

Е.Г. Цой, И.В. Болгова, Л.Н. Игишева, Л.Н. Глухова

Кемеровская государственная медицинская академия,
ГУЗ «Кемеровская областная клиническая больница»,
МУЗ «Детская городская клиническая больница № 5»,
г. Кемерово

ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ СОСТОЯНИЙ, АССОЦИИРОВАННЫХ С ВЫСОКИМ РИСКОМ ВНЕЗАПНОЙ СЕРДЕЧНОЙ СМЕРТИ У ДЕТЕЙ

В статье содержится обзор материалов II Всероссийской школы-семинара, посвященной проблеме диагностики и методам лечения заболеваний, ассоциированных с высоким риском внезапной сердечной смерти у детей, проходившей 20–21 ноября 2008 г. в Сибирском отделении РАМН ГУ НИИ кардиологии в городе Томске. На пленарном заседании были обсуждены возможности и перспективы предупреждения внезапной сердечной смерти у детей. В докладах нашел свое отражение материал по диагностике нарушений ритма сердца у детей: роль неинвазивной кардиологии, длительная регистрация ЭКГ. Особое внимание уделено современным терапевтическим и интервенционным технологиям: возможности медикаментозной терапии, имплантированные электрокардиостимуляторы, имплантируемые кардиовертеры-дефибрилляторы, ресинхронизирующая терапия, радиочастотная абляция.

Ключевые слова: внезапная сердечная смерть у детей, диагностика и методы лечения.

Ye.G. Tsoy, I.V. Bolgova, L.N. Igisheva, L.N. Gluhova
DIAGNOSIS AND TREATMENT METHODS OF THE DISEASES ASSOCIATED
WITH HIGH RISK OF SUDDEN CARDIAC DEATH IN CHILDREN'S AGE

The II Russian school-seminar «Current view on the problem of diagnosis and treatment of cardiac rhythm disturbances in children» was at Siberian branch RAMS Institute of Cardiology (Tomsk), 20–21 of November, 2008. Theme of school-seminar: «Diagnosis and treatment methods of the diseases associated with high risk of sudden cardiac death in children's age». The possibilities and perspectives to prevention of sudden death in children discussed on plenary session. The session presents the material on diagnostics of cardiac rhythm disturbances in children: the role of non-invasive electrocardiology, long-term recording of the electrocardiogram. Special attention is paid to advanced therapeutic and interventional technologies: possibilities of drug therapy, implanted pacemaker, implantable cardioverters-defibrillators, resynchronizathion therapy, radiofrequency ablation.

Key words: sudden cardiac death in children's age, diagnosis and treatment.

20-21 ноября 2008 года в г. Томске проводилась II Всероссийская школа-семинар «Современный взгляд на проблему диагностики и лечения нарушений ритма сердца у детей», которая была посвящена проблеме диагностики и методам лечения заболеваний, ассоциированных

с высоким риском внезапной сердечной смерти у детей. География участников школы-семинара была представлена широко — от берегов солнечной Италии до восточного побережья России. Организационный комитет составили ведущие специалисты нашей страны, Германии, Италии. Организаторами проведения школы-семинара выступили РАМН Сибирское отделение ГУ НИИ кардиологии, Всероссийское общество специалистов по клинической электрофизиологии, аритмологии и кардиостимуляции, Ассоциация детских кардиологов России, Российское общество холтеровского мониторирования и неинвазивной электрофизиологии. Школа-семи-

Корреспонденцию адресовать:

Цой Елена Глебовна,
650029, г. Кемерово, ул. Ворошилова, 22а,
ГОУ ВПО «Кемеровская государственная
медицинская академия».
Тел. раб.: 8(3842)73-46-64.

нар проводилась при поддержке Европейского аритмологического общества (ECAS).

С вступительным словом и докладом «Профилактика внезапной сердечной смерти в детском возрасте: возможности и перспективы» выступил профессор **Ковалев И.А.**, руководитель отделения детской кардиологии НИИ кардиологии Томского научного центра СО РАМН. В настоящее время под внезапной сердечной смертью (ВСС) понимаются «естественную смерть от сердечных причин, проявляющуюся внезапной потерей сознания в течение одного часа от момента возникновения острых симптомов заболевания». Применительно к детской популяции, следует отметить, что ВСС у детей (без синдрома внезапной смерти младенцев) составляет 5-10 % всех случаев смерти у детей. В структуре непосредственных причин ВСС от 60 до 90 % приходится на желудочковые тахикардии (ЖТ), в 10-20 % случаев фатальные случаи связаны с брадиармиями и асистолией. ВСС у детей связана с широким спектром заболеваний сердца: каналопатии, болезни миокарда, корригированные ВПС. В 33 % случаев ВСС у детей не находят изменений со стороны сердца. Отмечено, что 20 % случаев ВСС приходится на время спортивных тренировок, 30 % происходят во время сна, 50 % – в период бодрствования. К каналопатиям, ассоциированным с высоким риском ВСС, относятся: синдром удлиненного интервала QT (LQTS), синдром укороченного интервала QT, катехоламинзависимая желудочковая тахикардия, синдром Бругада. Более чем в 50 % каналопатий доказан их наследственный генез. К болезням миокарда, ассоциированным с высоким риском ВСС, относятся гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП), аритмогенная дисплазия правого желудочка, дилатационная кардиомиопатия (ДКМП), рестриктивная кардиомиопатия, на долю которых приходится до 50 % случаев смерти детей до 14 лет, меньший процент приходится на долю миокардитов.

Значительный прогресс в сердечно-сосудистой хирургии в последние десятилетия, и более агрессивная кардиохирургическая тактика ВПС, сформировали еще одну группу пациентов, прогностически неблагоприятных в плане развития ВСС – это пациенты с корригированными ВПС. Наиболее часто встречающимися видами нарушения ритма у детей этой группы являются: синдром слабости синусового узла, внутрисердечная ригидная тахикардия, атриовентрикулярная блокада, желудочковая тахикардия.

Профилактика ВСС состоит из трех этапов: I этап – скрининг пациентов с риском ВСС, II этап – регистр пациентов с риском ВСС, III этап включает

в себя наблюдение, медикаментозную терапию, хирургическую коррекцию, электрические методы лечения (радиочастотная абляция – РЧА, имплантация электрокардиостимулятора – ЭКС, имплантация кардиовертера-дефибриллятора – ИКД), гибридную терапию, трансплантацию сердца.

Скрининговой программе подлежат пациенты, имеющие показатели интервала QT больше или меньше нормального значения, пациенты с синкопальными состояниями на фоне физической нагрузки, а также во сне, дети, в семьях которых среди родственников отмечались случаи ВСС в молодом возрасте, пациенты с подтверждением диагноза заболеваний, ассоциированных с высоким риском ВСС (кардиомиопатии, первичные электрические заболевания миокарда, миокардиты), дети с корригированными ВПС. Определены основные задачи профилактики ВСС в детской популяции: широкое информирование врачей первичного звена о критериях диагностики заболеваний, ассоциированных с риском ВСС; создание регистров пациентов с риском ВСС; направление пациентов с риском ВСС в специализированные центры для оценки степени риска и определения тактики ведения; обеспечение возможности прогнозирования возникновения и течения заболеваний с высоким риском ВСС (молекулярно-генетическое исследование); совершенствование методов хирургической коррекции ВПС; разработка и совершенствование медикаментозных и интервенционных методов профилактики ВСС в детской популяции.

Макаров Л.М. (Центр синкопальных состояний и аритмий у детей и подростков Федерального медико-биологического агентства, Москва) выступил с докладом «Внезапная смерть у молодых лиц: роль неинвазивной электрокардиологии в выявлении групп риска». Было отмечено, что основной причиной смерти у молодых являются каналопатии. Использование суточного мониторинга ЭКГ, современная компьютерная обработка позволяют значительно расширить возможности диагностики нарушений ритма сердца и формирования групп риска по развитию ВСС. Как показывают клинические исследования, большинству заболеваний, сопровождающихся желудочковой тахикардией и угрозой внезапной смерти, характерно снижение вариабельности сердечного ритма (ВСР), развитие тенденции к брадикардии, снижение концентрации сердечного ритма в ночные часы, нестабильные периоды повышенной дисперсии сердечного ритма. Как предиктор ВСС рассматриваются такие показатели ХМ ЭКГ, как способность ритма к урежению и ускорению (DC/AC), турбулентность рит-

Сведения об авторах:

Цой Елена Глебовна, канд. мед. наук, доцент кафедры факультетской педиатрии Кемеровской государственной медицинской академии, г. Кемерово, Россия.

Болгова Ирина Владимировна, детский кардиолог, ГУЗ «Кемеровская областная клиническая больница», г. Кемерово, Россия.

Игешева Людмила Николаевна, доктор мед. наук, профессор кафедры факультетской педиатрии Кемеровской государственной медицинской академии, г. Кемерово, Россия.

Глухова Лариса Николаевна, детский кардиолог, МУЗ «Детская городская клиническая больница № 5», г. Кемерово, Россия.

ма сердца (изменение ритма сердца после экстрасистолы), удлинение интервала QT > 530 мс (в том числе и QTc > 460), динамика QT (Slop QT/RR, Intercept QT/RR, Steep Slop QT/RR). При недостаточности кровообращения, жизнеугрожающей аритмии Slop QT/RR возрастает, при тахиаритмиях — уплощается. По характеру изменения Slop QT/RR в дневное и ночное время можно дифференцировать варианты наследственного удлинения интервала QT (LQT1 и LQT3). При LQT характерно наличие альтернации T-зубца. При суправентрикулярной тахикардии появляются короткий PR (< 110 ms) и брадикардия (HR — 50/min, PR — 100 ms). Динамика QT важна для диагностики синдрома Бругада (Slop QT/RR низкий, особенно в ночное время, характерна альтернация зубца T, широкая S волна > 90 мс. Чувствительность метода ХМ ЭКГ, как предиктора жизнеугрожающих аритмий, составляет 92 % и зачастую превышает значения других предикторов аритмических событий.

В докладе профессора **Соболевой М.К.** (Новосибирский медицинский университет) «Инфекционный эндокардит у детей» отмечена общая тенденция — рост числа детей и подростков с инфекционным эндокардитом (ИЭ). Данной тенденции способствует успех во многих областях медицины (кардиохирургия, онкогематология и др.), где применяются длительная иммуносупрессивная терапия, непрерывное расширение спектра инвазивных манипуляций, сопровождающихся бактериемией, наркомания, брекеты, пирсинги. В то же время отмечено, что развитие ИЭ у новорожденных — казуистика. Пусковым фактором развития первичного ИЭ являются стоматологические ситуации (30 %), оперативные вмешательства (12 %), фурункулез, абсцессы (12 %), инъекционная наркомания (8 %), сосудистые катетеры (12 %). В 32 % случаев выяснить причину не удается, однако все пациенты выделяли *S. aureus* из зева, имели хронический тонзиллит и гайморит (24 %). Для постановки диагноза ИЭ используются критерии Duke. Эти критерии отличаются высокой чувствительностью и специфичностью. Для дифференциальной диагностики ИЭ наиболее чувствителен прокальцитонинный тест (PCT-тест). Тромбоэмболические осложнения (ТЭО) — одно из характерных проявлений инфекционного эндокардита, приводящее к ВСС. Локализация вегетаций на передней створке митрального клапана чаще, чем на задней, ассоциирована с фатальным ТЭО. Высокий риск ТЭО связан с размером вегетаций (8-11,5 мм), наличием подвижной на ножке вегетации, увеличением в плазме CD-31 клеток, увеличением D-димеров более чем в 4,5-6 раз. Наиболее часто ТЭО развиваются через 2-3 недели после начала лечения. Лечение ТЭО довольно сложная задача. На современном этапе гепарины запрещены в терапии ТЭО, антиагрегантная терапия бесполезна, антикоагулянтная — небезопасна. Учитывая истощение антитромбина III (АТ III) и протеина С при ИЭ перспективным в лечении ТЭО является применение рекомбинантных АТ III и протеина С, S. Был подробно изложен алгоритм лечения ИЭ, построенный преимущественно на этиот-

ропной терапии. Перспективой в лечении ИЭ является применение новых антибиотиков — линезолид, на смену ванкомицину приходит даптомицин, более короткие курсы лечения — 4 недели, возможно лечение дома, применение рекомбинантных АТ III и протеина С, S, заместительная иммунотерапия пентоглобином. С развитием кардиохирургии более широкое распространение получает оперативное лечение больных с инфекционным эндокардитом, 40 % детей с ИЭ должны быть прооперированы.

В докладе **Свинцовой Л.И.** (научный сотрудник отделения детской кардиологии НИИ кардиологии Томского научного центра СО РАМН) «Аритмии плода и детей раннего возраста» отмечено, что аритмии встречаются примерно у 1-2 % плодов, внутриутробные тахикардии — у 0,4-1 % плодов. Частые и длительные эпизоды тахикардии сопровождаются застойной сердечной недостаточностью и могут привести к внутриутробной гибели плода. Нет единого мнения по тактике лечения фетальных тахикардий. Одни авторы считают, что при тяжелых фетальных аритмиях и отсутствии эффекта от проводимого консервативного лечения для предупреждения случаев антенатальной гибели плода рекомендуется щадящее родоразрешение путем операции кесарева сечения на сроке 37-38 недель беременности. Другие авторы полагают, что большинство фетальных тахикардий следует лечить пренатально, и преждевременных родов следует избегать. До недавнего времени лидером в лечении фетальных тахикардий был признан дигоксин. Большинство авторов в настоящее время в качестве препарата выбора в лечении фетальных тахикардий предлагают соталол (III класс ААП). Возможны различные комбинации ААП.

Наиболее часто встречающейся продолжительной фетальной брадикардией является врожденная полная атриовентрикулярная блокада, которая может быть ассоциирована с ВПС, кардитом или аутоиммунным повреждением атриовентрикулярного узла плода материнскими анти-SS-A или анти-SS-B антителами. Фетальная атриовентрикулярная блокада у плода может остаться асимптомной, либо осложниться сердечной недостаточностью. Для уменьшения степени брадикардии, купирования признаков сердечной недостаточности, снижения аутоиммунного воспаления *in utero* проводились клинические испытания с симпатомиметиками (сальбутамол матери *per os*), глюкозидами и мочегонными (дигоксин и фуросемид), кортикостероидами и плазмаферезом для снижения концентрации циркулирующих материнских антител. Частая связь тяжелых нарушений ритма сердца с водянкой плода и неблагоприятный прогноз у таких плодов и новорожденных, вероятно, оправдывает огромные усилия в терапии *in utero* в случае, если такое лечение может быть проведено при относительно низком риске для матери. Лечение данной патологии должно проводиться в условиях хорошо оснащенного перинатального центра.

Нарушения ритма сердца у детей первого года жизни весьма разнообразны. Многие из них нестойкие и исчезают в течение первых месяцев жизни. Наиболее

частыми хроническими и непрерывно рецидивирующими нарушениями сердечного ритма на первом году жизни являются внутрисердечные тахикардии, которые вместе с синдромом WPW составляют 90-92 % всех суправентрикулярных тахикардий у детей раннего возраста. Тактика купирования приступа тахикардии различна в зависимости от состояния ребенка и возможности регистрации электрокардиограммы. На первом этапе купирования приступа применяют вагусные пробы. Препаратом выбора, независимо от механизма тахикардии, является аденозин. При неэффективности аденозина применяют амиодарон, β -блокаторы, пропафенон. Если приступ сохраняется длительно и/или появляются признаки недостаточности кровообращения, показано проведение электроимпульсной терапии (ЭИТ) или чреспищеводной учащающей электрокардиостимуляции. Методом выбора при впервые выявленных ТП и ФП является немедленная ЭИТ, в первую очередь у новорожденных пациентов. При удовлетворительном состоянии, стабильной гемодинамике с целью купирования ТП можно использовать чреспищеводную учащающую электрокардиостимуляцию. Наиболее часто используемыми препаратами для лечения ТП и ФП у детей младшего возраста являются дигоксин, амиодарон, пропафенон.

Наибольшее число исследователей докладывают об ограниченной эффективности медикаментозной терапии для контроля суправентрикулярной тахикардии у детей раннего возраста. Актуальным является поиск альтернативных медикаментозной терапии методов лечения тахиаритмий у данной возрастной группы пациентов. ЭИТ с использованием постоянного тока является эффективным методом восстановления синусового ритма (бифазная кардиоверсия). Электрическая кардиоверсия становится методом выбора постоянных форм суправентрикулярных тахикардий, в том числе у новорожденных. Доложен положительный опыт применения ЭИТ у детей раннего возраста (от 2 суток жизни до 3 лет) в отделении детской кардиологии НИИ кардиологии Томского научного центра СО РАМН.

При неэффективности медикаментозной терапии тахиаритмий у детей, развитии аритмогенной кардиомиопатии, большинство авторов предлагают использовать метод РЧА. Учитывая высокий потенциальный риск развития осложнений, РЧА у детей раннего и дошкольного возраста должна выполняться в специализированных клиниках, имеющих опыт выполнения подобных процедур и располагающих возможностью оказания экстренной кардиохирургической помощи.

В докладе **Татарского Р.Б.** (старший научный сотрудник отделения рентгенхирургии аритмий и электрокардиологии ФГУ «Федеральный центр сердца, крови и эндокринологии им. В.А. Алмазова», Санкт-Петербург) освещены проблемы идентификации, дифференциальной диагностики и лечения инцизионных аритмий. Термин предсердная инцизионная ри-ентри тахикардия используется при описании тахикардии в тех случаях, когда круг ри-ентри «функционирует» вокруг атриотомии и истмус находится между рубцо-

вым полем и атриовентрикулярным кольцом, т.е. между двумя анатомическими барьерами. В связи со значительным прогрессом сердечно-сосудистой хирургии в последние десятилетия и более агрессивной кардиохирургической тактикой ВПС предполагается возрастание количества случаев инцизионных тахикардий. Инцизионные аритмии приводят к ухудшению функции желудочков, риску тромбоэмболических осложнений, что, в свою очередь, повышает риск смерти, в том числе внезапной. Инцизионная предсердная тахикардия может появляться как в раннем, так и в позднем послеоперационных периодах. Пациенты детского возраста с гемодинамически нестабильными инцизионными тахикардиями требуют незамедлительного проведения ЭИТ (синхронизированная кардиоверсия), особенно у новорожденных. При менее urgentных ситуациях возможно проведение чреспищеводной кардиостимуляции.

Медикаментозная терапия включает применение блокаторов натриевых каналов (I класс ААП), β -блокаторов, блокаторов кальциевых каналов и III класса ААП. Лечение предсердных ри-ентри тахикардий, регистрируемых спустя продолжительное время после операции, малоэффективно и остается большой проблемой. Радикально устранить субстрат тахикардии позволяет лишь радиочастотная катетерная абляция. Электроанатомическое картирование — безопасный и информативный метод для визуализации электрической активации у пациентов со сложными инцизионными тахикардиями, позволяет обнаружить рубцовые изменения в миокарде, «каналы» медленного проведения, механизмы тахикардии. Понимание электрофизиологических механизмов и развитие современных методик позволяют радикально лечить данный вид нарушения ритма. Вместе с тем, остается еще много вопросов, решение которых позволит улучшить результаты хирургического лечения аритмий «оперированного сердца».

В докладе д.м.н. **Гордеева О.Л.** (ведущий научный сотрудник научно-исследовательской лаборатории хирургии аритмий у детей ФГУ «Федеральный центр сердца, крови и эндокринологии им. В.А. Алмазова, заведующий отделением хирургического лечения сложных нарушений ритма и электростимуляции СПб ГУЗ «Городская больница № 31», Санкт-Петербург) были изложены показания к электростимуляции сердца у детей, выбор оптимального устройства и динамическое наблюдение детей с имплантированным электрокардиостимулятором. Ежегодно отмечается рост числа детей и пациентов молодого возраста с постоянными электрокардиостимуляторами (ЭКС), неуклонно увеличивается степень сложности стимулирующих систем, в связи с чем врачи сталкиваются с необходимостью индивидуальной оптимизации параметров кардиостимуляции у каждого пациента. Показаниями для имплантации постоянного ЭКС являются атриовентрикулярные блокады, слабость синусового узла, пациенты с гипертрофическими и дилатационными кардиомиопатиями, гиперчувствительностью каротидного синуса, нейрокардиальными синкопе. Во многих случаях имплантация постоянного стимулято-

ра является лишь одним из аспектов лечения и может сочетаться с медикаментозной терапией, РЧА, вмешательством на сердце и др., что требует учета данных особенностей в наблюдении за пациентом и определения параметров работы ЭКС. Важность последующего наблюдения не может быть переоценена, так как оптимальную пользу имплантированное устройство приносит, когда подстраивается под меняющиеся клинические условия.

После принятия решения об имплантации ЭКС конкретному пациенту, вторая главная задача клинициста — выбор оптимального стимулирующего устройства среди богатства выбора ЭКС и электродов. Важная задача при выборе стимулирующей системы — предупредить нарушения автоматизма и проводимости, выбрать систему, которая наилучшим образом предотвратит эти нарушения. В связи с этим, целесообразен подбор ЭКС с большими возможностями программирования, чем это необходимо на момент имплантации.

Основными целями динамического наблюдения детей с имплантированными ЭКС являются: оптимизация программируемых параметров ЭКС для максимального соответствия потребностям пациента и удлинения срока службы имплантированного устройства; диагностика, идентификация и коррекция различных нарушений электрокардиостимуляции, чувствительности или других функций ЭКС; своевременное определение времени рекомендуемой замены ЭКС для предотвращения внезапного выхода ЭКС из строя; подробное информирование ребенка и его родителей об особенностях имплантированного устройства и правилах поведения; контроль и коррекция лекарственной терапии основного кардиологического заболевания и его осложнений; создание и обновление компьютеризированной базы данных пациентов; техническое обеспечение и медицинская экспертиза. Для пациентов с имплантированными ЭКС должны быть обеспечены возможность экстренной госпитализации в отделение интенсивной терапии, круглосуточная экстренная телефонная консультативная помощь.

Существует три метода динамического наблюдения пациентов с ЭКС: прямая оценка работы ЭКС, транстелефонный мониторинг и комбинированный метод. Прямая оценка работы ЭКС позволяет провести всестороннее клиническое исследование состояния пациента, всех параметров и функций ЭКС. Транстелефонный мониторинг не требует личного визита пациента в клинику, поскольку контакт с ним осуществляется по телефону. Телефонный контроль включает расспрос о самочувствии ребенка и его жалобах, а также регистрацию ЭКГ. Самым эффективным является комбинированный метод наблюдения, заключающийся в чередовании прямого контроля состояния пациента с транстелефонным мониторингом. В последнее время появился новый метод наблюдения пациентов с ЭКС — так называемый удаленный или домашний мониторинг. При этом в ЭКС программируется ежедневная автоматическая передача определенных данных на мобильное устройство размером с обычный сотовый телефон, который также автоматиче-

чески передает сообщение в сервисный центр и далее (по факсу или электронной почте) врачу в центр ЭКС. Кроме того, пациент может вручную активировать передачу данных при появлении каких-либо жалоб.

Применению имплантируемых антиаритмических устройств в лечении детей с высоким риском внезапной смерти был посвящен доклад **Ломидзе Н.Г.** (научный сотрудник отделения хирургического лечения тахиаритмий Научного центра сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева РАМН, Москва). К настоящему времени накоплено достаточное количество данных об эффективности ИКД в педиатрической популяции для вторичной профилактики ВСС (при наследственных аритмогенных заболеваниях, сопровождающихся устойчивыми эпизодами желудочковой тахикардии или обмороками, при отсутствии эффекта от альтернативных методов лечения). Возможность использования ИКД в качестве средства первичной профилактики ВСС у детей вызывает сомнения. Имплантация ИКД в педиатрической популяции сопряжена с повышенным числом осложнений, что обусловлено малыми размерами туловища, сердца, сосудов, слабо развитыми мышцами, подкожной клетчаткой, продолжающимся ростом организма и повышенной двигательной активностью. Еще одной проблемой применения ИКД у пациентов детского возраста является высокий риск необоснованных срабатываний ИКД. Это связано с высокой частотой синусового ритма или предсердными тахикардиями. Другой причиной необоснованных разрядов является ошибочное восприятие устройством Т-зубцов, как и R-зубцов, вследствие чего происходит удвоение подсчета желудочковых событий, что ведет к нанесению необоснованного разряда. Решение проблемы необоснованных разрядов у детей лежит в правильном индивидуальном программировании ИКД, тщательном наблюдении за пациентом, назначении лекарственных препаратов (β -блокаторов). Возможно, наиболее существенное влияние на снижение количества необоснованных разрядов у детей могут оказать двухкамерные ИКД. Качество жизни пациентов с ИКД в значительной мере зависит от частоты электрических разрядов, производимых ИКД. Очевидно, что после имплантации ИКД все усилия должны быть направлены на предупреждение обоснованных и необоснованных срабатываний устройства.

В докладе **Яна Янушека** (отделение детской кардиологии, Центр сердца, Университет Лейпцига, Германия) «Ресинхронизирующая терапия при первичных и вторичных дилатационных кардиомиопатиях» отмечено, что желудочковая десинхронизация приводит как к электрическим, так и к механическим нарушениям. Нарушения проведения электрического импульса приводят к увеличению времени предизгнания, межжелудочковой задержки, увеличению времени сокращения и расслабления, уменьшению времени заполнения левого желудочка. Механические нарушения: задержка и дискоординация сокращения левого желудочка, патологическое движение межжелудочковой перегородки, позднее сегментарное сокращение желудочка и увеличение продолжительности механического расслабления. Сердечная ресинхронизирующая

терапия (СРТ) уменьшает симптомы и улучшает сократительную функцию левого желудочка большинства пациентов с сердечной недостаточностью, вызванной левожелудочковой систолической дисфункцией и десинхронизацией, связанной с блокадой левой ножки пучка Гиса. Механизмы улучшения состояния при СРТ достигаются путем улучшения систолической функции левого желудочка за счет координации и укорочения времени его сокращения, диастолической функции (удлинение времени заполнения левого желудочка), уменьшения митральной регургитации и ремоделирования желудочков сердца. Современные устройства последних поколений сочетают возможности ИКД и СРТ, позволяя защитить пациента с риском жизнеугрожающих аритмий, а также повысить качество жизни и клинические исходы при сердечной недостаточности (СН). Пациенты с желудочковой десинхронией имеют различный и гетерогенный субстрат для РСТ. Ответ на СРТ отражает эту гетерогенность: оптимально при левожелудочковой десинхронии, субоптимально у пациентов с системным правым желудочком, спорно при единственном правом желудочке. Новый подход к СРТ нацелен скорее на механическую, чем на электрическую десинхронию (СРТ при узком QRS у пациентов с СН).

В докладе д-ра **Амандо Гамба** (Госпиталь Руинити Бергамо, Италия) изложен 23-х летний опыт трансплантации сердца у детей и взрослых клиники «Ospedale Ruiniti Di Bergamo». При трансплантации сердца выполняются различные виды операций: атриальный анастомоз, кавальный анастомоз, гетеротопная трансплантация, ассоциированные хирургические процедуры. Гетеротопная трансплантация предпочтительна при легочной гипертензии, и заключается в имплантации донорского сердца к сердцу реципиента. При легочной гипертензии также могут быть применены трансплантации органа с большей массой, сердца от донора с большей массой, трансплантации комплекса сердце-легкое. Для предупреждения реакции отторжения трансплантата используются иммуносупрессоры, предпочтение отдается циклоsporину, азатиоприну и их комбинации.

В докладе **Миклашевич И.М.** (Московский НИИ педиатрии и детской хирургии Минздрава РФ) «Диапазон норм ЭКГ характеристик у детей Российской Федерации» был представлен результат работы нескольких кардиологических центров России. На сегодняшний день существуют только региональные нормы ЭКГ для детского возраста. Благодаря проведенной работе, мы будем иметь нормативы ЭКГ детского возраста, единые для нашей страны.

Профессор **Туров А.Н.** (НИИ патологии кровообращения, Новосибирск) в рамках работы школы-семинара провел тренинг для врачей «Желудочковые экстрасистолы». Отмечено, что желудочковая эктопическая актив-

ность может иметь динамику: одиночные желудочковые экстрасистолы (ЖЭС) с нестабильным фокусом, одиночные ЖЭС со стабильным фокусом, парные ЖЭС, неустойчивая желудочковая тахикардия (ЖТ) и непрерывно-рецидивирующая ЖТ. Было обращено внимание на расчет такого показателя при проведении ХМ ЭКГ, как эктопическая активность. Эктопическая активность — это процентное соотношение числа эктопических комплексов QRS к общему числу комплексов QRS. Основные факторы, влияющие на активность аритмического фокуса: «частотное окно», биоритмы, ортостаз, беременность, гормональная активность. «Частотное окно» — это диапазон ЧСС, в котором работает аритмический фокус. Этапность диагностики ЖЭС состоит из тщательно собранного анамнеза (симптомность, синкопе, давность аритмии, эффект от медикаментозной терапии), ЭКГ (документировать ЖЭС), ХМ ЭКГ (эктопическая активность, критерии стабильности фокуса, полиморфность), ЭХО-КГ (наличие ВПС, ГКМП), исследование функции щитовидной железы (ТТГ).

Современные подходы к лечению ЖЭС состоят из наблюдения, медикаментозной терапии, катетерной абляции. Оптимальный возраст для РЧА — 11-16 лет. Предложена стратегия лечения ЖЭС у детей, дифференцированная в зависимости от возраста пациента. У детей до 11 лет основным методом лечения является наблюдение. Лишь при появлении ЖТ подключаются ААП. Вопрос о проведении РЧА решается при возникновении ЖТ с нестабильной гемодинамикой у детей младше 4 лет и при ЖТ — у детей младше 11 лет. У детей старше 11 лет показанием к проведению РЧА является ЖЭС > 7 % со стабильным фокусом, ЖТ, ЖТ с нестабильной гемодинамикой. У подростков с впервые выявленной ЖЭС наблюдение может проводиться в течение 1 года (с контролем ХМ ЭКГ каждые 6 месяцев и попыткой «пульс-терапии» ААП).

В настоящее время кардиоваскулярная патология у детей представляет собой серьезную проблему. Характерно, что, наряду со снижением смертности детей от всех причин, смертность от болезней системы кровообращения остается практически на прежнем уровне. Значительную часть летальных исходов можно было бы предотвратить при условии своевременной диагностики и лечения. Последнее утверждение в полной мере относится и к нарушениям ритма сердца, которым принадлежит ведущая роль в патофизиологии синдрома внезапной смерти. Проведение школы-семинара позволило высококлассным специалистам поделиться опытом в различных областях детской кардиологии. Представленные доклады находили живой отклик в аудитории, возникали вопросы, порой переходящие в дискуссии. В целом проведение такой школы способствует повышению качества кардиологической помощи и повышению квалификации врачей.

* * *