

А.Б.Выговский¹, Д.Ф.Егоров², В.К.Лебедева¹, Ю.В.Миллер¹,
А.В.Адрианов³, О.Л.Гордеев⁴, Е.С.Васичкина³

ФОРМИРОВАНИЕ СИНДРОМА БИНОДАЛЬНОЙ СЛАБОСТИ У РЕБЕНКА С ИЗОЛИРОВАННОЙ АТРИОВЕНТРИКУЛЯРНОЙ БЛОКАДОЙ ПЕРВОЙ СТЕПЕНИ В ДЕБЮТЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ

НИИ кардиологии им. В.А. Алмазова МЗ РФ¹, СПбГМУ им. акад. И.П. Павлова², СПбГПМА³, ГБ № 31⁴,
Санкт-Петербург

Представлены результаты обследования и длительного наблюдения пациентки, которой в возрасте 12,7 лет был имплантирован постоянный электрокардиостимулятор по поводу атриовентрикулярной блокады I степени, сопровождавшейся гемодинамическими нарушениями и клинической симптоматикой.

Ключевые слова: атриовентрикулярная блокада, точка Венкебаха, дисфункция синусового узла, временная электрокардиостимуляция, постоянная электрокардиостимуляция, атриовентрикулярная задержка, частотная адаптация, истощение батареи, замена электрокардиостимулятора.

The data of clinical examination and long-term follow-up of a female patient are presented, to whom at age of 12.7 years, the permanent pacemaker was implanted because of symptomatic I-degree atrio-ventricular block accompanied by hemodynamical alterations and corresponding clinical signs.

Key words: atrio-ventricular block, Wenckebach's cycle length, sinus node dysfunction, temporal cardiac pacing, permanent cardiac pacing, atrio-ventricular delay, rate adaptation, battery exhaustion, replacement of cardiac pacing

Нарушения ритма и проводимости сердца у детей - большая гетерогенная группа заболеваний. Не всегда наблюдается строгий параллелизм между тяжестью поражения сердца и выраженностью аритмий. В детском возрасте имеют значение не только особенности основного заболевания, приведшего к появлению аритмии, но и конституциональный статус ребенка. Частота обнаружения аритмий у детей вариабельна и зависит от массивности проведения электрокардиографического обследования и от методики обследования (обычное или пролонгированное одномоментное ЭКГ-исследование, холтеровское суточное мониторирование и др.).

По результатам различных авторов (М.А.Школьников и соавт., 2000, О.А.Мутафьян и соавт., 1983; 1985; 1995) при скрининговом обследовании практически здоровых школьников у 22% детей выявляются нарушения ритма, а у 1% - нарушения проводимости сердца. Среди атриовентрикулярных (АВ) блокад АВ блокада I степени выявляется в 70% случаев, АВ блокада II степени - в 22% и АВ блокада III степени - в 8% случаев. В 70-80% случаев АВ блокады имеют приобретенный генез. Чаше у детей АВ блокады имеют транзиторный характер и являются следовой реакцией на воспалительные и вегетативные изменения в организме ребенка. Врожденные АВ блокады проявляются изолированным поражением АВ узла и прогрессируют до полного поперечного блока без распространения процесса на выше- и нижележащие структуры проводящей системы.

Прогрессирование приобретенной АВ блокады I степени, как правило, отмечается у детей с первичным нарушением функции синусового узла. Дисфункция синусового узла у них является доминирующим симптомом, и формирование синдрома бинодальной слабости за счет появления патологии АВ узла присоединяется позже. При таком течении заболевания наиболее вероятным является воспалительный генез поражения проводящей системы сердца, что подтверждается данными транзенозной эндомикардиальной биопсии. По данным

Егорова Д.Ф., Анцуповой Е.С. и др. (2002), признаки воспаления в биоптате обнаруживаются при АВ блокаде III степени в 60% случаев и при АВ блокаде I степени - в 86% случаев.

По общепринятым данным АВ блокада I степени не является абсолютным показанием для имплантации искусственного водителя ритма. Международные рекомендации по имплантации электрокардиостимуляторов (ЭКС) АСС/АНА выделяют выраженную АВ блокаду I степени как показания класса II (относительные показания) у взрослых пациентов с дисфункцией левого желудочка и застойной недостаточностью кровообращения, у которых укорочение АВ интервала приводит к улучшению гемодинамики.

В детской практике АВ блокаду I степени можно рассматривать как показание класса II у отдельных симптоматичных пациентов без застойной сердечной недостаточности, у которых временная электростимуляция (ЭС) показывает существенное улучшение гемодинамики при более физиологичном интервале PQ. В 1990 г. Chirife и др. показали, что выраженная АВ блокада I степени значительно нарушает АВ синхронизацию, что существенно влияет на показатели гемодинамики, резко ухудшает качество жизни ребенка, и в конечном итоге может приводить к нарушению физического, психического и интеллектуального развития.

Учитывая это, видимо, необходимо активнее обсуждать возможные показания к постоянной физиологической ЭС у детей с АВ блокадой I степени, сочетая хирургическое лечение данной аритмии с медикаментозной терапией, направленной на этиопатогенетический фактор заболевания.

Мы представляем клиническое наблюдение пациентки Тани Е., 1983 года рождения, с исходной изолированной АВ блокадой I степени, потребовавшей имплантации ПЭКС, и последующим присоединением нарушения функции синусового узла с формированием синдрома бинодальной слабости.

Девочка от первой беременности, протекающей с токсикозом II половины. Родилась доношенной, роды без патологии. До года наблюдалась невропатологом по поводу перинатальной энцефалопатии, в дальнейшем психомоторное развитие по возрасту. На первом году жизни перенесла острый гнойный конъюнктивит, ОРВИ, бронхит, осложнившийся катаральным отитом, пневмонию. После года частота ОРВИ колебалась от 3 до 5 раз в год. В сентябре 1987 г., в возрасте 4-х лет перенесла ОРЗ, после которого стал выслушиваться шум в сердце, при записи ЭКГ впервые зарегистрирована АВ блокада I степени, интервал PQ достигал 230 мс в покое и 210 мс при физической нагрузке (ФН). Девочка была направлена в кардиологическое отделение детской больницы, где после комплексного обследования, включающего стандартные методы кардиологического, а также биохимического и иммунологического обследования, данных за инфекционно-аллергический миокардит получено не было, в связи с чем был выставлен диагноз врожденная АВ блокада I степени.

С момента выявления АВ блокады I степени (с 1987 г.) в динамике наблюдалось прогрессивное ухудшение атриовентрикулярного проведения. Уже в 9 лет отмечалось увеличение интервала PQ до 280 мс, в 10 лет соответственно до 300 мс. В этом же возрасте выявлен пролапс митрального клапана (ПМК) I степени, однократно отмечено урежение синусового ритма до 47 ударов в минуту. В дальнейшем частота сердечных сокращений оставалась в физиологических для ребенка возрастных пределах. С 10-летнего возраста девочка постоянно наблюдалась в ГБ № 31, проводились курсы комплексного лечения. В качестве его основных компонентов использовались стимулирующие, мембраностабилизирующие, рассасывающие и метаболические препараты.

Рекомендуемая терапия была рассчитана на оказание комплексного воздействия на нейровегетативный статус, активизацию метаболизма миокарда, стабилизацию клеточных мембран, воздействие на очаги хронического воспаления. С этого же времени отслеживались изменения со стороны размеров камер сердца, глобальной сократимости миокарда по данным эхокардиографии (ЭхоКГ). Отмечалось изменение гемодинамики по гиперкинетическому типу. В динамике за 6 месяцев отмечено ухудшение сократительной способности миокарда - снижение ФВ с 75% до 69%, тенденция к увеличению полостей сердца. В 12 лет (1996 г.) конечнодиастолический размер левого желудочка (КДРЛЖ) возрос до 51,0 мм при возрастной норме до 47 мм.

Прогрессивное увеличение АВ проведения привело к появлению клинической симптоматики. Самочувствие девочки стало постепенно ухудшаться.

Уже в 12 лет (с 1996 г.) отмечалось резкое снижение толерантности к физической нагрузке, беспокоили головокружения при ФН, слабость, появились эпизоды предобморочных состояний. Для определения дальнейшей тактики ведения в ноябре 1996 года в ГБ № 31 было проведено полное обследование, включающее ЭКГ, холтеровское мониторирование, ЭхоКГ, рентгенографию сердца, пробы с дозированной ФН, энцефалографию, чреспищеводное электрофизиологическое исследование сердца (ЧПЭФИ). Кроме того, было выполнено специальное исследование - временная физиологическая двухкамерная ЭС с искусственной нормализацией интервала PQ на разных частотах сердечного ритма.

По результатам ЧПЭФИ показатели функции синусового узла были в пределах нормы, регистрировалась АВ блокада I степени с интервалом PQ 320 мс исходно и 260 мс после введения атропина, при этом точка Венкебаха АВ соединения была 180 имп/мин до введения атропина (норма 130-200 имп/мин) и 230 имп/мин после введения атропина. Таким образом, к моменту определения показаний к возможной имплантации искусственного водителя ритма, электрофизиологические параметры как синусового узла, так и АВ соединения были в пределах возрастной нормы.

Определяющим исследованием в выборе тактики дальнейшего лечения ребенка было проведение временной физиологической ЭС с нормализацией интервала PQ и оценкой гемодинамики. Трансвенозно в полость правого предсердия и правого желудочка были введены временные электроды, которые подключались к наружному ЭКС с возможностью изменения интервалов АВ задержки и частоты сердечных сокращений. Одновременно с этим проводилось определение показателей гемодинамики с помощью ЭхоКГ на разных частотах ЭС и при разных интервалах АВ задержки. Полученные результаты показали, что при искусственной нормализации интервала PQ отмечалась полная нормализация гемодинамических показателей (см. табл. 1).

Учитывая клиническую симптоматику и результаты инструментального обследования, были определены показания к хирургическому лечению АВ блокады I

Таблица 1.

Показатели сердечной гемодинамики при искусственной нормализации атриовентрикулярной задержки.

Показатели	Норма	Исх.	ЧСС								
			80			90			100		
			Длительность интервала PQ (мс)								
			260	175	140	260	175	140	260	175	140
ФВ (%)	55-70	76,3	75,3	72,6	69,3	72,3	71,4	67,8	74,3	69,6	67,4
ФУ (%)	25-42	44,8	44,3	43,2	39,8	43,5	43,1	38,6	44,1	40,2	36,5
УИ (см ³ /м ²)	-	41	42,1	40,1	39,7	41,9	40,6	39,3	42,3	39,4	38,4
СИ (л/м ² мин)	2,5-3,5	3,67	3,6	3,62	3,2	3,46	3,52	3,3	3,4	2,9	2,3
УО (мл)	-	57	56,3	54,5	52,4	54,8	53,6	51,6	50,1	49,4	49,5

Где, исх. (исходно - синусовый ритм 68 в минуту, АВ блокада I степени, PQ = 260 имп/мин), ФВ - фракция выброса, ФУ - фракция укорочения, УИ - ударный индекс, СИ - сердечный индекс, УО - ударный объем.

степени, и в возрасте 12,7 лет (1996 г.) девочке был имплантирован постоянный частотноадаптивный двухкамерный ЭКС («Relay», Intermedics, USA).

После имплантации ЭКС самочувствие пациентки кардинально изменилось. Исчезли жалобы, ребенок выполнял все физические нагрузки по возрасту. В дальнейшем девочка неоднократно проходила обследование на отделении ГБ № 31. При проведении нагрузочных проб (ВЭМ) в возрасте 13 и 14 лет отмечалась нормотоническая реакция, адекватная по приросту ЧСС, регистрировалась удовлетворительная толерантность к ФН. По данным ЭхоКГ в динамике размеры сердца не превышали возрастные нормы, отмечалась удовлетворительная сократительная способность миокарда (фракция выброса (ФВ) 63%), сохранялся ПМК с митральной регургитацией I ст. (рис. 1).

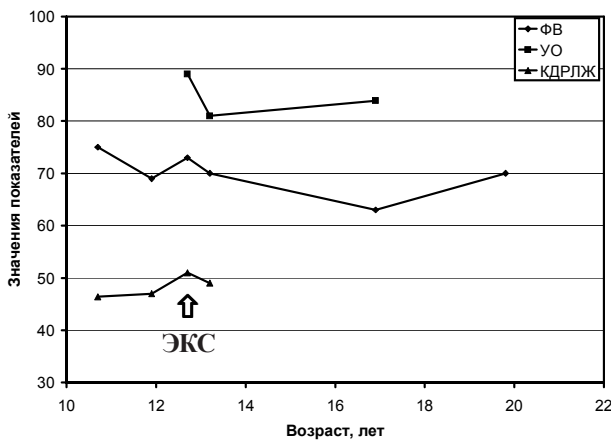


Рис. 1. Изменения эхокардиографических данных в динамике до и после имплантации ЭКС.

После операции пациентке регулярно проводилась проверка параметров ЭС. При программировании ЭКС отслеживался собственный ритм, время восстановления функции синусового узла (ВВФСУ), состояние АВ проведения. За период наблюдения периодически отмечалось повышение порогов стимуляции в 2-3 раза, что требовало назначения неспецифической противовоспалительной терапии (НПВС). При этом клинико-лабораторные показатели оставались нормальными. Положительный эффект от проводимых курсов НПВС свидетельствует о вялотекущем воспалительном процессе в миокарде, который практически невозможно диагностировать обычными рутинными методами.

Постепенно у девочки отмечалась тенденция к диффузному распространению поражения проводящих путей сердца в виде присоединения нарушений функции синусового узла и формирования синдрома бинодальной слабости. С 14 лет 8 месяцев при отключении ЭКС стала регистрироваться синусовая брадикардия с ЧСС 45-55 в минуту, эпизоды синоаурикулярной (СА) блокады II степени. С этого же времени при оценке данных статистики с помощью ЭКС отмечается увеличение времени стимуляции предсердий в режиме секвенциальной ЭС DDD, по сравнению с исходно превалирующей ЭС желудочков в режиме Р-управления. С 15 лет 7 месяцев потребовалось включение режима частотной адаптации DDDR. В возрасте 16 лет зафиксировано ухудшение АВ проведения в виде выраженного

снижения точки Венкебаха АВ соединения до 95 имп/мин. Кроме того, прогрессивно увеличивался интервал PQ, достигнув значения 411 мс к моменту истощения батареи ЭКС. Динамика электрофизиологических показателей на фоне постоянной ЭС представлена на рис. 2. На рис. 3 показано увеличение постстимуляционной паузы восстановления синусового ритма при временном отключении ЭКС.

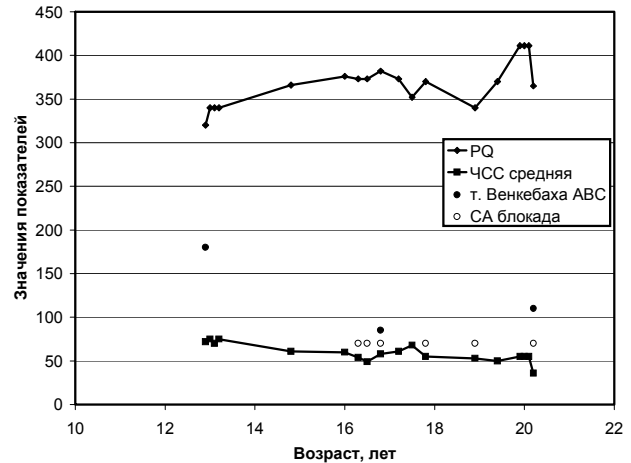


Рис. 2. Динамика электрофизиологических показателей на фоне электрокардиостимуляции.

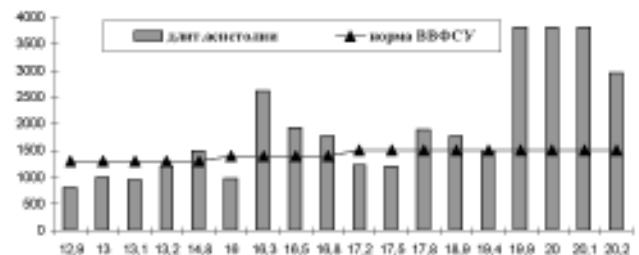


Рис. 3. Динамика постстимуляционных пауз восстановления синусового ритма при временном отключении ЭКС в зависимости от возраста.

С конца лета 2003 г. пациентка отметила ухудшение самочувствия - появление слабости, сонливости, снижение толерантности к ФН, появление одышки, кардиалгий, выраженную эмоциональную лабильность. Появление жалоб совпало с переходом ЭКС в энергосберегающий режим работы (VVI на базовой частоте ЭС 60 имп/мин). Осенью 2003 г. в возрасте 20 лет при плановой проверке работы ЭКС выявлено истощение источника питания. В январе 2004 г. проведена замена ЭКС с восстановлением двухкамерного режима работы (Sigma DR, Medtronic, USA). В ходе операции проведена оценка электрофизиологических показателей функции синусового узла и АВ соединения. Исходно – ЭС желудочков в режиме VVI с частотой 60 имп/мин с отчетливым ретроградным возбуждением предсердий (рис. 4а).

При отключении ЭКС регистрировался синусовый ритм с ЧСС 38-45 в минуту, эпизоды урежения ЧСС до 32 в минуту с транзиторной СА блокадой II степени II типа, интервал PQ = 365-372 мс, ВВФСУ = 3393 мс (рис. 5а-в), точка Венкебаха АВ соединения 110 имп/мин. Анализируя данные интраоперационного ЭФИ, можно констатировать, что к моменту плановой замены ЭКС мы наблюдаем все электрофизиологические

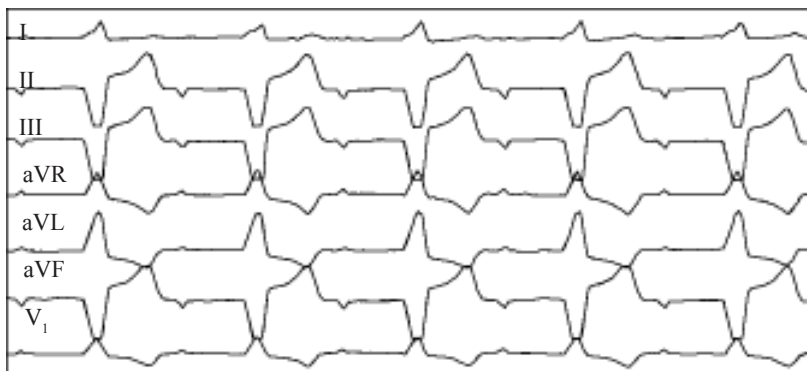


Рис. 4. Стимуляция желудочков в режиме VVI 60 имп/мин с ретроградным возбуждением предсердий - после каждого желудочкового комплекса следует нижнепредсердный зубец P.

показатели сформировавшегося синдрома бинадальной слабости. После восстановления физиологической двухкамерной ЭС отмечалось быстрое улучшение общего самочувствия пациентки. Исчезли жалобы, восстановилась физическая активность, нормализовалось психоэмоциональное состояние.

В представленном клиническом случае врожденный генез АВ блокады представляется сомнительным из-за прогрессирования АВ блокады I степени без развития полной АВ блокады, ухудшения в динамике электрофизиологических свойств АВ соединения и присоединения нарушения функции синусового узла, положительного эффекта противовоспалительной терапии при транзиторных повышениях порогов ЭС.

Наиболее вероятным этиопатогенетическим фактором в данном случае представляется воспалительный процесс в миокарде с преимущественным поражением

проводящих структур сердца. Данное клиническое наблюдение свидетельствует о том, что АВ блокада I степени может являться первичным маркером вялотекущего воспалительного процесса в миокарде, который рутинными общедоступными методами диагностики не может быть своевременно выявлен. Постоянная ЭС является методом симптоматической терапии, однако своевременная хирургическая коррекция нарушений ритма и проводимости сердца у детей приводит к полной реабилитации пациентов, улучшению качества жизни и регрессу клинической симптоматики.

Анализ данного наблюдения позволяет рекомендовать более активное обсуждение показаний к специали-

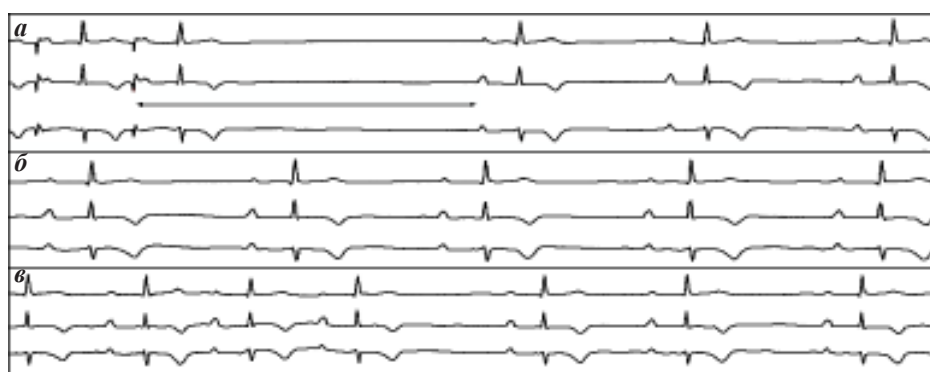


Рис. 5. ЭКГ Тани Е., после замены электрокардиостимулятора: а - время восстановления функции синусового узла достигает 3393 мс (норма 1500 мс), базовая частота стимуляции 65 имп/мин; б - собственный синусовый ритм с частотой 35 в минуту ($RR = 1693$ мс), $PQ = 372$ мс; в - эпизод синоаурикулярной блокады II степени II типа с интервалом $PP = 1901$ мс.

зированной обследованию у молодых пациентов с АВ блокадой I степени в сочетании с нарушением гемодинамики и наличием клинической симптоматики с возможной последующей имплантацией двухкамерного частотноадаптивного ЭКС.

ЛИТЕРАТУРА

1. Егоров Д.Ф., Шульман В.А., Матюшин Г.В., Выговский А.Б. «Синдром слабости синусового узла». - СПб. Красноярск. - 1995 г.
2. Егоров Д.Ф., Адрианов А.В., Гордеев ОЛ., Аржелас М.Н. «Показания к имплантации современных ЭКС при брадиаритмии у детей». СПб. 1996 г.
3. Бокерия Л.А., Ревитшвили А.Ш., Егоров Д.Ф., Школьников М.А. и др. «Методы диагностики, лечения и показания к имплантации физиологических ЭКС у детей при брадиаритмиях». СПб. 1998 г.
4. Мутафьян О.А. «Аритмии сердца у детей и подростков». СПб. «Невский диалект». 2003 г.