

В ПОМОЩЬ ПРАКТИЧЕСКОМУ ВРАЧУ

**М.А.Школьникова, Е.Б.Полякова, Р.А.Ильдарова,
Т.А.Трофимова, И.В.Леонтьева, И.А.Ковалёв**

СИНКОПАЛЬНЫЕ СОСТОЯНИЯ У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ

Обособленное структурное подразделение Научно-исследовательский клинический институт педиатрии имени академика Ю.Е.Вельтищева ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И.Пирогова,

Рассматриваются основные причины, патофизиологические основы, классификация, методы диагностики и лечения синкопальных состояний у детей и подростков.

Ключевые слова: синкопальное состояние, кардиомиопатии, каналопатии, холтеровское мониторирование, эхокардиография, стресс-тест, тилт-тест, электрокардиостимулятор, имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор, левосторонняя симпатэктомия, бета-адреноблокаторы.

Main causes, electrophysiological properties, classification, as well as diagnostic and therapeutic approached with regard to syncope in children and adolescents are considered.

Key words: syncope, cardiomyopathies, canalopathies, Holter monitoring, echocardiography, stress test, tilt test, cardiac pacemaker, implantable cardioverter-defibrillator, left side sympathectomy, β adrenoblockers.

Актуальность проблемы синкопальных состояний у детей определяется их распространенностью, а также потенциальным риском для жизни ребёнка в случаях, когда потеря сознания обусловлена кардиогенными причинами или синкопе развивается в ситуации опасных для жизни. Согласно эпидемиологическим данным частота обмороков в возрастной группе от 1 до 18 лет достигает 15% [1]. В структуре обмороков у детей, также как у взрослых, преобладают рефлекторные синкопе, на долю которых приходится от 61 до 95% [2-5]. Кардиогенные обмороки регистрируются значительно реже, составляя около 6% от всех приступов потери сознания в детской популяции. При этом на долю аритмогенных синкопе приходится большинство (30-35% случаев), тогда как синкопе при органических заболеваниях сердечно-сосудистой системы в отсутствии нарушений сердечного ритма составляют 3-15%. Но именно кардиогенные обмороки требуют особого внимания, так как сопряжены с высоким риском внезапной сердечной смерти (ВСС) [6]. Так, в течение года после первого кардиогенного синкопе частота ВСС достигает 24%, что в 8 раз превышает таковую при обмороках, обусловленных другими причинами [7]. Цереброваскулярные и психогенные обмороки в структуре причин обмороков составляют 11-19%.

Несмотря на информативность и доступность современных методов стандартной диагностики причин синкопе у детей, в 38-47% случаев причина обмороков в детском возрасте остается неустановленной [8]. В этих случаях чрезвычайно важно исключение жизнеопасных аритмий, как причины развития обморока.

Синкопальное состояние - это транзиторная кратковременная потеря сознания обусловленная церебральной гипоперфузией, характеризующаяся внезапным началом, короткой продолжительностью, спонтанным восстановлением [9].

КЛАССИФИКАЦИЯ СИНКОПАЛЬНЫХ СОСТОЯНИЙ [9]

I. Рефлекторный (нейро-медиаторный) обморок

1. Вазовагальный

- вызванный эмоциональным стрессом (страхом, болью, инструментальным вмешательством, контактом с кровью);
 - вызванный ортостатическим стрессом.
- #### **2. Ситуационный**
- кашель, чихание;
 - раздражение желудочно-кишечного тракта (глотание, дефекация, боль в животе);
 - мочеиспускание;
 - нагрузка;
 - приём пищи;
 - другие причины (смех, игра на духовых инструментах, подъем тяжести).

3. Синдром каротидного синуса (СКС)

4. Аффективно-респираторные пароксизмы

5. Атипичные формы (без явных триггеров и/или атипичные проявления)

II. Обморок, связанный с ортостатической гипотонией

1. Первичная вегетативная недостаточность (изолированная вегетативная недостаточность, множественная атрофия, болезнь Паркинсона с вегетативной недостаточностью, деменция Леви)

2. Вторичная вегетативная недостаточность (диабет, амилоидоз, уремия, повреждение спинного мозга)

3. Лекарственная ортостатическая гипотония: алкоголь, вазодилататоры, диуретики, фенотиазины, антидепрессанты

4. Потеря жидкости: кровотечение, диарея, рвота и др.

III. Кардиогенный обморок

1. Аритмогенный

- Брадикардия (дисфункция синусового узла (СУ), включая синдром брадикардии/тахикардии; атриовентрикулярная (АВ) блокада, нарушение функции имплантированного водителя ритма)

- Тахикардия (наджелудочковая тахикардия (НЖТ), желудочковая тахикардия (ЖТ) - идиопатическая, вторичная при заболевании сердца или нарушении функции ионных каналов)

- Лекарственные брадикардия и тахикардия
- IV. Органические заболевания
- Сердце: пороки сердца, острый инфаркт/ишемия миокарда, гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП), образования в сердце (миксома предсердия, опухоли и др.), поражение/тампонада перикарда, врожденные аномалии развития коронарных артерий, дисфункция искусственного клапана, недостаточность насосной функции сердца
 - Другие: тромбоэмболия легочной артерии, расслаивающая аневризма аорты, легочная гипертензия.

ПАТОФИЗИОЛОГИЯ СИНКОПАЛЬНЫХ СОСТОЯНИЙ

Синкопе обусловлено гипоперфузией головного мозга, что отличает его от других вариантов нарушения сознания, эпилептического приступа, обморока при интоксикации, метаболических нарушениях и т.д. Уже через 4-6 секунд после прекращения кровотока в головном мозге развивается предсинкопальное состояние, а через 8-10 секунд наступает полная потеря сознания. Если кровоснабжение не восстанавливается более 20 секунд, могут развиваться судороги, сначала тонические, а затем и клонические, иногда сопровождающиеся непроизвольным мочеиспусканием и/или дефекацией.

Механизм развития рефлекторных синкопальных состояний связан с патологическим рефлекторным воздействием вегетативной нервной системы на регуляцию сосудистого тонуса и сердечного ритма, вследствие чего возникает вазодилатация, внезапное падение артериального давления и/или брадикардия, что приводит к развитию церебральной гипоперфузии [2, 9]. Однако чаще при рефлекторных обморочных состояниях имеет место комбинация двух факторов, вклад каждого из которых может быть разным [9, 10].

Основным триггерным фактором возникновения рефлекторных синкопальных состояний в детском возрасте является изменение положения тела или длительный ортостаз [11]. В физиологических условиях существуют механизмы быстрой адаптации артериального давления (АД) и частоты сердечных сокращений (ЧСС) для поддержания относительно постоянного уровня кровоснабжения головного мозга при позиционных изменениях положения тела [11-13]. В норме при переходе в вертикальное положение под действием гравитационных сил происходит депонирование крови в нижней части тела, венозный возврат к сердцу уменьшается, снижается давление наполнения правых отделов сердца. Динамика АД характеризуется незначительным (на 5-10 мм) снижением систолического АД и минимальным повышением диастолического АД (на 3-5 мм рт.ст.), при этом среднее АД практически не меняется [14]. Это объясняется тем, что в норме небольшое уменьшение венозного возврата и связанное с ним падение АД вызывают немедленное рефлекторное увеличение симпатического ответа с артериальной вазоконстрикцией, повышением ЧСС и сократительной способности миокарда [9, 15].

Основная роль в быстрой регуляции сердечного выброса и сосудистого тонуса принадлежит артериальным и кардиопульмональным барорецепторным

рефлексам. Наибольшее количество артериальных барорецепторов представлено в дуге аорты и каротидном синусе. Рефлекторная дуга этих рефлексов проходит через сосудодвигательный центр продолговатого мозга [16]. Нарушения функций вегетативной нервной системы в регуляции системного АД и ЧСС являются одним из важных механизмов патогенеза развития рефлекторных (нейро-медиаторных) обмороков. Эти нарушения могут возникать на различных уровнях [2, 17]:

- нарушение афферентного потока,
- дефекты афферентного входа в ЦНС,
- неадекватный уровень нейрогормональных факторов,
- патологический эфферентный ответ,
- изменения чувствительности ЦНС к периферическим и нейрогуморальным сигналам.

Патофизиология ситуационных синкопе в целом укладывается в модель рефлекторных (нейро-медиаторных) синкопе и связана с рефлекторным воздействием вегетативной нервной системы на регуляцию сосудистого тонуса и/или сердечного ритма [18]. Обморок запускается афферентными импульсами от периферических рецепторов, расположенных в разных органах и системах, которые суммируются в вазомоторных центрах центральной нервной системы и вызывают формирование эфферентных импульсов, приводящих к вазодилатации и/или брадикардии [19]. Механорецепторы внутренних органов являются основным источником афферентных сигналов, приводящих к срыву регуляции в ответ на раздражение у предрасположенных людей. Особое значение в развитии этого рода обмороков играет нарушение механизмов обратной связи поддержки нормальной гемодинамики [20]. Развитие ситуационных синкопе связано с триггерами, запускающими данный процесс (см. выше).

Ортостатическая гипотензия развивается, как правило, при переходе из горизонтального положения в вертикальное. У больных с ортостатической гипотензией компенсаторные механизмы, препятствующие снижению АД в ортостазе, недостаточны, вследствие чего в вертикальном положении наступает резкое падение АД с развитием предобморочного состояния или потери сознания.

В основе патогенеза аффективно-респираторных приступов лежит дисбаланс вегетативной нервной системы с преобладанием парасимпатического отдела при приступах бледного типа и симпатического - при приступах цианотического типа. У детей с бледным типом приступов имеет место усиленный окулокардиальный рефлекс, являющийся причиной асистолии в 60% случаев. У 78% детей с рефлекторными аноксическими судорогами в момент приступа бледного типа при надавливании на глазные яблоки регистрируется асистолия более 2 секунд, у 55% - более 4 секунд [24]. Это подтвердило гипотезу об избыточной ваготонии, способствующей развитию приступов бледного типа. Роль гипервентиляции в развитии пароксизма минимальная.

Негативные эмоции, предшествующие цианотическим приступам, сопровождаются повышением симпатической активности [25]. Одним из патогене-

тических механизмов развития цианотических приступов является обструкция верхних дыхательных путей, когда относительно длинный надгортанник в момент интенсивного вдоха закрывает или уменьшает просвет гортани. Гипервентиляция, возникающая при крике (вальсальва-подобный механизм), приводит к снижению АД и парциального давления CO_2 . Гипокапния в сочетании с гиперсимпатикотонией, в свою очередь, приводят к рефлекторному закрытию голосовых связок. Экспираторное апноэ вызывает повышение внутригрудного давления и появление внутрилегочного шунтирования. Рефлекторная асистолия усугубляет возникшую гипоперфузию, гипоксемию головного мозга [26].

К кардиогенным синкопе также относятся синкопе, возникающие на фоне врождённых аномалий развития сердца, опухолей сердца, расслоения аневризмы аорты, брадиаритмий (АВ блокады II-III степени, синдром слабости СУ, фибрилляция предсердий (ФП) с блокадой проведения на желудочки), тахикардий (ЖТ и НЖТ, включая первичные электрические заболевания сердца и синдром Вольфа-Паркинсона-Уайта).

Основным механизмом развития кардиогенных синкопе является резкое падение сердечного выброса вследствие механического препятствия кровотоку или аритмии с последующим нарушением мозгового кровообращения.

Механическое препятствие кровотоку возникает на фоне врождённых и приобретённых обструктивных заболеваний сердца:

- препятствие изгнанию крови из левого желудочка (ЛЖ) при стенозе аорты, ГКМП, дисфункции клапанных протезов;
- препятствие кровотоку по легочной артерии (стеноз легочной артерии, первичная легочная гипертензия, комплекс Эйзенменгера, тромбоэмболия легочной артерии, тетрада Фалло);
- недостаточное наполнение желудочков в диастолу (тампонада сердца, миксома предсердия, шаровидный тромб).

При обструктивных заболеваниях сердца приступы потери сознания наиболее часто наблюдаются на высоте физической нагрузки или сразу после нее. При обмороках подобного типа регистрируется артериальная гипотензия с брадикардией или без нее. С точки зрения патогенеза к рефлексу Бекольда-Яриша, обусловленного чрезмерной активацией механорецепторов ЛЖ при физической нагрузке, присоединяется действие адреналина на рецепторы сосудов и сердца при фиксированном сердечном выбросе. В начале физической нагрузки адреналин действует главным образом на α -адренорецепторы сосудов, что вызывает их вазоконстрикцию. В дальнейшем при продолжении нагрузки преобладает воздействие адреналина на β_1 -адренорецепторы сердца и β_2 -адренорецепторы сосудов. Таким образом, происходит увеличение частоты и силы сердечных сокращений при системной вазодилатации, но так как имеется препятствие току крови из сердца, сердечный выброс фиксирован, мозговой кровоток становится недостаточным, при продолжении нагрузки больной теряет сознание. В ряде случаев гипотония и

брадикардия могут способствовать ишемии миокарда или ишемия миокарда может вызывать вазовагальную реакцию. ЖТ и НЖТ при выраженной гипертрофии миокарда также нередко встречающиеся причины для синкопальных приступов у больных с обструктивным типом поражения сердца. В целом, наличие синкопальных приступов существенно ухудшает прогноз такой категории пациентов [27].

Рассмотрим некоторые причины синкопальных состояний при кардиальной патологии.

ГКМП - генетически обусловленное заболевание миокарда, характеризующееся массивной гипертрофией миокарда ЛЖ с обязательным вовлечением в гипертрофический процесс межжелудочковой перегородки, с развитием (в 66% случаев) обструкции в выходном тракте ЛЖ. Заболевание является основной причиной ВСС среди лиц молодого возраста [28-30]. Максимальная частота ВСС среди больных с ГКМП характерна для детей в возрасте от 9 до 14 лет (8%), что в 2-4 раза превышает частоту ВСС у взрослых пациентов (2-4%) [31]. Патофизиологические механизмы возникновения ВСС у пациентов с ГКМП разнообразны: первичная электрическая нестабильность миокарда с развитием ЖТ и фибрилляции желудочков (ФЖ); нарушения проводимости с развитием асистолии в результате дисфункции СУ или полной АВ блокады; острые нарушения гемодинамики на фоне выраженной обструкции кровотока и особенностей коронарного кровообращения [28, 29, 39].

Синкопальные состояния, как повторяющиеся, так и однократные в течение всей жизни, могут быть единственным клиническим проявлением ГКМП и регистрируются у 26-35% пациентов [32, 33]. Причины синкопальных состояний у пациентов с ГКМП гетерогенны. Выделяют три основных патофизиологических механизма: синдром малого выброса, вследствие резкого снижения сердечного и минутного объема кровообращения на фоне резкого возрастания степени обструкции выходного тракта ЛЖ [33]; возникновение жизнеугрожающих нарушений сердечного ритма (ФП, ЖТ [34], асистолия на фоне синдрома слабости СУ, полной АВ блокада [35]; вазовагальный генез обмороков за счет нарушения нервной регуляции работы сердца (прогрессирующее снижение симпатической и нарастание парасимпатической активности при извращенной чувствительности сердца и сосудов к вегетативным стимулам) [36].

Следует заметить, что синкопальные состояния, исключая вазовагальные, являются независимым предиктором возникновения ВСС, особенно у молодых пациентов [33, 37, 38]. Ежегодный коэффициент смертности у детей с синкопальными состояниями наиболее высок и составляет 3,2%. Установка имплантируемого кардиовертера-дефибриллятора (ИКД) является первой линией профилактики ВСС, даже в случаях, когда не исключается другой механизм обмороков [39].

Рестриктивная кардиомиопатия (РКМП) - это редкая форма кардиомиопатий, в основе которой лежит распространенный интерстициальный фиброз, сочетающийся с резким утолщением эндокарда. Характерными изменениями при РКМП являются резкое

нарушение диастолической функции при мало измененной систолической функции миокарда. Отмечается уменьшением полости одного или обоих желудочков при неизменной толщине их стенок в сочетании с увеличением размеров предсердий, снижением растяжения миокарда в диастолу. Следствием структурной перестройки миокарда является ограничение наполнения желудочков, уменьшение ударного и минутного объема кровообращения и развитие сердечной недостаточности.

Этиология этого заболевания до конца неизвестна. Возможна как идиопатическая форма РКМП так и рестриктивный синдром являющийся ведущим клиническим синдромом в структуре инфильтративных системных заболеваний миокарда. К идиопатической форме РКМП относятся эндомикардиальный фиброз (болезнь Девиса), и фибропластический гиперэозинофильный эндокардит Лёффлера, однако возможны и другие формы. К инфильтративным системным заболеваниям, сопровождающимся выраженным рестриктивным синдромом, относятся амилоидоз, гемохроматоз, саркоидоз, некоторые опухоли сердца. На долю РКМП приходится 5% среди всех кардиомиопатий, встречающихся в детском возрасте. Заболевание незначительное преобладает у девочек по сравнению с мальчиками, может дебютировать в любом возрасте. Заболевание характеризуется крайне тяжелым течением, высокой смертностью, в том числе и внезапной. Показатели выживаемости за 5 и 10 летний период составляют 70 и 60% соответственно. В связи с этим больные с РКМП являются кандидатами на сердечную трансплантацию. Однако в течение времени ожидания трансплантации сердца состояние больных может резко ухудшаться на фоне развития острой сердечной недостаточности, синкопальных состояний обусловленных нарушениями сердечного ритма и проводимости [40].

Основные клинические проявления РКМП обусловлены синдромом рестрикции и характеризуются венозным застоем крови на путях притока к левому и правому желудочкам, обычно с преобладанием застоя в большом круге кровообращения и малым объемом сердечного выброса. Характерны тахикардия, одышка, влажные хрипы в легких (вплоть до картины отека легких), гепатомегалия, набухание шейных вен, асцит и периферические отеки, синкопальные состояния. Учитывая выраженные фиброзные изменения в миокарде, часто встречаются различные нарушения сердечного ритма и проводимости. Нередко наличие дополнительных предсердно-желудочковых сообщений. Причиной синкопальных состояний являются нарушения сердечного ритма (пароксизмы НЖТ или ЖТ), отсутствие резерва для увеличения сердечного выброса. Еще одной причиной синкопальных состояний и ВСС является острое развитие полной АВ блокады. Предрасполагающими факторами возникновения полной АВ блокады являются и ишемические изменения в миокарде. В ряде случаев пароксизмальная тахикардия вызывает длительную асистолию, приводящую к синкопальному состоянию [40, 41].

В основе патогенеза синкопе у больных с первичными электрическими заболеваниями сердца ле-

жит нарушение функции ионспецифических каналов сердечных клеток и структуры белков, регулирующих их функционирование, что приводит к патологическому изменению скорости ионных токов и увеличению продолжительности потенциала действия кардиомиоцитов как предсердий, так и желудочков у больных с синдромом удлинённого интервала QT (СУИQT) или, наоборот, к уменьшению продолжительности потенциала действия, уменьшению эффективного рефрактерного периода предсердий и желудочков у больных с синдромом короткого интервала QT (СКИQT) [27, 42-45].

Удлинение потенциала действия способствует возникновению подпороговых колебаний потенциалов в фазе 2 или 3, так называемой, ранней постдеполяризации, которая является триггерным фактором для возникновения жизнеугрожающей полиморфной ЖТ типа «пируэт». Тахикардия типа «пируэт» наиболее часто является причиной синкопе и ВСС у больных с СУИQT.

Продолжительность потенциала действия в волокнах Пуркинье при СКИQT не меняется, что создает условия для re-entry желудочках (ФЖ, желудочковые экстрасистолы).

У больных с катехоламинергической полиморфной ЖТ (КПЖТ) изменяется структура рианодинных рецепторов, вследствие чего нарушается их взаимодействие с регуляторными белками и снижается способность каналов открываться. Под влиянием симпатической стимуляции возникает диссоциация канала и белка, происходит утечка ионов кальция из депо (саркоплазматический ретикулум) в клетку. Перегрузка клетки кальцием способствует активации кальциево-натриевого обмена, усиливается скорость входящего натриевого тока и появляются условия для развития задержанной постдеполяризации (триггерная активность), которая является основным механизмом аритмии при КПЖТ. Важную роль в патогенезе заболевания играет симпатический дисбаланс, приводящий к удлинению интервала QT вследствие усиления левосторонней симпатической иннервации сердца [46, 47].

ПОДХОДЫ К ДИАГНОСТИКЕ ПРИЧИН СИНКОПАЛЬНЫХ СОСТОЯНИЙ У ДЕТЕЙ

В детском возрасте важным является подтверждение самого факта потери сознания. Нередко имеют место жалобы, ассоциирующиеся с временным нарушением самочувствия в виде слабости, кратковременной дезориентации ребенка, однако полной потери сознания не наступает. Одним из безусловных доказательств полной потери сознания служит падение ребенка с получением им ушибов и других травм в момент приступа. Основами диагностики причин синкопе в детском возрасте являются анамнез и полное клинико-лабораторное обследование. Первичное обследование включает следующие методы: сбор анамнеза; электрокардиография (ЭКГ), холтеровское мониторирование (ХМ) ЭКГ, эхокардиография (ЭхоКГ), электроэнцефалография (ЭЭГ), оценка сахарной кривой, уровня электролитов крови. В случае патологических изменений

на ЭЭГ или в сахарной кривой, с учетом анамнестических данных, показана консультация соответственно невролога и эндокринолога.

Детальный анамнез, включая информацию о типичных событиях, предшествующих развитию приступов, частоте синкопальных эпизодов, возрасте манифестации, наличии синкопе у членов семьи в детском возрасте в несколько раз более информативен, чем у взрослых [9]. Клиническая характеристика приступа с акцентом на длительность и тяжесть синкопе, позиции, в которой наступила потеря сознания, триггерных факторах, наличии предсинкопальных состояний, травмах в момент потери сознания, самочувствии ребенка после восстановления сознания позволяет в 30-50% случаев предположить правильный диагноз и сориентироваться в тактике дальнейшего обследования [48, 49]. На следующем этапе обследования необходимо исключить не диагностированную ранее при помощи предыдущего рутинного педиатрического обследования органическую патологию сердца.

Стандартная ЭКГ у детей с синкопе имеет достаточно низкую диагностическую информативность и проводится в качестве скрининга для исключения определенного спектра патологических состояний, ассоциирующихся с синкопе, включая феномен Вольфа-Паркинсона-Уайта, первичные электрические заболевания сердца, гипертрофию миокарда и др.

ЭхоКГ является основным методом диагностики органической патологии сердца и, таким образом, абсолютно показанным в случае подозрения на структурную патологию сердца (класс показаний IV) [9]. ЭхоКГ позволяет диагностировать такие состояния как врожденные и приобретенные пороки сердца, облитерирующие опухоли или тромбы в сердце, тампонада сердца, расслоение стенки аорты и другие заболевания, которые могут вызывать кардиогенные синкопе. Эффективность использования ЭхоКГ в определении причин синкопе была продемонстрирована в одном из исследований, где было обследовано 570 пациентов [50]. ЭхоКГ была выполнена 125 пациентам (26%), у 33 из которых (22%) были обнаружены тяжёлые поражения клапанов и сниженная насосная функция сердца.

Дальнейший план обследования различается в зависимости от наличия или отсутствия у ребенка кардиогенных причин для развития синкопе. Для диагностики вазовагальных синкопе применяется ортостатическая проба. В настоящее время существуют два вида ортостатической пробы - активная и пассивная [51]. Активная ортостатическая проба - заключается в самостоятельном переходе из горизонтального положения в вертикальное, при этом значительное влияние на венозный возврат оказывает сокращение скелетной мускулатуры.

Пассивная ортопроба (тилт-тест) - метод, который получил значительное распространение при обследовании больных с приступами потери сознания предположительно вазовагального генеза [52]. Было показано, что по сравнению с другими методами обследования, тилт-тест имеет самую высокую диагностическую значимость при подтверждении вазовагального механизма

синкопе [53]. Преимуществом тилт-теста является возможность выявить или подтвердить вазовагальный характер синкопальных состояний, что позволяет пациенту и специалистам с высокой степенью достоверности считать обмороки безопасными. Тилт-тест позволяет оценить не только гемодинамический тип синкопе. В ходе его проведения возможна оценка вегетативных влияний на ритм сердца, параметров центральной и периферической гемодинамики, данных видео-ЭЭГ-мониторинга. В настоящее время показаниями к проведению тилт-теста являются рецидивирующие синкопе после исключения их кардиогенного генеза; однократный обморок с высоким риском травматизации при рецидиве [9]. Дополнительную важную клиническую информацию дает оценка вариабельности ритма сердца во время проведения теста [54].

Дети с кардиогенными синкопе обследуются соответственно основному заболеванию, на фоне которого развились синкопальные состояния. Как правило, это структурная патология сердца или нарушения сердечного ритма и проводимости. В ряде случаев у детей требуются исключения ортостатические синкопе, обусловленные как синдромом постуральной недостаточности, так и вторичной вегетативной дисфункцией (например, при сахарном диабете); цереброваскулярные и ситуационные синкопе. Наибольшие трудности представляют так называемые синкопе неясной этиологии. Обследование этой группы детей является наиболее трудоемким и требует, как правило, подключения высокотехнологичных методов диагностики, таких как длительное ЭКГ мониторирование при помощи имплантируемых регистраторов типа Reveal, при необходимости инвазивных электрофизиологических исследований сердца.

Проба с физической нагрузкой - важный компонент оценки состояния детей и подростков, имеющих необъяснимые обмороки, связанные с физической нагрузкой [55, 56]. Первым, начальным уровнем нагрузки при обследовании детей с синкопе является активный ортостаз и/или 10 приседаний при регистрации стандартной ЭКГ. Следующим уровнем является проведение проб с дозированной физической нагрузкой (стресс-тест). У детей применяются велоэргометрия и тест на бегущей дорожке (тредмил). Предпочтительным при использовании в педиатрии является тредмил, так как сам вид нагрузки (ходьба, бег) более физиологичен для ребенка, не зависит от наличия предварительных навыков и позволяет значительно снизить возраст обследуемых до 3-4 лет. Увеличение частоты и комплексности тахикардий при пробе с физической нагрузкой характерно для больных с риском развития аритмогенных синкопальных состояний, прежде всего для детей с органическим поражением сердечной мышцы и/или высокой чувствительностью миокарда и фокуса аритмии к симпатической стимуляции.

Показания к стресс-тестам в педиатрической возрастной группе достаточно широки и имеют основной целью оценить переносимость физической нагрузки и механизмы, ограничивающие ее переносимость у детей и подростков [56, 57].

Основными показаниями к проведению стресс-теста у детей являются [57]:

- оценка специфических симптомов, индуцируемых или усиливающихся на нагрузке;
- выявление аномального ответа на нагрузку у детей с сердечными, легочными или другими заболеваниями, включая наличия ишемии и нарушений сердечного ритма;
- оценка эффективности специфического терапевтического и оперативного лечения;
- оценка функциональной способности для активности в сфере отдыха, труда и спорта;
- оценка прогноза, включающая как исходное, так и регулярное тестирование;
- получение данных о базовом состоянии перед проведением сердечной, легочной или мышечной реабилитации.

Мониторинг ЭКГ и АД строго необходимы как в течение всего нагрузочного исследования, так и в фазу восстановления, т.к. синкопе возможно не только во время нагрузки, но и непосредственно после ее прекращения. Эти две ситуации должны рассматриваться отдельно. Синкопе во время нагрузки, как правило, обусловлено сердечными причинами (хотя некоторые работы показывают, что это может быть проявлением чрезмерной рефлекторной вазодилатации), тогда как обморок, возникший после нагрузки, гораздо чаще будет иметь рефлекторный механизм [9].

Полученные при проведении нагрузочных проб результаты представляют интерес как для диагностического процесса (в случае, если во время исследования выявлены феномены, позволяющие однозначно определить причину обмороков), так и для дифференциальной диагностики причин синкопальных состояний. В случае аритмогенного генеза обмороков стресс-тесты могут применяться для дальнейшего наблюдения за пациентом с целью оценки эффективности лечебных мероприятий. В табл. 1 приведены основные критерии диагностически значимого стресс-теста у пациента с синкопальными состояниями [9].

ХМ ЭКГ наряду со сбором анамнеза, данными стандартной ЭКГ, пробы с физической нагрузкой, является одним из методов диагностики и оценки эффективности лечения больных с синкопе [9, 58]. Показаниями для проведения ХМ ЭКГ является высокая вероятность выявления аритмии у больных с синкопе неясного генеза, а также наличие частых более 1 в неделю синкопе [9].

В кардиологической практике ХМ ЭКГ применяется для регистрации сердечных аритмий, нарушений процессов реполяризации, выявления маркеров риска жизнеугрожающих состояний, оценки эффективности лечения и определения показаний для имплантации антиаритмических устройств. Важнейшей задачей ХМ ЭКГ является исключение кардиогенных причин синкопе, ассоциирующихся, в отсутствие целенаправленного лечения, с высоким риском ВСС. Среди нарушений ритма, которые регистрируются при обмороках и ассоциируются с риском ВСС, могут быть как брадиаритмии так и тахикардии.

Синусовая брадикардия, а также остановки СУ могут быть признаками синдрома слабости СУ с приступами Морганьи-Адамса-Стокса. Суточное ХМ позволяет наиболее объективно определить значения ЧСС за достаточно длительный период времени, что является значительно более информативным, чем оценка частоты ритма по данным фрагментов ЭКГ. АВ блокада высоких степеней (II-III степени) также может быть причиной синкопальных состояний.

Наиболее актуально проведение ХМ ЭКГ у пациентов, предрасположенных к возникновению ЖТ. У пациентов с каналопатиями ХМ ЭКГ используется для диагностики, оценки факторов риска развития синкопе и ВСС, оценки эффективности лечения [59]. Наиболее значимо при каналопатиях выявление ЖТ, прежде всего жизнеугрожающих ЖТ (полиморфной ЖТ, тахикардии типа «пируэт»), оценка альтернции Т зубца, продолжительности интервала QT, а также контроль уровня брадикардии, в том числе на фоне лечения β -адреноблокаторами.

Золотым стандартом в установлении причины обморока является регистрация аритмических событий, совпадающих с развитием синкопального состояния. К сожалению, проведение даже многосуточного ХМ ЭКГ совпадает с развитием синкопе лишь в небольшом проценте случаев. Однако проведение исследования позволяет выявить события, не сопряженные с синкопальными состояниями в момент исследования, но которые потенциально можно рассматривать в качестве вероятных причин среди которых [9, 27, 60]:

- персистирующую синусовую брадикардию <40 уд/мин в период бодрствования или повторные эпизоды СА-блокады или синусовые паузы ≥ 3 с.,
- АВ-блокаду II степени типа Мобитц II или III степени,
- альтернирующие блокады правой и левой ножек пучка Гиса,
- ЖТ или пароксизмальную СВТ с высокой частотой,
- неустойчивые эпизоды полиморфной ЖТ и синдром удлиненного/укороченного интервала QT.

Длительная (до 36 месяцев) непрерывная регистрация ЭКГ с помощью имплантируемых кардиомониторов (ИКМ) позволяет верифицировать причины относительно редких (реже 1 р/нед) синкопальных состояний

Таблица 1.

Рекомендации по проведению нагрузочного тестирования

Диагностические критерии	Класс	УД
Нагрузочное тестирование является диагностически значимым, если обморок воспроизводится во время или сразу после нагрузки при наличии аномалий ЭКГ или выраженной гипотензии	I	C
Нагрузочное тестирование является диагностически значимым, если на нагрузке выявляется АВ блокада II (тип 2 Мобитца) - III степени, даже без провокации обморока	I	C

здесь и далее, УД - уровень доказательности, АВ - атриовентрикулярная

[61]. В памяти устройства могут быть сохранены записи как ЭКГ автоматически детектированных аритмий, так и эпизодов, активированных пациентом или его родителями. Рекомендуется для имплантации использовать зону, ограниченную первым межреберным промежутком и четвертым ребром от парастеральной до среднеключичной линии. Альтернативная зона имплантации - нижняя часть грудной клетки в области отведения V3 между четвертым и пятым ребром. ИКМ не оказывают влияния на качество жизни пациента, не являются противопоказанием для проведения диагностических и лечебных процедур, а также для физической активности, в том числе занятий спортом. Диагностическая ценность метода ИКМ-диагностики по данным различных исследований составляет в среднем 50-60% [62, 63]. Частота осложнений, ассоциированных с процедурой имплантации ИКМ у детей, составляет 8,71-15,8% [64, 65]. Данная методика непрерывно совершенствуется в плане увеличения памяти устройства и уменьшения размеров ИКМ, что позволяет имплантировать устройство инъекционно с помощью специального приспособления, напоминающего шприц.

В зарубежной литературе есть единичные исследования по оценке медико-экономической эффективности имплантируемых кардиомониторов [66-69]. Так, общая стоимость обследования пациента с применением имплантируемых кардиомониторов сокращается на 23%, в сравнении со стационарным обследованием для установления диагноза у больных с синкопе неясной этиологии [68]. В ходе другого исследования было установлено, что ранняя имплантация кардиомониторов более чем на треть снижает стоимость обследования пациентов с синкопе неясной этиологии [69]. Однако эти исследования выполнены во взрослой популяции, для педиатрического контингента таких данных нет.

ЛЕЧЕНИЕ СИНКОПАЛЬНЫХ СОСТОЯНИЙ

Лечение больных с синкопальными состояниями направлено на профилактику ВСС, рецидивов синкопе

и травматизации. Оптимальное лечение синкопе направлено на устранение причины гипоперфузии мозга, при этом основную роль в выборе метода лечения играет механизм синкопе.

Лечение рефлекторного обморока - это в основном немедикаментозные методы, направленные на предупреждение повторных синкопе. В первую очередь рекомендована модификация образа жизни: избегать причин синкопе, распознавать продромальные симптомы и принимать меры, позволяющие купировать приступ. К физическим методам противодействия обморокам относят изометрическую нагрузку на нижние (перекрещивание ног) или верхние (сжатие кисти) конечности в продромальном периоде. Тилт-тренинг у мотивированных молодых людей с рецидивирующими вазовагальными симптомами, вызванными ортостатическим стрессом. Ежедневные ортостатические тренировки (тилт-тренинг) позволяют предупредить повторные обмороки (класс показаний IIb, уровень C). Медикаментозные методы с использованием агонистов альфа-адренорецепторов (мидодрин) применяются в случае рецидивов синкопе после модификации образа жизни (класс показаний IIb, уровень B). Имплантация электрокардиостимулятора (ЭКС) возможна у больных с преобладающим кардиоингибирующим ответом при СКС (класс показаний IIa, уровень B) [9].

Лечение ортостатической гипотонии включает перечисленные выше немедикаментозные методы. Патогенетическим методом лечения является увеличение объема внеклеточной жидкости: пациент должен получать адекватное количество соли и жидкости (класс показаний IC). Быстрый прием холодной воды помогает уменьшить непереносимость ортостаза и постпрандиальную гипотонию. Пациенту рекомендуется спать с приподнятым головным концом кровати (10°), чтобы предупредить ночную полиурию, обеспечить более адекватное распределение жидкости в организме и уменьшить ночную гипертонию. Улучшает параметры гемодинамики, стимулируя задержку натрия и увеличивая объем циркулирующей крови флюдрокортизон

Таблица 2.

Показания к терапии бета-адреноблокаторами, левосторонней симпатэктомию и установке кардиовертера-дефибриллятора при катехоламинергической полиморфной желудочковой тахикардии

Клинические показания	Класс	УД
ББ показаны всем симптомным пациентам	I	C
Установка ИКД показана больным с внезапной остановкой кровообращения в анамнезе		
Установка ИКД показана больным с рецидивирующими синкопе и/или полиморфной/двунаправленной ЖТ на фоне ББ		
Левосторонняя симпатэктомия показана пациентам с рецидивирующими синкопе и/или полиморфной/двунаправленной ЖТ на фоне ББ	IIa	C
ББ показаны бессимптомным пациентам с подтвержденной КПЖТ, флекаинид в дополнении к ББ показан у больных с рецидивирующими синкопе и/или полиморфной/двунаправленной ЖТ на фоне ББ		
Левосторонняя симпатэктомия показана пациентам с мотивированными срабатываниями ИКД; либо при наличии противопоказаний к терапии бета-адреноблокаторов	IIb	C
Установка ИКД противопоказана бессимптомным больным	III	C

здесь и далее, ББ - бета-адреноблокаторы, ИКД - имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор, ЖТ - желудочковая тахикардия, КПЖТ - катехоламинергическая полиморфная ЖТ

(класс показаний IIb, уровень C) [9]. В большинстве случаев дети с аффективно-респираторными приступами не нуждаются в медикаментозной терапии. Поэтому наиболее важным аспектом лечения является разъяснительная беседа с родителями, подчеркивающая доброкачественный прогноз состояния у детей без органической патологии сердца и центральной нервной системы и высокую вероятность спонтанной ремиссии к 3-4 летнему возрасту. Одним из наиболее эффективных методов профилактики приступов является нормализация психологического климата в семье: все взрослые должны реагировать одинаково на поведение ребенка и быть постоянными в своих требованиях [70].

Детям с частыми (более 2 раз в неделю) пароксизмами, протекающими с потерей сознания, обосновано назначение ноотропов, ноотропоподобных и мембраностабилизирующих препаратов в возрастной дозировке (кудесан, элькар, гипоксен) 2-3-х месячными курсами. Кроме того, медикаментозная терапия при приступах бледного типа включает холинолитики, теofilлин; при цианотических приступах - неселективные бета-блокаторы. За рубежом для профилактики аффективно-респираторных приступов применяют только пираретам, эффективность и безопасность которого доказана в 4-х месячном двойном слепом плацебо-контролируемом исследовании [71]. При наличии железодефицитных состояний применяются препараты железа в возрастной дозировке.

В настоящее время окончательные показания к имплантации ЭКС у детей с синкопальными состояниями не разработаны и определяются совокупностью факторов, таких как:

1) частые приступы, протекающие с потерей сознания и ассоциированные с выраженной брадикардией или длительной асистолией с последующей летаргией, с

постаноксическими неэпилептическими судорогами или эпилептическим припадком;

2) неэффективность медикаментозной профилактики и психотерапевтической коррекции;

3) отсутствие клинических данных, свидетельствующих о первичном вазодепрессорном механизме приступов [72].

Лечение аритмогенного синкопе направлено на предотвращение повторных синкопе, а также на снижение риска ВСС и зависит от нарушения ритма, приведшего к потере сознания.

Терапия больных с первичными электрическими заболеваниями сердца включает коррекцию образа жизни; медикаментозную и немедикаментозную профилактику ВСС, а также неотложную терапию ЖТ типа «пируэт». В первую очередь всем больным с СУИQT рекомендовано исключить прием препаратов, удлиняющих интервал QT, а больным с синдромом Бругада - провоцирующих элевацию сегмента ST. Актуальные списки препаратов находятся на сайтах qtdrugs.org. и Brugadadrugs.org, соответственно.

Занятия профессиональным спортом и интенсивные физические нагрузки противопоказаны всем больным с КПЖТ, больным с синкопальной формой СУИQT и больным из группы высокого риска ВСС; при отсутствии клинических проявлений и генетически подтвержденном СУИQT решение принимается врачебной комиссией в индивидуальном порядке.

Наиболее эффективным методом профилактики ВСС является установка ИКД, которая в обязательном порядке показана всем больным, перенесшим внезапную остановку кровообращения (табл. 2). Левосторонняя симпатэктомия - патогенетический метод лечения, применяемый у больных с КПЖТ и СУИQT с 2008 года [73, 74]. Ее проведение способствует значительному снижению числа жизнеугрожающих со-

Таблица 3.

Показания к имплантации электрокардиостимулятора

Клинические показания	Класс	УД
Врожденная АВ блокада высокой степени или полной у симптомных и асимптомных пациентов при наличии любого из следующих условий: систолической дисфункции системного желудочка; удлинении скорректированного интервала QT; желудочковой эктопии (экстрасистолия, ЖТ); замещающем ритме с широкими желудочковыми комплексами; ритме желудочков менее 50 уд/мин у детей 1 года жизни; паузах ритма более чем в 3 раза превышающих базовый ритм.	I	C
Послеоперационная АВ блокада II-III степени персистирующая в течение более 10 дней после выполнения кардиохирургического вмешательства.		
Нейромышечные заболевания, ассоциированные с АВ блокадой II-III степени независимо от наличия или отсутствия симптомов.		
ДСУ, включая «синдром тахи-брадикардии», при установлении связи симптомов с несоответствующей возрасту брадикардией.	IIa	C
Послеоперационная персистирующая асимптомная бифасцикулярная блокада (с нормальным или увеличенным интервалом PQ) в сочетании с преходящей полной АВ блокадой.		
Врожденная АВ блокада III степени при отсутствии показаний I класса.	IIb	C
ДСУ при наличии частоты сердечных сокращений в покое менее 40 уд/мин или пауз в сокращении желудочков более 3 с.		
Нейрокардиогенные синкопе (симптомные пациенты со спонтанной асистолией или асистолией индуцируемой в ходе выполнения тилт-теста).		

где, ДСУ - дисфункция синусового узла

бытий и мотивированных срабатываний ИКД, что позволяет предложить этот метод лечения в ряде случаев как альтернативный ИКД у детей без случаев остановок сердца.

Медикаментозная профилактика ВСС - это бета-адреноблокаторы. Рекомендованы к применению при СУИQT и КПЖТ неселективные бета-адреноблокаторы: надолон и пропранолол [75-77]. При СУИQT также применяется атенолол, чья эффективность в снижении риска ВСС была доказана многолетними наблюдениями [77]. Метопролол не рекомендован больным СУИQT, так как его применение сопровождается высоким риском рецидива синкопе [78]. В качестве геноспецифической терапии при III варианте СУИQT рекомендован блокатор натриевых каналов мексилетин в дополнении

к бета-адреноблокатору. Для контроля СВТ у больных с КПЖТ дополнительно к бета-адреноблокаторам применяют блокаторы натриевых каналов или амиодарон (табл. 2) [75, 77].

Медикаментозная терапия у больных с СКИQT, СБ и идиопатической ФЖ назначается с целью профилактики рецидивов ЖТ, однако на практике применяется крайне редко. Антиаритмический препарат IA класса хинидин является методом патогенетической терапии при СКИQT и СБ. Согласно рекомендациям экспертов хинидин показан больным с СБ, отказавшимся от установки ИКД, либо имеющим противопоказания, а также больным с документированной СВТ, требующей терапии (класс показаний Ia, уровень C), больным с идиопатической ФЖ, отказавшимся от установки ИКД

Таблица 4.

Показания к радиочастотной абляции субстрата наджелудочковых аритмий в детском возрасте [79]

Клинические показания	Класс	УД
WPW синдром и эпизоды abortированной ВСС	I	C
WPW синдром и синкопе в сочетании RR интервалом между комплексами с предвозбуждением в течение ФП <250 мс или антероградным ЭРП ДПП при программированной стимуляции <250 мс	I	C
Непрерывная или возвратная СВТ связанная с дисфункцией желудочков	I	C
WPW синдром и возвратная и/или симптомная СВТ у детей старше 5 лет	I	C
WPW синдром и сердцебиения с устойчивой СВТ, индуцируемой в ходе ЭФИ у детей старше 5 лет	I	C
СВТ у детей старше 5 лет при эффективной хронической ААТ	IIa	C
СВТ у детей младше 5, когда ААТ (включая препараты I и III классов) не эффективна или связана с непереносимыми побочными эффектами	IIa	C
WPW синдром и возвратная и/или симптомная СВТ у детей младше 5 лет	IIb	C
Единичный и редкие эпизоды СВТ (нет преэкситации) у детей старше 5 лет	IIb	C
Асимптомная преэкситация у детей младше 5 лет	III	C
СВТ, контролируемая ААТ у детей младше 5 лет	III	C

здесь и далее, ВСС - внезапная сердечная смерть, ФП - фибрилляция предсердий, ЭРП - эффективный рефрактерный период, ДПП - дополнительные пути проведения, СВТ - суправентрикулярная тахикардия, ААТ - антиаритмическая терапия

Таблица 5.

Показания к радиочастотной абляции субстрата идиопатических желудочковых аритмий в детском возрасте [80]

Клинические показания	Класс	УД
При дисфункции желудочков или нарушениях гемодинамики, предположительно обусловленных ЖЭ или ЖТ, РЧА может быть применена как I линия терапии, либо у пациентов с неэффективной ААТ	I	C
При фасцикулярной верапамил-чувствительной ЖТ РЧА может быть применена как I линия терапии, либо у пациентов с неэффективной ААТ	I	C
Симптомная идиопатическая ЖТ предположительно из выходного тракта	IIa	C
Наличие симптомов заболевания, которые коррелируют с частой ЖЭ или ускоренным идиовентрикулярным ритмом	IIa	C
Полиморфная ЖТ, в случае доминирования одной из морфологий или когда известен триггер, на который будет направлена РЧА	IIb	C
Дети до 3 лет, за исключением случаев гемодинамически значимой ЖТ или неэффективности ААТ	III	C
Бессимптомная ЖЭ или ЖТ, когда не прогнозируется развитие аритмогенной дисфункции миокарда	III	C
ЖЭ или ЖТ обусловленные преходящими причинами такими как острый миокардит или токсическое влияние медикаментов	III	C

где, ЖЭ - желудочковая эктопия, РЧА - радиочастотная абляция

(класс показаний Ib, уровень C). Изопротеренол рекомендован для купирования электрического шторма.

Антиаритмическая терапия назначается пожизненно с коррекцией дозы препарата по весу по мере роста пациента и не отменяется после установки ИКД и/или проведения левосторонней симпатэктомии. При идиопатической ФЖ возможно применение метода радиочастотной катетерной абляции (РЧА) эктопических очагов - триггеров ЖТ. При синдроме Бругада РЧА может быть применена у больных с ИКД и перенесших электрический шторм или частые мотивированные срабатывания (класс показаний Ib) [77, 79].

При электрическом шторме у больных с ИКД (три и более эпизодов ФЖ/мотивированных срабатываний в течение 24 часов) рекомендован амиодарон (внутривенно медленно струйно, затем капельно 5-10 мг/кг). Профилактика аритмогенных синкопе при брадиаритмиях возможна только посредством имплантации ЭКС (табл. 3) [80].

При пароксизмальных НЖТ и мономорфных ЖТ, желудочковой экстрасистолии (ЖЭ) выбором метода лечения является РЧА (табл. 4 и 5). Антиаритмическая терапия предпочтительная у детей в возрасте младше 5 лет, либо при неэффективности оперативного лечения у детей более старшего возраста с целью купирования /профилактики развития аритмии.

Лечение обмороков, связанных с органической патологией сердца, включает лечение основного заболевания, а также профилактику ВСС. Наличие тетрады Фалло, опухоли сердца, сопровождающейся обструкцией кровотока, аномалии развития коронарных артерий, расслаивающей аневризмы аорты, тампонады сердца, тромбоэмболии лёгочной артерии является абсолютным показанием к хирургическому или эндоваскулярному вмешательству.

При клапанном стенозе аорты в детском возрасте абсолютными показаниями (I класс) к хирургическому или эндоваскулярному вмешательству являются [81]:

- 1) новорождённые с изолированным клапанным стенозом и дуктус-зависимой гемодинамикой и/или имеющие депрессию сократительной функции ЛЖ (уровень доказательности B);
2. изолированный клапанный стеноз аорты при пиковом градиенте на клапане ≥ 50 мм рт.ст. (уровень доказательности B);
- 3) дети с изолированным клапанным стенозом аорты при пиковом градиенте на клапане ≥ 40 мм рт.ст. при наличии клиники стенокардии или синкопе или ишемическими ST-T изменений на ЭКГ в состоянии покоя и при физической нагрузке (уровень доказательности C).

Тактика ведения пациентов с ГКМП включает:

- строгое ограничение умеренной и интенсивной физической нагрузки;
- назначение бета-адреноблокаторов без вазодилатирующего действия с постепенным титрованием до максимально переносимой дозы, у детей рекомендуется назначение неселективного бета-адреноблокаторов - пропранолола в дозе 2 мг/кг, при непереносимости переходят на селективные бета-адреноблокаторы (метопролол, бисопролол, атенолол 1-1,5 мг/кг) [28, 30];
- синкопальные состояния на фоне высокой степени обструкции ЛЖ с градиентов давления более 60 мм рт.ст. позволяют предполагать гемодинамический генез обморока, обусловленный синдромом малого выброса, что является показанием для проведения оперативного лечения - миоэктомии;
- для лечения неустойчивой ЖТ или пароксизмов ФП используется амиодарон, при назначении препарата следует помнить о его негативном влиянии на щитовидную железу, гепатотоксический и другие побочные эффекты.

Показанием для установки ИКД является средний риск возникновения ВСС (два и более факторов риска), наличие тахисистолических нарушений ритма. При наличии одного фактора риска показания к установке ИКД должны тщательно взвешиваться, учитывая риск и пользу от вмешательства (табл. 6).

При исключении кардиогенного (синдром малого выброса на фоне выраженной обструкции выходного тракта ЛЖ), аритмогенного генеза (отсутствие явных и скрытых нарушений сердечного ритма), клинических особенностей течения обморока (постепенное возникновение обморока с яркой вегетативной окраской, с триггерными факторами в виде душных помещений или ортостазы) предполагается вазовагальный генез обморока. Вместе с тем, повторные синкопальные состояния даже при низком риске возникновения ВСС (отсутствие факторов риска) являлись показаниями для имплантации кардиомонитора, позволяющего уточнить возможные нарушения сердечного ритма во время возникновения обморока у пациентов с ГКМП [9].

Лечение синкопальных состояний при РКМП включает проведение РЧА при наличии дополнительных путей проведения и залпов симптомной НЖТ. Длительные периоды асистолии на фоне АВ блокады или синдрома слабости СУ являются показанием к имплантации ЭКС. Показаниями к установке ИКД являются залпы устойчивой ЖТ в комбинации с назначением бета-адреноблокаторов. Данные мероприятия крайне важны в течение периода, когда пациенты находятся в листе ожидания для проведения транс-

Таблица 6.

Рекомендации по установке ИКД у детей с гипертрофической кардиомиопатией [28]

Клинические показания	Класс	УД
Дети с предотвращенной клинической смертью или ЖТ в анамнезе	I	C
Дети с 2 факторами риска ВСС с оценкой возможных осложнений на качество жизни и психологические проблемы от пожизненной установки ИКД	IIa	C
Дети с 1 фактором риска ВСС после детального обсуждения проблемы возможного влияния установленного ИКД на качество жизни и возможные психологические проблемы	IIb	C

плантации сердца, которая является наиболее эффективным методом лечения пациентов с рестриктивной кардиомиопатией [40, 41].

Таким образом, причины развития синкопальных состояний многообразны. Их правильная идентификация является результатом последовательного комплексного обследования включающего, тщательный сбор анамнеза с оценкой возможных факторов, провоцирующих развитие синкопе, электрокардио-

ографию, холтеровское мониторирование электрокардиограммы, эхокардиографию, неврологическое тестирование, стресс-тесты, ортостатическую пробу, электрофизиологическое тестирование, имплантацию мониторов длительной регистрации ЭКГ. Стратификация риска, ранняя диагностика причин приступов потери сознания у детей и подростков и своевременный выбор адекватной терапии являются одними из наиболее важных аспектов профилактики ВСС.

ЛИТЕРАТУРА

1. Pratt J., Fleisher G. Syncope in children and adolescents. // *Pediatr. Emerg. Care.* 1989, 5(2): 80-82.
2. Wieling W., Ganzeboom K.S., Saul J.P. Reflex syncope in children and adolescents. // *Heart* 2004, 90:1094-1100.
3. Lewis D.A., Dhala A. Syncope in pediatric patient. // *Pediatr Clin North Am* 1999, 46: 205-19.
4. McHarg M.L., Shinnar S., Rascoff H., Walsh C.A. Syncope in childhood. // *Pediatr Cardiol* 1997, 18: 367-71.
5. Ritter S., Tani L.Y., Etheridge S.P. et al. What is the yield of screening echocardiography in pediatric syncope? // *Pediatrics* 2003, 134:6, E75.
6. Oko-Lagan J., Kuzma J., Pietrucha B. et al. Cardiac syncope in children. // *Przegl Lek.* 2007, 64: 87-91.
7. Soteriades E., Evans J., Larson M. et al. Incidence and prognosis of syncope. // *N. Engl. J. Med.* 2002, 347(12): 878-885.
8. Белоконь Н.А., Кубергер М.Б. Болезни сердца и сосудов у детей. Руководство для врачей: в 2 томах. Том 2. - Москва: Медицина. - 1987. - С. 480.
9. Moya A., Sutton R., Ammirati F. et al. Guidelines for the diagnosis and management of syncope (version 2009): the Task Force for the Diagnosis and Management of Syncope of the European Society of Cardiology (ESC). // *Eur Heart J* 2009, 30: 2631-2671.
10. Calkins H. Hypotension and syncope in Braunwald's Heart Disease, 8th Edn., eds P. Libby, R.O. Bonow, D.L. Mann, and D.P. Zipes (Philadelphia, PA: Saunders) 2008, 975-983.
11. Grubb B.P. Postural tachycardia syndrome. // *Circulation* 2008, 117: 2814-2817.
12. Goldstein D.S., Holmes C., Frank S.M. et al. Cardiac sympathetic dysautonomia in chronic orthostatic intolerance syndromes. // *Circulation* 2002, 106: 2358-2365.
13. Hainsworth R. Pathophysiology of syncope. // *Clin Auton Res.* 2004, 14 (1):18-24.
14. Lambert E., Lambert G. Sympathetic dysfunction in vasovagal syncope and the postural orthostatic tachycardia syndrome. *Frontiers in Physiology.* // *Integrative Physiology* 2014, 5 Article280.
15. Medow M.S., Stewart J.M., Sanyal S. et al. Pathophysiology, diagnosis and treatment of orthostatic hypotension and vasovagal syncope. // *Cardiol. Rev.* 2008, 16: 4-20.
16. Jacob G., Ertl A.C., Shannon J.R. et al. Effect of standing on neurohumoral responses and plasma volume in healthy subjects. // *J. Appl. Physiol.* 1998, 84: 914-921.
17. Jordan J., Shannon J.R., Diedrich A. Increased sympathetic activation in idiopathic orthostatic intolerance: role of systemic adrenoceptor sensitivity. // *Hypertension* 2002, 39: 173-178.
18. Romme J.C.M., Reitsma J.B., Black C.N. et al. Drugs and pacemakers for vasovagal, carotid sinus and situational syncope. // *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2011, 10. Art. No.: CD004194. DOI:10.1002/14651858.CD004194.pub3.
19. van Dijk JG, Sheldon R. Is there any point to vasovagal syncope? // *Clin Auton Res* 2008, 18:167- 169.
20. Benditt D.G. Neurally mediated syncopal syndromes: pathophysiological concepts and clinical evaluation. // *Pacing Clin Electrophysiol.* 1997, 20(2 Pt 2):572-84.
21. Kim B.J., Sung K.C., Kim B.S. et al. Situational syncope induced by belching. // *Pacing Clin Electrophysiol.* 2005, 28(5): 458-60.
22. O'Donoghue S., Abdallah H. Asystole due to head scratching: a newly confirmed situational syncope. // *Heart Rhythm* 2013, 10(11):1728-9.
23. Evans W.N., Acherman R., Kip K., Restrepo H. Hair-grooming syncope in children. // *Clin Pediatr (Phila)* 2009, 48(8):834-6.
24. Stephenson J.B. Reflex anoxic seizures ('white breath-holding'): nonepileptic vagal attacks. // *Arch Dis Child* 1978, 53:193-200.
25. DiMario F.J., Burleson J.A. Autonomic nervous system function in severe breath-holding spells. // *Pediatr Neurol.* 1993, 9: 268-274.
26. DiMario F.J., Chee C.M., Berman P.H. Pallid breath-holding spells. Evaluation of the autonomic nervous system. // *Clin Pediatr (Phila)* 1990, 29:17-24.
27. Braunwald: Heart Disease: A Textbook of Cardiovascular Medicine, 6th ed., Copyright © 2001 W. B. Saunders Company. Chapter « Syncope and Hipotension» - p.932-940.
28. Elliott P.M., Anastakis A., Borger M. et al. 2014 ESC Guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy. The Task Force for the Diagnosis and Management of Hypertrophic Cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC) // *European Heart Journal* 2014, 35(39): 2733-79.
29. Maron B., Spirito P., Ackerman M. Prevention of Sudden Cardiac Death With Implantable Cardioverter-Defibrillators in Children and Adolescents With Hypertrophic Cardiomyopathy. // *J Amer Coll Cardiol* 2013, 61: 14:1527-1535.
30. O'stman-Smith I. Hypertrophic cardiomyopathy in childhood and adolescence - strategies to prevent sudden death. // *Fundamental & Clinical Pharmacology* 2010, 24: 637.
31. O'stman-Smith I., Wettrell G., Keeton B. et al. Age- and gender specific mortality rates in childhood hypertrophic cardiomyopathy. // *Eur Heart J* 2008, 29: 1160 - 1167.
32. Efthimiadis G., Pagourelis E., Gossios T., Zegkos T.

- Hypertrophic cardiomyopathy in 2013: Current speculations and future perspectives // *World J Cardiol* 2014, 6(2): 26-37.
33. Elliott P.M., Gimeno J.R., Tome M.T. et al. Left ventricular outflow tract obstruction and sudden death risk in patients with hypertrophic cardiomyopathy. // *Eur Heart J* 2006, 27:1933-1941.
34. Bockstall K., Link M. A primer on arrhythmias in patients with hypertrophic Cardiomyopathy // *Curr Cardiol Rep* 2012, 14: 552-562.
35. Barriales-Villa R., Centurion-Inda R., Fernandez-Fernandez X. et al. Severe cardiac conduction disturbances and pacemaker implantation in patients with hypertrophic cardiomyopathy. // *Rev Esp Cardiol* 2010, 63: 985-988.
36. Prasad K., Williams L., Campbell R. et al. Episodic syncope in hypertrophic cardiomyopathy: evidence for inappropriate vasodilation. // *Heart* 2008, 94: 1312-1317.
37. Efthimiadis G.K., Parcharidou D.G., Giannakoulas G. et al. Left ventricular out flow tract obstruction as a risk factor for sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy. // *Am J Cardiol* 2009, 104: 695-699.
38. Gimeno J.R., Tome-Esteban M., Lofiego C. et al. Exercise-induced ventricular arrhythmias and risk of sudden cardiac death in patients with hypertrophic cardiomyopathy. // *Eur Heart J* 2009, 30: 2599-2605.
39. Maron B.J. Risk Stratification and Role of Implantable Defibrillators for Prevention of Sudden Death in Patients With Hypertrophic Cardiomyopathy. // *Circ J* 2010, 74: 2271-2282.
40. Zangwill S., Hamilton R. Restrictive cardiomyopathy. // *Pacing Clin Electrophysiol*. 2009, 32(2): 41-3.
41. Walsh M.A., Grenier M.A., Jefferies J.L. et al. Conduction abnormalities in pediatric patients with restrictive cardiomyopathy // *Circ Heart Fail*. 2012, 1,5(2): 267-73.
42. Brugada R., Hong K., Dumaine R. et al. Sudden death associated with short-QT syndrome linked to mutations in HERG. // *Circulation* 2004, 109: 30-35.
43. Bellocq C., van Ginneken A.C., Bezzina C.R. et al. Mutation in the KCNQ1 gene leading to the short QT-interval syndrome. // *Circulation* 2004, 109: 2394-2397.
44. Школьников М.А. Первичные электрические заболевания сердца как причина внезапной смерти. // *Доктор.ру* 2008, 3: 25-32.
45. Antzelevitch C., Pollevick G.D., Cordeiro J.M. et al. Loss-of-function mutations in the cardiac calcium channel underlie a new clinical entity characterized by ST-segment elevation, short QT intervals, and sudden cardiac death. // *Circulation* 2007, 115: 442-449.
46. Roden D.M., Lazzara R., Rosen M. et al. Multiple mechanisms in the Long-QT syndrome. Current knowledge, gaps and future directions // *Circulation* 1996, 94: 1996-2012.
47. Schwartz P.J., Locati E., Moss A. et al. Left cardiac sympathetic denervation in therapy of congenital long QT syndrome. A worldwide report. // *Circulation* 1991, 84: 503-511.
48. Jonsrude C. Current approach to pediatric syncope. // *Pediatr Cardiol* 2000, 21:522-531.
49. Villan E. Cardiac syncope in children. // *Arch Pediatr* 2004, 11:169-174.
50. Chiu D.T., Shapiro N.I., Sun B.C. et al. Are echocardiography, telemetry, ambulatory electrocardiography monitoring, and cardiac enzymes in emergency department patients presenting with syncope useful tests? A preliminary investigation. // *J Emerg Med*. 2014, 47(1):113-8.
51. Naschitz J, Rosner I. Orthostatic hypotension: framework of the syndrome. // *Postgrad Med J*. 2007, 83:568-574.
52. Parry S., Reeve P., Lawson J. et al. The Newcastle protocols 2008: an update on head-up tilt table testing and the management of vasovagal syncope and related disorders. // *Heart* 2009, 95:416-420.
53. Ravele A., Giada F. Diagnostic accuracy of sublingual nitroglycerin test and low-dose isoproterenol test in patient with unexplained syncope. // *Am J Cardiol* 2000, 85:1194-8.
54. Школенко Т., Школьников М. Особенности рефлекторных (вазовагальных) синкопе у детей и подростков с нарушением функции синусового узла. // *Педиатрия* 2010, 89(3):15-21.
55. Exercise standards for testing and training: a scientific statement from the American Heart Association. // *Circulation* 2013, 128: 873-934.
56. ACC/AHA guidelines for exercise testing. // *J Am Coll Cardiol* 1997, 30:260-315.
57. Clinical Stress Testing in the Pediatric Age Group. // *Circulation* 2006, 113:1905-1920.
58. Crawford M.H., Bernstein S.J., Deedwania P.C. et al. ACC/AHA guidelines for ambulatory electrocardiography: a report of the American College of Cardiology/ American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Committee to Revise the Guidelines for Ambulatory Electrocardiography). // *J Am Coll Cardiol*. 1999, 34: 912-48.
59. Mauriello D.A., Johnson J.N., Ackerman M.J. Holter monitoring in the evaluation of congenital long QT syndrome. // *Pacing Clin Electrophysiol*. 2011, 34: 1100-1104.
60. Тэйлор Р.Б. Трудный диагноз. В 2 ч. Том 2. Пер. с англ.-2-е изд., стереотип.-М.:Медицина, 1992, 592 с.
61. REVEALXT9529 Имплантируемый кардиомонитор (Руководство врача), 2013, 103 с.
62. Babuty D., Pierre B., Clementy N. et al. Implantable loop recorder in clinical practice. Chapter: 09/2011; ISBN: 978-953-307-639-3. In electronic book: Cardiac Pacemakers - Biological Aspects, Clinical Applications and Possible Complications.
63. Iglesias J., Graf D., Pascale P. et al. The implantable loop recorder: a critical review. // *Kardiovaskulare Medizin* 2009,12(3): 85-93.
64. Yeung B., McLeod Karen A. The implantable loop recorder in children. // *Heart* 2008, 94: 888-891.
65. Babikar A., Hynes B., Ward N. et al. A retrospective study of the clinical experience of the implantable loop recorder in a pediatric setting. // *Int J Clin Pract*. 2008, 62(10): 1520-1525.
66. Kohn A.D., Klein G.J., Yee R. et al. Cost implications of testing strategy in patients with syncope: randomized assessment of syncope trial. // *J Am Coll Cardiol*. 2003, 42: 495-501.
67. Farwell D.J., Freemantle N., Sulke N. The clinical impact of implantable loop recorders in patients with syncope. // *Eur Heart J*. 2006, 27: 351-6.

68. Providência R., Candeias R., Morais C. et al. Financial impact of adopting implantable loop recorder diagnostic for unexplained syncope compared with conventional diagnostic pathway in Portugal. // *Cardiovascular Disorders* 2014, 14:63.
69. Edvardsson N., Wolff C., Tsintzos S. et al. Costs of unstructured investigation of unexplained syncope: insights from a micro-costing analysis of the observational PICTURE registry. // *Europace* 2015, 17 (7): 1141-8.
70. Subbarayan A., Ganesan B., Anbumani, Jayanthini. Temperamental traits of breathholding children: A case control study. // *Indian J Psychiatry* 2008, 50(3): 192-196.
71. Sawires H., Botrous O. Double-blind, placebo-controlled trial on the effect of piracetam on breath-holding spells. // *Eur J Pediatr*. 2012, 171(7):1063-7.
72. Sartori S., Nosadini M., Leoni L. et al. Pacemaker in complicated and refractory breath-holding spells: When to think about it? // *Brain Dev.* 2015, 37: 2-12.
73. Odero A., Bozzani A., De Ferrari G.M., Schwartz P.J. Left cardiac sympathetic denervation for the prevention of life-threatening arrhythmias: the surgical supraclavicular approach to cervicothoracic sympathectomy. // *Heart Rhythm* 2010, 7: 1161-1165.
74. De Ferrari G.M, Dusi V., Spazzolini C. et al. Clinical management of catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia the role of left cardiac sympathetic denervation. // *Circulation* 2015, 131: 2185-2193.
75. Leenhardt A., Lucet V., Denjoy I. et al. Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia in children: a 7-year follow-up of 21 patients. // *Circulation* 1995, 91: 1512-1519.
76. Hayashi M., Denjoy I., Extramiana F. et al. Incidence and risk factors of arrhythmic events in catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. // *Circulation* 2009, 119: 2426-2434.
77. HRS/EHRA/APHRS Expert Consensus Statement on the Diagnosis and Management of Patients with Inherited Primary Arrhythmia Syndromes // *Heart Rhythm* 2013, 10: 1932-1963.
78. Zipes D.P., Camm A.J., Borggrefe M. et al. ACC/AHA/ESC 2006 guidelines for management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force and the European Society of Cardiology Committee for Practice Guidelines (Writing Committee to Develop Guidelines for Management of Patients with Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death). // *J Am Coll Cardiol.* 2006, 48(5): 247-346.
79. Crosson, J.E., Callans D.J., Bradley D.J. et.al. PACES/HRS Expert Consensus Statement on the Evaluation and Management of Ventricular Arrhythmias in the Child With a Structurally Normal Heart. // *Heart Rhythm* 2014, 11(9): e55-78.
80. Brugada J., Blom n., Sarquella-Brugada G. et al. Pharmacological and non-pharmacological therapy for arrhythmias in the pediatric population: EHRA and AEPC-Arrhythmia Working Group joint consensus statement. // *Europace* 2013, 15 (9):1337-1382.
81. Feltes T.F., Bacha E., Beekman R.H.III et al. Indications for Cardiac Catheterization and Intervention in Pediatric Cardiac Disease: A Scientific Statement From the American Heart Association. // *Circulation* 2011, 123:2607-2652.