# Идиопатическая (пароксизмальная) атриовентрикулярная блокада

И.А. Ковалев, В.М. Соловьев, Э.Р. Шабаева, Л.В. Егоров, С.А. Термосесов

ОСП «Научно-исследовательский клинический институт педиатрии и детской хирургии им. академика Ю.Е. Вельтищева» (Институт Вельтищева) ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, Москва, Россия

## Idiopathic paroxysmal atrioventricular block

I.A. Kovalyov, V.M. Soloviov, E.R. Shabaeva, L.V. Egorov, S.A. Termosesov

Veltischev Research and Clinical Institute for Pediatrics and Pediatric Surgery of the Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow, Russia

Представлен клинический случай пароксизмальной атриовентрикулярной блокады — редкой и труднодиагностируемой причиной синкопальных состояний, в связи с чем у специалистов возникает затруднение при постановке правильного диагноза и определения тактики ведения пациента. Цель: демонстрация клинического случая, при котором применен комплексный метод обследования для выявления причины синкопе, имевшей ключевое значение при выборе тактики ведения. Для дифференциальной диагностики причин синкопе необходимо применять не только общепринятые методы обследования, но и использовать лекарственные пробы и устройства длительного мониторирования (многодневное суточное электрокардиографическое мониторирование по Холтеру, петлевые регистраторы длительной записи электрокардиограммы, умные часы и т.д.). Согласно клиническим рекомендациям пациенты с атриовентрикулярной блокадой и клинической симптоматикой нуждаются в постоянной кардиостимуляции для предотвращения асистолии, несущей потенциальную угрозу внезапной серлечной смерти.

Ключевые слова: дети, пароксизмальная атриовентрикулярная блокада, диагностика, кардиостимуляция.

**Для цитирования:** Ковалев И.А., Соловьев В.М., Шабаева Э.Р., Егоров Л.В., Термосесов С.А. Идиопатическая (пароксизмальная) атриовентрикулярная блокада. Рос вестн перинатол и педиатр 2023; 68:(4): 96–XX. DOI: 10.21508/1027–4065–2023–68–4–96–XX

The article presents a clinical case of paroxysmal atrioventricular block, which is a rare and difficult to diagnose cause of syncope, which makes it difficult for specialists to make a correct diagnosis and determine the tactics of patient management. Purpose. To demonstrate a clinical case, in which comprehensive methods of examination were carried out to identify the cause of syncope, and to show the need of understanding its pathogenesis. For differential diagnosis, it is necessary to carry out not only routine examination methods, but also to use drug tests, as well as long-term monitoring devices (multi-day daily Holter monitoring, loop recorders of long-term ECG recording, smart watches, etc.), which help to find the cause of syncope. According to the clinical recommendations, patients with atrioventricular block and clinical symptomatology, require continuous cardiac pacing in order to prevent asystole with potential sudden cardiac death.

Key words: children, paroxysmal atrioventricular block, diagnosis, cardio stimulation.

For citation: Kovalev I.A., Soloviov V.M., Shabaeva E.R., Egorov L.V., Termosesov S.A. Idiopathic paroxysmal atrioventricular block. Ros Vestn Perinatol i Pediatr 2023; 68:(4): 96–XX (in Russ). DOI: 10.21508/1027–4065–2023–68–4–96–XX

### © Коллектив авторов, 2023

Адрес для корреспонденции: Ковалев Игорь Александрович — д.м.н., проф., зав. отделом детской кардиологии и аритмологии Научно-исследовательского клинического института педиатрии и детской хирургии им. академика Ю.Е. Вельтищева,

ORCID: 0000-0001-8195-5682

e-mail: kovalev@pedklin.ru

Соловьев Владислав Михайлович — врач-детский кардиолог, зав. отделением клинической и интервенционной аритмологии Научно-исследовательского клинического института педиатрии и детской хирургии им. академика Ю.Е. Вельтишева.

ORCID: 0000-0003-4608-0168

Термосесов Сергей Артурович — зав. отделением хирургического лечения сложных нарушений сердечного ритма Научно-исследовательского клинического института педиатрии и детской хирургии им. академика Ю.Е. Вельтишева, ORCID: 000—003—2466—7865

Шабаева Эмилия Руслановна — врач-ординатор по специальности «Детская кардиология» Научно-исследовательского клинического института педиатрии и детской хирургии им. академика Ю.Е. Вельтищева,

ORCID: 0000-0003-3404-7213

Егоров Лев Валерьевич — врач-ординатор по специальности «Детская кардиология» Научно-исследовательского клинического института педиатрии и детской хирургии им. академика Ю.Е. Вельтищева,

ORCID: 0000-0002-6551-3460

124412 Москва, ул. Талдомская, д. 2

Обморок (синкопе) — это внезапная кратковременная потеря сознания, состояние, которое встречается как в детской, так и во взрослой популяции относительно часто. Так, в возрастной группе младше 18 лет частота развития синкопе составляет 15% [1]. Наиболее часто синкопе носит рефлекторный характер (от 61 до 95% случаев) [2]. Среди других причин — структурные заболевания сердца: кардиомиопатии, врожденные пороки сердца и т.д. — в 3–15% случаев синкопе, тахи- и брадисистолические нарушения ритма сердца — в 30–35% случаев [2]. Одна из редких причин синкопальных состояний — идиопатическая (пароксизмальная) атриовентрикулярная блокада.

Пароксизмальная атриовентрикулярная блокада — редкий и труднодиагностируемый вариант блокады сердца. В отсутствие регистрации электрокардиограммы (ЭКГ) во время приступа обморок, вызванный идиопатической атриовентрикулярной блокадой, неотличим от других форм обморока без предвестников, которые возникают у пациентов без структурных заболеваний сердца и без патологических изменений на ЭКГ вне приступа, и может быть ошибочно диагностирован как атипичная форма нейрокардиогенного обморока.

В патогенезе пароксизмальной атриовентрикулярной блокады выделяют несколько механизмов развития, которые определяют тактику ведения пациента. Различают 3 формы пароксизмальной атриовентрикулярной блокады [3]:

 внутренняя атриовентрикулярная блокада, обычно возникает у пациентов с нарушением атриовентрикулярной проводимости;

- внешняя (вагус-опосредованная) атриовентрикулярная блокада, имеет рефлекторный генез;
- внешняя идиопатическая атриовентрикулярная блокада (аденозин-чувствительная).

Характеристики всех 3 типов пароксизмальной атриовентрикулярной блокады представлены в таблице [3].

Пароксизмальная атриовентрикулярная блокада впервые описана в 1933 г. Адольфом Саксом и Реймондом Л. Трейнором, которые документировали данное нарушение проводимости у пациента 66 лет на 5-е сутки после эзофагэктомии. Раннее пациент

Таблица. Формы пароксизмальной атриовентрикулярной блокады Table. Forms of paroxysmal atrioventricular block

Характеристика	Внутренняя атриовентрикулярная блокада	Внешняя (вагус- опосредованная) атриовентрикулярная блокада	Внешняя идиопатическая атриовентрикулярная блокада
Характеристика ЭКГ			
Особенности ЭКГ перед возникновением атриовентрикулярной блокады	Может инициироваться преждевременным сокращением предсердий или желудочков, интервал $P-Q$ не изменен	Прогрессирующее замедление частоты синусового ритма; как правило, прогрессирующее удлинение интервала $P-Q$	Нормальная частота синусового ритма, интервал P—Q не изменен
Особенности ЭКГ в период развития атриовентрику-лярной блокады	Увеличение частоты синусового ритма	Уменьшение частоты сину- сового ритма	Частота синусового ритма не изменена, либо увеличена
Особенности ЭКГ при разрешении атриовентрикулярной блокады	Иногда атриовентрику- лярная блокада заверша- ется преждевременным сокращением предсердий или желудочков	Увеличение частоты синусового ритма	Частота синусового ритма не изменена либо увели- чена
Особенности ЭКГ в дина- мике	Прогрессирование до полной атриовентрикулярной блокады	Отсутствие прогрессирования до полной атриовентрикулярной блокады	Отсутствие прогрессирования до полной атриовентрикулярной блокады
Характеристика синкопе			
Анамнез синкопе	Короткий (не более одного года)	Длительный (с юношеских лет)	Короткий (около 2 лет)
Продромальный период	Отсутствует либо очень короткий (<5 c)	Всегда присутствует (>10 с)	Отсутствует либо очень короткий (<5 c)
Структурная патология сердца	В основном присутствует	В основном отсутствует	Отсутствует
Возраст манифестации	Пожилой	Любой	Любой, чаще после 40 лет
Эффективность постоянной кардиостимуляции (ЭКС)	Эффективна	Частично эффективна	Эффективна
Эффективность терапии теофиллином	Неэффективна	Частично эффективна	Эффективна
Результаты дополнительных исследований			
Уровень аденозина в плазме крови	Нормальный	Повышен	Низкий или очень низкий
Проба с АТФ	Отрицательная	Может быть положительной	Часто положительная (асистолия либо блокада III степени)
Тилт-тест	Обычно отрицательный	В основном положительный	В основном положительный

*Примечание*. ЭКГ — электрокардиограмма; АТ $\Phi$  — аденозинтрифосфат.

не обследовался, приступов потери сознания не имел. Пациенту был имплантирован кардиостимулятор для предотвращения эпизодов синкопальных состояний, обусловленных атриовентрикулярной блокадой. Это был один из первых случаев имплантации кардиостимулятора для предотвращения асистолии за счет пароксизмальной атриовентрикулярной блокады [4, 5]. Позднее, в 1971 г. Р. Coumel и соавт. [6] описали еще два случая пароксизмальной атриовентрикулярной блокады.

Отличительной характеристикой пароксизмальной атриовентрикулярной блокады служит внезапное изменение нормальной атриовентрикулярной проводимости, часто инициируемое паузой. Перед паузой регистрируется синусовый ритм либо с нормальной, либо с повышенной частотой. Предполагается, что пароксизмальная атриовентрикулярная блокада обусловлена чувствительностью к аденозину. М. Brignole и соавт. [7] указывают на роль низкого уровня эндогенного аденозина в провоцировании блокады. При обследовании 18 пациентов обнаружено, что общим для них был низкий уровень аденозина в плазме крови; после внутривенного введения аденозинтрифосфата у 88% из них была спровоцирована асистолия продолжительностью от 3,3 до 25 с. С учетом этих результатов была разработана гипотеза о гиперафинности аденозиновых рецепторов, которые в большом количестве встречаются в атриовентрикулярном узле [8]. Таким образом, возникло предположение, что пуринергическая сигнальная система, включая аденозин и его рецепторы, участвует в развитии синкопе неясного генеза и его продромальных симптомов. Низкий уровень аденозина в плазме крови ассоциирован с транзиторной атриовентрикулярной блокадой, в то время как высокие уровни аденозина выявляются у лиц со склонностью к гипотензии/вазодепрессорному эффекту и рефлекторным синкопе.

Действие аденозина реализуется через рецепторы клеточной поверхности 4 основных типов — аденозиновые рецепторы АР1, АР2А, АР2В, АР3. Все 4 типа рецепторов обнаружены в сердце, но локализация определенных типов рецепторов различна. Стимуляция расположенного на кардиомиоцитах АР1 ингибирует сократительную способность миокарда. При избирательной стимуляции АР1, расположенных на поверхности атипичных кардиомиоцитов, сокращается продолжительность, понижается амплитуда и снижается скорость нарастания потенциала действия клеток атриовентрикулярного узла, замедляется проводимость импульса через него (отрицательный дромотропный эффект). Аденозин также уменьшает спонтанную деполяризацию пейсмейкерных клеток синоатриального узла, изменяя частоту синусового ритма [9].

Временное высвобождение эндогенного аденозина может быть достаточным для блокирования

атриовентрикулярной проводимости, когда доступно большое количество свободных высокоаффинных рецепторов AP1 в атриовентрикулярном узле (пациенты с исходно низким уровнем аденозина) [9]. Причина временного высвобождения эндогенного аденозина, ответственного за пароксизмальную атриовентрикулярную блокаду, неизвестна.

Согласно рекомендациям Европейского общества кардиологов по диагностике и лечению синкопальных состояний от 2018 г. в качестве диагностического теста одобрена провокационная проба с аденозином. При проведении пробы выполняется быстрое (<2 с) болюсное введение 20 мг АТФ/аденозина под контролем непрерывного мониторинга электрокардиограммы. Развитие атриовентрикулярной блокады с асистолией длительностью более 6 с или ритма с полной блокадой длительностью более 10 с считается положительной пробой [10, 11]. Следует признать, что механизм влияния продукции эндогенного аденозина на развитие некоторых форм синкопе, связанных с асистолией (так называемые аденозинчувствительные синкопе), нуждается в дополнительном изучении, так как накопленных данных недостаточно, чтобы доказать его роль.

**Клинический случай.** Девочка А., 17 лет, поступила в отделение клинической и интервенционной аритмологии Научно-исследовательского клинического института педиатрии им. академика Ю.Е. Вельтищева с жалобами на обмороки, длительные эпизоды головокружения, онемения конечностей, потемнения в глазах, затруднения дыхания, ощущения неритмичного сердцебиения, эпизодически спутанностью сознания.

Анамнез жизни. Ребенок от II беременности, роды I оперативные. Масса тела при рождении 3250 г, длина тела 50 см. Физическое и нервно-психическое развитие в динамике соответствовало возрасту. Профилактические прививки проведены по календарю. В возрасте 5 лет перенесла ветряную оспу, в 8 лет — скарлатину. Больная состоит на учете у эндокринолога с диагнозом аутоиммунный тиреоидит, терапия не показана. Наследственный анамнез по сердечнососудистым заболеваниям не отягощен. В семье в молодом возрасте случаев внезапной смерти не зарегистрировано.

Анамнез заболевания. Впервые синкопальное состояние развилось в возрасте 6 лет во время спокойной игры в мяч. В последующем в возрасте 7 лет синкопе возникло во время спокойной игры в положении сидя и в возрасте 11 лет — во время беседы с родителем. Приступы не имели предвестников, приходила в себя самостоятельно. После приступов общее самочувствие не страдало. С 15 лет усугубление тяжести клинического течения заболевания в виде появления удушья, парестезии лица, рук. Так, во время одного из эпизодов в возрасте 15 лет резко проснулась с чувством нехватки воздуха, с последу-

ющим присоединением вышеописанных симптомов (удушье, парестезии). Неоднократно обследовалась по месту жительства. Неврологические заболевания исключены, кардиологическая патология не обнаружена. Для регистрации ритма сердца во время жалоб проводилось многодневное мониторирование ЭКГ, во время которого развился типичный приступ. В момент жалоб сначала регистрировалась синусовая тахикардия с частотой сердечных сокращений (ЧСС) 114 уд/мин, отмечалось постепенное замедление атриовентрикулярного проведения (интервал P-Q до 202 мс), в дальнейшем документировано несколько пауз за счет полной атриовентрикулярной блокады длительностью от 2817 до 4518 мс. Между паузами регистрировался ритм с атриовентрикулярной блокадой I и II степени (рис. 1).

Девочка госпитализирована в Научно-исследовательский клинический институт педиатрии и детской хирургии им. академика Ю.Е. Вельтищева. При поступлении состояние средней тяжести. Физическое развитие дисгармоничное за счет избыточной массы тела (рост 162 см, 25—50-й перцентиль; масса тела 78 кг, выше 97-го перцентиля). Тоны сердца ритмичные, соотношение тонов не изменено. Шумы сердца не выслушиваются; ЧСС в покое 90 уд/мин, артериальное давление 121/84 мм рт.ст. Пульсация

на периферических артериях удовлетворительного качества.

При лабораторном исследовании показатели клинического и биохимического анализов крови в пределах возрастной нормы. В гормональном профиле щитовидной железы отмечалось повышение уровня антител к тиреоидной пероксидазе до 44,1 МЕ/мл (норма < 34 МЕ/мл), что связано с сопутствующим заболеванием — хроническим аутоиммунным тиреоидитом.

На стандартной ЭКГ покоя регистрировалась синусовая тахикардия с ЧСС 93-95 уд/мин, вертикальное положение электрической оси сердца, P-Q 140 мс, QRS 80 мс, Q-T 320 мс, Q-Tс 400 мс, нарушений внутрижелудочковой и атриовентрикулярной проводимости не зарегистрировано (рис. 2). При эхокардиографии структурной патологии не выявлено. При тредмил-тесте на протяжении всего исследования нарушений ритма и проводимости не зарегистрировано.

С целью исключения рефлекторного генеза синкопальных состояний проведены клиноортостатическая проба, пассивная ортостатическая проба (тилттест), массаж каротидного синуса [12]. Результаты проб отрицательные. При электроэнцефалографии, магнитно-резонансной томографии головного мозга патологии не выявлено.

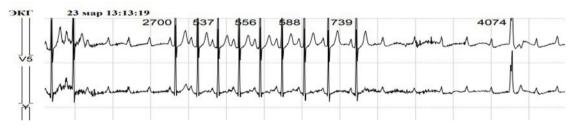
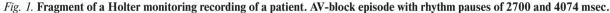
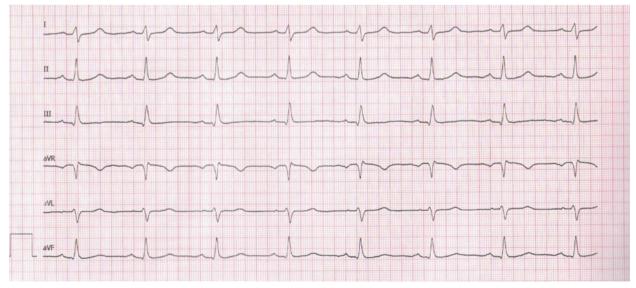


Рис. 1. Фрагмент записи холтеровского мониторирования электрокардиограммы пациентки А., 17 лет: эпизод атриовентрикулярной блокады с паузами ритма 2700 и 4074 мс.





 $Pисунок\ 2$ . Поверхностная электрокардиограмма пациентки A., 17 лет.  $Figure\ 2$ . The surface electrocardiogram of the Patient.

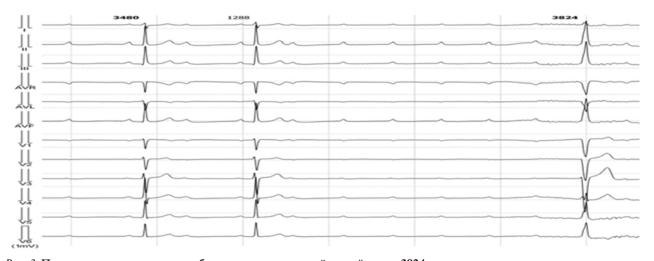
Проведено многосуточное мониторирование ЭКГ, во время которого на 3-й день регистрации в период с 21:00 по 22:00 ч пациентка ощущала перебои в работе сердца, сопровождаемые выраженной слабостью, затруднением дыхания. Во время жалоб на ЭКГ регистрировались паузы ритма за счет полной атриовентрикулярной блокады максимальной длительностью более 3 с, максимально до 3824 мс (рис. 3).

Для оценки чувствительности к аденозину и склонности к развитию кардиоингибиторного ответа проведена провокационная проба с аденозином (болюсно введено 20 мг АТФ), проба положительная — зарегистрирована полная атриовентрикулярная блокада с паузой ритма 14006 мс (рис. 4). Таким образом, ввиду наличия документированной идиопатической пароксизмальной полной атриовентрикулярной блокады, сопровождающейся головокружением, потемнением в глазах, затруднением

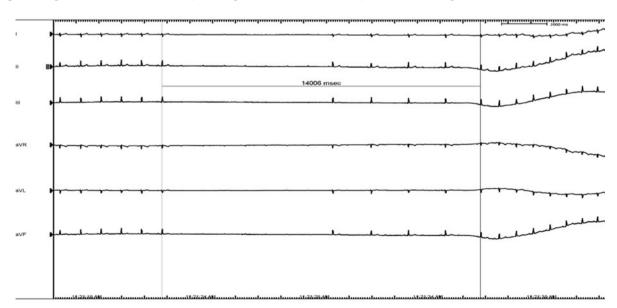
дыхания, удушьем, парестезией кожных покровов, показана имплантация постоянного эндокардиального стимулятора в соответствии с клиническими рекомендациями — 1-й класс показаний [13]. Был имплантирован двухкамерный кардиостимулятор в режиме AAI-DDD с базовой частотой 50 имп/мин. Послеоперационный период протекал без осложнений. На протяжении года наблюдения после оперативного вмешательства повторных эпизодов ухудшения самочувствия не отмечалась.

#### Заключение

Таким образом, пароксизмальная атриовентрикулярная блокада — труднодиагностируемое состояние из-за преходящего характера изменений на ЭКГ, в отсутствие патологических изменений на ЭКГ между эпизодами синкопе. Истинная распространенность пароксизмальной атриовентрику-



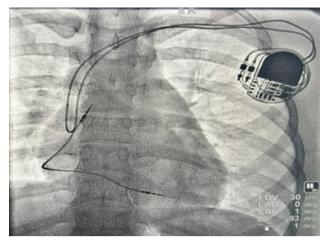
Puc. 3. Полная атриовентрикулярная блокада с максимальной паузой ритма 3824 мс. Fig. 3. Complete atrioventricular block (third-degree atrioventricular block) with a maximum pause of 3,824 ms.



*Puc. 4.* Аденозиновый тест с развитием полной атриовентрикулярной блокады с паузой ритма продолжительностью до 14 006 мс. *Fig. 4.* Adenosine test with development of complete atrioventricular block with paused rhythm lasting up to 14 006 ms.

лярной блокады неизвестна. Клиническая картина сходна с таковой других кардиальных и рефлекторных обмороков, что затрудняет дифференциальную диагностику. Общепринятые методы обследования не всегда позволяют вовремя диагностировать пароксизмальную атриовентрикулярную блокаду как причину синкопе. В настоящее время признано, что набольшую диагностическую ценность имеет использование устройств длительного мониторирования ЭКГ (петлевые регистраторы длительной записи ЭКГ, «умные часы» и т.д.).

Представленный клинический случай демонстрирует вариант идиопатической пароксизмальной симптомной атриовентрикулярной блокады, требующей хирургического лечения. Всем детям с синкопальными состояниями необходимо проводить обследование, направленное на дифференциальную диагностику между рефлекторным, неврогенным и аритмогенным генезом синкопальных состояний, так как постановка правильного и своевременного диагноза позволяет определить верную тактику лечения пациента. Распознавание пароксизмальной атриовентрикулярной блокады имеет важное значение, поскольку асистолия сопровождается риском



Puc.~5. Рентгенография органов грудной клетки в прямой проекции: тень имплантированного двухкамерного электро-кардиостимулятора с эндокардиальными электродами. Fig.~5. The posteroanterior (PA) x-ray chest view. X-ray shows the shadow of an implanted dual-chamber pacemaker with endocardial electrodes.

внезапной сердечной смерти, которую можно предотвратить с помощью имплантации постоянного электрокардиостимулятора.

### **ЛИТЕРАТУРА (REFERENCES)**

- Pratt J., Fleisher G. Syncope in children and adolescents. Pediatr. Emerg Care 1989; 5(2): 80–82. DOI: 10.1097/00006565–198906000–00002
- Школьникова М.А., Полякова Е.Б., Ильдарова Р.А., Трофимова Т.А., Леонтьева И.В., Ковалев И.А. Синкопальные состояния у детей и подростков. Вестник аритмологии 2017, 87: 59—71. [Shkol'nikova M.A., Polyakova E.B., Il'darova R.A., Trofimova T.A., Leont'eva I.V., Kovalyov I.A. Syncopal conditions in children and adolescents. Vestnik Aritmologii 2017; 87: 59—71. (in Russ.)]
- Milena A., Michele B. Syncope and paroxysmal atrioventricular block. J Arrhythmia 2017; 33(6): 562–567. DOI: 10.1016/j.joa.2017.03.008
- Sachs A., Traynor R. Paroxysmal complete auriculo-ventricular heart-block. Am Heart J 1933; 9: 267–271.
- 5. Divakara Menon S.M., Ribas C.S., Ribas Meneclier C.A., Morillo C.A. Intermittent atrioventricular block: What is the mechanism? Heart Rhythm 2012; 9(1): 154–155. DOI: 10.1016/j.hrthm.2010.11.012
- Coumel P., Fabiato A., Waynberger M., Motte G., Slama R., Bouvrain Y. Bradycardia-dependent atrio-ventricular block. J Electrocardiol 1971; 4(2): 168–177. DOI: 10.1016/s0022– 0736(71)80010–9
- Brignole M., Deharo J.C., Guieu R. Syncope and Idiopathic (Paroxysmal) AV Block. Cardiol Clin 2015; 33(3): 441–447. DOI: 10.1016/j.ccl.2015.04.012

8. *Guerrero-Márquez F., Arana-Rueda E., Pedrote A.* Idiopathic paroxysmal atrio-ventricular block. What is the mechanism? J Atrial Fibrillation 2016; 9(3): 1449. DOI: 10.4022/jafib.1449

- Чаулин А.М. Аденозин и его роль в патологии сердечнососудистой системы. Кардиология: новости, мнения, обучение 2019; 7 (3): 37–45. [Chaulin A.M. Adenosine and its role in the pathology of the cardiovascular system. Kardiologiya: novosti, mneniya, obuchenie 2019; 7(3): 37–45. (in Russ).]
- Parry S.W., Samiran N., Bourke J.P., Bexton R.S., Kenny R.A. Adenosine test in the diagnosis of unexplained syncope: marker of conducting tissue disease or neutrally mediated syncope? Eur Heart J 2006; 27: 1396–1400. DOI: 10.1093/eurheartj/ehi844
- 11. Рекомендации европейской ассоциации кардиологов по диагностике и лечению синкопальных состояний 2018. Российский кардиологический журнал 2019; 24(7): 159 [2018 ESC Guidelines for the diagnosis and management of syncope. Rossiiskii kardiologicheskii zhurnal 2019; 24(7): 159. (in Russ.)]
- 12. Бокерия О.Л., Сергеев А.В. Синдром каротидного синуса. Неинвазивная аритмология 2015; 12(2): 106—113. [Bokeriya O.L., Sergeev A.V. Carotid sinus hypersensitivity. Neinvazivnaya aritmologiya 2015; 12(2): 106—113. (in Russ.)]
- 2021 PACES Expert Consensus Statement on the Indications and Management of Cardiovascular Implantable Electronic Devices in Pediatric Patients: Executive Summary. Heart Rhythm 2021; 21(6): 349–366. DOI: 10.1016/j.hrthm.2021.07.051

Поступила: 05.04.23 Received on: 2023.04.05

Conflict of interest:

The authors of this article confirmed the lack of conflict of interest and financial support, which should be reported.

Конфликт интересов:

Авторы данной статьи подтвердили отсутствие конфликта интересов и финансовой поддержки, о которых необходимо сообщить.