*И.В. Леонтьева, В.А. Макарова, С.А. Термосесов, М.И. Довгань, Е.Г. Верченко*

# СТРУКТУРА НАРУШЕНИЙ СЕРДЕЧНОГО РИТМА И ПРОВОДИМОСТИ У ДЕТЕЙ С ГИПЕРТРОФИЧЕСКОЙ КАРДИОМИОПАТИЕЙ И ТАКТИКА ИХ ВЕДЕНИЯ

ФГБУ «Московский научно-исследовательский институт педиатрии и детской хирургии» Минздрава России, Москва

**Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП) – генетически обусловленное заболевание, являющееся основной причиной внезапной сердечной смерти (ВСС) у подростков. Проведен анализ характера и частоты нарушений сердечного ритма и проводимости у 66 детей в возрасте от 7 до 17 лет с ГКМП по данным холтеровского мониторирования. Нарушения сердечного ритма и проводимости были представлены наджелудочковой экстрасистолией (37%), желудочковой экстрасистолией (42,6%), неустойчивой желудочковой тахикардией (6,8%), синдромом слабости синусового узла, транзиторной атриовентрикулярной блокадой, феноменом Wolf–Parkinson–White (WPW). Электрическая нестабильность миокарда по результатам анализа турбулентности сердечного ритма (TO>0 и TS<2,5 мс/RR) по данным суточного мониторирования ЭКГ была выявлена в 15% случаев. Разработана тактика ведения детей с ЭКГ-феноменом WPW, синкопальными состояниями. Определены показания к имплантации электрокардиостимулятора (брадикардия, максимальный**

***Контактная информация:***
***Леонтьева Ирина Викторовна*** – д.м.н. проф., зав. отделением патологии сердечно-сосудистой системы ФГБУ Московский НИИ педиатрии и детской хирургии Минздрава России
**Адрес:** 125412 г. Москва, ул. Талдомская, 2
**Тел.:** (495) 483-71-01, **E-mail:** lirina2006@mail.ru
Статья поступила 23.04.13, принята к печати 18.06.13.

**RR-интервал более 2 с, синкопальные состояния), искусственного кардиовертера-дефибриллятора (толщина межжелудочковой перегородки более 30 мм, синкопальные состояния, неустойчивая желудочковая тахикардия).**

***Ключевые слова:*** *гипертрофическая кардиомиопатия, нарушения сердечного ритма, дети, подростки, профилактика внезапной сердечной смерти.*

**Hypertrophic cardiomyopathy (HCMP) is genetic disease which is main cause of sudden cardiac death (SCD) in adolescents. Analysis of rate and character of cardiac rhythm disorders according to data of Holter monitoring was performed in 66 children aged 7–17 years with HCMP. Disorders of cardiac rhythm and conduction were presented as supraventricular extrasystole (37%), ventricular extrasystole (42,6%), unstable ventricular tachycardia (6,8%), sick sinus syndrome, transient atrioventricular block, Wolf–Parkinson–White (WPW) phenomenon. Electric instability of myocardium according to cardiac rhythm turbulence analysis (TO>0 and TS<2,5 ms/RR) according to data of 24-hour ECG monitoring was diagnosed in 15% of patients. Tactic of management of children with WPW – phenomenon and history of syncope was outworked. Next states were determined as indications to implantation of pacemaker (bradycardia, maximal RR-interval >2 sec, syncope) and to implantation of cardioverter-defibrillator (thickness of ventricular septum >30 mm, recurrent syncope, unstable ventricular tachycardia).**

***Key words:*** *hypertrophic cardiomyopathy, cardiac rhythm disorders, children, adolescents, prophylaxis of sudden cardiac death.*

Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП) характеризуется тяжелым проградиентным течеватная реакция артериального давления (АД) на физическую нагрузку (снижение или минималь-

ской картине у детей с брадикардией отмечались головокружения, пре-/синкопальные состояния. Учитывая необходимость проведения медикатозной терапии. Брадикардию у детей с ГКМП следует рассматривать как фактор риска возникновения жизнеугрожающих состояний.

## ЛИТЕРАТУРА


1. *O'Stman-Smith I, Wettrell G, Keeton B, et al.* Age and gender specific mortality rates in childhood hypertrophic cardiomyopathy. Eur. Heart J. 2008; 29: 1160–1167;

2. *Colan SD, Lipshultz SE, Lowe AM, et al.* Epidemiology and Cause-Specific Outcome of Hypertrophic Cardiomyopathy in Children. Findings From the Pediatric Cardiomyopathy Registry. Circulation. 2007; 115: 773–781.

3. *Decker JA, MD, Rossano JW, O'Brian Smith E, et al.* Risk Factors and Mode of Death in Isolated Hypertrophic Cardiomyopathy in Children. Journal of the American College of Cardiology. 2009; 54 (3): 250–254.

4. *Dimitrow PP, Chojnowska L, Tomasz Rudzinski T, et al.* Sudden death in hypertrophic cardiomyopathy: old risk factors re-assessed in a new model of maximalized follow-up. Eur. Heart Journal. 2010; 31: 3084–3093.

5. *Maron BJ, McKenna WJ, Danielson GK, et al.* ACC/ESC Clinical expert consensus document on hypertrophic cardiomyopathy. J. Am. Coll. Cardiol. 2003; 42: 1687.

6. ACCF/AHA guideline for the diagnosis and treatment of hypertrophic cardiomyopathy: a report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 2011; 142 (6): e153–203.

7. *Monserrat L, Elliott PM, Gimeno JR, et al.* Non-Sustained Ventricular Tachycardia in Hypertrophic Cardiomyopathy: An Independent Marker of Sudden Death Risk in Young Patients. Journal of the American College of Cardiology. 2003; 42 (5): 873–879.

8. *Nugent AW, Daubeney PE, Chondros P, et al.* The epidemiology of childhood cardiomyopathy in Australia. N. Engl. J. Med. 2003; 348: 1639–1646.

9. *Pettersen MD, Wei Du, Skeens ME, Humes RA.* Regression equations for calculation of Z scores of cardiac structures in a large cohort of healthy infants, children, and adolescents: An echocardiographic study. J. Am. Soc. Echocardiogr. 2008; 21 (8): 922–934.

10. *Рябыкина Г.В., Соболев А.В.* Холтеровское и бифункциональное мониторирование ЭКГ и артериального давления. М.: Медпрактика-М, 2010.

11. *Losi M, Nistri S, Galderisi M, et al.* Echocardiography in patients with hypertrophic cardiomyopathy: usefulness of old and new techniques in the diagnosis and pathophysiological assessment. Cardiovasc. Ultrasound. 2010; 8: 7.

12. *Wigle ED, Sasson Z, Henderson MA, et al.* Hypertrophic cardiomyopathy. The importance of the site and the extent of hypertrophy. A review. Prog. Cardiovasc. Dis. 1985; 28: 1–83.