

Клинический случай остановки предсердий (Atrial standstill) у ребенка раннего возраста

Джаффарова О. Ю., Плотникова И. В., Свинцова Л. И.

Введение. Стойкая остановка предсердия (Atrial standstill) — редкий синдром в виде отсутствия механической и электрической активности предсердий. В статье представлен уникальный клинический случай остановки предсердий у новорожденного пациента с тахикардией.

Краткое описание. Первым проявлением остановки предсердий у пациента были признаки сердечной недостаточности (СН) и наличие несинусовой ширококомплексной тахикардии на электрокардиограмме, которая была идентифицирована как желудочковая тахикардия. По месту жительства ребенку была назначена антиаритмическая терапия (ААТ), на фоне которой было достигнуто снижение частоты сердечных сокращений. Через 3 мес. в нашем центре с целью определения топики аритмии ребенку было проведено чреспищеводное электрофизиологическое исследование. Диагностирован полиморфный идиовентрикулярный ритм с частотой сердечных сокращений 46–119 уд./мин, спайк предсердий (волны А) не зарегистрирован. Учитывая брадиаритмию, гемодинамические изменения на эхокардиографии (значительное увеличение предсердий, снижение сократимости), пациенту с целью профилактики риска возникновения внезапной сердечной смерти была проведена имплантация однокамерной эпикардиальной системы электрокардиостимуляции (ЭКС) в режиме VVIR и биполярного желудочкового электрода, назначена антикоагулянтная терапия. Через 6 мес. наблюдения при контрольном обследовании отмечена положительная динамика — купирование симптомов СН, увеличение сократительной функции левого желудочка.

Дискуссия. Своевременная диагностика и имплантация ЭКС позволили избежать немотивированного приёма ААТ и минимизировать симптомы СН. Важное значение в профилактике недостаточности кровообращения имеет постоянная желудочковая стимуляция и антикоагулянтная терапия.

Ключевые слова: остановка предсердий, дети, кардиостимуляция.

Отношения и деятельность: нет.

Научно-исследовательский институт кардиологии, Томский национальный исследовательский медицинский центр Российской академии наук, Томск.

Джаффарова О. Ю. — к.м.н., с.н.с. отделения детской кардиологии, ORCID: 0000-0002-3947-4903, Плотникова И. В. — д.м.н., руководитель отделения детской кардиологии, ORCID: 0000-0003-4823-4378, Свинцова Л. И.* — д.м.н., в.н.с. отделения детской кардиологии, ORCID: 0000-0002-2056-4060.

*Автор, ответственный за переписку (Corresponding author): lis@cardio-tomsk.ru

ААТ — антиаритмическая терапия, ВПС — врожденный порок сердца, ДМПП — дефект межпредсердной перегородки, ДН — должностная норма, ЛЖ — левый желудочек, НРС — нарушения ритма сердца, ПЖ — правый желудочек, СМ — суточное мониторирование, СН — сердечная недостаточность, ФВ — фракция выброса, ЧСС — частота сердечных сокращений, ЭКГ — электрокардиография/электрокардиограмма, ЭКС — электрокардиостимулятор, ЭФИ — электрофизиологическое исследование, ЭхоКГ — эхокардиография.

Рукопись получена 24.03.2021

Рецензия получена 07.06.2021

Принята к публикации 14.06.2021



Для цитирования: Джаффарова О. Ю., Плотникова И. В., Свинцова Л. И. Клинический случай остановки предсердий (Atrial standstill) у ребенка раннего возраста. *Российский кардиологический журнал*. 2021;26(7):4419. doi:10.15829/1560-4071-2021-4419

Atrial standstill in the newborn: a case report

Dzhaffarova O. Yu., Plotnikova I. V., Svintsova L. I.

Introduction. Persistent atrial standstill is a rare syndrome characterized by absence of mechanical and electrical atrial activity. The article presents a unique case of atrial standstill in the newborn patient with tachyarrhythmia.

Brief description. The first manifestation of atrial standstill in the patient was heart failure (HF) manifestations and wide-complex tachycardia according to electrocardiography, which was identified as ventricular tachycardia. At the local outpatient clinic, the child was prescribed with antiarrhythmic therapy (AAT), which decreased heart rate. Three months later, a transesophageal electrophysiological study was carried out in our center in order to determine the arrhythmia origin. A multiform idioventricular rhythm with a heart rate of 46–119 beats per min was diagnosed, atrial pacing spike (A waves) was not recorded. Given bradyarrhythmia, hemodynamic abnormalities on echocardiography (significant atrial enlargement, decreased contractility), the patient, in order to prevent the risk of sudden cardiac death, underwent implantation of single chamber pacemaker in VVIR mode and bipolar ventricular lead. Anticoagulant therapy was prescribed. After 6-month follow-up, relief of HF symptoms and an increase in left ventricular contractile function was noted.

Discussion. Timely diagnosis and implantation of pacemakers allowed avoiding AAT and minimizing the HF symptoms. Continuous ventricular pacing and anticoagulant therapy are important in HF prevention.

Keywords: atrial standstill, children, cardiac pacing.

Relationships and Activities: none.

Cardiology Research Institute, Tomsk National Research Medical Center, Tomsk.

Dzhaffarova O. Yu. ORCID: 0000-0002-3947-4903, Plotnikova I. V. ORCID: 0000-0003-4823-4378, Svintsova L. I.* ORCID: 0000-0002-2056-4060.

*Corresponding author:
lis@cardio-tomsk.ru

Received: 24.03.2021 Revision Received: 07.06.2021 Accepted: 14.06.2021

For citation: Dzhaffarova O. Yu., Plotnikova I. V., Svintsova L. I. Atrial standstill in the newborn: a case report. *Russian Journal of Cardiology*. 2021;26(7):4419. (In Russ.) doi:10.15829/1560-4071-2021-4419

Ключевые моменты

- Мы обсуждаем редкую патологию у детей — синдром остановки предсердий. В литературе описаны единичные случаи остановки предсердий у детей.
- Важное значение для диагностики имеет проведение чреспищеводного электрофизиологического исследования.
- Пациенты с остановкой предсердий должны быть под пристальным наблюдением кардиологов, т.к. возможны возникновение жизнеугрожающих состояний, приводящих к фатальному исходу.
- Терапия данного синдрома должна быть направлена как на лечение основного заболевания, так и на предотвращение таких осложнений, как обмороки, инсульт, застойная сердечная недостаточность и внезапная смерть. Важное значение в профилактике недостаточности кровообращения имеет постоянная желудочковая стимуляция и антикоагулянтная терапия.

Аритмии у детей первого года жизни представлены большим разнообразием. Своевременная постановка диагноза и определение вида нарушений ритма сердца (НРС) определяют дальнейшую перспективу ведения пациента. Несмотря на значительный прогресс в диагностике и лечении аритмий, дети первых месяцев жизни остаются наиболее сложной категорией пациентов для практикующих детских кардиологов. С одной стороны, существуют рекомендации и подходы к лечению различных видов аритмий, а с другой стороны, не во всех клиниках есть возможность определения нозологии нарушений ритма. Неинвазивное электрофизиологическое исследование (ЭФИ) — чреспищеводное ЭФИ — достаточно активно применяется в аритмологических центрах для диагностики НРС. Следует отметить, что использование этих методов ограничено у детей, особенно, новорожденных, в связи с особенностями проведения, в частности, с необходимостью обеспечения венозного доступа и анестезиологического пособия. Учитывая высокий риск быстрого развития аритмогенной кардиомиопатии у детей раннего возраста [1, 2], необходимо своевременное определение показаний для назначения антиаритмической терапии (ААТ) или выполнения операции радиочастотной абляции, или имплантации электрокардиостимулятора (ЭКС).

Стойкая остановка предсердия (Atrial standstill) является редким синдромом в виде отсутствия механической и электрической активности предсердий. Впервые данная патология была описана Chavez I, et al. в 1946г [3]. Современные диагностические критерии остановки предсердий включают в себя: (а) отсутствие зубцов Р на поверхностных электрокардиограммах (ЭКГ); (б) отсутствие волн А при измерении давления в яремной вене и правом предсердии;

(в) наличие наджелудочкового типа комплекса QRS; (г) неподвижность предсердия при флюороскопии; и (е) неспособность стимулировать предсердие при проведении ЭФИ [3].

Данное патологическое состояние может классифицироваться как частичный вариант поражения (вовлекается в процесс только одно предсердие) или тотальное поражение (страдают оба предсердия), при этом оно может регистрироваться постоянно или временно [4]. Остановка предсердия часто выявляется при таких заболеваниях, как нервно-мышечная дистрофия, миокардит, амилоидоз, клапанные пороки сердца, инфаркт миокарда, синдром Бругада [5]. По данным литературы существует семейная форма остановки предсердий, при которой была выявлена мутация в гене *SCN5A*, кодирующем α -субъединицу Na-канала сердца [6].

В литературе описаны клинические случаи остановки предсердий взрослых пациентов и единичные случаи данного синдрома в педиатрии [7-10].

Целью нашего сообщения является представление редкого клинического случая стойкой остановки предсердий (Atrial standstill) у новорожденного пациента с тахикардией.

Исследование было выполнено в соответствии со стандартами надлежащей клинической практики (Good Clinical Practice) и принципами Хельсинкской Декларации. Протокол исследования был одобрен Этическими комитетами всех участвующих клинических центров. Информированные согласия были получены от всех родителей (законных представителей) пациентов, принимающих участие в исследовании.

Пациент Ц. поступил в отделение детской кардиологии в возрасте 3 мес. с жалобами на покашливание и потливость при кормлении. Анамнез заболевания: в возрасте 1 мес. мама ребенка стала отмечать эпизоды учащенного дыхания, покашливание, крик в ночное время, плохую прибавку в весе и потливость во время кормления. Родители пациента самостоятельно обратились в поликлинику по месту жительства с целью проведения эхокардиографии (ЭхоКГ). У ребенка по результатам ЭхоКГ было выявлено расширение полостей сердца и снижение фракции выброса (ФВ) левого желудочка (ЛЖ) до 45-47%. Ребенок был экстренно госпитализирован в стационар по месту жительства, где при поступлении состояние было расценено как тяжелое за счет признаков сердечной недостаточности (СН) на фоне аритмогенной кардиомиопатии. По данным ЭКГ и суточного мониторирования (СМ) ЭКГ был зарегистрирован идиовентрикулярный ритм с эпизодами желудочковой тахикардии до 207 уд./мин. С целью купирования нарушений ритма ребенку был назначен кордарон внутривенно в дозе 10 мг/кг/сут., с последующим переводом на пероральный прием. Учитывая признаки СН, в терапию были добавлены

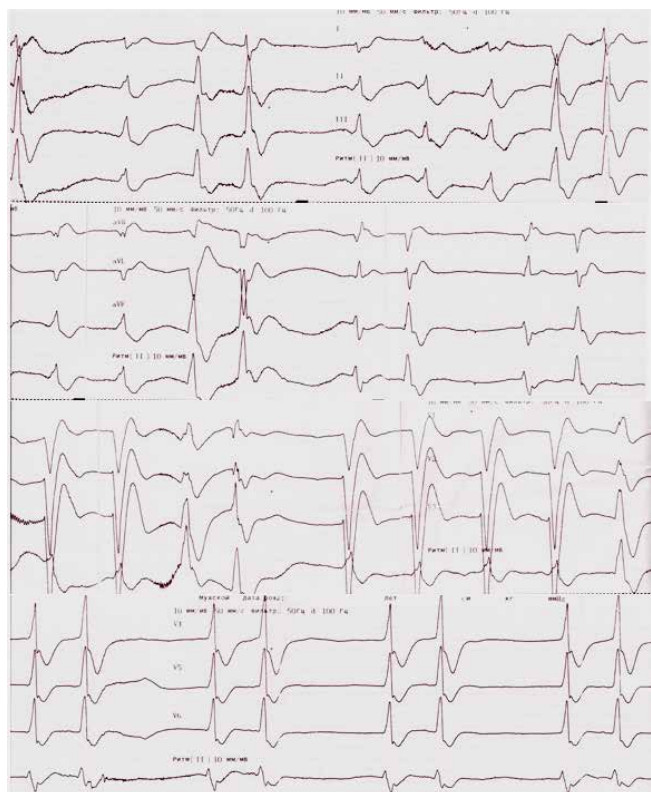


Рис. 1. Стандартная ЭКГ. Желудочковый ритм с разными RR интервалами.

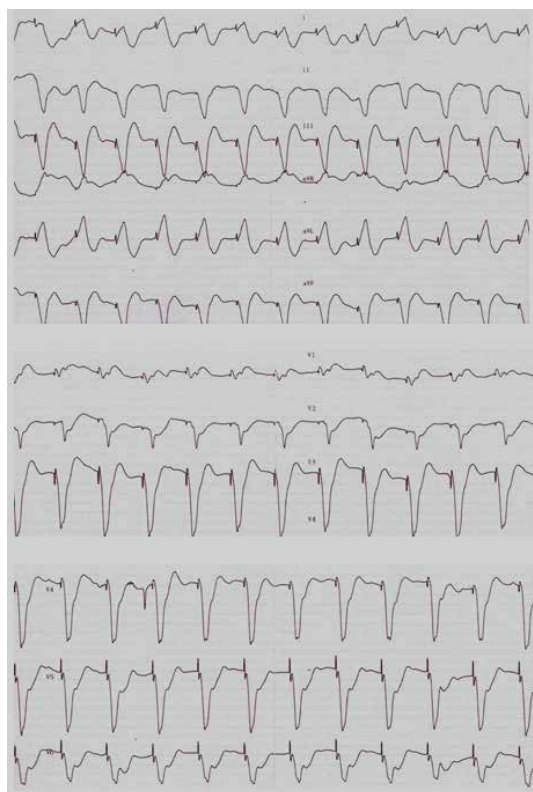


Рис. 3. Стандартная ЭКГ. Стимуляция желудочков в режиме VVI.

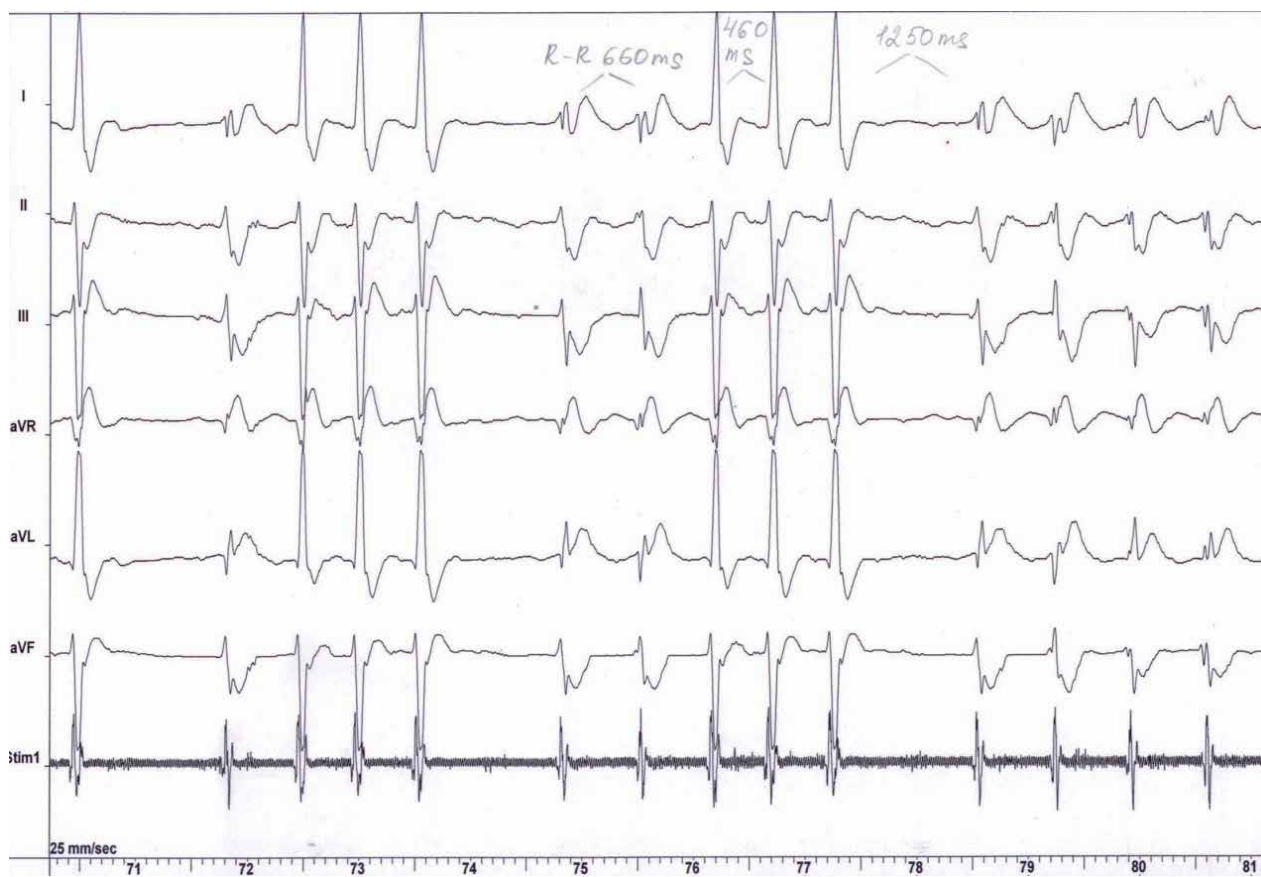


Рис. 2. Чреспищеводная ЭКГ — желудочковый ритм, отсутствие спайка предсердий.

капотен и верошпирон в возрастных дозировках. На фоне лечения была достигнута относительно положительная динамика — были купированы симптомы СН, по данным ЭхоКГ отмечалось увеличение ФВ ЛЖ до 60-61%. По результатам СМ ЭКГ на фоне ААТ (кордарон 5 мг/кг/сут.) в течение суток регистрировался полиморфный желудочковый ритм, со среднесуточной частотой сердечных сокращений (ЧСС) значительно ниже возрастной нормы — 86 в уд./мин. С учетом сохраняющейся брадиаритмии, в течение длительного времени, в 3-месячном возрасте ребенок был переведен в НИИ кардиологии г. Томска для уточнения диагноза и определения дальнейшей тактики ведения.

Наследственный анамнез не отягощен: родители ребенка обследованы, здоровы.

Жалобы при поступлении: одышка и потливость при кормлении и физической активности, плохая прибавка в весе.

Состояние при поступлении средней степени тяжести. Отмечалась одышка и потливость при кормлении. Дыхание в легких пуэрильное. Тоны сердца были приглушены, аритмичные с ЧСС 96 в уд./мин. Выслушивался незначительный систолический шум 2/6 в III м/р справа от грудины, без иррадиации за пределы сердца. Пульс на лучевых и бедренных артериях был симметричный, удовлетворительного наполнения. Живот мягкий, безболезненный. Печень выступала из-под края реберной дуги на 2,5 см. Вес был 4,650 кг (дефицит массы тела).

При проведении ЭКГ регистрировались широкие желудочковые комплексы по типу блокады правой ножки пучка Гиса с ЧСС 60-130 в уд./мин. (рис. 1)

С целью определения топики аритмии на фоне внутривенной анестезии ребенку было проведено чреспищеводное ЭФИ, по результатам которого был диагностирован полиморфный идиовентрикулярный ритм с ЧСС 46-119 уд./мин. Спайк предсердий (волны А) не зарегистрирован (рис. 2). Была проведена попытка стимуляции предсердий амплитудой 10-14 Ма, была выполнена электроимпульсная терапия двукратно 7 и 10 Дж — ритм без динамики.

При проведении ЭхоКГ объем левого предсердия — 12,54 мл, что составляло 314% от должностной нормы (ДН) [11], объем правого предсердия — 24,8 мл (250% от ДН), объем правого желудочка (ПЖ) — 16 мл (151% от ДН), объем ЛЖ — 10,2 мл (112% от ДН), ФВ ПЖ 48%, ФВ ЛЖ (m) — 69%, ФВ ЛЖ (b) — 50%. Заключение: увеличение всех камер сердца, с преобладанием правых отделов. Снижена сократимость ПЖ, умеренно снижена сократимость и насосная функция ЛЖ. Выявлена регургитация I ст. на митральном и трикуспидальном клапанах. Вторичный дефект межпредсердной перегородки (ДМПП) 7 мм — с лево-правым сбросом. Клапанный стеноз легочной артерии с незначимым

градиентом давления 26/12 мм рт.ст. Механическая активность предсердий не регистрировалась.

По данным СМ ЭКГ регистрировался ригидный желудочковый ритм. Предсердная активность не регистрировалась. Средняя ЧСС за сутки была значительно ниже возрастной нормы — 83 уд./мин. Максимальная ЧСС до 120 уд./мин. Минимальная ЧСС ниже возрастной нормы — 61 уд./мин (при норме не <70 уд./мин). Максимальная пауза ритма — 1672 мс.

На основании результатов обследования пациенту был поставлен диагноз: НРС. Остановка предсердий (Atrial standstill), полиморфный идиовентрикулярный ритм. Врожденный порок сердца (ВПС) ДМПП. Функциональный класс — II.

Учитывая снижение среднесуточной ЧСС, ААТ была отменена, пациент продолжал принимать терапию, направленную на купирование симптомов СН. Ребенок в удовлетворительном состоянии был выписан домой.

Временная шкала

Исследования	Результаты
Клиническая картина	Эпизоды учащенного дыхания, покашливание, кряхтение в ночное время, плохая прибавка в весе и потливость во время кормления.
ЭКГ	Широкие желудочковые комплексы по типу блокады правой ножки пучка Гиса с ЧСС 60-130 в уд./мин.
ЭхоКГ	Увеличение всех камер сердца, с преобладанием правых отделов. Снижение контрактильности ПЖ, умеренно снижена сократительная способность и насосная функция ЛЖ. Выявлена регургитация I ст. на митральном и трикуспидальном клапанах. Вторичный дефект межпредсердной перегородки 7 мм — с лево-правым сбросом. Клапанный стеноз легочной артерии с незначимым градиентом давления 26/12 мм рт.ст. Механическая активность предсердий не регистрировалась.
Суточное мониторирование ЭКГ	Ригидный желудочковый ритм. Предсердная активность не регистрировалась. Средняя ЧСС за сутки была значительно ниже возрастной нормы — 83 уд./мин. Максимальная ЧСС до 120 уд./мин. Минимальная ЧСС ниже возрастной нормы — 61 уд./мин (при норме не <70 уд./мин). Максимальная пауза ритма — 1672 мс.
Чреспищеводное ЭФИ	Полиморфный идиовентрикулярный ритм с ЧСС 46-119 уд./мин, спайк предсердий (волны А) не зарегистрирован. Была проведена попытка стимуляции предсердий амплитудой 10-14 Ма, была выполнена электроимпульсная терапия двукратно 7 и 10 Дж — ритм без динамики.
Кардиохирургия	Проведена имплантация однокамерной эпикардиальной системы ЭКС в режиме VVIR (Medtronic Adapta) биполярного желудочкового электрода Medtronic Capsure EPI. Параметры ЭКС: режим стимуляции VVIR; Базовая ЧСС запрограммирована — 80 уд./мин/180 уд./мин.

Сокращения: ЛЖ — левый желудочек, ПЖ — правый желудочек, ЧСС — частота сердечных сокращений, ЭКГ — электрокардиография/электрокардиограмма, ЭКС — электрокардиостимулятор, ЭФИ — электрофизиологическое исследование, ЭхоКГ — эхокардиография.

Через 3 мес. пациент поступил в наше отделение для контрольного обследования. При поступлении жалобы: сохранялась одышка при физической активности. Объективный статус при поступлении: состояние удовлетворительное. Дыхание в легких пуэрильное. Тоны сердца ясные, ритмичные. ЧСС в покое — 90 уд./мин. Пульс на лучевых и бедренных артериях симметричный, удовлетворительного наполнения. Живот мягкий. Печень была не увеличена, выступала из-под края реберной дуги на 2 см. Вес 5,75 кг (прибавка за 3 мес. — 1050г).

Было проведено следующее обследование.

На ЭКГ регистрировался идиовентрикулярный неправильный ритм с ЧСС 54-136 уд./мин.

При проведении СМ ЭКГ в течение суток регистрировался желудочковый ритм со средней ЧСС 93 уд./мин, отмечалась выраженная аритмия. На всем протяжении мониторинга отмечено отсутствие зубца Р во всех отведениях. Среднесуточная ЧСС была значительно ниже возрастной нормы. Максимальная ЧСС до 132 уд./мин. Минимальная ЧСС ниже возрастной нормы — 61 уд./мин (при норме не <70 уд./мин). Ритм ригидный. Эпизоды пауз ритма до 1504 мс.

По сравнению с предыдущей госпитализацией, по данным ЭхоКГ была выявлена выраженная дилатация правых камер, объем правого предсердия увеличился до 29,73 мл (591% от ДН), размеры остальных отделов сердца остались прежними. ДМПП — 7 мм с лево-правым сбросом. Контрактильность ЛЖ на нижней границе нормы — ФВ ЛЖ — 63%.

На рентгенографии грудной клетки сердце было значительно расширено в поперечнике, кардио-торакальный индекс составил 68%. Верхушка сердца была слева. Корни легких были скрыты за тенью сердца, не расширены.

Учитывая выраженную брадикардию, гемодинамические изменения на ЭхоКГ, пациенту, с целью профилактики риска возникновения внезапной сердечной смерти, была проведена имплантация однокамерной эпикардальной системы ЭКС в режиме VVIR (Medtronic Adapta) биполярного желудочкового электрода Medtronic Capsure EPI. Желудочковый электрод был фиксирован на верхушку сердца в проекции ЛЖ

Параметры ЭКС: режим стимуляции VVIR; Базовая ЧСС запрограммирована — 80 уд./мин/180 уд./мин.

Послеоперационный период протекал без осложнений. С целью профилактики тромбообразований пациенту был назначен варфарин, продолжена терапия СН.

Через 6 мес. после имплантации ЭКС ребенок вновь поступил в наше отделение на обследование в динамике.

Со стороны мамы жалоб у ребенка не отмечалось, он стал более активным.

При объективном осмотре состояние удовлетворительное. Дыхание пуэрильное, тоны сердца ясные, ритмичные. ЧСС в покое — 90 уд./мин. Пульс на лучевых и бедренных артериях симметричный, удовлетворительного наполнения. Живот мягкий. Печень выступала из-под края реберной дуги на 1,5 см. Пальпаторно корпус ЭКС определялся в эпигастральной области.

При контрольной ЭхоКГ отмечалась некоторая положительная динамика в виде увеличения сократительной функции ЛЖ (ФВ ЛЖ (м) — 75%, ФВ (б) — 72%) при сохраняющихся увеличенных объемах всех камер сердца.

По данным ЭКГ (рис. 3) и СМ ЭКГ регистрировалась постоянная желудочковая стимуляция в режиме VVIR. Среднесуточная ЧСС была в пределах возрастной нормы 113 в мин, ЧСС max — 179 в мин, ЧСС min — 76 в мин. Прирост и снижение ЧСС были адекватными. Нарушений ритмовождения ЭКС не зарегистрировано. Предсердной активности не зарегистрировано.

Пациент был выписан из стационара в удовлетворительном состоянии, под наблюдение врача кардиолога.

Обсуждение

В представленном клиническом случае синдром остановки предсердий был выявлен у пациента в возрасте 3 мес. В литературе мы не нашли сообщений, где были бы описаны пациенты с остановкой предсердий в таком раннем возрасте. Данное состояние у нашего ребенка было подтверждено отсутствием Р-волн на поверхностной и чреспищеводной ЭКГ, отсутствием электрической активности при стимуляции предсердий и механической активности предсердий при проведении ЭхоКГ. Своевременная диагностика и имплантация ЭКС позволили избежать немотивированного приёма ААТ и минимизировать симптомы СН. Первым проявлением остановки предсердий у нашего пациента были признаки СН и наличие несинусовой ширококомплексной тахикардии на ЭКГ, которая докторами по месту жительства была идентифицирована как желудочковая тахикардия, что потребовало назначения ААТ.

В литературе описаны единичные случаи остановки предсердий у детей [7]. Так, Ahnfeldt AM, et al. сообщили об уникальном случае 7-летней девочки с диагностированным инфарктом мозга на фоне остановки предсердия с клинической картиной выраженной афазии, центральным параличом лица и неритмичным пульсом. При проведении ЭКГ был выявлен медленный узловый ритм с ЧСС 54-83 уд./мин, эпизоды предсердной эктопической тахикардии с ЧСС 180 уд./мин. Внутривенное введение аденозина было без эффекта. Пациентке была проведена электроимпульсная терапия, суправентрику-

лярная тахикардия была купирована через асистолию с проведением сердечно-легочной реанимации. Девочке был имплантирован постоянный эпикардиальный ЭКС в режиме VVI. Во время имплантации ЭКС была предпринята попытка стимуляции предсердий в разных зонах, но, несмотря на высокий порог стимуляции, электрическая активность предсердий отсутствовала. При проведении чреспищеводного ЭхоКГ во время предсердной или желудочковой стимуляции сокращения предсердий не наблюдалось. Этот случай демонстрирует, что кардиогенная церебральная эмболия у детей может быть вызвана таким редким состоянием, как остановка предсердия. Авторы акцентируют внимание на том, что в настоящее время нет установленных рекомендаций по ведению и лечению пациентов детского возраста с синдромом Atrial standstill. Все пациенты с остановкой предсердия должны получать длительную пероральную антикоагулянтную терапию и постоянную электрокардиостимуляцию для уменьшения риска возникновения жизнеугрожающих сердечных-сосудистых осложнений [7].

Malav IC, et al. описали клинический случай трехлетнего ребенка с ВПС ДМПП, у которого при обследовании были выявлены признаки СН, не связанные с пороком сердца. При проведении ЭКГ выявлен узловой ритм с ЧСС 80 уд./мин и удлинённый интервал QT (корригированный QT — 490 мс). На ЭхоКГ был выявлен большой ДМПП (17 мм) с левым сбросом и признаками перегрузки правых отделов сердца. Пациенту была проведена ангиография ввиду несоответствия наличия ВПС и клиники хронической СН и ЭФИ, чтобы выяснить причину отсутствия зубцов P на поверхностной ЭКГ. В предсердиях, электрической активности зарегистрировано не было. Авторы сделали вывод, что недостаточность кровообращения стала следствием остановки предсердий. Пациенту было проведено хирургическое закрытие ДМПП, во время которого была взята биопсия из предсердий и ПЖ. Гистология выявила признаки неспецифического интерстициального фиброза. Учитывая выраженную аритмию, ребенку был имплантирован постоянный эндокардиальный кардиостимулятор в режиме VVIR и назначены антикоагулянты с целью предотвращения тромбообразования в предсердиях. Авторы делают вывод, что наличие симптомов СН у ребенка с ДМПП должно насторожить врача и направить его на путь поиска тех или иных причин СН [12].

Литература/References

1. Ozaki N, Nakamura Y, Suzuki T, et al. Safety and efficacy of radiofrequency catheter ablation for tachyarrhythmia in children weighing less than 10 kg. *Pediatr Cardiol.* 2018;39:384-9. doi:10.1007/s00246-017-1766-7.
2. Svintsova LI, Kovalev IA, Murzina OYu, et al. Experience in the treatment of tachycardias manifesting in the antenatal period. *J of Arrhyth.* 2010;61:57-60 (In Russ). Свицова Л. И.,

Как и в выше представленном клиническом случае, у нашего 3-месячного пациента с ДМПП первыми признаками остановки предсердий были симптомы СН, а имеющийся порок сердца не мог быть причиной возникновения этих симптомов в таком раннем возрасте. Данное несоответствие признаков гемодинамических нарушений в сердце и СН позволили в короткий срок обследовать пациента, поставить правильный диагноз и назначить соответствующее лечение.

Пациенты с остановкой предсердий должны находиться под длительным и пристальным вниманием медицинского персонала. Существуют единичные проспективные исследования, которые свидетельствуют о том, что остановка предсердий является прогрессирующим процессом. Так, в своем сообщении Cappelli F, et al. [13] описали 9-летнюю девочку, которой имплантировали ЭКС в режиме VVI после постановки диагноза остановка предсердий. Через 13 лет наблюдения пациентке было проведено электроанатомическое картирование, которое показало уменьшение степени возбуждаемого предсердного миокарда и повышение порога стимуляции, что свидетельствовало о прогрессировании болезни.

Заключение

Таким образом, остановка предсердия (Atrial standstill) является достаточно редким прогрессирующим патологическим синдромом. Дети с остановкой предсердий должны быть под пристальным наблюдением докторов, т.к. возможны возникновения жизнеугрожающих состояний, приводящих к фатальному исходу. Терапия данного синдрома должна быть направлена как на лечение основного заболевания, так и на предотвращение таких осложнений, как обмороки, инсульт, застойная СН и внезапная смерть. Важное значение в профилактике недостаточности кровообращения имеет постоянная желудочковая стимуляция и антикоагулянтная терапия [7]. У таких пациентов предпочтительна эпикардиальная стимуляция вне зависимости от возраста, т.к. застойное внутрисердечное кровообращение и наличие эндокардиальных электродов могут предрасполагать к тромбозу.

Отношения и деятельность: все авторы заявляют об отсутствии потенциального конфликта интересов, требующего раскрытия в данной статье.

Ковалев И.А., Мурзина О.Ю. и др. Опыт лечения тахикардий манифестирующих в антенатальном периоде. *Вестник аритмологии.* 2010;61:57-60.

3. Chavez I, Brumlik J, Sodi Pallares D. On a extraordinary case of paralysis with permanent atrial degeneration of Keith and Flack. *Arch Inst Cardiol Mex.* 1946;16: 159-81.

4. Fuenmayor AAJ, Rodríguez SYA. Atrial standstill. *Int J Cardiol.* 2013;165(3):47-8. doi:10.4414/cvm.2017.00498.
5. Sommariva E, Vatta M, Xi Y, et al. Compound heterozygous SCN5A gene mutations in asymptomatic Brugada syndrome child. *Cardiogenetics.* 2012;2e11:53-8. doi:10.4081/cardiogenetics.2012.e11.
6. Baskar S, Ackerman M, Clements D, et al. Compound heterozygous mutations in the SCN5A-encoded Nav1.5 cardiac sodium channel resulting in atrial standstill and His-Purkinje system disease. *J Pediatr.* 2014;165:1050-2. doi:10.1016/j.jpeds.2014.07.036.
7. Ahnfeldt AM, de Knecht VE, Reimers JI, et al. Atrial standstill presenting as cerebral infarction in a 7-year-old girl. *SAGE Open Medical Case Reports.* 2019;7:1-4. doi:10.1177/2050313X19827735.
8. Gal DB, Wojciak J, Perera J, et al. Atrial standstill in a pediatric patient with associated caveolin-3 mutation. *Heart Rhythm Case Reports.* 2017;3:513-6. doi:10.1016/j.hrcr.2017.07.014.
9. Jaeggi ET, Chitayat D, Taylor G. Atrial standstill associated with loss of atrial myocytes: A rare cause of fetal bradyarrhythmia. *Heart Rhythm.* 2009;6:1370-2. doi:10.1016/j.hrthm.2009.04.026.
10. Bellmann B, Roser M, Muntean B, et al. Atrial standstill in sinus node disease due to extensive atrial fibrosis: impact on dual chamber pacemaker implantation. *Europace.* 2016;18:238-45. doi:10.1093/europace/euv098.
11. Martsinkevich GI, Sokolov AA. Features of echocardiography in children, anthropometric and age standards. *Russian Pediatric Journal.* 2012;2:17-21 (In Russ). Марцинкевич Г.И., Соколов А.А. Особенности эхокардиографии у детей, антропометрические и возрастные нормы. *Российский педиатрический журнал.* 2012;2:17-21.
12. Malav IC, Juneja R, Choudhary SK, et al. Atrial standstill causing congestive heart failure in a child with ostium secundum atrial septal defect. *Pediatr Cardiol.* 2010;31(2):283-6. doi:10.1007/s00246-009-9578-z.
13. Cappelli F, Favilli S, Ricciardi G, et al. Atrial standstill disease progression documented after 13 years follow-up. *Intern Emerg Med.* 2012;7(1):S7-S8. doi:10.1007/s11739-011-0519-5.