

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ
БЕЛОРУССКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ
КАФЕДРА ПРОПЕДВИКИ ДЕТСКИХ БОЛЕЗНЕЙ

В. В. Строгий, В. В. Дмитрачков, Т. А. Бойко

**АТРИОВЕНТРИКУЛЯРНЫЕ БЛОКАДЫ
У ДЕТЕЙ: КЛАССИФИКАЦИЯ, ДИАГНОСТИКА,
ПОДХОДЫ К ЛЕЧЕНИЮ**

Учебно-методическое пособие



Минск БГМУ 2025

УДК 616.12-008.313-053.2-07-08(075.9)

ББК 57.33я75

С86

Рекомендовано Научно-методическим советом университета в качестве учебно-методического пособия 15.05.2024 г., протокол № 17

Рецензенты: д-р мед. наук, проф., зав. каф. кардиологии и ревматологии Института повышения квалификации и переподготовки кадров здравоохранения Белорусского государственного медицинского университета А. М. Пристром; 2-я каф. детских болезней Гродненского государственного медицинского университета

Строгий, В. В.

С86 Атриовентрикулярные блокады у детей: классификация, диагностика, подходы к лечению : учебно-методическое пособие / В. В. Строгий, В. В. Дмитрачков, Т. А. Бойко. – Минск : БГМУ, 2025. – 20 с.

ISBN 978-985-21-1739-5.

Приведены различные классификации атриовентрикулярной блокады, рассматриваются функциональные и органические причины, генетическая составляющая. С современных позиций освещены вопросы инструментальной диагностики и представлены показания к временной и постоянной электрокардиостимуляции у детей с атриовентрикулярной блокадой.

Предназначено для слушателей курсов повышения квалификации по специальности «Педиатрия».

УДК 616.12-008.313-053.2-07-08(075.9)

ББК 57.33я75

ISBN 978-985-21-1739-5

© Строгий В. В., Дмитрачков В. В.,
Бойко Т. А., 2025

© УО «Белорусский государственный
медицинский университет», 2025

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

АВБ	—	атриовентрикулярная блокада
ВПС	—	врожденные пороки сердца
ВНС	—	вегетативная нервная система
ПГ	—	пучок Гиса
ПЖБ	—	предсердножелудочковая блокада
ПСС	—	проводниковая (проводящая) система сердца
НСР	—	нарушения сердечного ритма
СН	—	сердечная недостаточность
ЧСС	—	частота сердечных сокращений
ЭКГ	—	электрокардиография
ЭКС	—	электрокардиостимуляция

ВВЕДЕНИЕ

В настоящее время среди педиатров-кардиологов не существует единства в принципах диагностики, оценке тяжести течения и подходах к методам терапии некоторых видов АВБ, особенно это касается блокады I степени у детей. Вариабельны и данные, полученные из литературы, о распространенности АВБ у данного контингента. По результатам исследований Л. М. Макарова АВБ I степени встречается у практически у здоровых детей в 5 % случаев от всех НСР. Транзиторная АВБ I степени чаще регистрируется в ночные часы у 6–15 % детей и спортсменов и нередко является признаком повышенных парасимпатических влияний на проводящую систему сердца [1, 2]. По данным R. S. Vexton et al., дальнейшее наблюдение за этой группой в течение 20 лет показало, что риск прогрессирования АВБ до более высоких степеней достаточно высок, вплоть до появления синкопальных состояний и развития синдрома внезапной смерти [3], что указывает на актуальность ранней диагностики АВБ и дальнейшее наблюдение таких пациентов. У здорового человека имеется сложная система физиологической регуляции, которая обеспечивает оптимальное проведение импульса от предсердий к желудочкам в прямом (антеградном) направлении по атриовентрикулярному соединению. В процессе внутриутробного развития и дальнейшего формирования атриовентрикулярный узел претерпевает значительные изменения. K. Waki et al. обнаружили значительные различия анатомического строения атриовентрикулярного узла в различных возрастных группах [4]. Продолжительность интервала PR (PQ) имеет связь с возрастом и ЧСС [4]. Можно предположить, что возрастные

особенности длительности интервала PR (PQ) у детей в норме связаны как с изменениями анатомического строения атриовентрикулярного узла, так и с взаимодействием симпатического и парасимпатического звеньев регуляции атриовентрикулярного проведения. Таким образом, знание анатомо-физиологических особенностей проводящей системы сердца ребенка является актуальным для понимания механизмов развития АВБ.

ОПРЕДЕЛЕНИЕ, КЛАССИФИКАЦИЯ

Блокада сердца — это нарушение проведения электрического импульса по ПСС. Нарушение проведения может быть в виде замедления, частичным или полным.

Общепризнанным в аритмологии является выделение следующих форм блокад проведения импульса в сердце в зависимости от анатомического участка проводящей системы, в котором происходит нарушение проведения:

1) синоатриальная — нарушено проведение импульса от синусового узла в предсердие;

2) межпредсердная — нарушено проведение импульса по предсердиям;

3) АВБ — нарушено проведение импульса в области атриовентрикулярного узла и/или ствола ПГ;

4) блокада ножек ПГ — нарушение проведения импульса на уровне правой, левой передней, левой задней ножки ПГ (возможно их сочетание).

Существуют другие классификации, основанные на данных клинических проявлениях нарушений проведения импульса. Варианты классификации АВБ представлены в табл. 1.

Таблица 1

Классификация атриовентрикулярной блокады (обобщенные данные литературы)

Принцип классификации	Вариант
Устойчивость проявлений блокады на ЭКГ	Преходящие, перемежающиеся и постоянные
Этиологический фактор	Врожденные, идиопатические, приобретенные, травматические
Уровень блокады	Проксимальные Дистальные (интрагисальные, инфрагисальные)
Степень нарушения атриовентрикулярного проведения	АВБ I степени АВБ II степени типа Мобиц I с периодами Самойлова–Венкебаха АВБ II степени типа Мобиц II АВБ III степени

В зависимости от уровня блокады в ПСС выделяют проксимальные и дистальные АВБ. Дистальные блокады в свою очередь могут быть интрагисальными (задержка или блокада проведения импульса в области ПГ ($QRS < 0,12$ с)) и инфрагисальными, представляющими собой блокаду или задержку проведения импульса в дистальной части ПГ или его ножек ($QRS > 0,12$ с).

АВБ I степени. Ведущей причиной развития АВБ у детей является нарушение регуляции деятельности вегетативной нервной системы, особенно это касается развития АВБ I степени (рис. 1). Такие блокады носят преходящий характер, степень их выраженности (длительность интервала PQ на ЭКГ) может меняться у одного и того же ребенка на протяжении времени одной регистрации электрокардиограммы. АВБ I степени может быть результатом замедленного проведения в предсердии, атриовентрикулярном узле, ПГ или в его ножках. Доминирующим местом задержки импульса является атриовентрикулярный узел (у 83 % больных). Задержка проведения в предсердиях или атриовентрикулярном узле при АВБ I степени носит транзиторный или стабильный характер и может медленно прогрессировать в сторону высоких степеней АВБ.

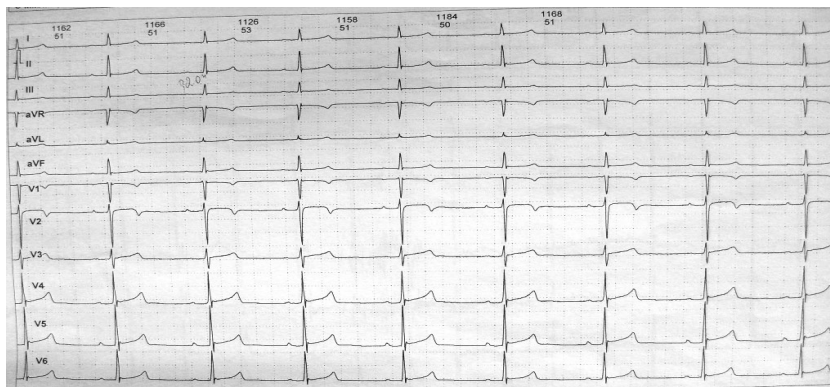


Рис. 1. Электрокардиограмма ребенка в возрасте 12 лет с АВБ I степени. Длительность интервала PQ стабильно составляет 0,2 с (20 мс)

К развитию же приобретенной АВБ I степени, кроме вегетативного дисбаланса, приводят воспалительные миокардиодистрофии вирусного, бактериального и аутоиммунного генеза, новообразования, терапия как антиаритмическими, так и препаратами других групп, которым присуща внутренняя парасимпатическая активность. Также приобретенная АВБ I степени встречается при функциональных расстройствах у спортсменов, молодых людей

с вегетативной дистонией на фоне синусовой брадикардии [4]. К возникновению АВБ I степени могут приводить некоторые оперативные вмешательства на сердце. У детей это радикальная коррекция ВПС или радиочастотная модификация атриовентрикулярного соединения при пароксизмальных тахикардиях или вследствие катетеризации правых отделов сердца. Частота развития АВБ после хирургической коррекции ВПС составляет от 1 до 17 % и зависит от анатомии порока и вида выполненного кардиохирургического вмешательства [1].

У детей с нормальным синусовым ритмом транзиторное увеличение интервала PQ встречается у младших детей в 5 % случаев и в 15 % — у старших детей, в основном в ночное время. Более высокая частота выявления АВБ I степени отмечается у тренированных спортсменов (8,7 %). Частота выявления АВБ I степени у детей при проведении холтеровского мониторирования сердечного ритма гораздо выше (до 10–22 %). Тахизависимые АВБ I степени, возникающие при учащении ритма сердца, очевидно, связаны с блокадой проведения по быстрому (β) каналу атриовентрикулярного узла. Данная блокада может сохраняться в ортостатическом положении пациента, но может проходить после подкожного введения атропина. Такая ответная реакция дает основание считать, что при тахизависимой АВБ I степени характер влияния вегетативной регуляции атриовентрикулярного проведения является не главным. АВБ I степени может возникать у пациентов после применения таких лекарственных средств, как блокаторы кальциевых каналов, β -адреноблокаторы, сердечные гликозиды и др. Причиной развития АВБ I степени могут быть дегенеративные заболевания, которые наблюдаются в детском возрасте сравнительно редко.

АВБ II степени. Частота АВБ II степени составляет 0,003 % в популяции. Достаточно высокая распространенность (2,4 %) АВБ II степени типа Мобиц I, которую регистрируют на обычной ЭКГ, отмечается у тренированных спортсменов. АВБ II степени нередко наблюдается при патологической ваготонии, токсических поражениях сердца, связанных с применением гликозидов наперстянки, β -адреноблокаторов, блокаторов кальциевых каналов, а также при аутоиммунных поражениях ПСС с последующим развитием кардиосклероза и дегенеративных заболеваниях ПСС. АВБ II степени наблюдается у детей после операций на сердце, иногда АВБ как I, так и II степени может быть следствием аномалии развития ПСС при ВПС.

АВБ II степени типа Мобиц I (с периодикой Самойлова–Венкебаха) (рис. 2) вызывается замедлением проводимости в атриовентрикулярном узле в 72 % случаев, а в системе ПГ – в 28 %. Циклы Венкебаха могут видоизменяться и под влиянием других явлений (например, супернормального проведения или зависимых от брадикардии задержек и блокад проведения). В редких случаях в цикле Венкебаха отмечается блокирование двух

последовательных Р-волн. При АВБ II степени типа Мобитц II интервалы PQ (R), предшествующие выпавшему сокращению, всегда постоянны и не меняются даже после выпавшего сокращения. В случаях, соответствующих последнему критерию, АВБ II степени типа Мобитц II ограничивается системой Гиса–Пуркинье (35 % случаев на уровне ПГ и 65 % в дистальной части системы Гиса–Пуркинье). АВБ II степени в атриовентрикулярном узле имеет относительно благоприятное течение и не ведет к внезапной асистолии. Согласно общепринятому мнению, АВБ II степени в системе Гиса–Пуркинье часто прогрессирует до полной АВБ с приступами Морганьи–Адамса–Стокса.

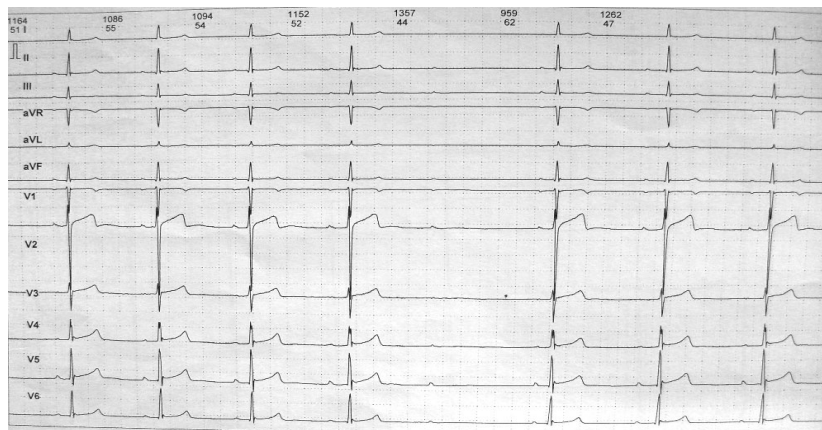


Рис. 2. Атриовентрикулярная блокада II степени типа Мобитц I. Ребенку 10 лет

АВБ III степени (полная). Она может быть как врожденной (изолированной и на фоне структурной патологии сердца), так и приобретенной.

АВБ классифицируют как *врожденную*, если она диагностирована внутриутробно, при рождении или в течение первого месяца жизни и сопровождается постоянной величиной интервала PQ на ЭКГ. Распространенность врожденной блокады сердца составляет 1 случай на 15 000–20 000 новорожденных. Считают, что патофизиологический процесс повреждения ПСС в области атриовентрикулярного узла обусловлен иммуноопосредованным повреждением, возникающим в результате трансплацентарного прохождения материнских антител типа SSA/Ro-SSB/La. Такая аутоиммунная врожденная АВБ связана с высокой неонатальной смертностью и развитием дилатационной кардиомиопатии в 5–30 % случаев. На сегодня описаны генетические причины в патогенезе наследственных прогрессирующих нарушений сердечной проводимости.

Кроме того, при врожденной форме АБВ значимым является поражение ПСС воспалительного генеза, особенно на 15–24-й неделе внутриутробного развития. Наиболее частыми этиологическими причинами внутриутробных инфекций, приводящих к врожденной блокаде, выступают вирусные инфекции: Коксаки, краснухи, цитомегалии, а также хламидии, бактерии кишечной группы, стрептококки, обладающие кардиотропностью и нейротропностью [7, 8]. Наследственные причины развития АБВ могут встречаться без связи с какими-либо сердечно-сосудистыми заболеваниями [6]. Например, известны мутации гена в 19-й хромосоме (сегмент 10сМ плечо q13.2–13.3), а также мутации гена натриевых каналов SCNSA, способствующие развитию АБВ.

Врожденная полная изолированная АБВ ассоциирована с заболеваниями соединительной ткани у матери (33–64 %) и вызвана поражением ткани атриовентрикулярного узла циркулирующими в крови антителами класса анти-48 kD SS-B/La, анти-52 kD SS-A/Ro и анти-60 kD SS-A/Ro у матерей генетически предрасположенных детей. После прохождения через плаценту материнские аутоантитела класса анти-SSA/Ro и анти-SSB/La перекрестно реагируют с L-типами кальциевых каналов в клетках сердца у плода, вследствие чего возникает замедление атриовентрикулярной проводимости (АБВ I степени). Длительные нарушения гомеостаза кальция в клетках сердца у плода под влиянием продолжающего воздействия материнских аутоантител класса анти-SSA/Ro и анти-SSB/La могут привести к активации апоптоза клеток. Апоптоз не ассоциируется с воспалением, так как клетки при апоптозе не набухают и не разрушаются до поглощения их макрофагами. Опсонизированный фагоцитоз клеток приводит к синтезу цитокинов (интерлейкинов 1, 6, 8, фактора некроза опухолей и др.), которые вместе с антителами класса анти-SSA/Ro и анти-SSB/La и активацией системы комплемента генерируют устойчивую воспалительную реакцию в сердце плода. В конечном итоге это приводит к необратимому повреждению и развитию полной АБВ. Развитие врожденной полной АБВ документируется не ранее 16–18-й недели гестации [24]. Антитела продолжают обнаруживаться в крови новорожденного до 3-го месяца жизни. Скрытое носительство антител встречается в среднем у 1 % женщин, в этом случае предсказуемый уровень рождения ребенка с полной АБВ во много раз ниже. Вероятно, на возникновение аутоиммунного поражения атриовентрикулярного соединения влияет величина титра антител (1 : 16 и выше). При наличии антител класса анти-48 kD SS-B/La, анти-52 kD SS-A/Ro и анти-60 kD SS-A/Ro у ребенка обнаруживали врожденную полную АБВ-блокаду со следующими HLA гаплотипами: A1, B8, DR3, MB2 и MT2. Такие HLA гаплотипы, как DR2, MB1/MT1 характерны для матерей с положительным титром антител и детей без врожденной полной АБВ. Другими факторами риска, которые

могут оказывать влияние на развитие изолированной врожденной полной АВБ у плода, являются возраст матери, зимний сезон, повышенная инфицированность матери во время беременности, низкий уровень витамина D [1].

Возникновение врожденной полной АВБ удается установить внутриутробно только в 32 % случаев. Примерно у 28 % детей наблюдается прогрессирующее течение врожденной АВБ от I до III степени. Установлено, что нарушения атриовентрикулярной проводимости также ассоциированы с мутациями в гене SCN5A, кодирующем функцию натриевых каналов. Мутации в данном гене имеют широкий спектр фенотипических проявлений в виде каналопатий/кардиомиопатий: синдром удлиненного интервала QT типа 3, синдром типа Бругада, дилатационная кардиомиопатия, изолированная кардиомиопатия предсердий. Наблюдается высокая степень наследования в патогенезе врожденной неиммунной изолированной АВБ. Около 25 % случаев врожденных АВБ III степени сочетаются со структурными аномалиями сердца, наиболее часто с дефектами развития межпредсердной и межжелудочковой перегородок, левопредсердным изомеризмом, а также L-транспозицией магистральных сосудов.

Одной из наиболее частых причин, приобретенной АВБ III степени (рис. 3), является воспалительное поражение миокарда. В ряде случаев приобретенная АВБ III степени возникает после операции по коррекции ВПС, наиболее часто при хирургической коррекции атриовентрикулярной коммуникации, наличии дефекта межжелудочковой перегородки, пороков развития аортального и митрального клапанов.

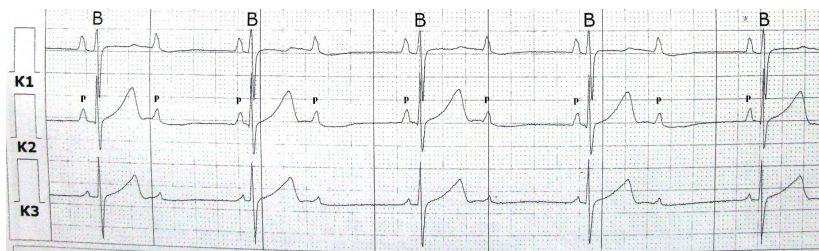


Рис. 3. Холтер КГ ребенку 13 лет. Полная атриовентрикулярная блокада

Развитием АВБ может сопровождаться ряд нейромышечных заболеваний. Следует иметь в виду, что АВБ I–II степени могут трансформироваться в полную АВБ у детей с органической или структурной патологией сердца.

В табл. 2 представлены причины и механизмы развития АВБ.

Органические (структурные) причины атриовентрикулярной блокады сердца

Группы причин	Причины
Хирургическая коррекция ВПС	Дефект межжелудочковой перегородки Атриовентрикулярная коммуникация Тетрада Фалло Обструкция выходного отдела левого желудочка Корригированная транспозиция магистральных сосудов Дискордантное атриовентрикулярное соединение
Изолированная врожденная ПЖБ	Повреждение ткани атриовентрикулярного узла плода материнскими антителами класса анти-SSA/Ro анти-SSB/La, направленными к внутриклеточным растворимым рибонуклеопротеидным комплексам 48-KD SSB/La, 52-KD SSA/Ro и 60-KD SSA/Ro
ПЖБ, ассоциированная со структурными аномалиями развития сердца	Аномалии развития межпредсердной и межжелудочковой перегородки Общий артериальный ствол Корригированная транспозиция магистральных сосудов Гетеротаксия (левопредсердный изомеризм)
Воспалительные инфекционные заболевания	Бактериальные и вирусные инфекции, в том числе внутриутробные (семейство герпесвирусов и энтеровирусов) Острая ревматическая лихорадка Болезнь Лайма Болезнь Чагаса

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ И ПОСТАНОВКА ДИАГНОЗА

Спектр клинических проявлений АВБ широк и варьирует от полного отсутствия симптомов до развития сердечной недостаточности, синкопальных состояний и даже внезапной смерти.

Как правило, АВБ I степени протекает бессимптомно. Дети с ПЖБ I степени, у которых длительность интервала PQ составляет более 240 мс, нуждаются в наблюдении с целью контроля возможного прогрессирования степени блокады.

Клинические проявления заболевания у детей с АВБ II–III степени зависят от величины пауз ритма, исходной ЧСС или активности замещающего ритма. При внезапно возникающих паузах ритма существует риск развития синкопальных состояний. Появление симптомов СН зависит от возможности обеспечить адекватный метаболическим потребностям минутный объем кровообращения, величина которого зависит от ЧСС и ударного объема левого желудочка. У детей старшего возраста, несмотря на снижение ЧСС, минутный кровоток поддерживается увеличением ударного объема, в основе

чего лежит нарастание при брадикардии конечного диастолического размера левого желудочка. Таким образом, появление симптомов СН будет зависеть либо от уровня исходной брадикардии и/или отсутствия адекватного прироста ЧСС при нагрузке, а также от сократительной функции левого желудочка.

Особого внимания в этой связи заслуживают плоды с диагностированной АВБ. Предикторами развития водянки плода, которая является проявлением внутриутробной СН, и его гибели являются частота сокращения желудочков менее 55 уд./мин, а предсердий — менее 120 уд./мин. Плоды с полной АВБ и структурной аномалией сердца имеют как минимум 50%-ный риск внутриутробной или перинатальной гибели. Среди новорожденных с изолированной АВБ почти 90 % асимптомны и имеют нормальную функцию левого желудочка. К факторам риска неблагоприятного исхода АВБ у новорожденных и детей раннего возраста следует отнести частоту сокращений желудочков менее 55 уд./мин, замещающий ритм с широкими желудочковыми комплексами, наличие желудочковой эктопии или высокую частоту сокращения предсердий (более 140 уд./мин).

Приступы потери сознания (синдром Морганьи–Адамса–Стокса) являются наиболее ярким клиническим проявлением АВБ II–III степени. Причиной потери сознания являются длительные периоды асистолии желудочков, т. е. периоды отсутствия эффективных сокращений желудочков, возникающие в результате перехода АВБ II степени в полную форму АВБ, когда еще не начал функционировать замещающий водитель ритма желудочков, расположенный ниже уровня блокады. Асистолия желудочков может развиваться и при резком угнетении автоматизма эктопических центров II и III порядка при АВБ III степени. Таким образом, развитие синдрома связано с гипоксией мозга в результате редкого ритма сокращения желудочков или его отсутствия.

Врожденная изолированная АВБ наиболее часто может быть связана с неонатальной волчанкой — симптомокомплексом, диагностируемым у новорожденных, матери которых часто страдают аутоиммунными заболеваниями соединительной ткани, и проявляющимся двумя основными признаками — поражением кожи и сердца. Приблизительно в половине всех описанных случаев неонатальная волчанка представлена в виде изолированного кожного заболевания, а в другой половине наблюдений — в виде изолированной АВБ. В 10 % случаев имеется сочетание этих синдромов. Редко неонатальная волчанка сопровождается другими проявлениями, чаще преходящего характера.

Диагноз АВБ устанавливается на основании документированного подтверждения любым из инструментальных методов исследования сердца в сочетании с клинической симптоматикой.

Постановка диагноза АВБ включает следующие этапы:

1. Выяснение жалоб и сбор анамнеза.
2. Объективное обследование.

3. Выполнение ЭКГ, холтеровского мониторирования сердечного ритма, эхокардиографии.

4. Исключение обратимых причин АВБ.

При сборе анамнеза основное значение придается выяснению обстоятельств обнаружения ПЖБ: случайно при проведении профилактического осмотра или диспансеризации, на фоне развития острого воспалительного процесса, при обследовании по поводу хронической патологии и т. д. Тщательный анализ анамнестических данных имеет одно из первостепенных значений в определении причины развития АВБ [7, 28].

Среди наиболее часто встречающихся жалоб у детей с ПЖБ отмечают снижение толерантности к физическим нагрузкам (одышка при нагрузке), головокружение, потерю сознания (синкопальные состояния), кожные проявления в случае, если ПЖБ входит в симптомокомплекс неонатальной волчанки.

ЛАБОРАТОРНАЯ ДИАГНОСТИКА

Рекомендуется при выявлении у ребенка АВБ до рождения или после рождения в течение первого года жизни обследовать пациента на носительство антител класса анти-SSA/Ro и анти-SSB/La для подтверждения врожденного характера АВБ. Учитывая то, что обнаруженные во время исследования материнские аутоантитела класса анти-SSA/Ro и анти-SSB/La остаются пожизненно, то их определение вне зависимости от сроков выявления полной АВБ позволяет установить прогноз заболевания и подтвердить врожденный характер данного НСР.

Рекомендуется также общий (клинический) анализ крови, анализ крови биохимический общетерапевтический с определением уровня электролитов и маркеров повреждения миокарда (МВ-фракция креатинфосфокиназы, тропонин I, лактатдегидрогеназа) при выявлении у ребенка АВБ с целью исключения электролитных нарушений (гиперкалиемия и гиперкальциемия) и воспалительных/ишемических повреждений миокарда.

Специфической лабораторной диагностики АВБ не существует, за исключением изолированной врожденной АВБ. Изменения в лабораторных показателях неспецифичны и являются проявлениями других сопутствующих заболеваний. Генетическое исследование проводится в семьях с подозрением на наследственный характер нарушений проводимости либо при наличии других фенотипических признаков наследственных синдромов у пациента.

Проводятся исследования с целью верификации возбудителя текущего инфекционного процесса (определение антител классов M, G (IgM, IgG) к аденовирусу (Adenovirus) в крови:

1. Молекулярно-биологическое исследование периферической и пупочной крови на парвовирус B19 (Parvovirus B19).

2. Определение в крови антител к парвовирусу В19 (Parvovirus B19); антител классов М, G (IgM, IgG) к вирусу Эпштейна–Барра (Epstein–Barr virus); вирусу кори; вирусу краснухи (Rubella virus); цитомегаловирусу (Cytomegalovirus); вирусу клещевого энцефалита; возбудителям иксодовых клещевых боррелиозов группы *Borrelia burgdorferi sensu lato*; вирусу простого герпеса (Herpes simplex virus); вирусу герпеса человека 6-го типа (Herpesvirus 6); антител классов М, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-1 (Human immunodeficiency virus HIV 1); антител классов М, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-2 (Human immunodeficiency virus HIV 2); уровня антител классов М, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-1/2 и антигена р24 (Human immunodeficiency virus HIV 1/2 + Agp24); к стафилококкам (*Staphylococcus spp.*).

3. Бактериологическое исследование отделяемого из зева на стрептококк группы А (*Streptococcus gr. A*).

4. Микробиологическое исследование мазков со слизистой оболочки носоглотки на возбудитель дифтерии (*Corynebacterium diphtheriae*); аденовирус (Human Adenovirus); исследование крови на вирус герпеса человека 7-го типа (Herpes-virus 7); на вирус Эпштейна–Барра (Epstein–Barr virus).

5. Микробиологическое исследование периферической и пуповинной крови на вирус краснухи (Rubella virus); иммунохроматографическое экспресс-исследование мазка из зева на стрептококки группы А; микробиологическое исследование слизи и пленок с миндалин на палочку дифтерии (*Corynebacterium diphtheriae*).

ИНСТРУМЕНТАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Пациентам с подозрением на нарушение атриовентрикулярной проводимости рекомендуется регистрация ЭКГ в 12 отведениях для документации характера ритма, ЧСС, нарушения проводимости. При постоянном нарушении атриовентрикулярного проведения стандартная поверхностная ЭКГ достаточно информативна [6]. АВБ I степени диагностируется при увеличении интервала PQ (R) свыше 0,15 с у детей от 0 до 2 лет; у детей от 3 до 10 лет — 0,16 с; у детей от 11 до 15 лет — 0,18 с; у детей старшего возраста и взрослых — 0,19–0,20 с. При АВБ I степени все зубцы Р «проводятся» к желудочкам при постоянном, но пролонгированном интервале PQ (R).

Существует несколько ЭКГ-вариантов АВБ II степени типа Мобиц I, Мобиц II.

АВБ II степени типа Мобиц I, или блокада Самойлова–Венкебаха, характеризуется прогрессирующим удлинением интервала PQ (R) на ЭКГ с последующим выпадением желудочкового комплекса. При этом отмечается

закономерность: интервал PQ (R) перед выпадением (перед длинной паузой) оказывается продолжительнее интервала PQ (R) после выпадения комплекса QRS (сразу после длинной паузы). Желудочковые комплексы, как правило, имеют нормальную форму, так как синхронность возбуждения желудочков не нарушается.

При АВБ II степени типа Мобиц II выпадение отдельных желудочковых сокращений не сопровождается постепенным удлинением интервала PQ (R), который остается постоянным, т. е. не изменяющимся от цикла к циклу (нормальным или удлинённым). Выпадение желудочковых комплексов может иметь определенную закономерность, но чаще всего бывает беспорядочным. Данный тип нарушения проведения в атриовентрикулярном соединении обусловлен дистальным поражением проводящей системы.

Один из вариантов АВБ II степени получил название АВБ высокой степени, так как степень нарушения атриовентрикулярной проводимости при этой блокаде значительно выше, что приводит к частому выпадению комплексов или выпадению подряд нескольких желудочковых комплексов. При высокой степени АВБ выпадают два и более желудочковых комплексов подряд (блокада 3 : 1, 4 : 1 и т. д.). При данном варианте блокады развивается резкая брадикардия, что может быть причиной развития синдрома Морганьи–Адамса–Стокса.

При АВБ III степени (полная ПЖБ) импульсы из предсердия полностью не проводятся к желудочкам, поэтому предсердия и желудочки сокращаются независимо друг от друга, каждые в своем ритме: предсердия в более частом, синусовом ритме, а желудочки — в ритме атриовентрикулярного соединения. При этом определяется довольно выраженная желудочковая брадикардия, и ритм желудочков, как правило, ригидный. Если частота предсердных и желудочковых сокращений одинакова, то диагностировать полную АВБ можно при длительной регистрации ЭКГ, когда возникает период несоответствия предсердных и желудочковых сокращений.

Рекомендуется проведение:

1) холтеровского мониторирования сердечного ритма при интермиттирующем течении нарушения атриовентрикулярной проводимости и при определении показаний к имплантации электрокардиостимулятора. Данный метод исследования используется при диагностике преходящих форм АВБ. Результаты холтеровского мониторирования сердечного ритма учитываются при определении показаний к имплантации ЭКС при АВБ: наличие желудочковой эктопии, замещающего ритма с широкими желудочковыми комплексами, пауз ритма, более чем в 3 раза превышающих базовый ритм;

2) ЭКГ-исследования с физической нагрузкой при выявлении у ребенка АВБ с целью диагностики хронотропной недостаточности. Рекомендуется использовать тесты с дозированной физической нагрузкой (например, велоэргометрия). Следует учитывать, что данные тесты имеют ограничения по возрасту и росту пациента;

3) эхокардиография при выявлении у ребенка АВБ с целью диагностики структурной патологии сердца, органической патологии миокарда (кардиомиопатии), признаков аритмогенной дисфункции миокарда, оценки гемодинамической значимости аритмии.

Под аритмогенной дисфункцией миокарда подразумевают вторичную обратимую дисфункцию миокарда, проявляющуюся дилатацией всех полостей, начиная с предсердных камер, с последующим снижением сократительной способности миокарда желудочков, возникновением относительной митральной регургитации и развитием застойной СН.

ЛЕЧЕНИЕ

Лечение пациентов с бессимптомной АВБ не требуется. Исключение составляют случаи проведения этиотропной, патогенетической и симптоматической терапии заболеваний, ставших причиной развития АВБ. Но независимо от причины АВБ при появлении симптомов, связанных с брадикардией, проводится хирургическое лечение — имплантация кардиостимулятора.

Консервативное лечение. Рекомендуется назначение препарата из группы алкалоиды белладонны, третичных аминов (атропин) с целью купирования критической (симптомной) брадикардии при ПЖБ II–III степени в неотложных ситуациях после рождения в любом возрасте [8]. Препарат вводится в экстренных случаях внутривенно в дозе 0,02 мг/кг (минимальная доза — 0,1 мг). Максимальная разовая доза — 0,5 мг у детей и 1 мг у подростков. Доза может быть введена повторно через 5 мин до максимальной общей дозы 1 мг у детей и 2 мг у подростков.

Рекомендуется назначение адренергических и дофаминергических средств (допамин) с целью купирования критической брадикардии при АВБ II–III степени в неотложных ситуациях. Препарат применяется в экстренных случаях при гемодинамически значимой брадикардии на фоне АВБ при условии низкой вероятности развития ишемии миокарда. Вводится внутривенно (инфузия) со скоростью от 5 до 15 мкг/кг/мин. Стартовая доза — 5 мкг/кг/мин с последующим увеличением.

Рекомендуется этиотропная, патогенетическая и симптоматическая терапия заболеваний, ставших причиной развития АВБ.

Хирургическое лечение. Рекомендуется проведение временной ЭКС у детей с АВБ II–III степени в случае отсутствия эффекта от использования атропина и адренергических и дофаминергических средств (допамин) при наличии симптомной брадикардии (синкопе, признаки застойной СН, у новорожденных при ЧСС менее 55 уд./мин в отсутствие симптомов).

Временная ЭКС. Она может быть осуществлена чрескожно, чреспищеводно или путем введения трансвенозного электрода для ЭКС. Использование временной трансвенозной ЭКС при брадикардиях у детей встречается редко, поскольку риск возникновения острого неблагоприятного сердечно-сосудистого события, связанного с АВБ, низкий, а временная трансвенозная стимуляция связана с осложнениями. Сообщается о частоте нежелательных явлений, связанных с временным трансвенозным доступом от 14 до 40 %. Риск инфекционных осложнений при установке постоянного электрокардиостимулятора увеличивается у пациентов, у которых есть временный кардиостимулятор до постоянной имплантации. Однако в ряде случаев временная стимуляция считается клинически необходимой.

Постоянная ЭКС проводится с помощью имплантированных электрокардиостимуляторов.

Постоянная ЭКС рекомендуется:

- 1) пациентам с изолированной врожденной АВБ III степени при наличии симптомов, связанных с брадикардией (синкопе, СН);
- 2) пациентам с врожденной АВБ III степени при наличии систолической дисфункции системного желудочка;
- 3) пациентам с врожденной АВБ III степени при наличии ширококомплексного замещающего ритма, сложных желудочковых НСР (полиморфная экстрасистолия, групповая экстрасистолия, желудочковая тахикардия);
- 4) асимптомным пациентам первого года жизни с врожденной АВБ III степени при средней частоте сокращений желудочков ≤ 50 уд./мин;
- 5) асимптомным пациентам в возрасте старше 1 года с врожденной АВБ III степени и при средней частоте сокращений желудочков < 50 уд./мин или при наличии внезапных пауз ритма, по продолжительности превышающих базовый ритм более чем в три раза;
- 6) пациентам с врожденной АВБ III степени, сопровождающейся дилатацией системного желудочка (показатель $z \geq 3$);
- 7) при врожденной АВБ III степени у новорожденных и детей первого года жизни со сложными ВПС, когда брадикардия связана с нарушением гемодинамики или когда средняя частота сокращения желудочков $< 60-70$ уд./мин;
- 8) пациентам с АВБ II–III степени, возникшей после кардиохирургического вмешательства при сохранении АВБ на протяжении более 7–10 дней;
- 9) при прогрессирующей АВБ II–III степени в отдаленный послеоперационный период, особенно когда кардиохирургическое вмешательство было осложнено АВБ III степени с последующей трансформацией в синусовый ритм;
- 10) пациентам с необъяснимыми обмороками, перенесшим кардиохирургическое вмешательство, осложненное АВБ III степени, с последующей трансформацией в синусовый ритм при наличии остаточной бифасцикулярной блокады;

11) при приобретенной АВБ, связанной с другими причинами: пациентам с приобретенной АВБ II–III степени при симптомной брадикардии, систолической дисфункцией системного желудочка в отсутствие обратимых причин;

12) пациентам с нейромышечным заболеванием при наличии симптомной брадикардии на фоне АВБ любой степени;

13) пациентам с АВБ любой степени и/или другими нарушениями проводимости при синдроме Кернса–Сейра из-за высокой вероятности прогрессирования АВБ;

14) пациентам с миотонической дистрофией 1-го типа при АВБ I степени ($PR > 240$ мс) или замедлении внутрижелудочковой проводимости (продолжительность комплекса QRS > 120 мс);

15) пациентам с заболеваниями, вызванными мутациями гена LMNA, кодирующего синтез белка ламин А/С (мышечная дистрофия Эмери–Дрейфуса, поясно-конечностная мышечная дистрофия) при АВБ I степени ($PR > 240$ мс), и/или блокаде левой ножки ПГ.

При наличии потенциально обратимых причин АВБ нет необходимости в постоянной ЭКС. У пациентов с АВБ при миотонической дистрофии I-го типа, а также на фоне заболеваний, вызванных мутациями одного, кодирующего синтез белка ламин А/С (мышечная дистрофия Эмери–Дрейфуса, поясно-конечностная мышечная дистрофия), в качестве альтернативы имплантации электрокардиостимулятора следует рассматривать имплантацию кардиовертера-дефибриллятора. До достижения веса 15 кг проводится имплантация электрокардиостимулятора с использованием только эпикардиальных электродов. У младенцев и детей раннего возраста со структурно нормальным сердцем, изолированной АВБ и нормальной функцией желудочков в качестве исходного режима кардиостимуляции предпочтительно применение однокамерного электрокардиостимулятора. Эндокардиальная имплантация электродов допустима по достижении ребенком массы тела, равной 15 кг. При массе тела от 15 до 19 кг имплантируется однокамерный электрокардиостимулятор. При массе тела 20 кг и более имплантируется двухкамерный электрокардиостимулятор. Противопоказания к имплантации эндокардиальной системы ЭКС — протезированный трехстворчатый клапан, право-левый внутрисердечный шунт, ВПС и скорректированные ВПС, препятствующие трансвенозному доступу к камерам сердца (наличие анатомических барьеров), повторные дислокации электродов.

При эпикардиальной стимуляции имплантация электродов на верхушку и боковую стенку левого желудочка имеет наибольший потенциал для предотвращения диссинхронии и снижения сократительной функции, стимуляция выходного отдела и боковой стенки правого желудочка связана с высоким риском дисфункции левого желудочка.

Специальная реабилитация пациентам после имплантации электрокардиостимулятора и заживления раны не требуется. В отдельных случаях предполагается щадящий режим физической активности с ограничением движений конечности большой амплитуды на стороне имплантации размещения электрокардиостимулятора в подключичной области в течение 1 месяца.

СПИСОК ИСПОЛЬЗОВАННОЙ ЛИТЕРАТУРЫ

1. *Congenital* and childhood atrioventricular blocks : pathophysiology and contemporary management / J.-B. Thambo, A. Behaghel, S. Le Pennec [et al.] // J. McLeod. Eur J Pediatr. – 2016. – Vol. 175. – P. 1235–1248.
2. *Long-term outcomes* in young patients with atrioventricular block of unknown aetiology / J. R. Dideriksen, M. K. Christiansen, J. B. Johansen [et al.] // European Heart Journal. – 2021. – Vol. 42. – P. 2060–2068.
3. *Aetiologies* and temporal trends of atrioventricular block in young patients: a 20-year nationwide study / J. Rudbeck-Resdal, M. K. Christiansen, J. B. Johansen [et al.] // Europace. – 2019. – Vol. 21. – P. 1710–1716.
4. *Diagnostic Yield of Genetic Testing in Young Patients With Atrioventricular Block of Unknown Cause* / J. R. Dyssekilde, T. C. Frederiksen, M. K. Christiansen [et al.] // J. Am. Heart Assoc. – 2022. – № 5. – Vol. 11.
5. *Атриовентрикулярная блокада 1-й степени у детей, клинические варианты и диагностика* / Е. С. Анцупова, Д. Ф. Егоров, А. В. Адрианов [и др.] // Вестник аритмологии. – 2008. – № 52. – С. 57–62.
6. *Guidelines for the interpretation of the neonatal electrocardiogram. A Task Force of the European Society of Cardiology* / P. J. Schwartz, A. Garson, Jr. T. Paul [et al.] // European Heart Journal. – 2002. – Vol. 23. – P. 1329–1344.
7. *Макаров, Л. М.* Холтеровское мониторирование / Л. М. Макаров. – 4-е изд. – М. : Медпрактика-М, 2017. – 504 с.
8. *Pharmacological and non-pharmacological therapy for arrhythmias in the pediatric population: EHRA and AEPC-Arrhythmia Working Group joint consensus statement* / J. Brugada, N. Blom, G. Sarquella-Brugada [et al.] // European Heart Rhythm Association; Association for European Paediatric and Congenital Cardiology. Europace. – 2013. – Vol. 15, N 9. – P. 1337–1382.

ОГЛАВЛЕНИЕ

Список сокращений	3
Введение	3
Определение, классификация	4
Клинические проявления и постановка диагноза.....	10
Лабораторная диагностика.....	12
Инструментальная диагностика	13
Лечение	15
Список использованной литературы.....	18

Учебное издание

Строгий Владимир Владимирович
Дмитрачков Вячеслав Вячеславович
Бойко Татьяна Александровна

**АТРИОВЕНТРИКУЛЯРНЫЕ БЛОКАДЫ
У ДЕТЕЙ: КЛАССИФИКАЦИЯ, ДИАГНОСТИКА,
ПОДХОДЫ К ЛЕЧЕНИЮ**

Учебно-методическое пособие

Ответственный за выпуск В. В. Строгий
Редактор А. В. Лесив
Компьютерная вёрстка М. Г. Миранович

Подписано в печать 27.01.25. Формат 60×84/16. Бумага писчая «Марафон Бизнес».
Ризография. Гарнитура «Times».
Усл. печ. л. 1,16. Уч.-изд. л. 1,01. Тираж 50 экз. Заказ 58.

Издатель и полиграфическое исполнение: учреждение образования
«Белорусский государственный медицинский университет».
Свидетельство о государственной регистрации издателя, изготовителя,
распространителя печатных изданий № 1/187 от 24.11.2023.
Ул. Ленинградская, 6, 220006, Минск.