

DOI: 10.15690/pf.v15i5.1959

И.А. Ковалёв¹, Ю.М. Белозёров¹, Д.И. Садыкова², Д.Р. Сабирова², Л.В. Яковлева³,
З.Р. Хабибрахманова², А.С. Сакерин⁴

¹ Научно-исследовательский клинический институт педиатрии имени академика Ю.Е. Вельтищева
Российского национального исследовательского медицинского университета имени Н.И. Пирогова,
Москва, Российская Федерация

² Казанский государственный медицинский университет, Казань, Российская Федерация

³ Башкирский государственный медицинский университет, Уфа, Российская Федерация

⁴ Городская клиническая больница имени Е.О. Мухина, Москва, Российская Федерация

Атриовентрикулярная (предсердно-желудочковая) блокада у детей¹

Контактная информация:

Ковалёв Игорь Александрович, доктор медицинских наук, профессор заведующий отделом детской кардиологии и аритмологии Обособленного структурного подразделения «Научно-исследовательский клинический институт педиатрии имени академика Ю.Е. Вельтищева» ФГБОУ ВО «РНИМУ имени Н.И. Пирогова»

Адрес: 125412, Москва, ул. Талдомская, д. 2, тел.: +7 (495) 483-84-09, e-mail: igor.kovalev64@mail.ru

Статья поступила: 16.07.2018 г., принята к печати: 07.09.2018 г.

Нарушения ритма и проводимости сердца занимают одно из ведущих мест в структуре сердечно-сосудистой патологии у детей. Атриовентрикулярная блокада представляет собой замедление или прекращение проведения импульсов со стороны предсердий на желудочки. Коллектив авторов представляет разработанные на основании принципов доказательной медицины клинические рекомендации, включающие все этапы диагностики и лечения детей с атриовентрикулярной блокадой. Использование рекомендаций в клинической практике позволит осуществлять выбор наилучшей стратегии в диагностике и лечении атриовентрикулярной блокады у конкретного пациента.

Ключевые слова: нарушение ритма сердца, атриовентрикулярная блокада, дети, электрокардиостимулятор.

(Для цитирования: Ковалёв И.А., Белозёров Ю.М., Садыкова Д.И., Сабирова Д.Р., Яковлева Л.В., Хабибрахманова З.Р., Сакерин А.С. Атриовентрикулярная (предсердно-желудочковая) блокада у детей. Педиатрическая фармакология. 2018; 15 (5): 365–375. doi: 10.15690/pf.v15i5.1959)

АТРИОВЕНТРИКУЛЯРНАЯ БЛОКАДА

Определение

Атриовентрикулярной (АВ), или предсердно-желудочковой, блокадой обозначают замедление, частичное и полное прекращением проведения возбуждения

от предсердий к желудочкам. Замедление проведения импульса может происходить в предсердиях, АВ-узле, системе Гиса–Пуркинью. Все варианты АВ-блокад могут быть переходящими и персистирующими, врожденными и приобретенными [1–3].

Igor A. Kovalev¹, Yuri M. Belozеров¹, Dinara I. Sadykova², Dina R. Sabirova², Lyudmila V. Yakovleva³,
Zulfiya R. Khabibrakhmanova², Andrey S. Sakerin⁴

¹ Veltischev Research and Clinical Institute for Pediatrics of the Pirogov Russian National Research Medical University,
Moscow, Russian Federation

² Kazan State Medical University, Kazan, Russian Federation

³ Bashkir State Medical University, Ufa, Russian Federation

⁴ Mukhina City Clinical Hospital, Moscow, Russian Federation

Atrioventricular Block in Children

Rhythm and conduction disorders of the heart occupy one of the leading places in the structure of cardiovascular pathology in children. Atrioventricular block is the slowing down or loss of impulses from the atria to the ventricles. The team of authors presents clinical guidelines based on the principles of evidence-based medicine, including all stages of diagnosis and treatment of children with atrioventricular block. The use of guidelines in clinical practice will allow to choose the best strategy for the diagnosis and treatment of atrioventricular block for each individual patient.

Key words: heart rhythm disorder, atrioventricular block, children, pacemaker.

(For citation: Kovalev Igor A., Belozеров Yuri M., Sadykova Dinara I., Sabirova Dina R., Yakovleva Lyudmila V., Khabibrakhmanova Zulfiya R., Sakerin Andrey S. Atrioventricular Block in Children. *Pediatricheskaya farmakologiya — Pediatric pharmacology*. 2018; 15 (5): 365–375. doi: 10.15690/pf.v15i5.1959)

¹ Публикация является обновленным вариантом клинических рекомендаций Ассоциации детских кардиологов России и Союза педиатров России по диагностике, лечению и ведению пациентов детского возраста с атриовентрикулярной блокадой, размещенных на сайте https://medi.ru/klinicheskie-rekomendatsii/atrioventrikulyarnaya-predserdno-zheludochkovaya-blokada-u-detej_13877/.

Этиология и патогенез

Изменение АВ-проведения может быть связано как с нарушением регуляции его деятельности со стороны вегетативной нервной системы, так и с органическими и/или структурными изменениями проводящей системы сердца (табл. 1) [4–9].

Появление АВ-блокады I степени на фоне брадикардии может быть связано с повышением тонуса парасимпатического отдела вегетативной нервной системы. Тахизависимые АВ-блокады I степени, возникающие при учащении ритма сердца, очевидно, связаны с блокадой проведения по быстрому (β) каналу АВ-узла. Данная блокада может сохраняться в ортостатическом положении пациента, но может проходить после подкожного введения атропина. Такая ответная реакция дает основание считать, что при тахизависимой АВ-блокаде I степени характер влияния вегетативной регуляции АВ-проведения является не главным. АВ-блокада I степени может возникать у пациентов после применения таких лекарственных средств, как блокаторы кальцие-

вых каналов, β -блокаторы, дигоксин, амиодарон и др. Причиной развития АВ-блокады I степени могут быть воспалительные заболевания миокарда различной этиологии, инфильтративные и дегенеративные заболевания. АВ-блокада I степени может возникать также после перенесенной хирургической или эндоваскулярной коррекции врожденных пороков сердца или в результате катетеризации правых отделов сердца.

АВ-блокада II степени нередко наблюдается при патологической ваготонии, токсических поражениях сердца, связанных с препаратами наперстянки, β -блокаторами и блокаторами кальциевых каналов, а также при аутоиммунных поражениях проводящей системы с последующим развитием кардиосклероза и дегенеративных заболеваний проводящей системы сердца. АВ-блокада II степени наблюдается у детей после операций на сердце. АВ-блокада как I, так и II степени может быть следствием аномалии развития проводящей системы сердца при врожденных пороках сердца. Следует иметь в виду, что АВ-блокады I–II степени могут трансформироваться

Таблица 1. Причины развития атриовентрикулярной блокады

Table 1. Causes of atrioventricular block

Хирургическая коррекция врожденных пороков сердца	<ul style="list-style-type: none"> • Дефект межжелудочковой перегородки • Атриовентрикулярная коммуникация • Тетрада Фалло • Обструкция выходного отдела левого желудочка • Корригированная транспозиция магистральных артерий • Дискордантное АВ-соединение
Изолированная врожденная АВ-блокада	<ul style="list-style-type: none"> • Повреждение ткани АВ-узла плода материнскими антителами класса анти-SSA/Ro, анти-SSB/La, направленными к внутриклеточным растворимым рибонуклеопротеидным комплексам 48-KD SSB/La, 52-KD SSA/Ro и 60-KD SSA/Ro
АВ-блокада, ассоциированная со структурными аномалиями развития сердца	<ul style="list-style-type: none"> • Аномалии развития предсердной и межжелудочковой перегородки • Общий артериальный ствол • Корригированная транспозиция магистральных артерий • Гетеротаксия (левопредсердный изомеризм)
Инфекционные заболевания	<ul style="list-style-type: none"> • Бактериальные и вирусные инфекции, в том числе и внутриутробные (семейства герпесвирусов и энтеровирусов) • Ревматическая лихорадка • Болезнь Лайма • Болезнь Чагаса • ВИЧ-инфекция
Нейромышечные заболевания	<ul style="list-style-type: none"> • Мышечная дистрофия Эмери–Дрейфуса (Emery–Dreifuss) • Мышечная дистрофия Дюшена (Duchenne) • Миотоническая дистрофия
Хромосомные и генетические заболевания	<ul style="list-style-type: none"> • Синдром Холта–Орама (Holt–Oram) • 18-p-синдром • Синдром Кернса–Сейра (Kearns–Sayre) • Болезнь Фабри • Гликогеноз II и V типа • Мукополисахаридоз IH (синдром Гурлер), IH/S (синдром Гурлер-Шейе) и II типа (синдром Хантера) • Синдром удлиненного интервала QT
Дегенеративные заболевания миокарда	<ul style="list-style-type: none"> • Болезнь Лева • Болезнь Ленегра
Другие причины	<ul style="list-style-type: none"> • Повреждение проводящей системы сердца при катетерных процедурах (эндоваскулярное закрытие дефекта межжелудочковой перегородки, радиочастотная абляция аритмии) • Нарушения метаболизма (карнитиновая недостаточность) • Гипертрофическая кардиомиопатия • Заболевания соединительной ткани • Саркоидоз • Амилоидоз • Опухоль сердца • Фармакотерапия • Электролитные нарушения (гиперкалиемия, гиперкальциемия)

в полную АВ-блокаду у детей с органической или структурной патологией сердца.

Врожденная полная АВ-блокада может быть обусловлена аутоиммунным конфликтом в системе «мать–плод», либо возникает вследствие структурного дефекта развития. Морфологические исследования свидетельствуют, что на долю иммунных форм полной врожденной АВ-блокады приходится ~70% всех случаев. Известна достоверно документированная ассоциация врожденной полной АВ-блокады у новорожденных, матери которых страдают диффузными заболеваниями соединительной ткани. Около 25% случаев врожденных АВ-блокад III степени сочетаются со структурными аномалиями сердца, наиболее часто — с дефектами развития межпредсердной и межжелудочковой перегородок, левопредсердным изомеризмом, а также с корригированной транспозицией магистральных артерий. Одной из причин приобретенной АВ-блокады III степени является воспалительное поражение миокарда. В ряде случаев приобретенная АВ-блокада III степени возникает после операции по коррекции врожденных пороков сердца. Развитием полной АВ-блокады может сопровождаться ряд наследственных и нейромышечных заболеваний.

АВ-блокада I степени может быть результатом замедленного проведения в предсердии, АВ-узле, в пучке Гиса или его ножках. Доминирующим местом задержки импульса является АВ-узел (у 83% больных). Задержка проведения в предсердиях или АВ-узле при АВ-блокаде I степени носит транзиторный или стабильный характер и может медленно прогрессировать в сторону высоких степеней АВ-блокады.

АВ-блокада II степени типа Мобитц I (с периодической Самойлова–Венкебаха) вызывается замедлением проводимости в АВ-узле в 72% случаев и в системе пучка Гиса — в 28% [4]. Циклы Венкебаха могут видоизменяться и под влиянием других явлений (например, супернормального проведения или зависимых от брадикардии задержек и блокад проведения). В редких случаях в цикле Венкебаха отмечается блокирование двух последовательных P-волн. При АВ-блокаде II степени типа Мобитц II интервалы PQ (R), предшествующие выпавшему сокращению, всегда постоянны и не меняются даже после выпавшего сокращения. В случаях, соответствующих последнему критерию, АВ-блокада II степени типа Мобитц II ограничивается системой Гиса–Пуркинье (35% случаев на уровне пучка Гиса и 65% — в дистальной части системы Гиса–Пуркинье). АВ-блокада II степени в АВ-узле имеет относительно благоприятное течение и не ведет к внезапной асистолии. Согласно общепринятому мнению, АВ-блокада II степени в системе Гиса–Пуркинье часто прогрессирует в сторону полной атриовентрикулярной блокады.

При АВ-блокаде III степени (полная АВ-блокада) нарушение проведения локализуется в АВ-узле в 16–25% случаев, в пучке Гиса — в 14–20%, в ножках пучка Гиса — в 56–68%. Полная АВ-блокада может быть как врожденной, так и приобретенной. Врожденная АВ-блокада обусловлена наличием антител класса анти-48 kD SS-B/La, анти-52 kD SS-A/Ro и анти-60 kD SS-A/Ro у матерей. После прохождения через плаценту материнские аутоантитела класса анти-SSA/Ro и анти-SSB/La перекрестно реагируют с L-типами кальциевых каналов в клетках сердца у внутриутробного ребенка, вследствие чего возникает замедление атриовентрикулярной проводимости (АВ-блокада I степени). Длительные нарушения гомеостаза кальция в клетках сердца у плода

под влиянием продолжающего воздействия материнских аутоантител класса анти-SSA/Ro и анти-SSB/La могут привести к активации апоптоза клеток. Апоптоз не ассоциируется с воспалением, так как клетки при апоптозе не набухают и не разрушаются до поглощения их макрофагами. Опсонизированный фагоцитоз клеток приводит к синтезу провоспалительных цитокинов (интерлейкинов 1, 6, 8; фактора некроза опухолей и др.), которые вместе с антителами класса анти-SSA/Ro, анти-SSB/La и активацией системы комплемента генерируют устойчивую воспалительную реакцию в сердце внутриутробного ребенка. В конечном итоге это приводит к необратимому повреждению АВ-узла и развитию полной атриовентрикулярной блокады. Возникновение врожденной полной АВ-блокады документируется не ранее 16-й нед гестации. Антитела продолжают обнаруживаться в крови новорожденного до 3–6 мес жизни. Скрытое носительство антител встречается в среднем у 1% женщин, а предсказуемый уровень рождения ребенка с полной АВ-блокадой во много раз ниже. Вероятно, на возникновение аутоиммунного поражения атриовентрикулярного соединения влияет величина титра антител (1:16 и выше). При наличии антител класса анти-SS-A/Ro и анти-SS-B/La у матери и врожденной полной АВ-блокады у ребенка установлена ассоциация со следующими HLA-гаплотипами: A1, B8, DR3, MB2 и MT2. Такие HLA-гаплотипы, как DR2, MB1/MT1, характерны для матерей с положительным титром антител и детей без врожденной полной АВ-блокады. Другими факторами риска, которые могут оказывать влияние на развитие врожденной полной атриовентрикулярной блокады у плода, являются возраст матери, зимний сезон, повышенная инфицированность матери во время беременности, низкий уровень витамина D [1–5, 7, 8, 10].

Эпидемиология

АВ-блокада I степени может встречаться на электрокардиограмме (ЭКГ) у здоровых детей с частотой от 0,6 до 8%. У детей младшего возраста с нормальным синусовым ритмом транзиторное увеличение интервала PQ встречается в 5% случаев, у старших — в 15%, в основном в ночное время. Более высокая частота выявления АВ-блокады I степени отмечается у тренированных спортсменов — 8,7%. Частота выявления АВ-блокады I степени у детей при проведении холтеровского мониторирования гораздо выше — до 10–22%. Частота АВ-блокады II степени составляет 0,003% в популяции. Достаточно высокая распространенность АВ-блокады II степени типа Мобитц I (2,4%) отмечается у тренированных спортсменов, проходящих рутинную ЭКГ. Средняя частота врожденной полной АВ-блокады составляет 1 случай на 22 000 новорожденных и колеблется в пределах 1 к 15 000–25 000. Частота развития АВ-блокад после хирургической коррекции врожденных пороков сердца составляет от 1 до 17%, что зависит от анатомии порока и вида выполненного кардиохирургического вмешательства [2, 3, 6, 9].

Классификация

В зависимости от степени нарушения АВ-проводимости выделяют 3 степени АВ-блокады:

- атриовентрикулярная блокада I степени;
- атриовентрикулярная блокада II степени, тип Мобитц I, с периодами Самойлова–Венкебаха;
- атриовентрикулярная блокада II степени, тип Мобитц II;
- атриовентрикулярная блокада III степени [3].

Диагностика

Жалобы и анамнез

Спектр клинических проявлений АВ-блокады широк и варьирует от полного отсутствия симптомов до развития сердечной недостаточности, синкопальных состояний и внезапной смерти. При анализе анамнеза основное значение придается выяснению обстоятельств обнаружения АВ-блокады: случайно при диспансеризации, на фоне развития острого воспалительного процесса, при обследовании по поводу хронической патологии и т.д. Тщательный анализ анамнестических данных имеет одно из первостепенных значений в определении причины развития АВ-блокады [2].

Среди наиболее часто встречающихся жалоб:

- снижение толерантности к физическим нагрузкам (одышка при нагрузке);
- головокружение;
- потеря сознания (синкопальные состояния).

Врожденная изолированная АВ-блокада непосредственно связана с неонатальной волчанкой — симптомокомплексом, диагностируемым у новорожденных, матери которых часто страдают аутоиммунными ревматическими заболеваниями, и проявляющимся двумя основными признаками — поражением кожи и сердца. Приблизительно в половине всех описанных случаев неонатальная волчанка представлена в виде изолированного кожного заболевания, а в другой половине наблюдений — в виде изолированной АВ-блокады. В 10% случаев имеется сочетание этих синдромов. Редко неонатальная волчанка сопровождается другими проявлениями, чаще преходящего характера [11]. При неонатальной волчанке в большинстве случаев терапии не требуется: симптоматика стихает в течение нескольких месяцев по мере элиминации материнских антител из крови новорожденного; исключение составляет врожденная АВ-блокада.

Физикальное обследование

При проведении стандартного клинического осмотра следует обратить особое внимание на измерение роста и массы тела, температуры тела, частоты дыхания и частоты сердечных сокращений (ЧСС), а также артериального давления [2].

АВ-блокада I степени может встречаться у здоровых детей. Доказано, что АВ-блокада I степени не приводит к достоверному увеличению камер сердца. АВ-блокада I степени протекает бессимптомно, однако дети с АВ-блокадой I степени, у которых длительность интервала PQ (R) от 240 мс и более, нуждаются в наблюдении

с целью контроля над возможным прогрессированием степени блокады.

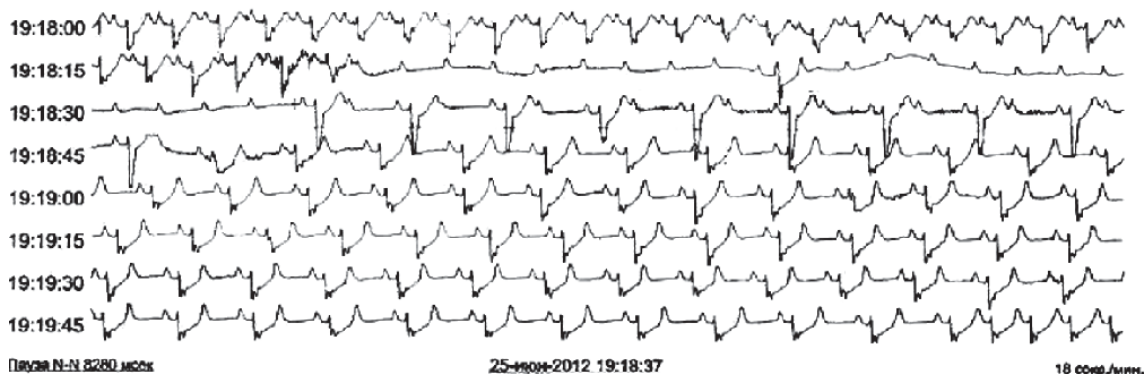
Клиническая картина заболевания у детей с АВ-блокадой II–III степени зависит от величины пауз ритма, исходной частоты сердечного ритма или активности гетеротопного ритма. При внезапно возникающих паузах ритма велик риск развития синкопальных состояний. Появление симптомов сердечной недостаточности зависит от возможности обеспечить адекватный метаболическим потребностям минутный объем кровообращения, величина которого зависит от ЧСС и ударного объема левого желудочка. У детей старшего возраста, несмотря на снижение ЧСС, минутный объем кровообращения поддерживается увеличением ударного объема, в основе чего лежит нарастание при брадикардии конечного диастолического размера левого желудочка. Таким образом, появление симптомов сердечной недостаточности будет зависеть либо от уровня исходной брадикардии и/или отсутствия адекватного прироста ЧСС при нагрузке, а также от сократительной функции левого желудочка.

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

Приступы потери сознания (синдром Морганьи–Адамса–Стокса) являются самым выраженным клиническим проявлением АВ-блокады II–III степени. Причиной потери сознания являются длительные периоды асистолии желудочков, т.е. периоды отсутствия эффективных сокращений желудочков, возникающие в результате перехода АВ-блокады II степени в полную АВ-блокаду, когда еще не начал функционировать новый эктопический водитель ритма желудочков, расположенный ниже уровня блокады. Асистолия желудочков может развиваться и при резком угнетении автоматизма эктопических центров II и III порядка при блокаде III степени (рис. 1).

Рис. 1. Электрокардиограмма ребенка в возрасте 13 лет с атриовентрикулярной блокадой I–III степени

Fig. 1. Electrocardiogram of a 13-year-old child with atrioventricular block I–III

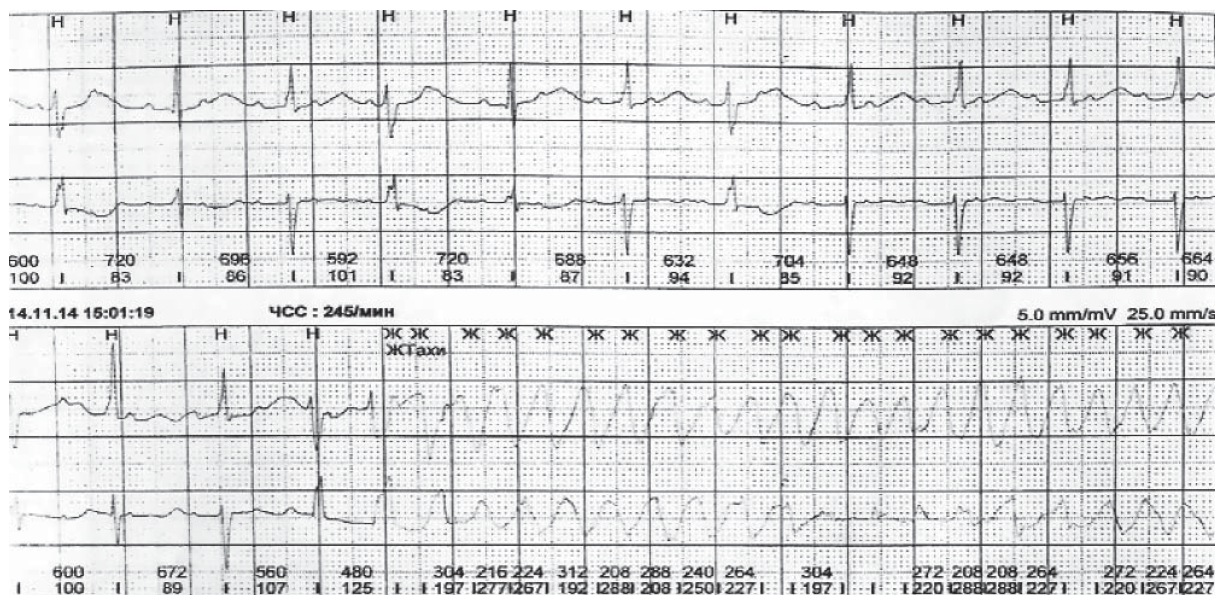


Примечание. Запись в мониторных отведениях при суточном мониторинге ЭКГ: паузы сердечного ритма 6568 и 8296 мсек.

Note. Record in monitor leads with Holter ECG monitoring: heart rate pauses are 6,568 and 8,296 ms.

Рис. 2. Электрокардиограмма ребенка в возрасте 1 мес с полной атриовентрикулярной блокадой

Fig. 2. Electrocardiogram of a child aged 1 month with complete atrioventricular block



Примечание. Запись в мониторных отведениях при суточном мониторинге ЭКГ: залп желудочковой тахикардии на фоне полной атриовентрикулярной блокады.

Note. Record in monitor leads with Holter ECG monitoring: an episode of ventricular tachycardia on the background of complete atrioventricular block.

Наконец, причиной асистолии могут служить трепетание или фибрилляция желудочков, часто наблюдаемые при полной АВ-блокаде (рис. 2). Таким образом, развитие синдрома связано с гипоксией мозга в результате редкого ритма сокращения желудочков или его отсутствия.

Таким образом, при прогнозировании течения полной АВ-блокады и рисков, связанных с ней, имеют значение определение генеза блокады, выявление времени возникновения и степени прогрессирования АВ-блокады, наличие клинических проявлений, включая синдром Морганьи–Адамса–Стокса. Наличие приступов потери сознания у пациентов с АВ-блокадой является предиктором внезапной сердечной смерти [2, 3, 6–9, 12, 13].

Лабораторная диагностика

1. Рекомендуется обследование ребенка и матери на носительство антител класса анти-SS-A/Ro и анти-

SS-B/La (сила рекомендаций 2; достоверность доказательств А; табл. 2)² [4, 6, 10, 14].

При выявлении АВ-блокады у плода и/или выявлении блокады после рождения ребенка в течение первого года жизни пациент и его мать обследуются на носительство антител класса анти-SS-A/Ro и анти-SS-B/La. В настоящее время для выявления материнских антител к растворимым ядерным антигенам 48-KD SSB/La, 52-KD SSA/Ro и 60-KD SSA/Ro используется метод количественного анализа радиолиганда, что позволяет определить наличие антител класса анти-SSA/Ro и анти-SSB/La даже у тех матерей, у которых раньше определялись отрицательные результаты. Учитывая, что обнаруженные во время исследования материнские аутоантитела класса анти-SSA/Ro и анти-SSB/La остаются пожизненно в крови матерей, их определение вне зависимости от сроков выявления полной атриовентрикулярной блокады позволяет определить прогноз заболевания

Таблица 2. Схема для оценки уровня рекомендаций
Table 2. Guidelines Level Assessment Scheme

Степень достоверности рекомендаций	Соотношение риска и преимуществ	Методологическое качество имеющихся доказательств	Пояснения по применению рекомендаций
1А Сильная рекомендация, основанная на доказательствах высокого качества	Польза отчетливо превалирует над рисками и затратами, либо наоборот	Надежные непротиворечивые доказательства, основанные на хорошо выполненных РКИ, или неопровержимые доказательства, представленные в какой-либо другой форме. Дальнейшие исследования вряд ли изменят нашу уверенность в оценке соотношения пользы и риска	Сильная рекомендация, которая может использоваться в большинстве случаев у преимущественного количества пациентов без каких-либо изменений и исключений

² При изложении текста статьи приводятся сила рекомендаций (1, 2) на основании соответствующих уровней доказательств (А–С) и индикаторы доброкачественной практики (good practice points, GPPs). Определение уровня GPP возможно при достижении консенсуса Рабочей группой. Рекомендуемая доброкачественная практика базируется на клиническом опыте членов Рабочей группы по разработке рекомендаций.

Таблица 2. Схема для оценки уровня рекомендаций (Окончание)

Table 2. Guidelines Level Assessment Scheme (continued)

Степень достоверности рекомендаций	Соотношение риска и преимуществ	Методологическое качество имеющихся доказательств	Пояснения по применению рекомендаций
1B Сильная рекомендация, основанная на доказательствах умеренного качества	Польза отчетливо превалирует над рисками и затратами, либо наоборот	Доказательства, основанные на результатах РКИ, выполненных с некоторыми ограничениями (противоречивые результаты, методологические ошибки, косвенные или случайные и т.п.), либо других веских основаниях. Дальнейшие исследования (если они проводятся), вероятно, окажут влияние на нашу уверенность в оценке соотношения пользы и риска и могут изменить ее	Сильная рекомендация, применение которой возможно в большинстве случаев
1C Сильная рекомендация, основанная на доказательствах низкого качества	Польза, вероятно, будет превалировать над возможными рисками и затратами, либо наоборот	Доказательства, основанные на обсервационных исследованиях, бессистемном клиническом опыте, результатах РКИ, выполненных с существенными недостатками. Любая оценка эффекта расценивается как неопределенная	Относительно сильная рекомендация, которая может быть изменена при получении доказательств более высокого качества
2A Слабая рекомендация, основанная на доказательствах высокого качества	Польза сопоставима с возможными рисками и затратами	Надежные доказательства, основанные на хорошо выполненных РКИ или подтвержденные другими неопровержимыми данными. Дальнейшие исследования вряд ли изменят нашу уверенность в оценке соотношения пользы и риска	Слабая рекомендация. Выбор наилучшей тактики будет зависеть от клинической ситуации (обстоятельств), пациента или социальных предпочтений
2B Слабая рекомендация, основанная на доказательствах умеренного качества	Польза сопоставима с рисками и осложнениями, однако в этой оценке есть неопределенность	Доказательства, основанные на результатах РКИ, выполненных с существенными ограничениями (противоречивые результаты, методологические дефекты, косвенные или случайные), или сильные доказательства, представленные в какой-либо другой форме. Дальнейшие исследования (если они проводятся), скорее всего, окажут влияние на нашу уверенность в оценке соотношения пользы и риска и могут изменить ее	Слабая рекомендация. Альтернативная тактика в определенных ситуациях может явиться для некоторых пациентов лучшим выбором
2C Слабая рекомендация, основанная на доказательствах низкого качества	Неоднозначность в оценке соотношения пользы, рисков и осложнений. Польза может быть сопоставима с возможными рисками и осложнениями	Доказательства, основанные на обсервационных исследованиях, бессистемном клиническом опыте, или РКИ с существенными недостатками. Любая оценка эффекта расценивается как неопределенная	Очень слабая рекомендация; альтернативные подходы могут быть использованы в равной степени

Примечание. В таблице цифровое значение соответствует силе рекомендаций, буквенное — уровню доказательности. РКИ — рандомизированное контролируемое исследование.

Note. In the table, the numerical value corresponds to the strength of recommendations, the letter value — to the level of evidence. RCT — randomized controlled trial.

и подтвердить врожденный характер данного нарушения сердечного ритма.

2. Рекомендуется биохимический анализ крови с оценкой уровня электролитов и маркеров повреждения миокарда (МВ-фракция креатинфосфокиназы, тропонин I, белоксвязывающие жирные кислоты, лактатдегидрогеназа) (сила рекомендаций 2; достоверность доказательств A) [2, 3, 7, 8, 13]. Цель исследования — исключить наличие электролитных нарушений (гиперкалиемия и гиперкальциемия) и оценить степень повреждения миокарда.
3. Рекомендуется проведение бактериологического и/или иммуноферментного анализа и/или диагностики с использованием полимеразной цепной

реакции (сила рекомендаций 2; достоверность доказательств A) [2, 3, 7, 8, 13]. Исследование выполняется с целью верификации возбудителя вероятного текущего инфекционного процесса (аденовирусы, парвовирусы, вирус Эпштейна–Барр, вирусы кори и краснухи, цитомегаловирус, герпесвирусы, вирус иммунодефицита человека, стафилококки, стрептококки, а также возбудители дифтерии, клещевого энцефалита, болезни Лайма).

4. Рекомендуется иммунологическое исследование для определения уровня специфических антител к антигенам проводящей системы сердца, кардиомиоцитам (антифибриллярные, антисарколемные и антинуклеарные антитела). Исследование выполняется для диа-

гностики аутоиммунного компонента повреждения проводящей системы сердца (сила рекомендаций 2; достоверность доказательств С).

Применяются и другие методы диагностики, направленные на выявление потенциальной причины развития АВ-блокады (см. табл. 1), включая молекулярно-генетический и хромосомный анализ [2, 7–9].

Инструментальная диагностика

1. Электрокардиография (сила рекомендаций 1; достоверность доказательств А) [3, 7, 8].

Критерии диагностики АВ-блокады по данным ЭКГ: АВ-блокада I степени диагностируется при увеличении интервала PQ (R) свыше 0,15 сек у детей от 0 до 2 лет; 0,16 сек — у детей от 3 до 10 лет; 0,18 сек — у детей от 11 до 15 лет; 0,19–0,20 сек — у детей старшего возраста и взрослых. При АВ-блокаде I степени все зубцы Р «проводятся» к желудочкам при постоянном, но пролонгированном интервале PQ (R) [3, 7, 8].

Существует несколько ЭКГ-вариантов АВ-блокады II степени: тип Мобитц I, тип Мобитц II [3, 7, 8].

АВ-блокада II степени типа Мобитц I, или блокада Самойлова–Венкебаха, характеризуется прогрессирующим удлинением интервала PQ (R) на ЭКГ с последующим выпадением желудочкового комплекса. При этом складывается следующая закономерность: интервал PQ (R) перед выпадением (перед длинной паузой) оказывается продолжительнее интервала PQ (R) после выпадения комплекса QRS (сразу после длинной паузы). Желудочковые комплексы, как правило, имеют нормальную форму, так как синхронность возбуждения желудочков не нарушается.

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

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

При полной АВ-блокаде импульсы из предсердия полностью не проводятся к желудочкам [3, 7, 8], поэтому предсердия и желудочки сокращаются независимо друг от друга, каждые в своем ритме: предсердия в более частом, чаще всего в результате импульсации из синусового узла, а желудочки — в ритме АВ-соединения. При этом определяется довольно выраженная желудочковая брадикардия, и ритм желудочков, как правило, ригидный. Если частота предсердных и желудочковых сокращений одинакова, то диагностировать полную АВ-блокаду можно при длительной регистрации ЭКГ, когда возникает период несоответствия предсердных и желудочковых сокращений.

2. Суточное (холтеровское) мониторирование ЭКГ (сила рекомендаций 1; достоверность доказательств А) [3, 7, 8].

Данный метод исследования используется при диагностике преходящих форм АВ-блокады. Результаты суточного мониторирования ЭКГ учитываются при определении показаний к имплантации электрокардиостимулятора при АВ-блокадах: наличие желудочковой эктопии и замещающего ритма с широкими желудочковыми комплексами, а также паузы ритма, более чем в 3 раза превышающие базовый ритм.

3. Эхокардиография (ЭхоКГ) (сила рекомендаций 1; достоверность доказательств А) [15].

Цель проведения данного исследования — диагностика структурной патологии сердца, органической патологии миокарда (кардиомиопатии), признаков аритмогенной дисфункции миокарда. Под аритмогенной кардиомиопатией подразумевают вторичную обратимую дисфункцию миокарда, проявляющуюся дилатацией полостей сердца, начиная с предсердных камер, с последующим снижением сократительной способности миокарда желудочков, возникновением относительной митральной регургитации и развитием застойной сердечной недостаточности.

4. Фетальная кинетокардиография (сила рекомендаций 1; достоверность доказательств С) [12].

Применение фетальной кинетокардиографии позволяет определить время АВ-проводимости у плода и диагностировать атриовентрикулярную блокаду. Фетальная кинетокардиография как метод ранней диагностики нарушений сердечного ритма у плода применяется еженедельно с 13-й до 24-й нед беременности.

5. Фетальная ЭхоКГ (сила рекомендаций 1; достоверность доказательств С) [16].

Врожденная АВ-блокада наиболее часто обнаруживается внутриутробно с помощью пренатальной эхокардиографии в период с 16-й по 24-ю нед гестационного возраста. При эхокардиографии проводится оценка сечения через стенки желудочка и предсердия в М-режиме. Признаками полной АВ-блокады являются разобщение в сокращении предсердий и желудочков, нормальная частота сокращения предсердий и низкая ритмичная — у желудочков. Следует заметить, что у плода может изначально наблюдаться блокада I или II степени с дальнейшим прогрессированием до полной АВ-блокады в течение нескольких месяцев уже после рождения.

Дифференциальная диагностика

- Дифференциальный диагноз АВ-блокады I степени с эктопической предсердной тахикардией с удлинением АВ-проводимости.

Залпы эктопической тахикардии начинаются через экстрасистолию, при этом ЧСС выше, чем частота основного ритма; морфология зубца Р эктопической тахикардии отличается от морфологии синусового ритма; залпы заканчиваются, как правило, через паузу ритма или через блокирование суправентрикулярной экстрасистолии. Эпизоды непароксизмальной предсердной тахикардии развиваются постепенно. По мере увеличения частоты ритма происходит нарастание величины интервала PQ (R). В обоих случаях следует обращать внимание на изменение морфологии зубца R в эпизоде тахикардии.

- Дифференциальный диагноз АВ-блокады с блокированной суправентрикулярной экстрасистолией.

Наличие блокированной суправентрикулярной экстрасистолии иногда может создавать впечатление, что у пациента имеется нарушение АВ-проводимости, и может быть ошибочно поставлен диагноз АВ-блокады II степени, тип Мобитц II (2:1). На ЭКГ и в результатах суточного мониторирования ЭКГ у таких больных

отмечаются частые суправентрикулярные экстрасистолы, морфология зубца Р отличается от синусового зубца Р. Суправентрикулярная экстрасистолия может быть с аберрацией (с уширением комплекса QRS) в виде залпов (3 и более экстрасистол подряд) эктопической тахикардии.

- Дифференциальный диагноз АВ-блокады с АВ-диссоциацией.

При АВ-диссоциации предсердия и желудочки не активируются синхронно и сокращаются независимо друг от друга. При этом частота сокращения желудочков либо совпадает с частотой сокращения предсердий, либо превышает его. АВ-диссоциация наблюдается при выраженной синусовой (предсердной) брадикардии или ускоренном узловом ритме [2].

Лечение

Пациентам с бессимптомной АВ-блокадой лечения не требуется. Исключение составляют случаи проведения этиотропной, патогенетической и симптоматической терапии заболеваний, ставших причиной развития АВ-блокады (см. табл. 1). Однако, независимо от причины АВ-блокады, при появлении симптомов, связанных с брадикардией, проводится хирургическое лечение — имплантация электрокардиостимулятора (ЭКС).

Консервативное лечение

- Лечение АВ-блокады у плода.

Рекомендуется назначение гормональных препаратов (глюкокортикостероид дексаметазон) (сила рекомендаций 2; достоверность доказательств В) [4, 10, 12, 16–19]. Препарат назначается матери при обнаружении АВ-блокады у плода, не связанной со структурной патологией сердца. Обычная суточная доза для приема внутрь равна 0,002–0,004 г (2–4 мг), после наступления терапевтического эффекта дозу постепенно понижают; поддерживающая доза равна 0,0005–0,001 г (0,5–1,0 мг) в день. Дневную дозу назначают в 2–3 приема во время или после еды. Длительность терапии до 3 мес. При терапии глюкокортикостероидами необходимо осуществлять постоянный мониторинг побочных эффектов от лечения как у матери, так и у плода.

Рекомендуется внутривенное введение иммуноглобулина в дозе 0,4–1,0 г/кг каждые 15 дней (сила рекомендаций 2; достоверность доказательств С).

Рекомендуется выполнение плазмафереза еженедельно для удаления антител класса анти-SS-A/Ro и анти-SS-B/La. Использование иммуноглобулинов и плазмафереза допустимо в отсутствии структурной патологии как причины развития АВ-блокады и продолжается до родоразрешения (сила рекомендаций 2; достоверность доказательств С).

Рекомендуется назначение стимуляторов β -адренергических рецепторов (сальбутамол) (сила рекомендаций 2; достоверность доказательств А) [12].

Препарат назначается матери при выявлении у плода с полной АВ-блокадой признаков застойной сердечной недостаточности, а также при частоте сердечных сокращений у плода менее 55 уд./мин. Препарат применяется внутрь в дозе 2–4 мг 3–4 раза в сутки. Доза подбирается индивидуально до достижения приемлемой частоты сердечных сокращений у плода.

ЭхоКГ плода выполняются еженедельно или чаще при наличии показаний. Оптимальный срок родоразрешения при наличии АВ-блокады III степени у плода — 36–38 нед беременности. Нарастание водянки плода на фоне полной АВ-блокады является показанием к родоразреше-

нию на любом сроке беременности. При планировании родов необходимо выбирать то лечебное учреждение, которое располагает возможностями оказания квалифицированной помощи новорожденному с полной АВ-блокадой, включая возможность имплантации ЭКС.

- Лечение симптомной АВ-блокады в постнатальном периоде.

Рекомендуется назначение блокаторов М-холинергических рецепторов, стимуляторов β -адренергических рецепторов (сила рекомендаций 1; достоверность доказательств В) [12]. Цель медикаментозной терапии — купирование критической брадикардии в неотложных ситуациях в любом возрасте.

Изопреналин (isoprenaline): внутривенная инфузия со скоростью 0,025–2,0 мг/кг в минуту. Доза определяется требуемым эффектом.

Атропин сульфат: препарат вводится в экстренных случаях внутривенно в дозе 0,02–0,04 мг/кг (минимальная разовая доза 0,1 мг). Доза может вводиться повторно каждые 5 мин до максимальной общей дозы 1 мг у детей и 2 мг у подростков.

Рекомендуется назначение гормональных препаратов (глюкокортикостероид дексаметазон) (сила рекомендаций 2; достоверность доказательств С) [12]. Препарат назначается в отсутствии структурной патологии сердца. Дексаметазон применяется парентерально в дозе 0,03–0,2 мг/кг в сутки в течение 5 дней. Цель медикаментозной терапии — подавление возможного воспалительного процесса в ткани АВ-узла сразу после рождения ребенка.

Рекомендуется внутривенное введение иммуноглобулина в дозе 1 г/кг еженедельно до исчезновения в крови антител класса анти-SS-A/Ro и анти-SS-B/La (сила рекомендаций 2; достоверность доказательств С) [18]. Эффективность постнатальной терапии дексаметазоном и иммуноглобулинами показана в единичных наблюдениях для изолированной врожденной АВ-блокады II степени.

Рекомендуется проведение временной электрокардиостимуляции (чрескожная кардиостимуляция, установка временной эндокардиальной системы электрокардиостимуляции) (сила рекомендаций 1; достоверность доказательств А) [6, 9]. Выполняется в случае отсутствия эффекта от использования блокаторов М-холинергических рецепторов и симпатомиметиков при наличии полной АВ-блокады и симптомной брадикардии (синкопе, признаки застойной сердечной недостаточности, при частоте сердечных сокращений менее 55 уд./мин у новорожденных даже в отсутствии симптомов).

При необходимости проводится этиотропная, патогенетическая и симптоматическая терапия заболеваний, ставших причиной развития АВ-блокады (см. табл. 1).

Хирургическое лечение

Рекомендуется проведение постоянной электрокардиостимуляции при следующих клинических показаниях [6, 9]:

- сила рекомендаций I:
- 1) врожденная АВ-блокада: электрокардиостимуляция показана для симптомных и асимптомных пациентов с высокой степенью или полной АВ-блокадой при наличии любого из следующих условий:
 - систолическая дисфункция системного желудочка (достоверность доказательств В);
 - желудочковая эктопия (экстрасистолия, желудочковая тахикардия) (достоверность доказательств В);

- замещающий ритм с широкими желудочковыми комплексами (достоверность доказательств В);
 - ритм желудочков у новорожденных и детей первого года жизни менее 55 уд./мин (при наличии врожденного порока сердца менее 70/мин) (достоверность доказательств С);
 - ритм желудочков у детей в возрасте старше 1 года менее 50 уд./мин (достоверность доказательств В);
 - паузы ритма, более чем в 2–3 раза превышающие базовый ритм (достоверность доказательств В);
- 2) приобретенная нехирургическая АВ-блокада II–III степени, ассоциированная с симптомной брадикардией, систолической дисфункцией системного желудочка/низким сердечным выбросом (достоверность доказательств В);
 - 3) послеоперационная АВ-блокада II–III степени, персистирующая в течение более 7 дней после выполнения кардиохирургического вмешательства или в случае, когда восстановление АВ-проводимости не прогнозируется (достоверность доказательств В);
 - 4) нейромышечные заболевания, ассоциированные с АВ-блокадой II–III степени с наличием или без симптомов (достоверность доказательств В).

До достижения веса 15 кг проводится имплантация электрокардиостимулятора с использованием только эпикардиальных электродов. Эндокардиальная имплантация электродов допустима по достижении ребенком массы тела равной 15 кг. При массе тела от 15 до 19 кг имплантируется однокамерная эндокардиальная система. При массе тела 20 кг и более имплантируется двухкамерная эндокардиальная система. Противопоказаниями к имплантации эндокардиальной системы электрокардиостимуляции являются следующие: протезированный трехстворчатый клапан; право-левый внутрисердечный шунт; врожденные пороки сердца и корригированные врожденные пороки сердца, препятствующие трансвенозному доступу к камерам сердца (наличие анатомических барьеров); повторные дислокации электродов.

Реабилитация

Пациентам с АВ-блокадами, имеющим показания к имплантации ЭКС, должна проводиться психологическая реабилитация до и после хирургического лечения.

Профилактика

Учитывая тот факт, что 1% женщин являются скрытыми носителями антител класса анти-SS-A/Ro и анти-SS-B/La, необходимо в начале беременности определять наличие и титры этих антител. Особенно это актуально в случае рождения ребенка с АВ-блокадой от предшествовавшей данной беременности.

Для профилактики развития АВ-блокады у плода рекомендуется назначение матери дексаметазона в дозе 4 мг/сут с 16-й по 24-ю нед беременности, еженедельное применение плазмафереза, внутривенное введение человеческого иммуноглобулина G в дозе 0,4 мг/кг в сутки на 12, 15, 18, 21 и 24-й нед беременности (сила рекомендаций 2; достоверность доказательств С) [4, 12, 16, 18, 19].

Данное лечение способствует восстановлению АВ-проводимости, а результаты катamnестического наблюдения свидетельствуют об отсутствии рецидивов возникновения атриовентрикулярной блокады после завершения курса медикаментозной терапии.

Таким образом, в наблюдении нуждаются беременные женщины:

- носительницы антител класса анти-SS-A/Ro и анти-SS-B/La;
- уже имеющие детей с врожденной АВ-блокадой. ЭхоКГ плода выполняются каждые 1–2 нед.

Ведение пациентов

В наблюдении детским кардиологом нуждаются пациенты с АВ-блокадой II–III степени, со стойкой АВ-блокадой I степени (аутоиммунного, постмиокардитического или травматического характера) и пациенты, имевшие транзиторную АВ-блокаду III степени после хирургической коррекции врожденных пороков сердца в течение не более 7 дней. Первичная госпитализация в специализированное кардиологическое отделение связана с диагностикой причины развития атриовентрикулярной блокады и проведением возможного этиотропного и патогенетического лечения. Продолжительность госпитализации определяется основным заболеванием.

Дальнейшее амбулаторное наблюдение включает суточное мониторирование ЭКГ и ультразвуковое исследование сердца не реже 1 раза год. При прогрессировании АВ-блокады в ходе динамического наблюдения и/или появлении симптомов, связанных с брадикардией (утомляемость, головокружение, обмороки), выполняется внеплановое обследование в условиях стационара.

Госпитализация осуществляется в специализированное кардиологическое отделение городской/областной/республиканской детской больницы. Цель госпитализации — определить наличие показаний к имплантации ЭКС. Продолжительность госпитализации определяется тяжестью состояния пациента. При наличии показаний к имплантации ЭКС пациент госпитализируется в кардиохирургическую клинику, имеющую опыт имплантации эпикардиальных и эндокардиальных систем электрокардиостимуляции детям.

Пациенты с имплантированным электрокардиостимулятором наблюдаются каждые 6 мес в течение первого года после имплантации, затем — ежегодно. В комплекс регулярного обследования входят оценка параметров ЭКС, ЭКГ, суточное мониторирование ЭКГ, ультразвуковое исследование сердца, проба с дозированной физической нагрузкой (при наличии показаний). Сроки наблюдения и объем необходимого обследования могут варьировать в зависимости от заболевания, ставшего причиной развития АВ-блокады.

Вакцинация

Проведение профилактических прививок показано детям с аутоиммунными формами блокад II–III степени или при наличии АВ-блокады II–III степени постмиокардитического генеза в острой фазе заболевания. В остальных случаях возможность выполнения вакцинации определяется наличием декомпенсации сердечной деятельности. Наличие ЭКС у пациента не является противопоказанием к вакцинации.

Занятия спортом

При АВ-блокаде I степени [PQ (R) <0,3 сек] и структурно нормальном сердце допускаются все состязательные виды спорта без ограничений в отсутствии риска развития АВ-блокады более высокой степени, на что может указывать прогрессирование АВ-блокады при физиче-

ской нагрузке (сила рекомендаций 1; достоверность доказательств С).

При наличии АВ-блокады II степени, тип Мобитц I, и структурно нормального сердца с улучшением АВ-проводимости или ее полным восстановлением при физической нагрузке допускаются все состязательные виды спорта без ограничений (сила рекомендаций 1; достоверность доказательств С).

При наличии у спортсмена АВ-блокады II степени, тип Мобитц I, при которой не отмечается улучшения АВ-проводимости на фоне физической нагрузки, необходимо выполнить электрофизиологическое исследование для выявления дистальной блокады ствола Гиса, что может потребовать имплантации электрокардиостимулятора (сила рекомендаций 2; достоверность доказательств С).

Бессимптомные пациенты с АВ-блокадой высокой степени или полной АВ-блокадой в отсутствии заболеваний сердца, при замещающем узлом ритме с шириной комплекса QRS <120 мс, частотой сокращения желудочков в покое >40 уд./мин, а также с реакцией на нагрузку, приближенной к таковой при соответствующем виде спорта, могут заниматься спортом и участвовать в спортивных соревнованиях (сила рекомендаций 2; достоверность доказательств С). В данном случае рекомендуются виды спорта с низкими или средними динамическими и статическими нагрузками: боулинг, гольф, стрельба, автогонки, конный спорт, мотоспорт, гимнастика, каратэ, дзюдо, парусный спорт, стрельба из лука, фехтование, настольный теннис, теннис (парный разряд), волейбол, легкая атлетика (прыжки).

Пациенты могут иметь дополнительные ограничения, связанные с заболеваниями, ставшими причиной развития АВ-блокады.

Пациентам с имплантированным ЭКС разрешаются занятия спортом при условии нормального увеличения ЧСС на нагрузку по данным проб с дозированной физической нагрузкой, при отсутствии аритмий, нормальной сократительной функции сердца. Могут быть рекомендованы виды спорта с низкими или средними динамическими и низкими статическими нагрузками, исключая травматичные — боулинг, гольф, стрельбу, фехтование, настольный теннис, теннис (парный разряд), волейбол [20, 21].

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Аритмии сердца: механизмы, диагностика, лечение / Под ред. В.Дж. Мандела. Пер. с англ. Т.2. — М.: Медицина; 1996. — 206 с. [*Cardiac arrhythmias: their mechanisms, diagnosis, and management*. Ed by WJ Mandel. Vol. 2. Transl. from English. Moscow: Meditsina; 1996. 206 p. (In Russ).]
2. Белозеров Ю.М. *Детская кардиология*. — М.: МЕДпресс-информ; 2004. — 525 с. [Belozеров YuM. *Detskaya cardiologiya*. Moscow: MEDpress-inform; 2004. 525 p. (In Russ).]
3. Егоров Д.Ф., Адрианов А.В. *Диагностика и лечение брадикардии у детей*. — СПб.: Человек; 2008. — 320 с. [Egorov DF, Adrianov AV. *Diagnostika i lechenie bradikardii u detei*. St. Petersburg: Chelovek; 2008. 320 p. (In Russ).]
4. Brucato A. Prevention of congenital heart block in children of SSA-positive mothers. *Rheumatology*. 2008;47 Suppl 3:iii35–37. doi: 10.1093/rheumatology/ken153.
5. Walsh EP, Saul JP, Triedman JK. *Cardiac arrhythmias in children and young adults with congenital heart disease*. 1st ed. Philadelphia, PA, USA: LWW; 2001. 528 p.

Исходы и прогноз

Для детей с транзиторной АВ-блокадой I степени прогноз заболевания благоприятный. На фоне лечения основного заболевания, как правило, происходит восстановление АВ-проводения. Стойкая АВ-блокада I степени (аутоиммунного, постмиокардитического или травматического характера) может прогрессировать в АВ-блокаду II–III степени за счет нарастания фиброза либо вследствие апоптоза клеток проводящей системы сердца. Для детей с АВ-блокадой III степени без имплантации кардиостимулятора прогноз заболевания в целом неблагоприятный.

ИСТОЧНИК ФИНАНСИРОВАНИЯ

Отсутствует.

FINANCING SOURCE

Not specified.

КОНФЛИКТ ИНТЕРЕСОВ

Авторы подтверждают отсутствие конфликта интересов. Высказанные в представленной статье мнения являются мнением авторов, а не официальной позицией учреждения или фонда.

CONFLICT OF INTEREST

Not declared. The views expressed in this article are the authors' opinions, and not the official position of the institution or foundation.

ORCID

И.А. Ковалёв

<https://orcid.org/0000-0001-8195-5682>

Ю.М. Белозёров

<https://orcid.org/0000-0001-7119-316X>

Д.И. Садыкова

<https://orcid.org/0000-0002-6662-3548>

Д.Р. Сабирова

<https://orcid.org/0000-0003-0501-405X>

Л.В. Яковлева

<https://orcid.org/0000-0001-7362-2685>

З.Р. Хабибрахманова

<https://orcid.org/0000-0003-2701-1079>

А.С. Сакерин

<https://orcid.org/0000-0002-4129-2877>

6. Brugada J, Blom N, Sarquella-Brugada G, et al. Pharmacological and non-pharmacological therapy for arrhythmias in the pediatric population: EHRA and AEPIC-Arrhythmia Working Group joint consensus statement. *Europace*. 2013;15(9):1337–1382. doi: 10.1093/europace/eut082.
7. Allen HD, Driscoll DJ, Shaddy RE, Feltes TF. *Moss & Adams' heart disease in infants, children, and adolescents: including the fetus and young adult*. Vol. 1. 7th ed. Philadelphia, PA, USA: LWW; 2008. 760 p.
8. Park MK. *Park's pediatric cardiology for practitioners*. 6th ed. Philadelphia, PA: Mosby Elsevier; 2014. 688 p.
9. European Society of Cardiology (ESC); European Heart Rhythm Association (EHRA), Brignole M, et al. 2013 ESC guidelines on cardiac pacing and cardiac resynchronization therapy: the task force on cardiac pacing and resynchronization therapy of the European Society of Cardiology (ESC). Developed in collaboration with the European Heart Rhythm Association (EHRA). *Europace*. 2013;15(8):1070–1118. doi: 10.1093/europace/eut206.

10. Clancy RM, Kapur RP, Molad Y, et al. Immunohistologic evidence supports apoptosis, IgG deposition, and novel macrophage, fibroblast crosstalk in the pathologic cascade leading to congenital heart block. *Arthritis Rheum*. 2004;50(1):173–182. doi: 10.1002/art.11430.
11. Кошелева Н.М., Алекберова З.С. Неонатальная волчанка // *Современная ревматология*. — 2015. — Т.9. — №4 — С. 92–97. [Kosheleva NM, Alekberova ZS. Neonatal lupus. *Modern Rheumatology Journal*. 2015;9(4):92–97. (In Russ).] doi: 10.14412/1996-7012-2015-4-92-97.
12. Bader RS, Hornberger LK, Huhta JC. *The perinatal cardiology handbook*. 1st ed. Mosby; 2008. 526 p.
13. Zeigler VL, Gillette PG, editors. *Practical management of pediatric cardiac arrhythmias*. Hoboken, NJ, USA: Wiley-Blackwell; 2001. 416 p.
14. Brucato A, Jonson A, Friedmen D, et al. Proposal for a new definition of congenital complete atrioventricular block. *Lupus*. 2003;12(6):427–435. doi: 10.1191/0961203303lu408oa.
15. Campbell RM, Douglas PS, Eidem BW, et al. ACC/AAP/AHA/ASE/HRS/SCAI/SCCT/SCMR/SOPE 2014 appropriate use criteria for initial transthoracic echocardiography in outpatient pediatric cardiology: a report of the American College of Cardiology Appropriate Use Criteria Task Force, American Academy of Pediatrics, American Heart Association, American Society of Echocardiography, Heart Rhythm Society, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, Society of Cardiovascular Computed Tomography, Society for Cardiovascular Magnetic Resonance, and Society of Pediatric Echocardiography. *J Am Coll Cardiol*. 2014;64(19):2039–2060. doi: 10.1016/j.jacc.2014.08.003.
16. Rychik J, Ayres N, Cuneo B, et al. American society of echocardiography guidelines and standards for performance of fetal echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr*. 2004;17(7):803–810. doi: 10.1016/j.echo.2004.04.011.
17. Ostensen M, Khamashta M, Lockshin M, et al. Anti-inflammatory and immunosuppressive drugs and reproduction. *Arthritis Res Ther*. 2006;8(3):209. doi: 10.1186/ar1957.
18. Ruffatti A, Milanese O, Chiandetti L, et al. A combination therapy to treat second-degree anti-Ro/La-related congenital heart block: a strategy to avoid stable third-degree heart block? *Lupus*. 2012;21(6):666–671. doi: 10.1177/0961203311430969.
19. Saxena A, Izmirly PM, Mendez B, et al. Prevention and treatment in utero of autoimmune associated congenital heart block. *Cardiol Rev*. 2014;22(6):263–267. doi: 10.1097/CRD.000000000000026.
20. Pelliccia A, Fagard R, Bjørnstad HH, et al. Recommendations for competitive sports participation in athletes with cardiovascular disease: a consensus document from the Study Group of Sports Cardiology of the Working Group of Cardiac Rehabilitation and Exercise Physiology and the Working Group of Myocardial and Pericardial Diseases of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J*. 2005;26(14):1422–1445. doi: 10.1093/eurheartj/ehi325.
21. Zipes DP, Link MS, Ackerman MJ, et al. Eligibility and disqualification recommendations for competitive athletes with cardiovascular abnormalities: task force 9: arrhythmias and conduction defects: a scientific statement from the American Heart Association and American College of Cardiology. *J Am Coll Cardiol*. 2015;66(21):2412–2423. doi: 10.1016/j.jacc.2015.09.041.