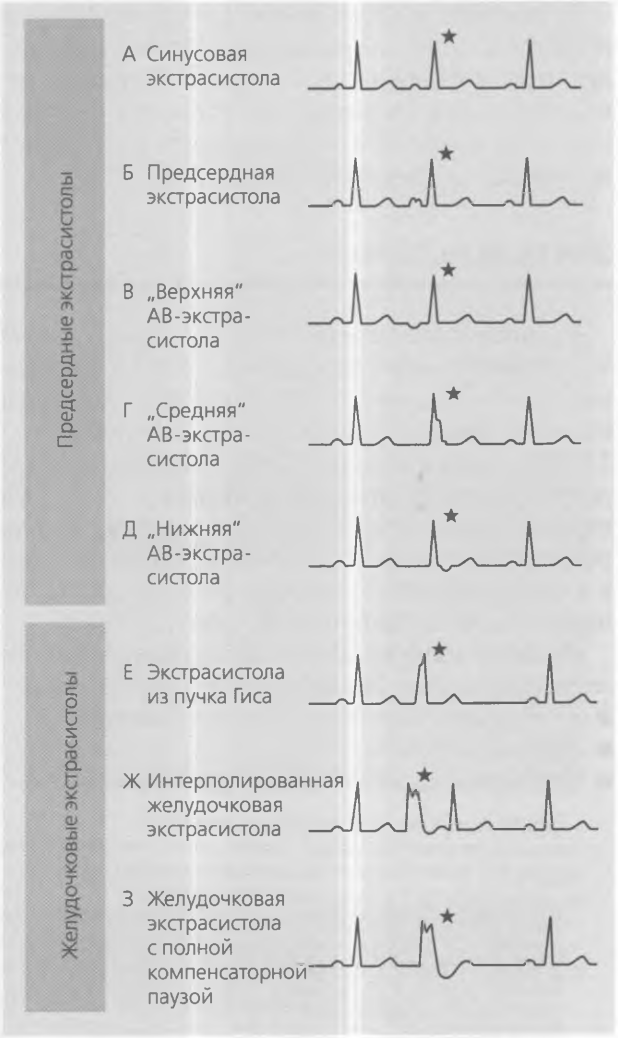


Рис. 20-13. Экстрасистолы (*) из различных источников. **А.** Экстрасистола из синусового узла: зубец *P* и комплекс *QRS* не изменены. Постэкстрасистолическая пауза равна расстоянию между двумя сердечными комплексами. **Б.** Предсердная экстрасистола: зубец *P* деформирован, комплекс *QRS* не изменен. Неполная компенсаторная пауза. Интервал, включающий экстрасистолу, меньше, чем расстояние между двумя нормальными комплексами. **В.** Экстрасистола из верхнего отдела АВ-узла: преждевременному комплексу *QRS* предшествует отрицательный зубец *P*. **Г.** Экстрасистола из среднего отдела АВ-узла: зубец *P* экстрасистолы скрыт в комплексе *QRS*, который поэтому может быть слегка деформирован. **Д.** Экстрасистола из нижнего отдела АВ-узла: за нормальным комплексом *QRS* следует отрицательный зубец *P*. **Е.** Экстрасистола из ножки пучка Гиса: преждевременное возбуждение с немного деформированным, относительно узким комплексом *QRS* при отсутствии зубца *P*. Полная компенсаторная пауза. **Ж.** Интерполированные (вставочные) желудочковые экстрасистолы: преждевременное возбуждение из желудочков. Интервал *R–R*, включающий в себя экстрасистолу, соответствует таковому при нормальном сердечном цикле. Комплекс *QRS* деформирован. **З.** Желудочковые экстрасистолы: преждевременное возбуждение с источником в желудочке. Комплекс *QRS* деформирован, зубцы *P* чаще всего не определяются. Сумма интервалов, содержащих экстрасистолу, соответствует двум нормальным *R–R* интервалам (полная компенсаторная пауза).

- Вставочная желудочковая экстрасистола возникает случайно на фоне брадикардии основного ритма, при этом экстрасистола расположена между двумя комплексами *QRS* на нормальном расстоянии, постэкстрасистолическая пауза отсутствует (рис. 20-13, 20-14, 20-15).

Наджелудочковая экстрасистолия

Причины.

- Наджелудочковую экстрасистолию наблюдают уже в пренатальном периоде, чаще всего ее диагностируют между 28-й и 33-й неделей беременности при кардиотокографии или ультразвуковом исследовании.
- Основное заболевание в пренатальном периоде, у новорожденных и в детском возрасте не определяется.
- Острые или перенесенные воспалительные заболевания сердца можно рассматривать в качестве причины у детей более старшего возраста.
- Гемодинамические факторы: врожденные пороки сердца с перегрузкой предсердий или оперативные вмешательства в области предсердий (например, внутрипредсердное венозное переключение при полной транспозиции магистральных сосудов, операция по Фонтену).
- Редко: электролитные нарушения, гипоксия, побочные действия лекарственных средств (катехоламинов).

ЭКГ-критерии.

Преждевременное возникновение деформированного зубца *P* с различным проведением к желудочкам.

- При очень раннем возникновении на восходящем колене предыдущего зубца *T* характерна полная блокада АВ-проведения (рис. 20-16, типичный пример: «блокированная предсердная бигеминия» плода и новорожденных).
- При возникновении на нисходящем колене предыдущего зубца *T* характерно удлинение времени АВ-проведения и/или аберрантное АВ-проведение с деформацией комплекса *QRS*.
- При возникновении после зубца *T* характерно небольшое удлинение или нормальное АВ-проведение чаще всего с нормальным комплексом *QRS*.
- Компенсаторная пауза при наджелудочковой экстрасистолии чаще всего неполная, так как синусовый узел блокируется вследствие обратного проведения экстрасистолы и затем активируется спустя нормальный временной интервал.

Примечание. Основное правило: с увеличением преждевременности экстрасистолы удлиняется время АВ-проведения, пока не будет достигнут эффективный рефрактерный период АВ-узла и экстрасистола не будет блокирована.

По месту происхождения импульса различают:

- экстрасистолы из синусового узла;
- предсердные экстрасистолы;
- экстрасистолы из АВ-узла.

Классификация возможна по форме, полярности зубца *P* и его временному отношению к комплексу *QRS*.

Синусовая экстрасистолия

Экстрасистолы из синусового узла встречаются редко и их диагностика по данным поверхностной ЭКГ затруднена. Характерны следующие признаки.

- Преждевременно возникший зубец *P* нормальной формы, интервал *P*–*Q* в пределах нормы.
- Комплекс *QRS* не изменен.
- За экстрасистолой следует нормальный сердечный комплекс с нормальным интервалом *P*–*P*.
- Необходима дифференциальная диагностика с дыхательной аритмией.

Предсердная экстрасистолия

- При очаге, расположенном в предсердии, преждевременно возникший зубец *P* деформирован. Степень деформации увеличивается с удалением

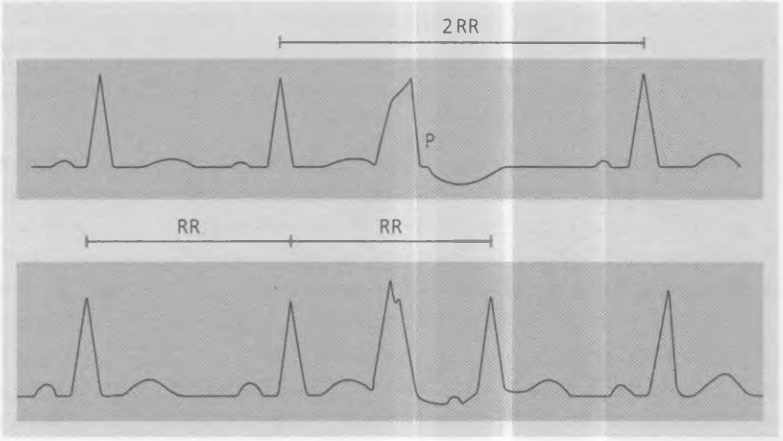


Рис. 20-14. Схематическое изображение: желудочковая экстрасистола. *Вверху*: с полной компенсаторной паузой. *Внизу*: интерполированная желудочковая экстрасистола.

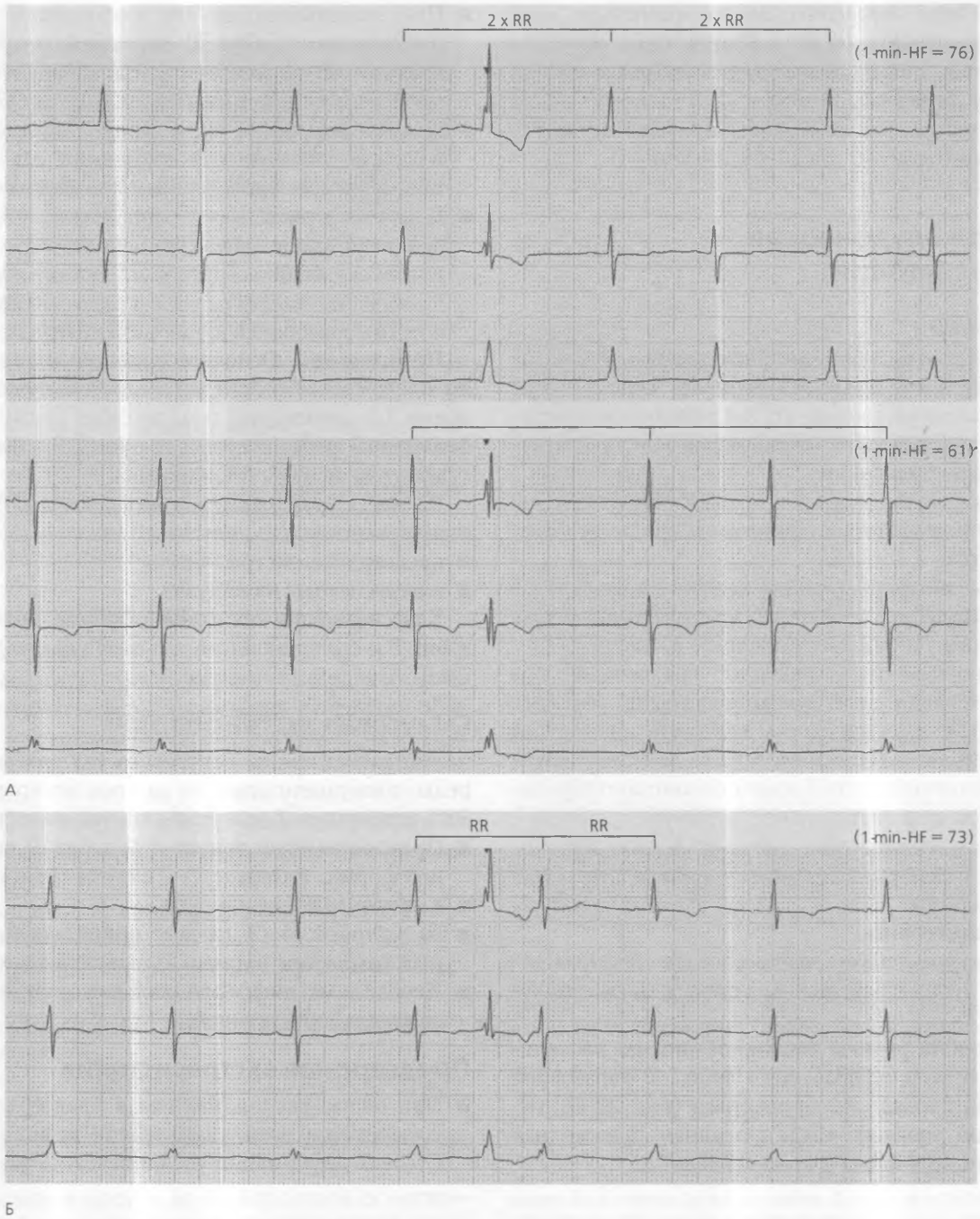


Рис. 20-15. Желудочковая экстрасистола у 8-летнего ребенка после операции по Фонтену. **А.** Желудочковые экстрасистолы с полной компенсаторной паузой и различной преждевременностью. Вверху: относительно позднее возникновение. Внизу: попадание в конец реполяризации предыдущего цикла, после желудочковой экстрасистолы: VA-проведение (зубцы *P* определяются на нисходящем колене зубца *T*). Полная компенсаторная пауза (двукратный интервал *R–R* между синусовыми комплексами перед и после экстрасистолы). **Б.** Интерполированные желудочковые экстрасистолы: основной ритм не изменен, длина сердечных циклов перед и после экстрасистолы точно соответствует интервалу *R–R*.

от синусового узла (рис. 20-17, 20-18). Чем выше в предсердии расположен очаг, тем длиннее интервал *P–Q*. При очаге, расположенном недалеко от АВ-узла, интервал *P–Q* соответственно укорочен.

- Проводящая способность АВ-узла: чем ранее возникает наджелудочковая экстрасистола, тем более выражена блокада АВ-проведения.
- Комплекс *QRS* также зависит от степени преждевременности экстрасистолы: часто нормальный комплекс *QRS*; при очень раннем возникновении экстрасистолы вследствие частичной рефрактерности проводящей системы желудочков может возникать деформированный комплекс *QRS*.
- Так как происходит обратное проведение экстрасистолы к синусовому узлу, характерна, как правило, неполная компенсаторная пауза. Исключения: очень поздние наджелудочковые экстрасистолы (рис. 20-17).

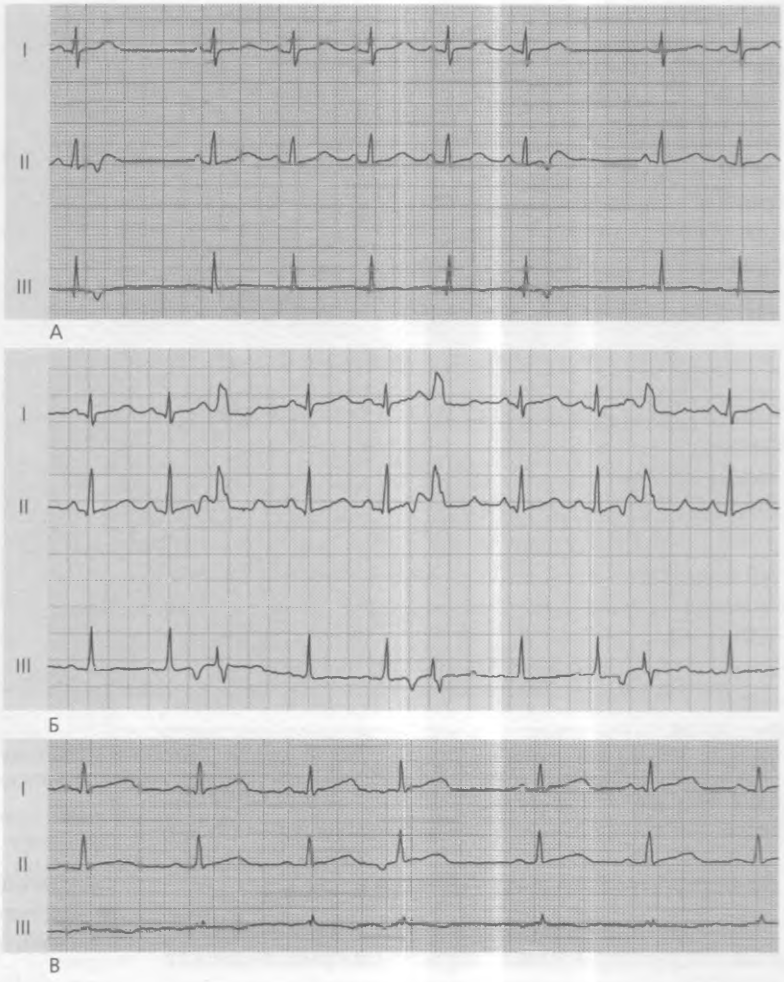


Рис. 20–16. Серия ЭКГ ребенка с наджелудочковой экстрасистолией в течение первого года жизни. **А.** Период новорожденности: блокированная наджелудочковая экстрасистола – возникновение отрицательного зубца *P* на восходящем колене зубца *T* в II и III отведениях, поэтому наблюдается блокада АВ-проведения. **Б.** В возрасте 6 нед лишь немного позже возникшая экстрасистола теперь проводится, причем при частично рефрактерном миокарде желудочков комплекс *QRS* отчетливо деформирован. **В.** В возрасте 9 мес наджелудочковые экстрасистолы возникают много позднее: спустя нормальное время АВ-проведения следует недеформированный нормально конфигурированный комплекс *QRS*.

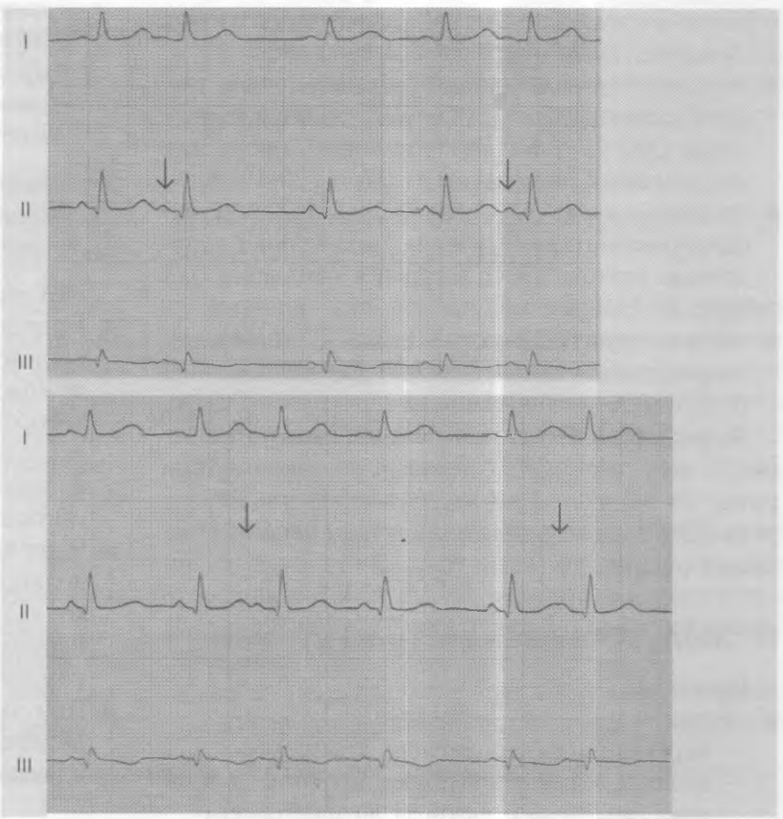


Рис. 20–17. ЭКГ 5-летней девочки, у которой в рамках исследования перед введением наркоза оценивалось известное из анамнеза нарушение ритма. Наджелудочковые экстрасистолы (стрелки) с различной преждевременностью, форма зубцов *P*, однако, одинакова и похожа на синусовый зубец *P*, что указывает на источник возбуждения вблизи синусового узла.

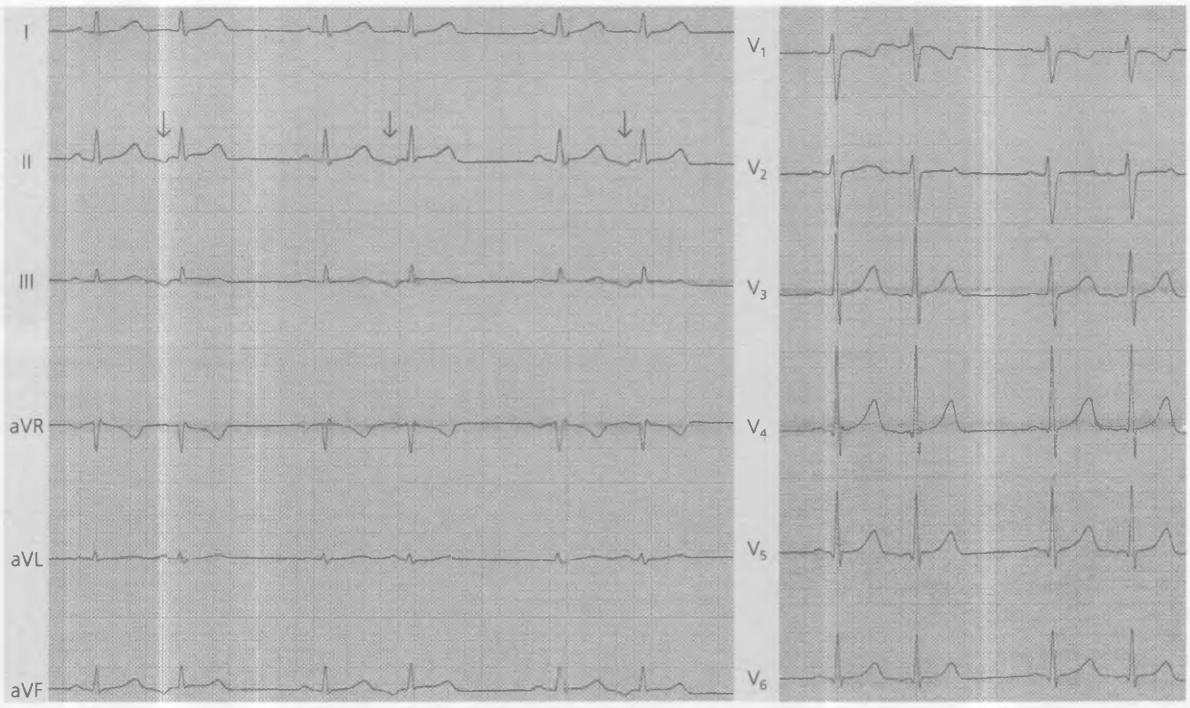


Рис. 20-18. ЭКГ 9-летнего мальчика. Нарушения ритма диагностированы впервые в 1,5 года. Электрическая ось сердца не отклонена. За каждым синусовым комплексом следует преждевременный зубец *P* уплощенный, отрицательный в отведениях II, III и aVF; практически нормальное время АВ-проведения, как источник рассматривается очаг нижней части правого предсердия. Предсердная бигеминия.

Экстрасистолия из АВ-узла

Источник возбуждения расположен в области АВ-узла. Распространение возбуждения происходит как антеградно к желудочкам, так и ретроградно по предсердиям. В зависимости от расположения источника возбуждения различают экстрасистолы из:

- верхнего отдела АВ-узла — отрицательные зубцы *P* в отведениях II, III и aVF, расположенные перед *QRS*-комплексами нормальной формы, с укороченным интервалом *P*–*Q* (рис. 20-19, А);
- среднего отдела АВ-узла — происходит почти одновременное возбуждение предсердий и желудочков, поэтому зубец *P* скрыт в комплексе *QRS* (рис. 20-19, Б);
- нижнего отдела АВ-узла — зубцы *P* следуют непосредственно за комплексами *QRS* в отведениях II, III и aVF.

Форма зубца *P* и его расположение по отношению к комплексу *QRS* соответствует таковым при ритме из АВ-узла. При экстрасистоле из АВ-узла речь идет о единственном преждевременном комплексе (см. рис. 20-8).

■ Желудочковая экстрасистолия

Причины.

- Острые:
  - нарушения электролитного баланса;
  - влияние лекарственных средств (симпатомиметики, сердечные гликозиды, антиаритмики);
  - миокардит.
- Хронические:
  - врожденные пороки сердца с перегрузкой желудочков объемом или давлением (например, тетрада Фалло, аортальный стеноз, синдром Эйзенменгера);
  - пролапс митрального клапана;
  - дилатационная и гипертрофическая кардиомиопатия.

Примечание. В большинстве случаев при желудочковой экстрасистолии в детском возрасте не находят основного заболевания сердца.

ЭКГ-критерии.

- Преждевременное возникновение желудочкового комплекса с расширением, как при блокаде ножки пучка Гиса (сверх возрастной нормы), которое тем более выражено, чем дистальнее расположен источник экстрасистолии. Часто возникает фиксированное сцепление с предшествующим синусовым комплексом.
- Чаще всего желудочковые экстрасистолы не проводятся ретроградно к предсердиям и синусовому узлу. Поэтому функция синусового узла не нарушена, и, как следствие, характерна полная компенсаторная пауза.
- При экстрасистолах из пучка Гиса характерны незначительная деформация и расширение комплекса *QRS*.

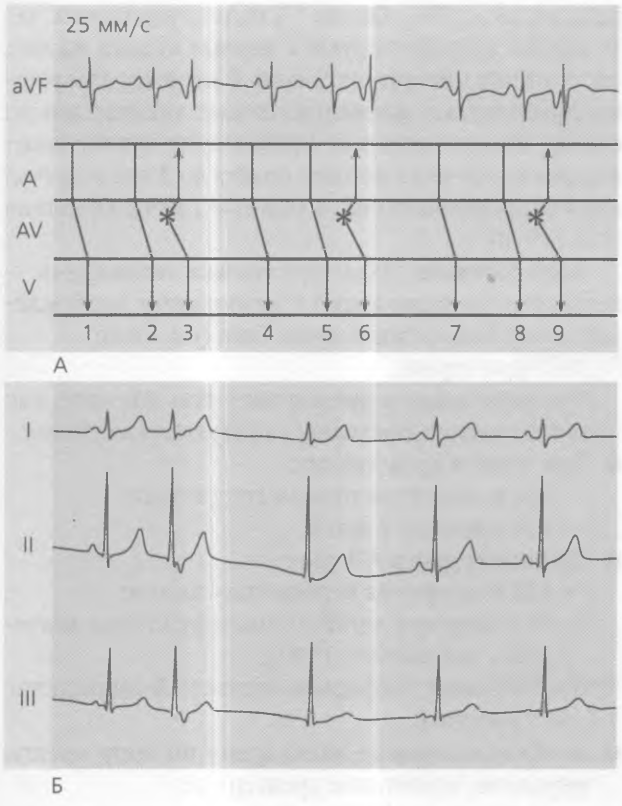


Рис. 20-19. Экстрасистолы из верхнего и нижнего отделов aVF-узла. **А.** Экстрасистолы из верхнего отдела АВ-узла: в aVF-отведении преждевременное появление зубца *P*. Диаграмма проведения демонстрирует обратное проведение к предсердиям, возбуждение которых происходит несколько раньше, чем антеградное возбуждение желудочков. **Б.** Экстрасистолы из нижнего отдела АВ-узла: за синусовым комплексом следует преждевременное появление узкого комплекса *QRS*, за которым регистрируется отрицательный зубец *P* (ретроградное проведение к предсердиям). Потом следует замещающий комплекс из АВ-узла, в котором, вероятно, скрыт синусовый зубец *P*, затем 2 нормальных синусовых комплекса. При экстрасистоле из нижнего отдела АВ-узла миокард желудочков расположен ближе и возбуждение его происходит раньше миокарда предсердий.

- При источнике экстрасистолы в левом желудочке характерна форма блокады правой ножки пучка Гиса, при источнике в правом желудочке — форма блокада левой ножки пучка Гиса (рис. 20-20).
- При очень поздних желудочковых экстрасистолах часто наблюдают картину сливных или комбинированных экстрасистол, так как деполяризация части миокарда желудочка происходит от эктопического импульса, а остальной части — по проводящей системе. При этом определяют зубец *P*, который предшествует комплексу *QRS* (рис. 20-20, Б, В).

В отличие от клинически незначимых сливных экстрасистол ранние, частично попадающие в зубец *T* предыдущего комплекса желудочковые экстрасистолы классифицируют как критические, так как они могут приводить (прежде всего в зоне ишемии) к фибрилляции желудочков. Этот феномен экстрасистолы типа «*R* на *T*» у детей и подростков встречается редко.

Терапия. Желудочковая экстрасистолия не требует лечения у больных без патологии сердца. При выраженной клинической симптоматике (например, при стойкой бигеминии с ранними желудочковыми экстрасистолами и соответствующей гемодинамикой — артериальной гипотонией) или сердцебиениях с нарушением самочувствия могут быть показаны β-адреноблокаторы[1].

Парасистолия

Определение и механизм развития. Наряду с нормальным источником возбуждения (синусовый узел) в миокарде желудочков существует эктопический очаг со значительно более низкой частотой, который защищен от входящего импульса из синусового узла (блокада входа). Расположенный вокруг него миокард желудочков частично защищен от импульсов из этого очага (блокада выхода). Возникает желудочковая экстрасистола, которая характеризуется отсутствием связи с предшествующим синусовым комплексом с различным интервалом сцепления; расстояния между отдельными парасистолическими сокращениями кратны наименьшему расстоянию между парасистолами: так называемый «двойной ритм».

ЭКГ-критерии.

- При синусовом ритме мономорфные желудочковые комплексы, как при блокаде ножки пучка Гиса, без связи с предшествующим комплексом *QRS*. Отсутствует типичное сцепление с комплексом *QRS*.
- Типично для парасистолии: расстояния между отдельными парасистолическими сокращениями кратны наименьшему расстоянию между парасистолами.

Возвратные экстрасистолы («эхо»-экстрасистолы)

Условием для реализации данного механизма считают продольную диссоциацию проведения импульса в АВ-узле: после начального ретроградного проведения импульса от желудочков к предсердиям по медленному пути происходит повторное антеградное проведение по быстрому пути (рис. 20-21).

ЭКГ-критерии.

Пусковой фактор — ретроградная активация предсердий — отрицательный зубец *P* в нижних отведениях II, III и aVF, который локализуется в конце сегмента *ST* или зубца *T* предшествующего комплекса *QRS*.

- После ретроградного проведения возбуждения происходит деполяризация предсердий, и воз-

[1] При появлении признаков аритмогенной дисфункции миокарда обсуждаются показания к РЧА или антиаритмической терапии. — *Примеч. ред. пер.*

буждение теперь снова проводится через АВ-узел к желудочкам.

- ЭКГ-картина характеризуется двойным возбуждением желудочков, которое включает себя отрицательный зубец *P* (рис. 20-22).

Причины.

- Дисфункция синусового узла (например, после вмешательства на сердце) с замещающим ритмом из АВ-узла или АВ-диссоциацией.
- Желудочковая экстрасистолия с ретроградным вентрикулоатриальным (ВА) проведением.

Тахикардии

Тахикардии подразделяют на:

- наджелудочковые;
- желудочковые.

Распространенность и проявления. Наджелудочковая тахикардия — самая частая форма тахиаритмий в детском возрасте. Данные о распространенности сильно колеблются (0,35–4:1000). Распространенность феномена *WPW*, определяемого на ЭКГ, составляет у детей 1–2:1000, однако только 30% этих детей имеют клиническую симптоматику наджелудочковой тахикардии в рамках синдрома *WPW* (Garson, 1990; Wu et al., 1994; Orejarena et al., 1998). Около $^1/_3$ наджелудочковых тахикардий манифестируют в первые недели жизни, часть из них уже антенатально. В первые годы жизни преобладают наджелудочковые тахикардии на основе дополнительных проводящих путей, тахикардии из АВ-узла по типу *reentry* до 3 лет встречаются относительно редко (Ko et al., 1992; Orejarena et al., 1998).

Определение. Наджелудочковая тахикардия — гетеротопная тахикардия с источником возбуждения выше бифуркации пучка Гиса (см. ниже).

ЭКГ-критерии.

При источнике в предсердиях или АВ-узле, как правило, частота превышает следующие значения.

- При очаге в предсердиях:
  - 200 в минуту на первом году жизни;
  - 110 в минуту у детей.
- При источнике в АВ-узле:
  - 100 в минуту на первом году жизни;
  - 80 в минуту у детей (ориентировочные значения — см. Garson, 1990).

При большинстве форм возникает АВ-проведение 1:1. Исключения:

- внутрипредсердная тахикардия по типу *reentry*, мерцание/трепетание предсердий;
- предсердная и АВ-узловая эктопическая тахикардия.

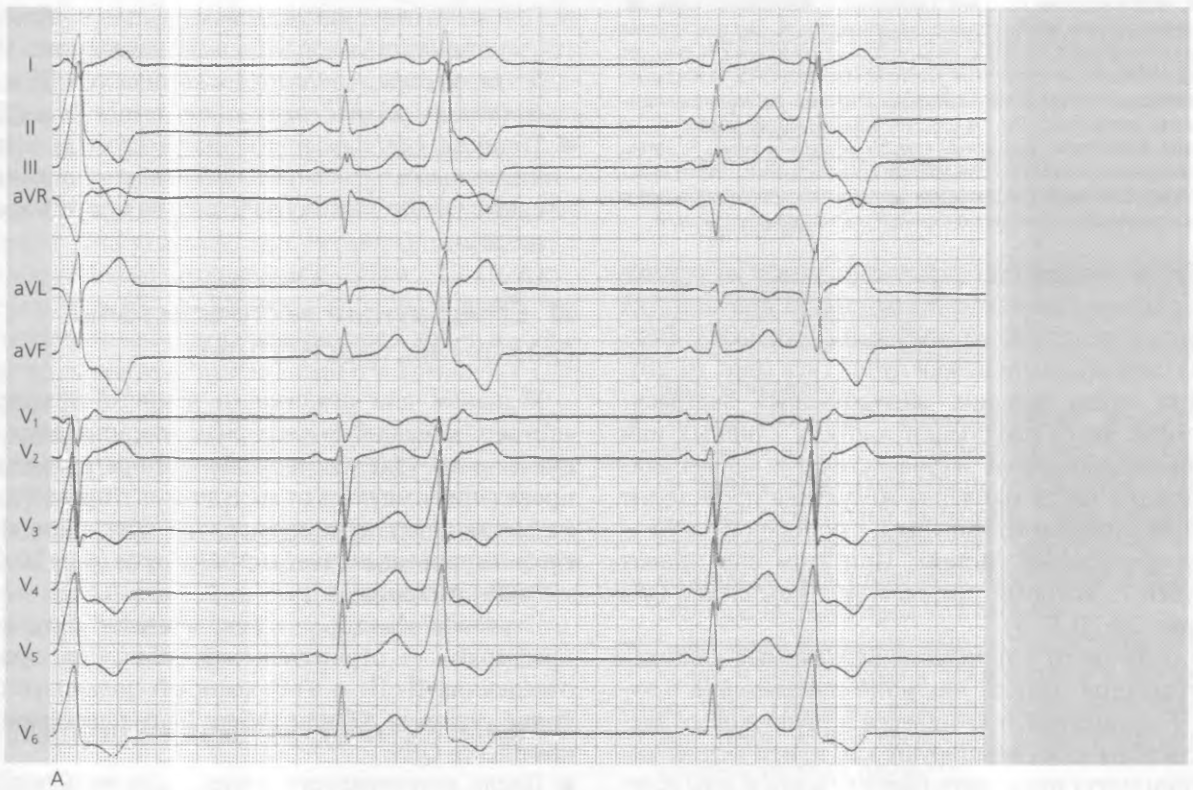


Рис. 20-20. 16-летняя больная с тахикардией из правожелудочкового выходного тракта: мономорфные желудочковые экстрасистолы, возникновение желудочковой аритмии высокой степени при физической нагрузке. Форма желудочковых экстрасистол: из правого желудочка, картина блокады левой ножки пучка Гиса. **А.** Ранние полиморфные желудочковые экстрасистолы, бигеминия.
Окончание на с. 167.

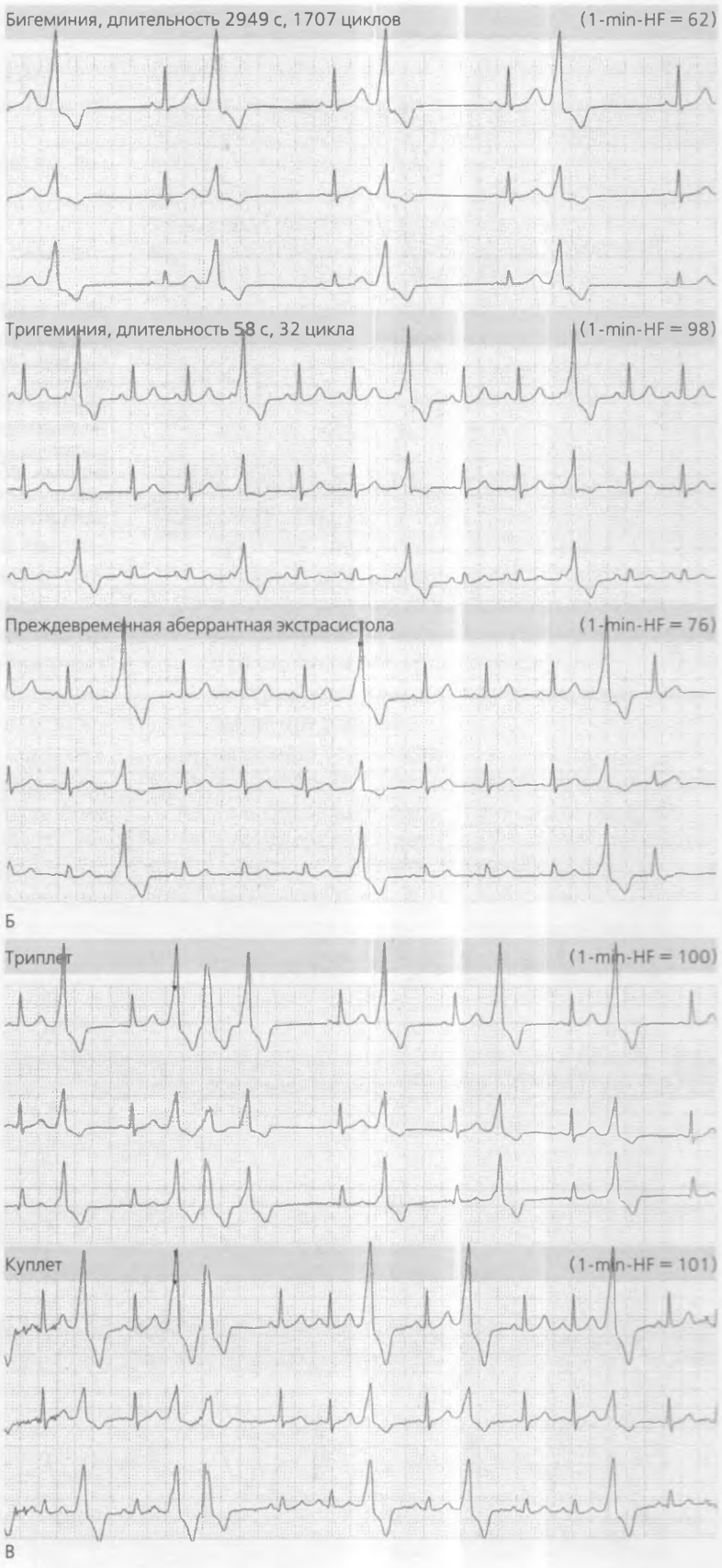


Рис. 20-20. *Окончание.* Мониторирование ЭКГ: различный индекс преждевременности желудочковых экстрасистол – чем больше ЧСС, тем позднее возникают экстрасистолы (**Б**). Куплеты и триплеты с одинаковой формой комплексов *QRS* (**В**).

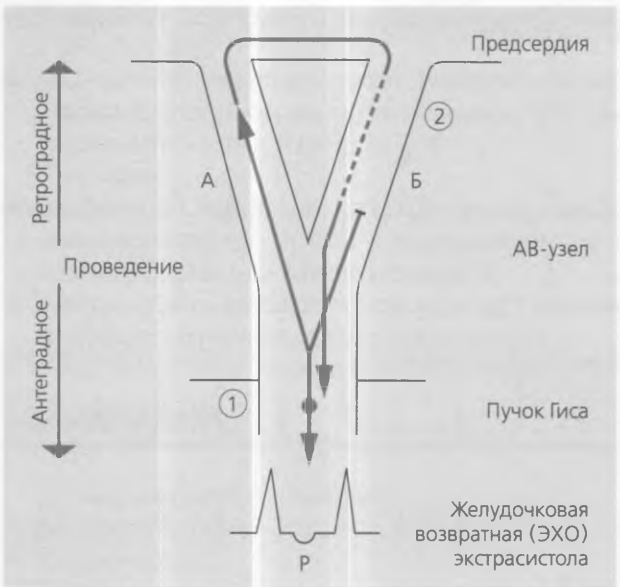


Рис. 20–21. Схематическое изображение импульсообразования и импульсопроведения при возвратной экстрасистолии (ЭХО-комплекс). Импульс, исходящий из пучка Гиса, проводится антеградно (1) к желудочкам (первый желудочковый комплекс). По ретроградному пути А импульс достигает предсердий (отрицательный зубец *Р*), в то время как на пути Б импульс блокирован. Возвращающийся импульс от предсердий (2) может проводиться дальше антеградно по пути Б и вновь вызывать возбуждение желудочков (второй желудочковый комплекс).

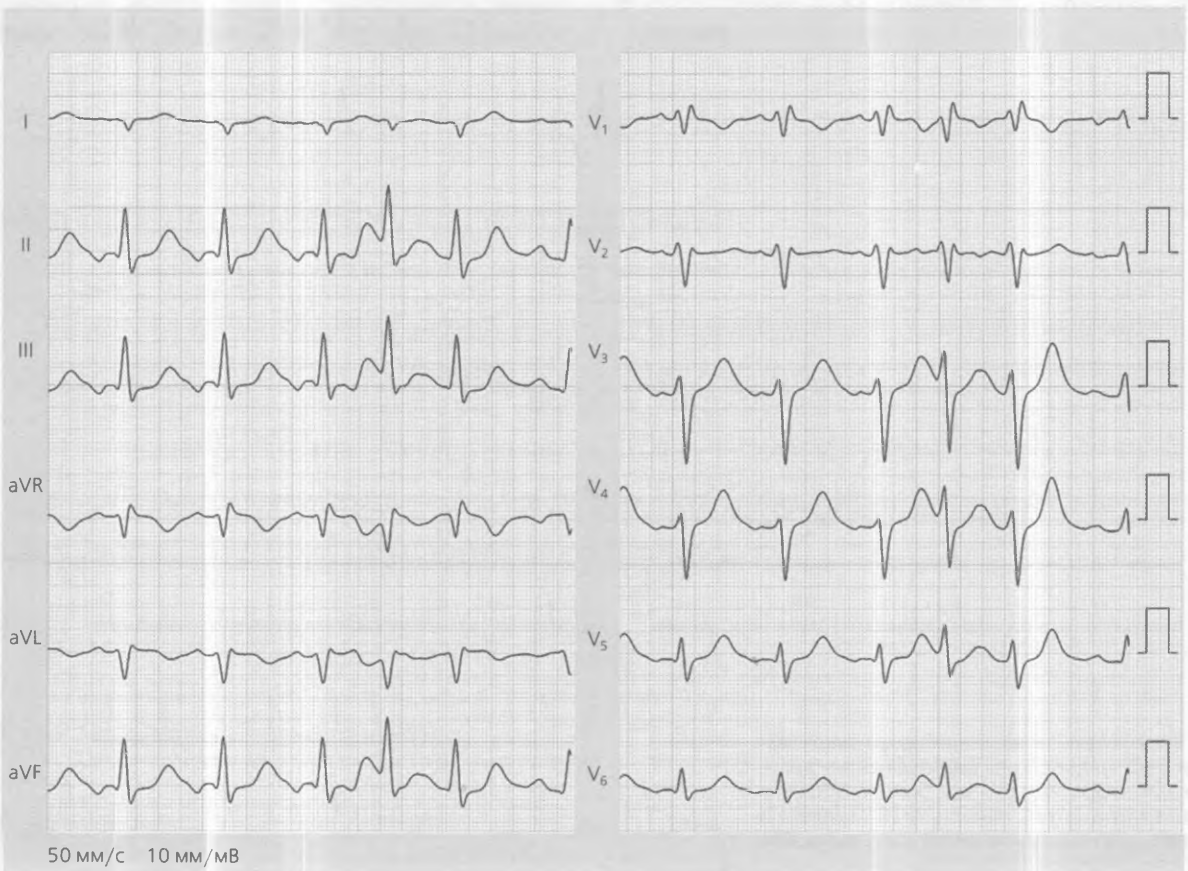


Рис. 20–22. ЭКГ 8-летней девочки, перенесшей 2 года назад оперативное закрытие дефекта межпредсердной перегородки. Первый комплекс сдвоенного импульса исходит из среднего отдела АВ-узла (предшествующий зубец *Р* не определяется). На конце зубца *Т* в отведениях II и III определяется отрицательный зубец *Р*, который затем снова антеградно проводится к желудочкам. Картина возвратной экстрасистолы (ЭХО-комплекс с зубцом *Р* между ними).

Форма комплекса *QRS* преимущественно не изменена. Исключения при:

- предшествующей блокаде ножки пучка Гиса;
- функциональной блокаде ножки пучка Гиса во время тахикардии;
- антеградное (антидромное) проведение по дополнительному пути.

Предрасполагающие факторы.

Большинство детей с наджелудочковой тахикардией не имеют структурных аномалий сердца.

Врожденные пороки сердца диагностируют у 5% больных.

- В 30% случаев аномалия Эбштейна и врожденная корригированная транспозиция магистральных сосудов, возможно, связаны с наджелудочковой тахикардией на основе дополнительного пути проведения.
- Другие предрасполагающие заболевания сердца: пороки сердца с дилатацией предсердий (например, митральные пороки и кардиомиопатии любого генеза), миокардиты и опухоли сердца.

В послеоперационном периоде могут развиваться наджелудочковые тахикардии после обширных вмешательств на предсердиях (например, операция по Фонтену, внутрипредсердное венозное переключение при транспозиции магистральных сосудов), при этом прежде всего речь идет о тахикардии с внутрипредсердным механизмом *reentry* и трепетанием предсердий или фокусной предсердной тахикардии. Частота этих аритмий, возникающих в послеоперационном периоде или впервые манифестирующих через несколько лет после вмешательства, в последнее десятилетие значительно возросла. Реже встречается семейная предрасположенность (Vidaillet et al., 1987).

Классификация и механизмы развития.

Лежащие в основе механизмы — *reentry* или фокусная (очаговая) тахикардия, которые основаны на повышении автоматизма, реже в основе лежит триггерная активность (табл. 20-2, 20-3, 20-4).

- При тахикардии по типу *reentry* различают следующие локализации и функциональные механизмы круговой циркуляции возбуждения:
  - круговая циркуляция возбуждения при вовлечении АВ-узла как интегративной единицы;
  - *reentry* на основе дополнительного пути проведения (АВ-тахикардия по типу *reentry*, реципрокная);
  - *reentry* внутри АВ-узла (АВ-узловая *reentry* тахикардия);
  - круговая циркуляция возбуждения, которая локализуется исключительно в предсердиях, и в поддержании ее необязательно задействован АВ-узел (предсердная *reentry* тахикардия с различным АВ-проведением);
  - внутрипредсердная *reentry* тахикардия, трепетание предсердий;
  - мерцание предсердий.
- Фокусные тахикардии основываются на одном или нескольких очагах автоматизма. Локализация:
  - в предсердиях (предсердная эктопическая тахикардия, синоним — фокальная предсердная тахикардия);
  - в области АВ-узла (АВ-узловая тахикардия).

Таблица 20-2. Классификация наджелудочковых тахикардий

Наджелудочковые тахикардии с вовлечением АВ-узла			
АВ-тахикардия по типу *reentry* по дополнительному пути проведения	Атриовентрикулярный путь (синдром *WPW*). Атриофасцикулярный/желудочковый путь (синдром Махайма).		Пароксизмальная
	Постоянная тахикардия из АВ-узла по типу *reentry* (реципрокная)		Интермиттирующая или постоянная
АВ-тахикардия по типу *reentry* без дополнительного пути проведения	АВ-узловая *reentry* тахикардия		Пароксизмальная
Наджелудочковые тахикардии без вовлечения АВ-узла			
По типу *reentry*	Трепетание предсердий. Внутрипредсердная тахикардия по типу *reentry* (послеоперационная — «инцизионная» наджелудочковая тахикардия). Мерцание предсердий		Интермиттирующая или постоянная
Фокусная тахикардия	Предсердная	Предсердная эктопическая тахикардия. Мультифокальная предсердная тахикардия	Интермиттирующая или постоянная
	АВ-узловая	АВ-узловая эктопическая тахикардия	

Таблица 20-3. Обзор локализаций очага и механизмов наджелудочковых тахикардий

Течение	Механизм	Предсердия	АВ-узел
Пароксизмальная	*Reentry*		АВ-*reentry*-тахикардия (орто-/антидромная).
			АВ-узловая *reentry* тахикардия
Интермиттирующая или постоянная	*Reentry*	Трепетание предсердий.	Постоянная тахикардия из АВ-узла по типу *reentry*
		Внутрипредсердная тахикардия по типу *reentry*.	
		Мерцание предсердий	
	Очаговая	Фокусная предсердная тахикардия	Фокусная АВ-узловая тахикардия
	Триггерная (задерженная постдеполяризация)	Многофокусная (хаотическая) предсердная тахикардия	

Таблица 20-4. Дифференциальная диагностика наджелудочковых тахикардий по клинической картине и ЭКГ

	Пароксизмальная тахикардия по типу *reentry*	Фокусная тахикардия
Начало и конец наджелудочковой тахикардии	Внезапные начало и конец	Феномены «периода разогрева» (в начале) и «периода охлаждения» (в конце)
Длительность	Несколько минут до нескольких часов	10–100% случаев в течение 24 ч
ЧСС во время наджелудочковой тахикардии	Постоянная	Различная ЧСС в зависимости от тонуса вегетативной нервной системы
Эффект антиаритмических препаратов	Возможно купирование тахикардии/снижение ЧСС	Различный, чаще неудовлетворительный
Эффект электрической кардиоверсии	Купирование при кардиоверсии или сверхчастой стимуляции	Невозможно купирование
Эффект аблации	Чаще всего эффективна РЧА дополнительного или медленного пути АВ-узла	РЧА очага часто сначала эффективна, однако существует опасность рецидивирования

- Другой механизм, лежащий в основе тахикардии, — триггерная активность в рамках аномалий реполяризации (так называемые поздние постпотенциалы), которая является причиной многофокусной предсердной тахикардии.

Дифференциальная диагностика тахикардии по типу *reentry* с вовлечением АВ-узла и внутрипредсердной тахикардии основана на внутривенном введении аденозина. Он вызывает кратковременную блокаду АВ-проведения. При этом тахикардии с вовлечением АВ-узла купируются, а при тахикардиях, ограниченных предсердиями по типу *reentry*, или фокальной тахикардии в области предсердий сохраняются, АВ-проведение прерывается на несколько секунд.

По длительности наджелудочковые тахикардии разделяют на пароксизмальные (длятся от нескольких минут до нескольких часов) и постоянные или интермиттирующие формы. По определению наджелудочковую тахикардию считают постоянной, если она длится минимум 12 ч в течение суток (Bloomstrom-Lindqvist et al., 2003). Для интермиттирующих форм характерно рецидивирующее течение.

Механизмы инициации многообразны. Чаще всего наджелудочковую тахикардию вызывают наджелудочковые, реже желудочковые экстрасистолы или, возможно, ускорение частоты синусового ритма (Dunnigan et al., 1986). Непосредственно пусковыми факторами приступа тахикардии зачастую становятся состояния, связанные с адренергической стимуляцией (психический или физический стресс) или инфекциями (сепсис, лихорадка).

■ Наджелудочковые тахикардии по типу *reentry*

Наджелудочковые тахикардии с вовлечением АВ-узла

Тахикардии из АВ-узла по типу *reentry* с дополнительными путями проведения

Из пароксизмальных тахикардий в детском возрасте чаще всего встречается синдром преждевременного возбуждения желудочков (относительная распространенность около 70–90%).

- Синдром Вольфа–Паркинсона–Уайта — наличие дополнительного пути проведения между миокардом предсердий и рабочим миокардом желудочков (атриовентрикулярный путь, пучок Кента). Распространенность: часто.
- Путь Махайма — дополнительный путь между начальной частью общего ствола пучка Гиса или миокардом правого желудочка (атриофасцикулярный или атриовентрикулярный путь). Распространенность: редко.

Примечание. В связи с тем что только у 30% больных с дополнительным путем проведения (пучок Кента) развивается наджелудочковая тахикардия, термин «синдром *WPW*» у этих больных сохраняется и правомерен. Если, напротив, только на ЭКГ регистрируется дельта-волна без связи с тахикардией, корректнее говорить о «феномене преждевременного возбуждения желудочков».

Синдром Вольфа–Паркинсона–Уайта

Определение. Соединение между предсердиями и желудочками может располагаться в области, объединяющей оба АВ-клапана (пучок Кента).

- Манифестный (классический) синдром: дополнительный путь с антеградным и ретроградным проведением между предсердием и желудочками.
- Скрытый синдром: исключительно ретроградное, то есть желудочково-предсердное проведение.

Механизм. При манифестном синдроме при синусовом ритме происходит предсердно-желудочковое проведение одновременно по дополнительному пути и через АВ-узел. Локализация и скорость проведения по дополнительному пути и соответственно особенности проведения через АВ-узел определяют вектор и выраженность дельта-волны и комплекса *QRS*. Общепринятая классификация по типам А и В тем временем уступила место раздельной оценке полярности дельта-волны и основного вектора комплекса *QRS*. Степень выраженности предвозбуждения может варьировать, оно может быть только интермиттирующим (интермиттирующий синдром *WPW*, рис. 20-24). Показано применение вагусных проб и внутривенное введение аденозина, чтобы проведение происходило преимущественно по дополнительному пути и, таким образом, преждевременное возбуждение в виде дельта-волны на ЭКГ стало более отчетливым. И, наоборот, при физической нагрузке дельта-волна может исчезать.

Во время ортодромной тахикардии происходит антеградное проведение через АВ-узел и ретроградное — по дополнительному пути проведения (узкие комплексы *QRS*). Если импульс проходит антеградно по дополнительному пути и ретроградно через АВ-узел или по второму дополнительному пути, говорят об антидромной тахикардии (редко, рис. 20-23). При этом расширение комплекса *QRS* как при блокаде ножки пучка Гиса возникает вследствие прямого очень быстрого соединения между предсердиями и желудочками как признак максимально выраженного предвозбуждения.

Клиническая картина. Приступ тахикардии продолжается от нескольких минут до нескольких часов. В зависимости от ЧСС и длительности приступа, а также возраста больного и наличия основного заболевания сердца могут развиваться признаки сердечной недостаточности. Ново-

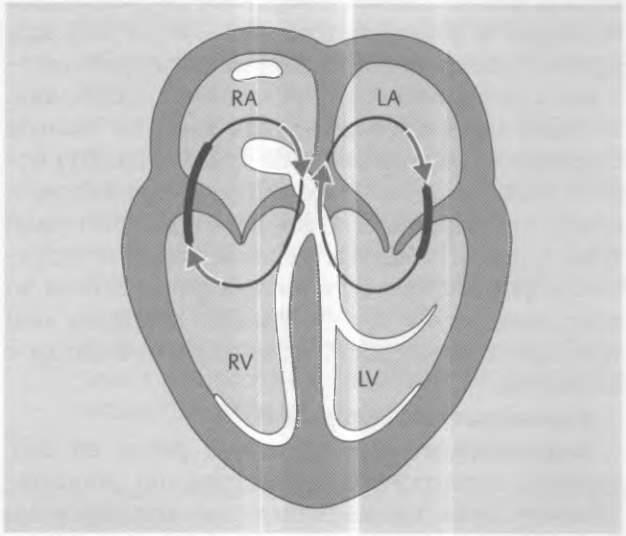


Рис. 20-23. Механизмы АВ-*reentry* тахикардии: синдром Вольфа–Паркинсона–Уайта. Круг *reentry* при ортодромной тахикардии в правых отделах сердца и антидромной тахикардии в левых отделах сердца. RA — правое предсердие; RV — правый желудочек; LA — левое предсердие; LV — левый желудочек.

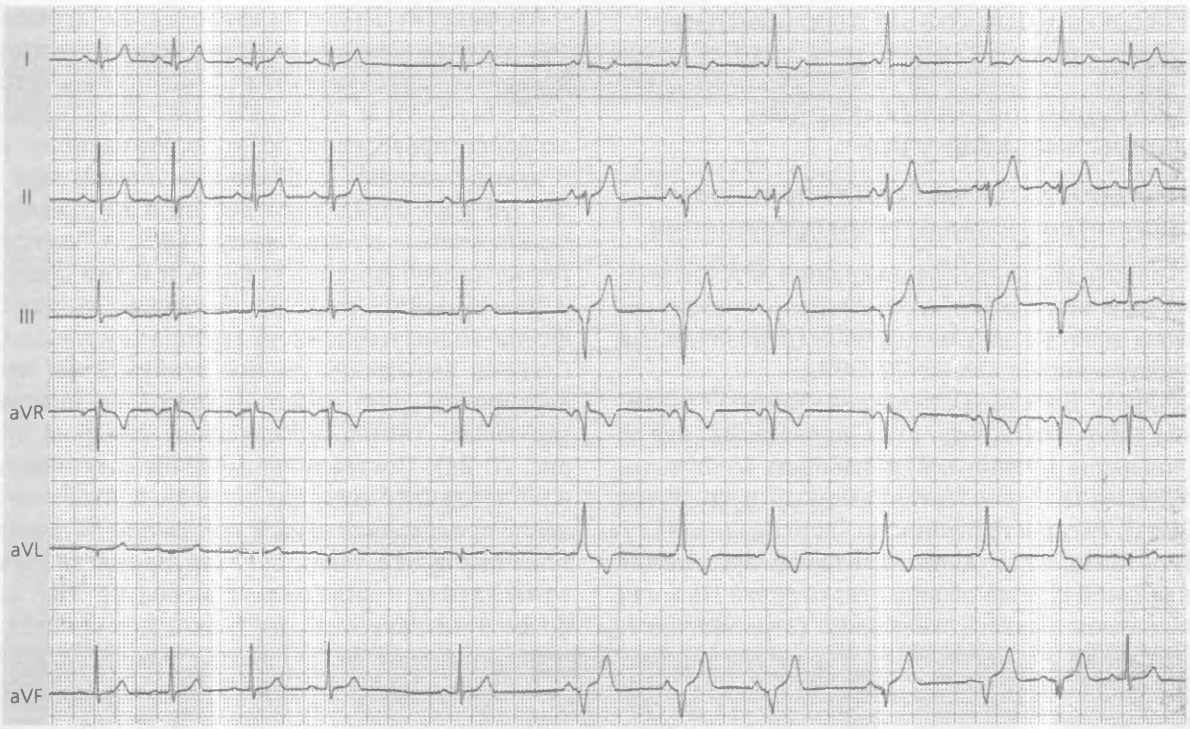


Рис. 20-24. 12-летний мальчик без клинической симптоматики с интермиттирующей преэкзитацией на ЭКГ, случайная находка.

рожденные и дети первого года жизни склонны к быстрой декомпенсации кровообращения, симптомами которой являются бледность, потливость, похолодание конечностей, беспокойство и отказ от питья. Дети дошкольного возраста иногда жалуются на боли в животе. Дети школьного возраста могут конкретно назвать начало и конец приступа тахикардии, после многочасовой длительности развиваются тошнота и склонность к коллапсам. К антидромному проведению по дополнительному пути с прямым атриовентрикулярным проведением во время тахикардии склонны прежде всего больные с коротким рефрактерным периодом в двухпучковом пути (менее 220 мс), предрасполагающими факторами считают сочетание с мерцанием или трепетанием предсердий. Влияние на гемодинамику при высокой частоте сокращения желудочков (АВ-проведение 1:1) более тяжелое и аналогично влиянию при желудочковой тахикардии. Эта форма наджелудочковой тахикардии в младшем детском возрасте встречается редко. Опасность быстрого проведения по дополнительному пути в рамках мерцания или трепетания предсердий, однако, увеличивается с возрастом.

Манифестный синдром WPW

Определение. При синусовом ритме на ЭКГ наличие антеградного проведения по дополнительному пути проведения между предсердиями и желудочками, который может быть расположен вдоль обоих АВ-клапанов (пучок Кента). Картина преждевременного возбуждения на ЭКГ в 30% случаев сочетается с наджелудочковой тахикардией.

ЭКГ при синусовом ритме.

- Укорочение интервала *P–Q*.
- Более или менее выраженная дельта-волна (предвозбуждение) в начале комплекса *QRS*, возможно преходящее предвозбуждение.
- Расширение комплекса *QRS*, как при блокаде ножки пучка Гиса (картина блокады левой ножки пучка Гиса при правостороннем пути и наоборот).
- Дискордантный зубец *T*.

ЭКГ при наджелудочковой тахикардии.

- ЧСС 180–280 в минуту, ритм регулярный.
- Инициация наджелудочковой тахикардии часто вызвана наджелудочковыми или желудочковыми экстрасистолами.
- Внезапные начало и конец, затем часто пауза 1–2 с (преавтоматическая пауза) перед восстановлением синусового ритма.
- Зубец *P* после окончания комплекса *QRS* чаще всего значительно смещен (интервал *Q–P* более 70 мс во II отведении).
- Верхний вектор зубца *P* (зубец *P* отрицательный в отведениях II, III, aVF).
- Ортодромная тахикардия: узкие, нормальной формы комплексы *QRS* (рис. 20-25).

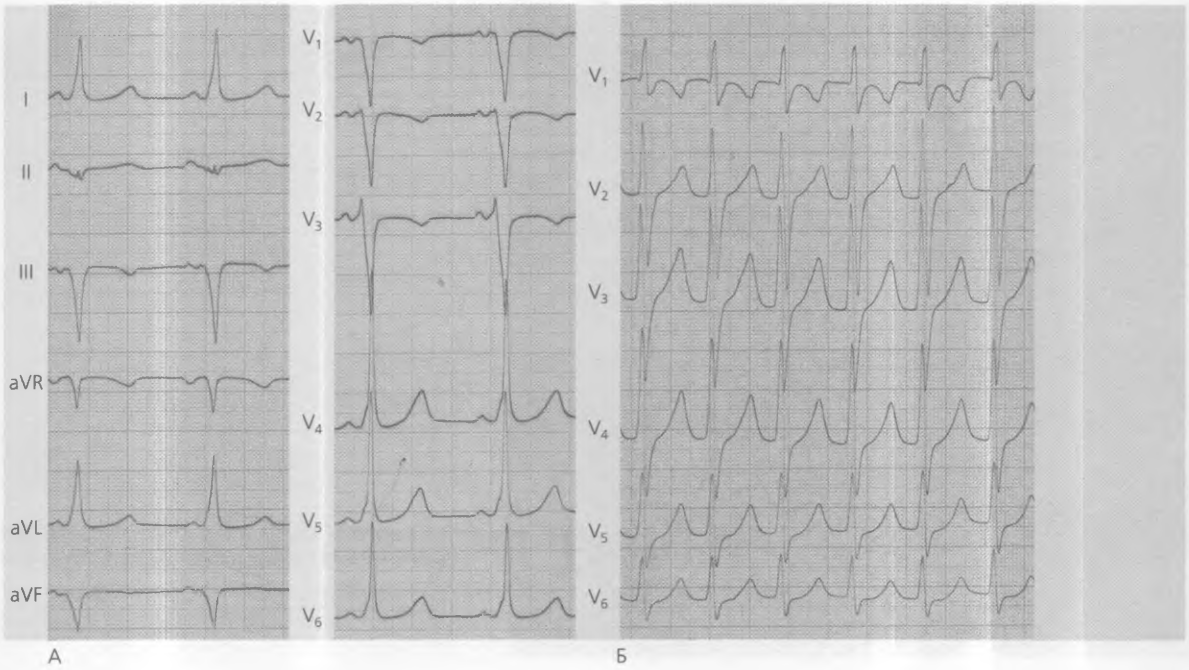


Рис. 20–25. ЭКГ 16-летнего больного с синдромом *WPW*. **А.** Синусовый ритм, интервал *P–Q* 0,11 с, комплекс *QRS* 0,10 с, деформация комплекса *QRS*, как при блокаде левой ножки пучка Гиса, дельта-волна более всего выражена в V_2–V_6. **Б.** Во время наджелудочковой тахикардии с ЧСС 170 в минуту зубец *P* намечается в отведении V_1 в нисходящем и в V_2 в восходящем колене зубца *T*, узкие комплексы *QRS*. Данные ЭКГ свидетельствует об ортодромном проведении при синдроме *WPW*.

- Антидромная тахикардия: расширение комплексов *QRS*, как при блокаде ножки пучка Гиса (рис. 20-26).

Скрытый синдром WPW

Определение. Дополнительный путь с однонаправленным ретроградным проведением от желудочка к предсердию.

ЭКГ при синусовом ритме.

В пределах нормы, так как антеградное проведение происходит через АВ-узел (см. рис. 20-23).

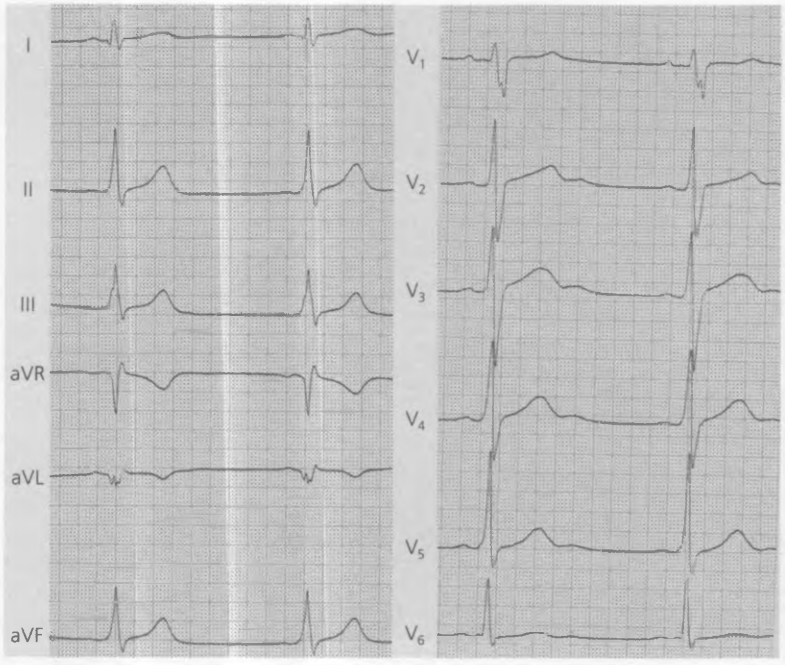
ЭКГ при наджелудочковой тахикардии.

Антеградное проведение через АВ-узел, ретроградное проведение по дополнительному пути (идентично таковому при ортодромной тахикардии, при манифестном синдроме *WPW*; рис. 20-27).

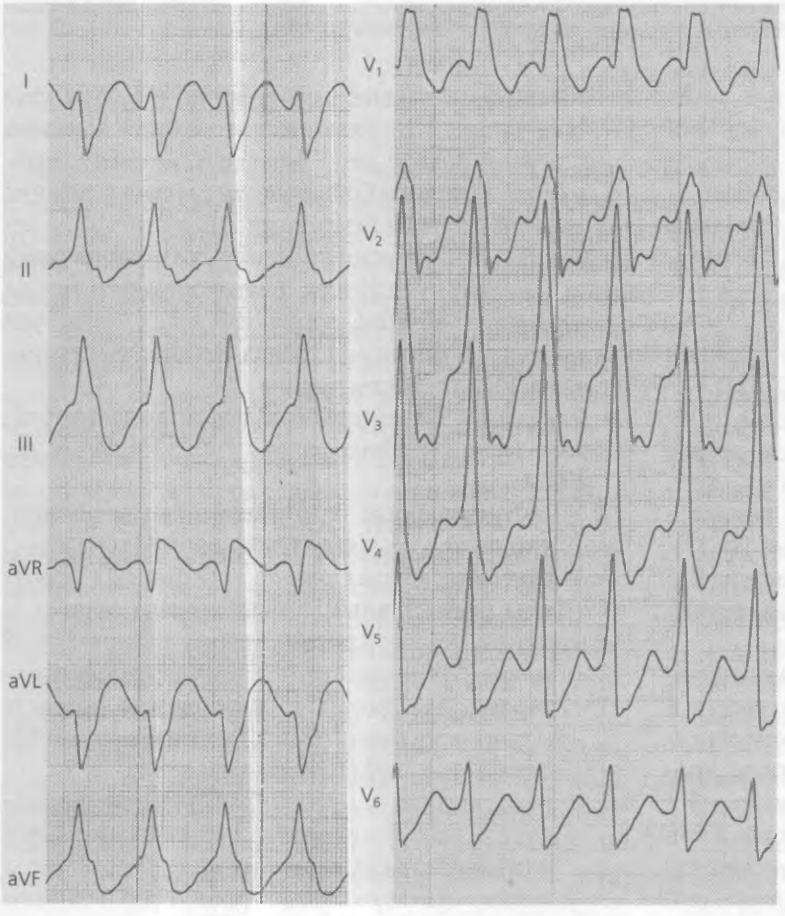
Терапия. Различают купирование приступа тахикардии (табл. 20-5) и длительную профилактику приступов (табл. 20-6).

- Показания к профилактике приступов тахикардии (длительная медикаментозная терапия): частые и длительные приступы тахикардии и гемодинамическая значимость, плохая переносимость; кроме того, при впервые выявленной тахикардии в период новорожденности (продолжительность лечения 0,5–1 года); после наджелудочковой тахикардии в антенатальном периоде можно при попытке отмены уже в постнатальном периоде (и, возможно, по данным чреспищеводного электрофизиологического исследования) определить показания к дальнейшей терапии, в других случаях также антиаритмическая терапия показана в течение года, у детей младшего возраста необходима терапия в большинстве случаев в течение нескольких лет и затем можно попытаться ее отменить. При рецидивировании, а также начиная со школьного возраста, более предпочтительна катетерная аблация дополнительного пути, чем длительная медикаментозная терапия, эффективность РЧА составляет около 93%[1].
- Показания к катетерной аблации дополнительного пути (Friedman et al., 2002; Kugler et al., 2002):
  - состояние после реанимационных мероприятий по поводу наджелудочковой тахикардии;
  - состояние после синкопе в сочетании с коротким эффективным рефрактерным периодом менее 220 мс (соответственно интервал *R–R* менее 220 мс при трепетании/мерцании предсердий, эта форма в дошкольном возрасте встречается очень редко; Perry и Garson, 1990; Russel et al., 1993; Vilain et al., 1994);
  - резистентная к проводимой терапии наджелудочковая тахикардия, сопровождающаяся клинической симптоматикой;
  - наджелудочковая тахикардия, сопровождающаяся клинической симптоматикой и требующая РЧА начиная с 4 лет.

[1] Учитывая высокую эффективность РЧА, в настоящее время предпочтение отдается миниинвазивным интервенционным методам лечения; антиаритмическая профилактика — у детей раннего возраста и при невозможности РЧА. — *Примеч. ред. пер.*



А



Б

Рис. 20–26. 13-летний больной с синдромом *WPW* и выраженной симптоматикой в виде наджелудочковой тахикардии. При электрофизиологическом исследовании диагностирован однонаправленный дополнительный путь проведения, расположенный слева латерально, с антидромной тахикардией по типу *reentry*. **А.** ЭКГ перед РЧА: нерезкое выраженное предвозбуждение, дельта-волна прежде в отведениях II, III aVF и V_5. **Б.** Наджелудочковая тахикардия с расширенными комплексами *QRS* и ЧСС 200 в минуту, отклонение электрической оси вправо, картина блокады правой ножки пучка Гиса, отрицательные зубцы *P* после комплексов *QRS*. *Окончание на с. 175.*

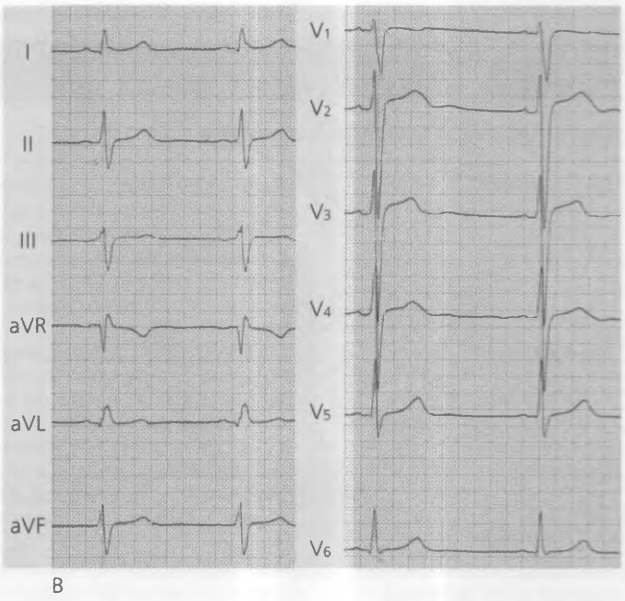


Рис. 20-26. *Окончание.* **В.** После РЧА: дельта-волна не определяется, отсутствует клиническая симптоматика.

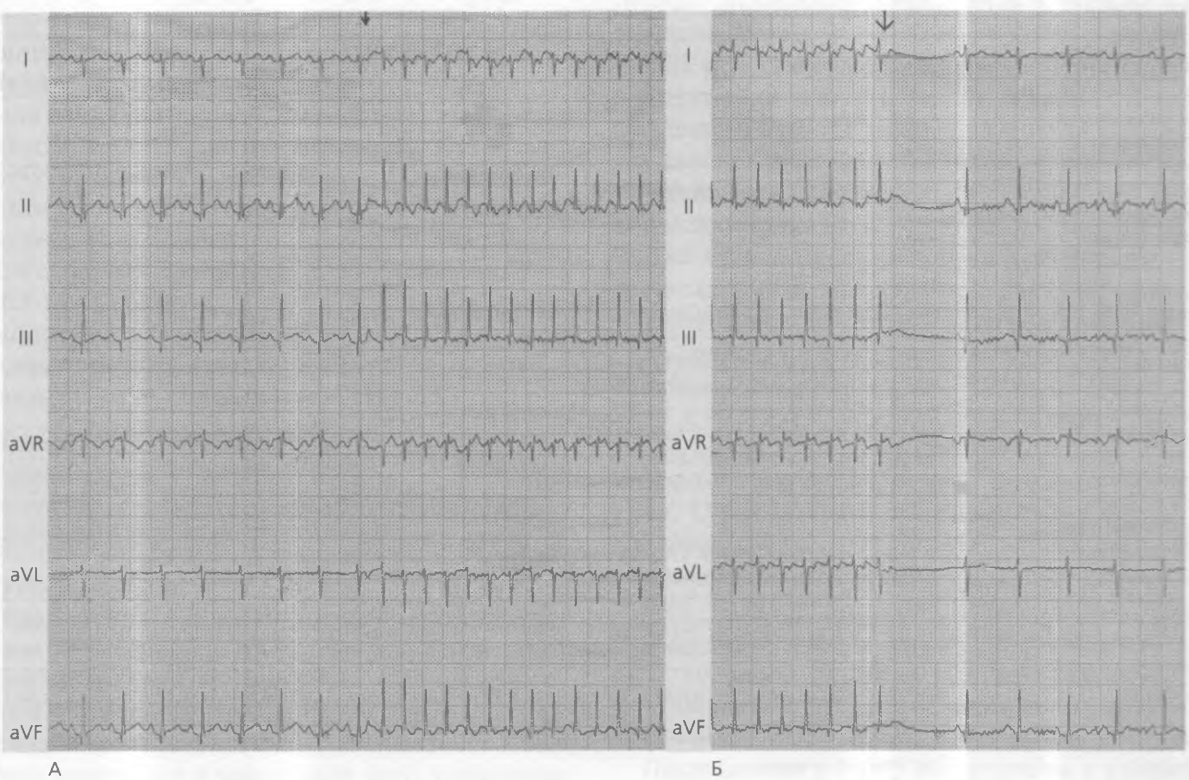


Рис. 20-27. ЭКГ 2-летнего ребенка с наджелудочковой тахикардией до антиаритмической терапии. **А.** После синусового ритма внезапное начало наджелудочковой тахикардии с наджелудочковой экстрасистолы (ЧСС 285 в минуту), зубцы *P* следуют за комплексом *QRS* (отрицательные в I и II отведениях, уплощенные отрицательные – в III). **Б.** Прекращение наджелудочковой тахикардии после приема чая со льдом и массажа каротидного синуса. Тахикардия закончилась зубцом *P*, то есть антеградная блокада в АВ-узле, затем короткая пауза перед восстановлением синусового ритма с ЧСС 114 в минуту (скорость записи 25 мм/с). Скрытый *WPW* синдром: ЭКГ во время синусового ритма без патологии, во время тахикардии зубцы *P* следуют за комплексами *QRS* на расстоянии более 0,07 с.

Таблица 20-5. Наджелудочковые тахикардии (пароксизмальные формы): неотложная терапия приступа

Неотложная терапия приступа		Мониторный/ЭКГ контроль
Стабильные показатели гемодинамики		
Вагусные пробы	Натуживание пресса, проба Вальсальвы, холодная минеральная вода, чай со льдом у детей первого года жизни; только в амбулаторной или поликлинической практике: мешок со льдом на лицо, массаж каротидного синуса	Блокада АВ-проведения. **(!)** При антидромной тахикардии с расширением комплексов *QRS*, так как имеется опасность возникновения трепетания предсердий с быстрым прямым проведением на желудочки
Аденозин	0,1; 0,2 и 0,3 мг/кг внутривенно болюсно, с перерывом 2 мин (максимальная разовая доза 12 мг)	Блокада проведения через АВ-узел на несколько минут, купирование тахикардии в 90% случаев наджелудочковой тахикардии с вовлечением АВ-узла
Пропафенон	0,5–1,0 мг/кг в течение 1–2 мин внутривенно, при необходимости повторить через 10–15 мин	Альтернатива, если в наличии нет аденозина или он неэффективен. **(!)** Отрицательное инотропное действие, снижение АД, поэтому противопоказан в послеоперационном периоде при ограничении функции левого желудочка и нестабильных показателях гемодинамики
Верапамил	0,1–0,2 мг/кг в течение 2–3 мин внутривенно, возможно повторное введение через 10–15 мин	Противопоказания: новорожденные и дети первого года жизни (вследствие выраженного отрицательного дромотропного эффекта); миокардит; ограничение функции левого желудочка; манифестный синдром *WPW* (дельта-волна)
Фенобарбитал	3–5 мг/кг внутривенно однократно	Седация по потребности
Нестабильные показатели гемодинамики		
Трансторакальная электрическая кардиоверсия	2 Дж/кг	
Предсердная сверхчастая стимуляция чреспищеводная, трансвенозная	Чреспищеводная, чресвенозная	

Таблица 20-6. Наджелудочковые тахикардии, пароксизмальные формы: длительная терапия – профилактика приступов

Пропафенон	7–20 мг/кг в сутки (соответственно 200–500 мг/м^2 поверхности тела в сутки) в 3 приема внутрь (постепенно нарастающая дозировка)
Флекаинид	3–6 мг/кг в сутки (соответственно 100–200 мг/м^2 поверхности тела в сутки) в 2 приема внутрь (постепенно нарастающая доза) **(!)** В послеоперационном периоде
β-Адреноблокаторы: пропранолол метопролол	 2–3 (до 5) мг/кг в сутки в 3 приема внутрь; 1–2 мг/кг в сутки в 2 приема внутрь (ретардные формы 1 раз в сутки внутрь)
Соталол	2–7 мг/кг в сутки, соответственно 80–160 (до 200) мг/м^2 поверхности тела в сутки в 2 приема внутрь (постепенно нарастающая дозировка)
Амиодарон	Начальная доза 10 мг/кг в сутки в 2 приема в течение 10 дней, поддерживающая доза 5 (2,5 мг/кг в сутки в 1 прием)
Дигоксин	Противопоказания: манифестный синдром *WPW* (антидромное проведение соответственно при мерцании/трепетании предсердий)

Риск синкопальных состояний

Высокий риск у больных с синдромом *WPW* отмечен в следующих случаях (Paul et al., 1990; Bromberg et al., 1996; Pappone et al., 2004).

- Трепетание/мерцание предсердий с коротким *R–R*-интервалом (менее 220 мс у детей) во время тахикардии.
- Множественные дополнительные пути проведения.
- Связь с основным заболеванием сердца (в особенности с аномалией Эбштейна).

Прогноз.

У большей части больных, у которых *WPW*-синдром манифестировал в антенатальном периоде или периоде новорожденности, приступы тахикардии прекращаются в первые недели или месяцы жизни, самое позднее — к концу первого года жизни. У 30–50% этих больных нужно учитывать возможность рецидивирования тахикардии в школьном возрасте (Perry, Garson, 1990), в более позднем возрасте прекращение активности дополнительного проводящего пути маловероятно, поэтому при клинической симптоматике показана катетерная аблация. У больных, у которых на ЭКГ исчезает преждевременное возбуждение, более вероятно отсутствие приступов в будущем, чем у тех, у которых дельта-волна сохраняется.

Синдром Лауна–Ганонга–Левина (LGL)

Механизм. Изначально под этим термином понимали наличие атрионодального пути, описанного Джеймсом. На сегодняшний момент рассматривают гипотезу исключительно функционального нарушения АВ-узла с необычайно быстрым антеградным проведением и относят к АВ-*reentry*-тахикардии (Neuss et al., 1991; Stein et al., 1994).

ЭКГ-критерии.

- Укорочение интервала *P–Q*.
- Комплексы *QRS* нормальной формы.
- Связь с наджелудочковой тахикардией.

Примечание. Эту форму наджелудочковой тахикардии сегодня рассматривают не как отдельную нозологическую форму, а относят к АВ-*reentry* тахикардии.

Путь Махайма

Определение. Дополнительный путь между правым предсердием или правой ножкой пучка Гиса и миокардом правого желудочка (атриофасцикулярный или атриовентрикулярный путь), который чаще всего локализуется около латерального кольца трехстворчатого клапана, для него характерно исключительно антеградное проведение. Во время тахикардии происходит круговая циркуляция возбуждения антеградно по пучку Махайма и ретроградно через АВ-узел или по второму пути (рис. 20-28; Klein et al., 1994; McClelland et al., 1994).

Распространенность. Встречается редко (около 4% всех дополнительных проводящих путей),

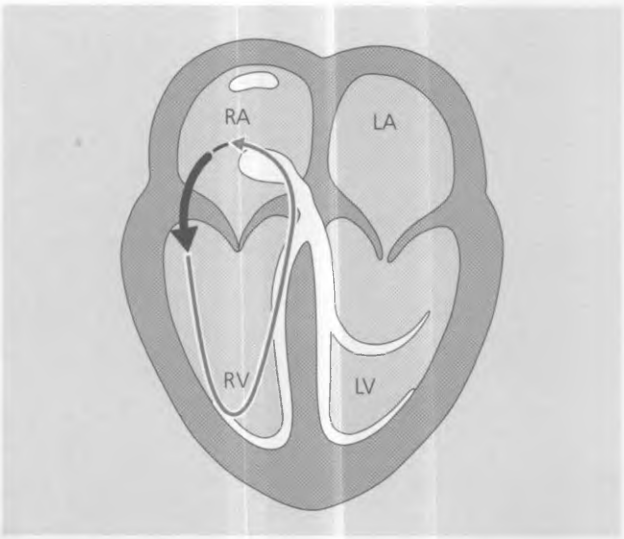


Рис. 20-28. Механизмы тахикардии по типу *reentry* с дополнительным АВ-путем проведения: пучок Махайма, круг *reentry* с правосторонним атриовентрикулярным путем проведения (антидромная тахикардия). RA — правое предсердие; RV — правый желудочек; LA — левое предсердие; LV — левый желудочек.

однако определяется у 25% больных с аномалией Эбштейна. Сочетание с другими дополнительными путями проведения наблюдается у 30% больных (Cappato, 1996).

ЭКГ при синусовом ритме.

Отсутствие или нерезко выраженное предвозбуждение и блокада левой ножки пучка Гиса, в других случаях типичная ЭКГ-картина при аномалии Эбштейна: рудиментарная или полная блокада правой ножки пучка Гиса.

ЭКГ при наджелудочковой тахикардии.

- Антидромная тахикардия с картиной блокады левой ножки пучка Гиса и чаще всего резкое отклонение электрической оси сердца влево.
- Зубцы *P* при окончании комплексов *QRS* не всегда достоверно определяются, отрицательные в отведении II, III и aVF (рис. 20-29).

Клиническая картина, лечение и прогноз. Страдают дети всех возрастных групп, так как тахикардия очень быстро начинает сопровождаться клинической симптоматикой. Медикаментозная терапия: показаны антиаритмики группы IC и III (пропафенон, флекаинид, амиодарон, соталол), которые, однако, не всегда эффективны. Эффективность катетерной аблации дополнительного пути высока (более 80%).

Постоянная reentry тахикардия с участием АВ-узла

Определение. Редкая форма наджелудочковой тахикардии, интермиттирующая или стойкая, чаще всего длится 12–24 ч в течение суток. Дополнительный путь расположен в заднем отделе межжелудочковой перегородки в области впадения коронарного венозного синуса в предсердие или на

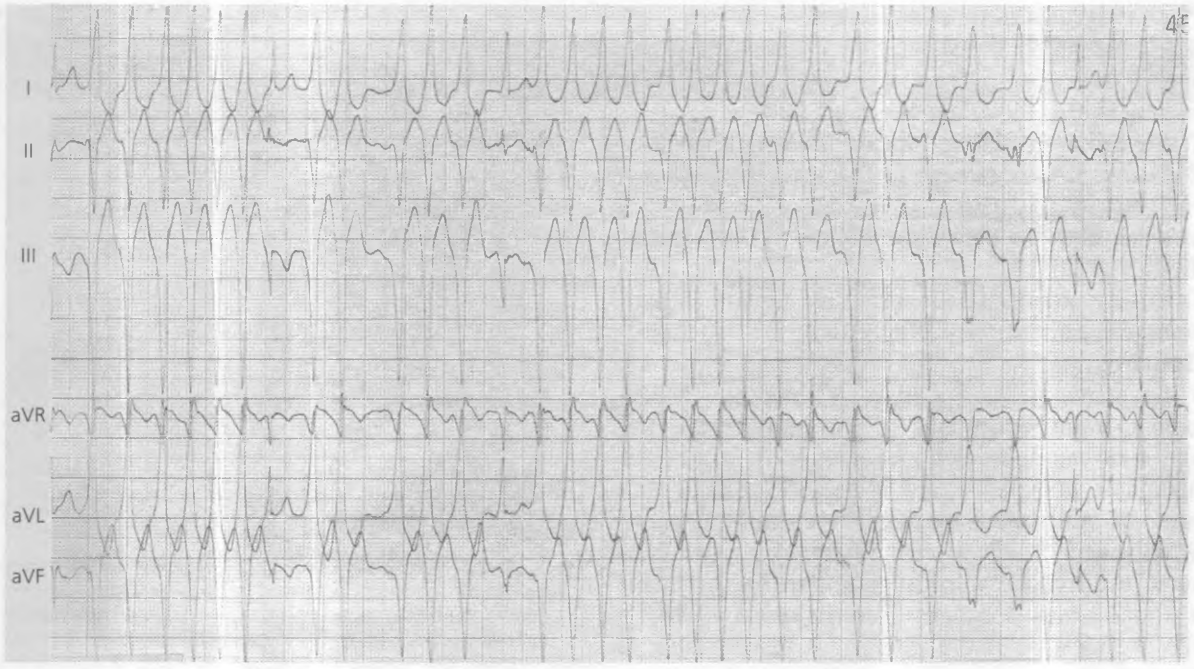


Рис. 20-29. ЭКГ 15-летнего больного с аномалией Эбштейна и диагностированной наджелудочковой тахикардией при двух дополнительных путях проведения, из них один пучок Махайма, перед РЧА. Трепетание предсердий с быстрым АВ-проведением по расположенному справа пути, частота сокращения желудочков около 200 в минуту (резкое отклонение электрической оси сердца влево, деформация комплексов *QRS*, как при блокаде ножки пучка Гиса, отведения от конечностей, скорость записи 25 мм/с).

задней или латеральной окружности АВ-клапана. Антеградное проведение происходит через АВ-узел, ретроградное — по дополнительному пути, для которого характерно затухающее проведение (рис. 20-30; Gallanger, 1985; Lindinger et al., 1998).

ЭКГ-критерии.

- ЧСС при тахикардии в зависимости от возраста 100–250 в минуту.
- Интервал *P–Q* короче, чем интервал *Q–P* (соотношение *P–Q*/*Q–P*<1, «*fast–slow*» тахикардия).
- Узкий комплекс *QRS*, за которым на большом расстоянии следует зубец *P* с верхним вектором (отрицательный в II, III, aVR).
- Купирование тахикардии часто возможно при появлении единственного синусового сокращения (рис. 20-31).

Клиническая картина, лечение, прогноз. При высокой ЧСС и тахикардии, длящейся несколько месяцев или лет, может развиваться вторичная дилатационная кардиомиопатия с нарушением функции левого желудочка. С другой стороны, у больных с малой частотой приступов и низкой ЧСС во время приступов отсутствуют клинические проявления, поэтому они могут выполнять любые физические нагрузки. Антиаритмическая терапия показана больным с высокой частотой приступов и ЧСС, а также ограничением функции левого желудочка. Эффективны антиаритмики класса IC или III, при необходимости в комбинации с сердечными гли-

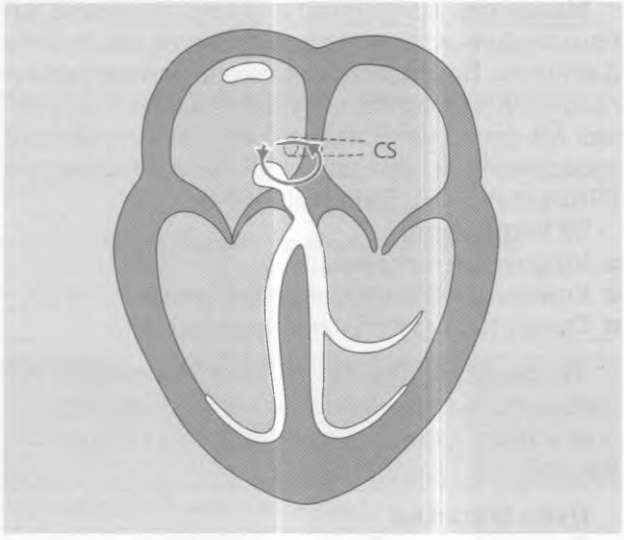


Рис. 20-30. Круг *reentry* при постоянной тахикардии по типу *reentry* с участием АВ-узла, антеградное проведение через АВ-узел, ретроградное — в области заднего отдела межжелудочковой перегородки с впадением в отверстие коронарного венозного синуса (CS — коронарный синус).

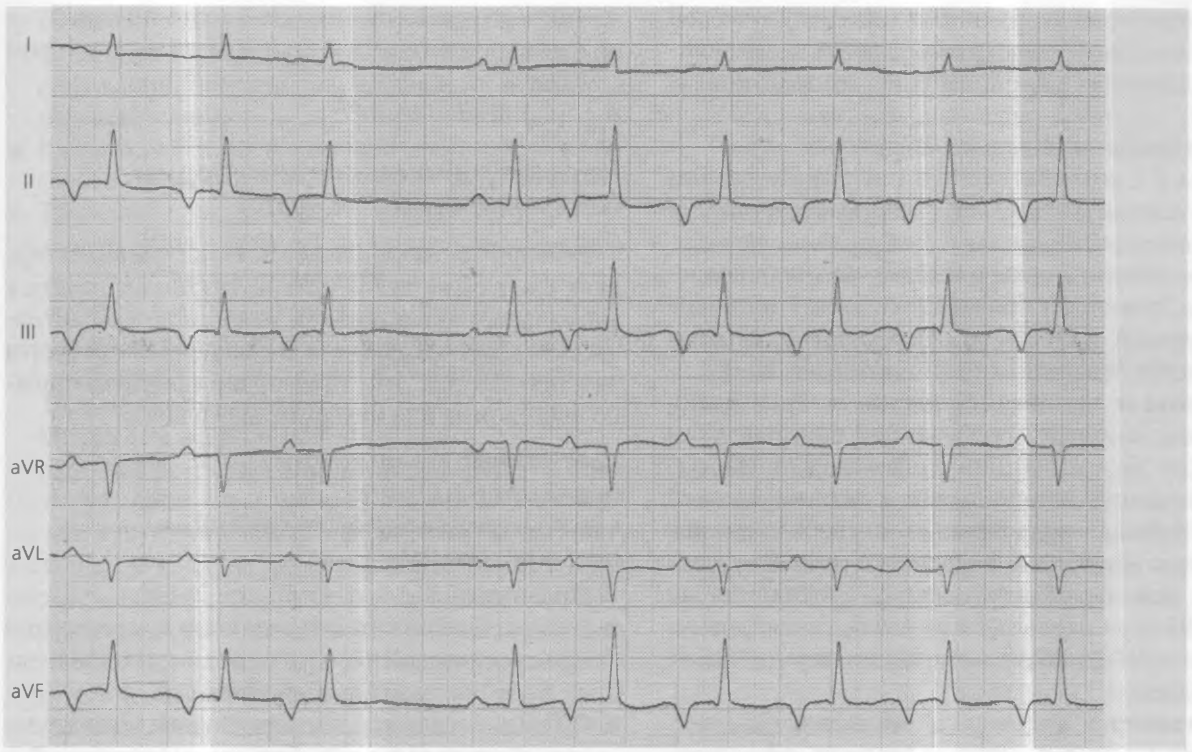


Рис. 20–31. Постоянная тахикардия по типу *reentry* из АВ-узла с ЧСС 130–140 в минуту у 8-летней девочки. По данным ЭхоКГ снижение фракции выброса (ФВ) до 20%. После антиаритмической терапии дигоксином и амиодароном длительность тахикардии уменьшилась с 24 до 1,2 ч в течение суток. Через 3 мес после катетерной аблации дополнительного пути: нормализация функции левого желудочка. Отведения от конечностей (50 мм/с): после трех комплексов тахикардии следует синусовый комплекс, затем сразу же тахикардия возобновляется, в первые три цикла тахикардии постепенное удлинение интервала *Q–P* как признак уменьшения проводящей способности дополнительного пути, зубцы *P* остроконечные отрицательные в отведениях II, III и aVF свидетельствуют о типичном удлинении интервала *Q–P*, соотношение *P–Q*/*Q–P* составляет 0,61.

козидами. Сообщалось о спонтанном прекращении приступов тахикардии в детском возрасте (Dorostkar, 1992; Lindinger, 1998). Лечебный метод — катетерная аблация дополнительного пути (высокая эффективность, низкий риск).

АВ-узловая *reentry* тахикардия

Вторая по частоте форма наджелудочковой тахикардии в детском возрасте, которая чаще встречается у детей старшего возраста. Нет типичного паранодального дополнительного пути.

Определение. Механизм *reentry* внутри АВ-узла или в непосредственном его окружении. Быстрый путь расположен кпереди, медленный — кзади с большой анатомической вариабельностью (рис. 20-32, Silka et al., 1994; Pitschner, Neuzer, 1996).

ЭКГ при синусовом ритме.

Не изменена, часто небольшое укорочение интервала *P–Q*.

Типичная тахикардия по типу reentry из АВ-узла

ЭКГ при наджелудочковой тахикардии.

- Круг *reentry* при антеградном проведении по медленному и ретроградном проведении по быстрому пути («*slow-fast*» тахикардия).

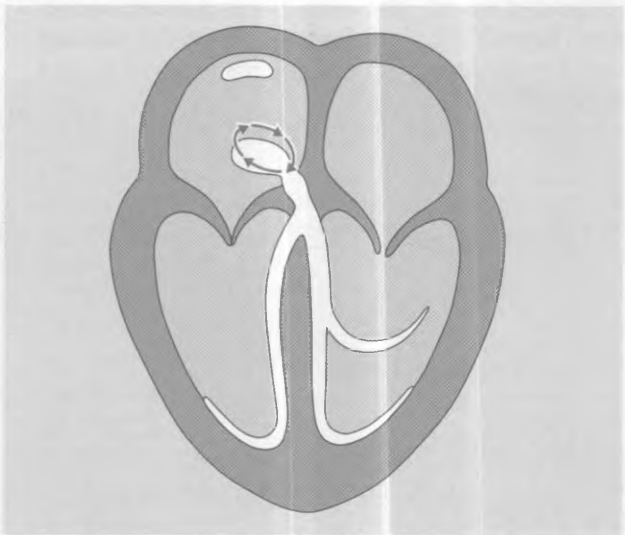


Рис. 20–32. Круг *reentry* при тахикардии по типу *reentry* из АВ-узла. Антеградное проведение по медленному, расположенному кзади пути, ретроградное — по быстрому, расположенному больше кпереди пути.

- Инициация тахикардии часто наджелудочковой экстрасистолой со скачкообразным удлинением интервала *P–Q* (проведение по медленному пути).
- Нормальные комплексы *QRS*.
- Зубцы *P* с верхним вектором при ретроградном возбуждении предсердий чаще всего скрыты в комплексах *QRS*, так как возбуждение предсердий и желудочков происходит почти одновременно, возможно появление зубцов *P* на конце комплексов *QRS* как «псевдозубец» *S*, отрицательный в отведениях II, III и aVF (рис. 20-33).

Терапия и прогноз. Купирование тахикардии возможно вагусными пробами или внутривенным введением аденозина. Для длительной профилактики показаны антиаритмики с отрицательным дромотропным эффектом: β-адреноблокаторы, блокаторы медленных кальциевых каналов и дигоксин, при неэффективности — антиаритмики класса IC (пропафенон), назначение антиаритмиков класса III (соталол, амиодарон) чаще всего не обязательно.

Показания к катетерной аблации. Сохранение тахикардии в школьном возрасте, эффективность около 95%, риск возникновения АВ-блокады III степени менее 1% (Kugler et al., 2002).

Атипичная тахикардия по типу reentry из АВ-узла

Наблюдается очень редко. Проведение возбуждения антеградно по быстрому пути, ретроградно по медленному пути («*fast-slow*» тахикардия).

ЭКГ при наджелудочковой тахикардии.

- Удлинение интервала *Q–P* с верхним вектором зубца *P*.
- ЧСС 140–250 в минуту.

Наджелудочковые тахикардии без вовлечения АВ-узла

Речь идет о тахикардиях с источником в предсердиях или в области АВ-узла по механизму *reentry*, с аномальным автоматизмом или триггерной активностью. Для поддержания тахикардии не требуется участия АВ-узла. Эти тахикардии преимущественно постоянные или интермиттирующие.

Трепетание предсердий/ послеоперационная внутрипредсердная тахикардия по типу *reentry*

Причины.

- Перерастяжение и фиброз стенки предсердий при хронической перегрузке объемом и давлением и длительная гипоксия миокарда.
- Рубцовая ткань после оперативного вмешательства с анатомической «барьерной» функцией и соответственно зонами электрической изоляции.

Распространенность.

- При пороках сердца с дилатацией левого или правого предсердий (пороках митрального клапана, кардиомиопатиях, недостаточности трехстворчатого клапана любого генеза).

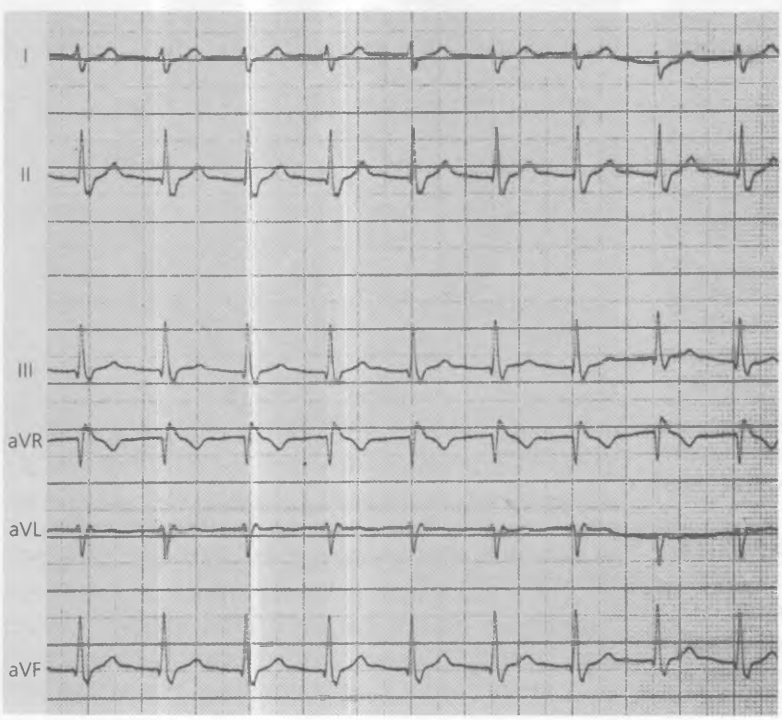


Рис. 20-33. ЭКГ 8-летнего больного с тахикардией по типу *reentry* из АВ-узла. ЧСС около 200 в минуту. Зубцы *P* едва определяются по окончании комплекса *QRS* в зубце *S* (во время синусового ритма картина ЭКГ без патологии).

- После оперативного вмешательства на предсердиях (после операции по Фонтейну или ее модификаций, внутрипрепредсердного венозного переключения).
- В рамках послеоперационной дисфункции синусового узла.
- Трепетание предсердий:
  - сочетание в 30% случаев с мультифокальной предсердной тахикардией;
  - редко изолированно, уже в пренатальном периоде или в периоде новорожденности при отсутствии структурных аномалий сердца.

Трепетание предсердий

Механизм и ЭКГ-критерии.

Круг макро-*reentry*, который включает в себя большую часть правого предсердия, и анатомические структуры, такие как места впадения полых вен и кольцо трехстворчатого клапана. По общепринятому сегодня электрофизиологическому определению, речь идет о зависимом от перешейка круге *reentry*, дистальный отдел которого расположен между местом впадения нижней полой вены и кольцом трехстворчатого клапана в основании треугольника Коха. Эта «область перешейка» наиболее доступна при катетерной аблации.

- Типичное трепетание предсердий (рис. 20-34):
  - направление круга *reentry* против часовой стрелки, частая форма — пилообразная форма зубца *P* в отведениях II, III и aVF (зубец преимущественно отрицательный; рис. 20-35);
  - направление круга *reentry* по часовой стрелке, редкая форма — положительная волна *F* в нижних отведениях, чаще всего менее отчетливо определяются зубцы *P* (рис. 20-36);
  - обе формы — регулярные волны *F*, частота сокращений предсердий 250–400 в минуту. Отсутствие изолинии между отдельными волнами, различная частота сокращения желудочков, в зависимости от проводящей способности АВ-узла, чаще всего 2:1, реже 1:1 или 3:1, однако изменяется от комплекса к комплексу.
- Атипичная форма. В детском возрасте встречается редко. Первичная или дополнительная локализация в левом предсердии. На ЭКГ характерна нестабильная, чаще всего повышенная частота сокращения предсердий, чем при типичной форме, различная форма зубца *P*, которая изменяется в течение тахикардии или появляются переходные формы между трепетанием и мерцанием предсердий.

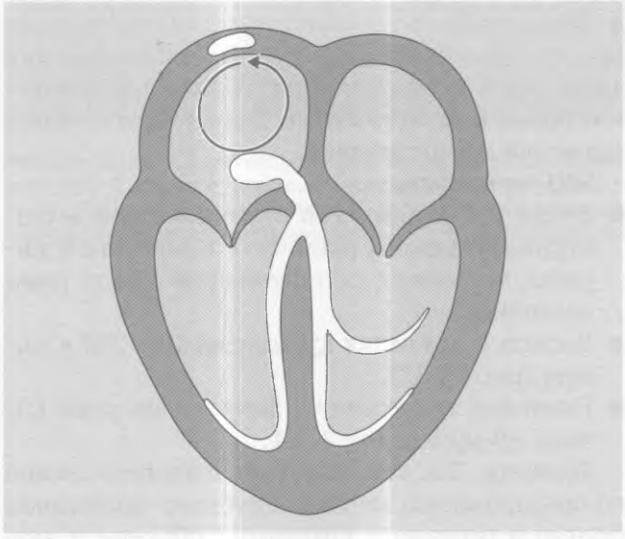


Рис. 20-34. Круг *reentry* при типичном трепетании предсердий (частая форма — направление против часовой стрелки).

Клиническая картина. Трепетание предсердий с практически нормальной частотой сокращений желудочков (прежде всего при отсутствии структурных или функциональных изменений сердца) может длительное время быть клинически незаметным. При трепетании предсердий с АВ-проведением 1:1, в особенности во взаимосвязи с гемодинамически значимым пороками, нужно учитывать ранее появившуюся симптоматику и признаки сердечной недостаточности.

Неотложная терапия. При развившейся декомпенсации кровообращения показана внешняя электрическая кардиоверсия (синхронизация с комплексом *QRS*, сравнить с рис. 20-35) или сверхстимуляция (чреспищеводная, интракардиальная) как первичные мероприятия.

- При стабильных показателях гемодинамики: медикаментозное восстановление ритма антиаритмиками класса IC (пропафенон, флекаинид) или класса III (амиодарон), преимущественно у больных с основным заболеванием сердца. Препараты IC класса необходимо сочетать с сердечными гликозидами или β-адреноблокаторами (или антагонистами кальция медленных кальциевых каналов), чтобы предотвратить быстрое проведение к желудочкам.
- Катетерная аблация: эффективный метод, однако существует опасность рецидивирования при неустраненной причине. Альтернатива: хирургический метод.

(!) При трепетании предсердий продолжительностью более 48 ч перед проведением электрической или медикаментозной кардиоверсии, как и при мерцании предсердий, показано проведение чреспищеводной ЭхоКГ для исключения внутрипредсердных тромбов; при подтверждении тромбов показана антикоагулянтная терапия маркумаром в течение 4–6 нед (Fuster et al., 2001, Blomström-Lundqvist et al., 2003). В случае быстрого АВ-проведения необходимо снижение частоты сокращения желудочков β-адреноблокаторами (или антагонистами кальция), при необходимости в сочетании с сердечными гликозидами.

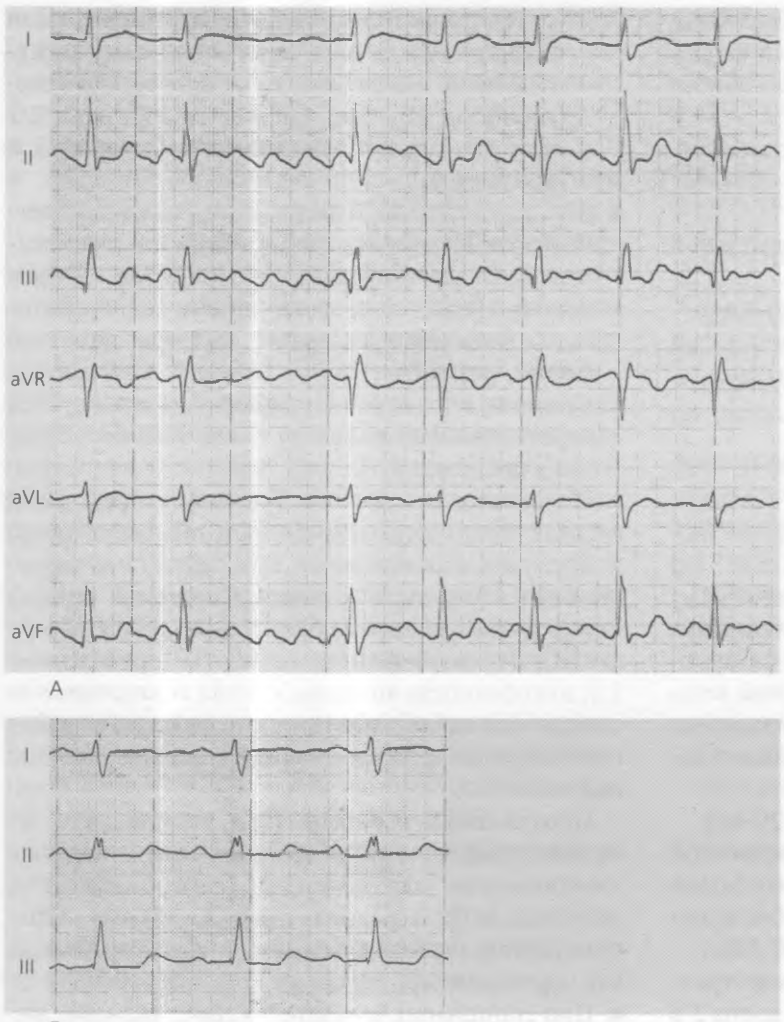


Рис. 20-35. ЭКГ 12-летней девочки с дефектом межпредсердной перегородки. Госпитализация для кардиологического обследования из-за обнаруженной аритмии. **А.** Трепетание предсердий с нерегулярным проведением (чередование 2:1 и 4:1): частота сокращения желудочков 70 в минуту, предсердий – 260 в минуту. **Б.** ЭКГ после внешней электрической кардиоверсии: синусовый ритм.

Профилактика.

- β-Адреноблокаторы или антиаритмики класса III или Ic (последние в сочетании с сердечными гликозидами или β-адреноблокаторами).
- У новорожденных без пороков сердца: сердечные гликозиды назначают максимум на срок до полугода (Garson et al., 1985; Mendelson et al., 1991).

Прогноз. Во многом зависит от основного заболевания сердца. Трепетание предсердий в рамках синдрома слабости синусового узла или при перегрузке предсердий может быть резистентным к проводимой терапии, длиться годами и рецидивировать. Хотя катетерная аблация и имеет хорошие первичные результаты, однако относительно часто сопровождается рецидивированием. Особенно это характерно для множественных кругов *reentry*. Послеоперационное трепетание предсердий сопровождается повышенным риском смертности. Благоприятный прогноз имеет трепетание предсердий, возникшее в период новорожденности или в антенатальном периоде, рецидивирование, как правило, нехарактерно (Lisowsky et al., 2000).

Внутрипредсердная тахикардия по типу reentry

Причины. Как и при послеоперационном трепетании предсердий, круг *reentry* возникает вокруг функциональных и анатомических барьеров, таких как послеоперационные рубцы («инцизионная» внутрипредсердная тахикардия) или вокруг впадения полых вен: часто множественные круги *reentry*, различное АВ-проведение.

ЭКГ-критерии.

- Зубцы *P* в зависимости от локализации и размеров круга *reentry* различной полярности и ширины, частично с расположенной между ними изолинией.
- Частота сокращения предсердий 100–250 в минуту (рис. 20-37).
- Различное проведение к желудочкам, реже 1:1, чаще АВ-проведение 2–3:1.

Терапия. Так как речь идет преимущественно об оперированных пороках с рубцово-измененной тканью и перегрузке предсердий объемом и давлением, чаще всего необходима терапия. Режим



Рис. 20-36. ЭКГ 12-летнего мальчика, который в 3 года перенес оперативное закрытие дефекта межпредсердной перегородки первого типа. В послеоперационном периоде сначала синусовый ритм, затем трепетание предсердий. Волны *F* с частотой 220 в минуту, положительны в II, во время первых шести комплексов проведение 2:1 с частотой сокращений желудочков 110 в минуту, во время последних трех комплексов проведение 1:1. В грудных отведениях потенциалы предсердия менее различимы.

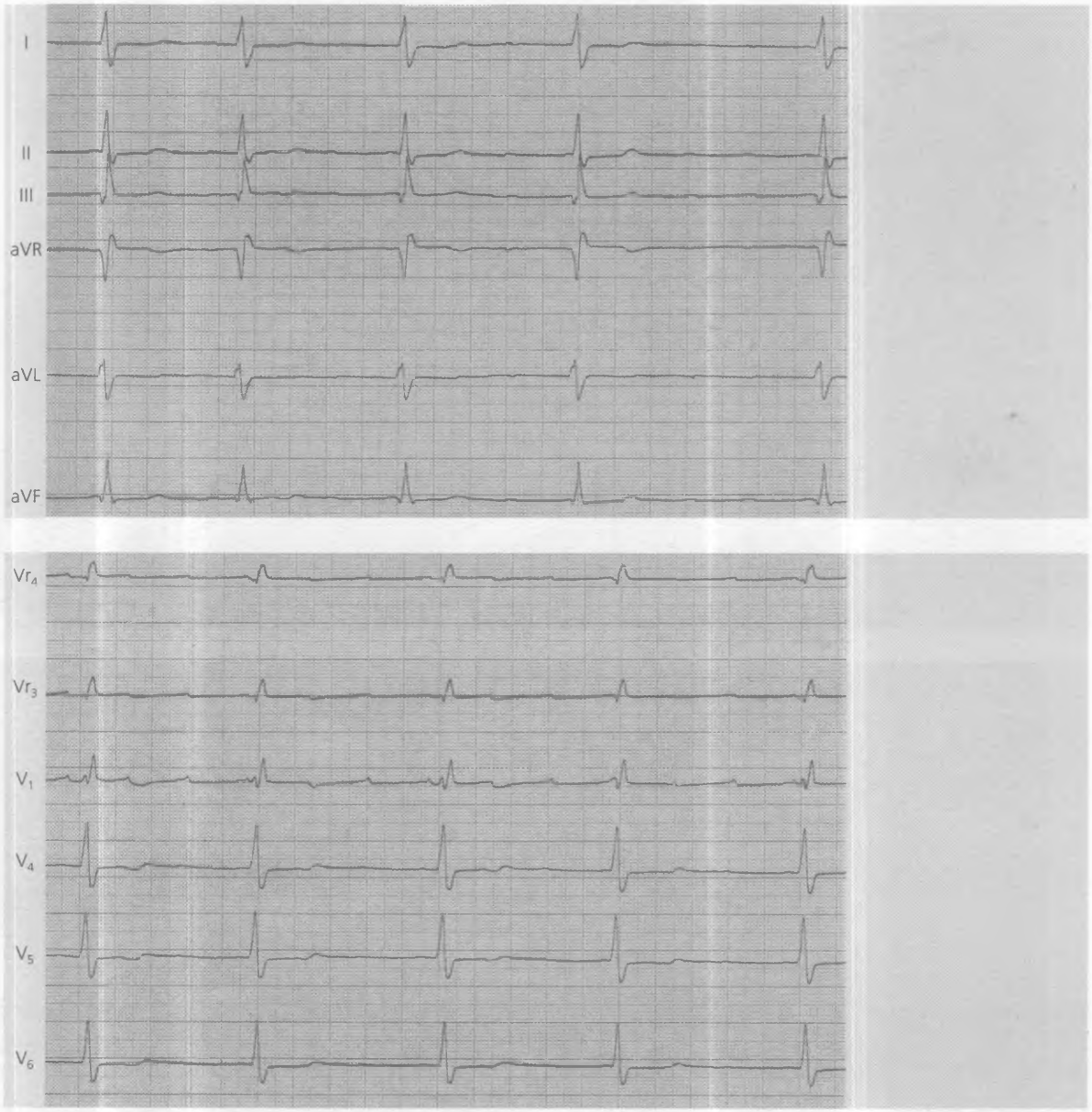


Рис. 20-37. ЭКГ 14-летней девочки после оперативного закрытия дефекта межпредсердной перегородки и протезирования митрального клапана в 8 лет. Предсердная тахикардия с относительной низкой частотой, через несколько лет спонтанный переход в синусовый ритм с ЧСС 40–50 в минуту. В правых грудных отведениях Vr_4–V_1 предсердные потенциалы определяются лучше всего. Они низкоамплитудные, с относительно низкой частотой (170 в минуту). Между отдельными зубцами *P* изолиния. Замещающий ритм с частотой 50–70 в минуту.

терапии зависит от частоты приступов тахикардии, частоты сокращений предсердий и желудочков, а также наличия клинической симптоматики. Медикаментозная антиаритмическая терапия не всегда эффективна, часто необходима комбинированная терапия — антиаритмики класса IC или III, β-адреноблокаторы (Blomström-Linqvister et al., 2003). Для электрической или медикаментозной терапии действуют те же алгоритмы, что и при фибрилляции/трепетании предсердий. Относительно хорошие результаты отмечены при катетерной аблации отдельных кругов *reentry*. Однако при множественных кругах *reentry* стойкий эффект от этого метода наблюдается не всегда, относительно часто происходят рецидивы (Baker et al., 1996; Triedman et al., 1997; Kanter et al., 2000). Комплексная терапия в виде аблации, антиаритмической медикаментозной терапии и антитахикардической и антибрадикардической кардиостимуляции может быть необходима в отдельных случаях, если исчерпаны другие возможности лечения. В рамках планового оперативного вмешательства возможна оперативная хирургическая аблация с «выключением» больших областей предсердий.

Течение и прогноз. Описанные послеоперационные формы тахикардий (трепетание предсердий, внутрипредсердная тахикардия по типу *reentry*, фибрилляция предсердий) склонны к прогрессированию и требуют постоянного тщательного наблюдения и постоянной коррекции терапии.

Мерцание предсердий

Механизм и ЭКГ-критерии.

Множественные, неупорядоченные мелкие круги *reentry* различного размера и полярности, с локализацией в обоих предсердиях (рис. 20-38).

- Нерегулярные волны *f* различной амплитуды с частотой 400–700 в минуту.

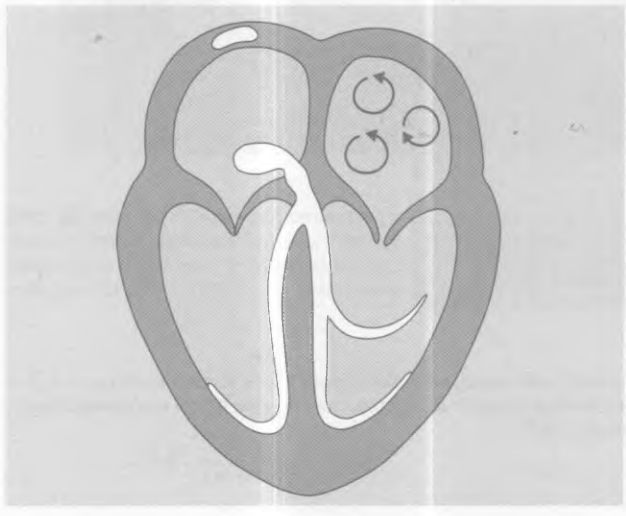


Рис. 20-38. Круг *reentry* в левом предсердии при мерцании.

- Абсолютная аритмия желудочков с различной частотой их сокращения (рис. 20-39).

Трепетание предсердий может переходить в мерцание. Возможны смешанные формы — трепетание в правом предсердии и мерцание в левом (рис. 20-40).

Этиология. Этиологические факторы многообразны: дилатация предсердий вследствие кардиомиопатии, пороков митрального клапана или в позднем послеоперационном периоде после вмешательств на предсердиях, миокардиты, синдром слабости синусового узла, синдромы преждевременного возбуждения желудочков, гипертиреоз (Brugada et al., 1997; Levy, 1997). Изолированное мерцание предсердий в детском возрасте встречается очень редко, возможно уже в антенатальном периоде или в период новорожденности, редко имеет семейную предрасположенность.

Клиническая картина. При высокой частоте сокращения желудочков быстрое развитие симптомов сердечной недостаточности.

Терапия и профилактика. Для восстановления ритма показана электрическая кардиоверсия (синхронизация с комплексом *QRS*!) или медикаментозная терапия с внутривенным введением амиодарона. У больных без основного заболевания сердца можно применять антиаритмики класса IC (Fuster et al., 2001; Capucci и Aschieri, 2003). При этом ввиду возможного риска тромбоэмболических осложнений необходимы такие же меры, как при трепетании предсердий и внутрипредсердной тахикардии. Для профилактики рецидивов показаны амиодарон, β-адреноблокаторы или сердечные гликозиды.

■ Фокусные наджелудочковые тахикардии

Определение. К наджелудочковым очаговым тахикардиям относят:

- фокусную предсердную тахикардию (предсердную эктопию);
- фокусную тахикардию из АВ-узла.

Механизм. В основе лежит патологическое повышение автоматизма с высокочастотными спонтанными потенциалами. Данные формы тахикардии в детском возрасте встречаются редко (около 5% всех наджелудочковых тахикардий). Они могут возникать в любом возрасте. Вследствие стойкого характера их относят к постоянным наджелудочковым тахикардиям. Они склонны к негативному влиянию на функцию левого желудочка с развитием дилатационной кардиомиопатии. Часть очагов, однако, теряет свою активность в течение нескольких лет.

Терапия. Данные формы относительно плохо поддаются медикаментозной терапии

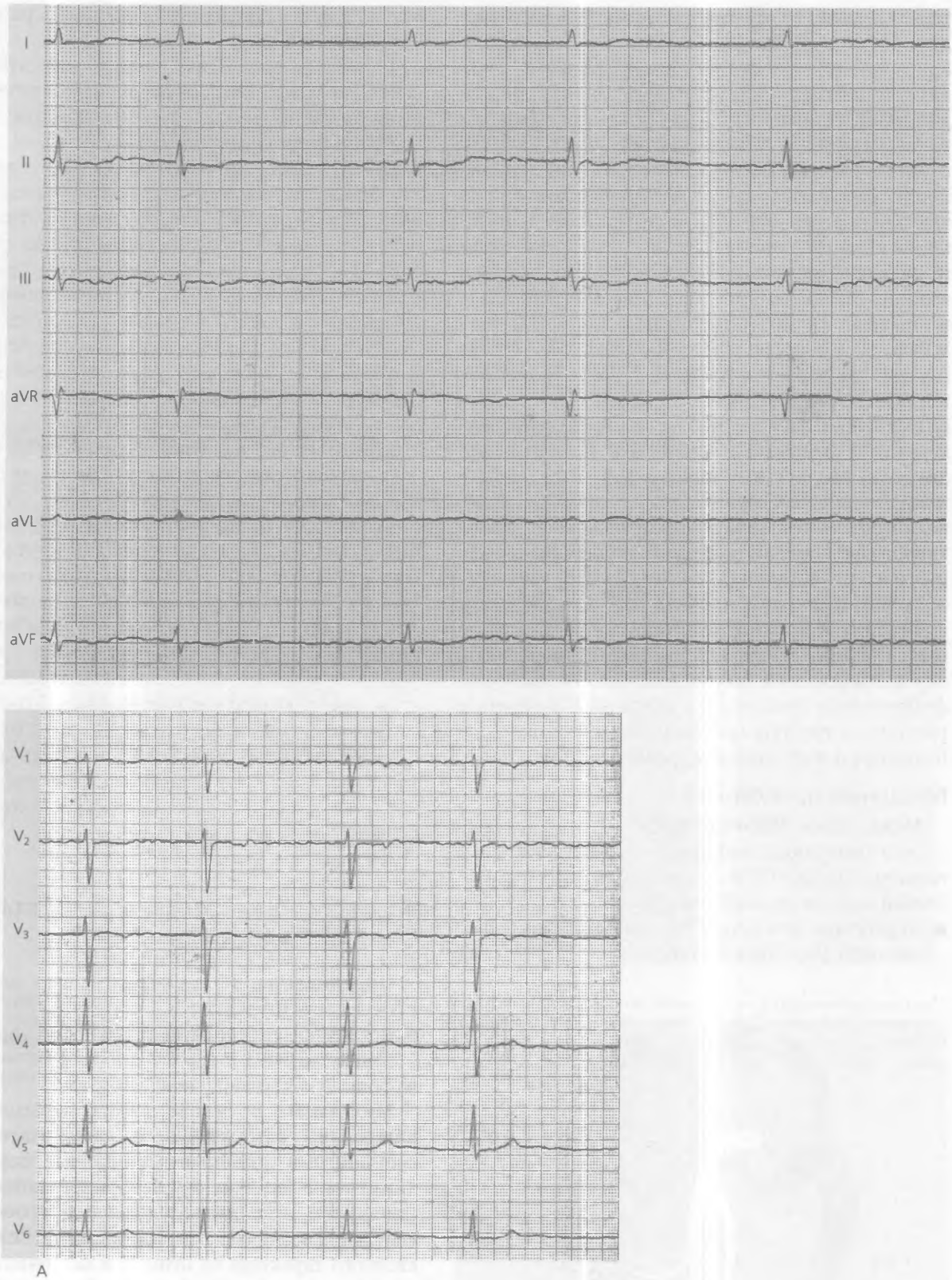


Рис. 20–39. Пароксизмальная форма мерцания предсердий у 12-летнего мальчика, которая проявлялась только дважды – в 3 и 8 лет, между этими эпизодами – синусовый ритм, нет структурных аномалий сердца. **А.** Абсолютная аритмия при мерцании предсердий, частота сокращения желудочков 60–65 в минуту. *Окончание на с. 187.*

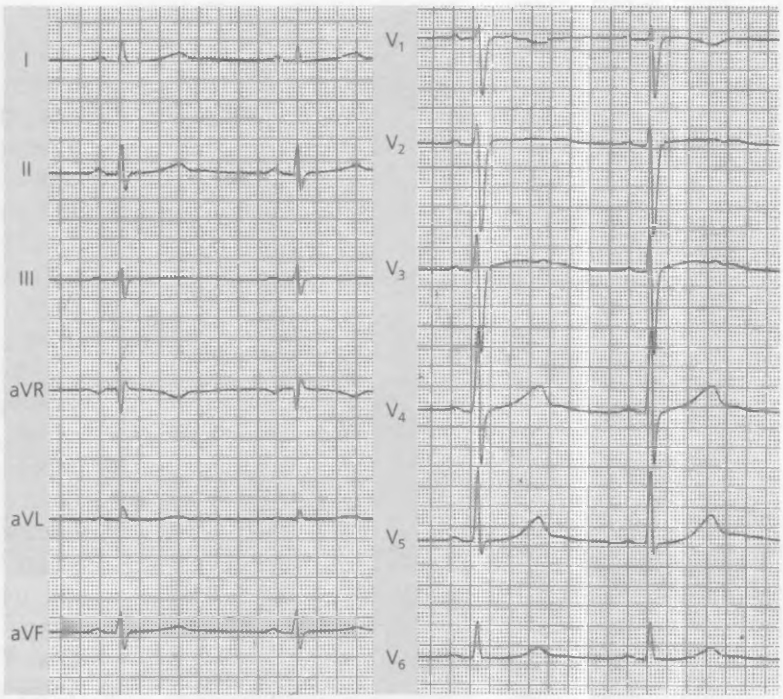


Рис. 20-39. *Окончание.* **Б.** После электрической трансторакальной кардиоверсии – синусовый ритм.

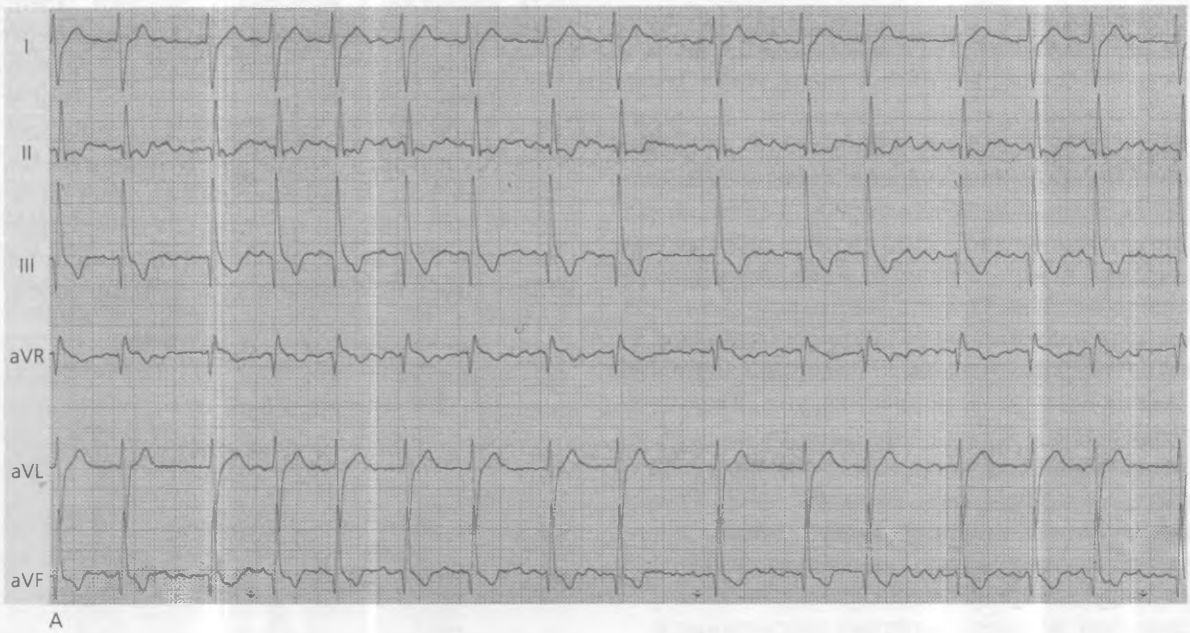
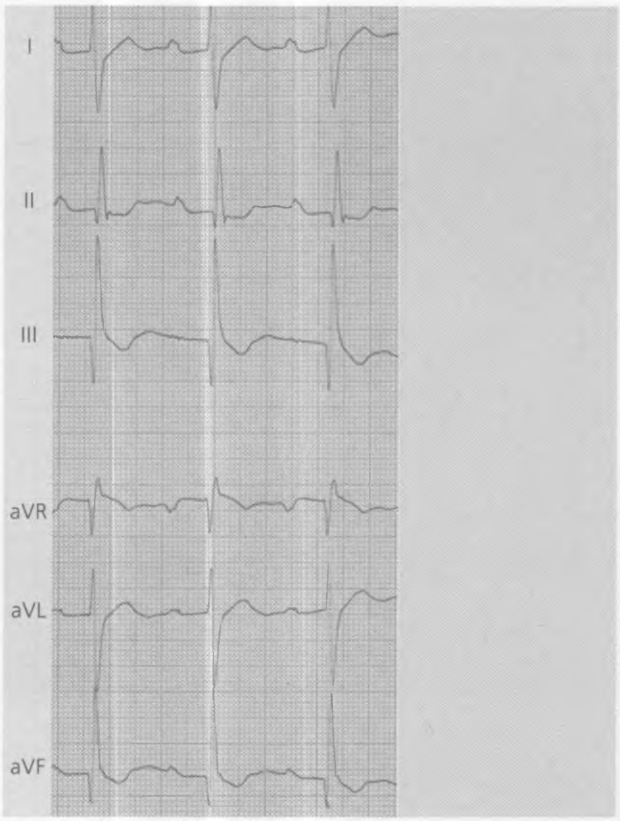


Рис. 20-40. ЭКГ 10-летнего ребенка с атрезией легочной артерии и интактной межжелудочковой перегородкой в сочетании с болезнью Уля. Анастомоз Блелока–Тауссиг при гипоплазии сосудов легких. **А.** Мерцание–трепетание предсердий. Предсердная активность в отдельных участках более похожа на трепетание, в других – на мерцание. Абсолютная аритмия с частотой сокращения желудочков 60–70 в минуту. *Окончание на с. 188.*



Б

Рис. 20-40. *Окончание.* **Б.** После электрической кардиоверсии синусовый ритм с ЧСС 130 в минуту (скорость записи 25 мм/с).

(Paul et al., 2000). Часто удается лишь снизить частоту сокращения желудочков. Аденозин показан для дифференциальной диагностики предсердной тахикардии (то есть ограниченной предсердиями) с тахикардией из АВ-узла по типу *reentry*.

- При предсердной тахикардии после блокады АВ-узла тахикардия сохраняется, однако проведение к желудочкам на несколько секунд полностью прерывается.
- АВ-тахикардия по типу *reentry* и АВ-узловая тахикардия по типу *reentry*, напротив, после блокады АВ-узла в 80–90% случаев купируются.
- Фокусная эктопическая тахикардия из АВ-узла не купируется при введении аденозина.

Фокусная предсердная тахикардия

Синоним — предсердная эктопическая тахикардия.

Механизм. Чаще всего нет основного заболевания сердца. Очаг может локализоваться в обоих предсердиях (рис. 20-41) — их концентрация наблюдается в области синусового узла в правом предсердии, а также в местах впадения полых или легочных вен. Частота сокращения предсердий зависит от тонуса вегетативной нервной системы и в дневное время значительно выше, чем в ночное. Кроме того, в ночное время часто возникает преходящий синусовый ритм. При физической нагрузке отмечают повышение частоты импульсов из очага. Тахикардия или постоянная, или в виде длительных периодов (интермиттирующая), реже пароксизмальная.

ЭКГ-критерии.

- Преимущественно постоянная тахикардия с частотой сокращения предсердий 130–300 в минуту.
- Увеличение частоты к началу каждой фазы тахикардии (*warm-up* феномен — «феномен разогрева») и уменьшение ЧСС при окончании тахикардии (*cool-down* фаза — «феномен охлаждения», рис. 20-42).
- Первый зубец *P* такой же, как и все последующие.
- Форма зубца *P* зависит от очага: в области синусового узла ось зубца *P* направлена дистально, при очаге в области синусового узла верхний вектор зубца *P* отрицательный в отведениях II, III и aVF.
- Проведение к желудочкам преимущественно 1:1, однако возможна АВ-блокада II степени тип Мобитц 1 или Мобитц 2 (рис. 20-43).

Терапия и прогноз. Тахикардия иногда может быть купирована вагусными пробами, аденозин эффективен в отдельных случаях. Кардиоверсия в общем неэффективна, проведение медикаментозной терапии относительно затруднено (Paul et al., 2000). Часто можно ожидать только снижения частоты сокращения желудочков. В ночное время, однако, чаще восстанавливается синусовый ритм при относительно низкой частоте. Самыми эффективными препаратами считают антиаритмики класса IC (пропафенон, флекаинид) и III (амиодарон, со-

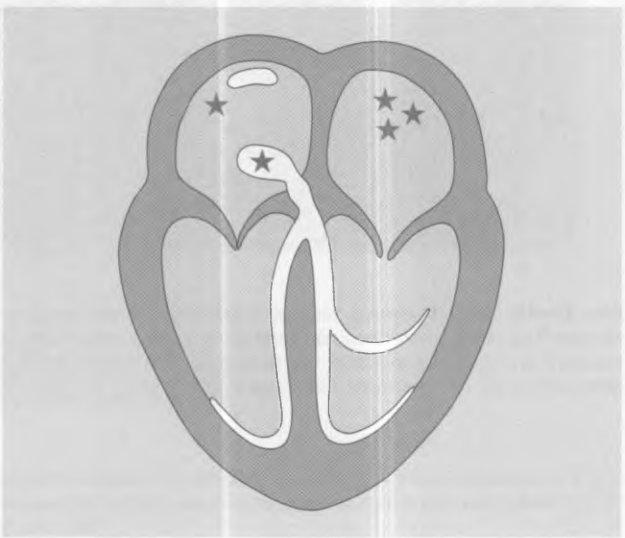


Рис. 20-41. Различные очаги возбуждения (★) при фокусной предсердной тахикардии: монофокусная (правое предсердие), многофокусная (левое предсердие), тахикардия из АВ-узла.

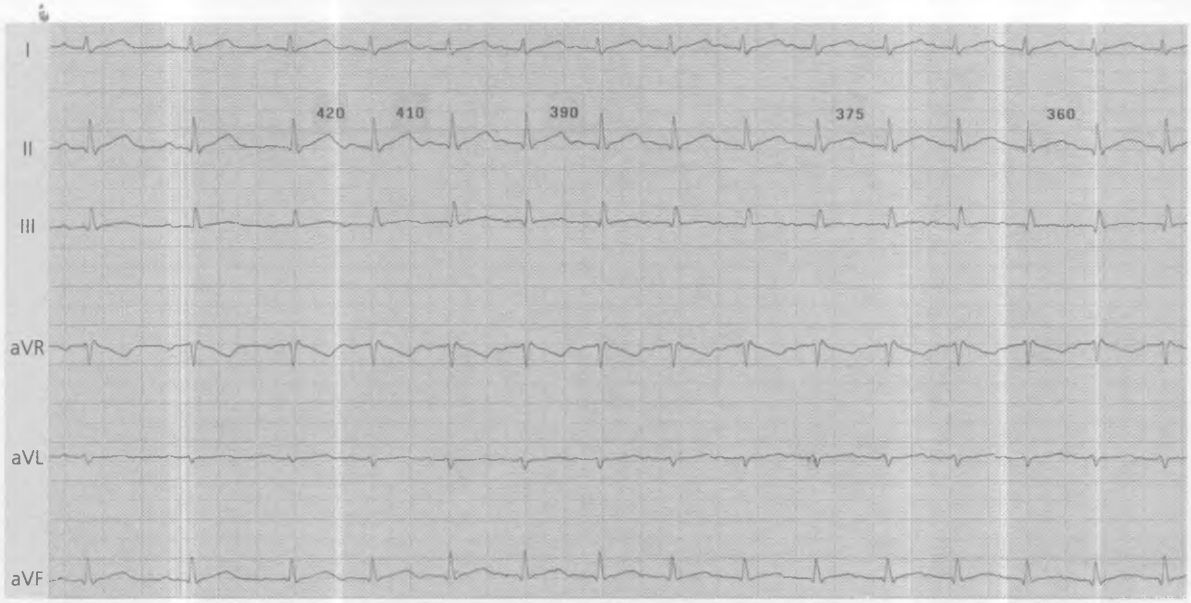


Рис. 20-42. ЭКГ ребенка в возрасте 1 года с предсердной эктопической тахикардией, с эффектом от лечения дигоксином и флекаинидом. После попытки отмены в 3 года сохранился синусовый ритм. Отведения от конечностей: во время первых трех комплексов синусовый ритм с ЧСС 100 в минуту, затем с зубца *P*, который во всех комплексах имеет одинаковую форму, начинается наджелудочковая тахикардия (зубец *P* положительный в I отведении, двухфазный во II и III); *warm-up* феномен с постепенным увеличением частоты во время первых 10 комплексов тахикардии (длина цикла в миллисекундах).

талол), при необходимости возможна комбинация с сердечными гликозидами и β-адреноблокаторами (Bernuth et al., 1992; Dhala et al., 1994). Показания к терапии обсуждаются обычно при высокой ЧСС и длительной тахикардии с нарушением функции левого желудочка. Необходимо учитывать возможность спонтанной ремиссии (возможна только через несколько лет). При адекватной антиаритмической терапии в начале показана выжидательная тактика (Naheed et al., 1995). При резистентности к проводимой терапии, нарушении функции левого желудочка и клинической симптоматике возникают показания к катетерной аблации, эффективность которой составляет 80–85%, однако процент рецидивирования 8–10% (Walsch et al., 1992; Kugler et al., 2002).

Многофокусная предсердная тахикардия

Синоним — хаотическая предсердная тахикардия.

Механизм. В основе этой редкой формы тахикардии лежит задержанная постдеполяризация. Она может возникать в любом возрасте, однако чаще всего наблюдается в период новорожденности и в течение первого года жизни. У подавляющего количества больных нет основного заболевания сердца, около 20% имеют врожденные пороки сердца (Toussant et al., 1984; Dodo et al., 1995). Предрасполагающими факторами также считают оперативные вмешательства на предсердиях. У больных более старшего возраста описаны различные причины, например тяжелые заболевания легких (первичная легочная гипертензия, острая тромбоэмболия легочной артерии). Как причинные факторы в этой связи обсуждаются перегрузка правого предсердия, гипоксия или ацидоз, а также применение препаратов теофиллина. Приблизительно 30% случаев многофокусной предсердной тахикардии сопровождаются другими формами тахикардии, например трепетанием предсердий.

ЭКГ-критерии.

- Минимум 3 различных по форме зубца *P* с различными интервалами *P–P* и *P–R*.
- Частота сокращения предсердий 200–300 в минуту.
- Различное проведение к желудочкам с блокадами всех степеней и замедлением внутрижелудочкового проведения с различной деформацией комплексов *QRS*, что обусловливает пеструю картину ЭКГ («хаотическая предсердная тахикардия», рис. 20-44, 20-45).

Клиническая картина, терапия, прогноз. Состояние детей, прежде всего первого года жизни, вследствие нарушения сократительной функции левого желудочка, как правило, тяжелое, часто необходима искусственная вентиляция легких. На первый план терапии выходит устранение возможных причин тахикардии путем коррекции электролитного баланса, лечение инфекций и искусственная вентиляция легких. В период новорожденности эффективны сердечные гликозиды, однако данная форма тяжело поддается медикаментозной терапии. Из других препаратов эффективны амиодарон

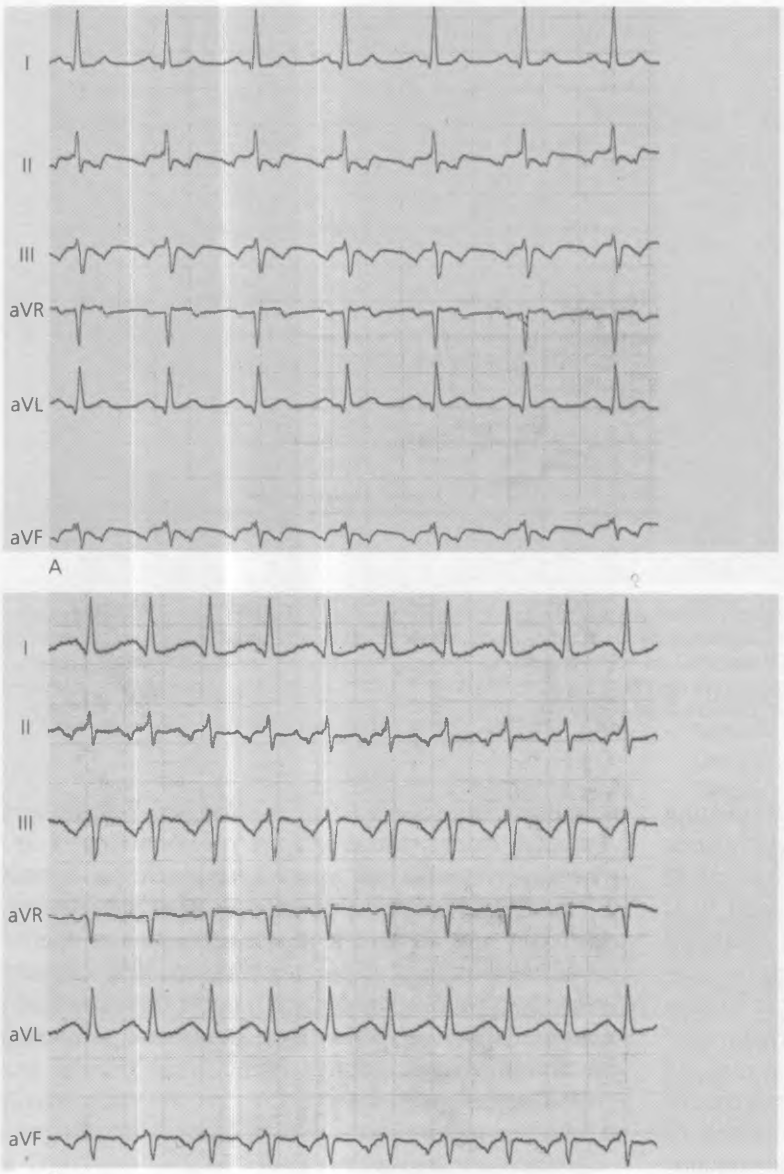


Рис. 20-43. ЭКГ 8-летней девочки с предсердной эктопической тахикардией. **А.** Эктопический очаг внизу правого предсердия: расширенный двугорбый зубец *P*, положительный в отведениях I и aVL, отрицательный в отведениях II, III и aVF, проведение на желудочки 2:1, частота сокращения предсердий 240 в минуту, частота сокращения желудочков 120 в минуту. **Б.** После снижения частоты в предсердном эктопическом очаге с 240 до 190 в минуту, проведение 1:1 с соответствующим увеличением частоты сокращения желудочков, форма и направление зубцов *P* такие же, как и в А.

и пропафенон, возможно в комбинации, при снижении функции левого желудочка целесообразно назначение сердечных гликозидов. Нужно учитывать возможность спонтанной ремиссии, прежде всего в период новорожденности и у детей первого года жизни в высоком проценте случаев (Toissant et al., 1984; Fish et al., 1996). Около 10% больных умирают в результате основного заболевания (Kastor 1990; Fish et al., 1996).

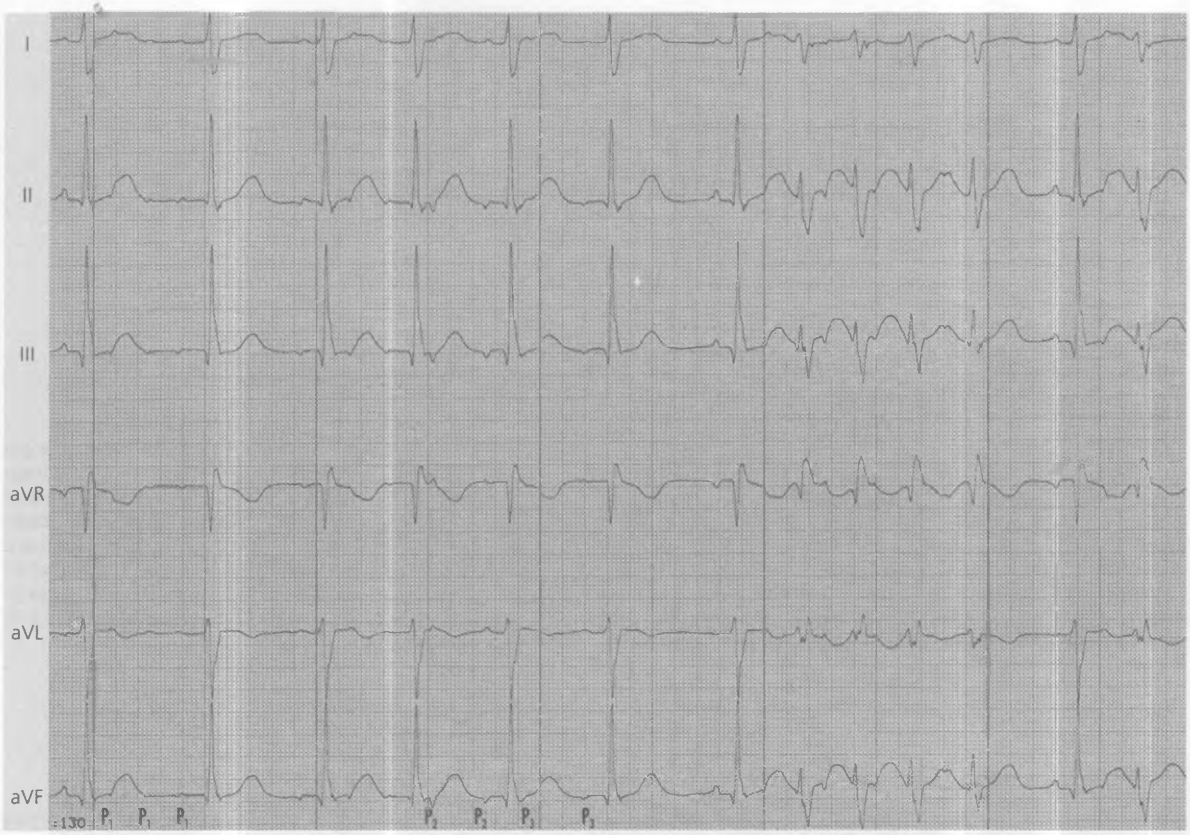
Фокусная тахикардия из АВ-узла

Синоним — эктопическая тахикардия из АВ-узла.

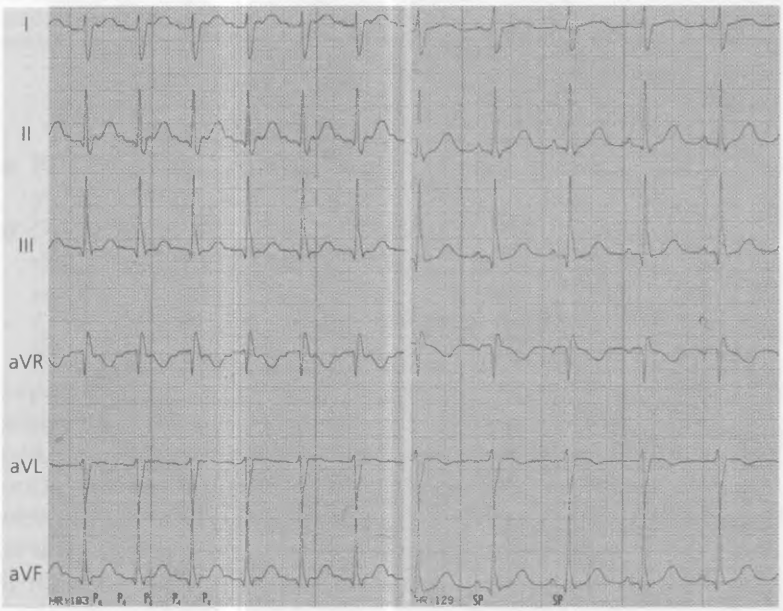
Механизм. Это может быть врожденная аритмия при отсутствии основного заболевания сердца (диагностированная в антенатальном периоде или в раннем грудном возрасте) или как осложнение в раннем послеоперационном периоде, преимущественно после вмешательств в области АВ-узла (см. рис. 20-46). Тахикардия чаще всего постоянная, изредка наблюдается «захват» одного из предсердных импульсов. Электрофизиологический механизм, лежащий в основе, — очаг повышенного автоматизма с локализацией в области АВ-узла или триггерная активность. Частота сокращения желудочков выше синусовой.

ЭКГ-критерии.

- Частота сокращения желудочков:
  - 180–320 в минуту при врожденных формах;
  - 160–250 в минуту при послеоперационной тахикардии.
- Узкие комплексы *QRS*.

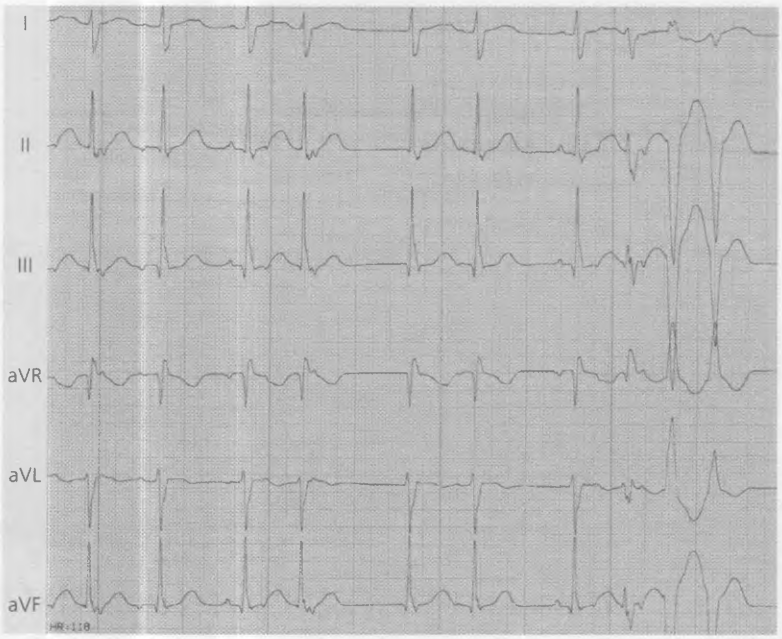


А



Б

Рис. 20–44. ЭКГ ребенка 5 нед после оперативной коррекции атрезии легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки. В раннем послеоперационном периоде возникла многофокусная предсердная тахикардия с 4 различными формами зубцов *P* наряду с синусовыми зубцами *P*. При терапии сердечными гликозидами и амиодароном отсутствие адекватного эффекта, поэтому проведена замена на сердечные гликозиды и пропафенон, затем произошло купирование аритмии. **А.** Сначала синусовое сокращение, затем три зубца *P* очень низкоамплитудные с интервалом *P–P* 160 мс (P1). После четвертого комплекса два зубца *P* с интервалом 240 мс (P2), непосредственно после пятого комплекса *QRS*, как и на расстоянии 300 мс, зубец *P* третьей формы (P3). 7-й комплекс синусовый, затем снова эктопический зубец *P* с четырьмя последующими аберрантными комплексами *QRS*. **Б.** Интервал *P–P* 170 мс при проведении 2:1 (P4), справа рядом синусовый ритм с ЧСС около 130 в минуту. *Окончание на с. 192.*



B

Рис. 20-44. *Окончание.* **В.** Общий спектр форм зубцов *P* и комплексов *QRS* с частично блокированными, частично аберрантно проведенными предсердными комплексами. Форма, а также длина цикла всех четырех зубцов *P* различны (P1, P2, P3 преимущественно положительны в I отведении, двухфазны во II отведении, отрицательны в III, P4 положительны в отведениях I, II, III и aVF).

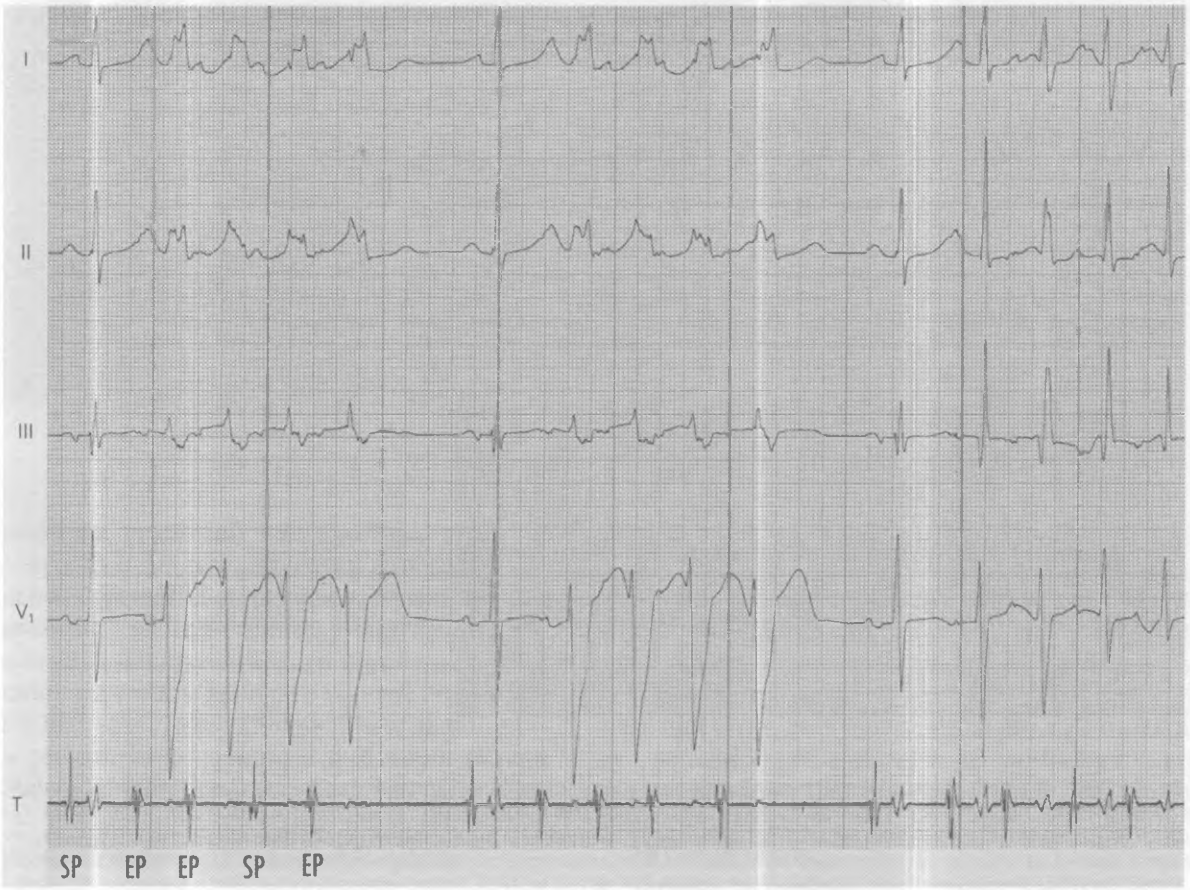


Рис. 20-45. У 8-недельного ребенка, который был госпитализирован с трепетанием предсердий, немного позже появилась многофокусная предсердная тахикардия с частыми аберрантными комплексами *QRS*, которые были зафиксированы во время чреспищеводной ЭКГ. Отведения I, III, III, V_1 и чреспищеводные отведения (скорость записи 50 мм/с). Первый комплекс синусовый, за которым следуют 4 комплекса, причем речь идет о предсердной активности с различным индексом преждевременности и аберрантным проведением на желудочки. Повтор той же комбинации в комплексах 6–10, а также 11–15 (*SP* – синусовый зубец *P*, *EP* – эктопический зубец *P*).

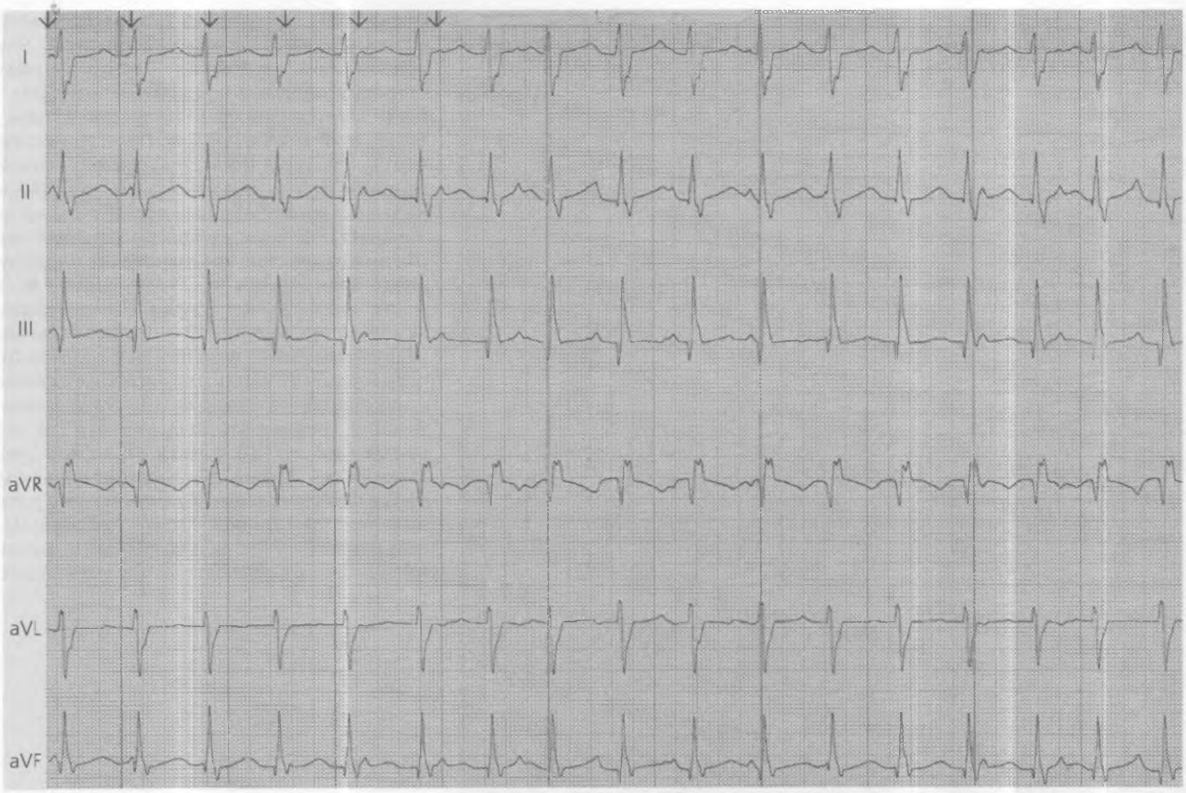


Рис. 20–46. ЭКГ ребенка 8 мес. Состояние после оперативного закрытия дефекта межжелудочковой перегородки. В день операции развилась фокусная тахикардия из АВ-узла, которая купирована через несколько часов охлаждением тела до 34 °С и внутривенным введением амиодарона. Отведения от конечностей: частота сокращения предсердий около 160 в минуту, желудочков 190 в минуту, развивается АВ-диссоциация, зубцы *P* «рассыпаны» между комплексами *QRS* (первые шесть зубцов *P*, которые лучше всего определяются во II отведении, отмечены стрелкой). Восьмой и предпоследний комплексы — сливные.

- Регулярные зубцы *P* с формой, как из синусового узла, и нормальной частотой синусового узла.
- Преимущественно АВ-диссоциация: возможно также 1:1 проведение с отрицательными зубцами *P* в отведениях II, III и aVF после комплексов *QRS*, отдельные комплексы захвата (см. выше).

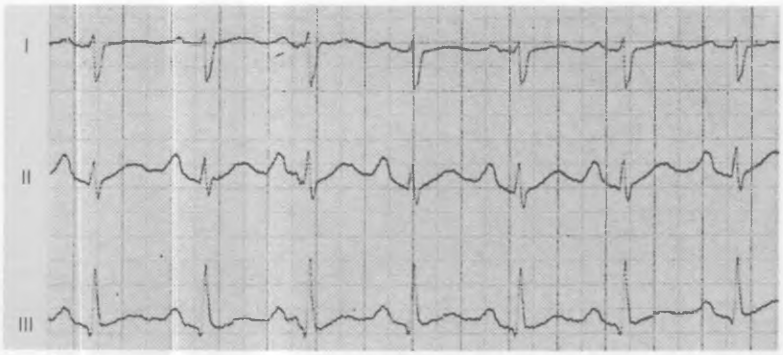
Клиническая картина и терапия. Постоянный характер тахикардии может привести к развитию декомпенсации кровообращения, опасность которой особенно высока в период новорожденности и в послеоперационном периоде. У новорожденных отмечена относительно хорошая эффективность сердечных гликозидов в комбинации с пропафеноном и/или амиодароном. Часто возможно лишь снижение частоты сокращения желудочков. Тахикардия может прекратиться спонтанно в детском возрасте (Villain et al., 1990; Paul et al., 1992). При послеоперационной тахикардии показано снижение температуры тела до 34 °С, что обусловливает снижение частоты сердечных сокращений. Одновременно назначают амиодарон внутривенно 10–20 мг/кг в сутки. Тахикардия, как правило, купируется спонтанно через несколько дней.

Прогноз. При обеих формах существует риск смерти.

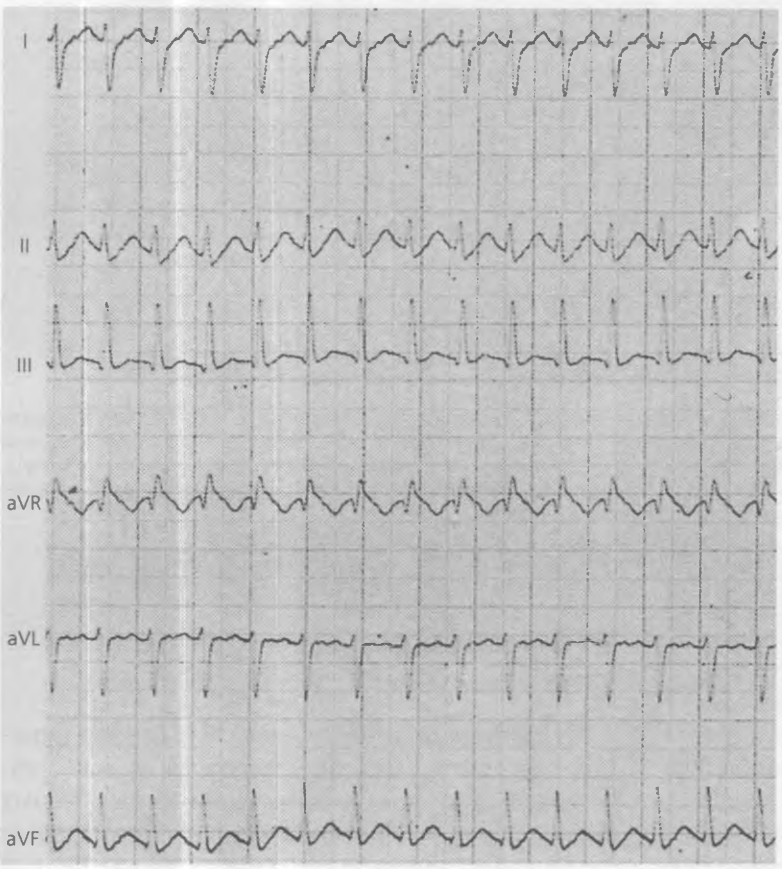
Синдром слабости синусового узла

Механизм и определение. Нарушение функции синусового узла, преимущественно как отдаленное последствие после массивных оперативных вмешательств в области предсердий (внутрипредсердное венозное переключение по Мастарду или Сеннингу, тотальный кавопульмональный анастомоз), редко обусловлено кардиомиопатией, воспалительными заболеваниями сердца, ваготонией или эндокринно-обменными заболеваниями. Нарушения ритма возможны в виде:

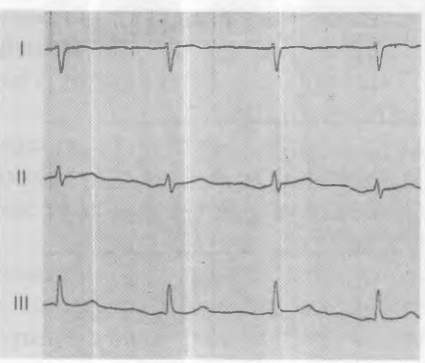
- брадиаритмий — тяжелые синусовые брадикардии, синусовые паузы или остановка синусового узла, синоатриальная блокада с медленным замещающим ритмом;
- синдрома брадикардии–тахикардии — развивается на основе брадиаритмий в сочетании с предсердной тахикардией по типу *reentry* (трепетание/мерцание предсердий и внутрипредсердная тахикардия по типу *reentry*; рис. 20-47);
- возможного сочетания с АВ-блокадами различных степеней (рис. 20-48).



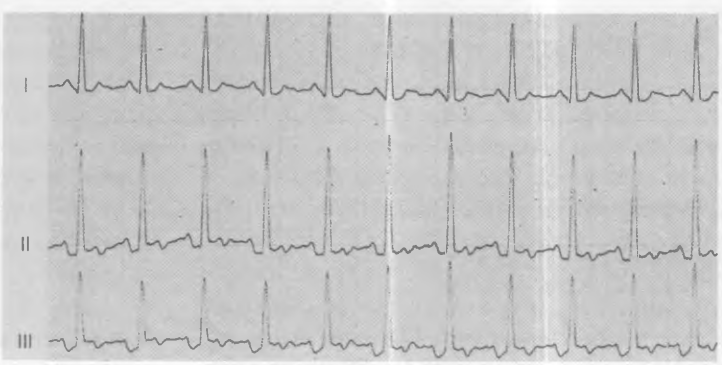
А



Б

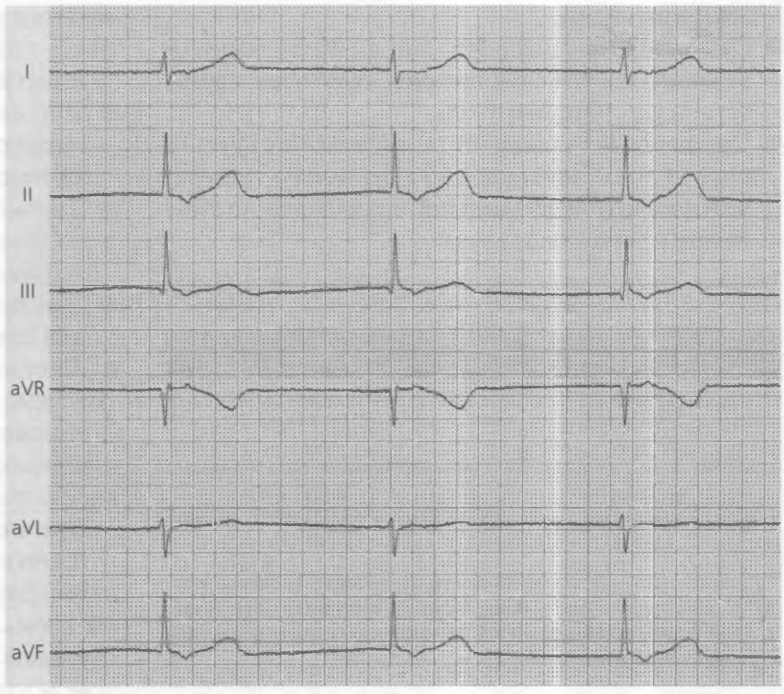


В

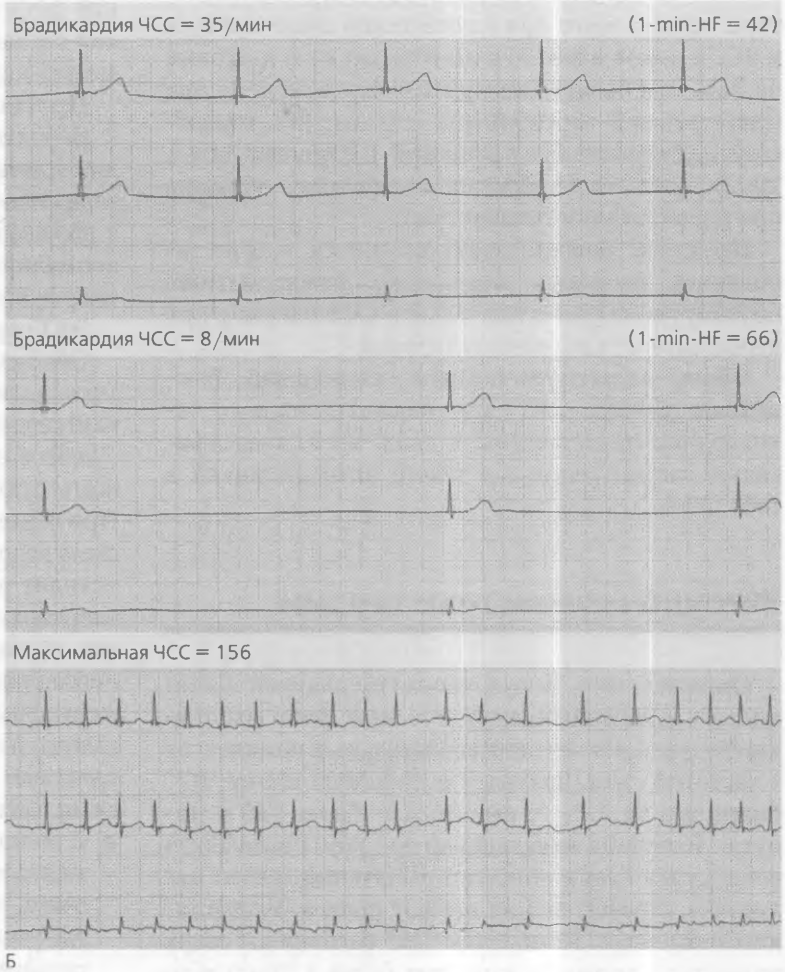


Г

Рис. 20-47. ЭКГ ребенка 1 года с полной транспозицией магистральных сосудов и внутрипредсердным венозным переключением по Сеннингу: послеоперационный синдром слабости синусового узла (скорость записи А–В 50 мм/с, Г – 25 мм/с). **А.** Перед оперативным вмешательством: отклонение электрической оси сердца вправо, синусовый ритм, ЧСС 145 в минуту, высокоамплитудные остроконечные зубцы *P* в II и III отведениях (*P pulmonale*). **Б.** 4 нед после вмешательства: возникновение наджелудочковой тахикардии с ЧСС 180 в минуту. **В.** Через 3 мес: ЧСС 92 в минуту, зубцы *P* в II и III отведениях отрицательные, в aVR – положительные, замещающий ритм с источником в нижнем отделе предсердий. **Г.** Через год после вмешательства: предсердная тахикардия с проведением 2:1 (частота сокращения желудочков 75 в минуту, предсердий – 150 в минуту), между зубцами *P* изолиния. Смена в послеоперационном периоде фаз тахикардии и замещающего ритма из нижних отделов предсердия с небольшим снижением ЧСС свидетельствует о дисфункции синусового узла с преобладанием тахикардии.



А



Б

Рис. 20–48. Девочка 2 лет с синдромом слабости синусового узла и преобладанием брадиаритмий, имплантация кардиостимулятора. У матери системная красная волчанка, значительно повышенный титр антител (*ANA* и *Ro/SSA*). **А.** В дневное время преобладание АВ-замещающего ритма, в данном случае из нижнего отдела АВ-узла, ЧСС 57 в минуту. **Б.** Фрагменты из мониторирования ЭКГ перед имплантацией кардиостимулятора: вверху замещающий ритм из АВ-узла (ЧСС 35 в минуту). В середине: пауза (в ночное время до 8 с) с замещающим ритмом из АВ-узла. Внизу: переменная предсердная тахикардия.

ЭКГ-критерии.

- Синусовая брадикардия (табл. 20-7), синусовая аритмия тяжелой степени, синусовые паузы, остановка синусового узла.
- Предсердная тахикардия по типу *reentry*: внутрипредсердная тахикардия по типу *reentry*, трепетание и мерцание предсердий, тахикардия по типу *reentry* из синусового узла.

Таблица 20-7. Определение критической синусовой брадикардии по данным поверхностной ЭКГ (LeRoy et al., 2001)*

Возраст, лет	ЧСС, мин
0–3	100
3–9	60
9–16	50
>16	40

* Клинические симптомы: слабость, сниженная работоспособность, головокружение и синкопальные состояния. При выраженных формах без адекватной терапии — опасность внезапной кардиальной смерти.

Терапия. Должна быть подобрана индивидуально: часто необходима имплантация кардиостимулятора, прежде всего при клинической симптоматике и ЧСС в покое менее 35 в минуту или желудочковых паузах 3 с и более. Антиаритмическая терапия при существующей предсердной тахикардии способствует усилению брадиаритмий (Gregoratos et al., 2002). Катетерная аблация может быть показана при преобладании тахиаритмий.

Прогноз. Течение характеризуется прогрессированием аритмии и клинической симптоматики, поэтому необходимо тщательное наблюдение и при необходимости коррекция терапии.

Обзор наджелудочковых тахикардий. Важнейшие данные ЭКГ при наджелудочковых тахикардиях представлены в табл. 20-8, классификация рассмотренных в тексте антиаритмиков в табл. 20-9.

Желудочковые тахикардии

Определение. Желудочковая тахикардия — аномально ускоренный желудочковый ритм, состоящий из трех и более последовательных комплексов с частотой, превышающей возрастную норму ЧСС более чем на 25% (у взрослых — более 120 в минуту). Источник возбуждения при этом расположен ниже пучка Гиса в области правого или левого желудочка. Предсердия не играют роли в поддержании механизма. Комплексы *QRS* расширены сверх возрастной нормы (у взрослых более 120 мс) и по форме напоминают блокаду ножек пучка Гиса. Тахикардию длительностью до 30 с обозначают как «нестойкую» (*non sustained*), тахикардия более 30 с — стойкая (*sustained*, Akhtar et al., 1988).

Классификация.

- Мономорфная желудочковая тахикардия, характеризуется комплексами *QRS* одинаковой формы и относительно регулярной длиной цикла.
- Полиморфная желудочковая тахикардия: во время приступа тахикардии форма комплексов *QRS* и длина цикла часто меняются.
- При тахикардии с одним источником возбуждения говорят о монотопной тахикардии.
- Желудочковую тахикардию с различными источниками называют гетеротопной.

Примечание. Различия между мономорфными и полиморфными комплексами не определяют локализацию желудочковой тахикардии.

Причины.

В детском возрасте в более чем 50% случаев желудочковую тахикардию связывают со структурными аномалиями при врожденных пороках сердца. Причины приобретенной желудочковой «уязвимости» могут быть метаболическими, ишемическими, токсическими/лекарственными, травматическими или инфекционными/иммунологическими. В редких случаях желудочковую тахикардию может вызывать нарушение работы кардиостимулятора.

Прогноз.

Вероятность смерти от желудочковой тахикардии у детей с отсутствием заболеваний и аномалий сердца составляет менее 0,001% в год. У больных с врожденными и приобретенными структурными аномалиями сердца риск внезапной кардиальной смерти возрастает до 1–3% в год.

ЭКГ-критерии.

Основные критерии диагностики желудочковой тахикардии по данным стандартной ЭКГ — ускоренный сердечный ритм и расширение комплексов *QRS* (Wellens et al., 1978). Вектор комплекса *QRS* чаще всего отклонен от нормальной электрической оси. При медленной желудочковой тахикардии в детском возрасте часто возбуждение предсердий происходит ретроградно. При быстрой желудочковой тахикардии или у детей более старшего возраста, как правило, наблюдается вентрикулоатриальная диссоциация (рис. 20-49). Частота сокращения желудочков при этом выше, чем предсердий. На желудочковую тахикардию с расширенными комплексами *QRS* указывают сливные комплексы и комплексы захвата.

- Сливной комплекс (рис. 20-50): возбуждение желудочков происходит как из желудочкового очага, так и антеградно по предсердиям через АВ-узел и пучок Гиса. Сливной импульс характеризуется меньшей длительностью комплекса *QRS*, чем комплекс из эктопического очага, а также возможно появление предшествующего

Таблица 20-8. Данные ЭКГ при наджелудочковых тахикардиях

Тахикардия		Синдром *WPW*		Тахикардия по типу *reentry* с вовлечением АВ-узла	Путь Махайма	Постоянная тахикардия по типу *reentry* из АВ-узла	Трепетание предсердий	Фибрилляция предсердий	Фокусная предсердная тахикардия	Многофокусная предсердная тахикардия	Фокусная тахикардия из АВ-узла
		манифестный	скрытый								
Распространенность		Часто (50%)	Часто (50%)	Относительно часто (15–20%)	Очень редко (около 4%)	Редко	Редко	Очень редко	Очень редко	Очень редко	Очень редко
Возраст дебюта		Любой		Преимущественно старше 3 лет	Чаще начиная со школьного возраста	Любой	Период новорожденности, в послеоперационном периоде	В послеоперационном периоде	Любой	В период новорожденности, первый год жизни	Период новорожденности, в послеоперационном периоде
Тип тахикардии		Пароксизмальная		Пароксизмальная	Пароксизмальная	Постоянная/интермиттирующая	Преимущественно постоянная	Постоянная/пароксизмальная	Постоянная	Постоянная, интермиттирующая	Постоянная
Длительность		(Секунды) минуты–часы		(Секунды) минуты–часы	Минуты–часы	(5–10%) 50–100% в течение 24 ч	Длительная, реже интермиттирующая	Длительная	Постоянная, иногда прерывается синусовыми комплексами	Чаще всего только единичные, интермиттирующие синусовые комплексы	Чаще всего постоянная, возможны сливные комплексы
Синусовый ритм	Зубец *P*	В пределах нормы	В пределах нормы	В пределах нормы	В пределах нормы	В пределах нормы					
	Интервал *P–Q*	Укорочен	В пределах нормы	В пределах нормы/укорочен	Укорочен	В пределах нормы					
	QRS-комплекс	Дельта-волна, картина блокады ножки пучка Гиса	В пределах нормы	В пределах нормы	В пределах нормы/блокада правой или левой ножки пучка Гиса	В пределах нормы					

Окончание табл. 20-8

Тахикардия		Синдром *WPW*		Тахикардия по типу *reentry* с вовлечением АВ-узла	Путь Махайма	Постоянная тахикардия по типу *reentry* из АВ-узла	Трепетание предсердий	Фибрилляция предсердий	Фокусная предсердная тахикардия	Многофокусная предсердная тахикардия	Фокусная тахикардия из АВ-узла
		манифестный	скрытый								
Наджелудочковая тахикардия	Зубец *P*	Чаще всего отчетливо определяется, отрицательный в отведениях II, III и aVF, после комплекса *QRS*		Чаще всего неотчетливо определяется, отрицательный в II, III и aVF, одновременно с *QRS*-комплексами	В пределах нормы	Отрицательный в отведениях II, III и aVF	Пилообразные, преимущественно отрицательные в отведениях II, III и aVF	Не определяется, низкоамплитудные, нерегулярные волны *f*	В зависимости от локализации очага (чаще всего дистальный вектор)	Минимум 3 различных варианта формы зубца *P*	В пределах нормы
	Интервал *P–Q*	*QP* >0,07 с		*QP* <0,07с	Укорочен	*PQ* < *QP*			Практически в пределах нормы		
	АВ-соотношение	1:1		1:1	1:1	1:1	От 2:1 до 3:1, реже 1:1 или 4:1	Различное проведение (абсолютная аритмия)	1:1 или АВ-блокада II степени 1 или 2 типа	Очень вариабельно	АВ-диссоциация (возможно 1:1 вентрикулоатриальное проведение)
	комплекс *QRS* при ортодромном проведении	Узкий	Узкий	В пределах нормы		В пределах нормы	Чаще всего в пределах нормы	Чаще всего в пределах нормы	В пределах нормы	Различное: нормальное или аберрантное проведение	В пределах нормы
	QRS-комплекс при антидромном проведении	Расширен	–		Блокада левой ножки пучка Гиса (антидромная тахикардия)						
	Частота сокращения	180–280 в минуту	180–280 в минуту	180–280 в минуту	200–300 в минуту	100–250 в минуту	250–400 в минуту, желудочков – различна	400–600 в минуту, желудочков – различна	130–200 (–300) в минуту, warm-up или cool-down феномен	Очень вариабельна: 200–300 в минуту	Частота синусового узла, желудочков 180–230 в минуту

Таблица 20–9. Применение антиаритмических препаратов

	Класс	Препарат	Основные показания	Механизм действия	Данные ЭКГ	Важнейшие побочные эффекты и противопоказания
Местные анестетики	Ia	Хинидин	Профилактика рецидива для приема внутрь при трепетании предсердий (в сочетании с сердечными гликозидами)	Блокада быстрого входа ионов Na в клетку и удлинение реполяризации, угнетающее действие на АВ-узел и дополнительные пути проведения	*PQ* ↑ *QRS* ↑ *Q–T* ↓	Прием внутрь: часто нарушения функции желудочно-кишечного тракта, центральной нервной системы. В/в: гипотония, отрицательный инотропный эффект проаритмогенный эффект: тахикардия типа пируэт. Противопоказания: синдром удлинения интервала *Q–T*
	Ib	Лидокаин внутривенно	Желудочковая тахикардия (средство второго выбора)	Небольшая блокада быстрого входа ионов Na в клетку, укорочение реполяризации	*Q–T* ↓	Нарушения функции центральной нервной системы, гипотония
		Мексилетин внутрь	Желудочковая тахикардия (в послеоперационном периоде)		–	Нарушения функции центральной нервной системы, желудочно-кишечного тракта
	Ic	Пропафенон	Наджелудочковая тахикардия	Блокада быстрого входа ионов Na внутрь клетки, замедление АВ-проведения, угнетающее действие на АВ-узел и дополнительные пути	*PQ* ↑ *QRS* ↑	Побочные действия: редко (при приеме внутрь – нарушения функции желудочно-кишечного тракта, центральной нервной системы). В/в: гипотония, отрицательный инотропный эффект
		Флекаинид	Наджелудочковая тахикардия		Частота синусового узла ↓ *PQ* ↑ *QRS* ↑ *Q–T* ↑	Побочные действия: редко (при преме внутрь нарушения функции желудочно-кишечного тракта, центральной нервной системы). В/в: гипотония, отрицательный инотропный эффект. Проаритмогенное действие: провокация желудочковой тахикардии (и усиление наджелудочковой тахикардии). Противопоказания к в/в применению: оперированные пороки сердца
β-адреноблокаторы	II	Пропранолол: в период новорожденности и у детей первого года жизни. Метопролол, атенолол и др.: у детей более старшего возраста	Наджелудочковая тахикардия, катехоламининдуцированная желудочковая тахикардия, синдром удлинения интервала *Q–T*	Снижение активности симпатической нервной системы: угнетение функции синусового и АВ-узла, укорочение реполяризации	Частота синусового узла ↓ *PQ* ↑ *Q–T* ↓	Пропранолол (некардиоселективный препарат). Побочные действия (при приеме внутрь и в/в введении): гипотония, бронхоспазм, гипогликемия, брадикардия, АВ-блокада, отрицательный инотропный эффект

Окончание табл. 20–9

	Класс	Препарат	Основные показания	Механизм действия	Данные ЭКГ	Важнейшие побочные действия и противопоказания
Препараты, удлиняющие реполяризацию	III	Амиодарон	Все наджелудочковые тахикардии, включая фибрилляцию и трепетание предсердий, желудочковая тахикардия	Угнетение функции синусового узла, удлинение реполяризации в синусовом узле, предсердиях, АВ-узле, желудочках, дополнительных путях. Отсутствие отрицательного инотропного эффекта	Частота синусового узла ↓ *PQ* ↑ *QRS* ↑ *Q–T* ↑	Фотосенсибилизация, отложения в роговице, гипо/гипертиреоз, брадикардия. Нарушения АВ-проведения. Синдром слабости синусового узла
		Соталол	Наджелудочковая и желудочковая тахикардия	Особенности, присущие классу II и III	Частота синусового узла ↓ АВ-узел ↓ *Q–T* ↑	Гипотония, небольшое отрицательное инотропное действие, брадикардия, АВ-блокада. Синдром слабости синусового узла. Проаритмогенный эффект: желудочковые аритмии
Антагонисты кальция	IV	Верапамил	Наджелудочковая тахикардия (АВ-узловая тахикардия по типу *reentry* без дополнительных путей проведения), верапамил-чувствительная желудочковая тахикардия	Блокада медленного тока Са внутрь клетки	Частота синусового узла ↓ АВ-проведение ↑	В/в: гипотония, отрицательный инотропный эффект. Противопоказания к в/в введению: у новорожденных и детей первого года жизни с сердечной недостаточностью, ухудшение функции миокарда, манифестный синдром *WPW*
Аденозин			Купирование наджелудочковых тахикардий (тахикардия по типу *reentry* из АВ-узла, узловая тахикардия по типу *reentry* без дополнительных путей проведения), дифференциальная диагностика наджелудочковых тахикардий, катехоламинин-дуцированная желудочковая тахикардия	Эндогенное пуриновое основание: ваготония, угнетение функции синусового узла, предсердий и АВ-узла, уменьшение длительности потенциала действия	Выраженная АВ-блокада, снижение частоты синусового узла	Полная АВ-блокада в течение нескольких секунд, брадикардия, асистолия, гипотония, тошнота, головная боль, бронхоспазм, апноэ. Противопоказания: АВ-блокада высокой степени, удлинение интервала *Q–T*, трепетание предсердий, синдром слабости синусового узла, бронхиальная астма

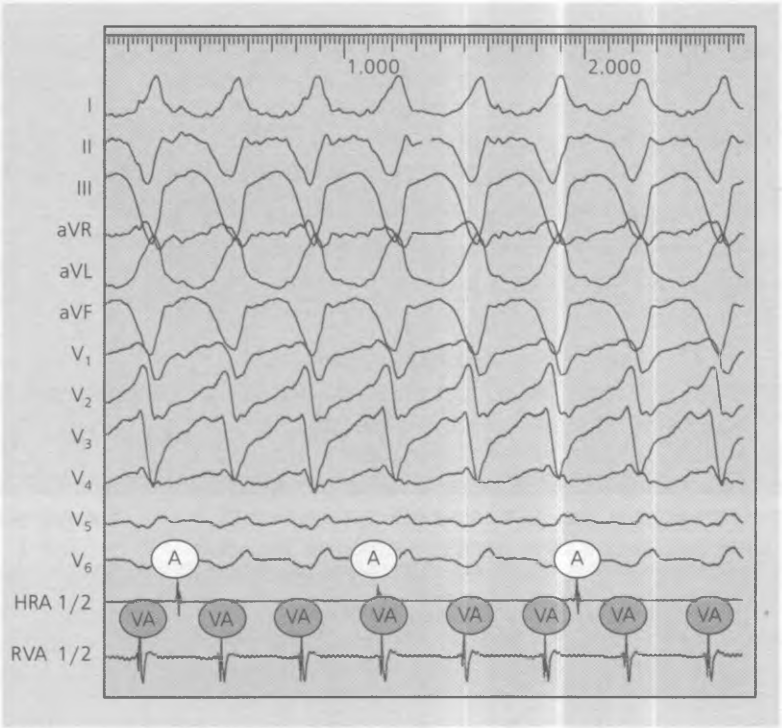


Рис. 20-49. Атриовентрикулярная диссоциация при желудочковой тахикардии. Внутрипредсердное отведение (HRA – высоко в правом предсердии, RVA – верхушка правого желудочка).

зубца *P* и укороченного интервала *P–Q*. Сливные комплексы регистрируют чаще всего в начале и конце желудочковой тахикардии.

- Комплекс захвата (рис. 20-51): регулярное антеградное возбуждение желудочков от предсердий и пучка Гиса во время желудочковой тахикардии, что приводит к «рассеянным» преждевременным узким комплексам *QRS*.
- Форма комплексов *QRS*: при источнике желудочковой тахикардии в правом желудочке характерна форма комплекса *QRS*, как при блокаде левой ножки пучка Гиса, при источнике в левом желудочке – картина, как при блокаде правой ножки пучка Гиса. При источнике в основании сердца – нижний вектор *QRS* (вертикальное расположение электрической оси, нормальное положение – см. рис. 20-52, А), при источнике в области верхушки, напротив, верхний вектор комплекса *QRS* – резкое отклонение электрической оси (см. рис. 20-52, Б).

Примечание. ЭКГ-критерии желудочковой тахикардии.

- ЧСС: на 25% и более выше возрастной нормы или более 120 в минуту.
- *QRS*-комплексы: длительность сверх возрастной нормы или более 120 мс.
- АВ-диссоциация.
- Сливные комплексы, комплексы захвата.
- Форма, как при блокаде правой ножки пучка Гиса: моно- или двухфазные комплексы *QRS* в отведении V_1 с картиной блокады правой ножки пучка Гиса, соотношение $R/S < 1$ в отведении V_6.
- Форма, как при блокаде левой ножки пучка Гиса: «зазубрина» в V_2 >60 мс после начала комплекса *QRS*, зубцы *Q* в отведении V_6 с картиной блокады левой ножки пучка Гиса.

Механизм. В последние годы при электрофизиологических исследованиях установлены 3 основных механизма тахикардии.

- Патологическое повышение автоматизма: в эктопических центрах возбуждения происходит изменение спонтанной деполяризации. При достижении порогового потенциала генерируется потенциал действия. Этот механизм вероятен при правожелудочковой тахикардии в области выходного тракта в детском возрасте. Типичны для этой формы периоды «разогрева» и «охлаждения» («*warm up*» и «*cool down*» феномены). В начале тахикардии длина цикла меньше, частота ускорена. Через некоторое время происходит удлинение цикла и затем спонтанное купирование тахикардии.
- Триггерная активность: индуцированная поздними или постпотенциалами активность возникает вследствие нарушения реполяризации мембраны клеток. Лежащий в основе механизм до конца не изучен.
- Механизм *reentry*: речь идет о круговом возбуждении в миокарде или в дополнительном пути. Условие для начала тахикардии по типу *reentry* – однонаправленная блокада в миокарде или проводящем пути при сохраняющейся возможности ретроградного проведения в этой области. Длина цикла при этой форме тахикардии чаще всего стабильна. Желудочковая *reentry*-тахикардия часто

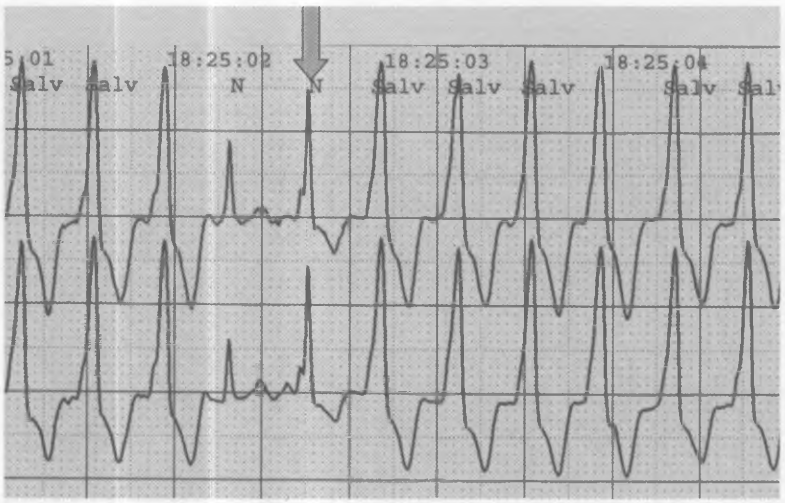


Рис. 20–50. Сливной комплекс при суточном мониторировании ЭКГ. Пятый комплекс *QRS* (стрелка) уже, чем при желудочковой тахикардии, ему предшествует зубец *P* с укороченным интервалом *P–Q*.

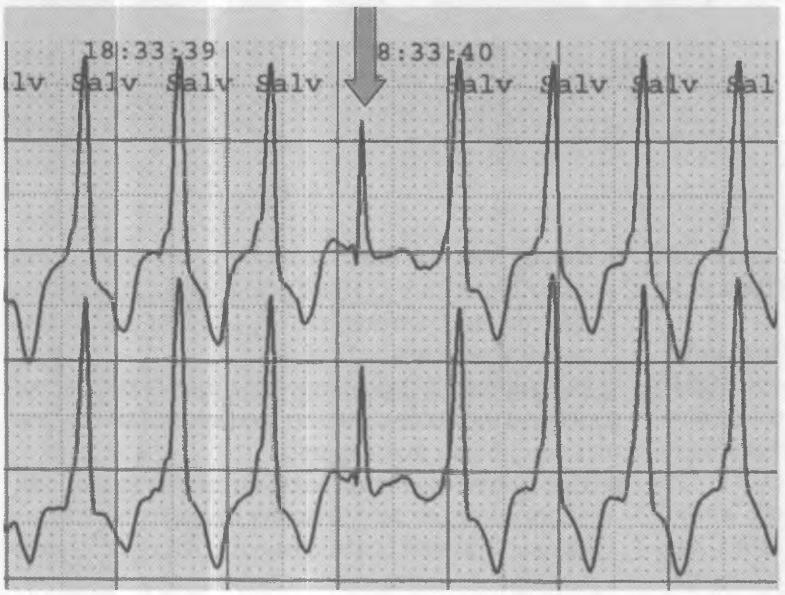


Рис. 20–51. Комплекс захвата при суточном мониторировании ЭКГ. Четвертый комплекс (стрелка): узкий комплекс *QRS*, так как импульс проводится от предсердий по пучку Гиса к желудочкам.

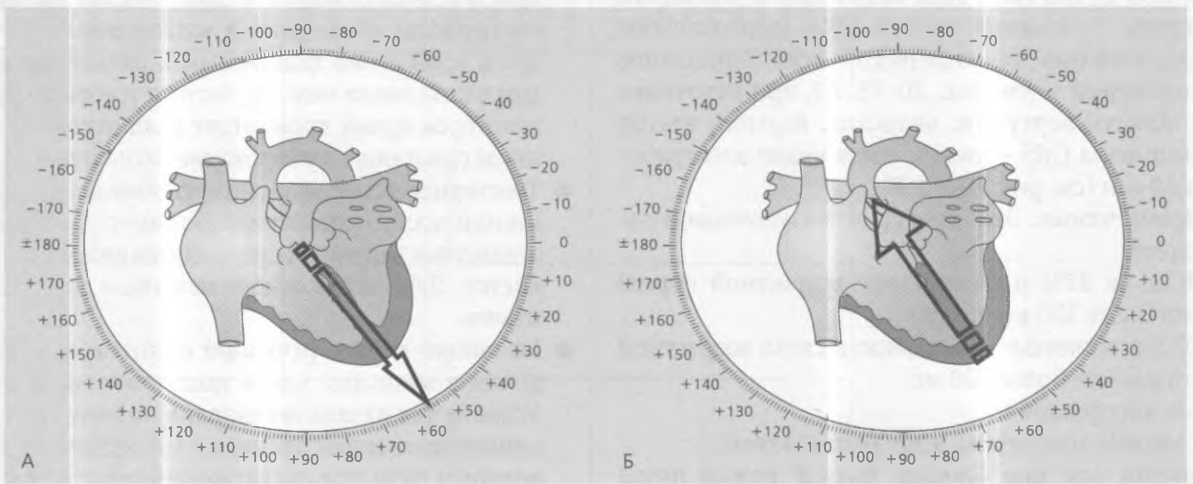


Рис. 20–52. Связь между источником желудочковой тахикардии и положением электрической оси сердца. **А.** Источник в основании сердца, нижний вектор комплекса *QRS* (вертикальное положение, нормальное положение). **Б.** Источник в верхушке сердца, верхний вектор комплекса *QRS* (резкое отклонение электрической оси).

возникает при повреждении миокарда, связанном с ишемией или наличием рубцовой ткани.

Нередко в индукции тахикардии играют роль несколько механизмов. Дополнительное влияние оказывает вегетативная нервная система. Например, известно влияние симпатической нервной системы на амплитуду поздних потенциалов. Таким образом, повышение амплитуды поздних потенциалов, обусловленное повышением тонуса симпатического отдела нервной системы, способствует индуцированной активности. Следовательно, индукция тахикардии основывается на аритмогенном субстрате и влиянии вегетативной нервной системы (Benson et al., 1982).

Дифференциальная диагностика.

При тахикардии с расширенными комплексами *QRS* должны быть исключены определенные формы наджелудочковых тахикардий (Tchou et al., 1988).

- Наджелудочковые тахикардии при аберрантном проведении, то есть замедление проведения по пучку Гиса, могут приводить к расширению комплексов *QRS*. То же самое происходит при блокаде ножек пучка Гиса.
- При тахикардии с вовлечением пути Махайма может возникать наджелудочковая тахикардия с картиной блокады левой ножки пучка Гиса и отклонением электрической оси влево, в основе которого лежит правосторонний, антеградный атриофасцикулярный или нодовентрикулярный дополнительные пути.
- Манифестный синдром *WPW*: при антидромной тахикардии по типу *reentry* с антеградным возбуждением желудочков по пути Кента может возникать АВ-тахикардия по типу *reentry* с расширением комплексов *QRS*.
- Ортодромные наджелудочковые тахикардии могут сочетаться с блокадами ножек пучка Гиса (рис. 20-53).

Часто дифференциальная диагностика этих форм наджелудочковых тахикардий по данным поверхностной ЭКГ затруднена или невозможна (Kindwall et al., 1988). В таких случаях помощь может оказать точная интерпретация формы *QRS*-комплексов в грудных отведениях.

- Если комплексы *QRS* при форме, как при блокаде правой ножки пучка Гиса, в отведении V_1 моно- или двухфазные и в отведении V_6 соотношение R/S <1, это свидетельствует о желудочковой тахикардии (Kremers et al., 1989).
- При форме, как при блокаде левой ножки пучка Гиса, в отведении V_6 зубец *Q* и в V_2 зазубрина через 60 мс от начала зубца *Q* (Kindwall et al., 1988).
- При наджелудочковых тахикардиях, напротив, часто в отведении V_1 трехфазные комплексы *QRS* и в отведении V_6 соотношение R/S >1.

Примечание. Интерпретация формы комплексов *QRS* в грудных отведениях не гарантирует абсолютной точности, однако вероятность правильной оценки значительно возрастает (рис. 20-54).

Инструментальная диагностика.

- 12-канальная ЭКГ: при стабильных показателях гемодинамики в любом случае необходима регистрация 12-канальной ЭКГ. Она также возможна и при нестабильных показателях гемодинамики в большинстве случаев, так как в промежутке времени до кардиоверсии есть время для регистрации ЭКГ.
- Суточное мониторирование/регистратор приступа: при интермиттирующих аритмиях необходима документация методом холтеровского мониторирования или регистратора приступа. При этом могут быть использованы имплантируемые подкожно устройства длительной регистрации ЭКГ типа Ревил (*event-recorder*) с длительностью регистрации до 3 лет.
- Проба с дозированной физической нагрузкой: при катехоламининдуцированных аритмиях можно попытаться индуцировать аритмию при помощи эргометрии.
- Электрофизиологическое исследование — метод инвазивной диагностики, высокоинформативный при провоцируемой желудочковой аритмии (Akhtar et al., 1988). Тахикардии по типу *reentry* можно индуцировать при программированной стимуляции желудочков. Трудно или невозможно индуцировать фокальную тахикардию, тахикардию, обусловленную повышением автоматизма, или при триггерной активности (Benson et al., 1982).
- ЭхоКГ: кроме ритмологической, показана дополнительная визуализирующая диагностика. Диагностическая катетеризация сердца и биопсия миокарда, а также магнитно-резонансная томография сердца показаны для исключения структурных изменений только в сомнительных случаях или при желудочковых аритмиях, вызванных структурными аномалиями сердца.

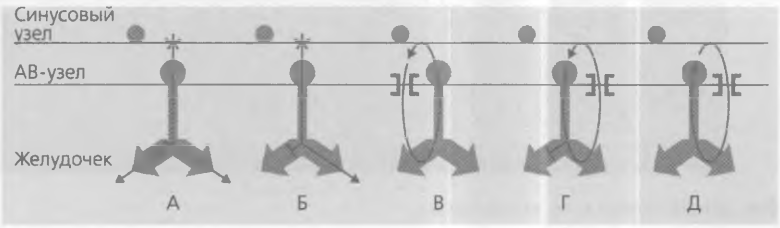


Рис. 20-53. Дифференциальная диагностика тахикардий с расширенными комплексами *QRS*. **А.** Наджелудочковая тахикардия с аберрантным проведением. **Б.** Наджелудочковая тахикардия с блокадой ножки пучка Гиса. **В.** Антидромная тахикардия по типу *reentry*, путь Махайма. **Г.** Ортодромная тахикардия по типу *reentry*, путь Кента и блокада ножки пучка Гиса. **Д.** Антидромная тахикардия по типу *reentry*, путь Кента.

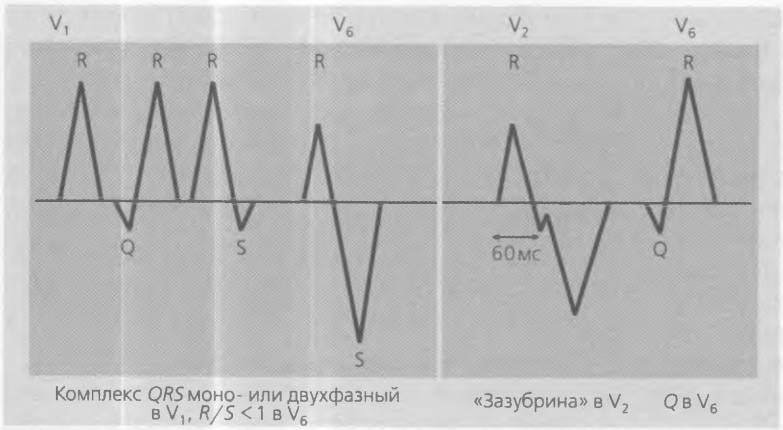


Рис. 20-54. Форма комплексов *QRS* при желудочковой тахикардии. *Слева* — картина блокады правой ножки пучка Гиса; *справа* — картина блокады левой ножки пучка Гиса.

■ Трепетание желудочков

При трепетании желудочков частота их сокращения составляет более 250 в минуту. Комплексы *QRS* как таковые еще определяются на ЭКГ. Они расширены и деформированы, как при блокаде ножек пучка Гиса. Трепетание желудочков — жизнеугрожающее нарушение ритма, и если оно стойкое, то несовместимо с жизнью. Часто трепетание желудочков переходит в фибрилляцию (рис. 20-55).

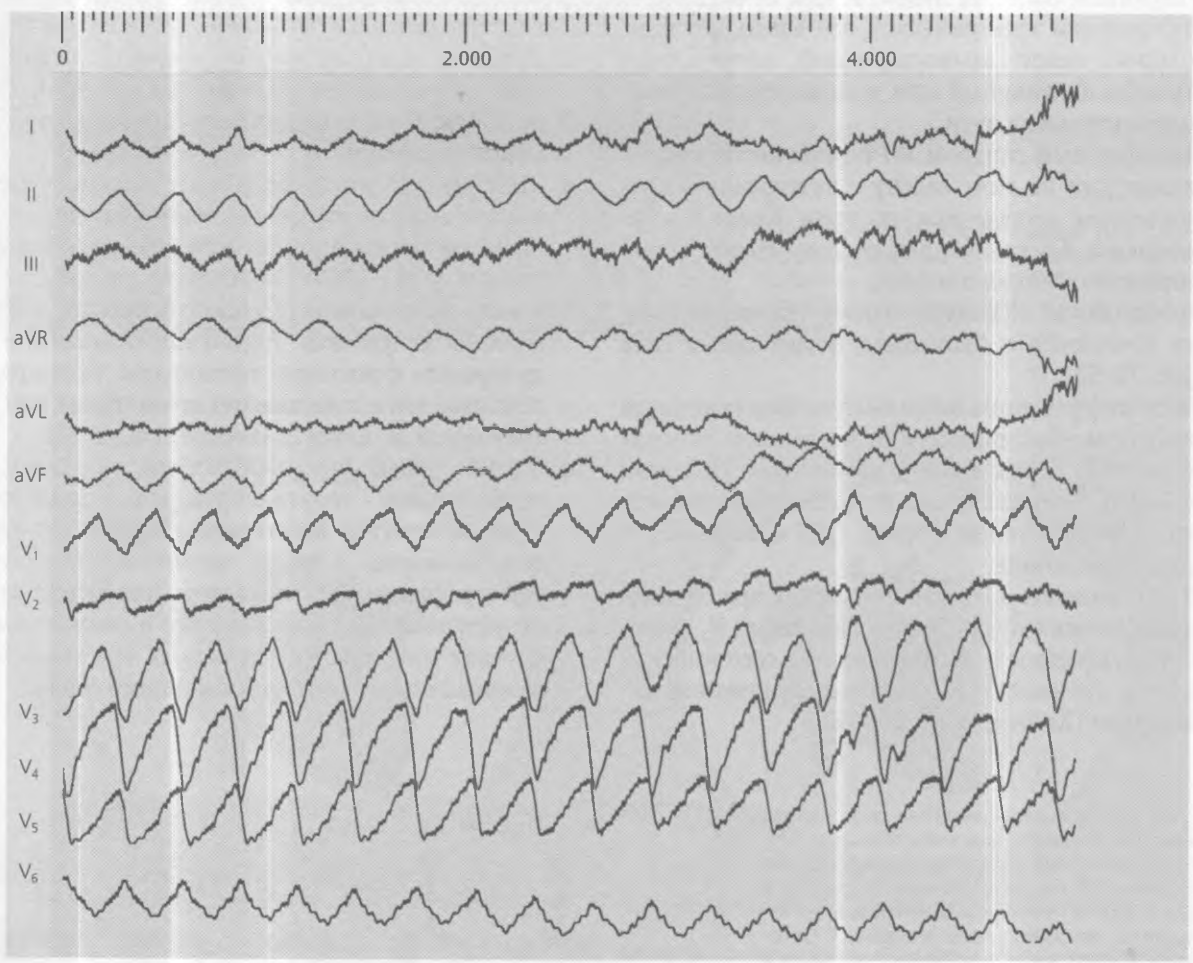


Рис. 20-55. Трепетание желудочков.

Фибрилляция желудочков

При фибрилляции желудочков речь идет о хаотическом мультифокальном электрическом возбуждении. В качестве механизма, лежащего в основе, обсуждаются как политопные микро-*reentry*, так и очаги. Частота сокращения желудочков составляет более 300 в минуту, комплексы *QRS* нерегулярные, осциллирующие и неотличимы друг от друга (рис. 20-56).

Примечание. При фибрилляции желудочков речь идет о так называемой «динамической форме» остановки сердца. Необходимы немедленные реанимационные мероприятия и дефибрилляция. Фибрилляция желудочков в детском возрасте встречается редко, однако неоднократно описаны случаи внезапной смерти в детском возрасте, причиной которых стала фибрилляция желудочков (Pederson et al., 1979).

Тахикардия типа пируэт

Понятие «тахикардия типа пируэт» введено Dessertenne в 1966 г. Оно обозначает быструю желудочковую тахикардию с повторяющейся сменой комплексов *QRS* вокруг изолинии каждые 5–10 комплексов. Чаще всего тахикардия типа пируэт наблюдается при синдроме удлинения интервала *QT* (Schwartz, 1985). В данном случае она патогномонична наряду с удлинением интервала QT_c. Может также наблюдаться на основе других аритмогенных субстратов.

(!) Тахикардия типа пируэт может купироваться спонтанно или переходить в фибрилляцию желудочков. Ее всегда следует расценивать как жизнеугрожающее состояние.

Терапия. Основана на следующих принципах.

- Неотложная терапия в зависимости от клинического состоянии больного. При нестабильных показателях гемодинамики — реанимационные мероприятия. Желудочковая аритмия должна быть купирована как можно быстрее методом кардиоверсии или дефибрилляции. До этого момента необходимо поддерживать кровообращение посредством непрямого массажа сердца. При медленных и удовлетворительно переносимых больным аритмиях можно начинать с фармакологической терапии. Если не произошло купирования, следующий шаг — интракардиальная сверхстимуляция или кардиоверсия.
- Длительная терапия: фармакологическая терапия показана, если возраст ребенка слишком мал для радиочастотной аблации, или при быстрой аритмии с целью уменьшения частоты

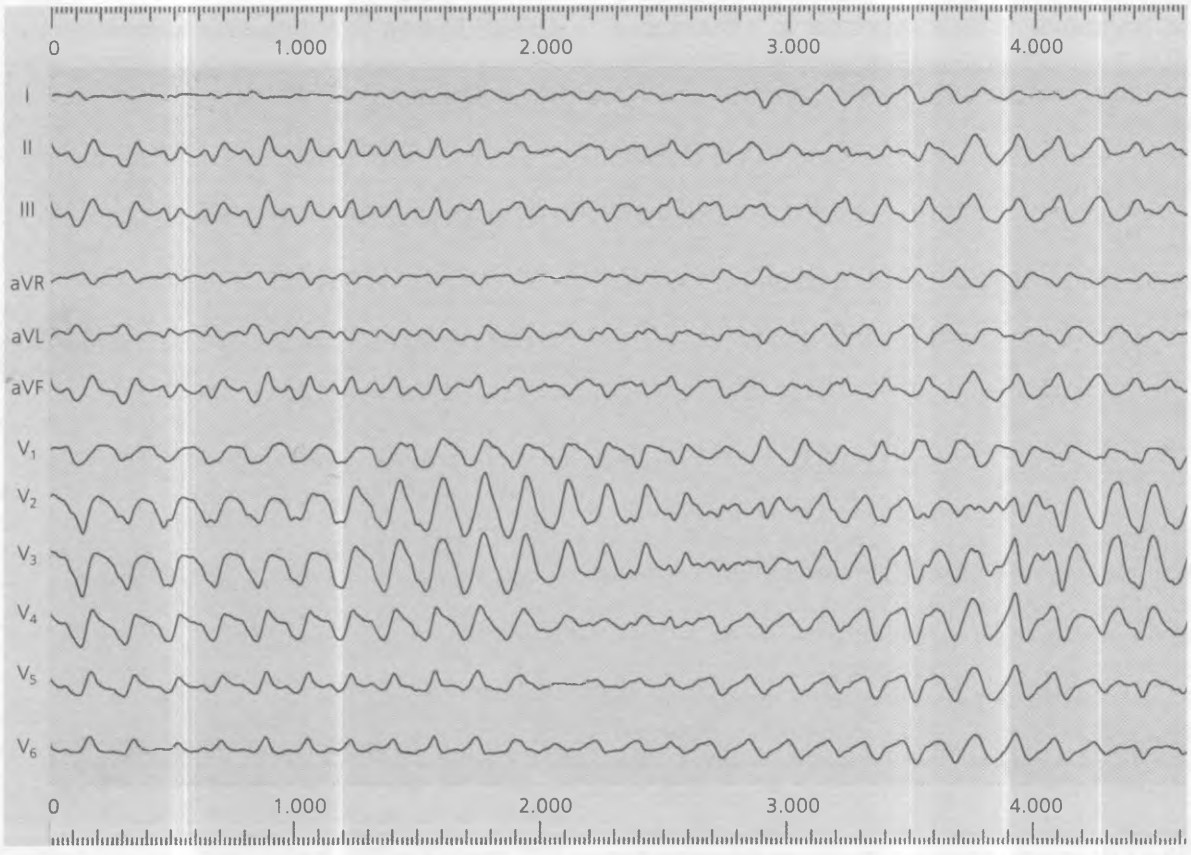


Рис. 20-56. Фибрилляция желудочков.

разрядов дефибрилляции при имплантируемом кардиовертере–дефибрилляторе. В педиатрии стандартом терапии желудочковых аритмий считают β-адреноблокаторы и/или амиодарон. В исследовании *CAST* изучали комплексную антиаритмическую терапию у взрослых. По результатам исследования, назначение препаратов класса IC в связи с их доказанным проаритмогенным эффектом нежелательно. Дозировки, побочные действия, механизмы действия представлены в табл. 20-9. У больных с врожденными или приобретенными структурными заболеваниями сердца, а также при послеоперационных остаточных явлениях необходимо оптимизировать гемодинамику и функцию сердца для устранения аритмогеных факторов, насколько это возможно.

- Радиочастотная аблация в настоящее время – метод выбора при многих формах желудочковой тахикардии. С накоплением опыта и началом применения *3D*-картирующих систем *CARTO* и *Ensite* можно успешно провести аблацию и устранить причину тахикардии (Tracy et al., 2000). Улучшение технических условий делает возможным расширение ее применения в детском возрасте.
- При быстрых и жизнеугрожающих желудочковых аритмиях, которые нельзя устранить методом радиочастотной аблации, показана имплантация кардиовертера-дефибриллятора. В исследованиях *MADIT* (Moss et al., 1996) и *MUSTT* (Buxton et al., 2000) продемонстрирована высокая эффективность системы и продлевающий жизнь эффект по сравнению с консервативной терапией.

Примечание. Прогноз больных с желудочковыми аритмиями напрямую зависит от основного заболевания. Терапевтические мероприятия необходимо проводить индивидуально в зависимости от степени тяжести аритмии. Радиочастотную аблацию, хирургические мероприятия и имплантацию кардиовертера-дефибриллятора необходимо проводить после сопоставления риска основного заболевания и риска вмешательства.

■ Ускоренный желудочковый ритм

Определение. Синоним – идиовентрикулярный ритм.

Термином «ускоренный желудочковый ритм» обозначают медленную желудочковую тахикардию, с частотой немного выше, чем основной синусовый ритм (Gaum et al., 1979). Комплексы *QRS* расширены сверх возрастной нормы (рис. 20-57).

Механизм развития, терапия и прогноз. Ускоренный желудочковый ритм часто встречается у детей младшего возраста, наблюдается также у детей школьного возраста и в редких случаях у взрослых. В отличие от желудочковой тахикардии отсутствуют

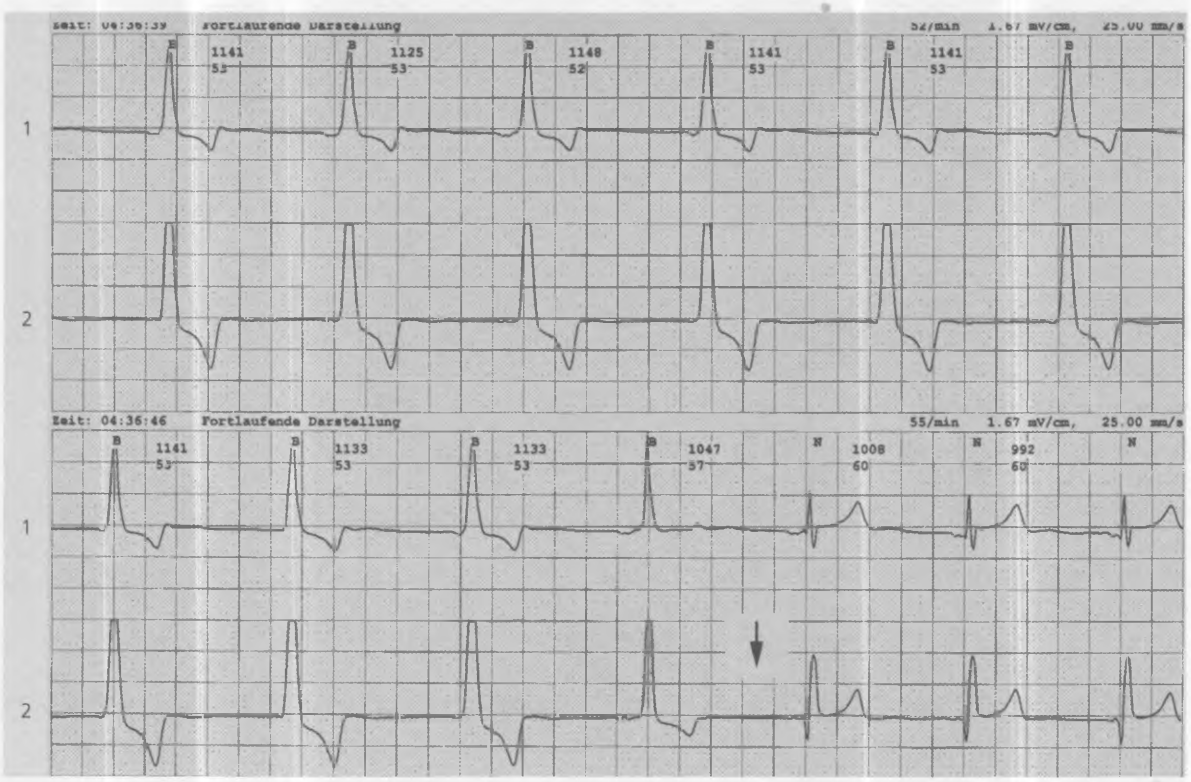


Рис. 20-57. Идиовентрикулярный ритм (суточное мониторирование ЭКГ): стрелкой указан переход в синусовый ритм с узкими комплексами *QRS*.

клиническая симптоматика и/или структурные аномалии сердца. В качестве механизмов обсуждаются повышение автоматизма, триггерная активность и механизм *reentry*. Терапия, как правило, не показана. Чаще всего речь идет о транзиторном явлении.

■ Особые формы желудочковой тахикардии

Различают 3 большие группы.

- Желудочковые тахикардии при структурных и функциональных заболеваниях сердца:
  - — обусловленные ишемией или наличием рубцовой ткани;
  - — желудочковые тахикардии при —
    - дилатационной кардиомиопатии;
    - гипертрофической кардиомиопатии;
    - опухолях сердца;
  - — аритмогенная дисплазия правого желудочка;
  - — *Bundl–Branch* тахикардия по типу *reentry*.
- Так называемая идиопатическая желудочковая тахикардия при отсутствии структурных аномалий сердца:
  - — тахикардия из правожелудочкового выходного тракта;
  - — тахикардия из левожелудочкового выходного тракта;
  - — идиопатическая левожелудочковая тахикардия;
  - — желудочковая тахикардия из правой свободной стенки.
- Первичные электрические заболевания сердца (патология ионных каналов):
  - — синдром удлинения интервала *Q–T*;
  - — синдром Бругада;
  - — катехоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия.

Желудочковые тахикардии, обусловленные ишемией и наличием рубцовой ткани

Причины. В педиатрической практике тахикардии, обусловленные ишемией и рубцовой тканью, чаще всего встречаются у больных с врожденными пороками сердца, например после коррекции тетрады Фалло (Kugler et al., 1983; Gonska et al., 1996). Сочетание первичного порока сердца, образовавшегося в результате хирургического вмешательства рубцовой ткани и/или остаточных дефектов, формируют сложный субстрат для развития желудочковых аритмий, что и определяет большую часть случаев поздней летальности. Новые оперативные методы с чреспредсердным доступом привели к снижению частоты послеоперационной эктопии. Рубцовая ткань представляет собой центр, вокруг которого образуется круг *reentry*. Вокруг рубцовой ткани расположены интактная ткань, а также клетки фиброзной ткани. При этом создаются условия для критического замедления электрического возбуждения как основы механизма *reentry*. Преждевременный внешний стимул или экстрасистола приводит затем к индукции тахикардии по типу *reentry*.

ЭКГ-критерии.

В зависимости от локализации вектор комплекса *QRS* во время тахикардии может быть различным. При источнике в области верхушки характерен патологический верхний вектор комплекса *QRS*, в то время как при локализации в области выходного тракта — нижний вектор *QRS*. При этом форма комплекса, как при блокаде левой ножки пучка Гиса, указывает на источник в правожелудочковом выходном тракте, а форма, как при блокаде правой ножки пучка Гиса, — на источник в левом желудочке.

Аритмогенная правожелудочковая дисплазия

Распространенность/причины. Распространенность аритмогенной правожелудочковой дисплазии составляет 1:500. Мужчины страдают чаще. В половине случаев подтверждено аутосомно-доминантное наследование с мутацией гена десмоплакина (*DSP*), плакофилина-2 (*PKP*-2) и десмоглеина-2 (*DSG2*). Диагноз редко выставляют в возрасте до 10 лет. Гистопатологически сначала развивается дегенерация клеток миокарда, затем происходит перерождение в соединительную ткань и отложение жировых клеток, прежде всего в области верхушки и правожелудочкового выходного тракта. При этом могут возникать нарушения сократимости правого желудочка, а также нарушения ритма.

Клиническая картина. Больные жалуются на сердцебиения, синкопальные состояния и атипичные боли в сердце, однако иногда первым симптомом может быть внезапная сердечная смерть.

ЭКГ-критерии.

Изменения ЭКГ и ЭхоКГ зависят от степени тяжести заболевания, которое, как правило, имеет прогрессирующее течение и поражает также и левый желудочек.

ЭКГ-признаки: эпсилон-волна в отведении V_1, а также отрицательный зубец *T* и подъем сегмента *ST* в форме плато в правых грудных отведениях, которые, однако, часто впервые проявляются у взрослых. Типичные нарушения ритма — экстрасистолия с деформацией желудочкового комплекса, как при блокаде левой ножки пучка Гиса, и мономорфные желудочковые тахикардии, в основе которых лежит механизм *reentry*. Для дифференциальной диагностики показаны магнитно-резонансная томография и ангиография.

Терапия. Для лечения желудочковых тахикардий показаны антиаритмики класса III (амиодарон), при неэффективности лекарственной терапии показана имплантация кардиовертера–дефибриллятора.

Bundl–Branch тахикардия (из ножек пучка Гиса) по типу *reentry*

Причины/ЭКГ-критерии. *Bundl–Branch* тахикардия — тахикардия по типу макро-*reentry*, при которой возбуждение циркулирует по обеим сторонам межжелудочковой перегородки. Эта форма часто наблюдается у больных с дилатационной кардиомиопатией. Форма комплекса *QRS* может быть по типу блокады правой или левой ножки пучка Гиса в зависимости от направления круга *reentry*. В основе механизма *reentry* лежит критическое замедление проведения возбуждения по пучку Гиса и волокнам Пуркинье.

Терапия. Возможно лечение методом радиочастотной аблации (рис. 20-58, 20-59).

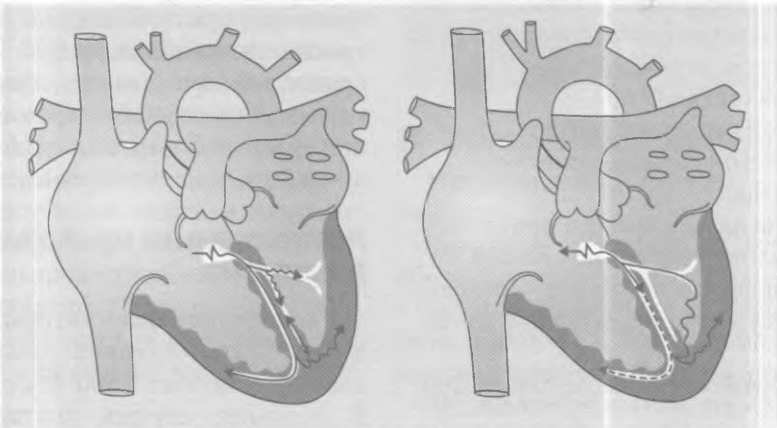


Рис. 20-58. *Bundl–Branch* тахикардия по типу *reentry*. Циркуляция возбуждения (*reentry*) возможна по и против часовой стрелки. Это приводит к появлению различных векторов и форм комплексов *QRS* на поверхностной ЭКГ.

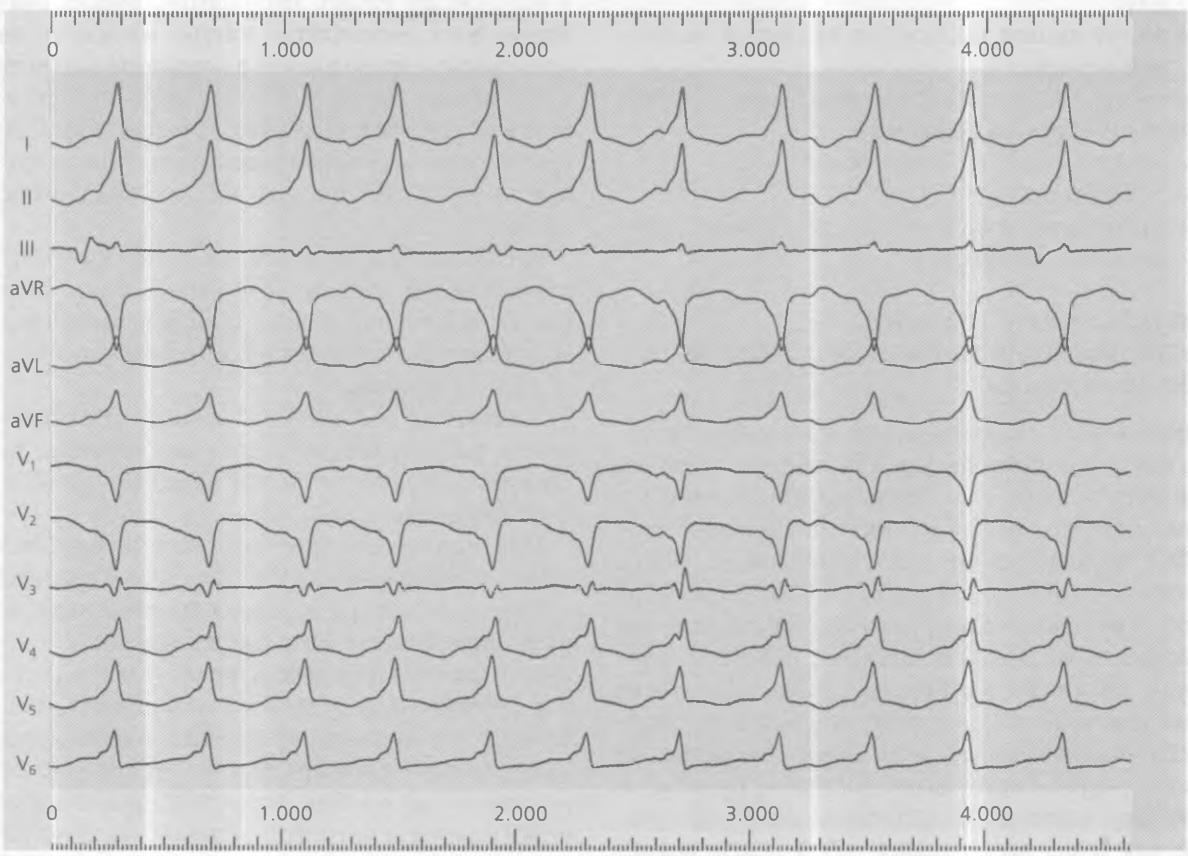


Рис. 20-59. *Bundl–Branch* тахикардия по типу *reentry* у 10-летнего больного перед радиочастотной аблацией.

Желудочковые тахикардии при опухолях сердца

Причины/диагностика. Опухоли сердца (рабдомиома, фиброма, миксома и гамартома) могут быть субстратом желудочковой тахикардии. В особенности, микрогамартомы могут приводить к описанной Garson постоянной желудочковой тахикардии «*incessant ventricular tachycardia*» (рис. 20-60). Диагноз выставляют на основании визуализирующих методов диагностики (ЭхоКГ, компьютерная или магнитно-резонансная томография).

Терапия. При жизнеугрожающих аритмиях можно попытаться элиминировать очаг методом криоаблации или радиочастотной аблации (Kohli et al., 1996). При незначительной клинической симптоматике показана медикаментозная терапия амиодароном. Описаны спонтанные ремиссии.

Тахикардия из правожелудочкового выходного тракта

ЭКГ-критерии.

Тахикардия из правожелудочкового выходного тракта представляет собой самую частую форму идиопатических желудочковых тахикардий. Форма комплекса *QRS*, как при блокаде левой ножки пучка Гиса, с нижним вектором. В качестве лежащего в основе механизма обсуждается триггерная активность.

Терапия. Тахикардия может быть купирована введением аденозина, у части больных эффективны β-адреноблокаторы. При отсутствии структурных аномалий эта форма расценивается как прогностически благоприятная. При наличии клинической симптоматики можно провести радиочастотную аблацию очага с хорошим эффектом (O'Connor et al., 1996), если индукция тахикардии происходит при электрофизиологическом исследовании или возникает спонтанно при повышении концентрации катехоламинов в крови (рис. 20-61, 20-62).

Тахикардия из выводного тракта левого желудочка

Тахикардия из левожелудочкового выходного тракта встречается редко. Механизмы тахикардии аналогичны таковым при тахикардии из правожелудочкового тракта. В редких случаях очаг может располагаться выше аортального клапана в области корня аорты. Форма комплексов *QRS*, как при блокаде правой ножки пучка Гиса, с нижним вектором (рис. 20-63).

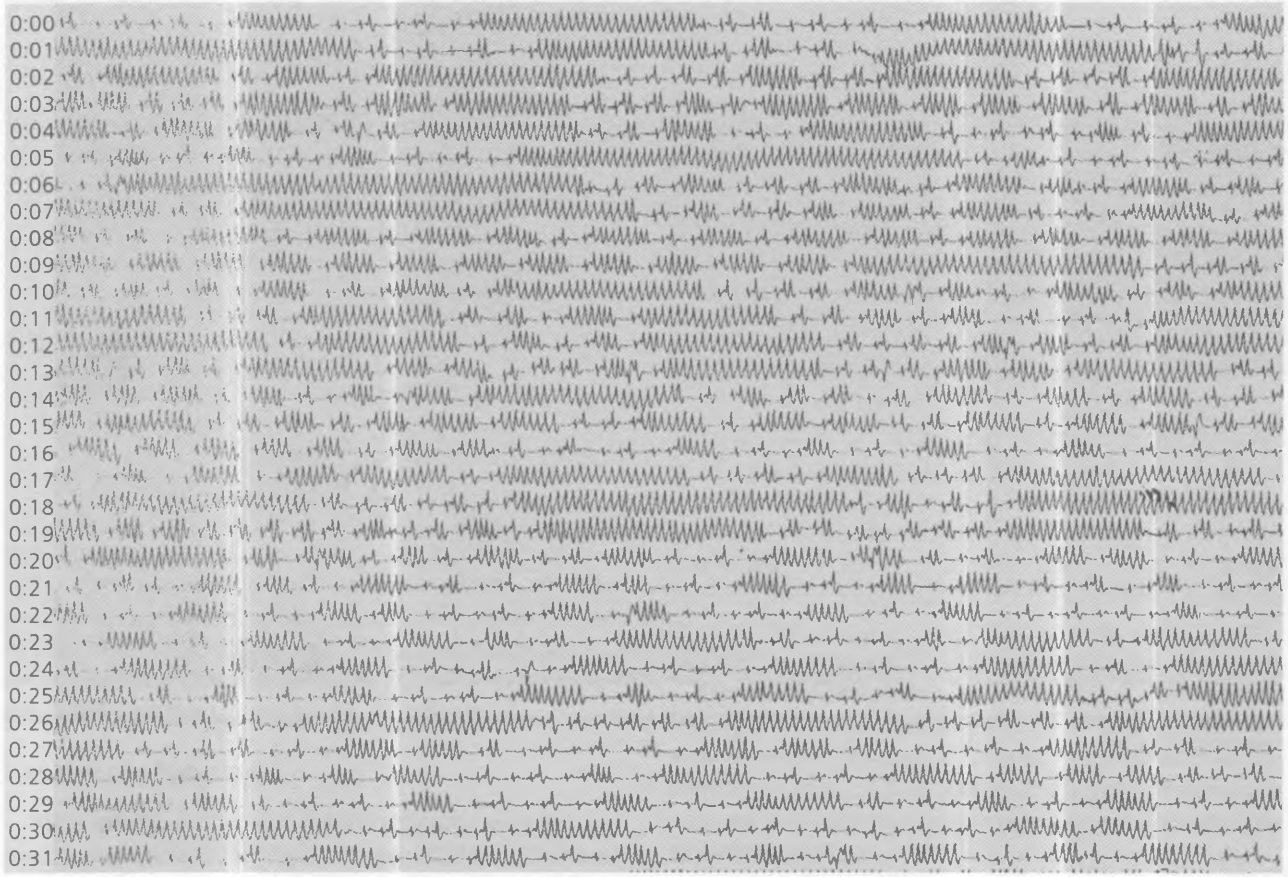


Рис. 20-60. Постоянная желудочковая тахикардия «*incessant ventricular tachycardia*» у новорожденного с опухолью сердца.

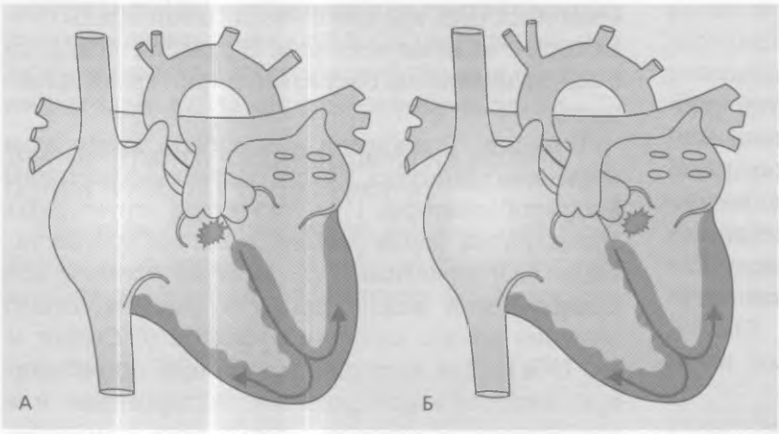


Рис. 20-61. Тахикардия из право- и левожелудочкового выводных трактов. **А.** Тахикардия из выводного отдела правого желудочка: форма, как при блокаде левой ножки пучка Гиса, нижний вектор комплекса *QRS*. **Б.** Тахикардия из левожелудочкового выводного тракта: форма, как при блокаде правой ножки пучка Гиса, нижний вектор комплекса *QRS*.

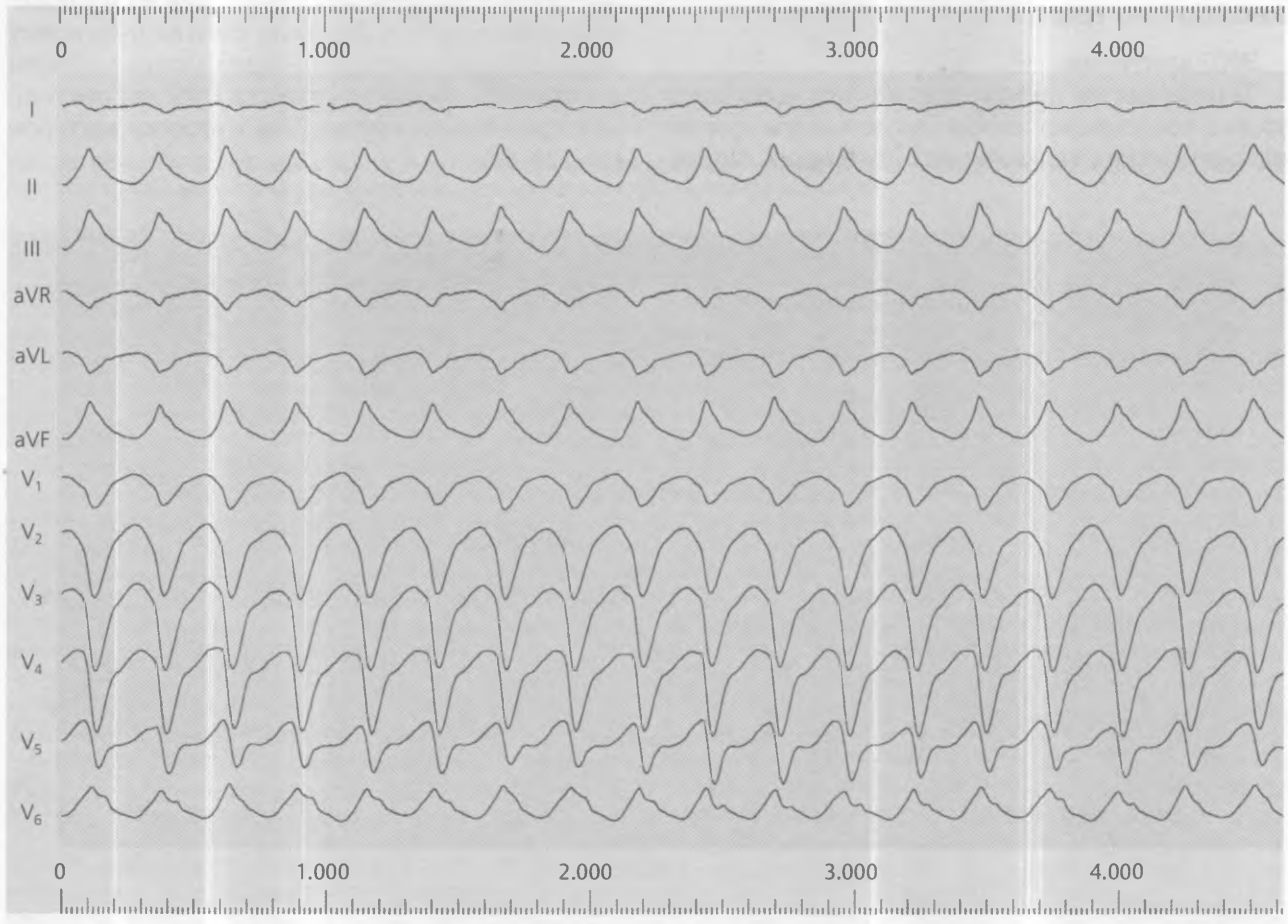


Рис. 20-62. ЭКГ больного с тахикардией из выводного отдела правого желудочка: блокада левой ножки пучка Гиса, нижний вектор комплекса *QRS*.

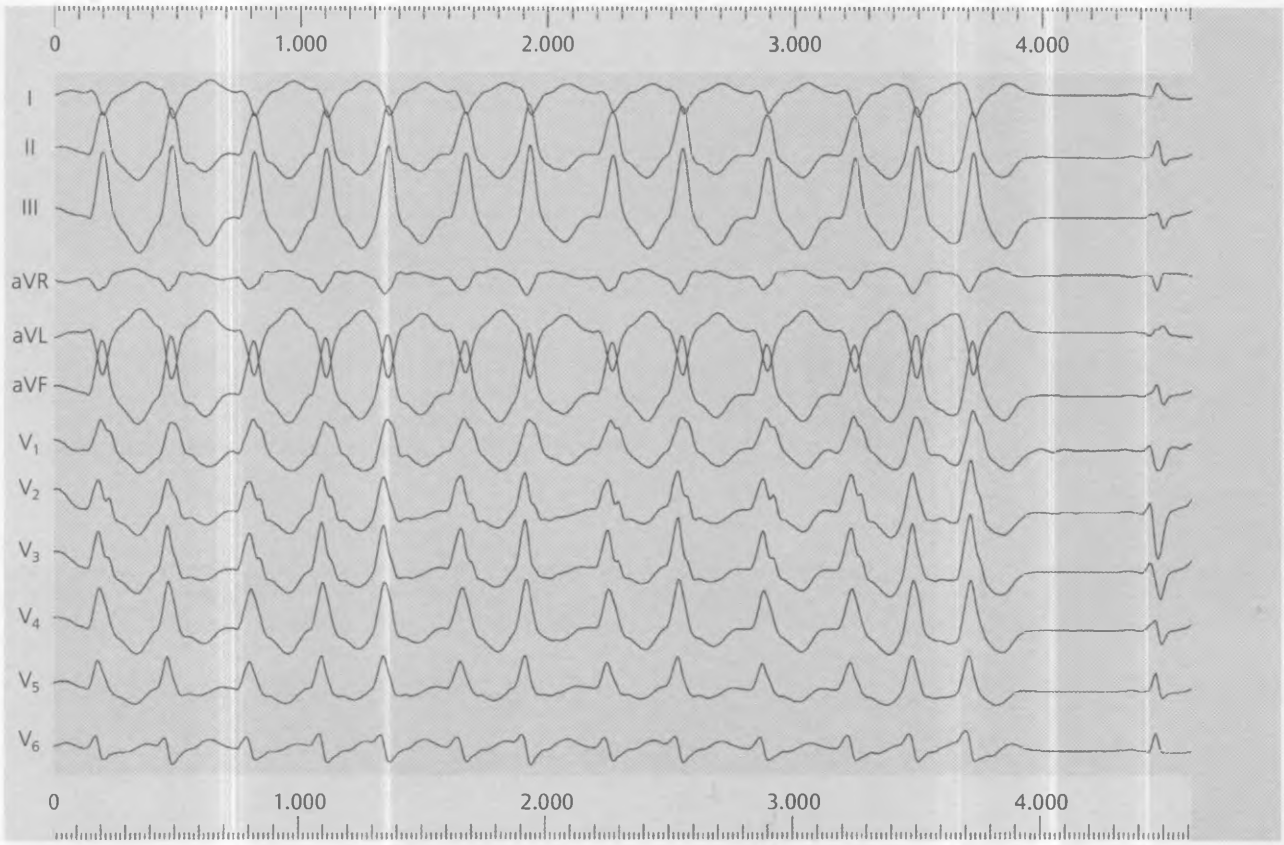


Рис. 20-63. ЭКГ больного с тахикардией из левожелудочкового выводного тракта: форма, как при блокаде правой ножки пучка Гиса, нижний вектор комплекса *QRS*.

Идиопатическая левожелудочковая тахикардия

Определение/механизм. Идиопатическую левожелудочковую тахикардию ранее обозначали как фасцикулярную тахикардию или тахикардию Belhasen. Ее наблюдают при отсутствии структурных аномалий сердца. Механизмом тахикардии долгое время считали триггерную активность. Новейшие исследования доказали механизм *reentry*.

ЭКГ-критерии.

Форма комплексов *QRS*, как при блокаде правой ножки пучка Гиса, с верхним вектором.

Терапия. Тахикардия может быть индуцирована катехоламинами. Ее характерная особенность — чувствительность к верапамилу и аденозину. При неэффективности медикаментозной терапии можно применить радиочастотную аблацию. Идиопатическая левожелудочковая тахикардия прогностически благоприятна (рис. 20-64, 20-65).

Синдром Бругада

Причины. Речь идет о заболевании ионных каналов вследствие мутации гена *SCN5A*. Впервые описано братьями Pedro и Josep Brugada в 1992 г. Заболевание имеет аутосомно-доминантное наследование, в типичных случаях с неполной пенетрантностью.

Примечание. Вследствие высокой распространенности заболевания в некоторых регионах и относительно высокого риска внезапной смерти диагностика и лечение больных с синдромом Бругада имеют большое значение.

ЭКГ-критерии.

При синусовом ритме характерны неполная блокада правой ножки пучка Гиса и подъем сегмента *ST* в отведениях V_1–V_3. Изменения ЭКГ могут быть преходящими. При введении блокаторов натриевых каналов аймалина или флекаинида при интермиттирующих формах проявляются типичные изменения ЭКГ, при манифестных изменениях наблюдается их усиление (рис. 20-66).

Прогноз/лечение. У больных с синдромом Бругада высокий риск смерти в результате желудочковой аритмии. При рецидивирующих синкопальных состояниях аритмогенного происхождения рекомендуют имплантацию кардиовертера-дефибриллятора.

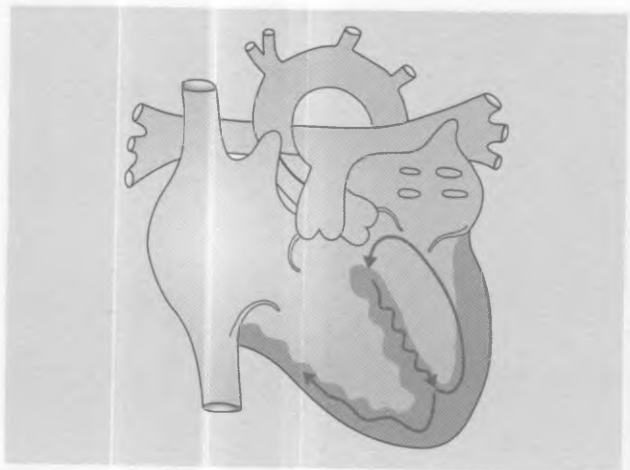


Рис. 20-64. Идиопатическая левожелудочковая тахикардия.

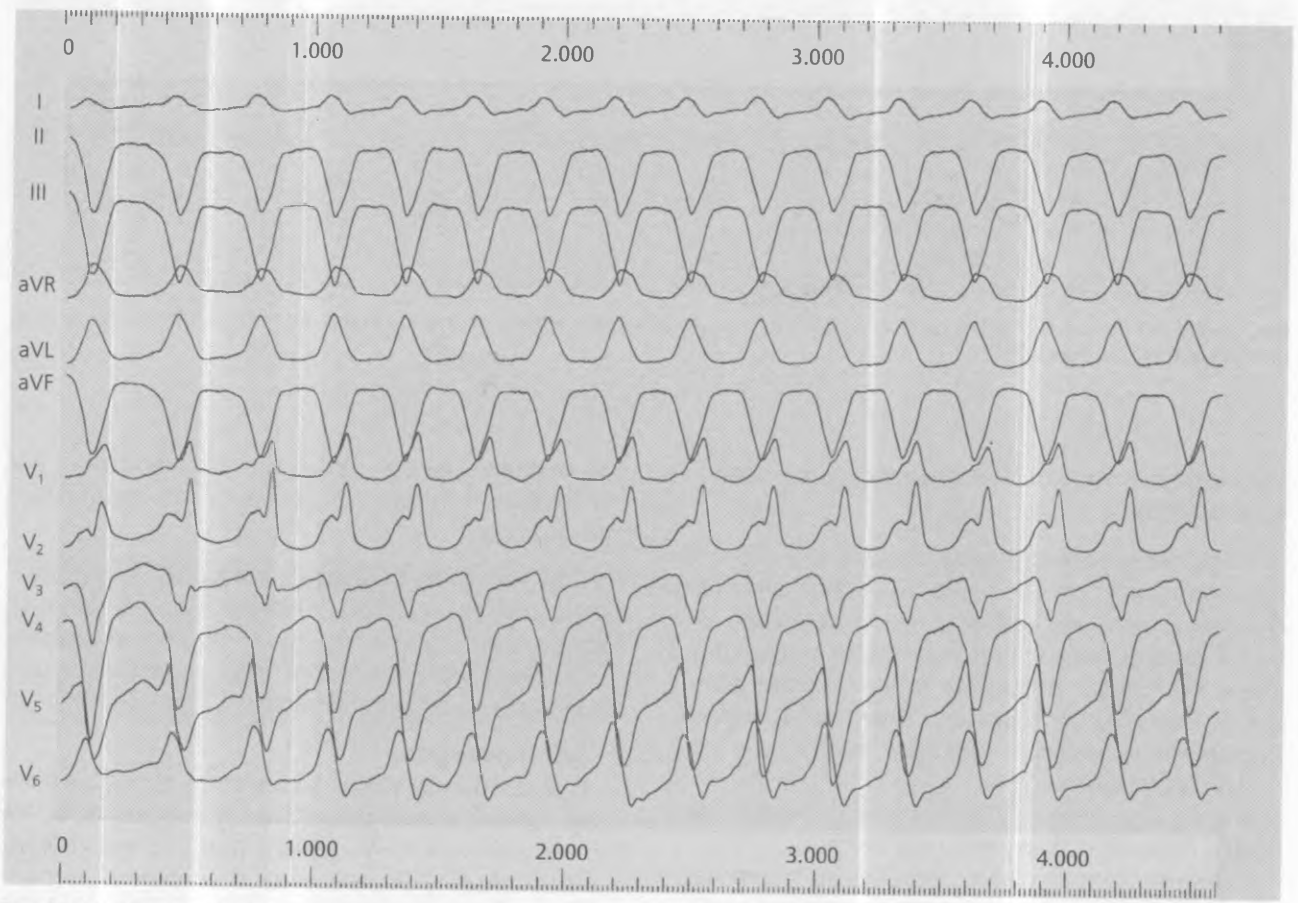


Рис. 20-65. Идиопатическая левожелудочковая тахикардия, форма, как при блокаде правой ножки пучка Гиса, верхний вектор комплекса *QRS* (резкое отклонение электрической оси сердца влево).

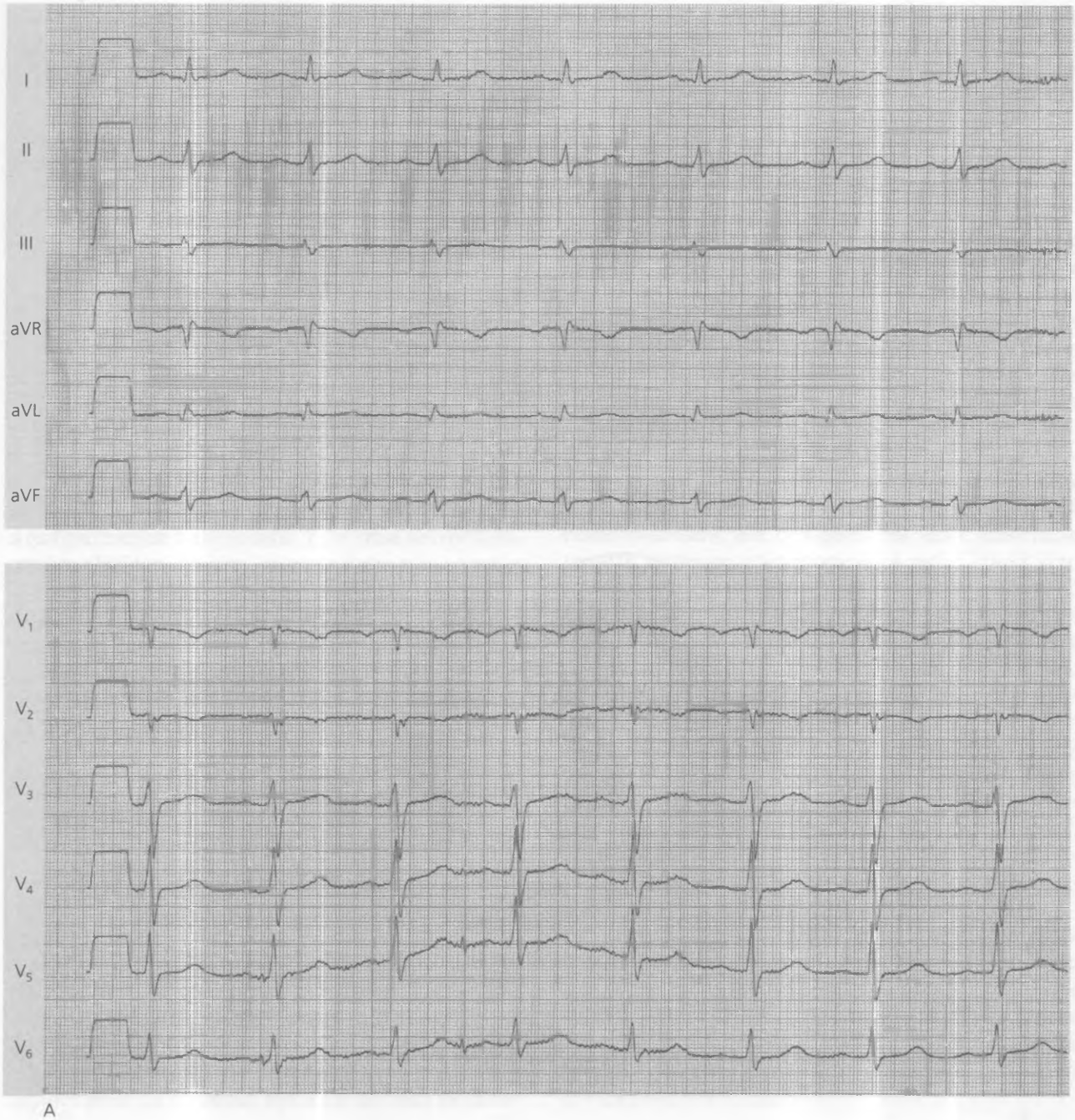
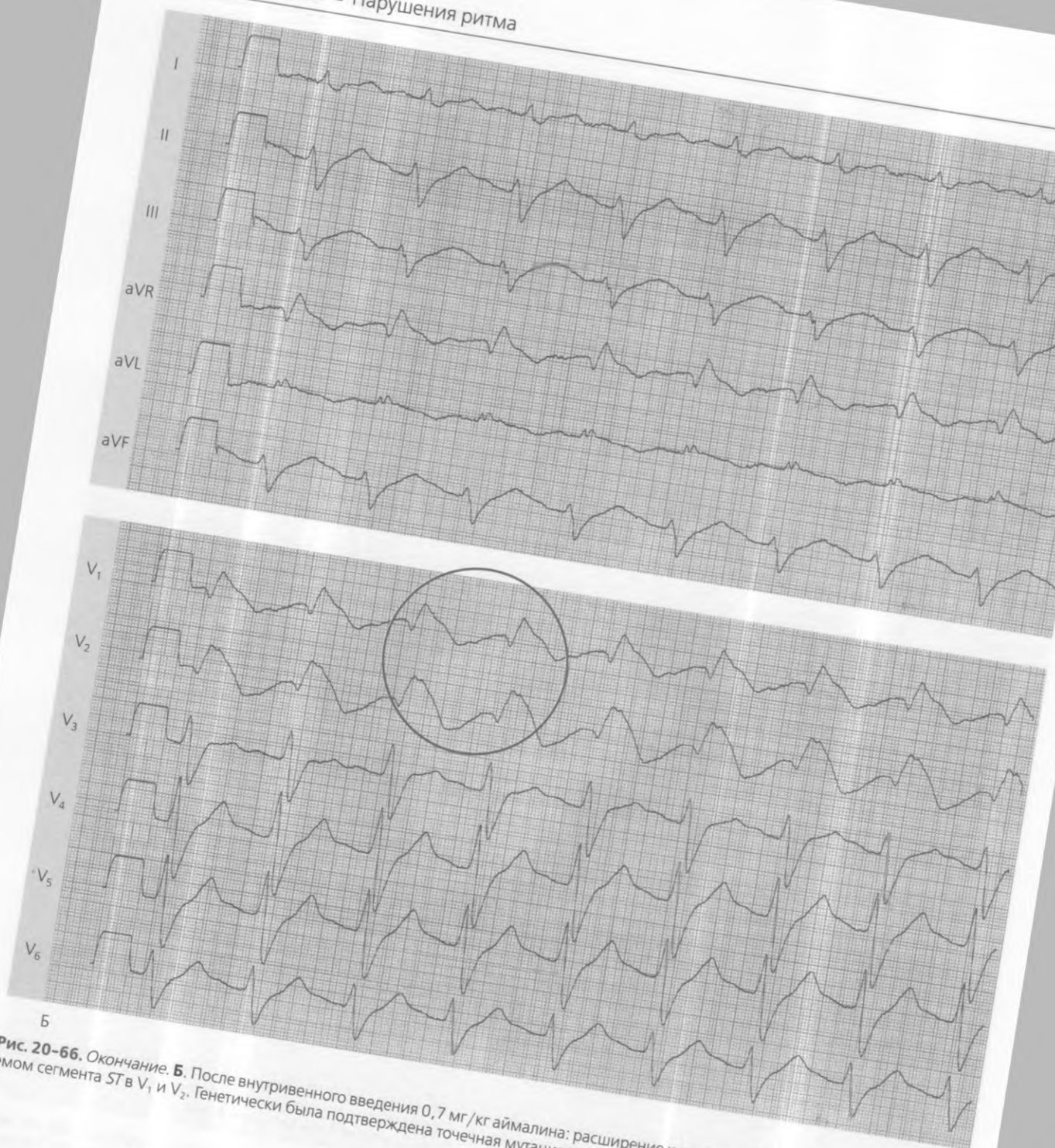


Рис. 20-66. Тест с аймалином у 8-летней девочки в рамках обследования семьи при подозрении на синдром Бругада. Отцу при фибрилляции желудочков была проведена эффективная реанимация и затем имплантирован кардиовертер-дефибриллятор. **А.** ЭКГ без изменений при обычных условиях, рудиментарная блокада правой ножки пучка Гиса. *Окончание на с. 214.*



Б

Рис. 20–66. *Окончание.* **Б**. После внутривенного введения 0,7 мг/кг аймалина: расширение комплексов *QRS* с плечеобразным подъемом сегмента *ST* в V_1 и V_2. Генетически была подтверждена точечная мутация с, 1066 *G > A* (*Asp* 356 Asp, *Exon* 9, ген *SCN5A*).

Катехоламинчувствительная полиморфная желудочковая тахикардия

Причины. При катехоламинчувствительной полиморфной желудочковой тахикардии речь идет о патологии рианодиновых рецепторов (*RyR2*) в саркоплазматическом ретикулуме кардиомиоцитов. По современным знаниям эти нарушения можно отнести к мутации гена *CASQ2*, однако генная мутация подтверждается не у всех больных с катехоламинчувствительной полиморфной желудочковой тахикардией. Нарушения рианодиновых рецепторов подтверждены также в случае семейной полиморфной желудочковой тахикардии (Leenhardt et al., 1995).

ЭКГ-критерии.

Патогномоничным признаком считают возникновение при нагрузке двунаправленной наджелудочковой тахикардии, которая может переходить в фибрилляцию желудочков. При этом вектор комплекса *QRS* изменяется от комплекса к комплексу (рис. 20-67).

Терапия. Метод выбора — пожизненное применение β-адреноблокаторов в высоких дозах. При аритмогенных синкопальных состояниях рекомендуют имплантацию кардиовертера-дефибриллятора. Прогноз сомнительный.

Синдром удлиненного интервала *Q–T*

Понятие «синдром удлиненного интервала *Q–T*» объединяет гетерогенную группу заболеваний, при которых вследствие патологии ионных каналов на мембране клетки происходит удлинение реполяризации. При врожденных формах подтверждены генетические заболевания с определенным способом наследования (синдром Романо–Уорда, синдром Джервелла–Ланге–Нильсена), часто, однако, играют роль спонтанные мутации ионных каналов. Кроме того, экзогенные факторы могут вызывать удлинение интервала *Q–T* без подтвержденной генетической предрасположенности (приобретенный синдром удлинения интервала *Q–T*).

■ Врожденный синдром удлинения интервала *Q–T*

Синдром удлинения интервала *Q–T* в сочетании с врожденной глухотой впервые описан Джервеллом и Ланге–Нильсеном в 1957 г., отдельные сообщения были уже в XIX веке. В 1960-е годы Романо et al. (1963) и вскоре после него Уорд (1964) описали клиническую картину удлинения интервала *Q–T* и случаи внезапной сердечной смерти у больных без врожденной глухоты.

Тем временем были подтверждены другие генные мутации, которые обусловливают удлинение интервала *Q–T* с соответствующей клинической симптоматикой. На сегодняшний день известные генные мутации представлены в табл. 20-12 (см. ниже). Кроме синдрома удлинения интервала *Q–T* 3-го и 4-го типов, при всех остальных генотипах наблюдаются мутации калиевых каналов. Частота синдрома Джервелла–Ланге–Нильсена ниже 5%. При этом речь идет о гомозиготной форме синдрома удлинения интервала *Q–T* 1.

Распространенность врожденного синдрома интервала *Q–T* составляет 1:10000 и 1:15000. Процент первично бессимптомных носителей значительно выше и составляет 1:1000–1:3000 (Priori et al., 1999). У больных женщин чаще наблюдались желудочковые аритмии, так как для них характерно более выраженное удлинение интервала *Q–T* (Makkar et al., 1993). Смертность при отсутствии лечения составляет 20% в течение года после первого эпизода, а через 10 лет — 50% (Schwartz, 1985). При адекватной терапии смертность составляет менее 1% в год. Частота внезапной сердечной смерти как дебюта синдрома удлинения интервала *Q–T* около 8% (Schwartz et al., 2000).

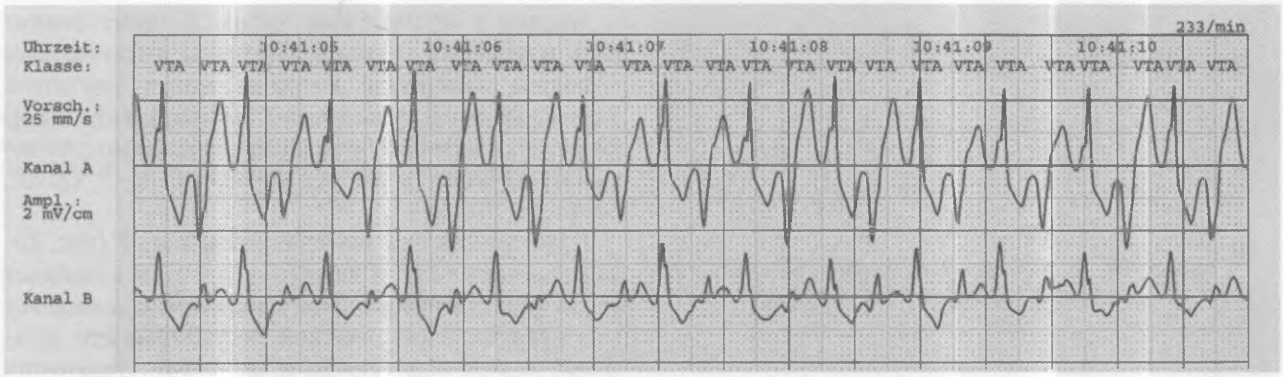


Рис. 20-67. Двунаправленная желудочковая тахикардия при катехоламинергической полиморфной желудочковой тахикардии (автоматическая регистрация имплантируемым кардиовертером-дефибриллятором), VTA — желудочковая тахикардия.

Патофизиология

Из многих гипотез возникновения синдрома удлинения интервала *Q–T* наиболее вероятны две: одна — теория интракардиальных аномалий с нарушениями ионного транспорта на уровне мембран клеток (Moss, 1986), другая — теория нарушения вегетативного равновесия со снижением правосторонней симпатической иннервации (Schwartz, 1985). Тем временем молекулярно-генетические исследования подтвердили теорию нарушений ионных каналов. Обусловленные мутациями изменения функции ионных каналов на уровне мембран клеток приводят к изменению процессов деполяризации и реполяризации и соответственно удлинению потенциала действия. На рис. 20-68 показано соотношение между потенциалом действия, дефектами ионных каналов и локусом в генах для самых известных подтвержденных дефектов ионных каналов (*INa*, *IKr*, *IKs*). Замедление 4-й фазы потенциала действия приводит к удлинению общего потенциала действия.

ЭКГ-диагностика

Определение интервала *Q–T*

Определение интервала *Q–T* проводят в соответствии с международным соглашением во II отведении. Длительность интервала *Q–T* измеряют от начала комплекса *QRS* как признак деполяризации желудочков до конца деполяризации в виде зубца *T* (Garson et al., 1993).

Если зубцы *T* и *U* сливаются, отграничение зубца *T* может быть затруднено.

В отведении II эта проблема наблюдается реже всего. По Garson et al., в 80% случаев и более самые длинные интервалы *Q–T* зарегистрированы в отведении II. При расширении комплекса *QRS*, как при блокаде ножки пучка Гиса, а также преждевременном возбуждении желудочков невозможно определить интервал *Q–T*. В этом случае определяют интервал *J–T* (Berul et al., 1994).

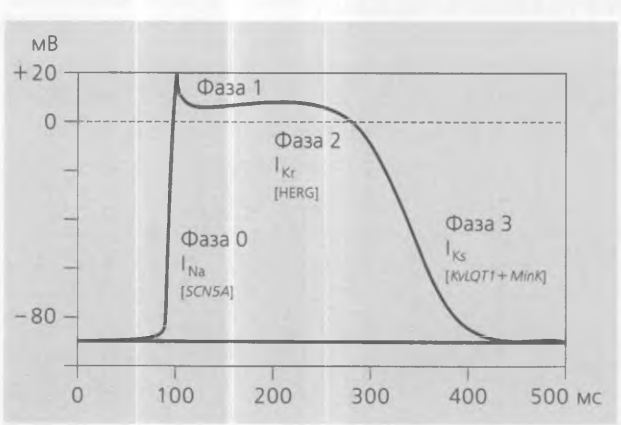


Рис. 20-68. Взаимосвязь потенциала действия, дефекта ионных каналов с генными мутациями (по Wang et al., 1997; в квадратных скобках — мутация гена).

Так как продолжительность интервала *Q–T* зависит от ЧСС, применяют корригированный интервал $Q–T_c$. Его до сих пор рассчитывают по формуле Базетта, несмотря на критику этого метода (Bazett, 1920; рис. 20-69). Приблизительные значения интервалов $Q–T_c$ в детском возрасте приведены в табл. 20-10.

$$Q–T_c = Q–T/\sqrt{R–R} \quad \text{или} \quad Q–T/\sqrt{60/\text{ЧСС}},$$

где $Q–T_c$ — корригированный интервал *Q–T*; *Q–T* — измеренный интервал *Q–T* (мс); *R–R* — расстояние между предыдущими интервалами *R–R* (мс).

$Q–T_c$ более 450 мс у мужчин и более 460 мс у женщин считают патологическими. Риск тахикардии типа пируэт увеличивается с удлинением $Q–T_c$.

Дисперсия интервала *Q–T*

Наряду с интервалом $Q–T_c$ также имеет значение определение вариабельности интервала *Q–T* в отдельных отведениях стандартной ЭКГ. Дисперсию интервала *Q–T* определяют на основании интервалов *Q–T* отдельных комплексов всех 12-канальных отведений. Большой разброс значений интервалов *Q–T* в отдельных отведениях указывает на негомогенность желудочковой реполяризации и, вместе с тем, на повышенную электрическую «уязвимость».

Нормальные значения дисперсии интервала *Q–T* в детском возрасте 55±30 мс. Дисперсия интервала *Q–T* более 100 мс считается патологической (Day et al., 1990; Linker et al., 1992; Priori et al., 1994).

Аномалия зубца *T* и *U*-волны

Аномальная реполяризация у больных с синдромом удлиненного интервала *Q–T* проявляется в аномалиях сегмента *ST*, зубца *T* и форме волны *U*, которые, как правило, отчетливее всего определяются в грудных отведениях. При этом возникают зазубренные зубцы *T*, наряду с двухфазными, или низкоамплитудными зубцами *T* (Lehman et al., 1994; Malfarto et al., 1994; рис. 20-70), а также зубцы *T* нормальной формы после длинного изоэлектрического сегмента *ST*.

Наряду с аномалиями зубца *T* могут возникать изменения *U*-волны. Типичны выступающие *U*-волны, амплитуда которых может достигать удвоенной амплитуды зубца *T* (Schimon et al., 1984). Некоторые авторы обсуждают, необходимо ли учитывать *U*-волну в расчете интервала $Q–T_c$ (Moss, Schwartz, 1980).

Патогномонична альтернация зубцов *T* (рис. 20-71) при психической нагрузке. При этом возникает смена вектора зубцов *T* от комплекса к комплексу как признак электрической нестабильности миокарда желудочков (Zereba et al., 1994). Изменения реполяризации сводятся к дисперсии рефрактерного периода в различных областях миокарда.

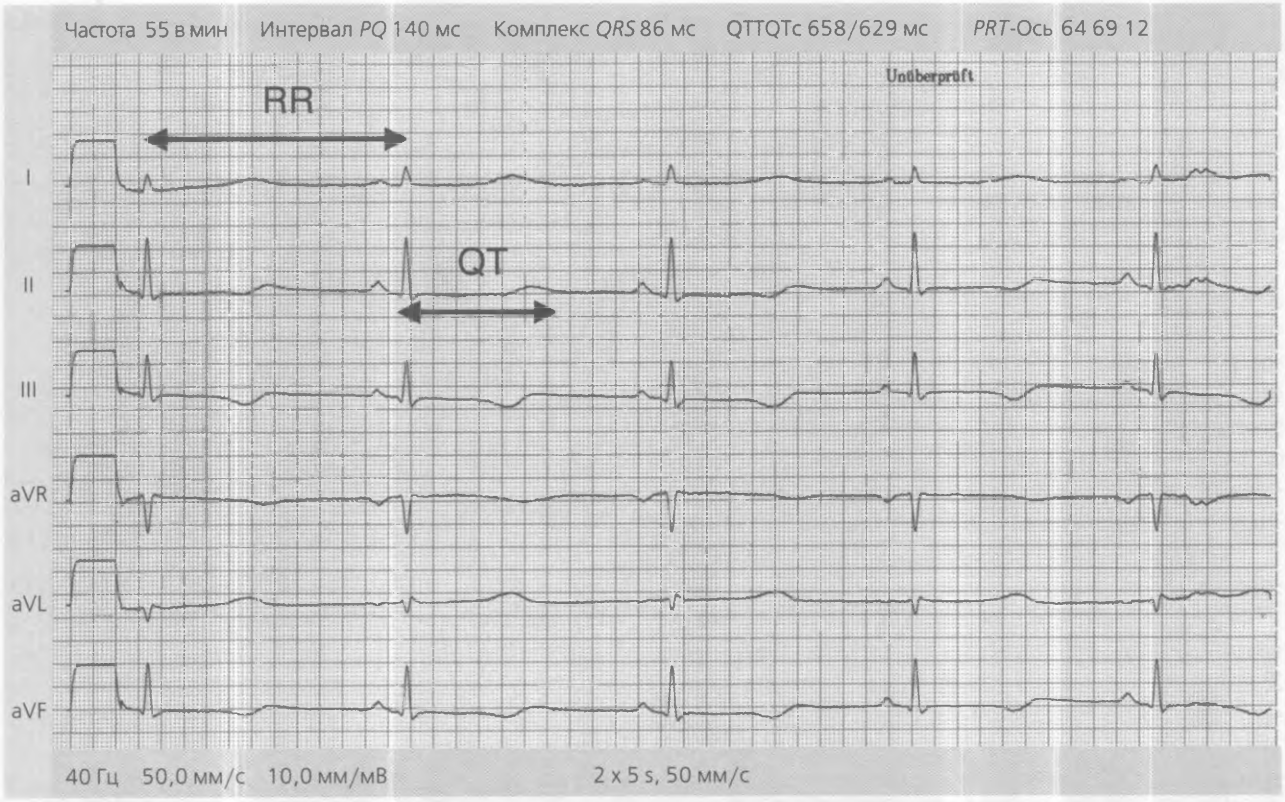


Рис. 20-69. Стандарнтая ЭКГ больного с синдромом удлиненного интервала *Q–T* 2-го типа (*LQT2*).

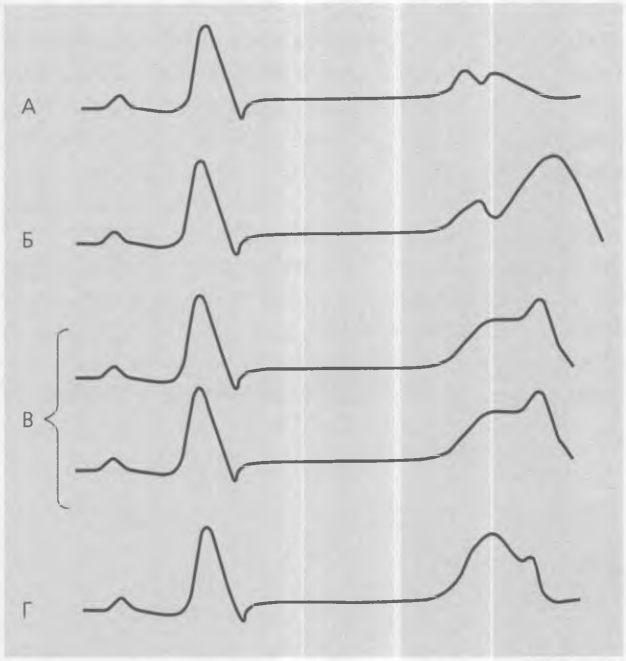


Рис. 20-70. Изменения зубца *T* и *U*-волны при синдроме удлинения интервала *Q–T*. **А.** Зазубренный зубец *T*. **Б.** Гигантская *U*-волна. **В, Г.** Так называемый «*Humps and bumps*»–феномен.



Рис. 20-71. Альтернация зубцов *T*.

Таблица 20-10. Диаграмма для вычисления $Q-T_c$ (по формула Базетта) для ЧСС 81–176 в минуту (Schwartz et al., 2002)

Интервал *Q–T*, мс \ Интервал *R–R*, мс	340	350	360	370	380	390	400	410	420	430	440	450	460	470	480	490	500	510	520	530	540	550	560	570	580	590	600	610	620	630	640	650	660	670	680	690	700	710	720	730	740
240	412	406	400	395	389	384	379	375	370	366	362	358	354	350	346	343	339	336	333	330	327	324	321	318	315																
250	429	423	417	411	406	400	395	390	386	381	377	373	369	365	361	357	354	350	347	343	340	337	334	331	328	325	323	320	318	315											
260	446	439	433	427	422	416	411	406	401	396	392	388	383	379	375	371	368	364	361	357	354	351	347	344	341	338	336	333	330	328	325	322	320	318	315						
270	463	456	450	444	438	432	427	422	417	412	407	402	398	394	390	386	382	378	374	371	367	364	361	356	355	352	349	346	343	340	338	335	332	330	327	325	323	320	318	316	
280	480	473	467	460	454	448	443	437	432	427	422	417	413	408	404	400	396	392	388	385	381	378	374	371	368	365	361	359	356	353	350	347	345	342	340	337	335	332	330	328	325
290	497	490	483	477	470	464	459	453	447	442	437	432	428	423	419	414	410	406	402	398	395	391	388	384	381	378	374	371	366	365	363	360	357	354	352	349	347	344	342	339	337
300	514	507	500	493	487	480	474	469	463	457	452	447	442	438	433	429	424	420	416	412	408	405	401	397	394	391	387	384	381	378	375	372	369	367	364	361	359	356	354	351	349
310	532	524	517	510	503	496	490	484	478	473	467	462	457	452	447	443	438	434	430	426	422	418	414	411	407	404	400	397	394	391	388	385	382	379	376	373	371	368	365	363	360
320	549	541	533	526	519	512	506	500	494	488	482	477	472	467	462	457	453	448	444	440	435	431	428	424	420	417	413	410	406	403	400	397	394	391	388	385	382	380	377	375	372
330	566	558	550	543	535	528	522	515	509	503	497	492	487	481	476	471	467	462	458	453	449	445	441	437	433	430	426	423	419	416	413	409	406	403	400	397	394	392	389	386	384
340		575	567	559	552	544	538	531	525	518	513	507	501	496	491	486	481	476	471	467	463	458	454	450	446	443	439	435	432	428	425	422	419	415	412	409	406	404	401	398	395
350			583	575	568	560	553	547	540	534	528	522	516	511	505	500	495	490	485	481	476	472	468	464	460	456	452	448	445	441	438	434	431	428	424	421	418	415	412	410	407
360				592	584	576	569	562	555	549	543	537	531	525	520	514	509	504	499	494	490	485	481	477	473	469	465	461	457	454	450	447	443	440	437	433	430	427	424	421	418
370					600	592	585	578	571	564	558	552	546	540	534	529	523	518	513	508	504	499	494	490	486	482	478	474	470	486	463	459	455	452	449	445	442	439	436	433	430
380						606	601	593	586	579	573	566	560	554	548	543	537	532	527	522	517	512	508	503	499	495	491	487	483	479	475	471	468	464	461	457	454	451	448	445	442
390							617	609	602	595	588	581	575	569	563	557	552	546	541	536	531	526	521	517	512	508	503	499	496	491	488	484	480	476	473	470	466	463	460	456	453
400								625	617	610	603	596	590	583	577	571	566	560	555	549	544	539	535	530	525	521	516	512	508	504	500	496	492	489	485	482	478	475	471	468	465
410									633	625	618	611	605	598	592	586	580	574	569	563	558	553	548	543	538	534	529	525	521	517	513	509	505	501	497	494	490	487	483	480	477
420										640	633	626	619	613	606	600	594	588	582	577	572	566	561	556	551	547	542	538	533	529	525	521	517	513	509	506	502	498	495	492	488
430											648	641	634	627	621	614	608	602	596	591	585	580	575	570	565	560	555	551	546	542	538	533	529	525	521	518	514	510	507	503	500
440												656	649	642	635	629	622	616	610	604	599	593	588	583	578	573	568	563	559	554	550	546	542	538	534	530	526	522	519	515	511
450													663	656	650	643	636	630	624	618	612	607	601	596	591	586	581	576	572	567	563	558	554	550	546	542	538	534	530	527	523
460														671	664	657	651	644	638	632	626	620	615	609	604	599	594	589	584	580	575	571	566	562	558	554	550	546	542	538	535
470															678	671	665	658	652	646	640	634	628	623	617	612	607	602	597	592	588	583	579	574	570	566	562	558	554	550	548
480																686	679	672	666	659	653	647	641	636	630	625	620	615	610	605	600	595	591	586	582	578	574	570	566	562	559
490																	693	686	680	673	667	661	655	649	643	638	633	627	622	617	613	608	603	599	594	590	586	582	577	574	570
500																		700	693	687	680	674	668	662	657	651	645	640	635	630	625	620	615	611	606	602	598	593	589	585	581
510																			707	701	694	688	682	676	670	664	658	653	648	643	638	633	628	623	618	614	610	605	601	597	593
520																				714	708	701	695	689	683	677	671	666	660	655	650	645	640	635	631	626	622	617	613	609	604

Брадикардия

Для больных с синдромом удлинения интервала *Q–T*, в особенности для детей первого года жизни и младшего возраста, характерны выраженная синусовая брадикардия, а также синусовые паузы с замещающими ритмами из АВ-узла. Приблизительно у 20% больных брадикардия развивается еще до начала терапии β-адреноблокаторами. Кроме того, не происходит адекватного повышения ЧСС при нагрузке.

У 5% детей описаны также АВ-блокады (Vincent et al., 1992; Garson et al., 1993). Преимущественно 2:1 тип Мобитц 2, речь в данном случае идет о псевдоблокадах дистальных волокон Пуркинье при нормальной проводящей способности АВ-узла, что обусловлено удлинением реполяризации миокарда желудочков (Rosenbaum, Acunzo, 1991).

Тахикардия типа пируэт

Причина кардиогенных сикопальных состояний у больных с синдромом удлиненного интервала *Q–T* — полиморфная желудочковая тахикардия. В 1966 г. Dessertene описал эту особую форму как тахикардию типа пируэт. При этом происходит ундуляция комплексов *QRS* вокруг изолинии с изменением вектора каждые 2–3 комплекса (рис. 20-72).

Рассматривают два механизма индукции:

- значительное удлинение интервала *Q–T* и синусовую брадикардию;
- адренергическую стимуляцию при синусовой тахикардии.

При этих механизмах, вероятно, задействована «паузозависимая» индукция. Такой механизм может иметь место при синусовом ритме и экстрасистолах. Интервал *Q–T* синусового ритма в обоих случаях удлинен с «выступающей» *U*-волной. Тахикардия типа пируэт часто начинается от вершины *U*-волны. Вероятно, переход тахикардии типа пируэт в фибрилляцию желудочков — самая частая причина внезапной кардиальной смерти у больных с синдромом удлиненного интервала *Q–T*.

Диагностические критерии

У больных с достоверным удлинением интервала *Q–T* и классическими симптомами поставить диагноз относительно просто. Затруднена диагностика при пограничных значениях интервала *Q–T*. Кроме того, только в последние годы возросли знания, осведомленность и настороженность в отношении данного заболевания.

Для более тщательной диагностики в 1985 г. Schwartz предложил шкалу, которая была модифицирована в 1993 г. В первом издании шкала содержала большие и малые критерии, в 1993 г. при переиздании произошло упрощение в результате создания единой цифровой шкалы. Принимают во внимание изменения ЭКГ, а также семейный анамнез. В зависимости от значимости отдельных критериев их оценивают в баллах (табл. 20-11).

К методам диагностики при подозрении на синдром удлинения интервала *Q–T* относится ЭКГ с нагрузкой. В фазе восстановления чаще возникают удлинение интервала $Q–T_c$ и альтернация зубцов *T*. Проба с дозированной физической нагрузкой также информативна при «*forme frust*», когда на ЭКГ покоя определяются пограничные или нормальные значения $Q–T_c$. При нагрузке отсутствует адекватное укорочение $Q–T_c$, напротив, возникает его патологическое удлинение.

Электрофизиологическое исследование больным с синдромом удлинения интервала Q–T, как правило, не показано. Только в отдельных случаях может быть необходимо измерение монофазных потенциалов действия для подтверждения удлинения реполяризации, не диагностируемого по данным поверхностной ЭКГ.

В течение последних нескольких лет существует возможность генетической диагностики. На сегодняшний момент известны 8 генов и более 50 мутаций (табл. 20-12). Однако информативность исследования вследствие высокой гетерогенности и распространенности мутаций не очень высока.

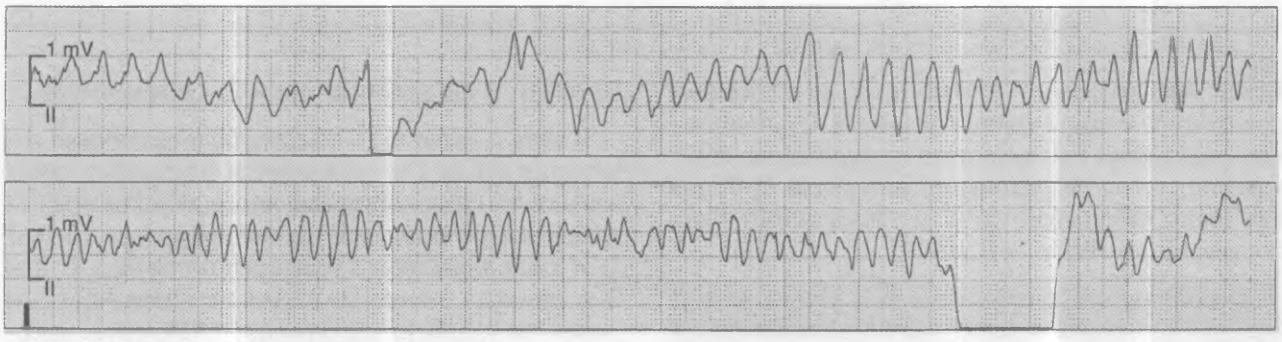


Рис. 20-72. ЭКГ 14-летней девочки с тахикардией типа пируэт при синдроме удлинения интервала *Q–T* при терапии β-адреноблокаторами перед имплантацией кардиовертера-дефибриллятора. Запись монитора в отделении интенсивной терапии.

Таблица 20-11. Диагностические критерии синдрома удлинения интервала *Q–T* (Schwartz et al., 1993)

Критерий	Баллы
$Q–T_c$[1]>480 мс[2]	3,0
$Q–T_c$[1] 460–479 мс[2]	2,0
$Q–T_c$[1] 450–459 мс[2] у мужчин (дополнительные значения)	1,0
Тахикардия типа пируэт[3]	2,0
Альтернация зубцов *T*	1,0
Зазубренные зубцы *T* минимум в 3 отведениях	1,0
ЧСС в покое ниже 2-го перцентиля возрастной нормы	0,5
Синкопе в анамнезе при нагрузке/стрессе	2,0
Синкопе в анамнезе без нагрузки/стресса	1,0
Врожденная глухота	0,5
Члены семьи с подтвержденным синдромом удлинения интервала *Q–T*[4]	1,0
Внезапная кардиальная смерть у родственников первой линии моложе 30 лет[4]	0,5
Оценка: вероятность синдрома удлинения интервала *Q–T* низкая синдром удлинения интервала *Q–T* возможен вероятность синдрома удлинения интервала *Q–T* высокая	Сумма <1 2–3 =4

[1] Расчет по формуле Базетта; [2] вне приема препаратов, влияющих на длительность интервала $Q–T_c$; [3] оценивается независимо от интервала $Q–T_c$; [4] по этим пунктам по каждому члену семьи можно дать только одну оценку.

Таблица 20-12. Генетические маркеры синдрома удлинения интервала *Q–T*

Генотип	Распространенность, %	Локус	Ген	Ионные каналы	Механизм наследования
LQ–T1	42	11p15.5	*KCNQ1*	Калиевые (I_{Ks})	Доминантный
LQ–T2	45	7q35–36	*KCNH2 (HERG)*	Калиевые (I_{Kr})	Доминантный
LQ–T3	8	3p21–24	*SCN5A*	Натриевые (I_{Na})	Доминантный
LQ–T4	<1	4q25–27	*ANK-B*	Натриевые/кальциевые	Доминантный
LQ–T5	<1	21q22.1–22.2	*KCNE1*	Калиевые (I_{Ks})	Доминантный /гетерозиготный
LQ–T6	<1	21q.22.1–22.2	*KCNE2*	Калиевые (I_{K1})	Доминантный
LQ–T7	<1	17p23.1–24.2	*KCNJ2*	Калиевые (I_{Kr})	Доминантный
LQ–T8	(?)	12p13.3	*CACNA1C*	Кальциевые (I_{Ca})	(?)
Синдром Джервелла–Ланге–Нильсена	<1	11q15.5	*KCNQ1*	Калиевые (I_{Ks})	Рецессивный/гомозиготный
Синдром Джервелла–Ланге–Нильсена	<1	21q22.1–22.2	*KCNE1*	Калиевые (I_{Ks})	Рецессивный/гомозиготный

Более информативно генетическое исследование при отягощенном семейном анамнезе. Отрицательные результаты генетического исследования не исключают синдром удлинения интервала *Q–T*, так как лишь небольшая часть мутаций может быть подтверждена (Priori et al., 1999).

Примечание. Генетическая диагностика важна при пограничных значениях по шкале, а также для возможной коррекции терапии в зависимости от дефекта ионного канала.

Генотип и фенотипические особенности

В 1995 г. Moss et al. подтвердили различные изменения зубца *T* в зависимости от соответствующего генетически обусловленного дефекта ионных каналов. При синдроме удлинения интервала *Q–T* 1-го типа характерны расширенные зубцы *T*, при 2-м типе — скорее низкоамплитудные, при 3-м типе — за удлиненным сегментом *ST* следует высокоамплитудный зубец *T* (рис. 20-73).

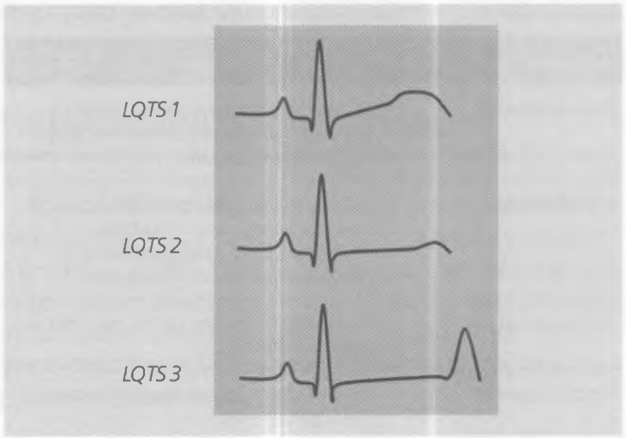


Рис. 20-73. Форма зубцов *T* в зависимости от типа синдрома удлинения интервала *Q–T* (по Moss et al., 1995).

Однако не только особенности ЭКГ, а также клиническая значимость и прогноз заболевания коррелируют с генотипом. В 1998 г. Zereba et al. продемонстрировали, что при синдроме удлинения интервала *Q–T* 1-го и 2-го типов (*LQT1* и *LQT2*) клиническая симптоматика появлялась раньше, однако эпизоды аритмии реже заканчивались летально, в то время как при синдроме удлинения интервала *Q–T* 3-го типа симптомы отсутствовали вплоть до юношеского возраста, однако аритмии зачастую приводили к смерти. В 1999 г. Ackerman et al. и в том же году Moss et al. показали, что плавание, и в особенности внезапный контакт с холодной водой, часто служит триггерным механизмом у больных с синдромом удлинения интервала *Q–T* 1-го типа. Кроме того, в 1999 г. Wilde et al. в 2000 г. — Wilde и Roden показали, что звуковые раздражители, такие как телефонный звонок или будильник, а также фазы брадикардии во время сна могут быть триггерами у больных с синдромом удлинения интервала *Q–T* 2-го или 3-го типа (табл. 20-13).

Терапия

Основные принципы терапии синдрома удлинения интервала *Q–T* следующие.

- β-Адреноблокаторы: эффективность их подтверждена во многих исследованиях (Trippel, Gillette, 1990). При синдроме удлинения интервала *Q–T* 3-го типа показано назначение мексилетина.
- Кардиостимулятор/имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор: если тахикардия типа пируэт возникает на фоне брадикардии, показана имплантация кардиостимулятора (Moss et al., 1991), что соответствует рекомендациям *AHA/NASPE* 2002 г. по имплантации кардиостимулятора пациентам с синдромом удлинения интервала *Q–T* или без него (показания класса I). При этом необходимо учитывать, что в результате терапии β-адреноблокаторами могут возникать брадикардии. Однако полное устранение опасности развития желудочковой тахикардии типа пируэт в результате данной комбинированной терапии невозможно. Если при терапии β-адреноблокаторами у пациента возникают тахикардии типа пируэт, это показание к имплантации кардиовертера-дефибриллятора (Platia et al., 1985).
- Левосторонняя шейно-грудная симпатэктомия — другая возможность лечения при рефрактерности к медикаментозной терапии (Schwartz et al., 1991). При этом проводят резекцию лево-

Таблица 20-13. Связь между клинической картиной и генотипом синдрома удлинения интервала *Q–T* (Wilde, Roden, 2000)

Симптом	Генотип		
	LQT1	*LQT2*	*LQT3*
Появление симптома при физической или психической нагрузке, %	97	51	39
Значение пускового фактора	+++	++	+
Индукция тахикардии типа пируэт	Плавание, ныряние	Звуковые раздражители	Состояние покоя/сна
Частота появления симптомов у детей младше 10 лет, %	40	16	2
Частота появления симптомов у больных младше 40 лет, %	63	46	18
Средний возраст дебюта, лет	9	12	16
$Q–T_c$, мс	490±43	495±43	510±48
$Q–T_c$ при нагрузке	Удлинение	В пределах нормы	Удлинение
Терапия	β-Адреноблокаторы	β-Адреноблокаторы	β-Адреноблокаторы / мексилетин

го звездчатого узла и первых 4 грудных симпатических узлов. Верхний отдел звездчатого узла нужно сохранять, так как в противном случае возможно развитие синдрома Горнера. Эффективность симпатэктомии в значительно мере зависит от опыта хирурга. На сегодняшний день этот метод все больше вытесняется имплантацией кардиовертера-дефибриллятора.

■ Приобретенный синдром удлинения интервала *Q–T*

В отличие от врожденного приобретенный синдром удлинения интервала *Q–T* возникает в результате влияния различных экзогенных факторов, которые могут приводить к удлинению интервала *Q–T* с развитием тахикардии типа пируэт.

Насколько важна генетическая предрасположенность, сегодня нельзя дать однозначный ответ. У 85% больных с приобретенным синдромом удлинения интервала *Q–T* на сегодняшний день не подтверждено дефектов ионных каналов (Wehrens et al., 2002). На первом месте среди экзогенных факторов стоят лекарственные препараты, которые приводят к удлинению интервала *Q–T*, в особенности антиаритмики классов I и III. Важнейшие препараты представлены в табл. 20-14. Каждый год в список добавляют новые препараты. Для соталола риск индуцированной тахикардии типа пируэт составляет до 7%. Кроме того, удлинение интервала *Q–T* могут вызывать нарушения электролитного баланса, такие как гипокалиемия, гипокальциемия, гипомагниемия, а также ишемия миокарда, гипертрофия миокарда, миокардиты и выраженная брадикардия, как при АВ-блокаде III степени.

Возможные причины приобретенного синдрома удлинения интервала *Q–T*.

- Нарушения электролитного баланса: гипокалиемия, гипомагниемия, гипокальциемия.
- Лекарственные препараты: см. табл. 20-14.
- Гипотиреоз.
- Повышение внутричерепного давления.
- Выраженные брадикардии: АВ-блокада III степени, синусовая брадикардия.
- Повреждения миокарда: ишемия, гипертрофия, миокардит.

Таблица 20-14. Препараты, удлиняющие интервал *Q–T*

Группа препаратов	Вещество
Антиаритмики	Хинидин, прокаинамин, дизопирамид, флекаинид, ибуталид, соталол, амиодарон
Антибиотики	Макролиды (эритромицин), фторхинолоны, ампициллин, триметоприм-сульфметоксазол, котримоксазол, пентамидин
Антигистаминные	Астемизол, терфенадин, гидроксицин, дифенгидан
Катехоламины	Эпинефрин, допамин, добутамин, изопротеренол
Психотропные	Антагонисты серотониновых рецепторов, три- и тетрациклические антидепрессанты, хлорпромазин, литий
Нейролептики	Фенотиазин, сертинидол, галоперидол, клозапин, рисперидон
Седативные	Хлоралгидрат
Химиопрепараты	Тамоксифен, пентамидин
Противомалярийные	Хинин, хлорохин, галофантрин, мефлохин
Диуретики	Индапамид
Снижающие липиды	Пробукол
Иммуносупрессивные	Такролимус
Противовирусные	Фоскарнет
Противорвотные	Домперидон, цизаприд
Миорелаксанты	Тизанидин

Список препаратов постоянно обновляется и доступен в Интернете по следующим адресам: *www.qtdrugs.org*, *www.drugintel.com*, *www.sads.org*, *www.qtsyndrome.ch*.

Синдром укорочения интервала *Q–T*

Определение/механизм развития. Речь идет о генетически обусловленном заболевании ионных каналов, которое впервые описано Gussak et al. (2000, 2006) и опубликовано в 2003 г. Gaita. В настоящее время известны 3 мутации калиевых каналов (*KCNH2*, *KCNQ1* и *KCNJ2*). Нарушение функции калиевых каналов приводит к укорочению фазы реполяризации. Характерны укорочение интервала $Q–T_c<335$ мс, а также незначительные изменения его при колебаниях ЧСС. Отсюда следует, что укорочение рефрактерного периода предсердий и желудочков может приводить к возникновению злокачественных предсердных и желудочковых аритмий.

Этиология/терапия. В детском возрасте заболевание в виде аритмии манифестирует редко. Обсуждается связь с внезапной смертью у детей. Клинически проявляется в виде рецидивирующих синкопальных состояний, мерцания предсердий и желудочков. Единственный возможный метод лечения в настоящее время — имплантация кардиовертера-дефибриллятора. В настоящее время обсуждается возможность эффективного лече-

ния препаратами, удлиняющими интервал *Q–T*, например хинидином.

Нарушения проводимости

Классификация. Нарушения проводимости от синусового узла к предсердиям и соответственно от АВ-узла к пучку Гиса и волокнам Пуркинье могут приводить к замедлению или полному прерыванию проведения возбуждения. По локализации различают синоатриальные и атриовентрикулярные нарушения проводимости.

■ Синоатриальные нарушения проводимости (синоатриальные блокады)

Определение. Блокада или замедление проведения возбуждения от синусового узла к предсердиям.

Диагностика. Так как возбуждение синусового узла по данным поверхностной ЭКГ не определяется, диагностика синоатриальной блокады I степени невозможна. Также при синоатриальной блокаде III степени с полным выпадением сердечного комплекса нельзя дифференцировать полную блокаду с остановкой синусового узла. Относительно хорошо по данным стандартной ЭКГ диагностируют синоатриальные блокады II степени (рис. 20-74).

Примечание. Синоатриальные блокады встречаются редко, преимущественно в рамках синдрома слабости синусового узла.

Синоатриальная блокада II степени

При **типе 1** возникает прогрессирующее замедление проведения возбуждения между синусовым узлом и предсердиями.

- Так как дополнительное удлинение проведения возбуждения от синусового узла к предсердиям от комплекса к комплексу становится меньше, следовательно, интервалы *P–P* становятся короче, пока сердечный комплекс не выпадает. При этом зубцы *P* приближаются к предшествующему зубцу *T*.
- Интервал *P–P* паузы не кратен нормальному интервалу *P–P*.

Тип 2 характеризуется синоатриальныой блокадой при постоянном интервале *P–P* (рис. 20-75).

- Интервалы *P–P* перед паузой постоянны.
- Длительность паузы кратна интервалу *P–P*.
- При длительной регулярной блокаде 2:1 возникает ЭКГ-картина синусовой брадикардии.

Синоатриальная блокада III степени

Определение. Полная блокада синоатриального проведения с выпадением возбуждения предсердий и желудочков в течение одного или нескольких сердечных циклов. Если вовремя не появляется замещающий ритм, возникает синкопальное состоя-



Рис. 20-74. Схема ЭКГ при синоатриальных нарушениях проводимости II и III степеней. **А.** Синусовый ритм. **Б.** Синоатриальная блокада II степени/тип 1: интервал *P–P* перед паузой укорачивается от комплекса к комплексу, одновременно интервал *T–P* постоянно укорачивается, пока не выпадает очередной сердечный комплекс. **В.** Синоатриальная блокада II степени/тип 2: развиваются синоатриальные блокады проведения, что приводит к двукратному или многократному увеличению интервала *P–P*. **Г.** Синоатриальная блокада III степени или остановка синусового узла: после синусового комплекса следует более длинная пауза, обусловленная выпадением нескольких сердечных циклов, рассеянные замещающие комплексы состоят из узких *QRS*-комплексов с последующим отрицательным зубцом *P* («нижний» замещающий АВ-ритм).

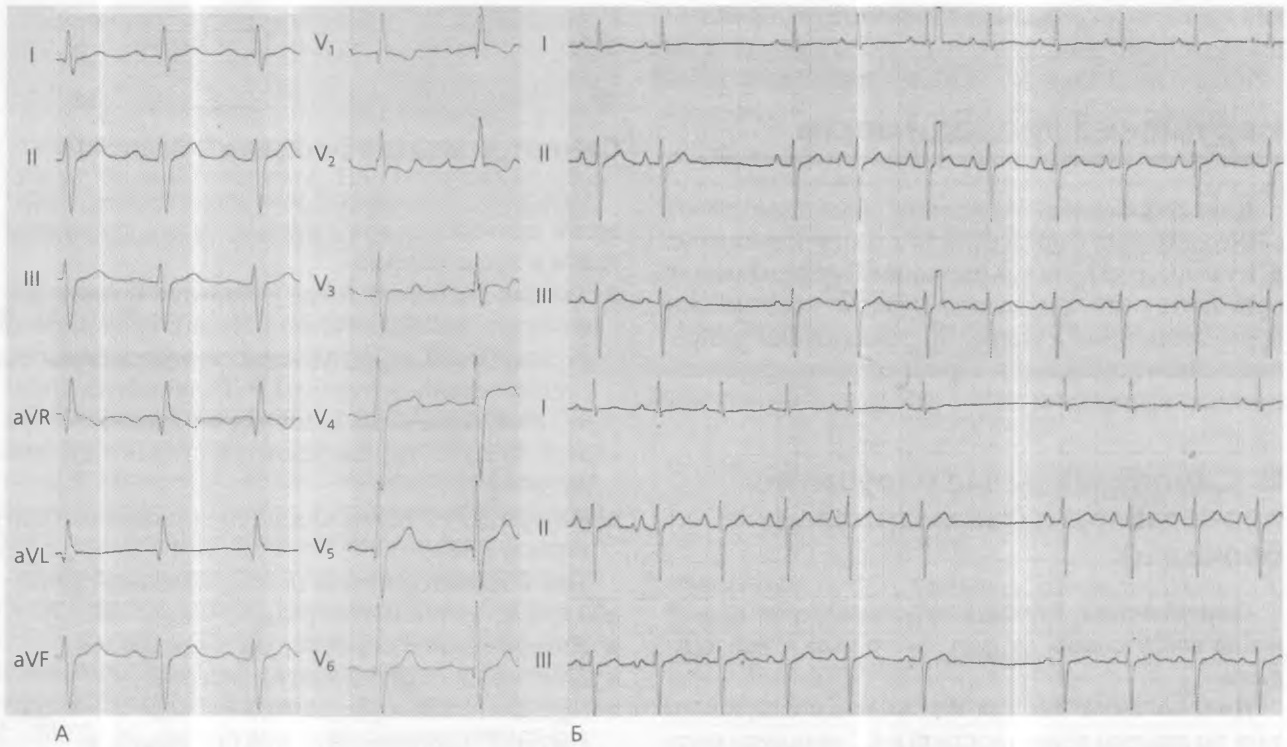


Рис. 20-75. ЭКГ 7-летнего ребенка с синдромом Дауна после оперативного закрытия неполного дефекта атриовентрикулярной перегородки. **А.** В предоперационном периоде: регулярный синусовый ритм, резкое отклонение электрической оси сердца влево. **Б.** В послеоперационном периоде: фазный регулярный синусовый ритм, между тем внезапные паузы 1,5 с, интервал *P–P* которых соответствует удвоенному нормальному интервалу *P–P* (скорость записи 25 мм/с). Послеоперационная синоатриальная блокада II степени, тип 2.

ние. При дифференциальной диагностике картину ЭКГ в данном случае нельзя отличить от остановки синусового узла.

ЭКГ-критерии.

Выпадение регулярного *PQRS*-комплекса с замещающим ритмом из нижележащих областей: предсердий, АВ-узла, желудочков. Если замещающий ритм постоянный, в соответствии с его более низкой частотой возникает брадикардия. Часто преходящие выпадения проведения прерываются фазами регулярного синусового ритма (рис. 20-76). В рамках синдрома слабости синусового узла могут наблюдаться синусовая брадикардия, синоатриальные нарушения проведения различных степеней, а также предсердные тахиаритмии различной выраженности и степени тяжести независимо друг от друга.

Клиническая картина. Клиническая симптоматика синоатриальных блокад II степени при отсутствии иных заболеваний сердца скудна. У детей школьного возраста и подростков можно наблюдать при мониторировании ЭКГ, в особенности при влиянии вагуса, например во время сна, относительно часто выпадение отдельных синусовых комплексов. Напротив, синоатриальная блокада III степени манифестирует у оперированных больных часто в виде стойкой брадикардии с соответствующей клинической симптоматикой. Эта ситуация требует рассмотрения вопроса о показаниях к имплантации кардиостимулятора (см. главу 16).

■ АВ-блокады

Определение. Аномальное замедление (неполная блокада) или прекращение (полная блокада) проведения возбуждения от предсердий к желудочкам.

Локализация. Посредством интракардиальных отведений можно установить точную локализацию нарушений проводимости (рис. 20-77).

- АВ-узел (внутриузловая блокада).
- Пучок Гиса (внутрипучковая блокада).
- Пучок Гиса и его ножки (трифасцикулярная блокада).

Классификация. АВ-блокады классифицируют по степени тяжести (рис. 20-78).

- АВ-блокада I степени.
- АВ-блокада II степени (неполная АВ-блокада):
  - тип Мобитц 1;
  - тип Мобитц 2.
- АВ-блокада III степени (полная АВ-блокада).



Рис. 20–76. ЭКГ 6-летнего больного после оперативной коррекции тетрады Фалло в 1 год. Через 10 дней после оперативного вмешательства возникла брадиаритмия. **А.** Отведения от конечностей: после 4 синусовых комплексов (ЧСС 92 в минуту) пауза 1,5 с, которая длилась более двух сердечных циклов. В последующем комплексе *QRS* в сегменте *ST* можно определить зубец *P* (замещающая экстрасистола из АВ-узла). Пауза с вторичным замещающим ритмом продолжалась в течение 4 последующих замещающих циклов, пока не возобновился синусовый ритм. **Б.** Отведения от конечностей (непрерывная запись): после 2 синусовых комплексов определяются снова на большем расстоянии желудочковые комплексы в форме замещающего ритма из АВ-узла (ЧСС 42 в минуту) с ретроградными зубцами *P* (вентрикулоатриальное проведение) после каждого замещающего комплекса (зубцы *P* отмечены стрелкой). ЭКГ соответствует паузам синусового узла в течение нескольких секунд и компенсации в виде замещающего ритма из АВ-узла. Таким образом, формально присутствует синоатриальная блокада III степени или остановка синусового узла с вторичным замещающим ритмом. Так как ЧСС в ночное время в течение длительного времени ниже 30 в минуту, присутствуют показания к имплантации кардиостимулятора.

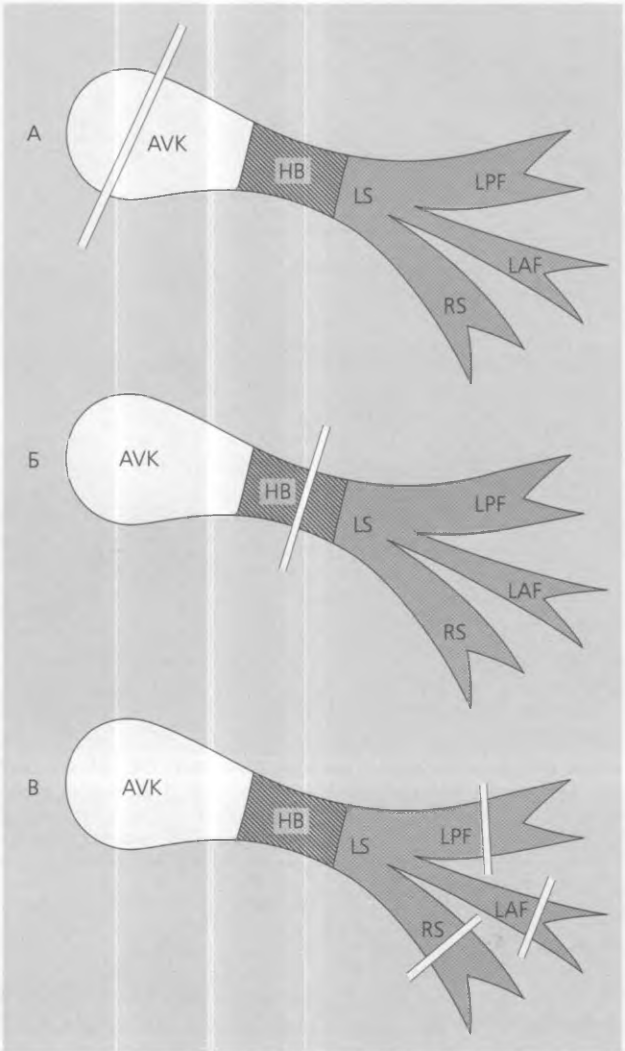


Рис. 20-77. Различная локализация блокад между предсердиями и желудочками. **А.** Блокада в АВ-узле (проксимальная АВ-блокада). **Б.** Блокада в пучке Гиса. **В.** Блокада в правой ножке пучка Гиса и обеих ветвях левой ножки пучка Гиса (AVK — АВ-узел, HB — пучок Гиса, LAF — передняя ветвь левой ножки пучка Гиса, LPF — задняя ветвь левой ножки пучка Гиса, LS — левая ножка пучка Гиса, RS — правая ножка пучка Гиса).

АВ-блокада I степени

Определение. АВ-блокада I степени характеризуется постоянным удлинением времени АВ-проведения. Локализация блокады в детском возрасте чаще всего в АВ-узле, реже инфранодально.

Причины.

- Самая частая причина в детском возрасте — врожденные пороки сердца (в пред- и послеоперационном периоде).
- Воспалительные и инфекционно-токсические заболевания.
- Влияние лекарственных средств — сердечных гликозидов, антиаритмиков (например, пропафенона, верапамила).
- Функциональные: повышение тонуса вагуса (во время сна, у спортсменов).

ЭКГ-критерии.

- Интервал *P–Q* выше возрастной нормы, причем необходимо учитывать соответствующую ЧСС (см. табл. 1-3). При этом время АВ-проведения может быть более 0,40 с (рис. 20-79). При выраженном замедлении проведения возбуждения может происходить смещение зубца *P* к предшествующему зубцу *T*, причем зубец *P* невозможно четко определить.
- Интервал *P–Q*, как правило, постоянный, длительность комплекса *QRS* соответствует возрастной норме.

АВ-блокада II степени

Определение/классификация. АВ-блокада II степени характеризуется преходящей блокадой АВ-проведения, сопровождающейся регулярным или нерегулярным выпадением комплексов *QRS*. Различают 2 формы блокады II степени: тип Мобитц 1 и тип Мобитц 2.

Тип Мобитц 1

Локализация нарушения проводимости почти всегда внутри АВ-узла, гораздо реже — в пучке Гиса.

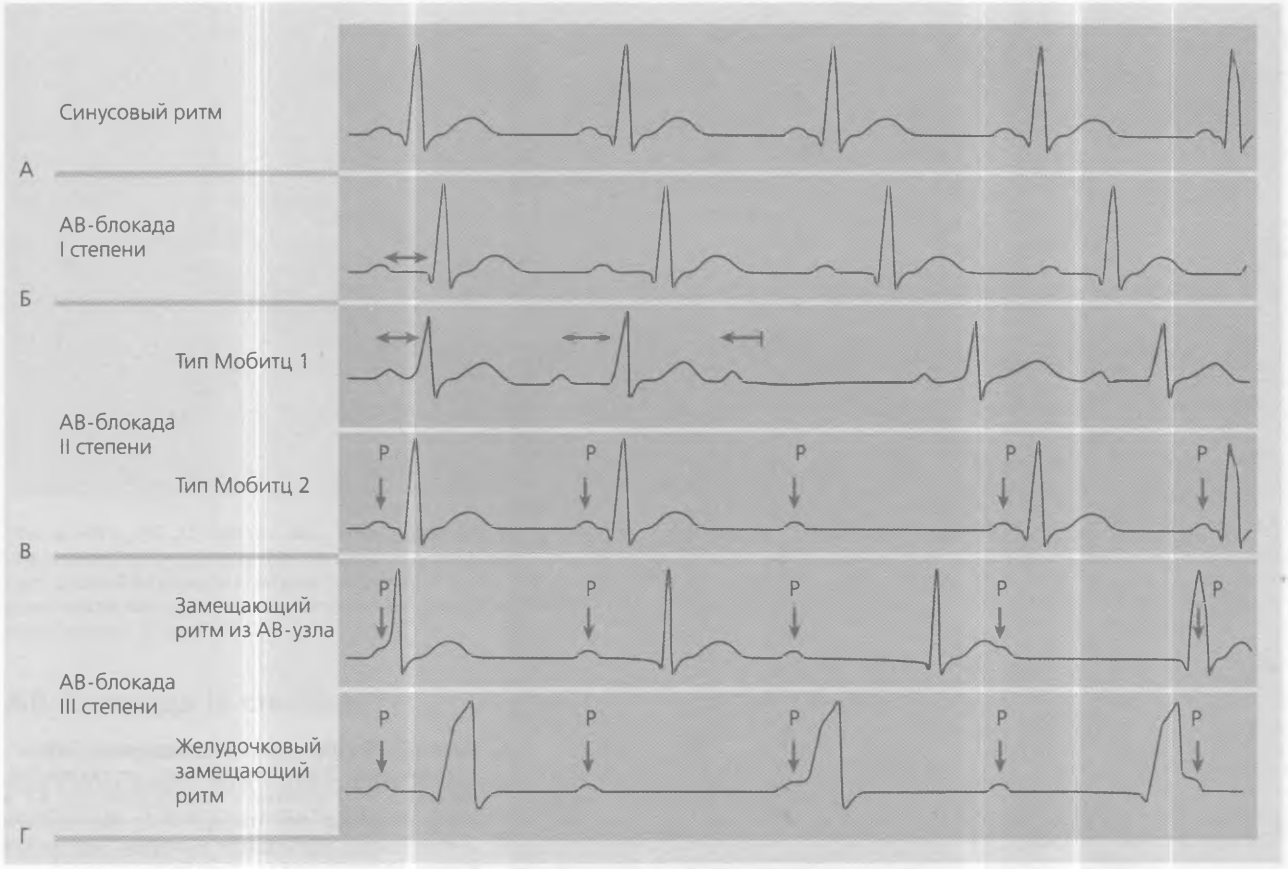


Рис. 20-78. Схема ЭКГ при АВ-блокадах. **А.** Синусовый ритм. **Б.** АВ-блокада I степени: интервал *P–Q* постоянно удлинен. **В.** АВ-блокада II степени: тип Мобитц 1 — постепенное удлинение интервала *P–Q* до полного прекращения АВ-проведения и выпадения желудочкового комплекса; тип Мобитц 2 — регулярная или нерегулярная АВ-блокада с выпадением желудочкового комплекса, интервал *P–Q* может быть нормальным или удлинен. **Г.** АВ-блокада III степени: полная диссоциация между предсердиями и желудочками, о АВ-замещающем ритме свидетельствуют узкие комплексы *QRS*, которые могут быть деформированы вследствие скрытых в них зубцах *P*, при третичных замещающих ритмах из миокарда желудочков комплексы *QRS* могут быть деформированы и расширены.

ЭКГ-критерии.

- Интервал *P–Q* сначала в пределах нормы, затем постепенно удлиняется, пока полностью не прекращается АВ-проведение и не выпадает комплекс *QRS* (периодика Венкенбаха–Самойлова, рис. 20-80).
- Комплекс *QRS* чаще всего не расширен.

Тип Мобитц 2

Развивается блокада АВ-проведения на регулярных или нерегулярных расстояниях друг от друга. Локализация блокады — внутри пучка Гиса.

ЭКГ-критерии.

- Регулярное или нерегулярное выпадение комплексов *QRS*. Если развивается блокада каждого 2-го, 3-го, 4-го импульса, возникает блокада 2:1, 3:1, 4:1, чаще всего наблюдают блокаду 2:1 (см. рис. 20-81).
- Интервал *P–Q* при этом нормальный или удлинен.

Причины. АВ-блокада I степени и АВ-блокада II степени типа Мобитц 1 могут существовать одновременно. Для обеих форм характерны, как правило, сходные функциональные и органические причины (см. выше). При АВ-блокаде типа Мобитц 2, напротив, преобладают органические причины. АВ-блокады I степени и II степени тип Мобитц 1 чаще регистрируют при мониторировании ЭКГ у детей без заболеваний сердца во время ваготонии, также могут наблюдаться АВ-блокады II степени с выпадением одного-единственного комплекса *QRS* (Lindinger, 1984).

Течение и терапия. Для АВ-блокады I степени характерно отсутствие симптомов и при отсутствии другой патологии сердца она не имеет самостоятельного патологического значения. То же самое характерно для АВ-блокады II степени типа Мобитц 1, при заболеваниях сердца требуется постоянный мониторинг. АВ-блокада II степени тип Мобитц 2 часто наблюдается при заболеваниях сердца и при выраженной брадикардии может обусловливать появление клинической симптоматики, вплоть до синкопе. Показания к имплантации кардиостимулятора представлены в табл. 21-2.

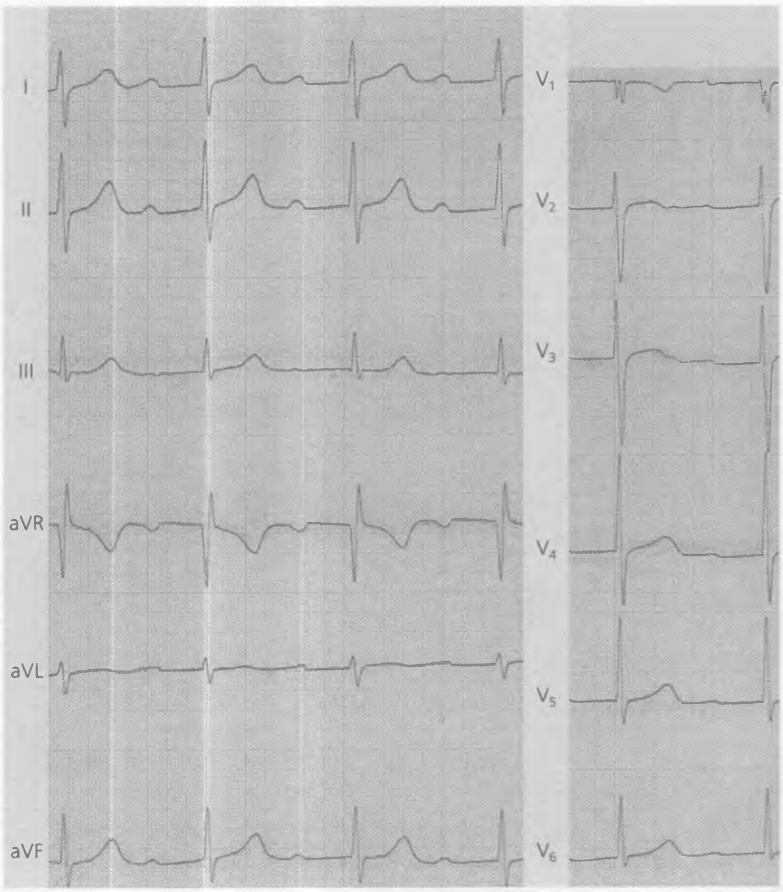
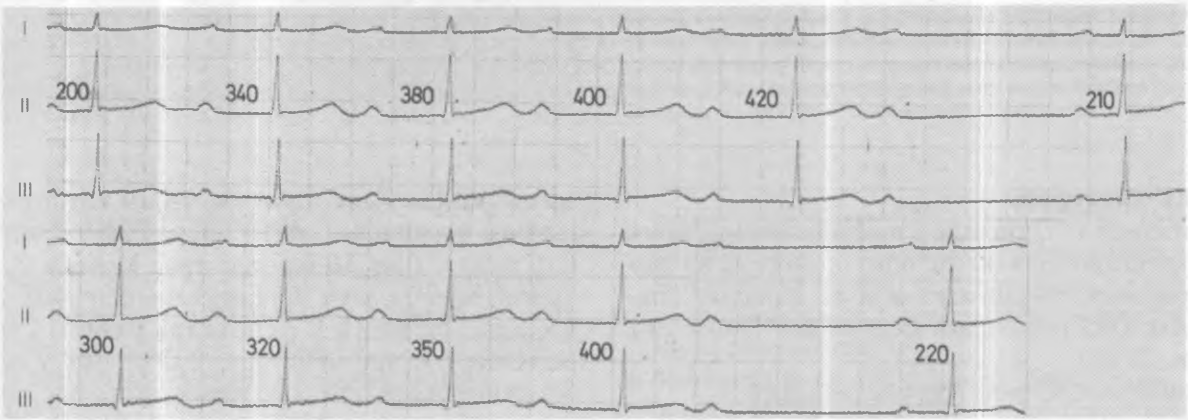
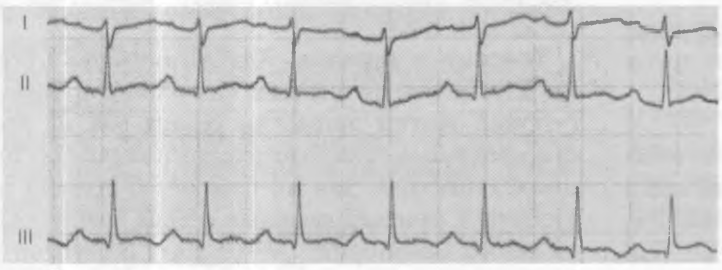


Рис. 20-79. ЭКГ 7-летнего мальчика. Случайная находка. Электрическая ось не отклонена, интервал *P–Q* удлинен (0,32 с) при ЧСС 82 в минуту (калибровка: отведения от конечностей 2 см=1 мВ). АВ-блокада I степени, неполная блокада правой ножки пучка Гиса.



А



Б

Рис. 20-80. ЭКГ 11-летнего мальчика. **А.** Отведения от конечностей I–III (непрерывная запись, скорость 25 мм/с): первый интервал *P–Q* 0,2 с, затем постоянно удлиняется и на 5-м комплексе составляет 0,42 с, следующий предсердный комплекс не проводится к желудочкам, повторение картины в следующих пяти сердечных комплексах. **Б.** После физической нагрузки ЧСС возросла до 150 в минуту, теперь регулярный синусовый ритм с нормальным ходом возбуждения предсердий и желудочков при нормальном времени проведения (0,15 с). ЭКГ-картина АВ-блокады II степени типа Мобитц 1.

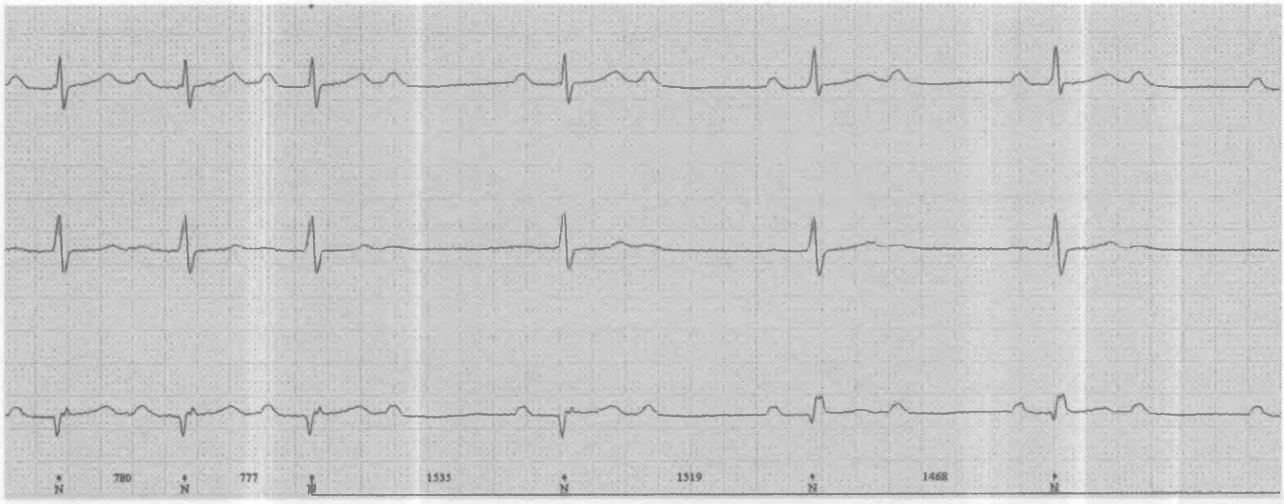


Рис. 20-81. ЭКГ 27-летнего мужчины с врожденной корригировнной транспозицией магистральных сосудов и состоянием после оперативного закрытия дефектов межпредсердной и межжелудочковой перегородки 17 лет назад. Мониторирование ЭКГ: преимущественно АВ-блокада I степени (интервал *P–Q* 0,23 с), короткие фазы АВ-блокады II степени типа Мобитц 2, после трех синусовых комплексов выпадает каждое второе АВ-проведение, вследствие чего частота сокращения желудочков составляет 39 в минуту (скорость записи 25 мм/с).

АВ-блокада III степени

Локализация/этиология. Полное прекращение проведения возбуждения от предсердий к желудочкам. Блокада может быть локализована в АВ-узле, в пучке Гиса или дистальнее. Периферическая блокада всех трех ветвей в детском возрасте встречается редко.

Распространенность.

- Как изолированная аномалия вследствие аутоиммунных заболеваний матери (например, системная красная волчанка) или в рамках врожденных пороков (например, при врожденной корригированной транспозиции магистральных сосудов).
- После кардиохирургических вмешательств с повреждением АВ-узла (например, при дефекте межжелудочковой перегородки, дефекте атриовентрикулярной перегородки, тетраде Фалло) или резекции обструкции левожелудочкового выходного тракта. Кроме того, в отдаленном периоде после сложных хирургических вмешательств в области предсердий (например, внутрипредсердное венозное переключение при *D*-транспозиции магистральных сосудов).

Для поддержания нормальной сердечной деятельности необходим адекватный замещающий ритм. Он может исходить из вторичного центра автоматизма (АВ-узла), реже из третичного (желудочковый ритм). Вторичные центры генерируют импульсы с большей собственной частотой и более надежны, чем третичные. При водителе ритма в области АВ-узла характерен значительно более выраженный хронотропный эффект.

ЭКГ-критерии.

- Полное разобщение предсердных и желудочковых сокращений.
- Частота замещающего ритма из АВ-узла на 20–25% ниже, чем синусового узла, частота желудочкового замещающего ритма на 20% ниже, чем АВ-узла.
- При физической нагрузке может происходить выраженное увеличение частоты вторичных центров автоматизма, в то время как третичные центры автоматизма не имеют выраженных хронотропных свойств. Частота сокращений предсердий при физической нагрузке увеличивается в физиологических пределах.
- Зубцы *P* часто высокоамплитудные. Причина — перегрузка предсердий вследствие асинхронного сокращения предсердий и желудочков.
- Возможно колебание частоты сокращений предсердий, причем интервал *P–P*, включающий комплекс *QRS*, короче, чем остальные интервалы *P–P* (так называемая «вентрикулофазная аритмия»): как правило, желудочковые комплексы расположены на одинаковом расстоянии.
- Комплексы *QRS* нормальной формы при расположении центра автоматизма в области АВ-узла расширены и деформированы, как при блокаде ножки пучка Гиса, при желудочковых замещающих ритмах (рис. 20-82).

Терапия и прогноз. Прогноз врожденной АВ-блокады III степени при условии стабильного замещающего ритма благоприятный: в течение многих лет общее состояние не страдает и физически блокада хорошо переносится. Показания к имплантации кардиостимулятора представлены в табл. 21-2. Послеоперационная АВ-блокада III степени может быть транзиторной, при сохранении в течение 7 дней показана имплантация кардиостимулятора.

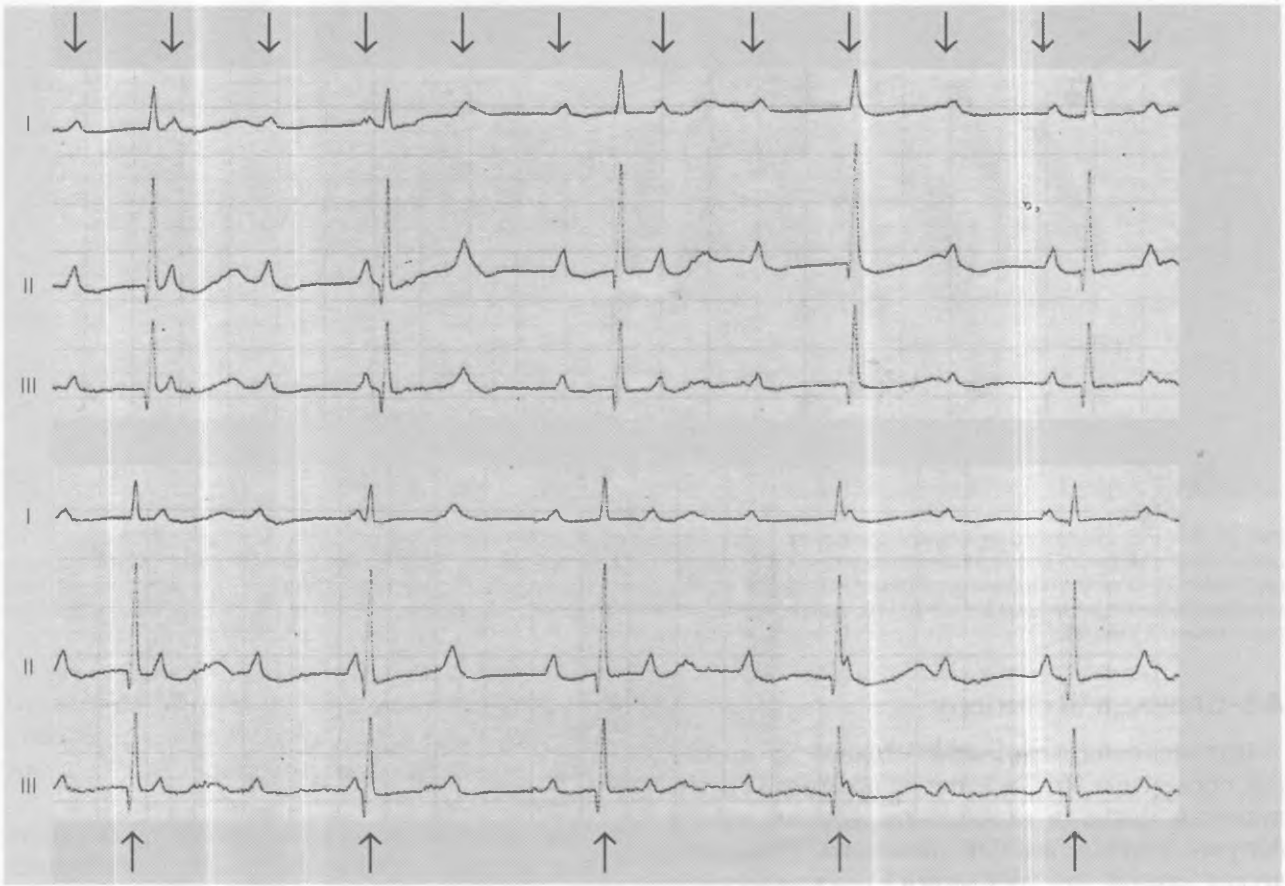


Рис. 20-82. ЭКГ ребенка 1,5 года. Уже в антенатальном периоде была зарегистрирована брадикардия. Отведения от конечностей I–III (непрерывная запись, скорость 25 мм/с): зубцы *P* высокоамплитудные остроконечные без связи с желудочковыми комплексами; интервалы *P–P* и интервалы *R–R* имеют соответственно одинаковую частоту, частота сокращений предсердий составляет 145 в минуту, желудочков – 61 в минуту, комплексы *QRS* не расширены и нормальной формы (вторичный центр автоматизма), при попадании зубца *P* на зубец *T* или *R* они деформированы (см. стрелки). Картина АВ-блокады III степени с диссоциацией между возбуждением предсердий и желудочков. У ребенка в течение многих лет отсутствовала клиническая симптоматика.

Глава 21

Кардиостимулятор и электрокардиография

Г. Хесслинг (G. Hessling)

История имплантации кардиостимулятора в детском и подростковом возрасте началась с 1962 г., когда Wallton Lillehei в Миннеаполисе имплантировал постоянный кардиостимулятор при послеоперационной АВ-блокаде III степени 9-летней девочке после оперативного закрытия дефекта межжелудочковой перегородки (Lillehei et al., 1963). За 4 года до этого Elmquist и Senning в Стокгольме впервые провели имплантацию постоянного кардиостимулятора 43-летнему больному.

Первые модели кардиостимуляторов представляли собой заряжаемые от внешнего устройства аккумуляторы с фиксированной ЧСС. Техника развивалась параллельно прогрессу кардиохирургии, причем уменьшение размеров электродов и корпуса ввело имплантацию кардиостимуляторов у детей в рутинную практику. Дальнейшие разработки, применение различных датчиков для адаптации частоты кардиостимулятора к физической нагрузке делают жизнь молодых людей практически лишенной ограничений.

Показания к имплантации кардиостимулятора

Руководства по имплантации кардиостимуляторов у взрослых (показания, выбор типа кардиостимулятора, диспансерное наблюдение) опубликованы в 1996 г. комиссией клинических кардиологов Немецкого общества кардиологов (Lemke et al., 1996). В руководстве Американской коллегии кардиологии и Американской ассоциации сердца (*ACC/AHA*), выпущенном в 2006 г., специальная глава посвящена показаниям к имплантации кардиостимуляторов в детском и подростковом возрасте (Gregoratos et al., 2002). Принципиально у детей и взрослых выделены 3 категории (класса) показаний к имплантации кардиостимулятора (табл. 21-1). В табл. 21-2, в соответствии с этими рекомендациями, представлены нозологические формы в детском возрасте и соответствующие показания к имплантации кардиостимулятора.

Таблица 21-1. Классы показаний к имплантации постоянного кардиостимулятора (*ACC/AHA*)

Класс	Показание
I	Нозологические формы, при которых данные исследований и общее мнение экспертов относительно показаний к имплантации свидетельствует, что процедура полезна и эффективна
II	Нозологические формы, при которых данные исследований относительно показаний к имплантации противоречивы и/или имеются различия во мнениях экспертов о пользе/эффективности процедуры или лечения
IIa	Данные исследований и мнения экспертов склоняются в сторону полезности и эффективности выполнения процедуры
IIb	Польза и эффективность процедуры или лечения не особенно хорошо доказаны
III	Данные исследований относительно показаний к имплантации, а также общее мнение экспертов свидетельствуют, что процедура бесполезна и неэффективна, а в отдельных случаях — вредна

Структура кардиостимулятора и техника имплантации

■ Электроды и ЭКС

После установления показаний к имплантации постоянного кардиостимулятора необходимо определить его тип и технику имплантации. Принципиально при имплантации подключают 1 или 2 электрода к аппарату, в который встроены батарейка и электронные схемы.

Современные электроды имеют диаметр всего 1,3–1,8 мм (4–6 А), они мягкие, гибкие, покрыты слоем силикона или полиуретана и могут использоваться в течение многих лет. Есть модели со стероидвысвобождающейся головкой, чтобы уменьшить процессы воспаления в месте имплантации и повысить порог чувствительности. Электроды кардиостимулятора имеют уни- или биполярную конфигурацию.

- При униполярной схеме: дистальный конец электрода — катод, корпус аппарата — (индифферентный) анод.

Таблица 21-2. Показания к имплантации кардиостимулятора в детском и подростковом возрасте (по рекомендациям *ACC/AHA*, 2002)

Нозологическая форма	Класс показаний	Рекомендации
Врожденная АВ-блокада III степени и далеко зашедшая блокада II степени	I	Вне зависимости от возраста: все больные с симптомами, обусловленными брадикардией, в особенности синкопальными состояниями (приступами Морганьи–Адамса–Стокса), сердечной недостаточностью или низкой толерантностью к физической нагрузке. Больные без клинической симптоматики: замещающий ритм с расширенными комплексами *QRS* или дисфункцией левого желудочка. Новорожденные и дети первого года жизни: частота сокращения желудочков менее 50 в минуту или при сопутствующих пороках – менее 70 в минуту
	IIa	Возраст старше года при средней ЧСС <50 в минуту
	IIb	Новорожденные, дети и подростки без клинической симптоматики с адекватным замещающим ритмом, узкими комплексами *QRS* и нормальной функцией левого желудочка
	III	АВ-блокада II степени при отсутствии клинической симптоматики
Приобретенная полная АВ-блокада	I	АВ-блокада II степени (тип Мобитц 2) или III степени, длящаяся более 7 дней после кардиохирургического вмешательства
	IIb	Транзиторная послеоперационная АВ-блокада III степени, затем восстановление синусового ритма с бифасцикулярной блокадой
	III	Транзиторная послеоперационная АВ-блокада III степени с восстановлением АВ-проведения
	III	Послеоперационная бифасцикулярная блокада при отсутствии клинической симптоматики (например, блокада правой ножки пучка Гиса и блокада передней ветви левой ножки пучка Гиса) с АВ-блокадой I степени или без нее
Дисфункция синусового узла	I	Дисфункция синусового узла с выраженной брадикардией, сопровождающаяся клинической симптоматикой
	IIa	Необходимость терапии антиаритмиками в рамках синдрома тахикардии–брадикардии (кроме сердечных гликозидов). Синусовая брадикардия при отсутствии клинической симптоматики у детей со сложными врожденными пороками сердца и ЧСС в покое <35 в минуту или желудочковыми паузами >3 с
	IIb	Синусовая брадикардия при отсутствии клинической симптоматики у подростков с врожденными пороками и ЧСС в покое <35 в минуту или желудочковыми паузами >3 с
	III	Синусовая брадикардия у подростков с наиболее длинным интервалом *R–R* <3 с и минимальной ЧСС >40 в минуту, без клинической симптоматики
Другие нозологические формы	I	Нейромышечные заболевания с АВ-блокадой, например миотоническая дистрофия или синдром Кернса–Сейра (наружная офтальмоплегия и бифасцикулярная блокада). Паузозависимая желудочковая тахикардия с удлинением интервала *Q–T*, при котором доказан протективный эффект стимуляции, или без него
	IIa	Синдром удлиненного интервала $Q–T_c$ 2:1 АВ-блокадой или АВ-блокадой III степени

■ При биполярной схеме оба полюса расположены в дистальной части электрода. Биполярные электроды немного больше, однако менее подвержены внешним помехам (мышечная активность, электромагнитные поля), их применяют прежде всего при эндокардиальной технике имплантации.

Эпимиокардиальные и эндокардиальные электроды фиксируют винтообразно эпимиокардиально или эндокардиально. Эпимиокардиальные электроды фиксируют швом, винтовые электроды штопорообразно прикрепляют к миокарду. Эндокардиальные электроды имеют активный винтовой электрод, а также пассивный якорный электрод в правом желудочке.

Современные ЭКС, применяемые сегодня, маленькие и плоские, массой около 20–30 г. В аппарате находятся литиевые батарейки и электронные схемы, причем время работы батарейки (в зависимости от сопротивления электродов, значений порогов стимуляции и требуемой частоты стимуляции) достигает 10 лет и более.

■ Оперативные доступы

Для имплантации кардиостимулятора могут быть использованы несколько доступов.

- При подъяремном (субксифоидальном) доступе может быть введен лишь один желудочковый электрод, при левом торакальном доступе есть возможность фиксировать электроды как на предсердии, так и на желудочке. При этом кардиостимулятор имплантируют, как правило, субкостально или на брюшную стенку. Эта техника имплантации позволяет очень точно расположить электроды и аппарат. Основная проблема эпимиокардиальных электродов — высокие значения порогов раздражения и как следствие — более короткий срок службы батарейки.
- При трансвенозном-эндокардиальном доступе электрод располагают, как правило, в правом предсердии или правом желудочке путем прямого препарирования *V. cephalica* или при пункции яремной или подключичной вены. Аппарат может быть расположен подкожно, субфасциально или субпекторально.

Примечание. В прошлом имплантация эндокардиальной системы кардиостимуляции у молодых людей была ограничена размерами аппарата и электродов, так что чаще применяли эпикардиальный доступ. В настоящее время только лишь у детей первого года жизни и младшего возраста, а также больных, у которых невозможен трансвенозный доступ к правому желудочку (например, после операции по Фонтену), предпочтителен эпимиокардиальный доступ. Всем остальным больным показан трансвенозный доступ.

Международный код кардиостимуляторов

Для единого обозначения функций кардиостимулятора *Intersociety Comission for Heart Disease Resourses (ICHD)* и *North American Society of Pacing and Electrophysiologi (NASPE)* совместно с *British Pacing and Electrophysiology Group (BPEG)* разработан международный код кардиостимуляторов (Bernstein et al., 1987). Важнейшие обозначения обеих систем, которые различаются лишь пятой буквой (антитахикардическая функция), представлены в табл. 21-3.

Как правило, применяют трех- или четырехбуквенный код, который построен по следующему принципу.

- Первая буква: стимулируемая камера (*A* — предсердие, *V* — желудочек, *D* — оба).
- Вторая буква: детектируемая камера сердца (*sensing*; *A* — предсердие, *V* — желудочек, *D* — оба, *O* — отсутствие детекции).
- Третья буква: способ ответной реакции на воспринимаемый сигнал (*I* — ингибирование вследствие собственной активности, *T* — активация вследствие собственной активности, *D* — оба, *O* — отсутствие адаптации к ЧСС, то есть не ингибируется и не активируется).
- Четвертая буква: дополнительно дает информацию о программируемости или возможности адаптации к ЧСС (например, для *R* для «*rate response*» — с адаптацией ЧСС к физической активности).

Таблица 21-3. Важнейшие буквы из кода кардиостимулятора (*ICHD*)

Коды	Разъяснение
A	Предсердие
V	Желудочек
I	Ингибирование (подавление в ответ на импульс)
T	Активация (ответ на импульс)
D	Двойная функция (предсердие и желудочек, ингибирование и активация)
S	Одна камера (только предсердие иди желудочек)
R	«*Rate modulation*» (адаптация частоты к физической активности)
C	Телеметрия
O	Нет регуляции (нет активации, ингибирования)

Пример. У детей наиболее часто используют кардиостимуляторы, адаптированные к ЧСС в режиме *VVIR*, стимуляция (*V*) и детекция (*V*) происходят в желудочке, кардиостимулятор ингибируется при появлении собственной активности (*I*) и обладает дополнительной функцией адаптации частоты кардиостимулятора к физической активности (*R*). В табл. 21-4 еще раз представлены коды *ICHD*.

Типы кардиостимуляторов

Принципиально различают однокамерные (с предсердными или желудочковыми электродами) и двухкамерные (с предсердными и желудочковыми электродами) системы. Далее описаны важнейшие типы кардиостимуляторов и типы стимуляции.

■ Однокамерные стимуляторы

Стимуляция желудочков по требованию (*demand*), адаптированная к ЧСС (режимы *VVI* и *VVIR*)

При режиме *VVI* происходят стимуляция и детекция в области желудочков и ингибирование активности кардиостимулятора при появлении собственных импульсов в желудочках. Предсердные импульсы, зубцы *P* при этом режиме стимуляции не принимаются во внимание, то есть стимуляция

Таблица 21-4. Международный код кардиостимуляторов (*ICHD*)

Первая буква (локализация стимуляции)	Вторая буква (локализация детекции)	Третья буква (способ ответа)	Четвертая буква (возможность программирования и адаптация к ЧСС)	Пятая буква (антитахикардическая функция)
V – желудочек	*V* – желудочек	*I* – ингибирование	*P* – программируемость до 2 функций	*B* – *Burst* (залпы)
A – предсердие	*A* – предсердие	*T* – активация	*M* – программируемость 3 функций и более	*N* – нормальная ЧСС
D (*dual*) – оба (желудочек + предсердие)	*D* (*dual*) – оба (желудочек + предсердие)	*D* – оба (ингибирование + активация)	*C* – *communication* (телеметрия)	*S* – *scanning* (сканирование)
S – предсердие или желудочек	*S* – предсердие или желудочек	*O* – асинхронно, нет регуляции	*O* – нет функций программирования	*E* (*extern*) – внешняя
O – нет стимуляции	*O* – нет детекции	–	*R* – адаптация к ЧСС	–

происходит вне зависимости от активности предсердий. Запрограммирована постоянная частота (около 70 в минуту). Стимуляция происходит по эпимиокардиальным или эндокардиальным электродам на поверхности или в правом желудочке. На ЭКГ характерны спайки кардиостимулятора с последующими расширенными комплексами *QRS*, которые вследствие стимуляции правого желудочка имеют форму, как при блокаде левой ножки пучка Гиса (рис. 21-1). Вследствие встроенных датчиков активности во всех распространенных моделях кардиостимуляторов *VVI*-режим в детском возрасте применяют редко.

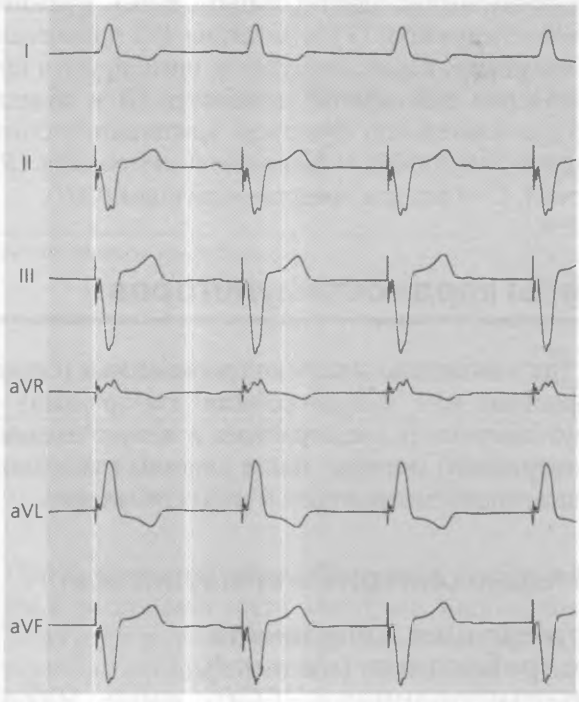


Рис. 21-1. ЭКГ 12-летнего больного после коррекции дефекта атриовентрикулярной перегородки. Возникновение послеоперационной АВ-блокады III степени с показанием к имплантации кардиостимулятора. Чрезвенозная имплантация однокамерной системы (режим *VVI*). За каждым спайком кардиостимулятора (запрограммированная частота 70 в минуту) следует желудочковый комплекс, деформированный, как при блокаде левой ножки пучка Гиса (электрод в правом желудочке). Отсутствие связи с активностью предсердий (зубцами *P*) в данном режиме стимуляции.

В детском возрасте более часто применяют режим *VVIR*, когда существует возможность адаптации частоты стимуляции к физической активности. Как и в режиме *VVI*, происходят детекция и стимуляция в желудочке и ингибирование кардиостимулятора собственными импульсами желудочка, запрограммированная определенная область частот (например, 70–140 в минуту), в рамках которой частота может варьировать в зависимости от активности датчиков. Измерение физической нагрузки происходит при механическом движении пьезоэлектрических кристаллов в корпусе кардиостимулятора, которые активируются при мышечной активности или движении тела. На ЭКГ, как и при режиме *VVI*, характерны спайки кардиостимулятора с последующими деформированными комплексами *QRS*, частота кардиостимулятора в запрограммированной области (рис. 21-2).

Предсердная стимуляция по требованию (*demand*), адаптированная к ЧСС (режимы *AAI* и *AAIR*)

При данном режиме происходят детекция и стимуляция через имплантированный в правое предсердие электрод. Собственная активность предсердия (зубцы *P*) ингибирует кардиостимулятор. После спайка кардиостимулятора на ЭКГ виден стимулированный зубец *P*, затем происходит спонтанное проведение через АВ-узел к желудочкам.

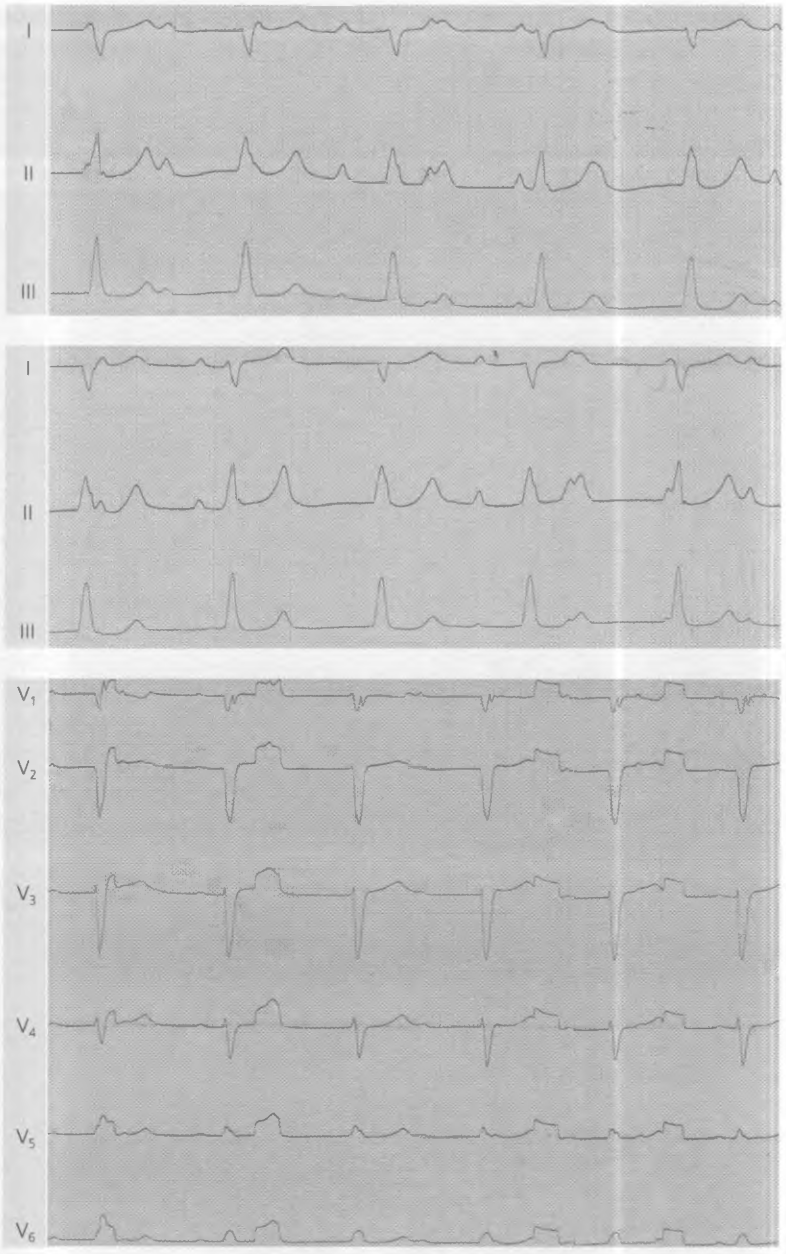
Примечание. Этот режим кардиостимулятора показан больным с нормальным АВ-проведением, то есть при дисфункции синусового узла. Перед имплантацией кардиостимулятора такого типа должна быть исследована проводимость АВ-узла при пробе с дозированной физической нагрузкой, мониторировании ЭКГ и, возможно, электрофизиологическом исследовании.

Преимущество *AAI* стимуляции – сохранение синхронизации предсердий и желудочков. Кроме того, в этом режиме при отсутствии хронотропного эффекта синусового узла возможна адаптация к ЧСС через датчик кардиостимулятора (режим *AAIR*) с использованием сенсора физической активности.



Рис. 21–2. ЭКГ 3-летней девочки после оперативной коррекции тетрады Фалло. **А.** Электрическая ось сердца не отклонена. Отведения от конечностей (вверху скорость записи 50 мм/с, внизу – 25 мм/с): АВ-блокада III степени с разобщением между возбуждением предсердий и желудочков, частота сокращений предсердий 98 в минуту, желудочков – 57 в минуту, комплексы *QRS* расширенные (0,13 с) и расщепленные. В грудных отведениях блокада правой ножки пучка Гиса.

Продолжение – с. 236–238.



Б

Рис. 21-2. *Продолжение.* **Б.** 15 мес после операции: изменение положения электрической оси сердца – отклонение вправо. Отведения от конечностей: комплекс *QRS* расширен (0,12 с), зубцы *R* частично расщеплены. Частичная деформация комплекса *QRS* и зубцов *T* обусловлена наложением зубцов *P*. В грудных отведениях характерная картина: вместо первоначальной блокады правой ножки пучка Гиса блокада левой ножки пучка Гиса с типичными изменениями (*QS*-форма, расширение и расщепление при отсутствии зубца *R* в отведениях V_1 и V_2, низкоамплитудные зубцы *R* в V_3–V_5). Калибровка 0,5 см=1 мВ.

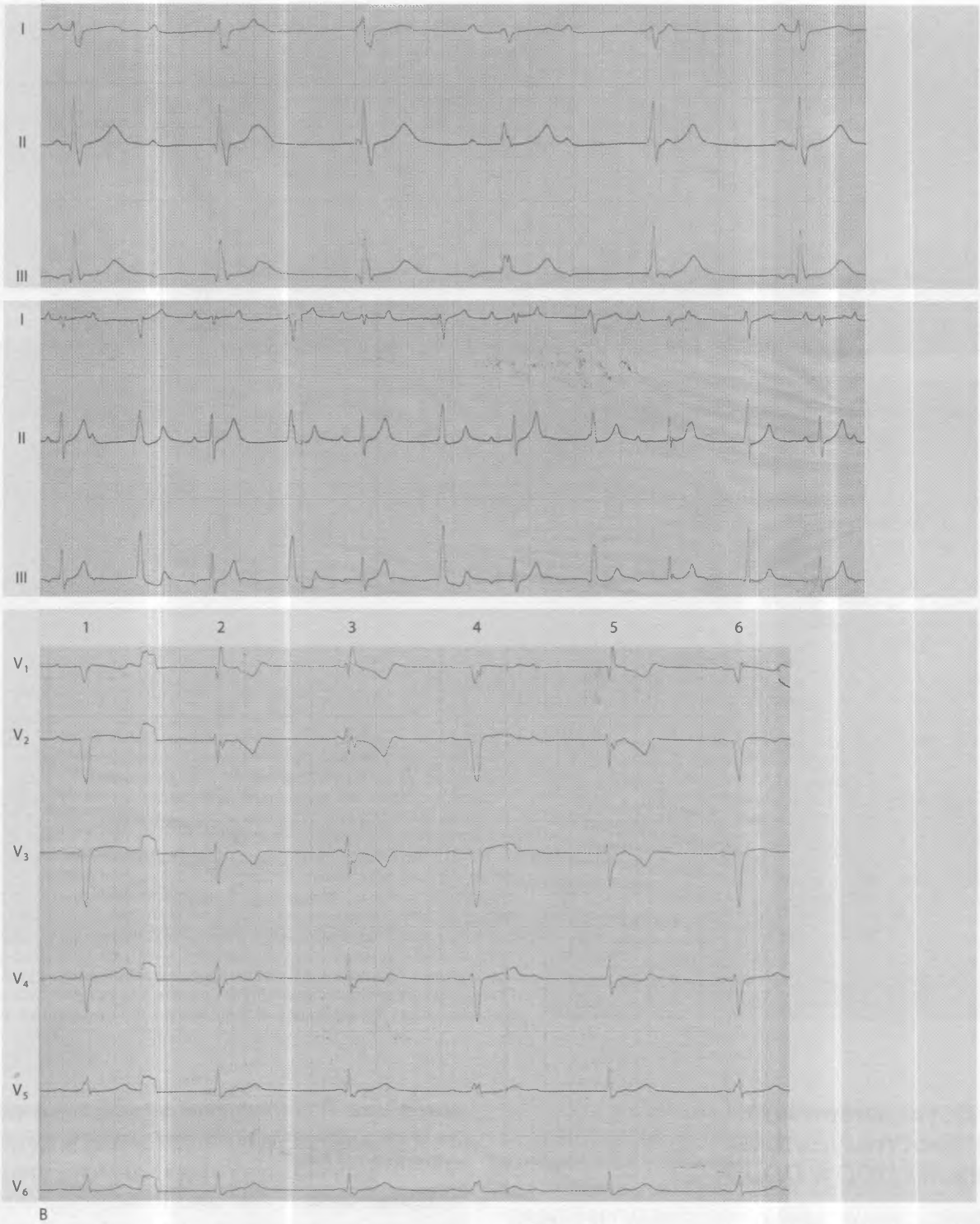
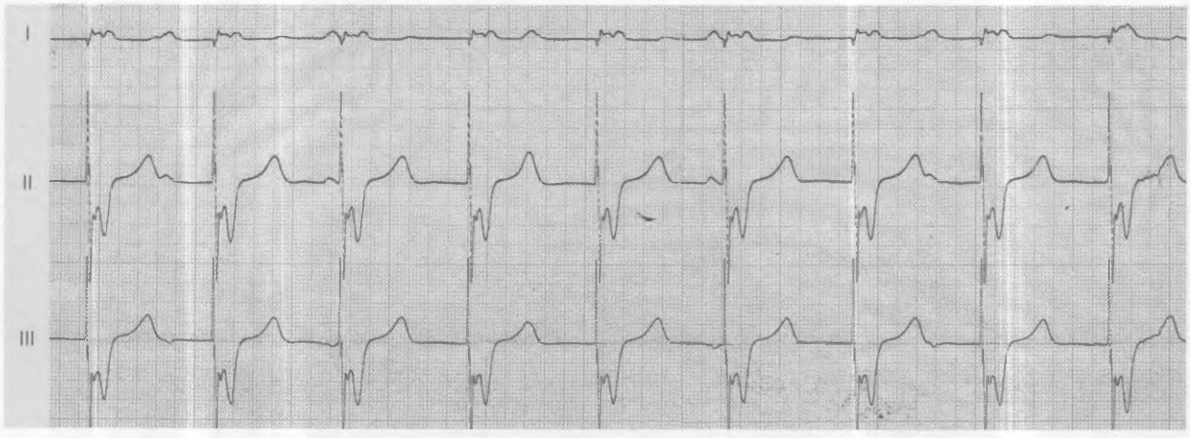
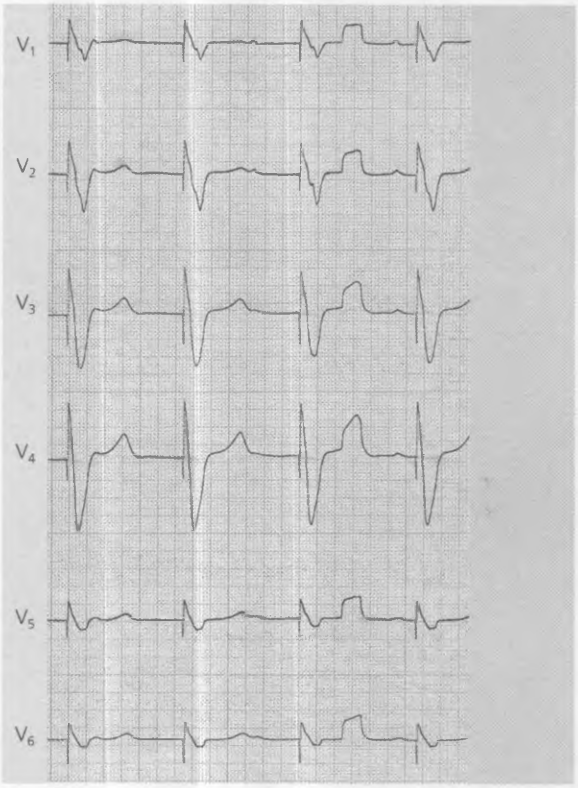


Рис. 21-2. *Продолжение.* **В.** Те же признаки АВ-блокады. В отведениях от конечностей и грудных отведениях чередование картин блокады правой и левой ножки пучка Гиса. Отведения от конечностей (вверху скорость записи 50 мм/с, внизу – 25 мм/с): узкие комплексы *QRS* соответствуют блокаде правой ножки пучка Гиса, немного расширенные комплексы *QRS* с дискордантностью сегмента *ST* и зубца *T* в I отведении – блокада левой ножки пучка Гиса. В грудных отведениях смена картин блокад левой и правой ножек пучка Гиса видна еще более отчетливо, особенно в V_1 и V_2, 1-й комплекс *QRS* – блокада левой ножки пучка Гиса, 2-й и 3-й – блокада правой ножки пучка Гиса, 4-й – блокада левой ножки пучка Гиса, 5-й – блокада правой ножки пучка Гиса, 6-й – блокада левой ножки пучка Гиса (калибровка: отведения от конечностей 1 см=1 мВ, грудные отведения 0,5 см=1 мВ). Блокада правой ножки пучка Гиса проявляется слева в грудных отведениях в форме *Rs* с расщеплением зубца *R*, при блокаде левой ножки пучка Гиса – *rS*-форма в переходной зоне и в отведениях V_5 и V_6 и относительно низкоамплитудные, расширенные и расщепленные зубцы *R* без зубцов *Q* и *S*.





Г

Рис. 21–2. *Окончание.* **Г.** ЭКГ после имплантации кардиостимулятора в 8 лет: чрезвенозный доступ, однокамерная система. Кардиостимулятор запрограммирован в режиме *VVIR* (адаптирован к ЧСС). Стимуляция желудочков происходит в установленных границах ЧСС, в грудных отведениях картина блокады левой ножки пучка Гиса при локализации электрода в правом желудочке. Возбуждение предсердий происходит из синусового узла, что проявляется в зубцах *P*, связь которого с возбуждением желудочков отсутствует (положительные зубцы *P* в I и II отведениях, уплощенные отрицательные – в III). Собственная активность желудочков в представленном отрезке не определяется. После имплантации кардиостимулятора с адаптацией к ЧСС у девочки отсутствовали жалобы. Тотальная АВ-блокада обусловлена прерыванием проведения возбуждения в пучке Гиса. Необычно в данном случае – чередование блокады правой и левой ножки пучка Гиса. Причиной чередования обеих форм блокады ножек пучка Гиса может быть различная проводимость в правой и левой ножках пучка Гиса.

■ Двухкамерные кардиостимуляторы (режим *DDD* и *DDDR*)

Двухкамерные системы позволяют, используя имплантируемые предсердные и желудочковые электроды, синхронизировать частоту предсердий и желудочков. Стимуляция и детекция происходят в предсердии и желудочке, там же происходят ингибирование и стимуляция. Стимуляция предсердий ингибируется собственной активностью предсердий, после программированного интервала АВ-проведения происходит стимуляция желудочков, если не регистрируется собственная активность желудочков. При отсутствии внутренней активности предсердий они стимулируются по предсердному электроду (рис. 21-3).

Примечание. Преимущество двухкамерной системы – сохранение синхронизации между электрической и механической активностью предсердий и желудочков при отсутствии внутреннего проведения.

Кроме того, при двухкамерной системе при отсутствии хронотропной активности (например, при дисфункции синусового узла) возможно программирование в режиме *DDDR*.

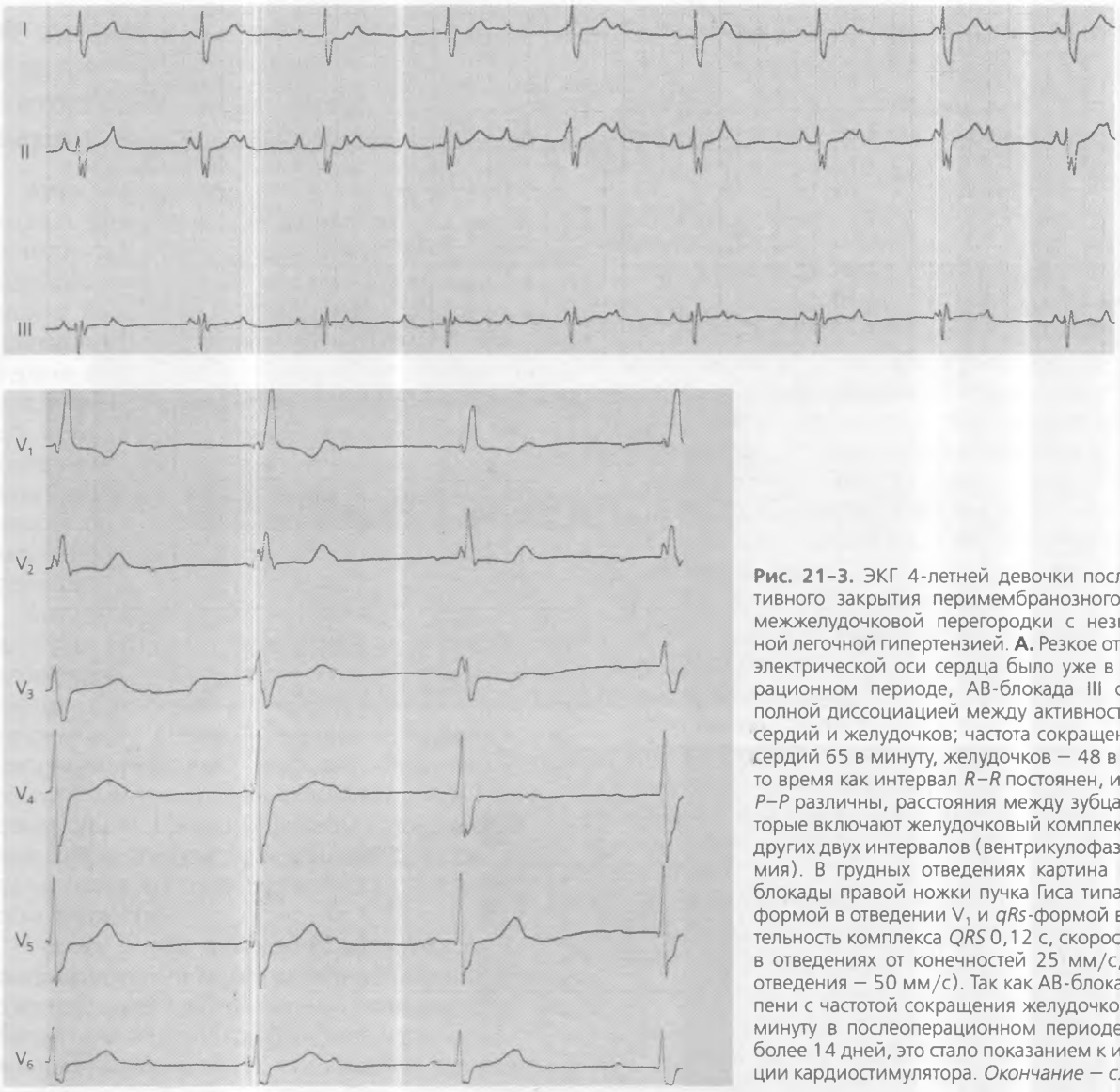
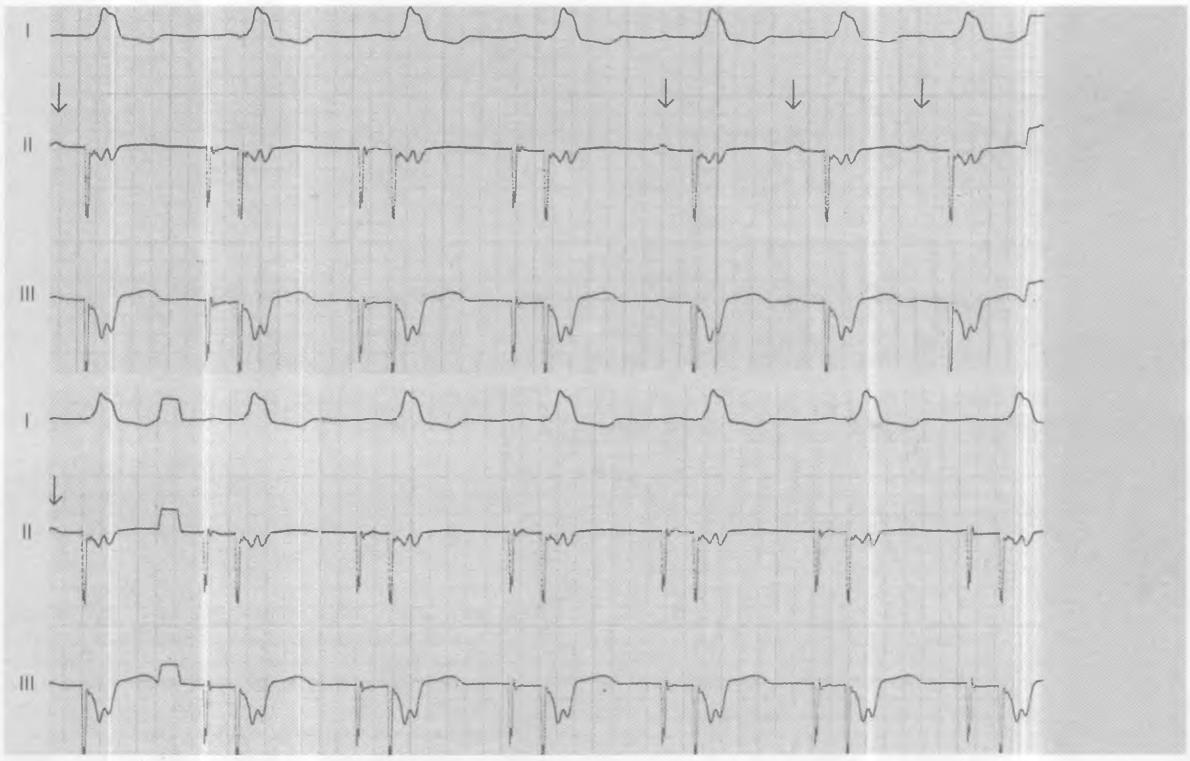
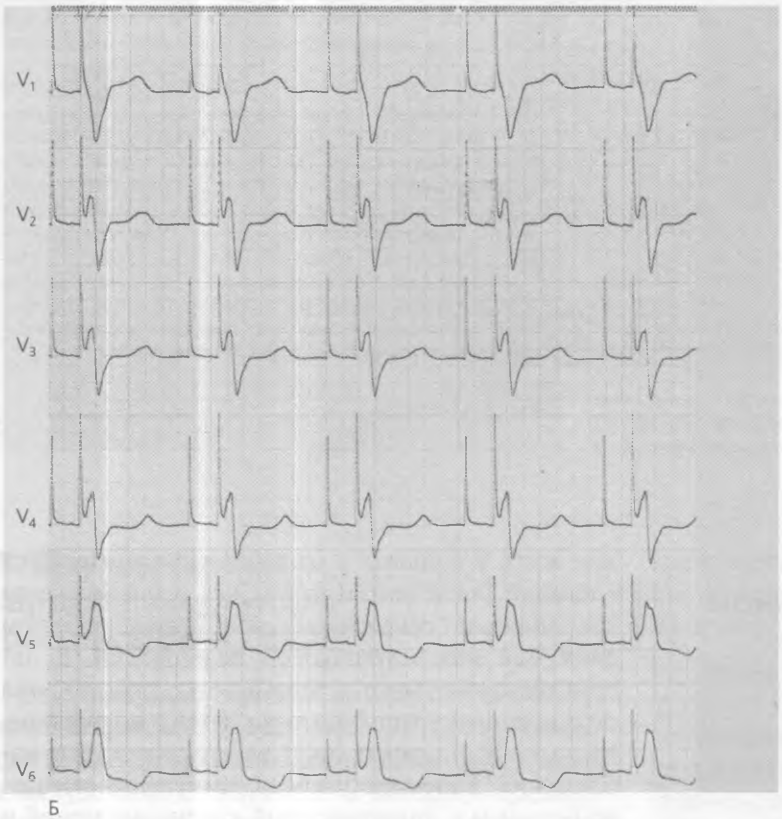


Рис. 21-3. ЭКГ 4-летней девочки после оперативного закрытия перимембранозного дефекта межжелудочковой перегородки с незначительной легочной гипертензией. **А.** Резкое отклонение электрической оси сердца было уже в предоперационном периоде, АВ-блокада III степени с полной диссоциацией между активностью предсердий и желудочков; частота сокращения предсердий 65 в минуту, желудочков – 48 в минуту. В то время как интервал *R–R* постоянен, интервалы *P–P* различны, расстояния между зубцами *P*, которые включают желудочковый комплекс, короче других двух интервалов (вентрикулофазная аритмия). В грудных отведениях картина неполной блокады правой ножки пучка Гиса типа А с *rsR'*-формой в отведении V_1 и *qRs*-формой в V_6 (длительность комплекса *QRS* 0,12 с, скорость записи в отведениях от конечностей 25 мм/с, грудные отведения – 50 мм/с). Так как АВ-блокада III степени с частотой сокращения желудочков до 35 в минуту в послеоперационном периоде длилась более 14 дней, это стало показанием к имплантации кардиостимулятора. *Окончание – с. 240*

■ Бивентрикулярная стимуляция в терапии сердечной недостаточности («сердечная ресинхронизация»)

Бивентрикулярная стимуляция или сердечная ресинхронизация – новая форма стимуляции, которую сначала стали применять у взрослых для лечения сердечной недостаточности с клинической симптоматикой. При этом дополнительно к электроду кардиостимулятора в правом желудочке вводят электрод через коронарный синус в латеральную вену коронарного синуса, по которому происходит стимуляция левого желудочка. Это приводит, прежде всего у больных с одновременно имеющейся блокадой левой ножки пучка Гиса, к оптимизации координации сокращения при парадоксальном движении межжелудочковой перегородки. В настоящее время имеются первые результаты лечения ограниченных групп больных у детей и подростков, но на данный момент отсутствуют длительные наблюдения. Бивентрикулярная стимуляция показана больным с дилятационной кардиомиопатией и при сердечной недостаточности с картиной блокады ножек пучка Гиса после оперативной коррекции врожденных пороков сердца. Программирование системы происходит, как правило, под контролем ЭхоКГ (Dubin et al., 2005).





Б

Рис. 21–3. *Окончание.* **Б.** ЭКГ после имплантации кардиостимулятора (трансвенозная, двухкамерная система). Кардиостимулятор в режиме *DDD*. На ЭКГ перед 1-м и с 5-го по 8-й комплекс определяются зубцы *P*, которые регистрируются кардиостимулятором. После запрограммированного интервала АВ-проведения происходит стимуляция желудочков, во 2–4-м и 9–14-м комплексе при отсутствии зубцов *P*, то есть при собственной активности предсердий, происходит стимуляция как предсердий, так и желудочков. В грудных отведениях картина блокады левой ножки пучка Гиса (электрод в правом желудочке, калибровка 0,5 см=1 мВ).

■ Антитахикардические кардиостимуляторы и автоматический имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор

Антитахикардическая система для купирования наджелудочковых и желудочковых тахикардий в детском возрасте применяются редко, так как для нарушений ритма из данного круга заболеваний может быть эффективна медикаментозная антиаритмическая терапия или малоинвазивная катетерная аблация. У особой группы больных, таких как больные более старшего возраста, больные после атриотомии со стойкими нарушениями ритма (например, трепетанием предсердий или синдромом тахикардии-брадикардии), антитахикардическая стимуляция может быть альтернативным методом лечения или дополнением стандартной терапии.

Антитахикардические системы — одно- или двухкамерные с предсердием и/или желудочковым электродом. Они могут, с одной стороны, улавливать нарушения ритма (например, трепетание предсердий), с другой стороны — купировать их программированным режимом стимуляции (например, сверхчастотная стимуляция или залповая стимуляция). В международном кодовом обозначении кардиостимуляторов для этой системы введена пятая буква, которая определяет антитахикардическую функцию.

Особая форма антитахикардических систем — имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор для электротерапии желудочковых тахикардий или фибрилляции желудочков (например, при патологиях ионных каналов, таких как синдром удлиненного интервала *Q–T* или синдром Бругада). При этом размер аппарата немного больше, чем у обычных кардиостимуляторов, и имплантируется он абдоминально или субпекторально. Электроды большего размера, по которым проводят детекцию с желудочков и дефибрилляцию, у более старших имплантируются трансвенозно-эндокардиально в правый желудочек. Имеются двухкамерные системы с дополнительной функцией детекции с предсердия. Как альтернатива ранее применялись эпикардиальные электроды-заплаты для дефибрилляции. При детекции желудочковой тахикардии или фибрилляции желудочков прибор производил многократную двухфазную электрическую кардиоверсию или дефибрилляцию в соответствии с его программой.

Ведение больных с имплантированным кардиостимулятором

Каждый больной с имплантированным кардиостимулятором нуждается в регулярном обследовании в детском кардиологическом центре, имеющем опыт ведения больных с кардиостимулятором и врожденными пороками.

При контроле функции кардиостимулятора проводят проверку всех запрограммированных параметров, в особенности частоты, амплитуды и длительности импульсов и порога стимуляции. В руководствах к имплантации кардиостимуляторов Немецкого общества кардиологов (Lemke et al., 1996) после имплантации кардиостимулятора рекомендовано проводить первый контроль перед выпиской больного через неделю после имплантации. При этом необходимо оценить состояние послеоперационной раны и провести обстоятельный разговор с больным и его родителями.

Следующий контроль проводится через 4 нед после имплантации кардиостимулятора, для того чтобы еще раз исследовать соотношения порогов стимуляции и чувствительности. Третий контроль осуществляется через 3 мес после имплантации. Теперь можно исходить из стабилизации порога стимуляции.

Остальные контрольные обследования проводят в зависимости от порогов раздражения и времени после имплантации с интервалом в 6–12 мес. Срок службы новых моделей кардиостимуляторов, в зависимости от применяемых электродов и агрегата, составляет, как правило, 4–10 лет. При длительном периоде наблюдения (в зависимости от интенсивности роста ребенка) необходимо в рамках контроля функции кардиостимулятора проводить рентгенологическое исследование для оценки положения электродов.

Примечание. При всех контрольных исследованиях необходимо заносить все проверенные и запрограммированные параметры в паспорт кардиостимулятора, который больной должен постоянно носить с собой. Дополнительно рекомендуют ежедневный контроль пульса самим больным или родителями, чтобы своевременно диагностировать нарушение работы кардиостимулятора.

Приложение

Регистрация, расшифровка и заключение электрокардиограммы

Регистрация

Стандартные отведения. При каждой регистрации ЭКГ необходимо записать отведения от конечностей I–III, aVR, aVL и aVF, а также грудные отведения V_1–V_6. Для диагностики гипертрофии при врожденных пороках преимущество имеют правые прекардиальные отведения — Vr_4 и Vr_3.

Калибровка. Как правило: 1 см=1 мВ. Если амплитуды, прежде всего в отведениях от конечностей, очень низки, что может встречаться у маленьких детей, целесообразно усилить калибровку до 2 мВ. Это, например, показано для более отчетливого изображения зубца *P* с низкой амплитудой. При очень высокой амплитуде зубцов, напротив, показано уменьшение кривой, когда снижают калибровку до 0,5 см=1 мВ.

Скорость записи. Регистрация ЭКГ происходит, как правило, на скорости 50 мм/с. На оси времени 1 мм соответствует 0,02 с и 1 см — 0,2 с. При определенных нарушениях ритма рекомендована более низкая скорость — 25 мм/с, чтобы оценить более продолжительные отрезки времени на ЭКГ. При внутрижелудочковых нарушениях проводимости скорость записи 100 мм/с позволяет лучше дифференцировать комплексы *QRS*.

Описание

При описании ЭКГ необходимо придерживаться следующей схемы.

Определение ЧСС. ЧСС рассчитывают по следующей формуле:

$$\text{ЧСС} = 60/\text{интервал } R\text{–}R \text{ (с)}.$$

Более простой метод определения ЧСС — использование измерительной линейки.

Анализ предсердной активности. Оценивают амплитуду, форму и длительность зубцов *P*. Определяют наличие или отсутствие связи между активностью предсердий и желудочков. Соответствует ли оно 1:1 или есть нерегулярность?

Направление зубца *P*. Как правило, зубцы *P* в отведениях I–II положительны и в III уплощенные или отрицательные. Эта картина соответствует нормальному синусовому ритму. При отрицательных зубцах *P* в отведениях II, III и aVF и соответственно положительных в aVR возбуждение происходит в каудокраниальном направлении (пример: источник возбуждения из области АВ-узла или вентрикулоатриальное проведение при АВ-тахикардии по типу *reentry*).

Длительность интервала *P*–*Q*. Все интервалы измеряют в отведении II. Нормальные возрастные значения при учете ЧСС представлены в табл. 1-3.

Комплекс *QRS*. Направление и амплитуда комплекса *QRS* в отведениях от конечностей определяют положение электрической оси сердца (круг Кабрера). Для диагностики гипертрофии имеет значение соотношение *RS* в грудных отведениях.

- Гипертрофия правого желудочка: зубцы *R* в правых грудных отведениях большой амплитуды.
- Гипертрофия левого желудочка: высокоамплитудные зубцы *R* в отведениях над левым желудочком (V_5 и V_6).

Измерение длительности комплексов *QRS* (возрастная норма, см. табл. 1-4), расщепление и расширение комплексов *QRS* свидетельствуют о нарушении внутрижелудочковой проводимости (полная или неполная блокада ножки пучка Гиса). При неодинаковых интервалах *R*–*R*, которые повторяются с определенной регулярностью, может идти речь о дыхательной аритмии. Преждевременные узкие желудочковые комплексы свидетельствуют об источнике возбуждения в области АВ-узла, расширенные и деформированные комплексы *QRS* — о желудочковой экстрасистолии.

Сегмент *ST*. Оценка отхождения и положения сегмента *ST*. В качестве изолинии используют конец сегмента *P*–*Q*. Описание положения сегмента *ST*:

- горизонтальное;
- восходящее;
- нисходящее;
- выпуклое;
- вогнутое;
- корытообразное.

Зубец *T*. Описывают амплитуду и направление по отношению к *QRS*-комплексу.

Длительность интервала *Q*–*T* (*Q*–T_c). Нормальные значения см. табл. 20-10. При удлинении интервала в первую очередь необходимо исключить синдром удлиненного интервала *Q*–*T*. В этом случае необходимо учитывать аномальную конфигурация сегмента *ST* и зубца *T*.

ЭКГ-заключение

Врач, описывающий ЭКГ, должен ознакомиться с данными клинического обследования, предварительным диагнозом и принимаемыми препаратами (табл. 22-1). При врожденных пороках необходимо знать, какой отдел сердца более всего перегружен. Если есть подозрение на воспалительное заболевание сердца, заключение только по одной ЭКГ возможно редко, лучше всего проводить оценку ЭКГ в динамике.

Таблица 22-1. Причины и дифференциальная диагностика значимых изменений электрокардиограммы

	Изменения ЭКГ		Причины/распространенность
Зубец *P*	Высокоамплитудный, остроконечный		Перегрузка правого предсердия (*P pulmonale*)
	Расширенный, двугорбый		Перегрузка левого предсердия (*P mitrale*)
	Высокоамплитудный и расширенный		*P biatriale*
	Низкоамплитудный		Ваготония. Гипотиреоз. Выпот в полость перикарда
	Регулярные зубцы *P* не определяются		«Средний» АВ-ритм. Наджелудочковая тахикардия (АВ-узловая тахикардия по типу *reentry*). Трепетание или мерцание предсердий. Синоатриальная блокада высокой степени
	Отрицательный	В отведении I	В сочетании с отрицательными комплексами *QRS* и зубцами *T*: подозрение на аномалии положение сердца (декстрокардия)
		В отведениях I и V_6	Ритм из левого предсердия (V_1 положительный: «*dome and dart*» — «купол и шпиль»)
		В отведениях II, III и aVF	Возбуждение предсердий в каудокраниальном направлении (АВ-ритм, тахикардия из АВ-узла по типу *reentry*)
		В отведении III	Вариант нормы
Интервал *P–Q*	Укорочен		Синдром преждевременного возбуждения (*WPW*). «Верхний» АВ-ритм при отрицательных зубцах *P* в II и III
	Удлинен		АВ-блокада I и II степени. Влияние лекарственных средств (сердечные гликозиды, антиаритмики класса Ic и III)
Комплекс *QRS*	Низкоамплитудный		У детей первого года жизни и у недоношенных. Сагиттальное расположение электрической оси. Выпот в полость перикарда. Снижение потенциалов миокарда при воспалительных заболеваниях миокарда. Гипотиреоз. Терапия кардиотоксическими антиметаболитами
	Высокоамплитудный		Астеническое телосложение. Гипертрофия желудочков. Картина блокады ножек пучка Гиса, синдром преждевременного возбуждения. Стимуляция желудочков (кардиостимулятор)
	Расщепление и/или расширение		Полная блокада ножки пучка Гиса (с расширением), неполная блокада (без расширения). Гипертрофия при перегрузке объемом. Синдром преждевременного возбуждения (*WPW*). Желудочковые экстрасистолы. Выраженная гиперкалиемия
Сегмент *ST*	Подъем	Отхождение от восходящего колена зубца *S*, затем вниз вогнуто	Острый перикардит (первая стадия)
		Отхождение от нисходящего колена зубца R, затем вниз выпукло	Картина инфаркта: подозрение на аномалии коронарных сосудов (синдром Бланда–Уайта–Гарланда, синдром Кавасаки с поражением коронарных сосудов)
		Восходящее направление к зубцу *T* (грудные отведения)	Ваготония
	Депрессия (часто в сочетании с изменениями зубца *T*)		Проявление нарушений реполяризации: миокардит или перикардит; электролитные нарушения; нарушения вегетативной регуляции кровообращения; гипертрофия желудочков (см. табл. 3-1)

Таблица 22-1. *Окончание*

	Изменения ЭКГ		Причины/распространенность
Зубец *T*	Высокоамплитудный положительный		Гиперкалиемия. Ваготония
	Уплощенный или отрицательный		Острый миокардит или перикардит (при хроническом перикардите остроконечный отрицательный). Гипертрофия желудочков, сопровождающаяся ишемией. Выраженная гипокалиемия. Сердечные гликозиды (корытообразный)
Интервал *Q–T*	Укорочен		Гиперкальциемия, гиперкалиемия
	Удлинен		Синдром удлиненного интервала *Q–T* (врожденный, приобретенный). Блокада ножек пучка Гиса. Гипокальциемия, гипокалиемия. Влияние лекарственных препаратов: антиаритмики класса IA, C, III (табл. 20-9, табл. 20-14) Гипотиреоз

Литература

1. ACC/AHA. Guidelines for exercise testing: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines. Committee on Exercise Testing // J. Am. Coll. Cardiol. — 1997. — Vol. 30. — P. 260–315.
2. ACC/AHA. 2002 Guidelines update for exercise testing // Circulation. — 2002. — Vol. 106. – P. 1833.
3. Ackermann M.J., Tester D.J., Porter C.J. et al. Molecular diagnosis of the inherited long QT syndrome in a woman who died after near-drowning // N. Engl. J. Med. — 1999. — Vol. 341. — P. 1121–1125.
4. Akhtar M., Shenasa M., Jazayeri M. et al. Wide QRS complex tachycardia. Reappraisal of a common clinical problem // Ann. Intern. Med. — 1988. — Vol. 109. — P. 905–912.
5. Akhtar M., Achord J.L., Reynolds W.A. Clinical competence in invasic cardiac electrophysiological studies. ACP/ACC/AHA task force on clinical privileges in cardiology // Am. Coll. Cardiol. — 1994. — Vol. 23. — P. 1258–1261.
6. Antoni H. Funktionen des Herzens // Physiologie des Menschen. 21. Aufl. / Schmidt R.F., Thews G., Hrsg. — Berlin: Springer, 1983.
7. Apitz J. EKG, Vektrokardiogramm, Phonokardiogramm in Pдiatrische Kardiologie. 2. Aufl. / von J. Apitz, Hrsg. — Darmstadt: Steinkopff, 2002.
8. Azakie A., McCrindle B.W., Van Arsdell G. et al. Extracardiac conduit versus lateral tunnel cavopulmonary connections at a Single institution: impact on outcomes // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. — 2001. — Vol. 122. — P. 1219–1228.
9. Baker B.M., Lindsay B.D., Bromberg B.L. et al. Catheter ablation of clinical intraatrial reentrant tachycardias resulting from previous atrial surgery: localizing and transecting the critical isthmus // J. Am. Coll. Cardiol. — 1996. — Vol. 28. — P. 411–417.
10. Balaji S., Johnson T.B., Sade R.M. et al. Management of atrial flutter after the Fontan procedure // J. Am. Coll. Cardiol. — 1994. — Vol. 23. — P. 1209–1215.
11. Bazett H.C. An analysis of the time relations of electrocardiograms // Heart. — 1920. — Vol. 7. — P. 353–370.
12. Beihasen B., Rotmensch H.H., Laniado S. Response of recurrent sustained ventricular tachycardia to verapamil // Br. Heart J. — 1981. — Vol. 46. — P. 679–682.
13. Benson D.W. Jr, Smith W.M., Dunnigan A. et al. Mechanisms of regular, wide QRS tachycardia in infants and children // Am. J. Cardiol. — 1982. — Vol. 49. — P. 1778–1788.
14. Benson D.W., Dunnigan A., Benditt D.G. et al. Transesophageal cardiac pacing: history, application, technique // Clin. Prog. Pacing Electrophysiol. — 1984. — Vol. 2. — P. 360–372.
15. Bernstein A.D.F., Camm A.J., Fletcher R. et al. The NASPE / BPEG generic pacemaker code for antibradyarrhythmia and adaptive-rate pacing and antitachycardia devices // PACE. — 1987. — Vol. 10. — P. 794–799.
16. von Bernuth G., Beiz G.G. Korrelation hämodynamischer und elektrokardiographischer Befunde bei einer Patientin mit linkem Vorhofrhythmus // Z. Kreisl. Forschung. — 1972. — Bd 61. — S. 528.
17. von Bernuth G., Toussaint R., Mund C., Rabe P., Timbul K. Herzfrequenz und Herzrhythmus bei gesunden Sдuglingen und Kindern // Klin. Padiatr. — 1989. — Bd 201. — S. 98–103.
18. von Bernuth G., Engelhardt W., Kramer H.H. et al. Atrial automatic tachycardia in infancy and childhood // Eur. Heart J. — 1992. — Vol. 13. — P. 1410–1415.
19. Berul C.I., Sweeten T.L., Dubin A.M. et al. Use of the rate-corrected JT-interval for prediction of repolarization abnormalities in children // Am. J. Cardiol. — 1994. — Vol. 74. — P. 1254–1257.
20. Bink-Boelkens M.T.E., Menzellar K.J., Eygelaar E. Arrhythmias after repair of secundum atrial septal defect: the influence of surgical modification // Am. Heart J. — 1988. — Vol. 115. — P. 629.
21. Bink-Boelkens M.T.E., Bergstra A., Cromme-Dijkhuis A.H. et al. The asymptomatic child a long time after the Mustard operation for transposition of the great arteries // Ann. Thorac. Surg. — 1989. — Vol. 47. — P. 45.
22. Bink-Boelkens M.T.E.. Supraventricular arrhythmias in congenital heart disease // Congenital Heart Disease in Adolescents and Adults / Eds J. Hess, H.R. Sutherland. — Dordrecht: Kluwer, 1992.
23. Bloemers B.L., Screeram N. Implantable loop recorder in pediatric practice // J. Electrocardiol. — 2002. — Vol. 33. — P. 131–135.
24. Blomström-Lundqvist C., Scheinman M.M., Aliot E.M. et al. ACC/ AHA/ ESC guidelines for the management of patients with supraventricular arrhythmias — executive summary // Eur. Heart J. — 2003. — Vol. 24. — P. 1857–1897.
25. Bürger H.H. EKG Information. 7. Aufl. — Darmstadt: Steinkopff, 1997.
26. Boersma L., Mont L., Sionis A. et al. Value of implantable loop recorder for the management of patients with unexplained syncopy // Europace. — 2004. — Vol. 6. — P. 70–76.
27. Brachmann J., Scherlag B.J., Rozenshtraukh L.V. et al. Bradycardia-dependent triggered activity: relevance to drug-induced multiform ventricular tachycardia // Circulation. — 1983. — Vol. 68. — P. 846–856.
28. Brodherr-Heberlein S., Eicken A., Sebening F., Böhlmeier K. Dysrhythmias after Fontan operation // Pediatr. Cardiol. — 1991. — Vol. 12. — P. 247.
29. Brodherr-Heberlein S., Lorenz H.P., Schumacher G. Postoperative Herzrhythmusstörungen // Klinische Kinderkardiologie / Schumacher G., Hess J., Böhlmeyer K., Hrsg. — Berlin: Springer, 2001.
30. Brodherr-Heberlein S., Schumacher G. Elektrokardiographie // Klinische Kinderkardiologie. 3. Aufl. / Schumacher G., Hess J., Böhlmeyer K., Hrsg. — Berlin: Springer, 2001. — S. 33–39.
31. Bromberg B.I., Lindsay B.D., Cain M.E. et al. Impact of clinical history and electrophysiologic characterization of accessory pathways on management strategies to reduce sudden death among children with Wolff-Parkin-

son-White Syndrome // J. Am. Coll. Cardiol. — 1996. — Vol. 27. — P. 690–695.
32. Bruce R.A., Fisher L.D. Unusual prognostic significance of exercise-induced ST elevation in coronary patients // J. Electrocardiol. — 1987. — Vol. 20. — P. 84–88.
33. Brugada P., Brugada J. Right bundle branch block, persistent ST segment elevation and sudden cardiac death: a distinct clinical and electrocardiographic syndrome. A multicenter report // J. Am. Coll. Cardiol. — 1992. — Vol. 20/6. — P. 1391–1396.
34. Brugada R., Tapscott T., Czernuszewicz G.T. et al. Identification of a genetic locus for familial atrial fibrillation // N. Engl. J. Med. — 1997. — Vol. 336. — P. 905–911.
35. Buxton A.E., Lee K.L., DiCarlo L. et al. For the multicenter unsus-tained tachycardia trial investigators. Electrophysiologic testing to identify patients with coronary artery disease who are at risk for sudden death // N. Engl. J. Med. — 2000. — Vol. 342. — P. 1937–1945.
36. Cannon B.C., Denfield S.W., Friedman R.A. et al. Late pacemaker requirement after pediatric orthotopic heart transplantation may predict the presence of transplant coronary artery disease // J. Heart Lung Transplant. — 2004. — Vol. 23. — P. 67–71.
37. Cappato R., Schläter M., Weiss C. et al. Radiofrequency current catheter ablation of accessory atrioventricular pathways in Ebstein's anomaly // Circulation. — 1996. — Vol. 94. — P. 376–383.
38. Capucci A., Aschieri D. Arrhythmic drug therapy: what is certain and what is to come // Eur. Heart J. — 2003. — Vol. 5. — P. 8–18.
39. Castaneda A.R., Jonas R.A., Mayer J.E., Hanley F.L. Cardiac Surgery of the Neonate and Infant. — Philadelphia: Saunders, 1994.
40. Chan D.P., van Hare G.F., Mackall J.A. et al. Importance of atrial flutter isthmus in postoperative intraatrial reentrant tachycardia // Circulation. — 2000. — Vol. 102. — P. 1283–1293.
41. Collins K.K., Thiagarajan R.R., Chin C. et al. Atrial tachyarrhythmias and permanent pacing after pediatric heart transplantation // J. Heart Lung Transplant. — 2003. — Vol. 22. — P. 1126–1133.
42. Corrado D., Pellicia A., Bjornstad H.H. et al. Cardiovascular pre-participation screening of young competitive athletes for prevention of sudden death: proposal for a common European protocol // Eur. Heart J. — 2005. — Vol. 26. — P. 516–524.
43. Crosson J.E., Ethridge S.P., Hesslein P.S., Dunnigan A. Therapeutic and diagnostic use of adenosine during evaluation of children with tachycardia // Am. J. Cardiol. — 1991. — Vol. 68. — P. 424.
44. Cullen S., Celermajer D.S., Franklin R.C.G. et al. Prognostic significance of ventricular arrhythmia after repair of tetralogy of Fallot: a 12-year postoperative prospective study // J. Am. Coll. Cardiol. — 1994. — Vol. 23. — P. 1151.
45. Daliento L., Rizzoli G., Marchiari M.C. et al. Electrical instability in patients undergoing surgery for atrioventricular septal defect // Int. J. Cardiol. — 1991. — Vol. 30. — P. 15.
46. Daliento L., Rizzoli G., Menti L. et al. Accuracy of electrocardiographic and echocardiographic indices in predicting life threatening, ventricular arrhythmias in patients operated for tetralogy of Fallot // Heart. — 1999. — Vol. 81. — P. 650–655.
47. Davignon A., Rautaharju P., Boisselle E. et al. Normal ECG standards for infants and children // Pediatr. Cardiol. — 1979. — Vol. 80, N 1. — P. 123–131.
48. Davignon A. et al. Pediatric Electrocardiography / Eds J. Liebman, R. Plonsey, P.C. Gillette. — Baltimore: Williams and Wilkins, 1982. — P. 97.
49. Davos C.H., Periklis A., Davlouros et al. Global impairment of cardiac autonomic nervous activity late after repair of tetralogy of Fallot // Circulation. — 2002. — Vol. 106. — P. 1–69.
50. Day C.P., McComb J.M., Campbell R.W. QT dispersion: an indication of arrhythmia risk in patients with long QT intervals // Br. Heart J. — 1990. — Vol. 63. — P. 342–344.
51. Deanfield J.E., Cumm J., Macartney F. et al. Arrhythmia and late mortality after Mustard an Senning operation for transposition of the great arteries. An eight year prospective study // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. — 1988. — Vol. 996. — P. 569.
52. Deanfield J.E., Cullen S., Gewellig M. Arrhythmias after surgery for complete transposition, do they matter? // Cardiol. Young. — 1991. — Vol. 1. — P. 91.
53. Dessertenne F. La tachycardie ventriculaire a deux foyers opposes variables // Arch. Mal. Coeur. Vaiss. — 1966. — Vol. 81. — P. 263–272.
54. Dhala A., Bremner S., Deshpanade S. et al. Efficacy and safety of atrioventricular nodal modification for atrioventricular nodal reentrant tachycardia in the pediatric population // Am. Heart J. — 1994. — Vol. 128. — P. 903–907.
55. Dhala A., Case C.L., Gillette P.C. Evolving treatment strategies for managing atrial ectopic tachycardia in children // Am. J. Cardiol. — 1994. — Vol. 74. — P. 283–286.
56. Dickinson D.F. The normal ECG in childhood and adolescence // Heart. — 2005. — Vol. 91. — P. 1626–1630.
57. Dodo H., Gow R.M., Hamilton R.M., Freedom R.M. Chaotic atrial rhythm in children // Am. Heart J. — 1995. — Vol. 129. — P. 990–995.
58. Dorostkar P.C. RF-ablation for PJRT in children // Am. J. Cardiol. — 1992. — Vol. 70. — P. 561.
59. Dubin A.M., Janousek J., Rhee E. et al. Resynchronization Therapy in Pediatric and Congenital Heart Disease Patients // J. Am. Coll. Cardiol. — 2005. — Vol. 46. — P. 2277–2283.
60. Dunnigan A., Benditt D.G., Benson D.W. Jr. Modes of onset ("initiating events") for paroxysmal atrial tachycardia in infants and children // Am. J. Cardiol. — 1986. — Vol. 57. — P. 1280–1287.
61. Echt D.S., Liebson P.R., Mitchel L.B. et al. Mortality and morbidity in patients receiving enainide, flecanide, or placebo. The Cardiac Arrhythmia Supression trial // N. Engl. J. Med. — 1991. — Vol. 324/12. — P. 781–788.
62. Elmquist R., Senning A. Proc. Soc. Internat. Conf. on Medical Electronics. — Paris: Ileffe and Sons Ltd., 1959. — P. 253.
63. Erbel R., Kraemer R., Kleesieck K. et al. Digitalis-Intoxikation. Beziehung zwischen der Digitalis-Serumkonzentration und den elektrokardiographischen Befunden // Z. Kardiol. — 1979. — Bd 104. — S. 590–598.

64. Fish F.A., Mehta A.V., Johns J.A. Characteristics and management of chaotic atrial tachycardia of infancy // Am. J. Cardiol. — 1996. — Vol. 78. — P. 1052–1055.
65. Fishberger S.B., Wernovsky G., Gentles T.L. et al. Factors that influence the development of atrial flutter after the Fontan operation // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. — 1997. — Vol. 113. — P. 80–86.
66. Fogel M.A., Lieb D.R., Sehern M.A. Validity of electrocardiographic criteria for left ventricular hypertrophy in children with pressure- or volume-loaded ventricles: comparison with echocardiographic left ventricular muscle mass // Pediatr. Cardiol. — 1995. — Vol. 16. — P. 261–269.
67. Friedman R.A., Walsh E.P., Silka M.J. et al. NASPE Expert Consensus Conference: radiofrequency catheter ablation in children with and without congenital heart disease. Report of the Writing Committee // PACE. — 2002. — Vol. 25. — P. 1000–1017.
68. Fuster V., Ryden L.E., Asinger R.W. et al. ACC / AHA / ASC Guidelines for the management of patients with atrial fibrillation: executive summary // J. Am. Coll. Cardiol. — 2001. — Vol. 38. — P. 1231–1265.
69. Gaita F., Guistetto C., Bianchi F. et al. Short QT Syndrome: A familial cause of sudden death // Circulation. — 2003. — Vol. 108. — P. 965–970.
70. Gallagher J.J. The „permanent form of junctional reciprocating tachycardia" // Cardiac Electrophysiology and Arrhythmias / Eds D.P. Zipes, J. Jalife. — New York: Grande and Stratton, 1985. — P. 427–433.
71. Garson A. Jr., Gillette P.C., McNamara D.G. Supraventricular tachycardia in children: clinical features, response to treatment and long-term follow-up in 217 patients // J. Pediatr. — 1981. — Vol. 98. — P. 875–882.
72. Garson A. Recording the sequence of cardiac activity // The Electrocardiogram in Infants and Children. — Philadelphia: Lea and Febiger, 1983.
73. Garson A. Jr., Bink-Boelkens M., Hesslein P. et al. Atrial flutter in the young: a collaborative study of 380 cases // J. Am. Coll. Cardiol. — 1985. — Vol. 6. — P. 871–878.
74. Garson A., Randall P.C., Gillette R.T. et al. Prevention of sudden death after repair of tetralogy of Fallot: treatment of ventricular arrhythmias // J. Am. Coll. Cardiol. — 1985. — Vol. 6. — P. 221.
75. Garson A. Jr. Clinically or significant differences between the „old" analog and „new" digital electrocardiograms // Am. Heart J. — 1987. — Vol. 114. — P. 194–197.
76. Garson A. Jr. Chronic postoperative arrhythmia // Pediatric Arrhythmias: Electrophysiology and Pacing / Eds P.C. Gillette, A. Garson Jr. — Philadelphia: Saunders, 1990a. — P. 667–678.
77. Garson A, Jr. Electrocardiography // The Science and Practice of Pediatric Cardiology / Eds A. Garson Jr., J.T. Bricker, D.G. McNamara. — Philadelphia: Lea and Febiger, 1998. — P. 735–788.
78. Garson A. Jr. Ventricular arrhythmias after repair of congenital heart disease: who needs treatment? // Congenital Heart Disease in Adolescents and Adults / Eds J. Hess, G.R. Sutherland. — Dordrecht: Kluwer, 1992. — P. 147–154.
79. Garson A. Jr., Dick M., Fournier A. et al. The long QT syndrome in children. An international study of 257 patients // Circulation. — 1993. — Vol. 87. — P. 1866–1872.
80. Gatzuolis M.A., Till J.A., Somerville J., Redington A.N. Mechano-electrical interaction in tetralogy of Fallot. QRS prolongation relates to right ventricular size and predicts malignant ventricular arrhythmias and sudden death // Circulation. — 1995. — Vol. 92. — P. 231.
81. Gatzoulis M.A., Till J.A., Redington A.N. Depolarization-repolarization inhomogenity after repair of tetralogy of Fallot // Circulation. — 1997. — Vol. 95. — P. 401–404.
82. Gatzoulis M.A., Balaji S., Webber S.A. et al. Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicentre study // Lancet. — 2000. — Vol. 356. — P. 975–981.
83. Gaum W.E., Biancaniello T., Kaplan S. Accelerated ventricular rhythm in childhood // Am. J. Cardiol. — 1979. — Vol. 43. — P. 162–164.
84. Gelatt M., Hamilton R.M., McCrindle B.W. et al. Arrhythmia and mortality after the Mustard procedure: a 30-year single-center experience // J. Am. Coll. Cardiol. — 1997. — Vol. 29. — P. 194–201.
85. Gewillig M., Cullen S., Mertens B. et al. Risk factors for arrhythmia and death after Mustard operation for simple transposition of the great arteries // Circulation. — 1991. — Vol. 84. — P. 111–187.
86. Ghai A., Harris L., Harrison D.A. et al. Outcomes of late atrial tachyarrhythmias in adults after the Fontan operation // J. Am. Coll. Cardiol. — 2001. — Vol. 37. — P. 585–592.
87. Ghai A., Siwersides C., Harris L. et al. Left ventricular dysfunction is a risk factor for sudden cardiac death in adults late after repair of tetralogy of Fallot // J. Am. Coll. Cardiol. — 2002. — Vol. 40. — P. 1675–1680.
88. Gillette P.C., Reitman M.J., Gutgesell H.P. et al. Intracardiac electrophysiology in children and young adults // Am. Heart J. — 1975. — Vol. 89. — P. 36–44.
89. Golshayan D., Seydoux C., Berguer D.G. et al. Incidence and prognostic value of electrocardiographic abnormalities after heart transplantation // Clin. Cardiol. — 1998. — Vol. 21. — P. 680–684.
90. Gonska B.D., Cao K., Raab J. et al. Radiofrequency catheter ablation of right ventricular tachycardia late after repair of congenital heart defects // Circulation. — 1996. — Vol. 94. — P. 1902–1908.
91. Gonska B.D., Heinecker R. EKG in Klinik und Praxis: das Referenzwerk zur elektrokardiographischen Diagnostik, 14. Aufl. — Stuttgart: Thieme, 1999.
92. Gregoratos G., Abrams J., Epstein A.E. et al. ACC/AHA/NASPE 2002 guideline update for implantation of cardiac pacemakers and antiarrhythmia devices — summary article: a report of the American College of Cardiology /American Heart Association task force on practice guidelines (ACC/AHA/NASPE Committee to update the 1998 pacemaker guidelines) // J. Am. Coll. Cardiol. — 2002. — Vol. 40. — P. 1703–1719.
93. Gunteroth W.G. Pediatric Electrocardiography. — Philadelphia: Saunders, 1965.
94. Gussak I., Brugada P., Brugada J. et al. Idiopathic short QT: a new clinical syndrome? // Cardiology. — 2000. — Vol. 70. — P. 43–48.
95. Gussak I., Brugada P., Brugada J. et al. ECG phenomenom of idiopathic and paradoxical short QT intervals // Card. Electrophysiol. Rev. — 2006. — Vol. 6. — P. 49–53.

96. Gutheil H. Die Bestimmung des Druckes in den Herzkammern mit Hilfe des EKG bei angeborenen Herzfehlern des Kindes // Arch. Kinderheilk. Suppl. 50. — Stuttgart: Enke; 1964.
97. Gutheil H., Singer H. Herzrhythmusstörungen im Kindesalter. — Stuttgart: Thieme, 1982.
98. Gutheil H., Singer H. Langzeit-Ergebnisse nach operativem Verschluss von Vorhofseptumdefekten // Archr. Kinderheilk. — 1975. — Bd 123. — S. 361.
99. Haissaguerre M., Puel V., Bekheit S. et al. Catheter ablation of accessory pathways in children // Eur. Heart J. — 1994. — Vol. 15. — P. 200–205.
100. Hamilton R.M., Mc Leoad K., Huston A.B., Macfarlane P.W. Inter- and intraobserver variability in LVH and RVH reporting in pediatric ecgs // A. N. E. — 2005. — Vol. 10. — P. 330–333.
101. Hamm C.W., Willems S. Checkliste EKG. — Stuttgart: Thieme, 2001.
102. van Hare G.F. Radiofrequency catheter ablation of cardiac arrhythmias in pediatric patients // Adv. Pediatr. — 1994. — Vol. 41. — P. 83–109.
103. van Hare G.F., Waldo A.L. The atrial flutter reentrant circuit. Additional pieces of the puzzle // Circulation. — 1996. — Vol. 94. — P. 244–246.
104. van Hare G.F., Lesh M.D., Ross B.A. et al. Mapping and radiofrequency ablation of intraatrial reentrant tachycardia after the Senning or Mustard procedure for transposition of the great arteries // Am. J. Cardiol. — 1996. — Vol. 77. — P. 985–991.
105. van Hare G.F., Dubin A.M. The normal electrogram in Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children and Adult / Eds H.D. Allen, E.B. Clark, H.P. Gutgesell, D.J. Driscoll. 6th ed. — Philadelphia: Williams and Wilkins, 2001. — P. 425–442.
106. Harrison D.A., Siu S.C., Hussain F. et al. Sustained atrial arrhythmias in adults late after repair of tetralogy of Fallot // Am. J. Cardiol. — 2001. — Vol. 87. — P. 584–588.
107. Hofbeck M., Koch A., Buheitel G. et al. Late postoperative cardiac arrhythmias after total cavopulmonary anastomosis and correlation with age of the patients at operation // Z. Kardiol. — 2000. — Vol. 89. — P. 788–794.
108. Hokanson J., Moller J.H. Significance of early transient complete heart block as a predictor of sudden death after late operative correction of tetralogy of Fallot // Am. J. Cardiol. — 2001. — Vol. 87. — P. 1271–1277.
109. Houyel L., Vaksman G., Fournier A., Davignon A. Ventricular arrhythmias after correction of ventricular septal defects: importance of surgical approach // J. Am. Coll. Cardiol. — 1990. — Vol. 16. — P. 1224.
110. Hubsher J.A. The electrocardiogram of the premature infant // Am. Heart J. — 1961. — Vol. 61. — P. 467.
111. Janousek J., Paul T., Luhmer I. et al. Atrial baffle procedures for complete transposition of the great arteries: natural course of sinus node dysfunction and risk factors for dysrhythmias and sudden death // Z. Kardiol. — 1994. — Vol. 83. — P. 933–938.
112. Jervell A., Lönge-Nielsen F. Congenital deaf-mutism, functional heart disease with prolongation of the Q-T interval and sudden death // Am. Heart J. — 1957. — Vol. 54. — P. 59–68.
113. Kanter R.J., Papagiannis J., Carboni M.P. Radiofrequency catheter ablation of supraventricular tachycardia substrates after Mustard and Senning operations for d-transposition of the great arteries // J. Am. Coll. Cardiol. — 2000. — Vol. 35. — P. 428–441.
114. Kastor J.A. Multifocal atrial tachycardia // N. Engl. J. Med. — 1990. — Vol. 322. — P. 1713–1717.
115. Kertesz N.J., Tobwin J.A., Clunie S. et al. Long-term follow-up of arrhythmias in pediatric orthotopic heart transplantat recipients: incidence and correlation with rejection // J. Heart Lung Transplant. — 2003. — Vol. 22. — P. 889–893.
116. Kindwall K.E., Brown J., Josephson M.E. Electrocardiographic criteria for ventricular tachycardia in wide complex left bundle branch block morphology tachycardias // Am. J. Cardiol. — 1988. — Vol. 66. — P. 1279–1283.
117. Kilter H., Böhm M. Hypertrophe Kardiomyopathie als Sarkomererkrankungen // Monatsschr. Kinderheilkd. — 2004. — Bd 152. — S. 649–658.
118. Klein G.J., Guiraudon G., Guiraudon C., Yee R. The nodoventricular Mahaim pathway: an endangered concept? // Circulation. — 1994. — Vol. 90. — P, 636–638.
119. Klein L.S., Hackett F.K., Zipes D.P., Miles W.M. Radiofrequency catheter ablation of Mahaim fibers at the tricuspid anulus // Circulation. — 1993. — I;87. — P. 738–747.
120. Ko J.K., Deal B.J., Strassburger J.F., Benson D.W. Jr., Donovan M. Supraventricular tachycardia mechanisms and their age distribution in pediatric patients // Am. J. Cardiol. — 1992. — Vol. 69. — P. 1028–1032.
121. Kohli V., Mangru N., Pearse L.A. et al. Radiofrequency ablation of ventricular tachycardia in an infant with cardiac tumors // Am. Heart J. — 1996. — Vol. 132. — P. 198–200.
122. Kramer H.H., Rammos S., Krogman O. et al. Cardiac rhythm after Mustard repair and after arterial switch operation for complete transposition // Int. J. Cardiol. — 1991. — Vol. 32. — P. 5.
123. Kremers M.S., Wells P., Black W., Solo M. Differentiation of the origin of the wide QRS complexes by the net amplitude of the QRS in lead V6 // Am. J. Cardiol. — 1989. — Vol. 64. — P. 1053.
124. Kreuder J. Kardiomyopathien. Klinische und pathogenetisch-pathophysiologische Grundlagen // Monatsschr. Kinderheilkd. — 2004. — Bd 152. — S. 620–631.
125. Kugler J.D., Pinsky W.W., Cheatham J.P. et al. Sustained ventricular tachycardia after repair of tetralogy of Fallot: new electrophysiologic findings // Am. J. Cardiol. — 1983. — Vol. 51. — P. 1137–1143.
126. Kugler J.D., Danford D.A., Houston K.A. et al. Pediatric radiofrequency catheter ablation registry success, fluoroscopy time, and complication rate for supraventricular tachycardia: comparison of early and recent eras // J. Cardiovasc. Electrophysiol. — 2002. — Vol. 13. — P. 336–341.
127. Leenhardt A., Lucet V., Denjoy I. et al. Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia in children. A 7-year follow-up of 21 patients // Circulation. — 1995. — Vol. 91. — P. 1512–1519.
128. Lehman M.H., Suzuki F., Fromm B.S. et al. T wave „humps" as a potential electrocardiographic marker of the long QT syndrome // J. Am. Coll. Cardiol. — 1994. — Vol. 84. — P. 746–754.
129. Lemke B., Fischer W., Schulten H.K. et al. für die „Kommission für Klinische Kardiologie" der Deutschen Gesellschaft für Kardiologie-, Herz- und Kreislauf-

forschung. Richtlinien zur Herzschrittmachertherapie // Z. Kardiol. — 1996. — Bd 85. — S. 611–628.
130. Lerman B.B., Belardinelli L. Cardiac electrophysiology of adenosine. Basic and clinical concepts // Circulation. — 1991. — Vol. 83. — P. 1499–1509.
131. LeRoy Sarah S., McDonald Dick II. Supraventricular arrhythmias // Practical Management of Pediatric Cardiac Arrhythmias / Eds V.L. Zeigler, P.C. Gillette. — New York: Futura, 2001. — P. 53–109.
132. Lesh M.D., van Hare G.F., Epstein L.M. et al. Radiofrequency catheter ablation of atrial arrhythmias. Results and mechanisms // Circulation. — 1994. — Vol. 89. — P. 1074–1089.
133. Levy S. Factors predisposing to the development of atrial fibrillation // PACE. — 1997. — Vol. 20. — P. 2670–2674.
134. Li W., Xiao H.B., Henein M.Y. et al. Progressive ECG changes before the onset of atrial flutter in adult congenital heart disease patients // Heart. — 2001. — Vol. 85/6. — P. 703.
135. Lindinger A., Hoffmann W. Langzeit-Befunde bei herzgesunden Kindern // Padiatr. Kardiol. — 1984. — Vol. 19. — P. 59–70.
136. Lindinger A., Heisel A., von Bernuth G. et al. Permanent junctional re-entry tachycardia. A multicentre long-term follow-up study in infants, children and young adults // Eur. Heart J. — 1998. — Vol. 19/6. — P. 936–942.
137. Linker N.J., Colonna P., Kekwick C.A. et al. Assessment of QT dispersion in symptomatic patients with congenital long QT syndromes // Am. J. Cardiol. — 1992. — Vol. 69. — P. 634–638.
138. Lisowski L.A., Verheijen P.M., Benatar A.A. et al. Atrial flutter in the perinatal age group: diagnosis, management and outcome // J. Am. Coll. Cardiol. — 2000. — Vol. 35. — P. 771–777.
139. Ludomirski A., Garson A. Jr. Supraventricular tachycardia // Pediatric Arrhythmias: Electro-physiology and Pacing / Eds P.C. Gillette, A. Garson Jr. — Philadelphia: Saunders, 1990. — P. 380–426.
140. Makkar P.R., Fromm B.S., Steinman R.T. et al. Female gender as a risk factor for torsades de pointes associated with cardiovascular drugs // JAMA. — 1993. — Vol. 270. — P. 2590–2597.
141. Malfatto G., Beria G., Sala S. et al. Quantitative analysis of T wave abnormalities and their prognostic implications in the idiopathic long QT syndrome // J. Am. Coll. Cardiol. — 1994. — Vol. 23. — P. 296–301.
142. Maron B.J. Hypertrophic Cardiomyopathy in Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children an Adolescents / Eds H.D. Allen, H.P. Gutgesell, E.B. Clark, D.J. Driscol. 6th ed. — Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2001. — P. 1167–1186.
143. Maron B.J., Towbin J.A., Thieme G. et al. Contemporary definitions and classification of the cardiomyopathies: an American Heart Association Scientific Statement from the Council on Clinical Cardiology, Heart Failure and Transplantation Committee; Quality of Care and Outcomes Research and Functional Genomics and Translational Biology Interdisciplinary Working Groups; and Council on Epidemiology and Prevention // Circulation. — 2006. — Vol. 113. — P. 1807.
144. Martin L.D., Wetzel R.C. Regulation of pulmonary vascular tone and blood flow in critical heart disease in infants and children / Eds D.G. Nichols, D.E. Cameron et al. — St. Louis: Mosby, 1995. — P. 75–122.
145. McClelland J.H., Wang X., Beckmann K.J. et al. Radiofrequency catheter ablation of right atriofascicular (Mahaim) accessory pathways guided by accessory pathway activation potentials // Circulation. — 1994. — Vol. 89. — P. 2655–2666.
146. Mendelsohn A., Dick M., Server G.A. Natural history of isolated atrial flutter in infancy // J. Pediatr. — 1991. — Vol. 119. — P. 386–391.
147. Moss A.J., Schwartz P.J. Delayed repolarization (QT or QTU prolongation) and malignant ventricular arrhythmias // Mod. Concepts Cardiovasc. Dis. — 1980. — Vol. 51. — P. 85–90.
148. Moss A.J. Prolonged QT interval syndrome // JAMA. — 1986. — Vol. 256. — P. 2985–2987.
149. Moss A.J., Liu J.E., Gottlieb S. et al. Permanent cardiac pacing in the management of high risk patients with long QT syndrome // Circulation. — 1991. — Vol. 84. — P. 1524–1529.
150. Moss A.J., Zereba W., Benhorin J. et al. Electrocardiographic T-wave patterns in genetically distinct forms of the hereditary long QT syndrome // Circulation. — 1995. — Vol. 92. — P. 2929–2934.
151. Moss A.J., Hall W.J., Cannom D.S. et al. For the MADIT investigators. Improved survival with an implanted defibrillator in patients with coronary disease at high risk of ventricular arrhythmias // N. Engl. J. Med. — 1996. — Vol. 335. — P. 1933–1940.
152. Moss A.J., Robinson J.L., Gessman L. et al. Comparison of clinical and genetic variables of cardiac events associated with loud noise vs. swimming among subjects with the long QT syndrome // Am. J. Cardiol. — 1999. — Vol. 84. — P. 876–879.
153. Nadas A.S., Fyler D.C. Pediatric Cardiology. 4th ed. — Philadelphia: Hanley and Belfus, 1992.
154. Naheed Z.J., Strasburger J.F., Benson D.W. Jr, Deal B.J. Natural history and management strategies of automatic atrial tachycardia in children // Am. J. Cardiol. — 1995. — Vol. 75. — P. 405–407.
155. Nakamae H., Tsumura K., Akahorie M. et al. QT Dispersion correlates with systolic rather than diastolic parameters in patients receiving anthracycline treatment // Intern. Med. — 2004. — Vol. 43. — P. 379-387.
156. NASPE Expert Consensus Conference. Radiofrequency catheter ablation in children with and without congenital heart disease // Pacing Clin. Electrophysiol. — 2002. — Vol. 25. — P. 2002.
157. Neuss H. Präexzitationssyndrome. X. Das sogenannte „LGL-Syndrom" // Herz Kreisl. — 1991. — Bd 23. — S. 124–127.
158. Norman J. Holter and Holter electrocardiography // Med. Instrum. — 1978. — Vol. 12. — P. 318–319.
159. O'Connor B.K., Case C.L., Sokolski M.C. et al. Radiofrequency catheter ablation of right ventricular outflow tachycardia in children and adolescents // J. Am. Coll. Cardiol. — 1996. — Vol. 27. — P. 869–874.
160. Olshausen K. EKG-Information, 8. Aufl. — Darmstadt: Steinkopff-Verlag, 2005.
161. Orejarena L.A., Vidaillet H. Jr et al. Paroxysmal supraventricular tachycardia in the general population // J. Am. Coll. Cardiol. — 1998. — Vol. 31. — P. 150–157.

162. Packer D.L., Gallagher J.J., Prystowsky E.N. Physiological substrate for antidromic reciprocating tachycardia, prerequisite characteristics of the accessory pathway and atrioventricular conduction system // Circulation. — 1992. — 1:85. — P. 574–588.
163. Pappone C., Manguso F., Santinelli R. et al. Radiofrequency ablation in children with asymptomatic Wolff-Parkinson-White syndrome // N. Engl. J. Med. — 2004. — Vol. 351. — P. 1197–1205.
164. Park J.K., Hsu D.T., Hordof A.J., Addonizio L.J. Arrhythmias in pediatric heart transplant recipients: prevalence and association with death, coronary artery disease and rejection // J. Heart Lung Transplant. — 1993. — Vol. 12. — P. 956–964.
165. Park M.K., Gunteroth W.G. How to Read Pediatric ECG's. 3rd ed. — St. Louis: Mosby, 1992.
166. Park M.K. Electrocardiography // Pediatric Cardiology for Practitioners. 4th ed. — St. Louis: Mosby; 2002. — P. 34–43.
167. Paul T., Guccione P., Garson A. Jr. Relation of syncope in young patients with Wolff-Parkinson-White syndrome to rapid ventricular response during atrial fibrillation // Am. J. Cardiol. — 1990. — Vol. 65. — P. 318–321.
168. Paul T., Reimer A., Jaousek J., Kallfelz H.C. Efficacy and safety of propafenone in congenital functional ectopic tachycardia // J. Am. Coll. Cardiol. — 1992. — Vol. 20. — P. 911–914.
169. Paul T., Bertram H., Kriebel T. et al. Supraventrikuläre Tachykardien bei Säuglingen, Kindern und Jugendlichen: Diagnostik -Medikamentöse und interventionelle Therapie // Z. Kardiol. — 2000. — Bd 89. — S. 546–558.
170. Pederson D.H., Zipes D.P., Forster P.R. et al. Ventricular tachycardia and ventricular fibrillation in a young population // Circulation. — 1979. — Vol. 60. — P. 988.
171. Pellicai A., Fagard R., Bjornstadt H.H. et al. Recommendations for competitive sports participation in athletes with cardiovascular disease (ESC) // Eur. Heart J. — 2005. — Vol. 26. — P. 1422–1445.
172. Perloff J.K. Clinical Recognition of Congenital Heart Disease. 5th ed. — Philadelphia: Saunders, 2003.
173. Perry J.C., Garson A. Jr. Supraventricular tachycardia due to Wolff-Parkinson-White syndrome in children: early disappearance and late recurrence // J. Am. Coll. Cardiol. — 1990. — Vol. 16. — P. 1215–1220.
174. Pfammatter J.P., Paul T., Ziemer G., Kallfelz H.C. Successful management of functional tachycardia by hypothermia after cardiac operations in infants // Ann. Thorac. Surg. — 1995. — Vol. 60. — P. 556–560.
175. Pfammatter J.P., Paul T., Bachmann D. et al. Therapeutischer Nutzen und diagnostische Möglichkeiten von Adenosin bei Säuglingen und Kindern // Z. Kardiol. — 1995. — Vol. 84. — P. 243–249.
176. Pitschner H.F., Neuzner J. Katheterabiation bei Supraventrikulären Tachykardien // Z. Kardiol. — 1996. — Bd 85. — S. 45–60.
177. Platia E.V., Griffith L.S.C., Watkins L. et al. Management of the prolonged QT syndrome and recurrend ventricular fibrillation with an implantable cardiover-defibrillator // Clin. Cardiol. — 1985. — Vol. 8. — P. 490–493.
178. von Praagh R., von Praagh S., Flad P., Keith J.D. Anatomic types of congenital dextrocardia // Am. J. Cardiol. — 1964. — Vol. 13. — P. 510.
179. Priori S.G., Napolitano C., Diehl L. et al. Dispersion of the QT interval. A marker of therapeutic efficacy in the idiopathic long QT syndrome // Circulation. — 1994. — Vol. 89. — P. 1681–1689.
180. Priori S.G., Barhanin J., Hauer R.N.W. et al. Genetic and molecular basis of cardiac arrhythmias: impact on clinical management part I and II // Circulation. — 1999. — Vol. 99. — P. 518–528.
181. Priori S.G., Napolitano C., Schwartz P.J. Low penetrance in the long QT syndrome: clinical impact // Circulation. — 1999. — Vol. 99. — P. 529–533.
182. Priori S.G., Aliot E., Blomstrom-Lundquist C. et al. Task Force on Sudden Cardiac Death of the European Society of Cardiology // Eur. Heart J. — 2001. — Vol. 22. — P. 1374–1450.
183. Raja P., Hawker R.E., Chaikitpinyo A. et al. Amiodarone management of functional ectopic tachycardia after cardiac surgery in children // Br. Heart J. — 1994. — Vol. 72. — P. 261–265.
184. Ralston M.A., Knilans T.K., Hannon D.W., Daniels S.R. Use of adenosine for diagnosis and treatment of tachyarrhythmias in pediatric patients // J. Pediatr. — 1994. — Vol. 124. — P. 139–143.
185. Reich J.D., Auld D., Hülse E. et al. The pediatric radiofrequency ablation registry's experience with Ebstein's anomaly // J. Cardiovasc. Electrophysiol. — 1998. — Vol. 9. — P. 1370–1377.
186. Rhodes L.A., Walsh E.P., Saul J.P. Conversion of atrial flutter in pediatric patients by transesophageal atrial pacing: a safe, effective, minimally invasive procedure // Am. Heart J. — 1995a. — Vol. 130. — P. 323–327.
187. Rhodes L.A., Wernovsky G., Keane J.F. et al. Arrhythmias and intracardiac conduction after the atrial switch operation // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. — 1995. — Vol. 109. — P. 303–310.
188. Richardson P., McKenna W., Bristow M. et al. Report of the 1995 World Health Organization/International Society and Federation of Cardiology // Circulation. — 1996. — Vol. 93. — P. 841.
189. Rijnbeek P.R., Witsenburg M., Schrama E. et al. New normal limits for the paediatric electrocardiogram // Eur. Heart J. — 2001. — Vol. 22. — P. 702–711.
190. Rijnbeek P.R., Witsenburg M., Szatmari A. et al. PEDMEANS: a Computer Program for the Interpretation of Pediatric Electrocardiograms // J. Electrocardiol. — 2001. — Vol. 34. — P. 85–91.
191. Rivens S.M., Colan S.D., Easley K.A. et al. Usefulness of the pediatric electrocardiogram in detecting left ventricular hypertrophy: results from the prospective pediatric pulmonary and cardiovascular complications of vertically transmitted HIV infection (P2C2 HIV) multicenter study // Am. Heart J. — 2003. — Vol. 145. — P. 716–723.
192. Romano C., Gemme G., Pongiglione R. Antmie cardiache rara in eta pediatrica // Clin. Pediatr. — 1963. — Vol. 45. — P. 656–683.
193. Roos-Hesselink J., Perlroth M.G., McGhie J., Spitaels S. Atrial arrhythmias after repair of tetralogy of Fallot // Circulation. — 1995. — Vol. 91. — P. 2214–2219.
194. Rosenbaum M.B., Acunzo R.S. Pseudo 2:1 atrioventricular block and T wave alternans in the long QT syndrome // J. Am. Coll. Cardiol. — 1991. — Vol. 18. — P. 1363–1366.

195. Rössel M.W., Dorostkar P.C., Dick M. II. Incidence of catastrophic events associated with the Wolff-Parkinson-White syndrome in young patients: diagnostic and therapeutic dilemma // Circulation. — 1993. — Vol. 87/88. — P. 484.
196. Sanatani S., Peirone A., Chiu C. et al. Use of implantable loop recorder in the evaluation of children with congenital heart disease // Am. Heart J. — 2002. — Vol. 143. — P. 366–372.
197. Santer R. Metabolische Kardiomyopathien // Monatsschr. Kinderheilkd. — 2004. — Bd 152. — S. 619–648.
198. Sarkar D., Bull C., Yates R. et al. Comparison of long-term outcomes of atrial repair of simple transposition with implications for a late arterial switch strategy // Circulation. — 1999. — Vol. 100. — P. 176–188.
199. Schmaltz A.A., Apitz J., Hort W. et al. Dilatative Kardiomyopathie im Kindesalter: Intravitale Differenzierung von der Endokardfibroelastose mittels transvaskulärer Endomyokardbiopsie // Herz. — 1984. — Bd 9. — S. 237.
200. Schmaltz A.A., Bein G., Gävinghoff L. et al. Ballon valvuloplasty of pulmonary stenosis in infants and children. Cooperative study of the German Society of Pediatric Cardiology // Eur. Heart J. — 1989. — Vol. 10. — P. 967.
201. Schwartz P.J., Periti M., Malliani A. The long QT syndrome // Am. Heart J. — 1975. — Vol. 89. — P. 378–390.
202. Schwartz P.J., Montemerlo M., Facchini M. et al. The QT interval throughout the first 6 months of life: a prospective study // Circulation. — 1982. — Vol. 66. — P. 496–501.
203. Schwartz P.J. Idiopathic long QT syndrome: progress and questions // Am. Heart J. — 1985. — Vol. 109. — P. 399–411.
204. Schwartz P.J., Locati E., Moss A.J. et al. Left cardiac sympathetic denervation in the therapy of congenital long QT syndrome: a worldwide report // Circulation. — 1991. — Vol. 84. — P. 503–511.
205. Schwartz P.J., Moss A.J., Vincent G.M. et al. Diagnostic criteria for the long QT syndrome: an update // Circulation. — 1993. — Vol. 88. — P. 782–784.
206. Schwartz P.J., Stramba-Badiale M., Segantini A. et al. Prolongation of the QT interval and the sudden infant death syndrome // N. Engl. J. Med. — 1998. — Vol. 338. — P. 1709–1714.
207. Schwartz P.J., Priori S.G., Napolitano C. The long QT syndrome // Cardiac Electrophysiology. From Cell to Bedside / Eds D.P. Zipes, J. Jalife. — Philadelphia: Saunders, 2000. — P. 597–615.
208. Schwartz P.J., Garson A. Jr., Paul T. et al. Report from the task force of the European Society of Cardiology for the interpretation of the neonatal electrocardiogram // Cardiol. Young. — 2002. — Vol. 12. — P. 592–608.
209. Schwartz P.J., Garson A., Paul T. et al. Guidelines for the interpretation of the neonatal electrocardiogram: A task force Report // Eur. Heart J. — 2002. — Vol. 23. — P. 1329–1344.
210. Scott O., Williams G.J., Fiddler F.J. Results of 24-hour ambulatory monitoring of electrocardiogram on healthy boys aged 10 to 13 years // Br. Heart J. — 1980. — Vol. 44. — P. 304–308.
211. Seipel L., Borggrefe M., Horstkotte D. et al. Herzrhythmusstörungen nach Operation angeborener Herzfehler // Z. Kardiol. — 1989. — Bd 78. — D. 53.
212. Seydoux C., Berguer D.G., Stumpe F. et al. Incidence and prognostic value of electrocardiographic abnormalities after heart transplantation // Clin. Cardiol. — 1998. — Vol. 21. — P. 680–684.
213. Shimoni Z., Flatau E., Schiler D. et al. Electrical alternans of giant U waves with multiple electrolyte deficits // Am. J. Cardiol. — 1984. — Vol. 54. — P. 920–921.
214. Silka M.J., Kron J., Dunnigan A., Dick M. II. Sudden cardiac death and the use of implantable cardioverter-defibrillators in pediatric patients. The Pediatric Electrophysiology Society // Circulation. — 1993. — Vol. 87. — P. 800–807.
215. Silka M.J., Kron J., Halperin B.D., McAnulty J.H. Mechanism of AV node reentrant tachycardia in young patients with and without dual AV node physiology // PACE. — 1994. — Vol. 17. — P. 2129–2133.
216. Singer H., Gutheil H., Zimmermann G. Zur Diagnostik der Rechtshypertrophie beim Vorliegen eines kompletten postoperativen Rechtsschenkelblocks // Herz Kreisl. — 1978. — Bd 10. — S. 450–451.
217. Singer H., Rinz-Kolb M., Hofbeck M. et al. Postoperative Herzrhythmusstörungen nach der Korrekturoperation der Fallot-Tetralogie // Z. Kardiol. — 1990. — Bd 79. — S. 212.
218. Singer H., von der Emde J. Operationen und Reoperationen // Herzoperierte Kinder und Jugendliche / Schmaltz A.A., Singer H., Hrsg. — Stuttgart: Wiss. Verlagsges., 1994.
219. Southall D.P., Johnston F., Shinebourne E.A., Johnston P.F.B. 24-hour-electrocardiographic study of heart and rhythm patterns in population of healthy children // Br. Heart J. — 1981. — Vol. 45. — P. 281.
220. Stein K.M., Engelstein E.D., Lippman N., Lerman B.B. Physiologic role of Hisian and nodo-Hisian bypass tracts in supraventricular tachycardia // Am. Heart J. — 1994. — Vol. 128. — P. 759–768.
221. Stoermer J. Die Lageanomalien des Herzens // Pädiatrie in Praxis und Klinik. 2. Aufl. / Bachmann K.D., Ewerbeck H., Kleihauer E., Rossi E., Stalder G., Hrsg. — Stuttgart: Fischer, Thieme, 1989.
222. Stopfkuchen H.H., Gilfrich H.J. Symptome der akuten Digitalis-Intoxikation im Kindesalter // Klinikarzt. — 1980. — Bd 9. — S. 15–17.
223. Tchou M., Mahmud R. et al. Useful clinical criteria for the diagnosis of ventricular tachycardia // Am. J. Med. — 1988. — Vol. 84. — P. 53–56.
224. Therrien J., Siu S.C., Harris L. et al. Impact of pulmonary valve replacement on arrhythmia propensity late after repair of tetralogy of Fallot // Circulation. — 2001. — Vol. 103. — P. 2489–2494.
225. Tipple M. Interpretation of electrocardiograms in infants and children // Images Paediatr. Cardiol. — 1999. — Vol. 1. — P. 3–13.
226. Toussaint R., Hofstetter R., von Bernuth G. Multifokale atriale Tachykardie im Säuglingsalter // Klein. Pädiatr. — 1984. — Bd 196. — S. 118–120.
227. Tracy C.M., Akhtar M., DiMarco J.P. et al. ACA/AHA Clinical Competence Statement on invasive electro-

physiology studies, catheter ablation and cardioversion: A report of ACC / AHA / American Society of Internal Medicine Task Force on Clinical Competence // Circulation. — 2000. — Vol. 102. — P. 2309–2320.
228. Trappe H.J., Lällgen H. Mitteilungen der Deutschen Gesellschaft für Kardiologie-, Herz- und Kreislaufforschung. Leitlinien Ergometrie // Z. Kardiol. — 2000. — Bd 89. — S. 821–837.
229. Triedman J.K., Saul J.P., Weindling S.N., Walsh E.P. Radiofrequency ablation of intra-atrial reentrant tachycardia after surgical palliation of congenital heart disease // Circulation. — 1995. — Vol. 91. — P. 707–714.
230. Triedman J.K., Bergau D.M., Saul J.P. et al. Efficacy of radiofrequency ablation for control of intraatrial reentrant tachycardia in patients with congnital heart disease // J. Am. Coll. Cardiol. — 1997. — Vol. 30. — P. 1032–1038.
231. Triedman J.K. Arrhythmias in adults with congential heart disease // Heart. — 2002. — Vol. 87. — P. 383–393.
232. Trippel D.L., Gilette P.C. Atenolol in children with ventricular arrhythmias // Am. Heart J. — 1990. — Vol. 119. — P. 1312–1316.
233. Ulmer H.E. Chronische postoperative Herzrhythmusstörungen // Herzoperierte Kinder und Jugendliche. / Schmaltz A.A., Singer H., Hrsg. — Stuttgart: Wiss. Verlagsges., 1994.
234. Vidaillet H.J., Pressley J.C., Henke E. et al. Familial occurrence of accessory atrioventricular pathways (preexcitation syndrome) // N. Engl. J. Med. — 1987. — Vol. 317. — P. 65–69.
235. Villain E., Vetter V.L., Garcia J.M. et al. Evolving concepts in the management of congenital functional ectopic tachycardia. A multicentral study // Circulation. — 1990. — Vol. 81. — P. 1544–1549.
236. Villain E., Attali T., Iserin L. et al. Outcome of Wolff-Parkinson-White syndrome in children. Transesophageal study of anterograde permeability of the accessory pathway and of atrial vulnerability // Arch. Mal. Coeir. Vaiss. — 1994. — Vol. 86. — P. 649–652.
237. Vincent G.M., Timothy K.W., Leppert M.F. et al. The spectrum of symptoms and QT-intervals in carriers of the gene for the long QT syndrome // N. Engl. J. Med. — 1992. — Vol. 327. — P. 846–852.
238. Walsh E.P., Saul J.P., Hölse J.E. et al. Transcatheter ablation of ectopic atrial tachycardia in young patients using radiofrequency current // Circulation. — 1992. — Vol. 86. — P. 1138–1146.
239. Wang Q., Chen Q., Li H. et al. Molecular genetics of long QT syndrome from genes to patients // Curr. Opin. Cardiol. — 1997. — Vol. 12. — P. 310–320.
240. Ward O.C. A new familial cardiac syndrome in children // JAMA. — 1964. — Vol. 54. — P. 103–106.
241. Weber H., Grimm T. Familiäre multifokale ventrikuläre Extra-systolie // Angiokardiologie. — 1981. — Bd 3. — S. 16.
242. Wehrens X.H., Vos M.A., Doevendahs P.A. et al. Novel insights in the congenital long QT syndrome // Ann. Intern. Med. — 2002. — Vol. 137. — P. 981–992.
243. Weipert J., Noebauer C., Schreiber C. et al. Occurrence and management of atrial arrhythmia after long-term Fontan circulation // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. — 2004. — Vol. 127. — P. 457–464.
244. Wellens H.J.J., Bar F.W., Lie K.I. The value of the electrocardiogram in the differential diagnosis of a tachycardia with widened QRS complex // Am. J. Med. — 1978. — Vol. 64. — P. 27–33.
245. Wiesecke M., Case C., Buckles D., Gillette P. Inducible ventricular tachyarrhythmia in children with Wolff-Parkinson-White syndrome // Am. J. Cardiol. — 1994. — Vol. 73. — P. 396–398.
246. Wilde A.A., Jongblood R.J., Doevendans P.A. et al. Auditory stimuli as a trigger for arrhythmic events differentiate HERG-related (LQTS2) patients from KVLQT1-related patients (LQTS1) // J. Am. Coll. Cardiol. — 1999. — Vol. 33. — P. 327–332.
247. Wilde A.A., Roden D.M. Predicting the long QT genotype from clinical data: from sense to science // Circulation. — 2000. — Vol. 102. — P. 2796–2798.
248. Wren Ch., Campbell R.W.F. Pediatric cardiac Arrhythmias. — Oxford: Oxford University Press, 1996.
249. Wu M.H., Chang Y.C., Lin J.L. et al. Probability of supraventricular tachycardia recurrence in pediatric patients // Cardiology. — 1994. — Vol. 85. — P. 284–289.
250. Zereba W., Moss A.J., le Cessie S. et al. T wave alternans in idiopathic long QT syndrome // J. Am. Coll. Cardiol. — 1994. — Vol. 23. — P. 1541–1546.
251. Zereba W., Moss A.J., Schwartz P.J. et al. Influence of the genotype on the clinical course of the long QT syndrome // N. Engl. J. Med. — 1998. — Vol. 339. — P. 960–965.
252. Zhou J., Zheng L., Liu W. et al. Early afterdepolarisations in the familial long QTU syndrome // J. Cardiovasc. Electrophysiol. — 1992. — Vol. 3. — P. 431–436.

Предметный указатель

А

Аблация
– катетерная 103, 181
– радиочастотная 37, 106, 205
Алкалоз 122
Альтернация
– зубцов *T* 216
– электрическая 137
Амилоидоз 136
Анастомоз
– кавопульмональный 105
– – двунаправленный 90
– – полный 107
Анатомия проводящей системы сердца 12
Аномалии
– амплитуд зубцов 136
– положения сердца 111
– сердца и сосудов врожденные 65
– Тауссиг–Бинга 82
– Эбштейна 87, 169
Анорексия 122
Антиаритмики 132
Аритмия
– вентрикулофазная 229
– врожденная 190
– желудочков 185, 206
– интермиттирующая 203
– катехоламининдуцированная 203
– синусовая 154, 196
Астма бронхиальная 150
Атрезия
– инфундибулума 74
– клапана
– – трехстворчатого 58, 83
– легочной артерии 87, 147
– – с дефектом межпредсердной перегородки 74
– – с интактной межжелудочковой перегородкой 74
– трикуспидального клапана 45
Ацидоз 189
– респираторный 123

Б

Бигеминия 160
Блокада
– атриовентрикулярная 226
– бифасцикулярная 42, 46
– внутрипучковая 224
– левой ножки пучка Гиса
– – неполная 45
– – полная 44
– правой ножки пучка Гиса
– – неполная 43
– – полная 43
– рудиментарная 56
– синоатриальная 193, 223
– трифасцикулярная 42, 46, 101
– унифасцикулярная 42
Болезнь
– Аддисона 123
– Бурневилля–Прингла 149
– Помпе 141
– сердца ишемическая 110
Брадикардия 127, 219
– синусовая 125, 153, 196, 224

В

Ваготония 129
Вальвулотомия открытая 104
Вмешательства паллиативные 92
Волокна
– переднего пучка Бахмана 12
– Пуркинье 13, 208

Г

Гемангиома 149
Гемодинамика в послеоперационном периоде 110
Гетеротопия пассивная 154
Гиперкалиемия 123
Гиперкальциемия 125
Гиперпаратиреоз первичный 125
Гипертензия
– легочная 150, 189
– малого круга 114
Гипертиреоз 127, 153, 185
Гипертрофия 49, 152
– левого желудочка 45, 56, 89, 139, 242
– обоих желудочков 58, 68
– предсердий 83
– при перегрузке объемом правого желудочка 56
– сопротивления 54
Гипокалиемия 122, 131, 222
Гипокальциемия 124, 222
Гипоксия 161, 189
– миокарда 49, 180
Гипопаратиреоз 124
Гипоплазия
– дуги аорты 77
– легкого 112
– правого желудочка 83
– ствола легочной артерии 72
Гипотиреоз 127, 153, 222
Грыжа диафрагмальная 112

Д

Декстрокардия 111
– вторичная 112
Депрессия сегмента *ST* 25, 49, 56, 88, 133
Дефект
– атриовентрикулярный 92
– ионных каналов 216
– перегородки
– – межжелудочковой 43, 68, 80, 95, 231
– – межпредсердной 56, 65, 83, 95
– – предсердно-желудочковой 70, 97
Диагностика
– гипертрофии
– – и перегрузки камер сердца 51
– – левого желудочка 104
– ишемии миокарда 36
– функции кардиостимулятора 30
Дизрегуляция
– вегетативная 130
– ортостатическая 50
Дисперсия интервала *Q–T* 216
Дисплазия
– клапана 72
– правожелудочковая 147
– – аритмогенная 207
Дисфункция синусового узла 95, 154, 166
Дренаж легочных вен тотальный аномальный 65

Е

Единственный желудочек сердца 86

З

Заболевания
– сердечно-легочные 150
– сердца воспалительные 118
– эндокринные 127
Замещающий ритм из АВ-узла 156

И

Изменения
– внутрижелудочковой проводимости 137
– вольтажа 136
– зубца *T* 49
– реполяризации 216
– сегмента *ST* 34, 48, 134
Интерпретация
– распространения возбуждения векторная 19
– формы *QRS*-комплексов 203
– электрокардиограммы 22
Исследование
– генетическое 220
– иммуногистохимическое 139
– электрокардиографическое 37

— электрофизиологическое 203
Ишемия
— интраоперационная 90
— миокарда 48, 222
— субэндокардиальная 76

К

Кардиоверсия 109, 181, 205
Кардиомиопатия
— гипертрофическая 45, 140, 164
— дилатационная 136, 142, 178
— рестриктивная 147
— электрическая 207
Кардиостимулятор 231
— антитахикардический 103
— показания к имплантации 231
— типы 233
Квадригеминия 160
Классификация
— атрезии легочной артерии 74
— кардиомиопатий 139
— наджелудочковых тахикардий 169
— нарушения ритма 152
— причин нарушения реполяризации 49
Контузия сердца 134
Куплет 160

М

Мезотелиома 149
Мерцание
— предсердий 88, 169
Методика Сельдингера 37
Миграция
— водителя ритма
— — по предсердиям 129, 156
Миксома 149, 209
Миокардит 26, 45, 89, 118, 153, 222
— вирусный 142
Мониторирование
— артериального давления суточное 105
— электрокардиограммы 27
— — показания 30
Муковисцидоз 150
Мукополисахаридоз 136

Н

Нарушения
— импульсообразования 152
— — гетеротропные 154
— концентрации магния 126
— проводимости
— — внутрижелудочковой 42
— — синоатриальные 223
— реполяризации 48
— ритма 152
— — в позднем послеоперационном периоде 92
— — и проводимости послеоперационные 110
— функции щитовидной железы 127
— электролитного баланса 122
Недостаточность
— АВ-клапана 81
— коры надпочечников 123
— митрального клапана 114
— почечная хроническая 124

О

Общий аортальный ствол 83
Операция
— по Фонтену 92, 107, 161
— Растелли 90
Определение
— интервала $Q–T$ 26, 216
— положения электрической оси сердца 15, 43
Опухоли сердца 149, 169, 209
Остеодистрофия 124
Отведения
— от конечностей по Эйнтховену 13
— по Небу 13
— униполярные
— — грудные по Уилсону 15
— — по Гольдбергеру 14
— электрокардиограммы 13
Открытый атриовентрикулярный канал 70
Оценка
— гипертрофии левого желудочка 93
— данных
— — мониторирования ЭКГ 28
— — электрокардиографии 242
— толерантности к физической нагрузке 34

П

Парасистолия 165
Перегрузка
— диагональная 58
— обоих желудочков 70
— объемом и давлением 51
— предсердий 52
— систолическая 54
Перикардит 25, 50, 93, 118
— острый 48
— фибринозный 116
Пилоростеноз 122
Пневмоторакс 25, 112
Пороки
— митрального клапана 114
— приобретенные 114
— сложные врожденные 80
— с обструкцией
— — левожелудочкового выводного тракта 76, 104
— — правожелудочкового выводного тракта 72, 98
— со сбросом 65
Проба
— вагусная 180
— с дозированной физической нагрузкой 34, 101, 203
Проток
— артериальный открытый 54, 67, 92
— боталлов 59
— венозный 65
Протокол Брюса 34
Псевдоинфаркт 134
Путь Махайма 177
Пучок
— Гиса 12, 37, 70, 90, 137, 164, 203, 224
— Джеймса 24
— Кента 137, 171

Р

Рабдомиома 209
Рахит ренальный 124
Регистрация
— активности кардиостимулятора 28
— электрокардиограммы 21
— — возможные ошибки 21
Рекордеры приступа 33
Риск
— поздней внезапной смерти 106
— предсердных аритмий 109
— синкопальных состояний 177
— трепетания предсердий 108
Ритм желудочковый ускоренный 206

С

Сердечные гликозиды 131
Сердце
— легочное 150
— спортсмена 122
Симпатикотония 129
Симптом прогрессирования дилатации желудочков 110
Синдром
— *WPW* 139, 166
— адреногенитальный 123
— Бартера 122
— Бланда–Уайта–Гарланда 24, 48, 89, 142
— брадикардии–тахикардии 193
— Бругада 147, 207, 211
— Вильямса–Бойрена 72, 125
— Вольфа–Паркинсона–Уайта 24, 49, 171
— гипоплазии левых отделов сердца 86
— Горнера 222
— Джервелла–Ланге–Нильсена 215
— интермиттирующий 171
— Кавасаки 48, 116, 118
— кардиальный гиперкинетический 129
— Кернса–Сейра 139
— коарктации 79
— Кона 122
— Лауна–Ганонга–Левина 24, 177
— Марфана 88
— постперикардиотомический 91, 93, 118
— преждевременного возбуждения желудочков 171

— пролапса митрального клапана 88
— ранней реполяризации 25
— реакции отторжения 136
— Романо–Уорда 215
— слабости синусового узла 182, 193, 223
— слизисто-кожный лимфонодуллярный 116
— удлиненного интервала *Q–T* 147, 215
— укорочения интервала *Q–T* 222
— Эйзенменгера 164
Склеродермия 136
Склероз туберозный 149
Стеноз
— аортальный 50, 53, 164
— — клапанный врожденный 76
— клапана
— — атриовентрикулярного 51
— — трехстворчатого 65
— легочной артерии 53, 72, 83
— митральный 114
— субаортальный 76, 85
— тубулярный 72
— устья аорты 77, 105

Т

Тампонада сердца 153
Тахиаритмия 19, 92, 105
Тахикардия
— антидромная 177
— внутрипредсердная 106
— — послеоперационная 180
— желудочковая 196
— из правожелудочкового выходного тракта 209
— левожелудочковая идиопатическая 211
— наджелудочковая 30, 166, 173
— по типу *reentry* 179, 208
— предсердная
— — многофокусная 189
— — фокусная 188
— — эктопическая 169
— синусовая 152
— типа пируэт 205, 219
— фокальная 169
Тератома 149
Тест
— Квика 134
— нагрузочный 48
Тетрада Фалло 54, 74, 92, 99, 164
Трансплантация сердца 109
Транспозиция
— магистральных сосудов 169
— — врожденная корригированная 81
— — полная 80, 105
Трепетание
— желудочков 204
— предсердий 180
Тригеминия 160
Триплет 160

Ф

Фибрилляция
— желудочков 134, 205
— предсердий 185, 193
Фиброз 152
— миокарда 90
— стенки предсердий 180
Фиброма 149, 209
Фиброэластоз эндокарда 147

Ц

Целиакия 124
Цитостатики 131

Ш

Шок 153
— кардиогенный 86
Шунт аортопульмональный 90, 107

Э

Экстрасистолия 156, 159
— желудочковая 164
— из АВ-узла 164
— наджелудочковая 161
— предсердная 161
— синусовая 161
Электрокардиограмма 242
— недоношенных детей 60
— у детей первого года жизни 59
Электрокардиография 231
Электротравма 134
Эндокардит
— подострый 114
— ревматический 114
Эффект
— близкого расположения 51
— дромотропный 129, 180
— инотропный 92
— кардиотоксический 132
— проаритмогенный 134, 206
— ритмологический 90
— хронотропный 13, 229

Я

Ямка овальная 65