

ОГЛАВЛЕНИЕ

Сокращения и условные обозначения	6
Введение	9
Часть I. ОСТРЫЕ НАРУШЕНИЯ СЕРДЕЧНОГО РИТМА И ПРОВОДИМОСТИ	10
Глава 1. Тахиаритмии	11
1.1. Суправентрикулярная пароксизмальная тахикардия	14
1.2. Синдром преждевременного возбуждения желудочков (WPW)	15
1.3. Желудочковая пароксизмальная тахикардия	23
1.4. Синдром удлиненного интервала Q–T (СУИ Q–T)	25
1.5. Фибрилляция и трепетание предсердий	31
1.6. Трепетание и фибрилляция желудочков сердца	35
Глава 2. Брадиаритмии	39
2.1. Острая синоатриальная блокада II–III степени	39
2.2. Острая атриовентрикулярная блокада II–III степени	40
2.3. Острая полная (трехпучковая) внутрижелудочковая блокада	50
2.4. Синдром слабости синусового узла	51
2.5. Остановка («отказ») синусового узла	56
Глава 3. Методы лечения сердечных аритмий	57
3.1. Краткая характеристика противоритмических препаратов различных групп	57
3.2. Метаболические препараты, обладающие антиаритмическим эффектом	61
3.3. Электрические методы лечения аритмий	64
3.4. Электрохирургические методы лечения аритмий	67
Глава 4. Неотложное лечение отдельных форм нарушений ритма сердца	68
4.1. Суправентрикулярные пароксизмальные тахикардии	68
4.2. Желудочковая пароксизмальная тахикардия	71
4.3. Синдром удлиненного интервала Q–T	72
4.4. Фибрилляция и трепетание предсердий	73
4.5. Дисфункция синусового узла	74
4.6. Атриовентрикулярные блокады	75
4.7. Внутрижелудочковые блокады	76
Часть II. НЕДОСТАТОЧНОСТЬ КРОВООБРАЩЕНИЯ	77
Глава 5. Острая сердечная недостаточность	82

5.1. Острая левожелудочковая сердечная недостаточность	83
5.2. Острая правожелудочковая сердечная недостаточность	86
5.3. Особенности неотложной терапии сердечной недостаточности при некоторых обструктивных пороках сердца и кардиомиопатиях	89
5.3.1. Острый одышечно-цианотический синдром при тетраде Фалло	89
5.3.2. Митральный стеноз	91
5.3.3. Аортальный стеноз	92
5.3.4. Обструктивная гипертрофическая кардиомиопатия	94
Глава 6. Острая сосудистая недостаточность	94
6.1. Обмороки (синкопе)	95
6.2. Неотложная терапия синкопальных состояний	99
6.3. Шок (коллапс)	100
6.4. Ургентная терапия шока	105
Часть III. АРТЕРИАЛЬНЫЕ ГИПЕРТЕНЗИИ	110
Глава 7. Первичная артериальная гипертензия	111
7.1. Гипертензивные кризы	115
Глава 8. Вторичные артериальные гипертензии	119
8.1. Ренальные артериальные гипертензии	119
8.2. Эндокринные артериальные гипертензии	121
8.3. Гемодинамические артериальные гипертензии	124
8.4. Нейрогенные артериальные гипертензии	125
8.5. Экзогенные артериальные гипертензии	125
8.6. Артериальная гипертензия при беременности	126
8.7. Злокачественная артериальная гипертензия	127
Глава 9. Лечение артериальной гипертензии	128
9.1. Неотложная терапия гипертензивных кризов	131
Часть IV. ОСТРЫЕ КАРДИТЫ	135
Глава 10. Острые диффузные миокардиты	135
10.1. Неотложная терапия острых миокардитов	156
Глава 11. Острый инфекционный эндокардит	159
11.1. Неотложная терапия острого инфекционного эндокардита	172
Глава 12. Острые перикардиты	181
12.1. Острый выпотной перикардит и тампонада сердца	184
12.2. Острый гнойный перикардит	194
12.3. Острый постперикардиотомный перикардит	194
12.4. Неотложное лечение острых перикардитов	195
Часть V. КАРДИОМИОПАТИИ	200
Глава 13. Гипертрофическая кардиомиопатия	201
13.1. Неотложная и преревентивная терапия	214
Глава 14. Дилатационная кардиомиопатия	217
14.1. Неотложная и преревентивная терапия	230
Глава 15. Фиброэластоз эндокарда	233

Глава 16. Аритмогенная кардиомиопатия правого желудочка	238
16.1. Неотложная и преревентивная терапия	241
Глава 17. Кардиомиопатия такотсубо	243
Часть VI. ЛЕГОЧНО-СЕРДЕЧНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ	249
Глава 18. Острое легочное сердце	249
18.1. Неотложная терапия	251
Глава 19. Острое легочное сердце периода новорожденности	255
19.1. Гипоксия и перинатальная асфиксия	255
19.2. Синдром персистирующего фетального кровообращения	257
Глава 20. Тромбоз эмболия ветвей легочной артерии	261
20.1. Ургентная и преревентивная терапия	265
Часть VII. КРИТИЧЕСКИЕ СОСТОЯНИЯ	273
Глава 21. Закрытые травмы сердца	273
21.1. Спортивная травма сердца	284
Глава 22. Ишемия и инфаркт миокарда	289
22.1. Ургентная терапия ишемии и инфаркта миокарда	310
22.2. Осложнения инфаркта миокарда	314
Глава 23. Аневризма, расслоение и разрыв аорты	320
23.1. Аневризма восходящей аорты	321
23.2. Расслоение стенки аорты	329
23.3. Спонтанный разрыв аорты	330
23.4. Ургентная и преревентивная терапия	333
Глава 24. Внезапная сердечная смерть	336
24.1. Ургентная терапия (сердечно-легочная реанимация)	341
Глава 25. Профилактика неотложных состояний в детской кардиологии	347
ПРИЛОЖЕНИЯ	
<i>Приложение 1. Алгоритм лечебных мероприятий при основных неотложных состояниях в детской кардиологии</i>	<i>357</i>
<i>Приложение 2. Основные лекарственные средства, применяемые в неотложной детской кардиологии</i>	<i>382</i>
<i>Приложение 3. Международные и торговые названия лекарственных средств, применяемых в детской кардиологии</i>	<i>390</i>
Рекомендуемая литература	394

1.1. СУПРАВЕНТРИКУЛЯРНАЯ ПАРОКСИЗМАЛЬНАЯ ТАХИКАРДИЯ

Клиническая картина. Приступ начинается внезапно с сердечного «толчка» и чувства сердцебиения. Появляются дискомфорт, иногда боли в области сердца и эпигастрия, тошнота, резкая слабость, головокружение, страх смерти, «пульсация в висках», «неполнота вдоха». У детей раннего возраста внезапно возникают выраженное беспокойство, одышка, кашель, затем вялость, холодный пот, обморок, иногда судороги. **Физикально:** выражена пульсация яремных вен, пульс слабый, ритмичный, плохо поддается подсчету. Величина АД вначале в пределах нормы, позднее снижается за счет систолического и пульсового АД. ЧСС достигает 180–220 уд./мин, а у детей раннего возраста — 250–300 уд./мин. Тоны сердца громкие, а ритм — по типу эмбриокардии, шумов не слышно. Если приступ продолжается более 1 ч, то появляются периоральный и акроцианоз, одышка, влажные хрипы в легких, набухание вен шеи, увеличение печени, иногда рвота. Может учащаться мочеиспускание с выделением светлой мочи, позже диурез падает.

ЭКГ-критерии предсердной ПТ:

- ♦ зубец *P* регистрируется перед комплексом *QRS*, но в зависимости от локализации эктопического очага в предсердиях может быть измененным по форме, продолжительности и полярности;
- ♦ комплекс *QRS* не деформирован (суправентрикулярная форма);
- ♦ ЧСС у старших детей превышает 160 уд./мин, а у младенцев — 200 уд./мин;
- ♦ снижение сегмента *ST* и иногда инверсия зубца *T* (рис. 1.1).

Из-за функциональной атриовентрикулярной и внутривентрикулярной блокады возможно удлинение интервала *P–R* и аберрация комплексов *QRS*. Вторичное изменение фазы реполяризации связано с ишемией миокарда (рис. 1.2).

ЭКГ-критерии атриовентрикулярной (узловой) ПТ:

- ♦ перед комплексом *QRS* отсутствует зубец *P* (при одновременном возбуждении предсердий и желудочков) или отрицательный зубец *P* регистрируется после комплекса *QRS* (при предшествующем возбуждении желудочков);

- ♦ комплекс *QRS* не деформирован (суправентрикулярный);
- ♦ частота сердечных сокращений 150–200 уд./мин;
- ♦ вторичные изменения сегмента *ST* и зубца *T*.

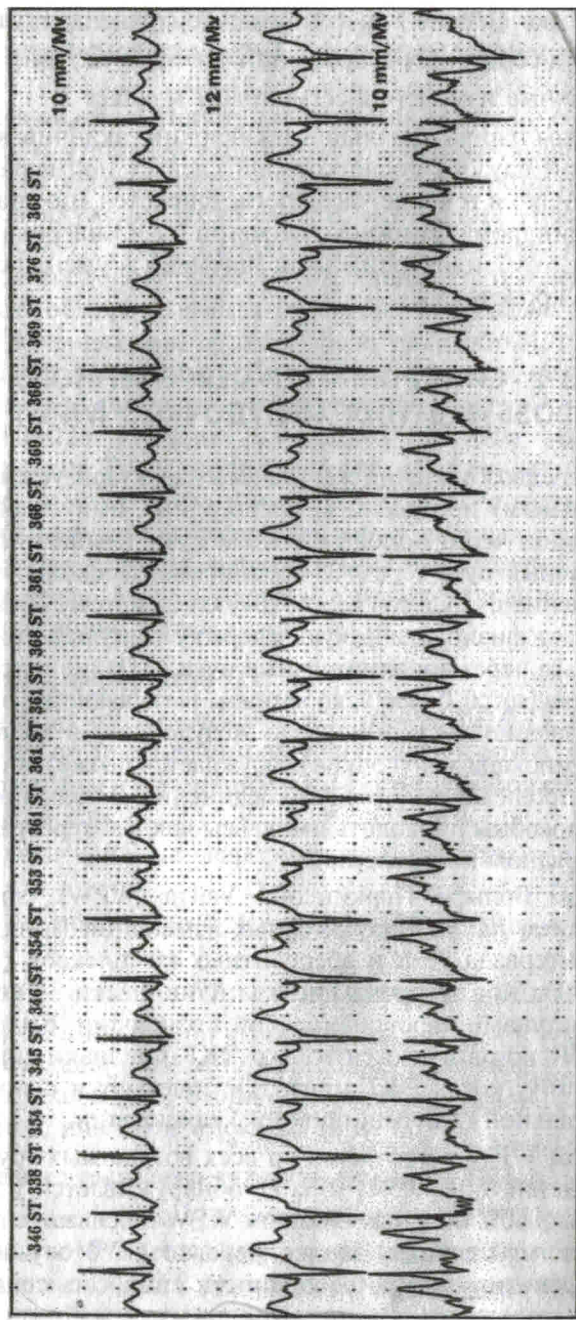
Приступы пароксизмальной тахикардии заканчиваются компенсаторной паузой, после которой следует нормальный ритм сердца. Однако в течение часов регистрируется «посттахикардический синдром» (снижение сегмента *ST* и инверсия зубца *T*), связанный с субэндокардиальной ишемией и уменьшением коронарного кровотока.

1.2. СИНДРОМ ПРЕЖДЕВРЕМЕННОГО ВОЗБУЖДЕНИЯ ЖЕЛУДОЧКОВ (WPW)

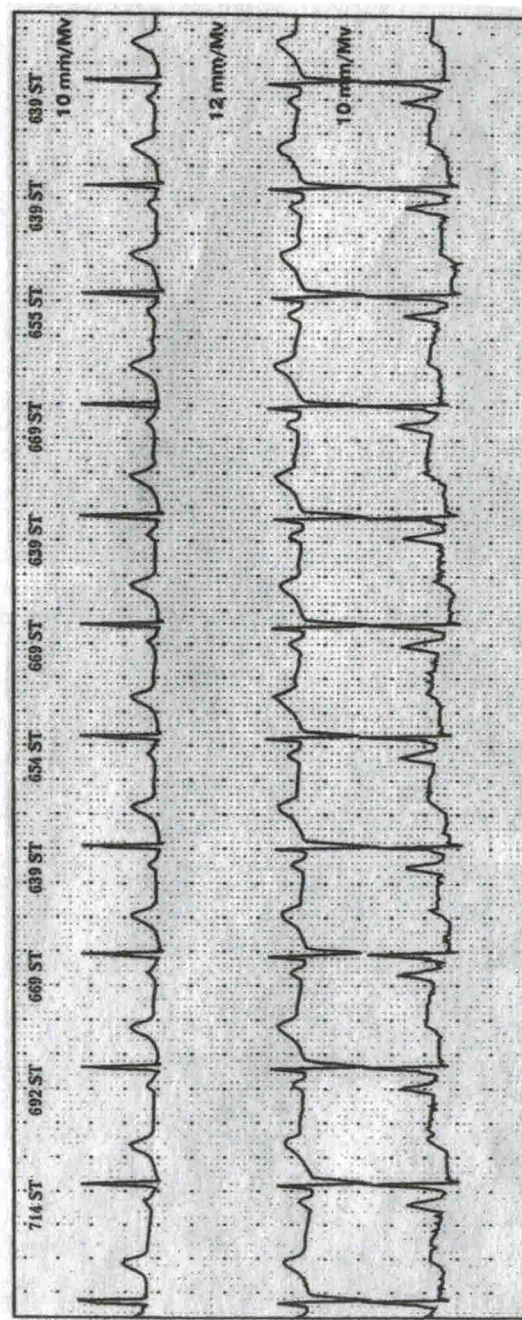
Синдром предвозбуждения желудочков характеризуется ускоренным (окольным) проведением предсердных импульсов к желудочкам сердца через дополнительные пути (мышечные пучки), минуя обычный путь через АВ-соединение. Поскольку нормальное проведение импульсов через АВ-узел и систему Гиса–Пуркинье встречает физиологическую задержку импульса, то проведение импульса через дополнительные пути (ДП), не встречая этой задержки, является более ускоренным, вызывающим опережающее возбуждение части миокарда желудочков, в то время как остальной миокард желудочков возбуждается позже, от основного импульса, прошедшего через АВ-соединение. В большинстве случаев ДП способны проводить импульсы как в антероградном, так и в ретроградном направлениях.

Синдром Вольфа–Паркинсона–Уайта (WPW) характеризуется наличием на ЭКГ характерных изменений (в виде укороченного интервала *P–R* и аберрантных комплексов *QRS* — по типу блокады ножек пучка Гиса), а клинически — периодическими приступами пароксизмальной тахикардии. Выделяют феномен *WPW*, когда имеются только ЭКГ-признаки синдрома, и синдром *WPW*, когда ЭКГ-признаки сочетаются с приступами пароксизмальной (АВ-реципрокной) тахикардии.

Синдром *WPW* встречается во всех возрастных группах, составляя у детей 0,04–0,5%, и чаще обнаруживается у лиц мужского пола. У 60% больных синдром *WPW* не связан с органической патологией сердца, однако нередко (17% случаев) детям присущи фенотипические особенности синдрома соединительнотканной дисплазии. Выявляются также семейные варианты



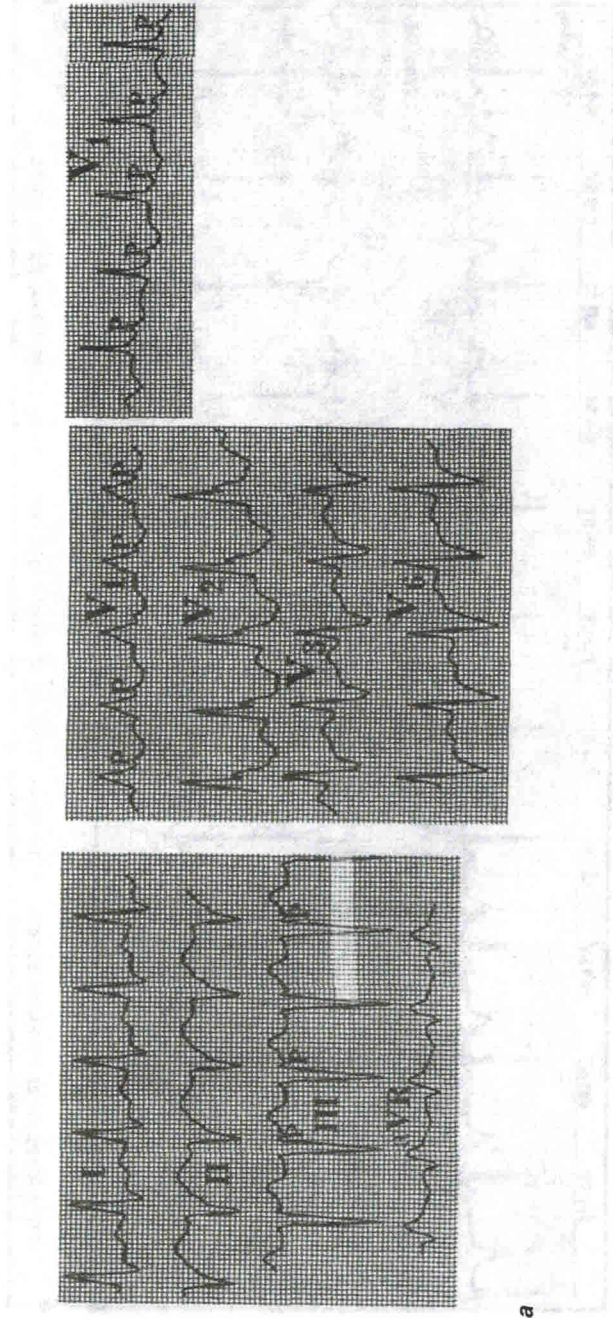
а



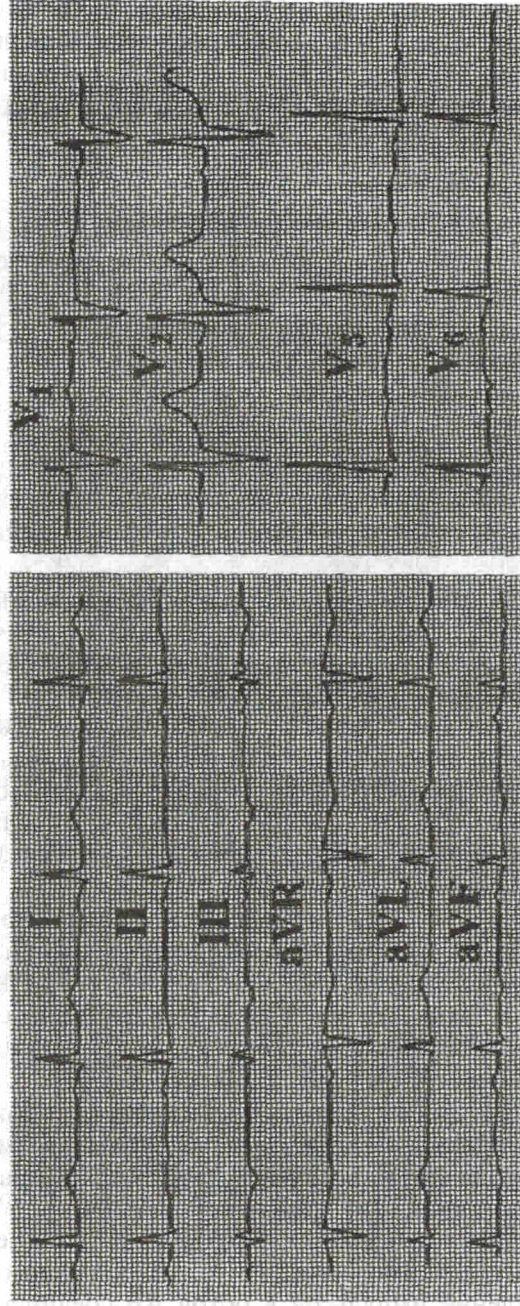
б

Рис. 1.1. ЭКГ Антона Г., 4 года:

а — пароксизмальная предсердная тахикардия с ЧСС 164 уд./мин; **б** — состояние после приступа: ритм синусовый с ЧСС 94–96 уд./мин. Перегрузка правого предсердия, сохраняющаяся после приступа (высокие «готические» зубцы Р)



а



б

Рис. 1.2. ЭКГ Саши Д., 13 лет:

а — пароксизмальная предсердная тахикардия с ЧСС 200 уд./мин. Тахизависимая функциональная АВ-блокада I степени ($P-R = 200$ мс), полная блокада ПНПГ, блокада передневерхней ветви ЛНПГ ($\angle QRS = -70^\circ$); **б** — состояние после приступа пароксизмальной тахикардии. Ритм синусовый с ЧСС 81 уд./мин; неполная блокада ПНПГ, нарушение обменных процессов в миокарде левого желудочка (зубцы T в отведениях II, aVF, V_5-V_6 слабоотрицательные), как проявление посттахикардитического синдрома

синдрома в нескольких поколениях и у близнецов. В 30% случаев синдром WPW сочетается с ВПС, гипертрофической кардиомиопатией, кардитами. У 85% детей выявляют ВСД ваготонического типа, в 2/3 случаев в анамнезе имеется перинатальная патология.

ЭКГ-критерии синдрома WPW:

- ♦ укороченный (менее 90–100 мс) интервал *P–R*;
- ♦ наличие дельта-волны на восходящем колене комплекса *QRS*;
- ♦ уширение комплекса *QRS* до 100 мс и более;
- ♦ вторичные изменения сегмента *ST* и зубца *T*;
- ♦ частое сочетание ЭКГ-изменений с АВ-реципрокной пароксизмальной тахикардией или экстрасистолией.

Интервал *P–R* представлен лишь зубцом *P*, переходящим в дельта-волну. При этом зубец *P* может быть уширен, деформирован или, при наличии нижнепредсердного ритма, отрицателен.

Дельта-волна представляет собой «ступеньку» в начале восходящего колена зубца *R*, который принимает форму буквы «Л». Ширина дельта-волны составляет 20–40 мс, а высота — 2–5 мм. Волна может быть направлена вверх или вниз, в зависимости от направления первого основного зубца желудочкового комплекса.

Комплекс *QRS* (*RS*) уширен до 100–120 мс. Это обусловлено наличием сливного комплекса, состоящего из дельта-волны (от возбуждения части волокон миокарда желудочков) и конечной части желудочкового комплекса, которая не изменена и связана с возбуждением основной массы миокарда.

Изменения сегмента *ST* и зубца *T* (чаще дискордантны по отношению к комплексу *RS*) связаны не с дистрофическими и обменными нарушениями в миокарде желудочков, а со вторичным нарушением последовательности реполяризации. В зависимости от стороны и уровня расположения аномальных ДП выделяют различные типы синдрома WPW (рис. 1.3 и 1.4).

Синдром WPW в 12–80% случаев (в зависимости от характера отбора) может сочетаться с другими нарушениями ритма и проводимости, осложняя жизнь больных и даже являясь причиной внезапной сердечной смерти. Транзиторный синдром WPW может сочетаться с функциональной АВ-блокадой I степени. Функциональное, ваготоническое замедление АВ-проводимости стимулирует прохождение импульсов в обход АВ-соединения,

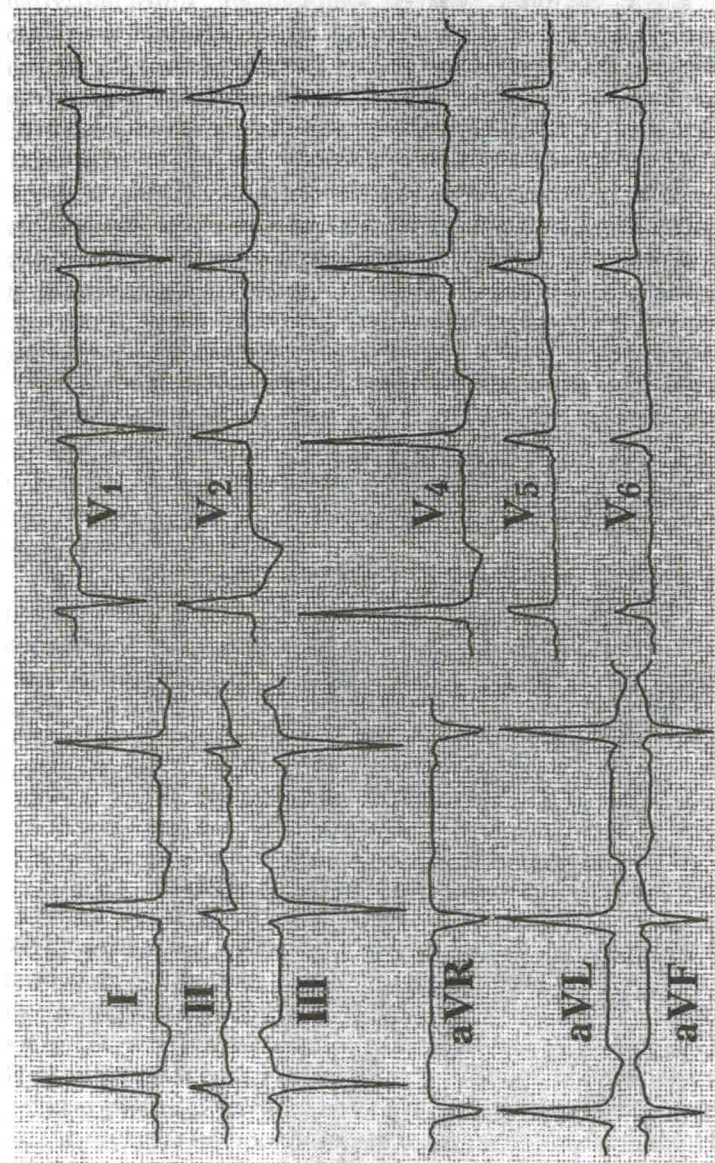


Рис. 1.3. ЭКГ Ксенин Д., 8 лет. Ритм синусовый с ЧСС 83 уд./мин. Синдром WPW (*P–R* = 70 мс; *QRS* = 120 мс; дельта-волна; дискордантные *T* в отведениях I, aVL, V4); тип Б (комплекс *gS* в отведении V₁)

Часть V

КАРДИОМИОПАТИИ

Кардиомиопатии (КМП) — это заболевания преимущественно сердечной мышцы, характеризующиеся неясной этиологией, прогрессирующим течением, кардиомегалией, прогрессирующей СН, аритмическим, тромбоэмболическим синдромами и нередко заканчивающиеся ВСС.

Классификация кардиомиопатий

I. Кардиомиопатии идиопатические (неизвестного генеза):

- гипертрофическая (обструктивная, необструктивная);
- дилатационная;
- рестриктивная;
- аритмогенная дисплазия (КМП) правого желудочка;
- перипортальная.

II. Кардиомиопатии специфические:

1. *Инфекционные* (вирусные, бактериальные, риккетсиозные, грибковые, протозойные (болезнь Чагаса).
2. *Метаболические*:
 - эндокринные (при акромегалии, гипокортицизме, тиреотоксикозе, микседеме, ожирении, сахарном диабете, феохромоцитоме);
 - при инфильтративных и гранулематозных процессах, болезнях накопления (амилоидоз, гемохроматоз, саркоидоз, лейкоз, мукополисахаридоз, гликогеноз — болезнь Помпе, липидоз — болезнь Гоше, болезнь Фабри);
 - при дефиците микроэлементов (калий, магний, селен и др.), витаминов и питательных веществ (бери-бери, квашиоркор), а также при анемиях.

3. При системных заболеваниях соединительной ткани (дерматомиозит, ревматоидный артрит, системная склеродермия, системная красная волчанка).
4. При системных нейромышечных заболеваниях:
 - при нейромышечных расстройствах (атаксия Фридрейха, синдром Нунана, лентигиноз);
 - при мышечных дистрофиях (Дюшенна, Беккера, миотонии).
5. При воздействии токсических и физических факторов (алкоголя, кокаина, кобальта, свинца, фосфора, ртути, антрациклиновых антибиотиков, циклофосамида, уремии, проникающей (ионизирующей) радиации).

III. *Неклассифицируемые болезни миокарда* (фиброэластоз эндомиокарда или детская форма КМП, идиопатический миокардит Фидлера).

Глава 13. ГИПЕРТРОФИЧЕСКАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ

Гипертрофическая кардиомиопатия (идиопатический гипертрофический субаортальный стеноз) — это заболевание неясной этиологии, характеризующееся ограниченной или диффузной первичной («беспричинной») гипертрофией миокарда левого (редко правого) желудочка без расширения или с небольшим уменьшением полости желудочка и сопровождающееся нормальной или увеличенной контрактильностью миокарда при значительном снижении функции диастолической релаксации. Заболевание часто имеет семейный характер, проявляется периодически возникающей функциональной субаортальной обструкцией и градиентом давления и может сопровождаться тяжелыми аритмиями и случаями ВСС среди больных и их кровных родственников.

Выделяют два основных типа гипертрофической КМП:

- 1) *симметричную* — с одинаково выраженной (равномерной) гипертрофией миокарда всех стенок левого желудочка;
- 2) *асимметричную* — с преимущественной гипертрофией МЖП или с обструкцией и градиентом давления.

ГКМП, по данным массовых обследований населения, обнаруживается в 0,2–0,5% случаев. В детском возрасте больные с ГКМП составляют от 41 до 58% всех больных с КМП.

Этиология и патогенез. ГКМП является генетически детерминированным заболеванием, вызванным передающимися по наследству генетическими аномалиями или спонтанными мутациями, приводящими к нарушению структуры и функции саркомеров миофибрилл. Заболевание передается по аутосомно-доминантному типу наследования с высокой пенетрантностью и экспрессивностью. Это доказывается и «семейным» характером заболевания (33–67% больных).

В периоде эмбрионального морфогенеза происходит нарушение дифференцировки и архитектоники сократительных элементов миокарда с появлением гигантских хаотически расположенных миофибрилл, что может исказить последовательность сокращения миокарда и движения структур сердца. Этим объясняется и формирование характерного аритмического синдрома при ГКМП.

Патологическая анатомия и патоморфология. Макроскопически при ГКМП выражена гипертрофия левого желудочка, толщина стенки которого превышает 13–15 мм. Масса сердца у детей может достигать 700 г. У большинства больных выявляют асимметричную ГКМП левого желудочка, с *асимметричной гипертрофией МЖП* (до 90% случаев).

Асимметричная гипертрофия МЖП — это распространенная гипертрофия МЖП, более выраженная на уровне МК, что значительно уменьшает площадь выносящего тракта левого желудочка и создает гемодинамическую картину субаортального мышечного стеноза с обструкцией. Полость левого желудочка нормальных размеров или уменьшена, а полость левого предсердия дилатирована и его стенки гипертрофированы.

Асимметричная гипертрофия МЖП в 75% случаев сочетается с первичной структурной патологией МК (створки и хорды МК удлинены, площадь их увеличена).

Гемодинамика. Обструкция путей оттока из левого желудочка образуется асимметричным утолщением верхнебазальных отделов МЖП и аномальным систолическим движением передней створки МК кпереди, в сторону МЖП, что значительно перекрывает пути оттока и создает систолический перепад давления между левым желудочком и аортой.

Градиент давления увеличивается при уменьшении пред- и постнагрузки на левый желудочек и при увеличении силы и частоты сердечных сокращений, т. е. при физической нагрузке, тахикардии, натуживании, внезапном вставании, гиповолемии,

Аг, при приеме кардиотоников, периферических вазодилататоров, мочегонных препаратов.

Градиент давления уменьшается при увеличении пред- и постнагрузки на левый желудочек (форсированный вдох, внезапное приседание, гиперволемиа) и при применении препаратов, снижающих сократимость миокарда и повышающих ПСС и АД.

Помимо систолического вентрикуло-аортального градиента давления при ГКМП имеется *относительная НМК*, обусловленная дефектом створок клапана и подклапанных структур и аномальным переднесистолическим движением створки МК с регургитацией различной степени и объемной перегрузкой левого предсердия. Важнейшим феноменом ГКМП является *нарушение диастолической релаксации*, связанное с ригидностью гипертрофированных стенок левого желудочка и с биохимической дефектностью кардиомиоцитов. Это приводит к систолической и объемной перегрузке левого предсердия, его дилатации, гипертрофии, а позже и декомпенсации. При этом сократимость гипертрофированного миокарда сохранена.

Клиническая картина. ГКМП формируется антенатально, но у молодых клинически проявляется чаще всего в возрасте 5–20 лет (33,7%). Преобладают мальчики (до 70% больных).

Жалобы на слабость после интенсивных физических нагрузок, приступы головокружения, синкопальные состояния.

Синкопальный синдром встречается в 26–80% случаев, провоцируется физической нагрузкой, натуживанием или резким вставанием. Он проявляется резкой слабостью, бледностью, головокружением, обмороками, частота которых широко варьирует — от единичных эпизодов до ежедневных, и может осложняться ВСС.

Ранние жалобы на *одышку* во время физической нагрузки связаны с перегрузкой левого предсердия и венозным застоем, а при осложнении заболевания фибрилляцией предсердий одышка может приобретать приступообразный характер, по типу сердечной астмы.

Кардиалгии при физическом напряжении обусловлены относительной ишемией большой массы миокарда, усиливающейся динамической обструкцией, и не исчезают после приема коронаролитиков.

Аритмический синдром выявляется у 32–45% больных. Чаще наблюдаются экстрасистолия (особенно желудочковая), фиб-

риляция предсердий, желудочковая тахикардия; нарушения проводимости встречаются несколько реже.

Физикально: пульс неравномерный, толчкообразный (*pulsus bifidus*), САД и пульсовое АД умеренно снижены. В отличие от клапанного СА систолическое дрожание пальпируется редко и свидетельствует о высоком градиенте давления. Верхушечный толчок усилен, смещен влево («двойной толчок»), связан с двухфазным сокращением левого желудочка по преодолению обструкции. Границы сердца умеренно расширены влево и вверх, у верхушки может выслушиваться «предсердный» IV тон сердца. Выслушивается систолический шум, состоящий из двух различных шумов.

Первый — «шум изгнания», более жесткий, изменчивый, отстоит от I тона, выслушивается в мезосистоле, у верхушки сердца и в V точке и связан с субаортальным гипертрофическим стенозом. Шум усиливается в ортостазе, на выдохе, при пробе Вальсальвы, после физической нагрузки и при вдыхании амилнитрита, а уменьшается на вдохе, при приседании «на корточки», при приеме БАБ. В отличие от клапанного СА этот шум более локальный, вариабельный, максимально выслушивается не над аортой, а над верхушкой сердца и в V точке. Иногда шум сопровождается систолическими кликами (рис. 13.1 и 13.2).

Второй — «регургитационный шум», связан с относительной НМК. Шум «дующего» тембра, связан с I тоном, максимально выслушивается над верхушкой и в V точке, хорошо иррадирует в левую аксиллярную область.

Развивающаяся СН протекает по левожелудочковому типу, в виде «диастолической СН».

Электрокардиография. У 60% больных выявляются амплитудные признаки гипертрофии миокарда левого желудочка. Однако в 30–35% случаев может наблюдаться «провал» зубцов R в средних грудных отведениях, без их нарастания. Гипертрофия МЖП у 30–50% больных проявляется в характерных глубоких и узких зубцах Q в отведениях II, III, AVF и в V₅–V₆ и иногда в относительно высоких зубцах R в отведениях V₁–V₂. Признаки гипертрофии левого предсердия в виде уширенного и деформированного «P-mitrale». Характерны изменения фазы реполяризации, в виде депрессии сегмента ST и выраженной инверсии зубца T, вплоть до регистрации «гигантских» отрицательных зубцов T (до 10 мм и более) в отведениях от V₁ до V₆. Эти изменения отражают относительный дефицит коронарного кровотока и гипоксию

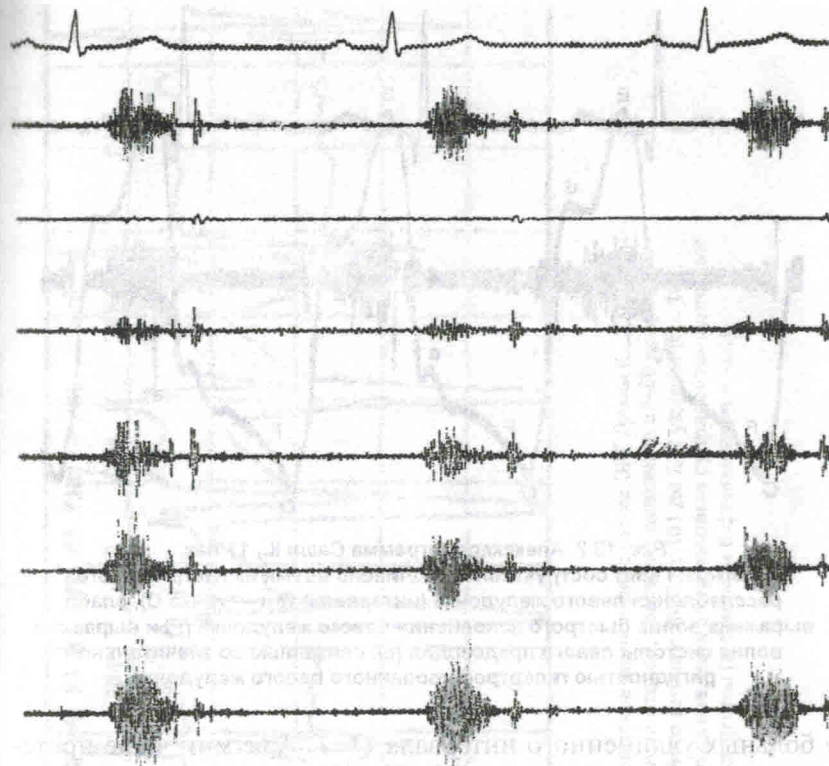


Рис. 13.1. Фонокардиограмма Рустама Г., 14 лет.

Диагноз: ГКМП обструктивная. Амплитуда I тона над верхушкой сердца и над аортой снижена. На всех точках с максимумом над верхушкой и над аортой зарегистрирован высокоамплитудный, высокочастотный, «изгнательный» систолический шум, в форме «большого ромба», занимающий 2/3 систолы

гипертрофированного миокарда. Глубокие зубцы Q в сочетании со значительными изменениями фазы реполяризации имитируют картину псевдоинфарктной ЭКГ. Различные НРС регистрируются у 32–45% больных, а при холтеровском мониторировании — у 70%. Фиброзные изменения в МЖП приводят к парциальным блокадам ножек пучка Гиса. У 30% больных — неполная и полная БПНПГ. БЛНПГ чаще проявляется полублоком левой передневерхней ветви пучка, что усугубляет выраженное отклонение ЭОС влево. У 10–21% больных выявляется феномен или синдром WPW. Прогностически неблагоприятным, из-за возможности возникновения синдрома ВСС, является обнаружение

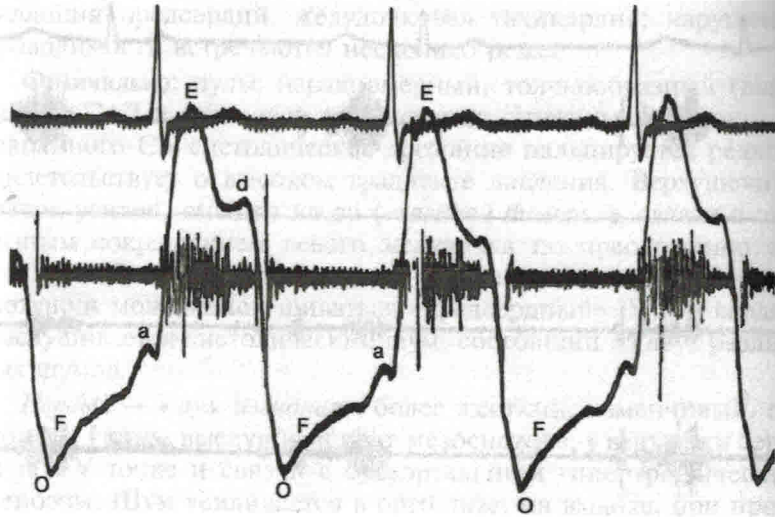


Рис. 13.2. Апекскардиограмма Саши К., 11 лет.

Диагноз: ГКМП обструктивная. Удлинено время изометрического расслабления левого желудочка (интервал II тон — точка О), слабо выражена волна быстрого наполнения левого желудочка (F) и выражена волна систолы левого предсердия (a), связанные со значительной ригидностью гипертрофированного левого желудочка

у больных удлиненного интервала Q—T. Аритмии чаще протекают по типу желудочковой ЭС (22,6%), реже — пароксизмальной тахикардии (13,2%) или мерцательной аритмии (3,8%), которые приводят к СН, а желудочковые тахикардии (9,4%) и пароксизмы фибрилляции желудочков — к ВСС. В анамнезе детей почти в половине случаев аритмия ассоциируется с ВСС (рис. 13.3–13.5).

Эхокардиография. В 92% случаев при ГКМП на ЭхоКГ выявляется гипертрофия миокарда, у большинства больных — асимметричная гипертрофия передней части МЖП.

Диагностическими ЭхоКГ-критериями ГКМП считаются:

- ♦ увеличение толщины миокарда левого желудочка более 13–15 мм;
- ♦ увеличение отношения толщины МЖП (Т_{мжп}) к толщине ЗСЛЖ (Т_{зслж}) (Т_{мжп}/Т_{зслж} > 1,3–1,5);
- ♦ уменьшение полости левого желудочка, гипокинезия утолщенной МЖП, увеличение полости левого предсердия, сужение путей оттока левого желудочка.

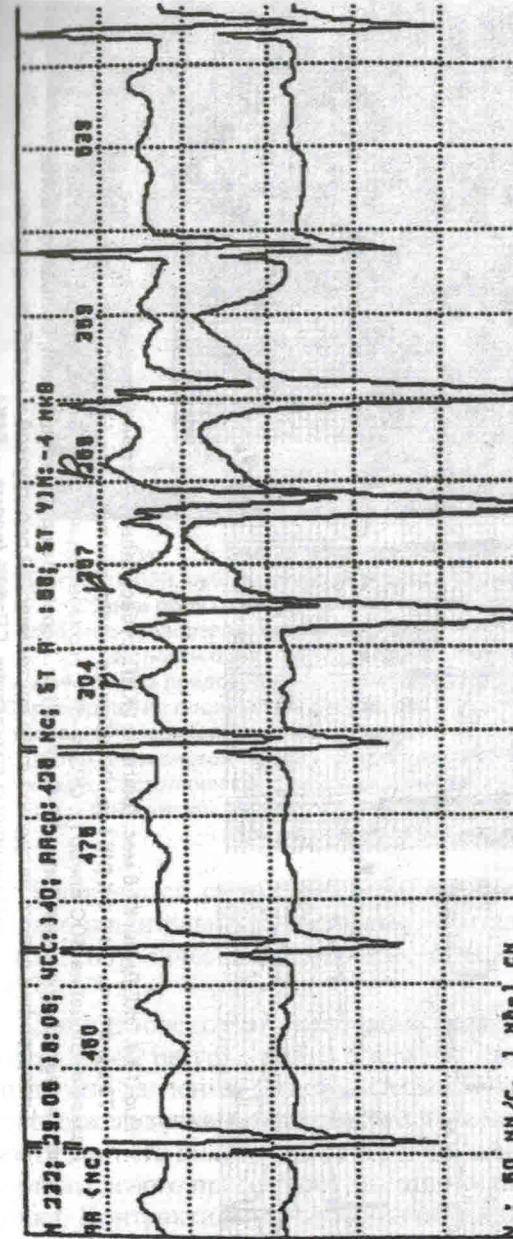


Рис. 13.3. Суточное холтеровское мониторирование ЭКГ Димы К., 2 мес. Диагноз: ГКМП, субаортальный стеноз, градиент давления 57–60 мм рт. ст. На фоне суточного синусового ритма с ЧСС от 101 до 232 уд./мин (ср. 182) регистрируются одиночные, парные, иногда групповые суправентрикулярные aberrантные экстрасистолы (в среднем 6 фрагментов в час)