

Перинатальная кардиология: настоящее и будущее. Часть II: нарушение ритма сердца и проводимости

Е.Л. Бокерия

ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр акушерства, гинекологии и перинатологии им. акад. В.И. Кулакова» Минздрава России, Москва, Россия

Perinatal cardiology: the present and the future. Part II: cardiac arrhythmias and conduction

E.L. Bockerija

Kulakov National Medical Research Center for Obstetrics, Gynecology and Perinatology, Moscow, Russia

В статье обсуждается современное состояние проблемы оказания помощи плодам, новорожденным и детям с нарушениями ритма сердца и проводимости. Рассмотрены особенности пренатальной диагностики аритмий и аспекты ведения беременности и родов женщин с указанной патологией у плода. Проведен анализ существующих проблем в диагностике и лечении нарушений ритма сердца у детей. Обоснована необходимость введения понятия «перинатальной кардиологии» и сформулированы основные вопросы, требующие решения на данном этапе ее развития.

Ключевые слова: плод, новорожденный, фетальная аритмология, нарушение ритма сердца и проводимости, аритмия.

Для цитирования: Бокерия Е.Л. Перинатальная кардиология: настоящее и будущее. Часть II: нарушение ритма сердца и проводимости. Рос вестн перинатол и педиатр 2019; 64:(4): 6–10. DOI: 10.21508/1027-4065-2019-64-4-6-10

The article discusses the current state of the medical care for fetuses, newborns and children with cardiac rhythm and conduction disturbances. The authors discuss the features of prenatal diagnostics of arrhythmias and management of pregnancy and childbirth of women with this pathology of the fetus. They analyze the diagnostics and treatment issues of arrhythmias in children. The article substantiates the introduction of the perinatal cardiology concept and formulates the main issues of this stage of development.

Key words: fetus, newborn, fetal arrhythmology, cardiac rhythm and conduction disturbances, arrhythmia.

For citation: Bokerija E.L. Perinatal cardiology: the present and the future. Part II: cardiac arrhythmias and conduction. Ros Vestn Perinatol i Peditr 2019; 64:(4): 6–10 (in Russ). DOI: 10.21508/1027-4065-2019-64-4-6-10

Развитие медицинских технологий привело к колоссальным успехам в области диагностики и лечения нарушений ритма сердца и проводимости у взрослых пациентов. В детском возрасте встречаются все известные виды аритмий, однако причины их развития отличны от таковых у взрослых. В ряде случаев нарушение ритма может быть зафиксировано еще у плода и причиной может быть анатомический фактор, перенесенная инфекция или генетически обусловленное заболевание. Полиморфизм этиологических факторов развития аритмий и возраст пациентов определяет сложности диагностики и лечения данного заболевания у детей.

Ни на каком другом этапе жизненного цикла человек не подвергается такому большому риску необъяснимой и неожиданной смерти, как в период внутриутробного развития. Риск внезапной смерти на сроке от 20 до 40 нед гестации составляет от 6 до 12

случаев на 1000 плодов в год. Это столько же, а в некоторых этнических группах и выше, чем риск смерти во взрослой популяции с диагностированным коронарным заболеванием за тот же период (от 6 до 12 смертей на 1000 пациентов в год) [1]. Важно подчеркнуть, что в части случаев это предотвратимые потери, решение проблемы которых в условиях снижения рождаемости становится особенно актуальным.

Фетальная аритмология – относительно «молодая» область медицины, однако за достаточно короткое время достигнуты определенные успехи в диагностике и лечении нарушений ритма сердца плода. Основные сложности заключаются прежде всего в отсутствии возможности зарегистрировать непосредственно электрокардиограмму (ЭКГ) плода для определения местонахождения эктопического очага. Метод магнитокардиографии очень перспективный, но имеет ограничения вследствие дороговизны и соответственно не может стать общепринятым для диагностики аритмии плода. Единственно доступный метод, позволяющий не только выявить аритмию, но и определить ее характер и потенциальную опасность, – ультразвуковое исследование. Однако в стандартном протоколе ультразвукового обследования беременной женщины требуется лишь указать частоту сокращений сердца (ЧСС) плода. Для диагностики аритмии имеет значение, в каком

© Бокерия Е.Л., 2019

Адрес для корреспонденции: Бокерия Екатерина Леонидовна – д.м.н., советник директора, зав отделением патологии новорожденных и недоношенных детей №2 ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр акушерства, гинекологии и перинатологии им. акад. В.И. Кулакова» Минздрава России,
ORCID: 0000-0002-8898-9612
e-mail: e_bokeriya@oparina4.ru
117997 г. Москва, ул. акад. Опарина, д. 4

отделе сердца (предсердиях и/или желудочках) осуществляется оценка частоты сокращений. Так, выявление ЧСС 110 уд/мин при подсчете на уровне выводного отдела желудочков без оценки частоты сокращений на уровне овального окна (предсердия) может привести к ошибочному диагнозу синусовой брадикардии. В то же время у такого плода возможно трепетание предсердий и при подсчете частоты сокращений на уровне предсердий она может составлять более 400 уд/мин. Полная атриовентрикулярная блокада у плода также может быть ошибочно диагностирована как выраженная синусовая брадикардия (дистресс плода) при оценке частоты сокращений только на уровне желудочков. В исследовании Y. Mivelaz и соавт. [2] показано, что определение ЧСС на уровне входного/выводного отдела желудочков не позволяет верифицировать удлинение атриовентрикулярного проведения возбуждения. В то же время оценка ЧСС на уровне верхней полой вены/восходящей аорты четко демонстрирует наличие указанных изменений. Следует признать, что в нашей стране в программе подготовки врачей пренатальной диагностики отсутствуют алгоритмы верификации нарушений ритма сердца и проводимости и не обсуждается оценка ЧСС на уровне разных его отделов.

Проблема терапии выявленных нарушений также определяется несколькими факторами. Прежде всего, медикаментозная терапия непосредственно у плода возможна, однако является инвазивной и не всегда оправдана. Трансплацентарный путь введения препаратов осложняется вероятностью побочных эффектов у матери. Очень тонкая грань, которая существует между возможностью лечения и вероятностью внутриутробной гибели плода, при злокачественных формах нарушений ритма сердца зачастую заставляет сделать выбор в пользу досрочного родоразрешения. Высокая степень недоношенности и незрелости ребенка в сочетании с внутриутробно развившейся недостаточностью кровообращения в случае преждевременных родов определяют высокий риск ранней неонатальной смерти и/или крайне торпидное течение аритмии. В то же время злокачественные виды аритмий (наджелудочковая тахикардия, трепетание предсердий, полная поперечная блокада) в сочетании с водянкой плода служат причиной внутриутробной смерти в 3–30% случаев [1, 3, 4].

Транзиторные аритмии (единичная желудочковая и предсердная экстрасистолия, синусовая тахикардия) встречаются в 15–32% случаев и не требуют специального лечения. Наджелудочковая тахикардия диагностируется у 1 из 5 тыс. плодов [3]. Трепетание предсердий встречается в 30–46% всех случаев фетальных тахикардий. Отсутствие мировой статистики случаев фетальных аритмий обусловлено в первую очередь трудностями в выявлении данной патологии сердца. Необходимо подчеркнуть ведущую роль общепринятого осмотра беременной женщины

и аускультации сердца плода как скрининг-метода диагностики фетальной аритмии. Более половины всех нарушений ритма у плода диагностируется в III триместре беременности. С одной стороны, это свидетельствует о возможности длительной компенсации имеющейся патологии, с другой – объясняется более частыми посещениями женщиной врача на этом сроке гестации. Обнаружение фетальной аритмии на ранних сроках беременности ассоциируется с высоким риском внутриутробной смерти.

Анализируя опубликованные данные в целом, можно отметить, что большинство авторов придерживаются единого мнения относительно необходимости лечения всех детей с тахикардиями, независимо от наличия/отсутствия явлений недостаточности кровообращения. Препаратом выбора в настоящее время по-прежнему считается дигоксин, назначаемый трансплацентарно (матери). По достижении срока гестации 35–36 нед и сохранении аритмии ставится вопрос о досрочном родоразрешении (способ – естественные роды или кесарево сечение, выбирается исходя из целого ряда показаний). Общеизвестно, в настоящее время более агрессивное лечение (назначение 2 препаратов или внутривенное введение лекарственного препарата матери) плодов с сопутствующей водянкой во избежание внутриутробной гибели.

Крайне важна в терапии нарушений ритма у плода совместная работа акушеров-гинекологов, педиатров и кардиологов. Направление беременных женщин с фетальной аритмией в специализированный центр не только уменьшает риск внутриутробной смерти, но и снижает частоту преждевременных родов и родоразрешения путем операции кесарево сечение.

Собственный опыт диагностики и лечения фетальных аритмий насчитывает уже более 15 лет [5]. Следует признать, что выявление тахикардии у плода старше 28 нед в большинстве случаев приводит к экстренному родоразрешению женщин. Это объясняется отсутствием знаний о возможностях фетальной аритмологии и распространенным убеждением о развитии аритмии вследствие острой гипоксии плода и прекращении нарушения ритма сердца сразу после родоразрешения. Имеющиеся данные наглядно демонстрируют высокую вероятность медикаментозной кардиоверсии даже в случае водянки при назначении адекватной антиаритмической терапии плоду. Использование правильно подобранных препаратов в сочетании с ежедневным контролем состояния матери и плода позволяет не только восстановить ритм и пролонгировать беременность, но и родоразрешать женщину через естественные родовые пути. В конечном счете это снижает перинатальную и неонатальную заболеваемость и смертность. Кроме того, процент рецидива тахикардии плода после рождения при восстановлении и удержании синусового ритма внутриутробно составляет менее 50%.

Фетальные брадиаритмии представляют собой еще более серьезную проблему как с точки зрения диагностики и лечения, так и для определения дальнейшего прогноза для жизни и здоровья не только будущего ребенка, но и беременной женщины. Так, синусовая брадикардия (ЧСС плода от 80 до 110 уд/мин) может быть, с одной стороны, проявлением дистресса плода, а с другой — синдромом удлиненного интервала $Q-T$. В первом случае адекватная акушерская помощь позволит сохранить жизнь и здоровье ребенку, а во втором преждевременное родоразрешение будет ошибочным решением и не решит проблему генетически обусловленной аритмии. Внутриутробная гибель плода или мертворождение происходит в 1 случае из 160 беременностей. Одной из причин такого фатального исхода для плода может быть синдром удлиненного интервала $Q-T$. При аутопсийном исследовании 91 плода для выявления ионных каналопатий было показано, что в 3,3% ($n=3$) случаев имелись миссенс-мутации, ассоциирующиеся с I типом синдрома удлиненного интервала $Q-T$. У 8 плодов были выявлены генетические изменения, приводящие к нарушениям обмена ионов и каналопатиям [1, 6]. Полиморфизм проявлений синдрома удлиненного интервала $Q-T$ от бессимптомного носительства до выраженной брадикардии и желудочковой тахикардии во многих случаях не позволяет его своевременно диагностировать. Однако даже в случае своевременной диагностики данного заболевания маршрутизация беременной женщины или ребенка в нашей стране не определена.

Полная атриовентрикулярная блокада встречается в 1 случае на 15 тыс. беременностей, однако истинная частота неизвестна [7]. У 50% плодов блокада сочетается с врожденным пороком сердца. Так называемая изолированная атриовентрикулярная блокада III степени может быть первым проявлением аутоиммунного заболевания беременной (системная красная волчанка, ревматоидный артрит, синдром Шегрена) и представляет серьезную угрозу для жизни и здоровья будущего ребенка и матери. Отсутствие осведомленности акушеров-гинекологов о вероятности указанных заболеваний у беременной не позволяет своевременно начать адекватное лечение и остановить повреждение проводящей системы плода аутоиммунными антителами матери. В конечном счете это приводит к необходимости имплантации искусственного водителя ритма ребенку сразу после рождения, а аутоиммунное заболевание матери остается нераспознанным и представляет угрозу для ее жизни и здоровья последующих детей.

В консенсусе Американской ассоциации кардиологов от 2014 г. были выделены факторы, ассоциирующиеся с высоким риском врожденной патологии сердца, а также определены показания к наблюдению за беременными пациентками и лечению аритмий у плода [8]. К настоящему времени в нашей стране

отсутствуют клинические рекомендации по ведению беременных женщин с нарушениями ритма сердца и проводимости у плода. В упомянутом в предыдущей части статьи приказе №572н также не определены угрожающие жизни формы нарушений ритма сердца и проводимости у плода, не сформулирована маршрутизация беременных с указанной патологией у плода [9].

Нарушения ритма сердца и проводимости у новорожденных и детей первых месяцев жизни могут как иметь относительно благоприятное течение, так и сопровождаться смертельным исходом. Адекватная оценка формы аритмии, сопутствующей патологии, сроков манифестации и длительности существования позволяет четко сформулировать способы лечения и наблюдения, в конечном счете улучшая прогноз заболевания и качество жизни пациента. Нередко аритмия у ребенка выявляется еще в акушерском стационаре, но не всегда в учреждении есть специалист, владеющий навыками оказания лечебно-диагностической помощи при нарушениях ритма сердца и проводимости. И если редкая одиночная наджелудочковая экстрасистолия не представляет потенциальной опасности для ребенка, то частая форма данной аритмии может приводить к развитию наджелудочковой тахикардии с нарушениями гемодинамики.

Различные варианты неонатальной наджелудочковой тахикардии объединяет факт угрожающей жизни ситуации в случае длительного существования аритмии. У 25–50% грудных детей причиной наджелудочковой тахикардии служит синдром Вольфа–Паркинсона–Уайта. Как минимум у 50% детей с наджелудочковой тахикардией синдром Вольфа–Паркинсона–Уайта скрытый, т.е. на ЭКГ вне приступа регистрируется синусовый ритм, и это затрудняет диагностику заболевания. Особенность естественного течения синдрома Вольфа–Паркинсона–Уайта в раннем возрасте заключается в возможности внезапного или постепенного прекращения эпизодов тахикардии в большинстве случаев к 1-му году жизни и возобновления к 6–8-летнему возрасту. В случаях рецидива аритмии после 1-го года приступы тахикардии могут сохраняться в течение последующей жизни. Риск остановки сердца, связанный с предвозбуждением, составляет 1,5 на 1 тыс. пациентов. Молодые пациенты с синдромом Вольфа–Паркинсона–Уайта имеют прогностически более высокий риск внезапной смерти в качестве манифестирующего симптома приблизительно в 50% случаев [10].

При обобщении имеющегося опыта лечения наджелудочковых аритмий у новорожденных и грудных детей следует признать отсутствие в нашей стране единого протокола назначения антиаритмических препаратов с указанием дозировок и длительности терапии. В большинстве случаев обсуждается купирование приступа наджелудочковой тахикардии быстрым введением АТФ с последующим назначе-

нием антиаритмического препарата. В опубликованных к настоящему времени проектах клинических рекомендаций в качестве препаратов выбора предлагается использовать лекарственные средства, которые не зарегистрированы на территории России. Кроме того, указанные рекомендации опираются в основном на опубликованные зарубежные статьи без учета опыта национального медицинского сообщества [11]. В другом проекте клинических рекомендаций нет четкой регламентации по ведению пациентов разного возраста, по особенностям терапевтического лечения и амбулаторного наблюдения детей с аритмиями [12].

Первоочередной метод лечения неонатального трепетания предсердий — электрическая кардиоверсия (дефибрилляция). Протокол ее применения у детей официально не опубликован, а в порядке оказания медицинской помощи по профилю неонатология МЗ РФ (№921н) данное оборудование отсутствует в списке, рекомендуемом для отделения реанимации и интенсивной терапии новорожденных. Более редкие случаи нарушений ритма сердца и проводимости, обусловленные генетическими нарушениями (синдром удлиненного интервала Q–T, синдром Бругада, семейная полиморфная желудочковая тахикардия и др.), в большинстве случаев являются угрожающими жизни, однако малоизвестны не только широкому кругу неонатологов и педиатров, но и детских кардиологов. При выявлении таких форм аритмий требуется оказание высокоспециализированной медицинской помощи, возможное в очень ограниченном числе медицинских учреждений России.

Немаловажная проблема — отсутствие преемственности в оказании помощи указанным пациентам, а также крайне ограниченное число специалистов, владеющих знаниями о нарушениях ритма сердца и проводимости. Отсутствие пароксизмов тахикардии на фоне антиаритмической терапии расценивается на амбулаторном этапе не как медикаментозная компенсация имеющегося нарушения, а как полное излечение и зачастую принимается решение об отмене препаратов. Последующий рецидив аритмии требует гораздо более длительного подбора дозы лекарственных средства и нередко смены препарата.

Все известные антиаритмические препараты являются препаратами off-label в детском возрасте,

их применение имеет серьезные ограничения и требует соблюдения целого ряда условий, в частности получение дополнительного информированного согласия законного представителя. Для адекватного оказания помощи указанным пациентам необходимо разработать и принять унифицированный протокол (в рамках клинических рекомендаций), в котором будут учтены возрастные характеристики детей и вид аритмии, четко регламентированы амбулаторное наблюдение и ведение таких пациентов. В программу обучения детских кардиологов должен быть включен курс по перинатальной аритмологии с изучением угрожающих жизни фетальных и неонатальных аритмий, способов их диагностики и лечения. В программы повышения квалификации неонатологов, работающих в отделениях реанимации и интенсивной терапии, а также педиатров должен быть включен раздел по перинатальной и детской аритмологии: особое внимание следует уделить диагностике остро возникшего приступа тахикардии и алгоритмам его купирования.

В настоящее время в Российской Федерации накоплен значительный позитивный опыт диагностики и лечения нарушений ритма сердца и проводимости не только у новорожденных и детей более старших возрастных групп, но и у плодов. Для дальнейшего оказания адекватной медицинской помощи в пре- и постнатальном периодах требуются: дополнительное образование медицинских работников в вопросах детской аритмологии, принятие целого ряда клинических рекомендаций и протоколов ведения пациентов, адаптация приказов под новые условия работы, а также создание регистра (учет) пациентов с нарушениями ритма и проводимости. Необходимость обучения специалистов различного профиля (акушеров-гинекологов, врачей пренатальной диагностики, неонатологов и детских кардиологов) обусловлена расширением диагностических и лечебных возможностей, позволяющих своевременно выявлять различные виды аритмий и одновременно требующих совместного принятия решение о дальнейшей тактике ведения пациента. Современные технологии расширяют возможности оказания медицинской помощи детскому населению страны; адаптация профильного образования и медицинской документации под стремительно меняющиеся условия и возможности работы врача позволят в конечном счете снизить заболеваемость, инвалидизацию и смертность в детском возрасте.

ЛИТЕРАТУРА (REFERENCES)

1. Wacker-Gussmann A., Wakai R.T., Strasburger J.F. Importance of Fetal Arrhythmias to the Neonatologist and Pediatrician. *Neoreviews* 2016; 17(10): e568–e578. DOI:10.1542/neo.17-10-e568.
2. Mivelaz Y., Raboisson M.J., Abadir S., Sarquella-Brugada G., Fournier A., Fouron J.C. Ultrasonographic diagnosis of delayed atrioventricular conduction during fetal life: a reliability study. *Am J Obstet Gynecol* 2010;203:174.e1-7. DOI: 10.1016/j.ajog.2010.02.024
3. Jaeggi E., Öhman A. Fetal and Neonatal Arrhythmias. *Clin Perinatol* 2016; 43: 99–112. DOI: 10.1016/j.clp.2015.11.007

4. *Strasburger J.F., Wakai R.T.* Fetal cardiac arrhythmia detection and *in utero* therapy. *Nat Rev Cardiol* 2010; 7(5): 277–290. DOI: 10.1038/nrcardio.2010.32.
5. *Беспалова Е.Д., Суратова О.Г., Бокерия Е.Л., Бартагова М.Н., Гасанова Р.М., Тюменева А.И.* Диагностика и лечение кардиальной патологии у плода. Под ред. Л.А. Бокерия. Москва: Издательство НЦССХ им. А.Н. Бакулева, 2015; 244. [Bespalova E.D., Suratova O.G., Bokerija E.L., Bartagova M.N., Gasanova R.M., Tjumeneva A.I. Diagnosis and treatment of cardiac pathology in the fetus. L.A. Bokerija (ed.). Moscow: Izdatel'stvo NCSSH im. A.N. Bakuleva, 2015; 244 (in Russ.)].
6. *Crotti L., Tester D.J., White W.M., Bartos D.C., Insolia R., Besana A. et al.* Long QT syndrome-associated mutations in intrauterine fetal death. *JAMA* 2013; 309(14):1473–1482. DOI: 10.1001/jama.2013.3219
7. *Kuleva M., Bidois J.Le., Decaudin A., Villain E., Costedoat-Chalumeau N., Lemercier D., Dumez Y. et al.* Clinical course and outcome of antenatally detected atrioventricular block: experience of a single tertiary centre and review of the literature. *Prenatal Diagnosis* 2015; 35: 354–361. DOI: 10.1002/pd.4547
8. *Donofrio M.T., Moon-Grady A.J., Hornberger L.K., Copel J.A., Sklansky M.S., Abuhamad A. et al.* Diagnosis and Treatment of Fetal Cardiac Disease: A Scientific Statement From the American Heart Association. *Circulation* 2014; 129(21): 2183–2242. DOI: 10.1161/01
9. *Бокерия Е.Л.* Перинатальная кардиология: настоящее и будущее. Часть I. Российский вестник перинатологии и педиатрии 2019; 64: (3): 5–10. [Bokerija E.L. Perinatal Cardiology: the Present and the Future. Part I. Rossiyskiy Vestnik Perinatologii i Pediatrii (Russian Bulletin of Perinatology and Pediatrics) 2019; 64(4): 5–10 (in Russ.)]. DOI: 10.21508/1027-4065-2019-64-3-5-10]
10. *Sanatani S., Potts J.E., Reed J.H., Saul J.P., Stephenson E.A., Gibbs K.A., Anderson C.C. et al.* The Study of Antiarrhythmic Medications in Infancy (SAMIS) A Multicenter, Randomized Controlled Trial Comparing the Efficacy and Safety of Digoxin Versus Propranolol for Prophylaxis of Supraventricular Tachycardia in Infants *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2012; 5: 984–991. DOI: 10.1161/CIRCEP.112.972620
11. *Прахов А.В., Иванов Д.О.* Клинические рекомендации по ведению новорожденных с аритмиями (проект), 2016. <http://www.raspm.ru/files/aritmia.pdf> [Prahov A.V., Ivanov D.O. Clinical guidelines for the management of newborns with arrhythmias (project), 2016 (in Russ.)].
12. Федеральные клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям с суправентрикулярными (наджелудочковыми) тахикардиями (проект) (Союз педиатров России, ассоциация детских кардиологов России), 2015 http://ipenant.ru/pediatrics/wp-content/uploads/2015/10/supra_tachy.pdf [Federal clinical guidelines for the medical care for children with supraventricular (supraventricular) tachycardias (project) (Union of Pediatrics of Russia, Association of Children's Cardiologists of Russia), 2015 (in Russ.)].

Поступила: 11.06.19

Received on: 2019.06.11

Конфликт интересов:

Автор данной статьи подтвердила отсутствие конфликта интересов и финансовой поддержки, о которых необходимо сообщить.

Conflict of interest:

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