




ПОРУШЕННЯ РИТМУ ТА ПРОВІДНОСТІ СЕРЦЯ У ДІТЕЙ

Харківський національний медичний університет
Кафедра педіатрії 2.



Під **аритмією** розуміють серцевий ритм, що відрізняється від нормального синусового ритму частотою, регулярністю і джерелом, а також порушенням зв'язку або послідовності між активацією передсердь і шлуночків.

Порушення ритму серця обумовлені різними захворюваннями, але також можуть виникнути самотійно.

Причини:

- наявність кола re-entry (додаткові передсердно-шлуночкові шляхи проведення, тріпотіння передсердь)
- чутливість клітин-водіїв ритму, які можуть знаходитися у різних відділах серця, до адренергічних впливів.

У структурі дитячої кардіологічної захворюваності та причин смертності порушення ритму серця займають провідне місце (60-70%).

Їх поширеність серед дітей остаточно не відома, оскільки навіть у абсолютно здорових бувають епізоди тахі- і брадикардії, міграції водія ритму і поодинокі екстрасистоли.

За даними М.А. Школьникової (1999), у клінічно здорових учнів найчастіше зустрічаються:

- міграція водія ритму (13,5%),
- брадикардія (3,5%),
- прискорений передсердний ритм (2,7%),
- екстрасистолія (1,9%),
- феномен (синдром) Вольфа – Паркінсона – Уайта (WPW, 0,5%),
- атріовентрикулярна блокада (АВБ) I ступеня (0,5%) і
- подовження інтервалу QT (0,3%).

Скарги пацієнтів з аритміями

- відчуття нерегулярної серцевої діяльності
- нападі серцебиття або, навпаки, уповільнення роботи серця
- задишка
- відчуття важкості та болі у ділянці серця
- синкопальні стани

Деяким порушенням ритму притаманна клініка важких розладів гемодинаміки, що виражаються нападами Морганьї–Адамса – Стокса або кардіогенного шоку.

Класифікація порушень ритму і провідності серця

Таблиця 1. Класифікація порушень ритму і провідності серця (згідно з класифікацією, затвердженою на VI Національному конгресі кардіологів України, 2000)

Коди МКХ-10	Вид аритмії
I. Порушення утворення імпульсу	
149.8	синусова тахікардія синусова брадикардія синусова аритмія вслизаючі комплекси та ритми атріовентрикулярна дисоціація міграція надшлуночкового водія ритму
145.5	зупинка (відмова) синусового вузла екстрасистолія (передчасна деполяризація)
149.1	передсердна (атріальна)
149.2	передсердно-шлуночкова (атріовентрикулярна)
149.3	шлуночкова тахікардія
147.1	надшлуночкова
147.2	шлуночкова
147.0	постійно зворотна шлуночкова
148.0	фібриляція і тріпотіння передсердь

II. Порушення проведення Імпульсу

145.5	синоаурикулярна блокада
144.0	атріовентрикулярна блокада I ст.
144.1	атріовентрикулярна блокада II ст.
144.2	атріовентрикулярна блокада III ст. внутрішньошлуночкові блокади однопучкові
145.0	блокада правої ніжки пучка Гіса
144.4	блокада передньоверхнього розгалуження лівої ніжки пучка Гіса
144.5	блокада задньонижнього розгалуження лівої ніжки пучка Гіса внутрішньошлуночкові блокади двопучкові
145.2	блокада лівої ніжки пучка Гіса блокада правої ніжки пучка Гіса та передньоверхнього розгалуження лівої ніжки пучка Гіса блокада правої ніжки пучка Гіса та задньонижнього розгалуження лівої ніжки пучка Гіса
145.3	внутрішньошлуночкові блокади трипучкові

III. Комбіновані порушення утворення і проведення імпульсу

149.4 парасистолія

IV. Захворювання, синдроми і феномени

149.8 синдроми та ЕКГ-феномени перезбудження шлуночків
синдром ранньої реполяризації шлуночків
синдром подовженого інтервалу QT
аритмогенна дисплазія правого шлуночка
синдром Бругада

149.5 синдром слабкості синусового вузла

146.9 синдром Морганьї – Адамса – Стокса

149.0;
145.3 синдром Фредеріка

146.1 раптова серцева смерть (аритмічна)
зупинка серця

V. Аритмії при нормальній або порушеній функції кардіостимуляторів



Згідно з цією класифікацією, всі порушення ритму і провідності серця у дітей поділяють на 5 груп:

- I – порушення утворення імпульсу;
- II – порушення проведення імпульсу;
- III – комбіновані порушення утворення і проведення імпульсу;
- IV – синдроми і феномени;
- V – аритмія при нормальній або порушеній функції кардіостимуляторів.

I. Порушення утворення імпульсу

Синусова тахікардія

Синусовою тахікардією називають стан, коли частота серцевих скорочень (ЧСС) перевищує вікові норми на 10–60 %, при цьому зберігається правильний синусовий ритм.

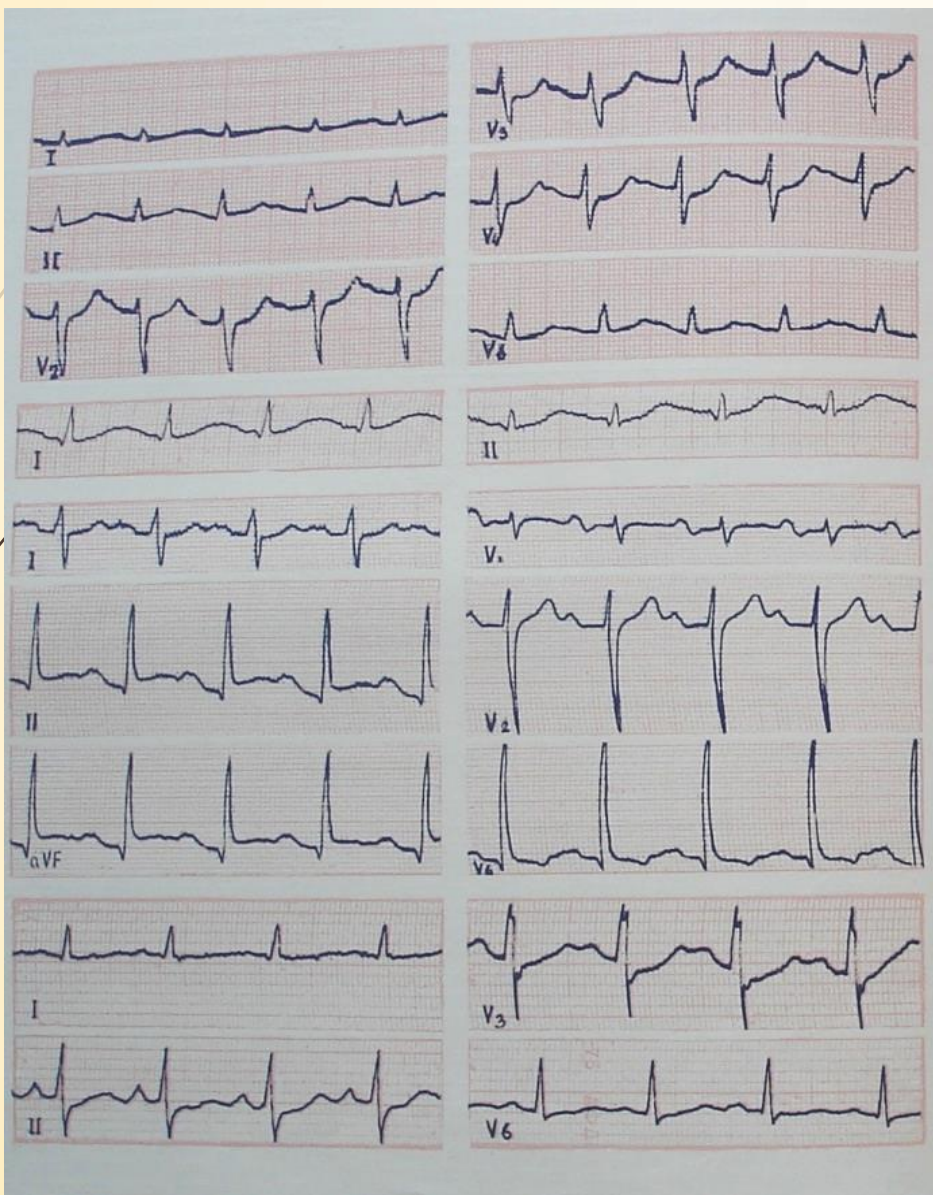
В основі лежить підвищення автоматизму основного водія ритму – синоатріального вузла.

Причинами

різні ендогенні та екзогенні впливи: фізичне навантаження, розумове напруження, емоції, інфекція, лихоманка, анемія, гіповолемія, гіпотензія, дихальна гіпоксемія, ацидоз, гіпоглікемія, ішемія міокарда, гормональні порушення (тиреотоксикоз), міокардити, ревмокардити, інтоксикації, медикаментозні впливи, функціональними порушеннями в корі головного мозку і підкіркових ділянках, а також порушенням рівноваги тону вегетативної нервової системи з переважанням тону симпатичної іннервації.

Синусова тахікардія може бути першою ознакою серцевої недостатності.

Синусова тахікардія



- 1) інтервал R-R постійний;
- 2) частота комплексів QRS у дітей старшого віку понад 90-100 за 1 хв., у дітей раннього віку на 10-15 ударів більше порівняно з віковою нормою;
- 3) зубець P передує кожному комплексу QRS.



Скарги: серцебиття, відчуття тяжкості за грудиною.

Лікування

Слід визначити зовнішні фактори, що її викликають, і лікувати їх.

Для лікування симптоматичної синусової тахікардії використовують препарати, які пригнічують автоматизм синусового вузла і знижують тонус симпатичної нервової системи (**β-адреноблокатори, дизопірамід, ізоптин, кордарон**).

Якщо походження синусової тахікардії явно неврогенне, доцільно вдаватися до психотерапії, виключити з раціону міцний чай, каву, алкоголь. Також призначають невеликі дози транквілізаторів.

Синусова брадикардія зумовлена зниженням автоматизму синоатріального вузла.

Основною причиною є підвищення тону блукаючого нерва.

- У нормі часто буває у спортсменів
- При різних захворюваннях (мікседема, кардити, інфекції, підвищення внутрішньочерепного тиску),
- Медикаментозне походження (b-адреноблокатори, хінідинові препарати, кордарон, транквілізатори та ін.).

Клінічні ознаки синусової брадикардії можуть бути відсутні.

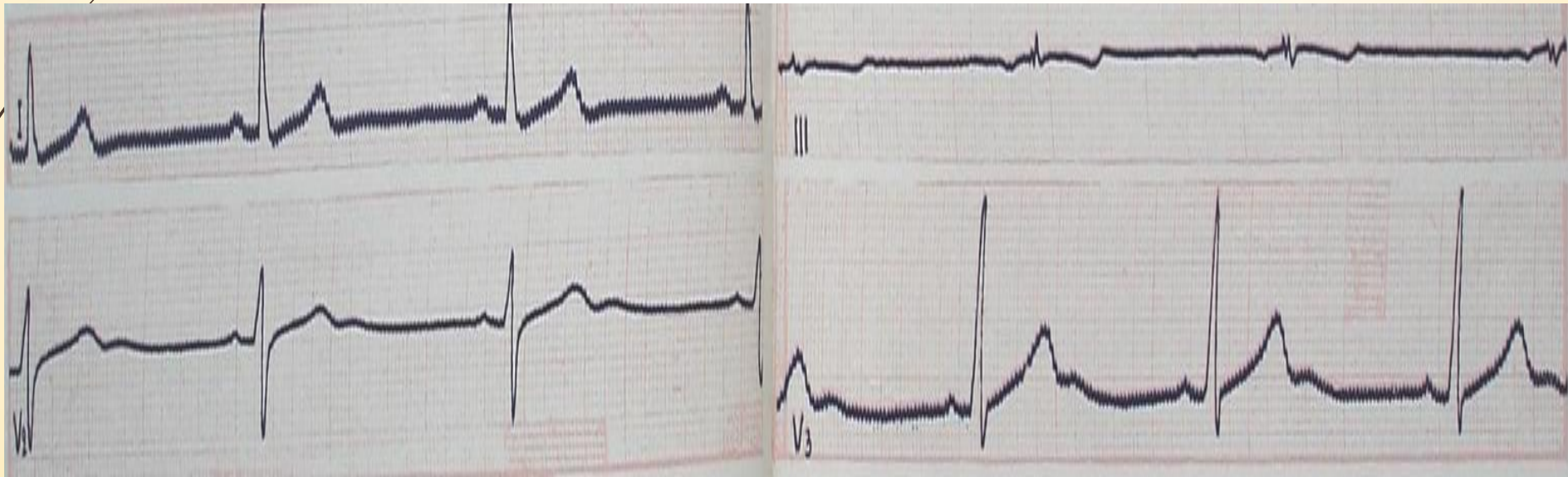
Лише іноді пацієнти скаржаться на


- сповільнення ритму серця,
- слабкість, запаморочення.

Надзвичайно виражена брадикардія може викликати ішемію мозку з явищами *syncope*.

Синусова брадикардія

- 1) частота комплексів QRS менше 100 за хв. у дітей перших місяців життя і менше 60 за 1 хв. в більш старшому віці;
- 2) інтервал R-R постійний;
- 3) зубець P передує кожному комплексу QRS.





Синусова аритмія - неправильний синусовий ритм, обумовлений нерегулярним утворенням імпульсів у синоатріальному (СА) вузлі.

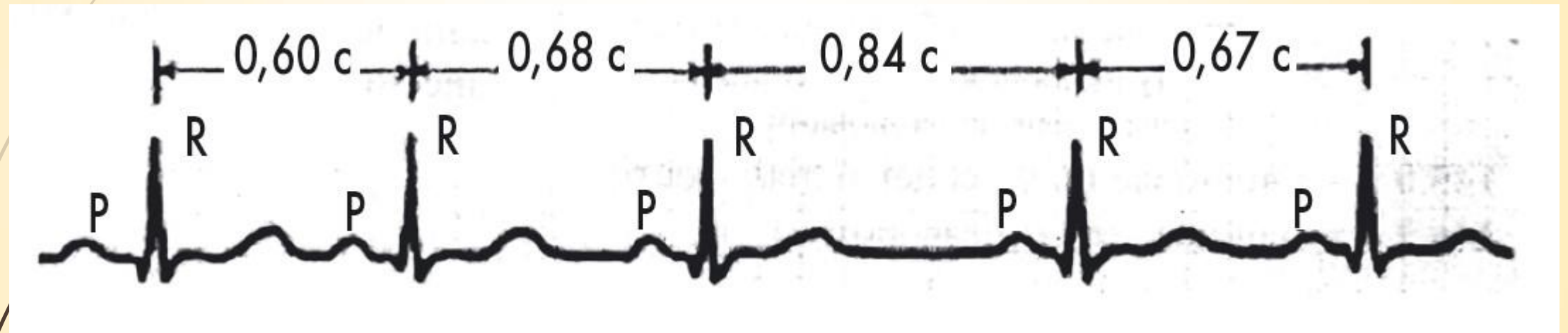
Найчастіше зустрічається дихальна синусова аритмія, при якій ЧСС збільшується на вдиху і зменшується на видиху. Часто зустрічається у дітей, з віком частота її в дитячій популяції знижується.

Практично не має клінічної симптоматики, виявляється як нерегулярне серцебиття при аускультації або пальпації пульсу.

Синусова аритмія не вимагає спеціального лікування і зникає тоді, коли пульс частішає.

ЕКГ-ознаки синусової аритмії:

- P – синусового походження;
- PQ (–) – 0,10-0,20 с, постійний;
- різниця найкоротшого і найдовшого R-R $>0,16$ с, або 15%.



ЕКГ: передсердно-шлуночковий комплекс такий же, як і при нормальному синусовому ритмі, за винятком розходжень в інтервалах P-P або R-R.

Вислизаючі комплекси та ритми

Вислизаючі ритми (комплекси) є пасивними, ектопічними, з'являються на фоні пригнічення функції синусового вузла, запобігаючи виникненню епізодів асистолії.

Вислизаючий передсердний ритм виникає з передсердних вогнищ у періоди важкої синусової брадикардії або значної дисфункції синусового вузла.

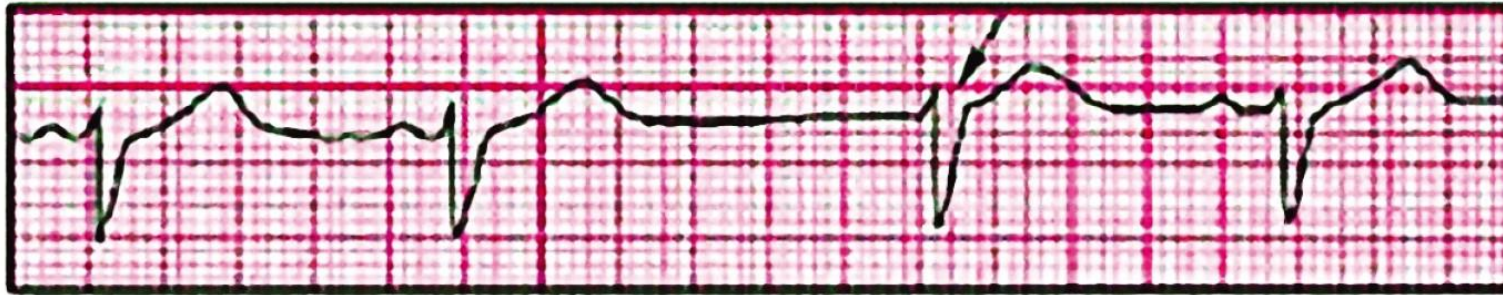
Причини:

- порушення вегетативної забезпеченості діяльності синусового вузла (у дітей з вегетативною дисфункцією).
- запальні зміни в міокарді,
- вторинна кардіоміопатія.

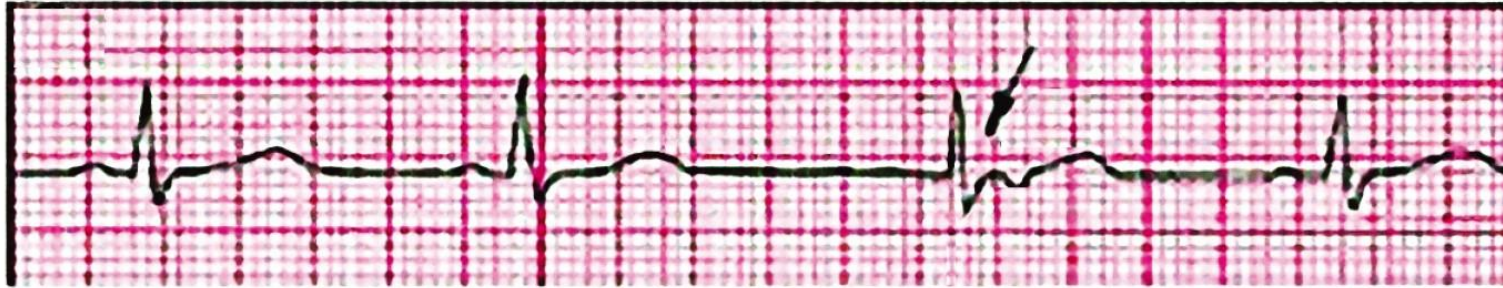
Специфічного **лікування** немає.

Терапія залежить від причини виникнення патології: протизапальні препарати при кардиті, кардіотрофічна терапія при вторинній кардіоміопатії і корекція вегетативних розладів при вегетативній дисфункції.

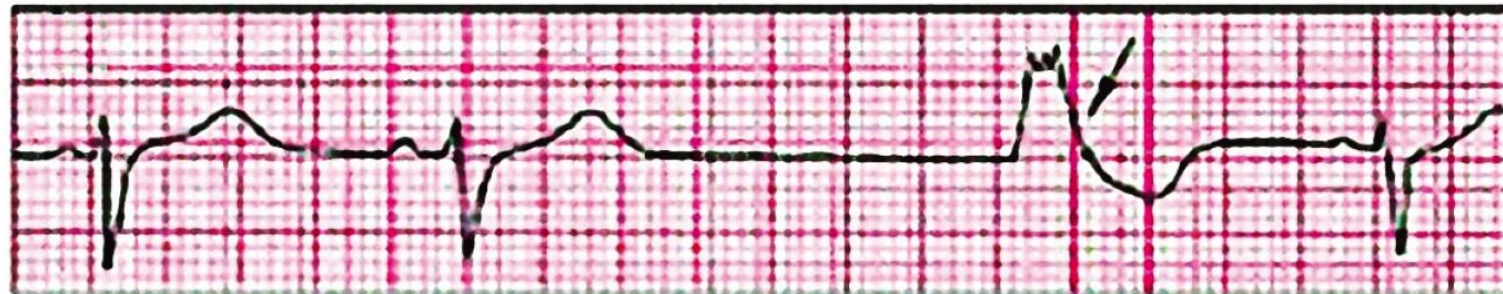
А



Б



В



ЕКГ

За морфологією зубця Р розрізняють верхньо-, середньо- і ніжньопередсердні ритми.

Повільні замісні (висковзуючі) комплекси:

А і Б – аtriоventрикулярні;

В – шлуночковий

Атріовентрикулярні вузлові ритми з'являються при виникненні водія ритму в атріовентрикулярному вузлі.

Епізоди атріовентрикулярного вузлового ритму реєструють у 19% новонароджених. Швидкість атріовентрикулярного вузлового ритму - 40-60 ударів за хвилину.

ЕКГ - уповільнений ритм, зубець Р або відсутній, або негативний і розташований після комплексу QRS.

Причина: важкий кардит, отруєння ліками (серцеві глікозиди, антиаритмічні препарати та ін.).

Лікування: протизапальні та кардіотрофічні засоби, при отруєннях – антидоти чи відміняють препарат. Протипоказані препарати калію, β -адреноблокатори, серцеві глікозиди.

Ідіовентрикулярний вислизаючий ритм виникає, коли вищі водії ритму не здатні генерувати імпульси.

Причина: при важкому запальному і токсичному ураженні міокарда.

Частота ідіовентрикулярного ритму 20-40 ударів на хвилину.

ЕКГ - відсутній зубець Р, а шлуночковий комплекс розширений і деформований.

Атріовентрикулярна дисоціація

- Передсердя і шлуночки не активуються синхронно, а скорочуються незалежно один від одного.
- Ритм скорочення шлуночків або співпадає з ритмом скорочення передсердь, або перевищує його.
- Лікування атріовентрикулярної дисоціації залежить від основного захворювання і його тяжкості.

Міграція надшлуночкового водія ритму

Міграція водія ритму виникає внаслідок ослаблення діяльності синусового вузла.

Суб'єктивних і **клінічних проявів** зазвичай немає.

Діагноз встановлюється на підставі **ЕКГ**

Джерелом ритму по черзі виступають то синусовий вузол, то різні відділи передсердь.

Зубець Р то позитивний, то сплющений, то негативний в межах одного і того ж відведення.

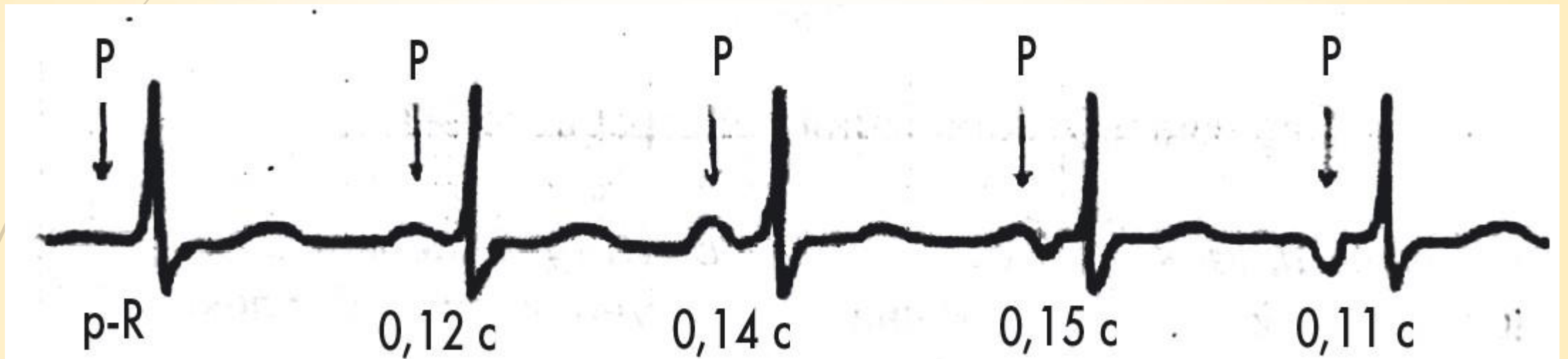
- короткі епізоди при добовому записі ЕКГ фіксуються у 54% здорових дітей.
- зустрічаються у дітей з вегетативною дисфункцією, при дисметаболических кардіоміопатіях, кардиті
- у дітей з патологічним спортивним серцем.

Лікування: - кардіотрофічні засоби.
- терапія основного захворювання.

Несинусові аритмії

Несинусові аритмії відрізняються від синусових наявністю, формою, полярністю зубця P і довжиною інтервалу P-Q.

ЕКГ-ознаки міграції джерела автоматизму



- у СВ – P(+) синусового походження з постійною зміною його форми, P-Q постійної тривалості, різниця R-R $>0,16$ с (синусова аритмія);
- у передсердях – P(+), форма і величина його постійно змінюються, P-Q різної протяжності;
- між СВ і AV P поступово знижується, деформується, стає ізоелектричним і наприкінці – негативним, після чого поступово знову стає позитивним, P-Q поступово скорочується до 0,12-0,10 с, шлуночкові комплекси не змінені, незначна різниця R-R.

Пароксизмальні тахікардії

- Напад почастішання серцевих скорочень до 140-250 за хвилину, що раптово починається і так само раптово закінчується при збереженні в більшості випадків правильного регулярного ритму.
- Ці напади можуть бути нестійкими тривалістю менше 30 секунд і стійкими тривалістю більше 30 секунд.

За механізмом виділяють:

- **Автоматична тахікардія** – це поява водія ритму, який генерує імпульси з частотою більшою, ніж СА-вузол.
- **Тахікардія re-entry** (реципрокна, повторного входу) – це виникнення стійкої циркуляції хвилі електричного збудження двома шляхами, які мають різну швидкість проведення та різний час відновлення здатності проводити хвилю збудження
- **Тригерна тахікардія** – поява водія ритму, який має властивості як re-entry (виникає під час електричної стимуляції серця), так і автоматичної тахікардії (характерне прискорення та сповільнення ЧСС).

Форми пароксизмальної тахікардії:

Залежно від локалізації ектопічного центру підвищеного автоматизму або постійно циркулюючої поворотної хвилі збудження виділяють

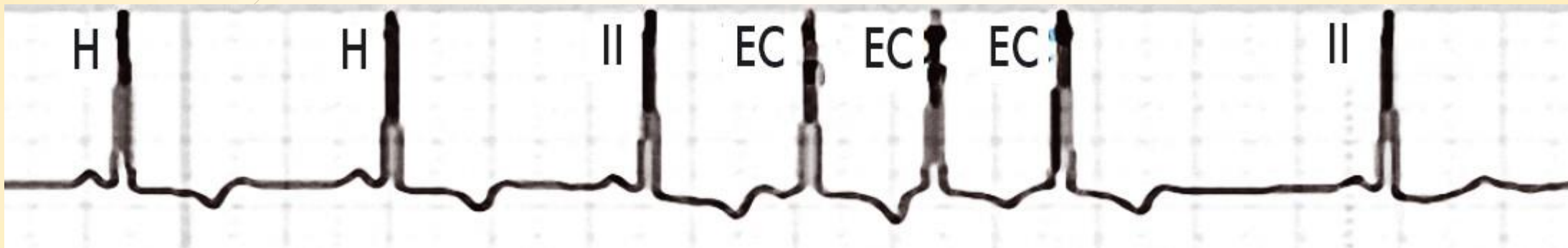
- передсердну,
- атріовентрикулярну
- шлуночкову

В практичній аритмології передсердну та атріовентрикулярну форми пароксизмальної тахікардії часто об'єднують поняттям **«надшлуночкова (суправентрикулярна) пароксизмальна тахікардія» (СВТ)**.

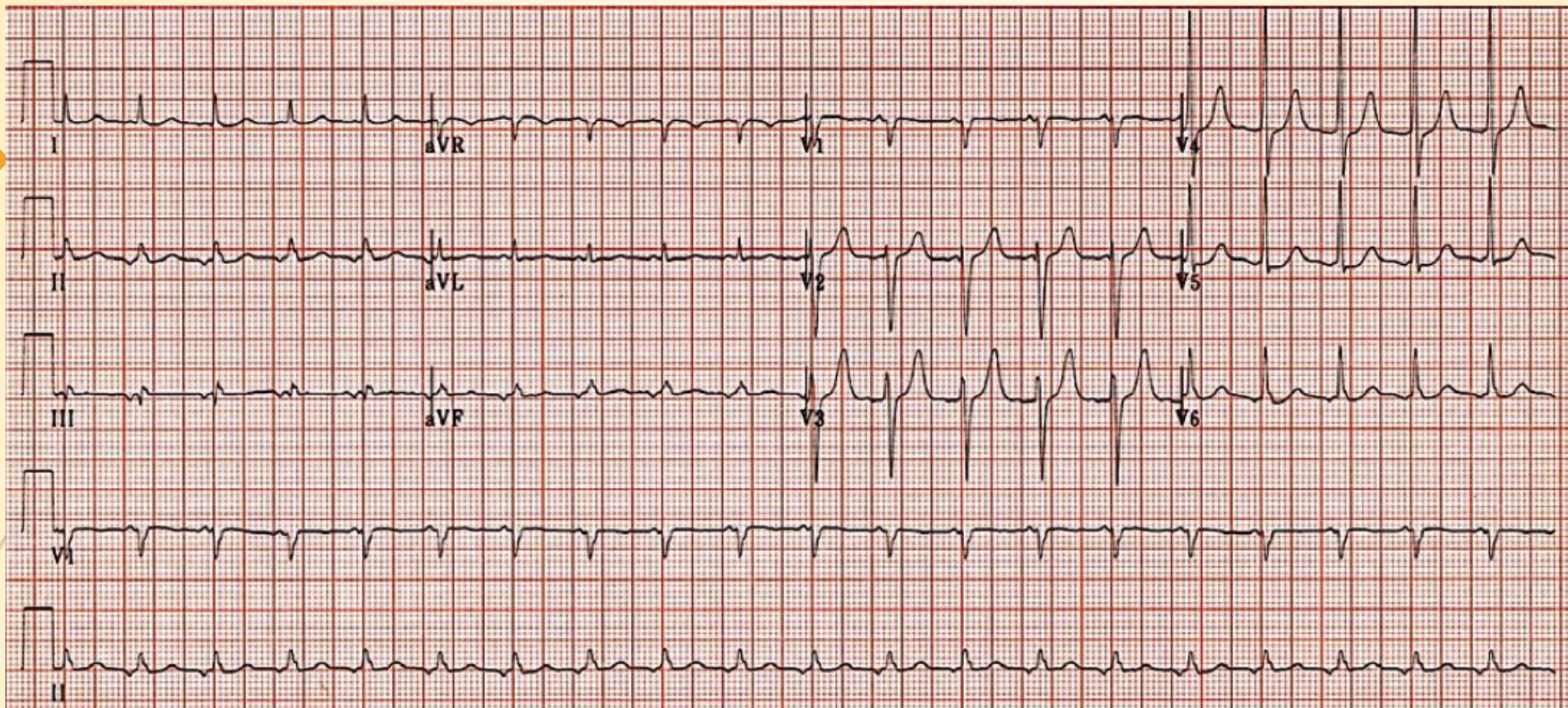
Частіше всього СВТ виникає у віці 4-5 років.

У дітей до року перебіг СВТ тяжкий, з високою частотою і тривалістю пароксизмів.

Суправентрикулярна пароксизмальна тахікардія

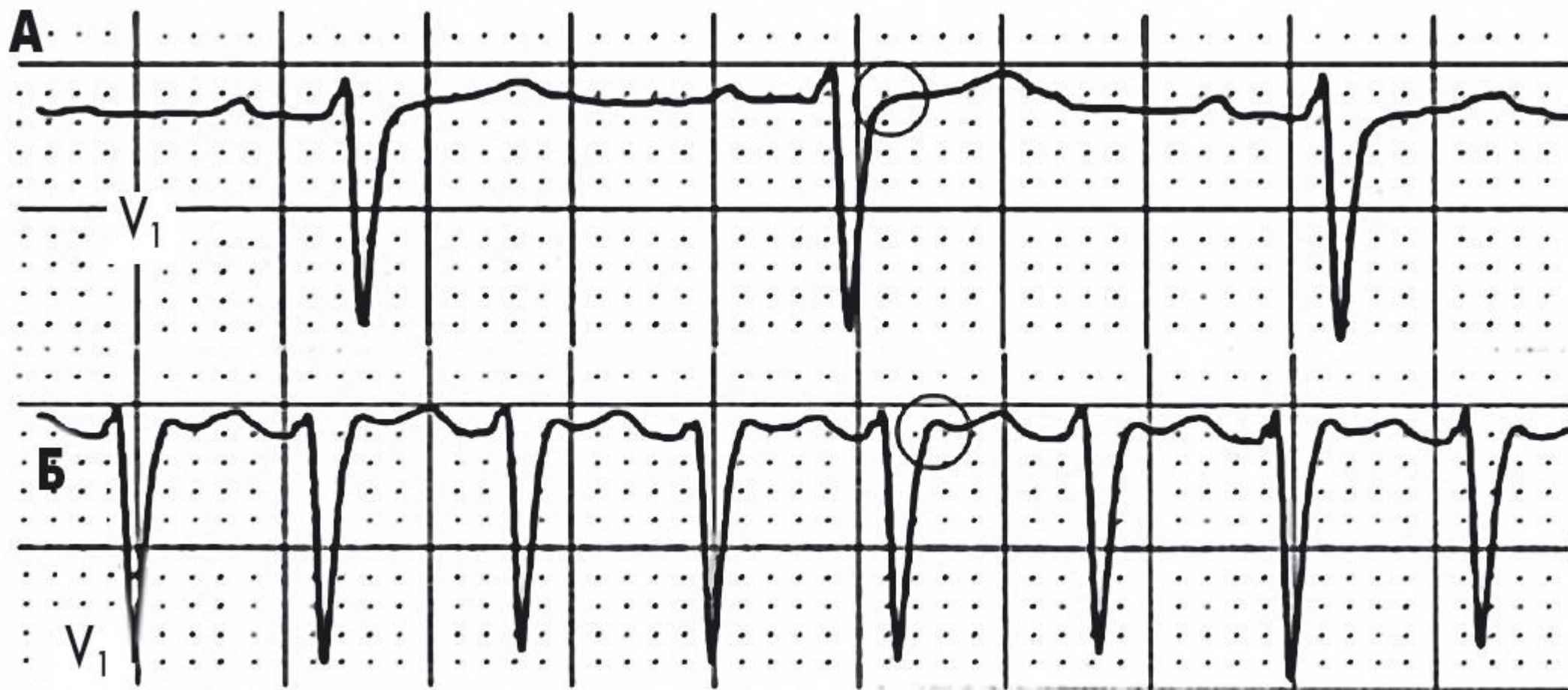


За трьох і більше послідовних екстрасистол діагностують пароксизмальну тахікардію



Передсердна ектопічна тахікардія, швидкість запису 25 мм/с
(вузькі комплекси, ЧСС 120 уд./хв, Р негативний у II і III відведеннях)

Оскільки при передсердній і атріовентрикулярній пароксизмальній тахікардії хвиля збудження розповсюджується по шлуночках звичайним шляхом, шлуночкові комплекси у більшості випадків не змінені. **Основною відмінністю передсердної та атріовентрикулярної форм пароксизмальної тахікардії**, що виявляється на поверхневій ЕКГ, є різна форма і полярність зубців Р, а також їх розташування відносно комплексу QRS. Проте дуже часто на ЕКГ, що реєструється під час нападу, на тлі різко вираженої тахікардії виявити зубець Р не вдається. Тому в практичній електрокардіології передсердну і атріовентрикулярну форми пароксизмальної тахікардії часто об'єднують поняттям надшлуночкова (суправентрикулярна) пароксизмальна тахікардія.



AV-вузлова re-entry тахікардія.

А – синусовий ритм.

Б – запис у того ж пацієнта під час нападу пароксизмальної тахікардії (зубець Р нашаровується на сегмент ST)

Надшлуночкова (суправентрикулярна) пароксизмальна тахікардія. Клінічні прояви.

Висока ЧСС зумовлює появу гемодинамічних розладів.

Основною причиною змін гемодинаміки є вкорочення діастолі, що супроводжується зниженням наповнення шлуночків, зменшенням ударного і хвилинного об'єму кровообігу

Порушується кровопостачання мозку, серця, нирок та інших життєво важливих органів.

При тривалій тахікардії настає компенсаторна централізація кровотоку за рахунок рефлексорного звуження периферичних судин, спрямована на підвищення артеріального тиску.

При недостатній компенсації розвивається аритмічна форма кардіогенного шоку.

Клінічні прояви СВТ

- Запаморочення, слабкість, непритомність, минущими неврози.
- Тривала пароксизмальна тахікардія може призвести до серцевої недостатності, як правило, рефрактерної до лікарської терапії.
- Спостерігається відчуття прискореного серцебиття, що починається з різкого поштовху за грудиною і так само різко обривається.
- Пацієнт відчуває страх, спостерігається рухове занепокоєння.
- Яремні вени набряклі, зі значною пульсацією.

Аускультації серця:

- Вирівнювання інтенсивності першого і другого тонів серця, паузи між тонами стають однаковими («маятниковий ритм»).
- Нерідко перший тон може бути посилений унаслідок зниження тиску в шлуночках серця.
- Найчастіше виявляється ритм галопу.
- Систолічний шум у ділянці аорти або легеневої артерії, зумовлений турбулентністю кровотоку, що пов'язано зі збільшенням його швидкості.

Протокол діагностики та лікування порушень серцевого ритму у дітей (№ 362 від 19.07.2005)

Дитину вкладають на горизонтальну поверхню і забезпечують доступ свіжого повітря.

Виконують рефлексорні заходи, що підвищують тонус блукаючого нерва:

- натискання шпателем на корінь язика;
- масаж каротидного синусу в ділянці сонної артерії протягом 5-10 секунд спочатку праворуч, а за відсутності ефекту – ліворуч;
- натиснення на епігастральну ділянку;
- у дітей старше 3-4 років – проба Вальсави (натужування при закритому носі протягом 10 секунд);
- додаткові прийоми, що використовуються у дітей старше 7 років, – повільне глибоке ковтання, занурення обличчя в холодну воду.

За відсутності ефекту від рефлекторних прийомів і седативних засобів використовують антиаритмічні препарати.

0,25% розчин верапамілу, в/в повільно під контролем АТ та ЧСС у дозі: дітям 1-5 років – 0,8-1,2 мл, 6-10 років – 1,2-1,5 мл, 11-15 років – 1,5-2 мл.

1% розчин аденозину (АТФ), в/в струминно, швидко в дозі 0,5-1 мл дітям дошкільного віку та 1 мл – дітям шкільного віку.

У рекомендаціях Європейського товариства кардіологів аденозин запропонований у якості препарату вибору при пароксизмальних тахікардіях незалежно від їх механізму.

Можна вводити внутрішньовенно **0,025% розчин дигоксину**.

Дигоксин дає швидке насичення при вживанні per os у наступних дозах: недоношеним немовлятам – 20 мкг/кг на добу, новонародженим – 30 мкг/кг на добу, дітям до 2 років – 40-50 мкг/кг на добу, дітям старше 2 років – 30-40 мкг/кг на добу, поділені на 3 прийоми. Підтримувальна доза – 25-35% від повної дози насичення, поділені на 2 прийоми, в/в – 75% від дози per os.

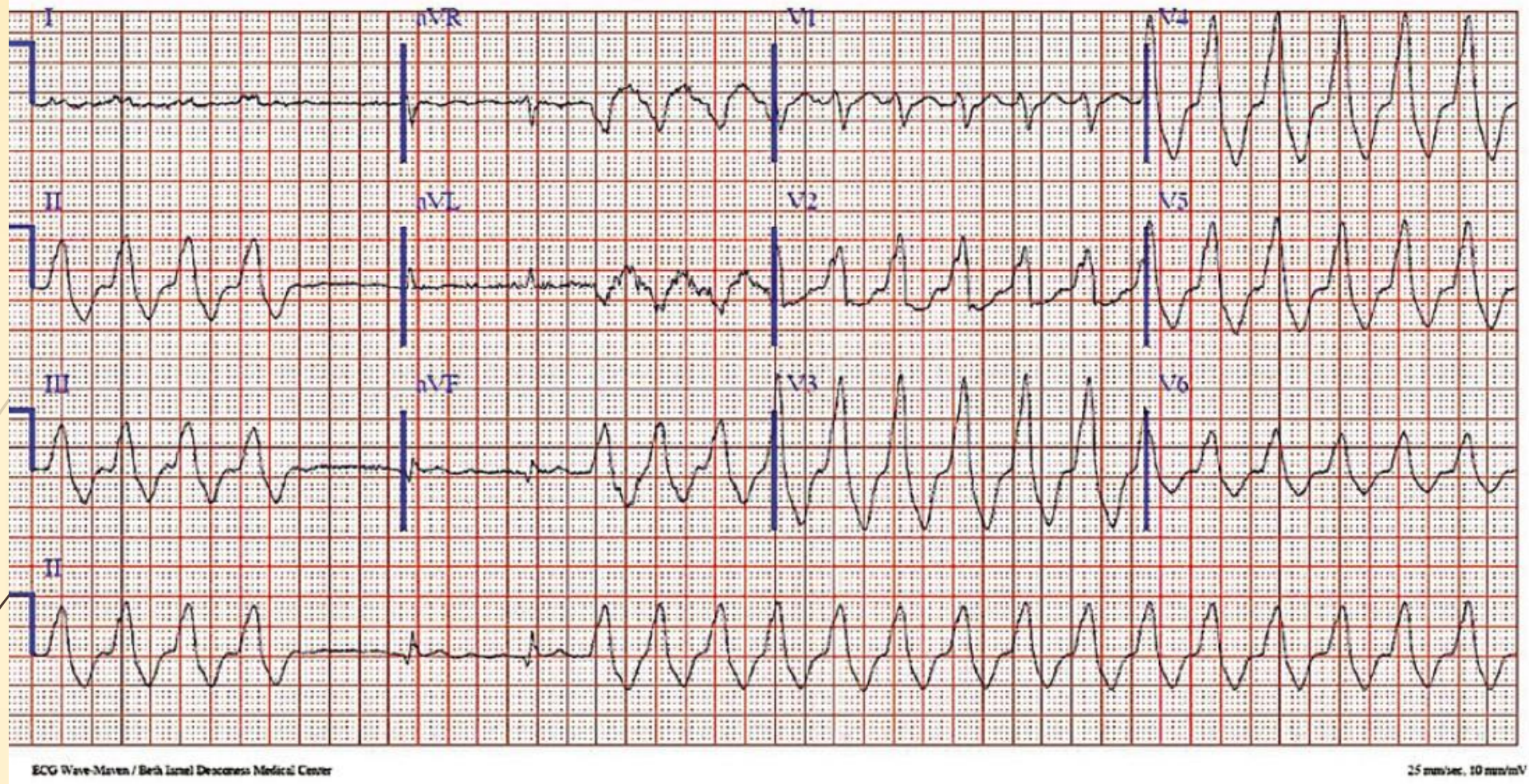
За відсутності ефекту від проведеної антиаритмічної терапії пацієнта переводять до відділення інтенсивної терапії та реанімації або до кардіоревматологічного центру.

Шлуночкова пароксизмальна тахікардія

- Джерелом ектопічних імпульсів є скоротливий міокард шлуночків, пучок Гіса або волокна Пуркіньє.
- Має гірший прогноз у зв'язку зі схильністю переходити у фібриляцію шлуночків або з виникненням важких порушень кровообігу.
- Розвивається на тлі значних органічних змін серцевого м'яза.
- Присутня у 50-60% пацієнтів з дилатаційною кардіоміопатією і стає причиною раптової смерті при цій патології у 8-50% випадків.

Діагностика шлуночкової пароксизмальній тахікардії

- ЕКГ-дослідження,
- електроліти крові (гіпокаліємія, гіперкаліємія, гіпомагніємія тощо).
- у пацієнтів з повторюваними епізодами непритомності холтерівське моніторування ЕКГ.
- ехокардіографія і тест з фізичним навантаженням.



Шлуночкова пароксизмальна тахікардія, швидкість запису 25 мм/с

Ектопічні імпульси, що виникають у шлуночках, не проводяться ретроградно до передсердь, передсердя збуджуються звичайним шляхом за рахунок імпульсів, які виникають у СВ. Хвиля збудження від передсердь до шлуночків також не проводиться, оскільки АВ перебуває у стані рефрактерності (вплив частих імпульсів зі шлуночків).

Лікування шлуночкової тахікардії

При стійкій мономорфній вентрикулярній тахікардії застосовують **прокаїнамід або аміодарон**.

При поліморфній шлуночкової тахікардії показана **кардіоверсія, аміодарон і бета-блокатори, внутрішньовенне введення магnezії**.

Встановлення внутрішньосерцевого дефібрилятора пацієнтам із зупинкою серця внаслідок шлуночкової тахікардії в анамнезі або підвищеним ризиком раптової серцевої смерті.

З метою припинення нападу шлуночкової тахікардії:

- Лідокаїн в дозі 1 мг/кг в/в (максимум 100 мг у дозі) з повторним введенням через 5 хвилин (у разі відсутності відновлення синусового ритму) і подальшою інфузією 20-50 мкг/кг за хвилину.
- Новокаїнамід (за відсутності ефекту від терапії тільки при шлуночкової тахікардії зі стабільною гемодинамікою).
- Розчин магнію сульфату у дозі 50 мг/кг (при зниженні рівня магнію в крові або при поліморфній шлуночкової тахікардії).

Лікування шлуночкової тахікардії

- Корекція рівня електролітів і глюкози.
- За відсутності ефекту - проведення електроімпульсної терапії.
- Для профілактики тромбоемболії у пацієнтів з мітральною вадою серця, гіпертрофічною кардіоміопатією, тромбоемболіями в анамнезі до і після планової електричної кардіоверсії протягом 3-4 тижнів призначають непрямі антикоагулянти (фенілін, неодикумарин, варфарин, НОАК).

Серцеві глікозиди при шлуночкової пароксизмальній тахікардії протипоказані.

При частих приступах пароксизмальної тахікардії антиаритмічні препарати застосовують на постійній основі з метою попередження виникнення нападів.

Миготлива аритмія

Тріпотіння передсердь – re-entry тахікардія, при якій спостерігається прискорене **ритмічне збудження і скорочення передсердь із частотою 250-400 імпульсів за хвилину**. Частота скорочення шлуночків у результаті функціональної АВБ менша за частоту скорочення передсердь і реєструється у співвідношенні 1:2, 1:3, 1:4.

Фібриляція (миготіння) передсердь - **неритмічний, хаотичний серцевий ритм, при якому відсутні координовані скорочення міокарда передсердь, частота яких може досягати 400 і більше за хвилину**. При цьому тільки частина з цих скорочень передається через атріовентрикулярне з'єднання на шлуночки (до 200 220 імпульсів за хвилину), внаслідок чого скорочення шлуночків теж неритмічні.

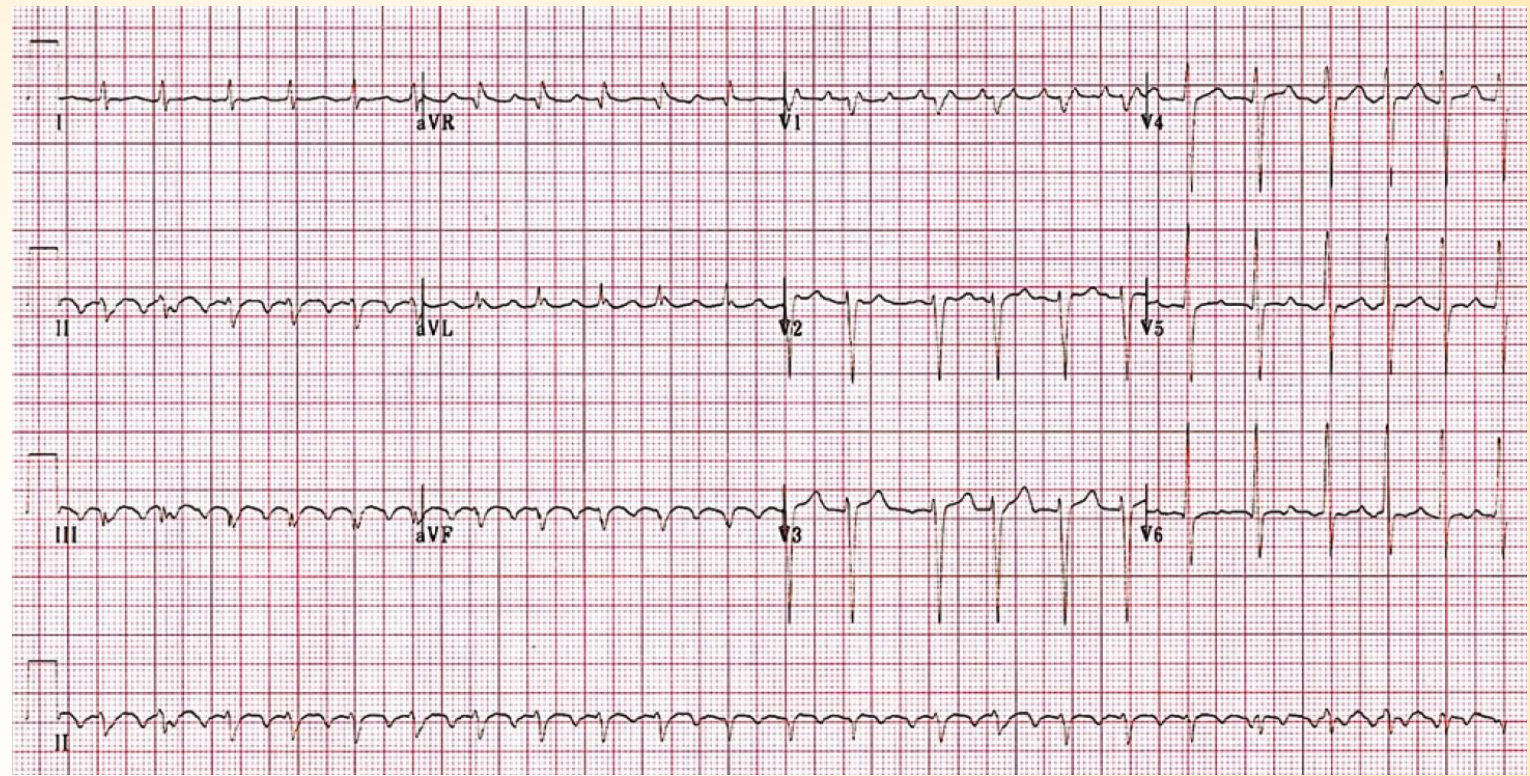
Найчастішими причинами миготливої аритмії у дітей

- ревмокардит,
- кардіоміопатії,
- вроджені вади серця з перевантаженням передсердь,
- хронічне легеневе серце,
- синдром слабкості синусового вузла.

Миготлива аритмія – тріпотіння передсердь.

Швидкість запису – 25 мм/с.

Хвилі f з частотою 300 на 1 хв, проведення 2:1, частота шлуночкових комплексів – 150 на 1 хв



- відсутність у всіх електрокардіографічних відведеннях зубця P;
- наявність хвиль f (від лат. flatellatio – тремтіння, тріпотіння) однакової форми, розміщених рівномірно близько одна до одної ($F-F < 0,20$ с) у відведеннях II, III, aVF, V1, V2, що відображають частоту скорочень передсердь (250-350 імп./хв), створюють безперервну хвилеподібну криву – «форма пилки»;
- часткова (функціональна) AV-блокада різного ступеня (2:1, 3:1 та ін.), оскільки пропускна здатність AV-з'єднання обмежена (180-200 імп./хв), тому частина електричних імпульсів від передсердь на рівні AV-вузла блокується;
- комплекси QRS нормальні;
- R-R різні (неправильна форма тріпотіння передсердь) або однакові (коли AV-блокада правильного типу, тобто з передсердь до шлуночків проходить кожний 2 або кожний 3 і т.д. імпульс і спостерігається певна закономірність проведення).

Клінічні прояви

Тріпотіння передсердь

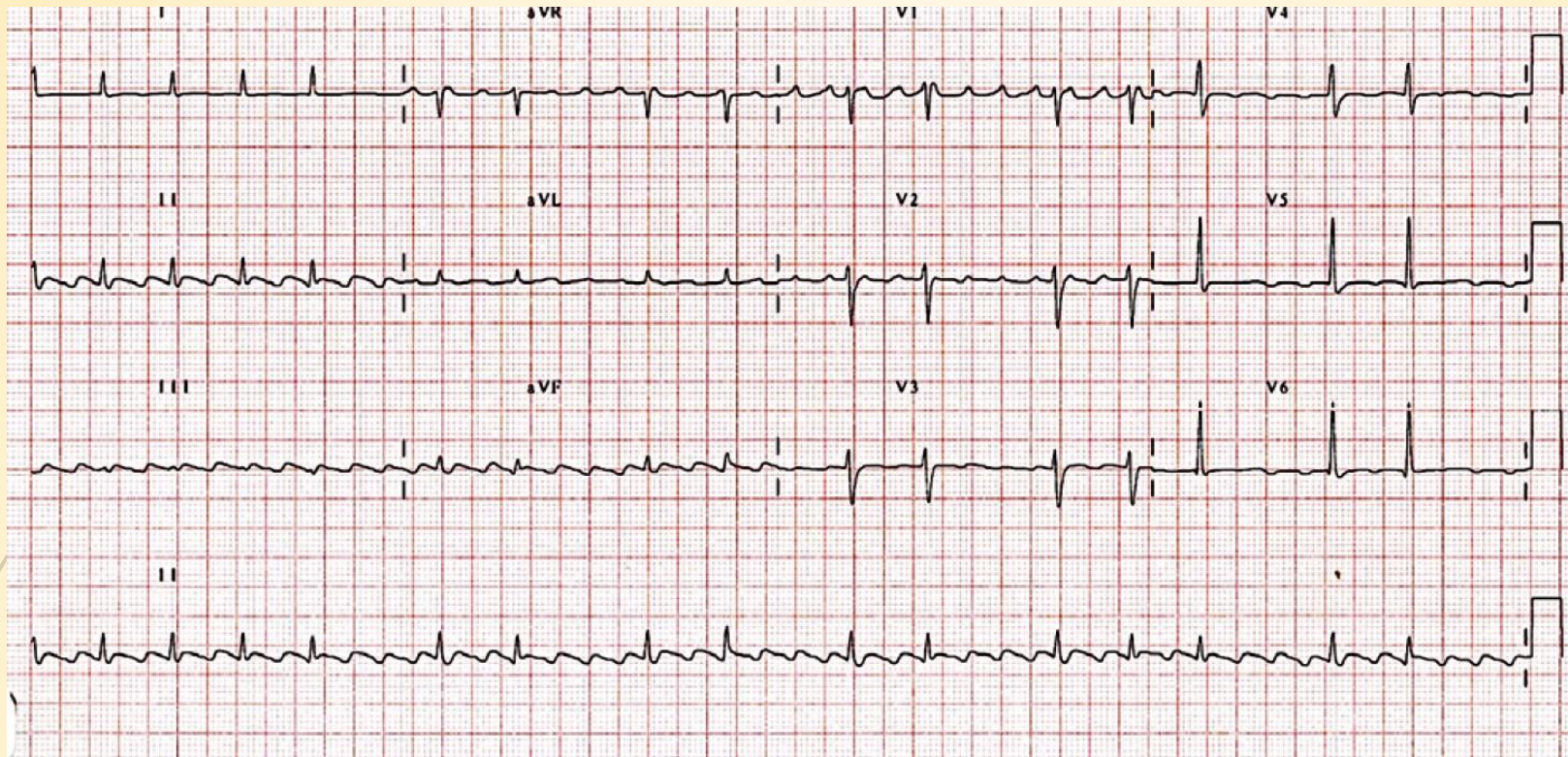
У новонароджених 80% випадків є безсимптомними
20% можуть перебігати із застійною серцевою недостатністю.

Фібриляція передсердь

Розрізняють: - **постійну (стійку) форму** тривалістю до 1-2 тижнів і більше
- **пароксизмальну форму**.

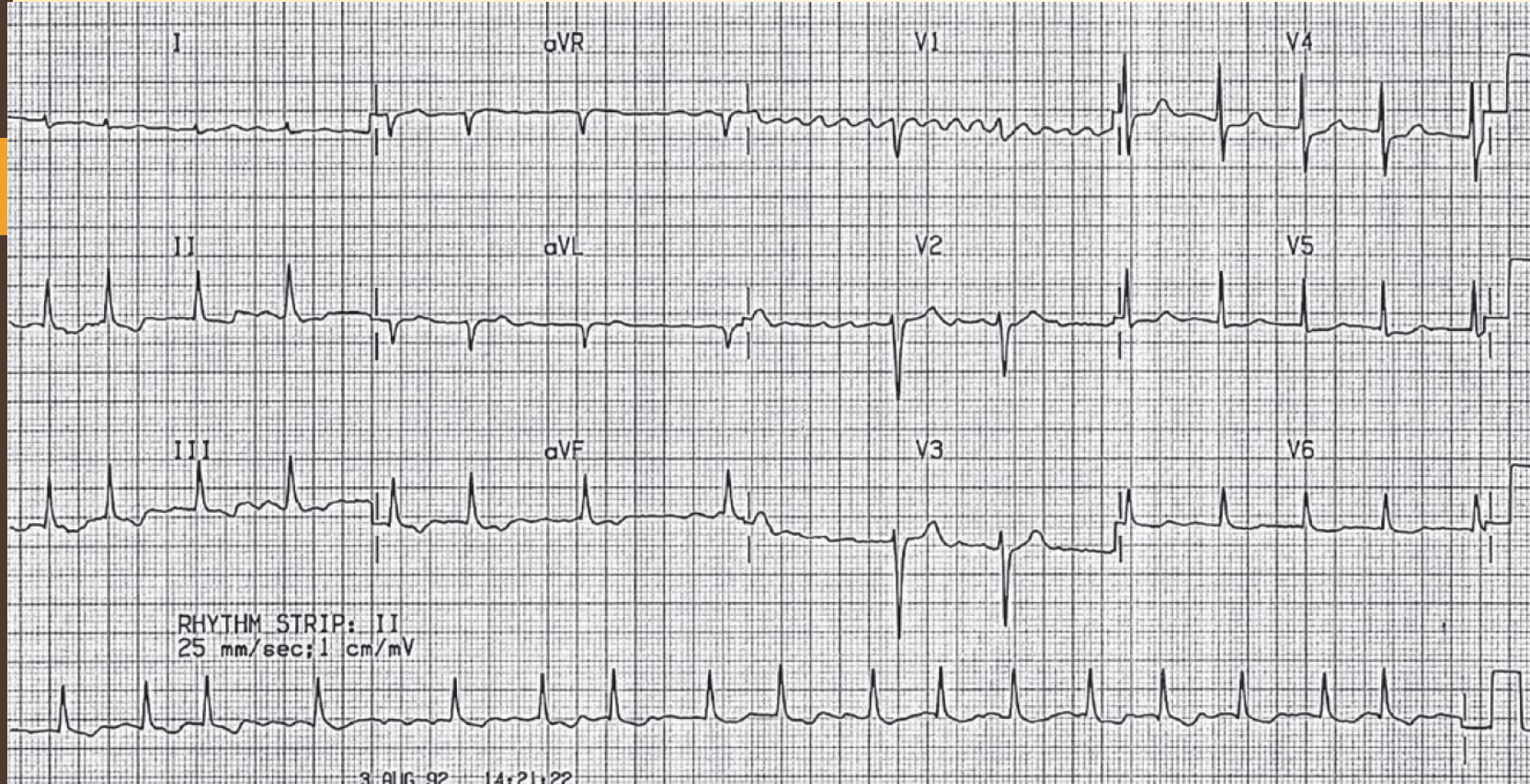
Швидко розвивається синдром малого серцевого викиду, зростають прояви лівошлуночкової серцевої недостатності, виникає загроза тромбоемболії.

При тріпотінні і фібриляції передсердь діти скаржаться на прискорене серцебиття при фізичному або психоемоційному навантаженні, кардіалгії, головний біль, запаморочення, біль у грудях, задишку і втому



Тріпотіння передсердь з непостійним проведнням – від 2:1 до 4:1

- відсутність у всіх електрокардіографічних відведеннях зубця P;
- наявність хвиль f (від лат. flatellatio – тремтіння, тріпотіння) однакової форми, розміщених рівномірно близько одна до одної ($F-F < 0,20$ с) у відведеннях II, III, aVF, V1, V2, що відображають частоту скорочень передсердь (250-350 імп./хв), створюють безперервну хвилеподібну криву – «форма пилки»;
- часткова (функціональна) AV-блокада різного ступеня (2:1, 3:1 та ін.), оскільки пропускна здатність AV-з'єднання обмежена (180-200 імп./хв), тому частина електричних імпульсів від передсердь на рівні AV-вузла блокується;
- комплекси QRS нормальні;
- R-R різні (неправильна форма тріпотіння передсердь) або однакові (коли AV-блокада правильного типу, тобто з передсердь до шлуночків проходить кожний 2 або кожний 3 і т.д. імпульс і спостерігається певна закономірність проведення).



Мерехтіння (фібриляція) передсердь – хаотичні, швидкі, неправильні, нескоординовані фібриляції окремих волокон передсердь із частотою 350-600 імп./хв. Частина імпульсів проходять через АВ-з'єднання і викликають безладні шлуночкові скорочення (абсолютна аритмія).

Миготлива аритмія. Мерехтіння (фібриляція) передсердь

ЕКГ-ознаки мерехтіння передсердь:

- відсутність у всіх електрокардіографічних відведеннях зубця Р;
- наявність протягом усього серцевого циклу хаотичних хвиль f, що мають різну форму і амплітуду (у відведеннях V1, V2, II, III і aVF);
- нерегулярність комплексів QRS.

Лікування тріпотіння і фібриляції передсердь

Протокол діагностики та лікування порушень серцевого ритму у дітей (№ 362 від 19.07.2005) передбачає наступний алгоритм лікування нападу тріпотіння і фібриляції передсердь:

- **верапаміл 0,25%** в/в повільно на 10-20 мл 5% розчину глюкози в дозі 0,15 мг/кг
або
- **пропранолол 0,1%** в/в дуже повільно в дозі 0,1 0,2 мг/кг;

В умовах відділення реанімації та інтенсивної терапії :

- **дигоксин 0,025%** в/м або в/в. Доза насичення – 0,03-0,05 мг/кг. Темп насичення – 3 дні. Підтримувальна доза – 1/5-1/6 від дози насичення.
- одночасно призначають **препарати калію (панангін, аспаркам).**

Лікування тріпотіння і фібриляції передсердь

Подальша медикаментозна кардіоверсія:

аміодарон 5% розчину (в/в дуже повільно, 5 мг/кг на 10-20 мл 5% розчину глюкози).

Після отримання ефекту переходять на пероральний прийом препарату.

Антиаритмічні засоби (дигоксин, аміодарон) у підтримувальних дозах призначаються на 3-4 тижні з подальшою відміною при досягненні стійкого ефекту.

При рецидивуючих формах тріпотіння:

черезстравохідна електростимуляція у сполученні з малими дозами аміодарону.

При брадикардитичній формі миготіння передсердь і появі синкопальних нападів - **імплантується кардіостимулятор.**

Фібриляція (миготіння) та тріпотіння шлуночків

Фібриляція та тріпотіння шлуночків – це вкрай тяжкий вид порушення серцевої діяльності.

Тріпотіння шлуночків – це виникнення макро-re-entry в міокарді шлуночків із частотою 250-300 імпульсів за хвилину і відсутністю діастолі.

Фібриляція (миготіння) шлуночків - хаотичне скорочення окремих ділянок міокарда шлуночків із частотою більше 300 імпульсів за хвилину, що призводить до припинення кровообігу.

Причини:

- застійна серцева недостатність,
- кардіоміопатії,
- шоківі та гіпоксичні стани,
- термінальні стадії багатьох соматичних захворювань

ЕКГ

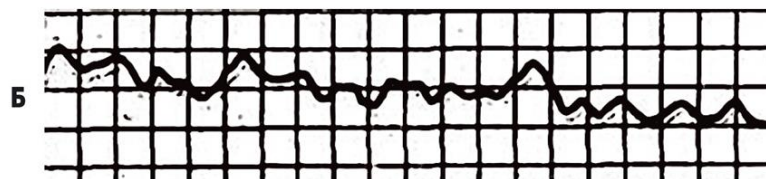
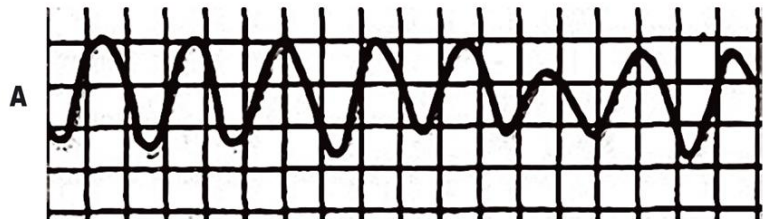
При тріпотінні шлуночків

- реєструються пилоподібні хвилі без диференціації звичайних елементів ЕКГ (зубці Р, Т, комплекс QRS відсутні).
- частота імпульсів 200-300 за хвилину.
- ізоелектрична лінія відсутня.

При фібриляції шлуночків

- хвилі часті (більше 300 за хвилину), мають мінливу форму, ширину й амплітуду.
- діастола цілком відсутня.

Тріпотінню і фібриляції шлуночків може передувати АВБ II-III ступеня, ідіовентрикулярні ритми.



Екстрасистолія

За етіологією виділяють

- функціональні
- органічні

За місцем виникнення

- передсердні,
- атріовентрикулярні
- шлуночкові.

Розрізняють також **механічні** екстрасистоли, що мають місце при механічному подразненні міокарда в період його активної діяльності

- електрод імплантованого кардіостимулятора,
- протез клапана,
- стулка атріовентрикулярного клапана при синдромі пролабування атріовентрикулярних стулок.

Скарги

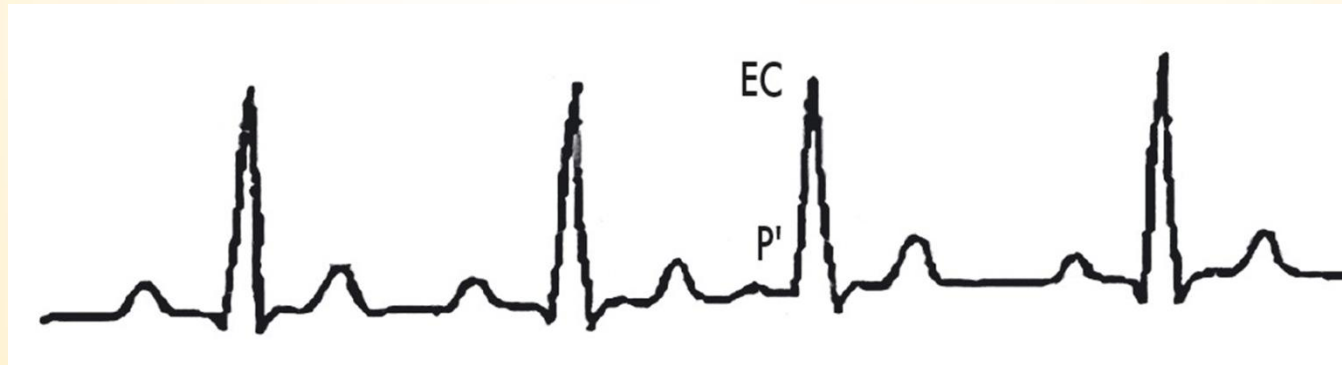
- відчуття удару або поштовху в ділянці серця
- стиснення у грудях
- або ниючий біль.

Передсердні екстрасистоли

- виникають з вогнища збудження в передсердях.

- наявність екстрасистолическої хвилі Р, як правило, деформованої або зі зміненою полярністю, яка виникає перед основним ритмом.
- коли екстрасистола виникає у верхніх відділах передсердь, близько до синусового вузла, зубець Р у 2-му стандартному відведенні за формою може мало відрізнятися від синусового.
- інтервал PQ при передсердних екстрасистолах може бути нормальним, вкороченим або подовженим.

ЕКГ



Максимально допустимою кількістю надшлуночкових екстрасистол - 20 /годину (за даними холтерівського моніторингу ЕКГ)

Екстрасистоли з атріовентрикулярного з'єднання

екстрасистолічний імпульс, який виникає в АВ з'єднанні, поширюється в двох напрямках:

- антероградно по провідній системі до шлуночків
- ретроградно до передсердь, досягаючи і розряджаючи синусовий вузол.

Залежно від умов охоплення збудженням передсердь і шлуночків, розрізняють кілька електрокардіографічних варіантів:

з одночасним збудженням передсердь і шлуночків

(на ЕКГ відсутній зубець Р)

з передчасним збудженням передсердь

(на ЕКГ негативний зубець Р знаходиться на короткій відстані перед комплексом QRS)

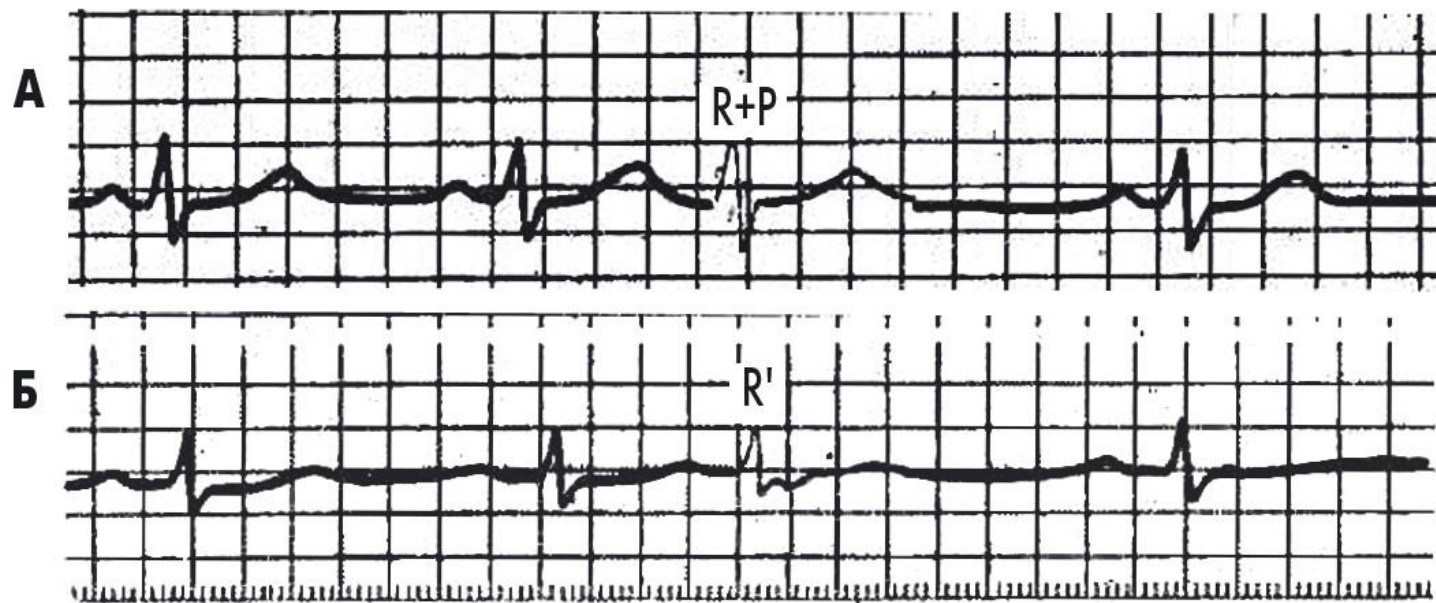
з передчасним збудженням шлуночків

(на ЕКГ негативний зубець Р знаходиться позаду комплексу QRS на інтервалі RS-T або зубця Т).

Вузлові екстрасистоли можуть супроводжуватися як неповною, так і повною компенсаторною паузою.

ЕКГ-ознаки атріовентрикулярного ектопічного комплексу:

- негативний P;
- P-Q < 0,10 с або P – у середині комплексу QRS чи після нього;
- незмінений QRS.



А. Імпульс екстрасистоли одночасно досягає передсердя і шлуночків, у комплексі QRS зубці P зливаються один з одним (зубця P екстрасистоли не видно).

Б. Імпульс екстрасистоли спочатку досягає шлуночків, а потім передсердя, негативний зубець P розташований після шлуночкового комплексу QRS

Шлуночкова екстрасистолія

- передчасне збудження серця, що виникає під впливом імпульсів, які виходять з різних ділянок провідної системи шлуночків.

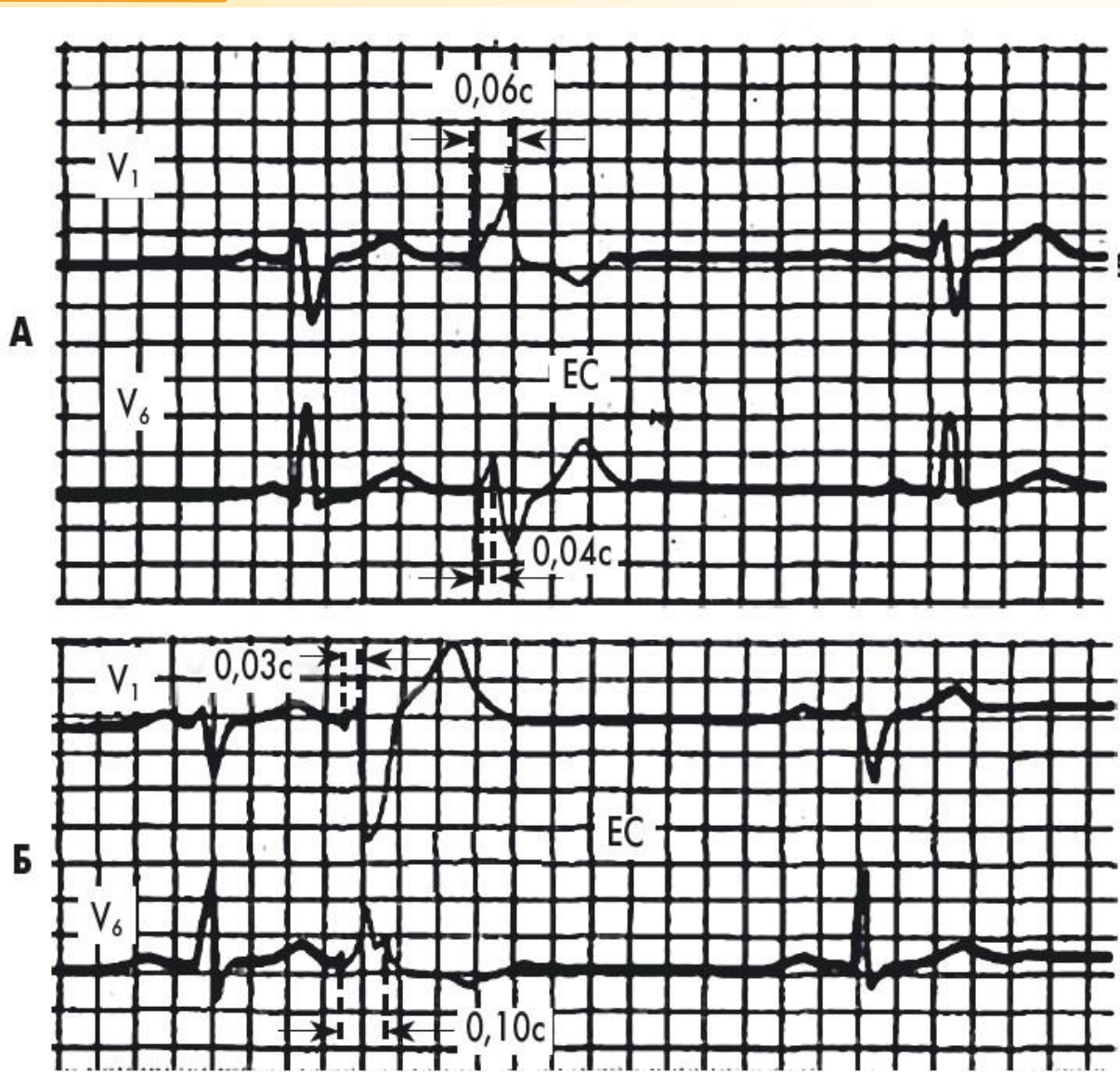
ЕКГ

- передчасне виникнення, розширення комплексу QRS більше 0,1 с.
- відсутністю хвилі Р перед комплексом QRS.

Оскільки ектопічний імпульс зі шлуночків може не потрапити ретроградно в передсердя і не розрядити синусовий вузол, шлуночкова екстрасистолія може супроводжуватися повною компенсаторною паузою

Максимальна допустима кількість шлуночкових екстрасистол у здорової дитини - 10-15 за годину.

ЕКГ-ознаки вентрикулярного ектопічного комплексу



А. Лівошлуночкові екстрасистоли

- інтервал внутрішнього відхилення QRS збільшений у відведенні V₁

В. Правошлуночкові екстрасистоли

- інтервал внутрішнього відхилення QRS збільшений у відведенні V₆

- P відсутні;

- QRS розширені (внаслідок неодночасного збудження шлуночків – спочатку збуджується шлуночок, де знаходиться ектопічне вогнище, а тоді через систему волокон Пуркін'є збудження переходить на інший шлуночок);

- дискордантні R-ST-T (різноспрямовані основний зубець комплексу QRS, ST і T).

Причини шлуночкових екстрасистолій :

- підвищений тонус блукаючого нерву, як то у спортсменів, а також у молодих людей під впливом кофеїну, алкоголю і/або нікотину.
- міокардити, серцева недостатність, кардіоміопатії, гіпертрофії шлуночків, інфаркт міокарду.

За відсутності структурних змін з боку серця і безсимптомному перебігу шлуночкової екстрасистолії діти не потребують антиаритмічної терапії.

Види екстрасистол

- **Монотопні** - виникають з одного вогнища
(відстань між зубцем Т і екстрасистою постійна)
- **Політопні** - виникають із різних вогнищ
(відстані між зубцем Т і екстрасистою різні).



Екстрасистоля шлуночкова.
Бігемінія

Алоритмічними - екстрасистоли, що правильно чергуються з нормальними комплексами:

- **бігемінія** – кожне друге скорочення – екстрасистола,
- **тригемінія** – кожне третє скорочення,
- **квадрогемінія** – кожне четверте скорочення екстрасистоли.

Парні - дві послідовні екстрасистоли

Лікуванні екстрасистол

При міокардитах шлуночкові екстрасистоли

- **лідокаїну**
- або **тримекаїну**, в/в струминно протягом 2-3 хвилин, далі – краплинне введення зі швидкістю 1-2 мг/хв.

При невеликій кількості екстрасистол:

новокаїнамід, ритмілен, мексилетин.

В інших випадках перевагу слід надати **кордарону**.

У разі екстрасистолії при запальних захворюваннях міокарда - лікування основного захворювання і санація вогнищ інфекції.

Порушення проведення імпульсу (блокади)

За генезом блокади серця можуть бути:

- функціональними (вагусними) – у спортсменів, молодих людей з вегетативною дисфункцією,
- на тлі синусової брадикардії.

Функціональні блокади зникають під час фізичного навантаження або при внутрішньовенному введенні атропіну.

Органічна блокада

- виникає при ураженні серцевого м'яза.
- з'являється в гострому періоді захворювання і в більшості випадків стає постійною.

Ступені вираженості блокад:

I ступінь – сповільнення утворення або проведення імпульсів;

II ступінь – періодичне «випадання» імпульсів;

III ступінь – цілковита відсутність проведення імпульсів.

За локалізацією :

1. Синоатріальна (САБ).

2. Внутрішньопередсердні.

3. Атріовентрикулярні (АВБ)

4. Блокади пучка Гіса і його гілок (повні й неповні):

а) блокада правої ніжки пучка Гіса;

б) блокада лівої ніжки пучка Гіса (двопучкова, або біфасцикулярна):

– блокада передньоверхньої гілки лівої ніжки пучка Гіса;

– блокада задньонижньої гілки лівої ніжки пучка Гіса.

5. Периферичні (фокальні) блокади – у системі волокон Пуркін'є або вогнищеві внутрішньошлуночкові блокади.

6. Комбіновані блокади.

Синоатріальна блокада (САБ) – це уповільнення або припинення проведення імпульсу з синусового вузла через синоатріальне з'єднання.

Етіологія:

- міокардити,
- артеріальна гіпертензія,
- дія лікарських засобів (серцеві глікозиди, хінідин, β -адреноблокатори, кордарон, ізоптин).
- підвищений тонус блукаючого нерва.

ЕКГ: періодичне випадіння окремих серцевих циклів (і зубців Р, і комплексів QRST).

У момент випадіння серцевого циклу формуються паузи між двома комплексами, що дорівнюють двом, трьом, рідко чотирьом нормальним інтервалам RR.

САБ I ступеня

- ніяких змін серцевої діяльності не відбувається
- на звичайній ЕКГ норма
- усі синусові імпульси проходять на передсердя.

САБ II ступеня

- синусові імпульси через СА з'єднання часом не проходять.
- випадіння одного або кількох поспіль передсердно-шлуночкових комплексів.
- можуть виникати запаморочення, відчуття нерегулярної діяльності серця або непритомність.
- у період пауз САБ можлива поява вислизаючих скорочень або ритмів з нижчих джерел (атріовентрикулярне з'єднання, волокна Пуркін'є).

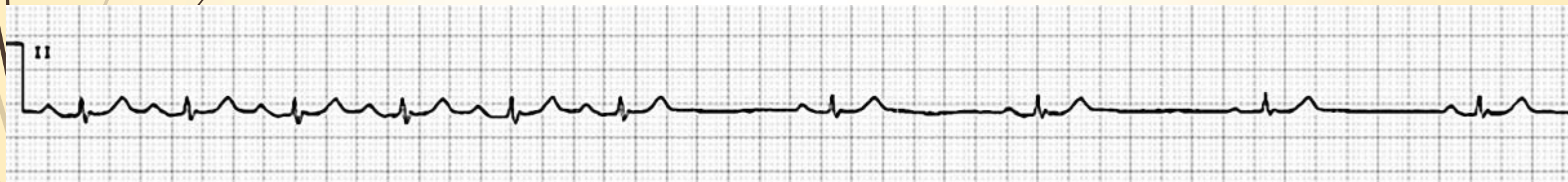
АБ III ступеня

- імпульси з синусового вузла не проходять через СА з'єднання,
- робота серця пов'язана з активацією інших джерел автоматизму

Синоатріальна блокада II ст.

ЕКГ-ознаки:

- періодичне випадання P QRS T;
- тривалість паузи дорівнює сумі 2 або декількох нормальних комплексів R-R основного ритму;
- під час пауз можуть з'являтися замісні скорочення з AV-з'єднання або шлуночків.



За САБ імпульси або не виробляються в синусовому вузлі, або є дуже слабкими і не збуджують передсердь, або передсердя не сприймає імпульсів.

Атріовентрикулярна блокада –

це порушення проведення електричного імпульсу від передсердь до шлуночків.

Таблиця 3. Причини розвитку атріовентрикулярної блокади у дітей

Хірургічна корекція вроджених вад серця	Дефект міжшлуночкової перегородки; атріовентрикулярна комунікація; тетрада Фалло; обструкція вихідного тракту лівого шлуночка; коригована транспозиція магістральних судин; дискордантне атріовентрикулярне з'єднання
Ізольована вроджена атріовентрикулярна блокада	Ушкодження атріовентрикулярного вузла плода материнськими антитілами анти-SSA/Ro анти-SSB/La
Атріовентрикулярна блокада, асоційована із структурними аномаліями розвитку серця	Аномалії розвитку передсердної та міжшлуночкової перегородки, загального артеріального стовбура; коригована транспозиція магістральних судин
Інфекційні захворювання	Бактеріальні та вірусні інфекції, у тому числі внутрішньоутробні (герпес-віруси та ентеровіруси); ревматична лихоманка; хвороба Лайма; хвороба Чагаса; ВІЛ-інфекція
Нейром'язові захворювання	М'язова дистрофія Емері – Дрейфуса; м'язова дистрофія Дюшена; міотонічна дистрофія
Хромосомні і генетичні захворювання	Синдром Холта – Орама; 18-р синдром; синдром Кернса – Сейра; хвороба Фабрі; глікогеноз II і V типу; мукополісахаридоз I H, I H/S і II типу; синдром подовженого інтервалу QT
Дегенеративні захворювання міокарда	Хвороба Лева; хвороба Ленегра
Інші причини	Ушкодження провідної системи серця при катетерних процедурах (ендоваскулярне закриття дефекту міжшлуночкової перегородки, радіочастотна абляція аритмії), порушення метаболізму (карнітинова недостатність), гіпертрофічна кардіоміопатія, захворювання сполучної тканини, саркоїдоз, амілоїдоз, пухлина серця, фармакотерапія

АВБ класифікують на основі декількох принципів.

1. За стійкістю:

- гострі, минущі;
- переміжні, транзиторні;
- хронічні, постійні.

2. Визначення тяжкості або ступеню АВБ:

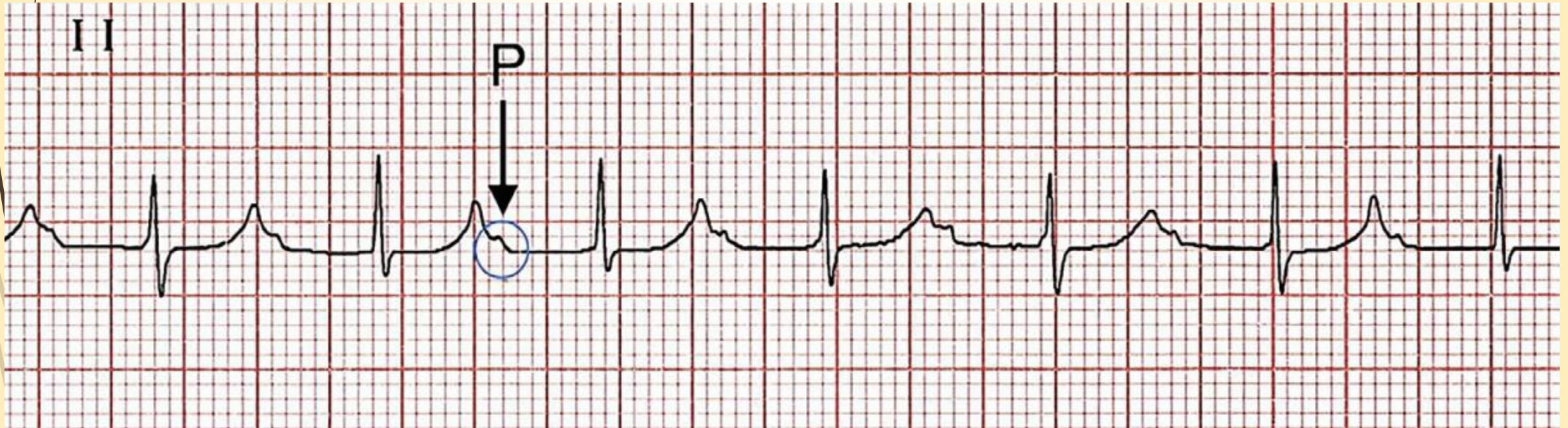
- I ступеня;
- II ступеня типів I і II;
- III ступеня (повна).

3. Визначення місця блокування, тобто топографічний рівень АВБ:

- проксимальна АВБ - при порушенні проведення на рівні передсердь, атріовентрикулярного вузла або основного стовбура пучка Гіса
- дистальна АВБ - затримка проведення імпульсу виникає одночасно на рівні всіх трьох гілок пучка Гіса

Найчастіше зустрічається вузлова проксимальна АВБ.

AV-блокада I ст. проявляється сповільненням проведення імпульсів від передсердь до шлуночків



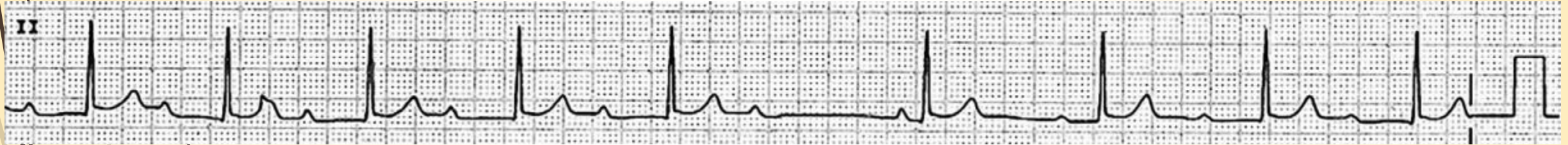
ЕКГ-ознаки атріовентрикулярної блокади I ст.:

- $P-Q > 0,20$ с (за деякими даними, для дітей раннього віку $> 0,15$ с);
- зубець P і комплекс QRS не відрізняються від синусових.

AV-блокада II ст. – це періодичне припинення проведення окремих імпульсів від передсердь до шлуночків.

Розрізняють два типи AV-блокади II ст.:

- тип Мобітца I (з періодами Самойлова – Венкебаха)
- тип Мобітца II.

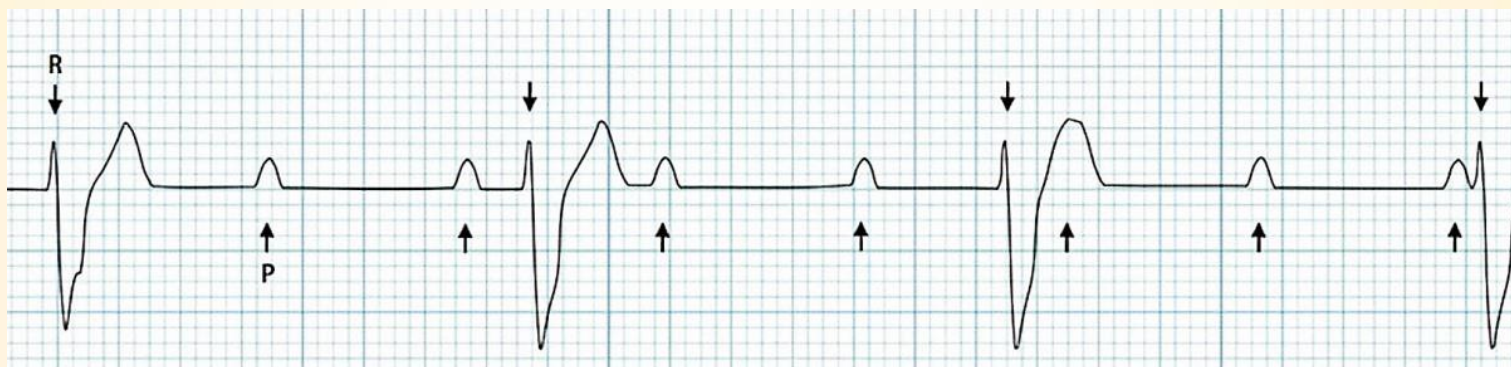


AV-блокада II ст. Тип Мобітца I

- поступове від циклу до циклу подовження P-Q з наступним випаданням комплексу QRST;
- однакові за тривалістю інтервали P-P;
- після випадання комплексу QRST на ЕКГ знову реєструється нормальний або подовжений інтервал P-Q і цикл повторюється.

При повній AV-блокаді

- спостерігається «незалежна діяльність» передсердь і шлуночків, оскільки жоден імпульс не проводиться через AV-з'єднання;
- передсердя скорочується від СВ (1-й водій ритму), шлуночки – від атріовентрикулярного (2-й водій ритму, проксимальний тип – ЧСС 40 уд./хв) або ідіовентрикулярного (дистальний тип – ЧСС <40 уд./хв) водія ритму.



Повна AV-блокада. Передсердя збуджуються з частотою 100 імп./хв, шлуночки – з частотою 40 імп./хв

ЕКГ-ознаки атріовентрикулярної блокади III ст. – повної або поперечної :

- інтервали P-P і R-R постійні, але кількість P завжди більша кількості QRS;
- відсутність взаємозв'язку між зубцями P і шлуночковими комплексами;
- постійно змінюється довжина P-Q, зубці P потрапляють у різні місця і можуть нашаровуватися на інші елементи ЕКГ;
- кількість шлуночкових скорочень менше 60 на хвилину.

Спектр клінічних проявів АВБ

- широкий і варіює від повної відсутності симптомів до розвитку серцевої недостатності, синкопальних станів і раптової смерті.
- у пацієнтів з АВБ у подальшому можуть з'явитися скарги на втомлюваність, запаморочення, задишку, зниження толерантності до фізичного навантаження та інші ознаки серцевої недостатності.
- у частини пацієнтів ізольована вроджена АВБ залишається асимптомною протягом багатьох років.
- напади втрати свідомості (синдром Морганьї – Адамса – Стокса) є найбільш вираженим клінічним проявом АВБ II-III ступеня. Причина - тривалі періоди асистолії шлуночків, тобто відсутності ефективних скорочень, що виникають у результаті переходу АВБ II ступеня в повну АВБ, коли ще не почав функціонувати новий ектопічний водій ритму шлуночків, розташований нижче рівня блокади.

Внутрішньопередсердна блокада

– це порушення проведення електричного імпульсу по провідній системі передсердь.

Причини у дітей :

- мітральна вада серця
- міокардит.

ЕКГ:

- $P > 0,11$ с,
- P – зазубрений, розщеплений або роздвоєний.

Вказана блокада не впливає на стан гемодинаміки.

Терапевтична тактика при блокадах:

- направлена на лікування основного захворювання.
- лише при високоступеневих і повних блокадах застосовується терапія, спрямована на усунення блокади, як правило, шляхом тимчасової кардіостимуляції або імплантації постійних штучних водіїв серцевого ритму.

При гострих порушеннях атріовентрикулярної провідності застосовують

- атропін,
- проводять реанімаційні заходи,
- використовують тимчасову стимуляцію серця:
 - зовнішню (за допомогою спеціальних дефібриляторів)
 - епікардіальну
 - ендокардіальну

При хронічних порушеннях медикаментозне лікування неефективне, розглядається доцільність імплантації електрокардіостимулятора (ЕКС).

Таблиця 4. Лікарські препарати, що застосовуються при лікуванні пацієнтів з атріовентрикулярною блокадою

Препарат	Механізм дії	Доза і шляхи введення
Сальбутамол	β -Адреностимулятор із переважним впливом на β_2 -адренорецептори. Має помірно виражену позитивну хроно- та ізотропну дію	Лікування атріовентрикулярної блокади плода При брадикардії плода препарат вводиться матері в дозі 2-4 мг 3-4 рази на добу. Дози підбираються індивідуально
Тербуталін	β -Адреностимулятор з переважним впливом на β_2 -адренорецептори. За хімічною структурою й фармакологічними властивостями близький до сальбутамолу. При застосуванні препарату разом з покращенням альвеолярної вентиляції відзначається збільшення скоротливості міокарда лівого шлуночка й покращення гемодинамічних показників	Лікування атривентрикулярної блокади плода Мати приймає таблетки в дозі 2,5-5 мг через кожні 4-6 годин з наступною корекцією дози залежно від ефекту
Дексаметазон	Протизапальна дія	Лікування атріовентрикулярної блокади плода Звичайна добова доза, яку приймає мати, становить 2-4 мг, після появи терапевтичного ефекту дозу поступово знижують. Підтримувальна доза – 0,5-1 мг на день за 2-3 прийоми під час або після їди. Тривалість терапії – до 3 місяців Лікування атріовентрикулярної блокади у новонародженого Застосовується парентерально в дозі 0,03-0,2 мг/кг на добу протягом 5 днів
Атропіну сульфат	Блокада М-холінорецепторів. Введення супроводжується збільшенням ЧСС, зниженням тонуусу гладеньких м'язів	В екстрених випадках препарат вводиться внутрішньовенно в дозі 0,02-0,04 мг/кг (мінімальна разова доза 0,1 мг). Дозу можна вводити повторно через кожні 5 хвилин, але не більше 1 мг загалом у дітей та 2 мг у підлітків
Ізопреналін	Стимуляція β_1 - і β_2 -рецепторів, унаслідок чого відбувається розслаблення гладеньких м'язів бронхів, ШКТ і сечовивідної системи, збільшується частота й сила серцевих скорочень, відбувається помірна вазодилатація	Внутрішньовенна інфузія зі швидкістю 0,025-2 мг/кг за хвилину. Перорально призначають у дозі 1/2 таблетки 3-4 рази на день під язик до повного розсмоктування

Захворювання, синдроми і феномени

Синдром слабкості синусового вузла (дисфункція синусового вузла) – це поєднання електрокардіографічних ознак, що відображають структурні пошкодження синусового вузла, його нездатність нормально виконувати функцію водія ритму серця і (або) забезпечувати регулярне проведення автоматичних імпульсів до передсердь.

- Часто виникає після хірургічного втручання на серці і порівняно
- Рідко зустрічається у дітей з нормальною серцевою анатомією.

При проведенні велоергометрії у дітей з дисфункцією синусового вузла

- спостерігається менша реакція пульсу на максимальне фізичне навантаження
- швидке зниження частоти серцевих скорочень у період відновлення.

ЕКГ-ознаки синдрому слабкості СВ:

- постійна синусова брадикардія.
- при пробі з фізичним навантаженням або після введення атропіну відсутнє адекватне збільшення ЧСС;
- зупинка СВ (синусові паузи більше 2-2,5 с);
- САБ;
- чергування синусової брадикардії з пароксизмами фібриляції передсердь або передсердної тахікардії (синдром брадикардії-тахікардії).



Типова графіка комплексу QRST при синдромі ранньої реполяризації шлуночків.

Синдром Вольфа – Паркінсона – Уайта (WPW)

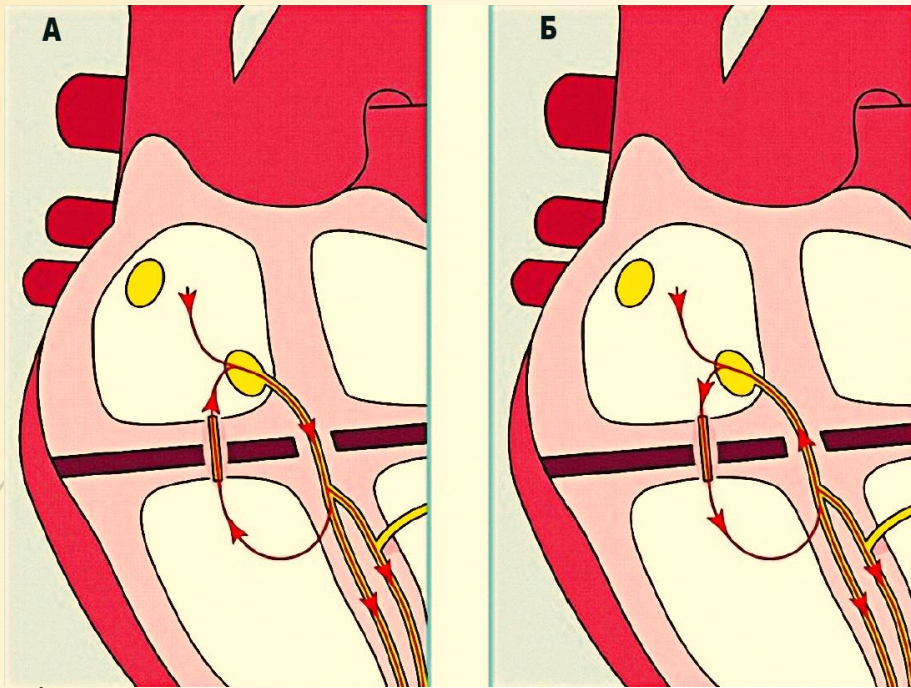
– це сукупність ЕКГ-ознак із клінічно маніфестними порушеннями ритму серця (найчастіше – напади пароксизмальної тахікардії).

У випадку **феномену WPW** спостерігаються ЕКГ-ознаки синдрому при відсутності клінічних проявів порушень ритму серця.

Причина синдрому - наявність додаткових передсердно-шлуночкових провідних шляхів у міокарді.

ЕКГ-ознаки синдрому WPW:

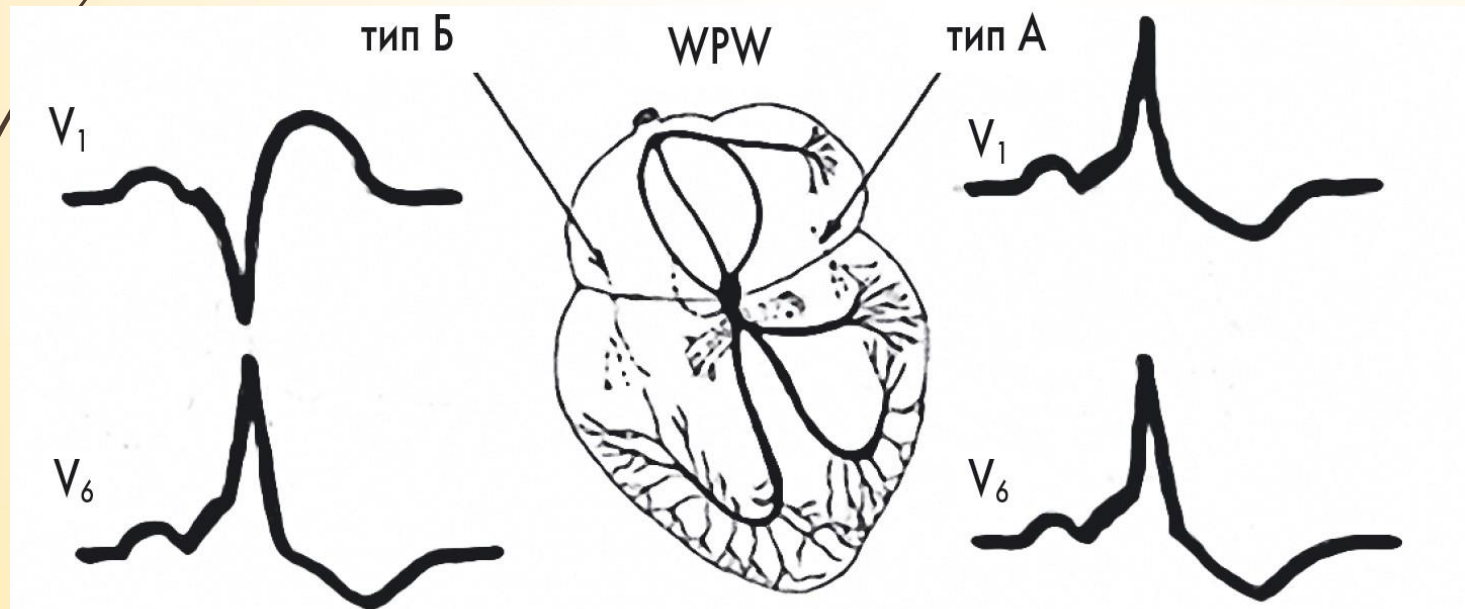
- скорочення інтервалу PQ менш ніж 0,10 с (не завжди) при незмінних зубцях P;
- поширення комплексу QRS більше ніж 0,10 с;
- наявність дельта-хвилі;
- зубець T і сегмент ST можуть бути дискордантними до комплексу QRS.



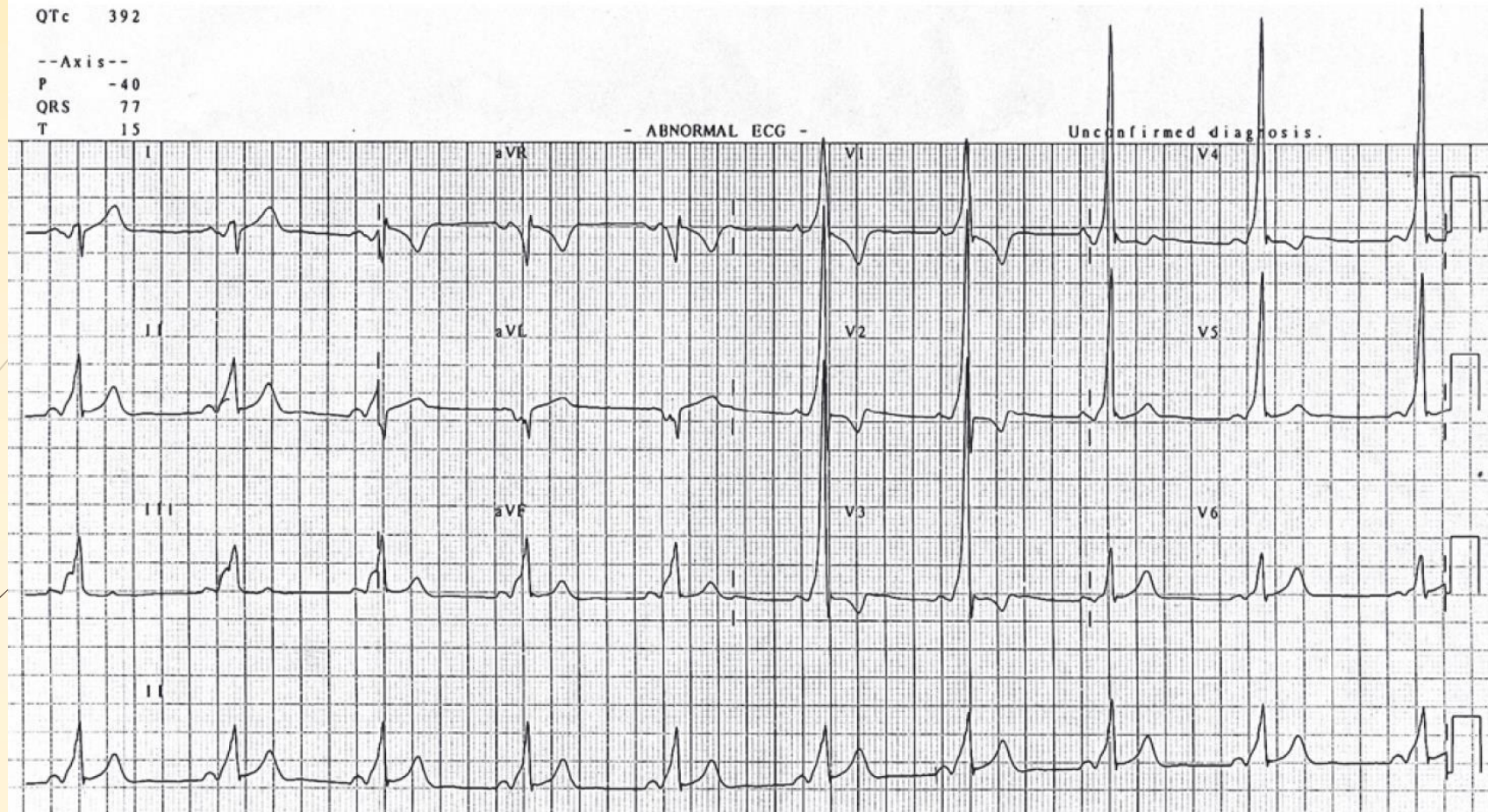
Механізм формування кола re-entry при суправентрикулярній тахікардії за участю додаткових шляхів проведення.

А – ортодромне проведення (донизу через AV-з'єднання, доверху – через пучок Кента),

Б – антидромне проведення (донизу через пучок Кента, догори – через AV-з'єднання)



А і Б типи синдрому WPW (схематичне зображення)



ЕКГ у пацієнта з А-типом синдрому WPW. Синусовий ритм. Швидкість запису 25 мм/с

- вкорочення P-Q < 0,10 с (імпульс по додатковому шляху йде швидше, ніж через AV-з'єднання);
- дельта-хвиля на початковій частині QRS у вигляді пологої сходинки (зумовлена швидшою активацією одного зі шлуночків через додаткові шляхи);
- розширення QRS > 0,10 с (внаслідок різного часу активації шлуночків через додатковий шлях і через AV-з'єднання).

Лікування WPW

- Під час лікування нападу пароксизмальної тахікардії при синдромі WPW **не рекомендується** використовувати верапаміл та дигоксин.
- Для підтримуючого лікування синдрому WPW з метою попередження приступів пароксизмальної тахікардії можна використовувати аміодарон, соталол, пропафенон або β -адреноблокатори.

Синдром подовженого інтервалу QT

- Первинний (вроджений) і вторинний (набутий) синдром подовженого інтервалу QT, описані В. Surawicz і А. Moss, характеризуються патологічним подовженням QT на ЕКГ, нападами втрати свідомості та високим ризиком раптової серцевої смерті.
- Без лікування при синдромі подовженого інтервалу QT ризик раптової серцевої смерті через 3-5 років після першого синкопального стану досягає 30% і максимальний у пубертатному періоді. На тлі прийому β-блокаторів ризик смерті значно знижується.
- Для визначення інтервалу QT використовується показник коригованого інтервалу QTc, який розраховується за формулою Базетта: $QTc = QT / \sqrt{R-R}$.
- Подовженим вважається інтервал QT, що перевищує більш ніж на 50 мс нормативні для даної ЧСС значення або QTc більше 0,44.

Синдром Бругада

- Синдром описаний у 1992 р. лікарями Педро і Джозефом Бругада (Іспанія).
- Синдром Бругада – це клініко-електрокардіографічний синдром, що характеризується синкопальними станами і синдромом раптової серцевої смерті пацієнтів без органічних змін серця.
- ЕКГ:
постійна або транзиторна блокада правої ніжки пучка Гіса з підйомом сегмента ST у правих грудних відведеннях (V1-3).
- Успадковується за аутосомно-домінантним типом. Генетичною основою є мутація гена SCN5A на короткому плечі третьої хромосоми 3p21-24.