



Неотложная педиатрия

Национальное руководство

Под редакцией профессора Б.М. Блохина



Москва
ИЗДАТЕЛЬСКАЯ ГРУППА
«ГЭОТАР-Медиа»
2019

ОГЛАВЛЕНИЕ

Авторский коллектив	4
Предисловие	7
Список сокращений и условных обозначений	8
Глава 1. Основные принципы неотложной помощи детям с угрожающими состояниями (Блохин Б.М.)	11
Глава 2. Сердечно-легочная и церебральная реанимация при терминальных состояниях (Блохин Б.М., Гаврютина И.В.)	19
Глава 3. Острые нарушения дыхания у детей (Блохин Б.М., Каграманова К.Г., Лобушкова И.П.)	48
Глава 4. Неотложные состояния в детской кардиологии (Неудахин Е.В., Блохин Б.М.)	102
Глава 5. Нарушения ритма сердца (Макаров Л.М.)	126
Глава 6. Синкопальные состояния (Макаров Л.М.)	154
Глава 7. Шок у детей (Блохин Б.М., Гаврютина И.В., Спиридонова Е.А.)	178
Глава 8. Острые неврологические нарушения (Заваденко Н.Н., Петрухин А.С., Блохин Б.М., Овчаренко Е.Ю., Садовская Ю.Е.)	204
Глава 9. Неотложные состояния при эндокринных болезнях у детей и подростков (Логачев М.Ф., Блохин Б.М., Овчаренко Е.Ю., Петрайкина Е.Е.) ...	264
Глава 10. Неотложные состояния в неонатологии (Володин Н.Н., Рогаткин С.О.)	314
Глава 11. Неотложные состояния при инфекционных заболеваниях у детей (Учайкин В.Ф., Молочный В.П., Шамшева О.В., Кагирова З.Р.)	354
Глава 12. Нейроинфекции у детей (Скрипченко Н.В., Вильниц А.А., Иванова М.В., Скрипченко Е.Ю.)	382
Глава 13. Лихорадочные состояния у детей (Зайцева О.В.)	410
Глава 14. Болевой синдром у детей (Делягин В.М., Блохин Б.М.)	419
Глава 15. Острые аллергические заболевания (Блохин Б.М., Каграманова К.Г.)	441
Глава 16. Неотложная офтальмология (Сидоренко Е.И.)	461
Глава 17. Неотложные состояния в оториноларингологии (Гаращенко Т.И.)	482
Глава 18. Острая хирургическая патология (Разумовский А.Ю., Голованев М.А.)	510
Глава 19. Травматология детского возраста (Выборнов Д.Ю., Лозовая Ю.И.)	555
Глава 20. Неотложные состояния в детской урологии и андрологии (Тарусин Д.И.)	575
Глава 21. Неотложные состояния в гинекологии (Коколина В.Ф.)	599
Глава 22. Неотложные состояния у гематологических и онкологических больных (Румянцев А.Г.)	623
Глава 23. Отравления у детей (Луцкий Я.М.)	653
Глава 24. Острая почечная недостаточность (Чугунова О.Л., Зверев Д.В., Эмирова Х.М., Абасеева Т.Ю., Макулова А.И.)	680
Глава 25. Острая печеночная недостаточность (Блохин Б.М., Копылева О.Д.)	697
Глава 26. Несчастные случаи (Блохин Б.М., Овчаренко Е.Ю., Гордиенко Г.И., Стешин В.Ю.)	714
Глава 27. Неотложная помощь детям и подросткам с острыми нарушениями психики (Шевченко Ю.С., Стешин В.Ю.)	754
Глава 28. Жестокое обращение с детьми (Блохин Б.М., Гаврютина И.В.)	778
Глава 29. Патогенное воздействие факторов окружающей среды (Блохин Б.М., Овчаренко Е.Ю.)	800
Предметный указатель	827

Глава 6

Синкопальные состояния

Существует много клинических и литературных определений синкопального состояния, или обморока. В Международной классификации болезней 10-го пересмотра (МКБ-10) этот диагноз кодируется в рубрике «R55 Обморок [синкопе] и коллапс». Согласно последнему пересмотру рекомендаций Европейского общества кардиологов по синкопальным состояниям, **синкопе, или обморок** — «транзиторный приступ потери сознания (ТППС) вследствие временной глобальной церебральной гипоперфузии, характеризующийся быстрым началом, короткой продолжительностью и самопроизвольным полным восстановлением».

Типичное синкопе кратковременно, чаще не более 20 с. Иногда время обморока может быть более продолжительным (до нескольких минут) и дифференциальный диагноз с другими причинами ТППС может быть затруднен. После типичного обморока обычно происходит почти немедленное восстановление сознания и ориентации, ретроградная амнезия изредка встречается у пожилых. У детей иногда период восстановления сопровождается усталостью или сонливостью. Под термином «предсинкопе» подразумевается состояние, возникающее перед развитием обморока. У детей его типичными предвестниками считают:

- головокружение;
- сердцебиение;
- тошноту;
- нарушение зрения;
- ощущение жара или холода, иногда страха, боли в животе и другую симптоматику, типичную для вегетативных пароксизмов.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Современная патофизиологическая классификация основных причин синкопе представлена в табл. 6.1. В основе патогенеза синкопе лежит падение системного артериального давления (АД) с уменьшением общего мозгового кровотока.

Согласно представленной выше классификации, рефлекторные (нейромедиаторные) синкопе подразделяются:

- на вазовагальные;
- ситуационные;
- синокаротидные;
- атипичные.

Таблица 6.1. Классификация синкопальных состояний

Рефлекторные (нейромедиаторные) синкопе
Вазовагальные:
– индуцируемые эмоциональным стрессом (боль, страх, боязнь крови, медицинских манипуляций и др.), респираторно-аффективные приступы у детей раннего возраста
– индуцируемые ортостазом
Ситуационные:
– кашель, чихание
– гастроинтестинальная стимуляция (глотание, дефекация, мочеиспускание, боли в животе)
постнагрузочные
постпрандиальные (после приема пищи с быстроусваиваемыми углеводами)
другие (смех, игра на духовых инструментах, поднятие тяжестей)
Синокаротидные синкопе
Атипичные формы (без очевидных триггеров и/или с атипичной клинической картиной)
Синкопе вследствие ортостатической гипотензии
Первичная вегетативная (автономная) недостаточность
чистая вегетативная (автономная) недостаточность, сложная системная амиотрофия, болезнь Паркинсона с вегетативной (автономной) недостаточностью, деменция с тельцами Леви
Вторичная вегетативная (автономная) недостаточность
вегетативная (автономная) недостаточность как следствие сахарного диабета, амилоидоза, уремии, повреждения спинного мозга
Вызванная медикаментами ортостатическая гипотензия
алкоголь, вазодилататоры, диуретики, фенотиазиды, антидепрессанты
Гиповолемия
кровотечение, диарея, рвота и т.д.
Кардиальные (кардиоваскулярные) синкопе
Аритмия как первичная причина
Брадикардия:
– дисфункция синусового узла (включая синдром «бради-, тахикардии»)
– заболевания проводящей системы сердца, ведущие к нарушению АВ-проведения
– нарушение работы имплантируемых антиаритмических устройств
Тахикардия:
– СВТ
– ЖТ (идиопатическая, вторичная на фоне структурных заболеваний сердца или каналопатий)
Индукцируемая ЛС брадикардия или тахикардия
Структурные заболевания
Сердечные (клапанные болезни сердца, острый инфаркт миокарда, гипертрофическая кардиомиопатия, опухоли сердца, болезни перикарда, аномалии коронарных артерий)
Другие (эмболия легочной артерии, острое расслоение аорты, легочная гипертензия)

В упрощенном виде рефлекторные синкопе классифицируются на основании звеньев, вовлеченных в патогенез глобальной церебральной гипоперфузии. При «вазодепрессорных синкопе» преобладает снижение АД, при «кардиоингибиторных» — рефлекторные брадиаритмии, вплоть до асистолии, а в патогенез «смешанного» варианта синкопе вовлечены оба механизма. Однако у конкретного больного может быть несколько различных механизмов обморока. Основным вариантом нейромедиаторного синкопе — вазовагальный, инициируется эмоциональным или

ортостатическим стрессом. Ему обычно предшествуют продромальные признаки вегетативной активации (потение, бледность, тошнота). «Ситуационный» обморок традиционно относится к рефлекторному, возникающему в определенных, конкретных обстоятельствах (см. табл. 6.1). Синокаротидные синкопе бывают при механическом раздражении области каротидного синуса. Диагностируется данный вариант массажем каротидного синуса. Если рефлекторный обморок происходит в результате неясных или даже очевидно отсутствующих пусковых механизмов, используется термин «атипичная форма». Диагноз опирается на исключении других причин обморока (отсутствие органической патологии сердца) и повторении подобных симптомов при ортостатической пробе.

В детской популяции преобладают рефлекторные синкопе, хотя прежде всего необходимо исключение опасных для жизни сердечных аритмий или структурных заболеваний сердца.

Два специфических детских варианта синкопе внесены в последний (2009) пересмотр Европейского руководства по синкопальным состояниям.

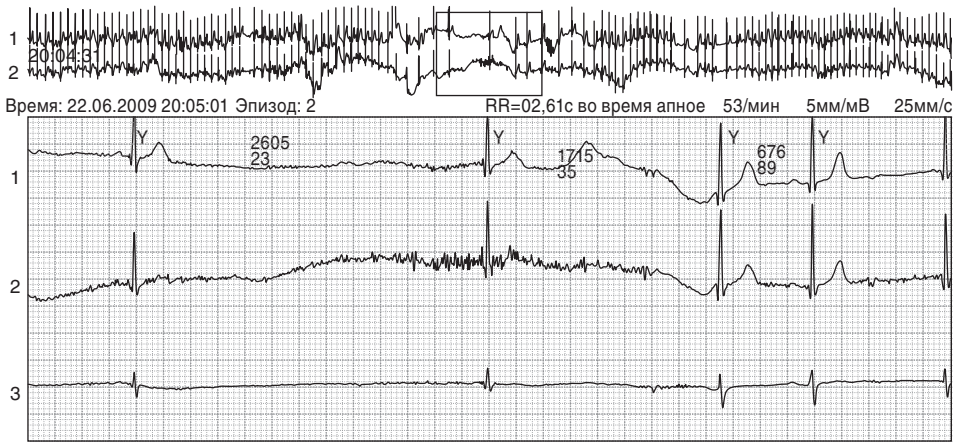
- Первый — инфантильные рефлекторные синкопальные атаки (также называемые бледными приступами задержки дыхания или рефлекторно аноксическими приступами), вызываемые болью, отрицательными эмоциями, испугом, которые ведут к вагусноиндуцируемому подавлению (ингибции) сердечной деятельности.
- Второй вариант — апнотические гипоксические ТППС (также называемые цианотической задержкой дыхания), характеризующиеся экспираторным прекращением дыхания во время крика, что приводит к цианозу и ТППС.

В неврологической терминологии они обычно называются «респираторно-аффективные приступы “синего” или “бледного” типа».

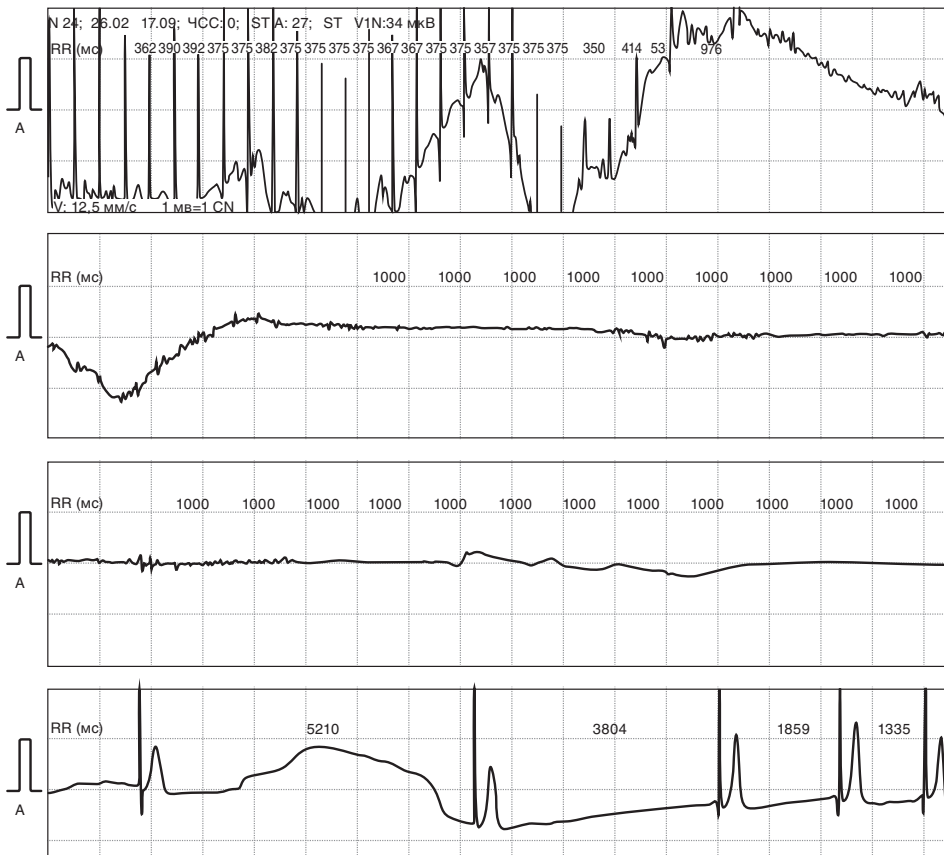
- При «бледном» типе респираторно-аффективных приступов провоцирующим фактором чаще являются боль, испуг. На высоте плача возникает апноэ (нецентрального генеза), часто продолжительная асистолия желудочков (рис. 6.1). Как правило, проба Ашнера (массаж глазных яблок) вызывает у этих детей внезапные паузы ритма более 2 с.
- Механизм возникновения респираторно-аффективных приступов «синего» типа заключается в развитии гипервентиляции легких на фоне негативных эмоций, сильного плача. На выдохе плач становится беззвучным, возникают спазм мускулатуры гортани и бронхов, апноэ, гипоксемия. При плаче и спазме дыхательной мускулатуры повышается внутригрудное давление, снижаются венозный возврат к сердцу, СВ, что и приводит к снижению АД, церебральной гипоперфузии и синкопе. Респираторно-аффективные приступы обычно дебютируют после периода новорожденности, пик приходится на период 6–18 мес, но они могут сохраняться до школьного возраста. До 10–20% детей с респираторно-аффективными приступами в старшем возрасте страдают классическими вазовагальными синкопе.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

При многих рефлекторных синкопе ортостатическая гипотензия является основным триггерным фактором. Согласно последней классификации, данные состояния относятся к синдромам ортостатической неустойчивости или ортостатической интолерантности, которые могут вызывать обморок. Клиническая картина при синдроме ортостатической неустойчивости схожа и включает как истинный обморок, так и большой спектр продромальных симптомов — головокружение, нарушение равновесия, предсинкопе, слабость, усталость, сонливость, дрожь, потение, нарушения зрения (повышенная яркость, сужение полей зрения), нарушения слуха (включая снижение слуха, треск и звон в ушах), боль в шее (затылочная/парацервикальная и область плеча), внизу спины или в области сердца.



а



б

Рис. 6.1. Асистолия 2,6 с и брадикардия 23–35 в минуту, возникшая у ребенка 3 лет на фоне респираторно-аффективного приступа (а); б — асистолия более 40 с у ребенка 1 года 7 мес на фоне респираторно-аффективного приступа

В молодом возрасте чаще возникает начальная ортостатическая гипотензия, развиваемая в первые 30 с ортостаза и сопровождаемая быстрым снижением АД на 40 мм рт.ст. и более, головокружением/нарушением равновесия, зрения, реже обмороком. АД при данном варианте ортостатической гипотензии может спонтанно и быстро возвращаться к нормальному. В механизме развития ортостатической гипотензии играет роль разница между СВ и системным сосудистым сопротивлением. В диагностике эффективна активная клиноортостатическая проба. У девушек-подростков и молодых женщин часто возникают рефлекторные ортостатические синкопе и предсинкопальные состояния вследствие постуральной ортостатической тахикардии. Клиническая картина данных состояний развивается в более поздние сроки от ортостаза (от 3 до 45 мин) вследствие истощения адаптационного рефлекса поддержания АД, падения венозного возврата с последующей вазодилатацией и/или брадиаритмией, которые практически всегда приводят к синкопе. В отличие от постуральной ортостатической тахикардии, когда синкопе, как правило, не происходит и клиническая картина предсинкопального эпизода развивается на фоне компенсаторного увеличения ЧСС более чем на 30 в минуту или до 120 в минуту и нестабильного АД. Патофизиология постуральной ортостатической тахикардии пока точно не изучена, известно, что это состояние часто ассоциируется с синдромом хронической усталости.

Классическая ортостатическая гипотензия на фоне вегетативной недостаточности и отсроченная (прогрессирующая) ортостатическая гипотензия обычно развиваются у лиц пожилого возраста. В первом случае симптомы развиваются в первые 30 с — 3 мин от начала ортостаза, в механизме развития играет роль недостаточное системное сосудистое сопротивление, что приводит к депонированию крови в нижних конечностях. Во втором случае симптоматика предобморока и обморок развиваются более медленно (3–30 мин), к классической симптоматике (головокружения, усталость, слабость, сердцебиения, нарушения зрения и слуха) могут добавиться гипергидроз, боль внизу спины, боль в шее или прекардиальная боль. В патогенезе играют роль ослабление рефлекторной чувствительности и возрастное снижение сосудистой эластичности. Ортостатическая гипотензия характеризуется медленно прогрессирующим уменьшением систолического АД при принятии вертикального положения. Отсутствие брадикардального рефлекса отличает отсроченную ортостатическую гипотензию от рефлекторного обморока. С последним вариантом схожа по патогенезу и клинической картине замедленная (прогрессирующая) ортостатическая гипотензия, развивающаяся через 3–45 мин от начала ортостаза и всегда переходящая в обморок. Прогрессирующее падение венозного возврата сопровождается вазовагальной реакцией, которая включает рефлекторную брадикардию и вазодилатацию. При всех указанных вариантах ортостатических синкопе основную роль в диагностике играет пассивная клиноортостатическая проба на поворотном столе (тилт-тест) с контролем ЧСС и АД в режиме «от сокращения-к-сокращению» (beat-to-beat).

Аритмия. Нарушения ритма сердца — самые опасные и частые причины кардиогенных синкопе. У больных с брадиаритмиями они возникают при выраженной брадикардии (см. ниже) и/или длительных паузах ритма (более 2–3 с в период бодрствования), вызванных снижением автоматизма синусового узла, нарушением синоатриального проведения при синдроме слабости синусового узла или АВ-блокаде 2–3-й степени. При тахиаритмиях синкопе может возникнуть как при СВТ, так и при пароксизмальных ЖТ, как следствие снижения систолического выброса и развития на этом фоне глобальной церебральной гипоперфузии. При СВТ риск развития синкопе появляется при значениях ЧСС в приступе более 200 в минуту у старших и 230 в минуту у детей младшего возраста, при ЖТ — гемо-

динамические изменения могут развиваться при более низких значениях ЧСС, как правило, более 180 в минуту.

В клинической картине аритмогенного синкопе важную роль играют обстоятельства и провоцирующие факторы. Прежде всего типична провокация синкопе физической или эмоциональной нагрузкой, резким звуком, плаванием. Однако трудность состоит в том, что большинство клинических проявлений аритмогенных синкопе может встречаться при приступах потери сознания другой природы. Стресс-индуцируемые обмороки нередко возникают на фоне физической нагрузки, ощущения сердцебиения типичны при ортостатических обмороках. При истинных аритмических синкопе возможно возникновение практически всех симптомов неврогенных приступов потери сознания при эпилепсии (судороги, непроизвольное мочеиспускание или дефекация, ощущение предчувствия приближающегося аритмогенного пароксизма, что может трактоваться как эпилептическая аура и др.). Относительно редко при аритмических синкопе отмечается прикусывание языка в приступе. Если не происходит спонтанного восстановления сознания на фоне аритмогенного обморока и требуются реанимационные мероприятия, состояние квалифицируется как остановка сердца.

ДИАГНОСТИКА

В диагностике аритмических синкопе большую роль играет выявление в межприступный период заболеваний и состояний, связанных с повышенным риском развития угрожающих жизни аритмий сердца. Прежде всего у детей и подростков необходимо исключать следующее.

- Органические или структурные заболевания сердца:
 - ✧ врожденные пороки сердца;
 - ✧ кардиомиопатии;
 - ✧ миокардиты;
 - ✧ первичную легочную гипертензию;
 - ✧ миокардит;
 - ✧ аритмию после пластики врожденного порока сердца;
 - ✧ врожденные аномалии коронарных артерий.
- Наследственные заболевания с высоким риском угрожающих жизни аритмий (так называемые первичные электрические болезни сердца — каналопатии):
 - ✧ синдромы Бругада;
 - ✧ короткого или удлиненного интервала QT;
 - ✧ катехоламинергическую полиморфную ЖТ;
 - ✧ синдром Кернса–Сейра (офтальмоплегия и прогрессирующая АВ-блокада);
 - ✧ правожелудочковую аритмогенную дисплазию/кардиомиопатию;
 - ✧ наследственные нарушения внутрижелудочкового проведения (болезнь Лева–Ленегра) и др.

На ЭКГ в межприступный период могут регистрироваться различного рода изменения и/или нарушения ритма сердца, указывающие на возможно аритмогенную природу симптоматики:

- выраженная брадикардия;
- укорочение или удлинение интервала QT;
- синдром Вольфа–Паркинсона–Уайта или изолированное укорочение интервала PR;
- АВ-блокады II–III степени;
- блокады ветвей левой ножки пучка Гиса (фасцикулярные) и ряд других изменений.

В дифференциальной диагностике доброкачественного рефлекторного синкопе от других причин важны:

- подробный личный, семейный анамнез;
- стандартная ЭКГ.

Некоторые аспекты анамнеза могут указать на кардиогенную причину синкопе:

- внезапная сердечная смерть или обмороки в семье у родственников до 50 лет;
- известные или подозреваемые семейные заболевания сердца.

Хотя некоторые дети с рефлекторным обмороком также могут иметь положительный семейный анамнез, генетика которого требует уточнения. У некоторых врожденных аритмий бывает типичные пусковые факторы:

- обморок во время плавания бывает типичным для первого генетического варианта синдрома удлиненного интервала QT;
- на фоне резкого звука — для второго варианта;
- на фоне физической нагрузки — для катехоламинергической полиморфной ЖТ.

При анализе ЭКГ у детей часто затруднено определение крайних значений ЭКГ-показателей, выход за которые можно рассматривать как патологию. Оценка нормативных параметров ЭКГ у детей базируется на результатах проведенных ЭКГ-скринингов. Однако в протоколах наиболее известных ЭКГ-скринингов имеются отличия по формированию групп по полу, возрасту, методике оценки ЭКГ, измеряемым параметрам. На основе собственного длительного опыта в оценке ЭКГ, скрининговых ЭКГ-исследований у детей и экспертной оценки проведенных ранее скринингов мы разработали протокол нормативных параметров ЭКГ у детей, который используется в Центре синкопальных состояний и сердечных аритмий у детей и подростков Федерального медико-биологического агентства (ЦСССА ФМБА России) на базе ФГБУЗ ЦДКБ ФМБА России. Усредненные значения параметров на уровне 25–75% относились к разряду нормальных значений, до этих параметров, но выше 5 и ниже 95% — к пограничным изменениям, а значения, выходящие за их пределы, — считались патологическими, требующими исключения заболеваний и состояний, приводящих к их развитию. Ниже мы приводим значения ЧСС (табл. 6.2) и интервала QT (табл. 6.3) по данному протоколу как наиболее значимые параметры в оценке детей с синкопальными состояниями.

Таблица 6.2. Частота сердечных сокращений в минуту у детей 0–18 лет (Протокол ЦСССА ФМБА России)

Возраст	Выраженная брадикардия	Умеренная брадикардия	Норма	Умеренная тахикардия	Выраженная тахикардия
1 день	<110	111–119	120–140	141–159	>160
1–3 дня	<110	111–119	120–140	141–159	>160
3–7 дней	<110	111–129	130–150	151–169	>170
7–30 дней	<115	114–159	140–160	161–179	>180
1–3 мес	<120	119–169	145–170	171–184	>185
3–6 мес	<110	111–149	130–150	151–164	>165
6–12 мес	<100	101–149	120–140	141–169	>170
1–2 года	<85	86–139	110–140	141–174	>175
3–4 года	<75	76–89	90–110	112–134	>135
5–7 лет	<70	71–79	80–105	106–129	>130
8–11 лет	<65	66–74	75–95	96–114	>115
12–15 лет	<50	51–69	70–90	91–109	>110
16–18 лет	<50	51–69	65–80	81–109	>110
>18 лет	<45	46–59	60–80	81–109	>110

Таблица 6.3. Интервал QTc (мс) у детей 0–18 лет ($QTc = QT/\sqrt{RR}$) (Протокол ЦСССА ФМБА России)

Укорочение	Умеренное укорочение	Норма	Умеренное удлинение	Удлинение
<320	320–369	370–430	431–440	>440

До 8 лет значения ЧСС практически не отличаются у мальчиков и девочек, однако позже отмечается некоторое снижение ЧСС (примерно на 5 в минуту) у мальчиков по сравнению с девочками, более выраженное с возраста 12–16 лет. При оценке интервала QT необходимо использовать скорректированный интервал $QT(QTc)$, рассчитываемый по формуле $QTc = QT/\sqrt{RR}$. Мы рекомендуем выбор среднего значения RR для базового расчета QTc , так как, используя только крайние значения RR для расчета QTc , можно допустить гипердиагностику или невыявление клинически значимых изменений интервала QT .

Удлинением интервала QT у взрослых являются значения QTc более 460 мс у женщин и 450 мс у мужчин. Укорочение интервала QT рекомендуется отмечать при значениях QT менее 390 мс у взрослых (независимо от пола). Исследователи, целенаправленно изучающие половозрастную динамику интервала QT , отмечают его большее удлинение у детей первых дней жизни, у девочек начиная с пубертатного возраста и у женщин (до 470 мс), у мальчиков допускаются значения QTc до 450 мс. Однако в практическом плане мы считаем, что во всех случаях регистрации удлинения QTc более 440 мс необходимо исключать синдром удлиненного интервала QT на основании всего комплекса клинико-электрокардиографической диагностики данного заболевания:

- клиническая картина;
- семейный анамнез;
- данные семейного ЭКГ-обследования;
- суточное ХМ с оценкой частотной адаптации интервала QT и другие методы.

Поскольку в диагностике заболевания при пограничных значениях интервала QT существует много нюансов, при подозрении на данное заболевание Международный регистр синдрома удлиненного интервала QT рекомендует консультацию со специалистами, прицельно занимающимися данной патологией.

На возможный аритмогенный механизм синкопе на фоне физической или эмоциональной нагрузки у детей может указывать выраженная брадикардия в сочетании с укорочением интервала PR . Существуют ЭКГ-признаки аритмогенной дисплазии/кардиомиопатии правого желудочка, фасцикулярных блокад и других проаритмогенных состояний у детей. Однако даже в случаях выявления потенциально проаритмогенных ЭКГ-изменений необходимо учитывать возможность неаритмической природы симптоматики (нейромедиаторных обмороков, эпилепсии), что требует прежде всего тщательного сбора анамнеза, знания диагностических и прогностических критериев рассматриваемых заболеваний. До 35% больных с ЭКГ-паттерном синдрома Бругада имеют при тилт-тесте нейромедиаторные синкопальные состояния. Нередки случаи имплантации антиаритмических устройств у больных с обмороками и типичными изменениями на ЭКГ, но с сохранением симптоматики после операции. Прием многих препаратов может индуцировать потенциально опасные аритмии за счет удлинения или укорочения интервала QT , выраженной брадиаритмии, бругадоподобных изменений и первичного проаритмогенного действия (это прежде всего относится к антиаритмическим препаратам), хотя удлиняющие QT -препараты часто отмечаются в других группах: вазодилататоры, психотропные, антибактериальные препараты, неседативные антигистаминные и т.д.

При обследовании ребенка необходимо определить, является ли симптоматика истинным синкопальным эпизодом, можно ли выявить его этиологию и каков

риск развития внезапной сердечной смерти. Неврологическое обследование и/или расширенная лабораторная диагностика показаны при подозрении на несинкопальный генез ТППС.

При сборе анамнеза надо уточнить, была ли потеря сознания полной, с быстрым началом и короткой продолжительностью, с полным спонтанным восстановлением сознания после приступа. Очень важно выяснить обстоятельства, предшествующие приступу: в каком положении возник ТППС (лежа, сидя или стоя), активность перед ТППС (в покое, во время игры, на физической или эмоциональной нагрузке, при ортостазе, повороте головы, после нагрузки, при мочеиспускании или сразу после него, дефекации, кашле или глотании и т.д.), другие обстоятельства приступа (душное помещение, длительный ортостаз, перегрев, период после еды) и возможные провоцирующие факторы (испуг, боль, движение шей, вид крови и др.). При уточнении симптоматики непосредственно в приступе следует выяснить ощущения ребенка (возможное предчувствие приступа, ощущения тошноты, озноба, потливость, аура, боли, нарушения зрения, головокружение, сердцебиение).

С учетом специфики состояния ТППС сами больные, а особенно ребенок, часто не могут в деталях описать изменения своего самочувствия, обстоятельства пароксизма, точную симптоматику, поэтому важную роль играет свидетельство очевидцев, особенно родителей. У них, кроме перечисленных выше вопросов, необходимо выяснить характер падения (быстрый, постепенный, вперед, назад, падение на колени), цвет кожи во время приступа (бледность, цианоз), продолжительность потери сознания, тип дыхания (задержка, учащенное, храп), наличие судорог (их характер, если возможно), продолжительность, начало судорог по отношению к падению, был ли прикус языка, поворот головы и т.д. Существенную клиническую информацию дает картина окончания приступа, поэтому необходимо выяснить, были ли в конце приступа тошнота, рвота, потливость, озноб, жар, спутанность сознания, мышечная боль, изменение цвета кожи, травмы, боль в грудной клетке, сердцебиение, непроизвольное мочеиспускание или дефекация. Если проводились какие-то манипуляции и осмотр — уточнить характер ритма сердца (медленный или тахикардия), дыхания, показатели измеренного АД.

При оценке семейного и личного анамнеза больного с синкопе необходимо выяснить, имелись ли в семейном анамнезе случаи внезапной смерти в относительно раннем возрасте, их причины, обмороки, заболевания с высоким риском сердечных аритмий. Важно уточнить, получал больной медикаментозную терапию на момент возникновения приступа или до этого, есть ли имплантированные антиаритмические устройства.

Осмотр и физикальное обследование направлены на выявление сердечно-сосудистой, вегетативной или другой соматической патологии, признаков соединительнотканной дисплазии, стигм дисэмбриогенеза, симптомов, которые могут ассоциироваться с заболеваниями с риском опасных аритмий (врожденная глухота или синдактилии при синдроме удлиненного интервала QT, проз при синдроме Кернса–Сейра и др.). Тщательно собранный анамнез и осмотр помогают определить причину обморока у 23–50% пациентов. Однако во многих ситуациях результаты начальной оценки не позволяют установить диагноз и необходимо дополнительное обследование.

ЭКГ является обязательным обследованием. Возможно проведение массажа каротидного синуса или пробы Ашнера (массаж глазных яблок) во время ЭКГ-исследования, что может помочь в выявлении рефлексорных брадиаритмий. Измерение АД выполняется в положении сидя и стоя. Для исключения кардиальной патологии и нарушений ритма сердца проводится комплексное обследование, включающее эхокардиографию [может понадобиться магнит-

но-резонансная томография (МРТ) и/или скintiграфия миокарда], ХМ, нагрузочная ЭКГ, возможно чреспищеводное или инвазивное электрофизиологическое исследование, использование систем длительной регистрации ЭКГ событийного или петлевого типа записи. Информативная оценка уровня электрической нестабильности миокарда по данным современных неинвазивных электрокардиологических методик (поздние потенциалы желудочков, микровольтный альтернанс Т-волны, турбулентность ритма сердца, QT динамика и другие методы) позволяет выявить или исключить аритмогенную готовность сердца и риск развития сердечных аритмий. Если установлена кардиогенная причина возникшей симптоматики, лечение назначают согласно основному заболеванию или характеру аритмии.

В диагностике нейрокардиогенных обмороков существенную роль играют специфические ортостатические пробы, которые могут не только подтвердить нейрокардиогенный характер симптоматики, но и выявить его патогенетические механизмы, знание которых может конкретизировать прогноз и тактику лечения. Первым уровнем оценки является активная ортостатическая проба, которая используется для диагностики различных типов ортостатической интолерантности. Обычный манометр подходит для рутинного клинического выполнения пробы из-за его доступности и простоты. Однако при его использовании быстрое падение АД или ЧСС бывают пропущены, так как измерения могут быть проведены максимум 4–5 раз в минуту. Когда требуются более частые величины, необходимо использовать измерения в режиме «от сокращения-к-сокращению» (beat-to-beat). В отечественной педиатрической практике широко используется предложенный Н.А. Белоконов и М.Б. Кубергер метод проведения активной клиноортостатической пробы, который позволяет оценить тип вегетативного обеспечения при переходе в ортостаз (10 мин ортостаза).

Однако развитие синдромов ортостатической неустойчивости может проходить и в более длительный, чем при клиноортостатической пробе, период ортостаза. Соответственно с этим используется ряд дополнительных активных ортопроб. В Центре синкопальных состояний и сердечных аритмий у детей и подростков ФМБА России (ЦССА ФМБА России) разработана и используется проба на определение ортостатической толерантности у детей с синкопальными состояниями. Проба проводится после 5-минутного отдыха натошак или не менее чем через 2 ч после еды. Регистрируется ЭКГ в 12 стандартных отведениях и измеряется АД (возможно мониторирование других биомаркеров — ЭЭГ, реоэнцефалография, реография по Кубичику, реография сосудов голени, глюкоза крови и др.). Затем пациент встает и стоит в течение 20 мин или до появления синкопальных, предсинкопальных состояний либо усталости. Каждую минуту измеряется АД и регистрируется ЭКГ. Интерпретация результатов пробы такая же, как при тилт-тесте (см. ниже).

Классическим базовым исследованием у детей с подозрением на рефлекторные (нейромедиаторные) синкопе является **пассивная клиноортостатическая проба с поворотным столом** (тилт-тилт — ТТ). Главным показанием для ТТ является подтверждение диагноза рефлекторного обморока. Как правило, ТТ не показан, если рефлекторный обморок уже диагностирован на основании анамнеза и предварительного обследования, у больных с единственным или редкими обмороками. Характер ответа на ТТ может использоваться для дифференцировки рефлекторного обморока от неклассических форм отсроченной ортостатической гипотензии. Менее эффективно использование ТТ при оценке эффективности лечения синкопе. Проба считается положительной, если во время пробы возникли жалобы на головокружение, предсинкопальное или синкопальное состояние. Если возник обморок, он классифицируется, согласно Международной классификации

вазовagalных обмороков (Vasovagal Syncope International Study — VASIS), с выделением трех механизмов развития обморочных состояний по результатам ТТ или других клиноортостатических проб.

- Смешанный вариант (VASIS 1) характеризуется тем, что на фоне пассивного ортостаза наблюдаются возрастание ЧСС и незначительное увеличение АД. В течение пробы АД остается стабильным, ЧСС незначительно увеличивается. В момент развития обморока регистрируется выраженная гипотензия (снижение систолического давления ниже 80 мм рт.ст.) с развитием брадикардии до 50 в минуту (рис. 6.2).
- Кардиоингибиторный (VASIS 2) обморок характеризуется развитием значительной брадикардии (снижение ЧСС до 40 в минуту в течение не менее 10 с) или асистолией с длительностью паузы не менее 3 с в момент индукции обморока (рис. 6.3).
- Вазодепрессорный (VASIS 3) вариант характеризуется выраженной гипотензией при незначительном (менее 10%) снижении или даже росте ЧСС (рис. 6.4).

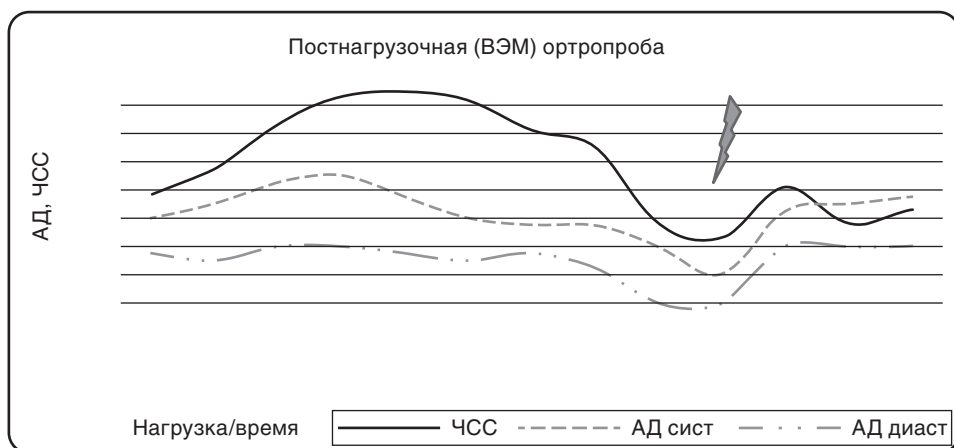
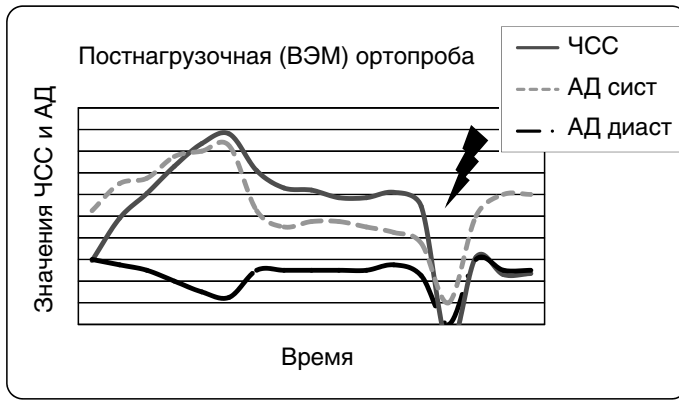


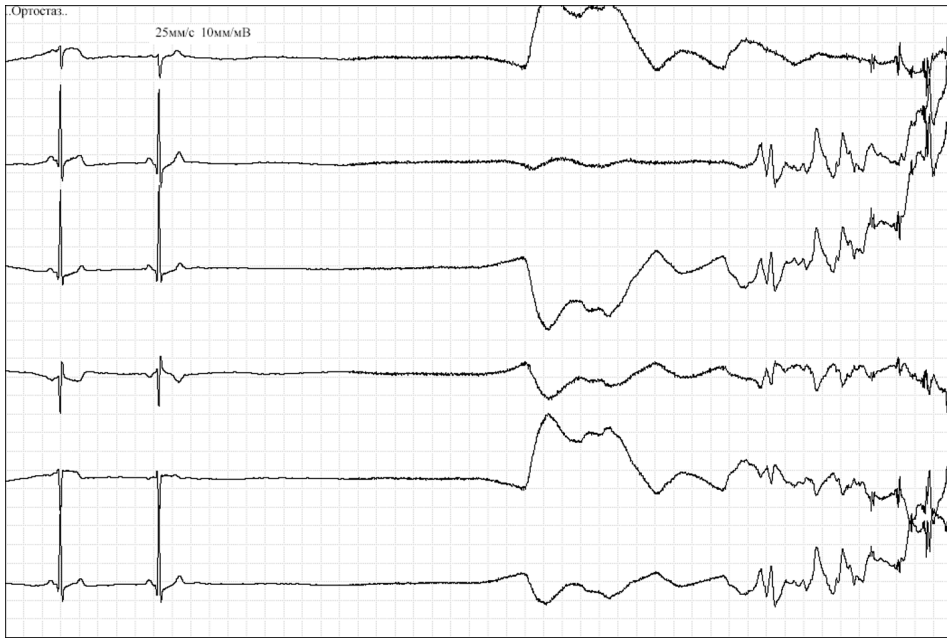
Рис. 6.2. Девочка, 14 лет. Смешанный вариант нейромедиаторного синкопе (VASIS 1) при проведении постнагрузочной ортопробы. Предобморочное состояние на 3-й минуте ортостаза на фоне синхронного снижения АД и ЧСС

Протоколы, используемые у взрослых, могут быть менее специфичны у подростков. Более короткие периоды пассивного ортостаза (до 10 мин) с наклоном 60 или 70° у детей повышают специфичность теста до 85%.

Кроме традиционных проб, используют мониторинг гемодинамических параметров в типичных для обморока условиях (при заборе крови и т.п.). В ЦСССА ФМБА России впервые у детей внедрена **постнагрузочная ортопроба**, предложенная А.В. Певзнером и соавт. (2004). Проба проводится с использованием велоэргометрии с начальной нагрузкой 50 Вт у подростков и 25 Вт — у более младших детей, с последующим увеличением нагрузки каждые 3 мин на 25 Вт до достижения усталости, затем проводится резкая остановка с переходом в ортостаз в течение 15 мин или до возникновения симптомов. В период ортостаза непрерывно регистрируют ЭКГ и АД. У 50% детей в наших исследованиях при пробе удалось выявить типичные клинические симптомы: 60% имели вазодепрессорный, 20% — смешанный и 20% кардиоингибиторный вариант ответа.



а



б

Рис. 6.3. Подросток, 14 лет. Кардиоингибиторный вариант нейромедиаторного синкопе (VASIS 2) при проведении постнагрузочной ортопробы: длительная асистолия с развитием синкопе и судорог (а) на 7-й минуте ортостаза (б). При проведении холтеровского мониторинга и чреспищеводного электрофизиологического исследования данных о слабости синусового узла не получено

Для взрослых больных часто используют модифицированные протоколы ТТ:

- с внутривенным введением изопроterenола;
- сублингвальным приемом нитроглицерина;
- простой венопункцией (при развитии обморока на взятие крови, боль) и др.

Традиционные нагрузочные тесты (велоэргометрия, тредмил-тест) могут также использоваться в диагностике вероятных причин синкопе у детей. При этом могут

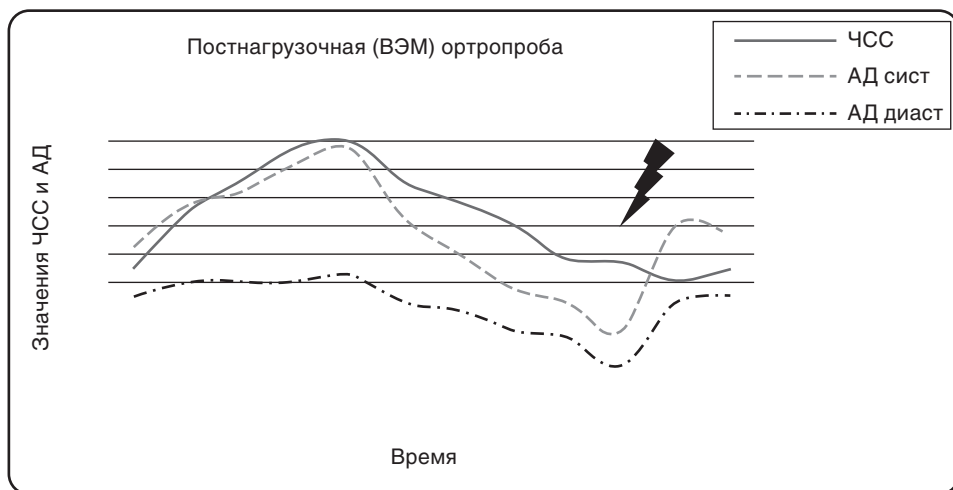


Рис. 6.4. Девочка, 13 лет. Вазодепрессорный вариант нейромедиаторного синкопе (VASIS 3) при проведении постнагрузочной ортотробы. Предобморочное состояние на 5-й минуте ортостаза на фоне снижения АД при нормальном уровне ЧСС

выявляться как жизнеугрожающие аритмии сердца (рис. 6.5), так и типичные рефлекторные вазовагальные обмороки (рис. 6.6, 6.7).

Холтеровское мониторирование (ХМ), как правило, обязательная часть углубленного обследования ребенка при исключении аритмогенной природы

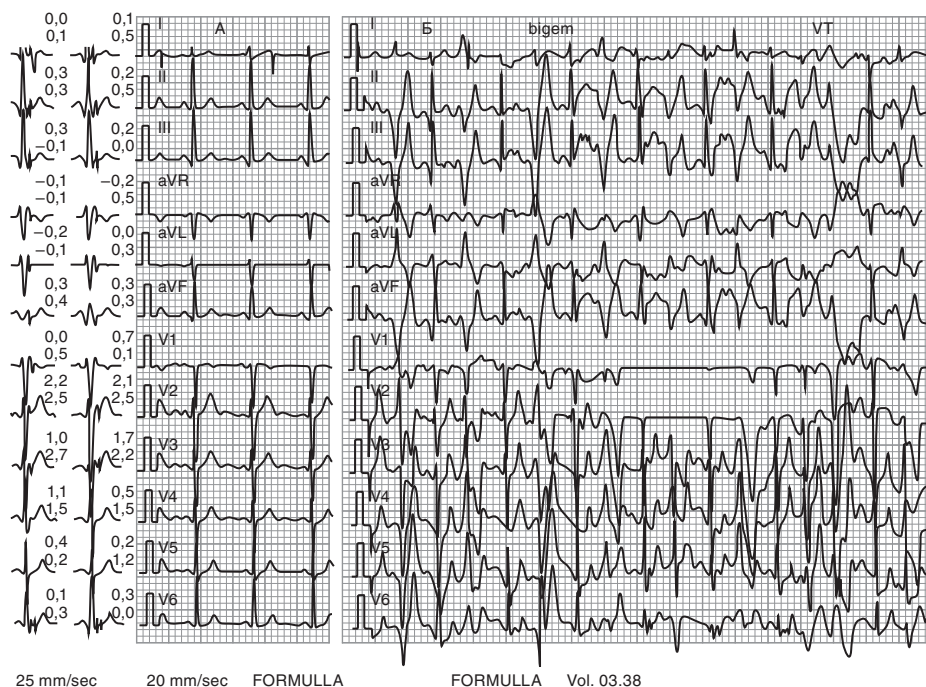


Рис. 6.5. Тредмил-тест у мальчика, 11 лет, с синкопе на фоне физической нагрузки. Развитие желудочковой бигеминии (bigem) с переходом в желудочковую тахикардию (VT)

ID пациента 01707
02.07.2010
10:17:57

..ВОССТАНОВ..

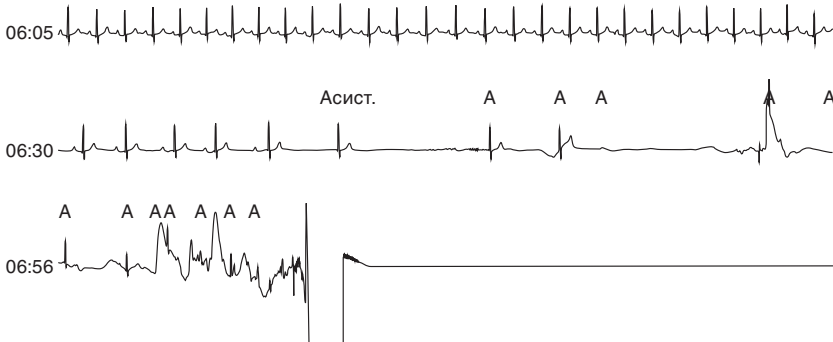


Рис. 6.6. Велозргометрия у девушки, 16 лет. Остановка синусового узла 3,8 с с развитием синкопе в период восстановления. На 4-й минуте отдыха отмечаются жалобы на слабость. Объективно: резкое побледнение, синкопе. Регистрируется снижение АД до 40/20 мм рт.ст. На электрокардиограмме снижение частоты синусового ритма с удлинением *PQ* до 364 мс, затем наджелудочковое сокращение с последующей паузой ритма 3,6 с, 2 замещающих узловых сокращения и пауза ритма 5 с, замещающий узловый ритм с частотой сердечных сокращений 38 в минуту



Рис. 6.7. Велозргометрия у девушки, 16 лет. Электрокардиограмма, снятая в момент синкопе в период восстановления. На 3-й минуте отдыха на электрокардиограмме регистрируется удлинение интервала *PQ* с последующим ритмом из атриовентрикулярного узла. Объективно: жалобы на слабость, выраженная бледность кожного покрова, последний цикл с момента развития синкопе. АД в этот период 60/40 мм рт.ст.

обморока. «Золотым стандартом» считают регистрацию ритма сердца в момент типичной симптоматики. Это возможно, особенно при более продолжительном, чем 24 ч (от 48–72 ч до 7 сут), мониторинговании и частом возникновении симптомов. Однако в целом информативность ХМ с этой целью невелика (1–2%). Однако исследование дает много дополнительной информации, которая может помочь в уточнении диагноза, прогнозировании риска развития аритмических событий и оптимизации лечения больного (оценка вегетативной регуляции и турбулентности ритма сердца, динамика интервала *QT*, альтернация зубца *T*, наличие бессимптомных тахи- или брадиаритмий, изменения ритма сердца в типичной для возникновения обмороков ситуации и др.). Примерно у 15% больных традиционное ХМ

позволяет исключить аритмогенный генез симптоматики. Событийные рекордеры ЭКГ и наружные петлевые регистраторы ритма незначительно увеличивают информативность обследования больных с синкопе.

Существенный прогресс в обследовании больных с синкопе может быть достигнут при использовании имплантируемых петлевых регистраторов ЭКГ, позволяющих проводить непрерывную регистрацию ЭКГ до 36 мес. Суть методики заключается в подкожной имплантации в субпекторальную область портативного устройства, регистрирующего ЭКГ по петлевому типу (запись, затем стирание, если через определенное время не активирована функция запоминания). При возникновении синкопе или других симптомов больной или родители ребенка с помощью специального прибора активируют сохранение записи ЭКГ за определенное время до и после момента активации. Также запись может сохраняться автоматически, при возникновении запрограммированных изменений ритма сердца (паузы ритма, ЧСС ниже или выше определенного значения). Показаниями к проведению данного исследования являются редкие (1 раз в 4–6 мес) синкопе, у детей без выявленной причины обмороков по результатам стандартного кардиологического обследования, в основе которых предположительно могут лежать жизнеугрожающие аритмии сердца. На рис. 6.8 представлена асистолия 3,88 с, сопровождаемая синкопальным состоянием, зарегистрированная у ребенка 8 лет через 13 мес после имплантации устройства. До этого девочка в течение 4 лет лечилась от эпилепсии. После паузы регистрируется медленный выскальзывающий идиовентрикулярный ритм с ЧСС 31 в минуту в течение 10 с, затем восстановление синусового ритма; время активации функции запоминания записанного участка ЭКГ (11:31).

Применение данной методики оправдано при формировании показаний к имплантации постоянных антиаритмических устройств (кардиостимуляторов и дефибрилляторов) у детей с невыявленными другими способами причинами потенциально аритмогенных обмороков. Существенным преимуществом методики перед другими методами обследования больных с синкопе является регистрация ритма сердца в момент спонтанных, а не индуцированных пробами, обмороков или остановок сердца.

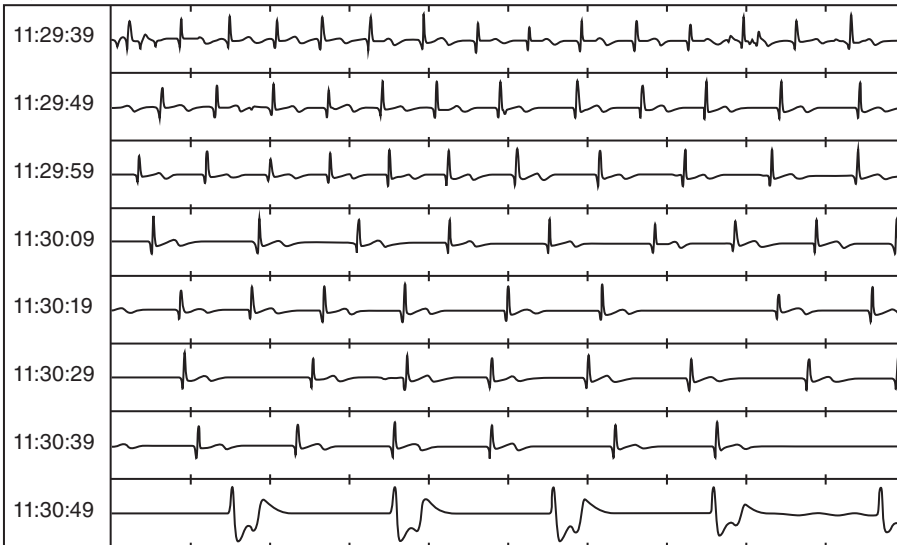
Дифференциальная диагностика синкопе и других причин транзиторных приступов потери сознания

В нетипичных случаях ТППС может понадобиться углубленная психоневрологическая оценка ребенка с обмороками, чтобы исключить эпилепсию, «функциональные» (панические) атаки, «псевдоэпилептические приступы» и другие состояния, приводящие к ТППС или похожие на них. Псевдообморок обычно длится дольше, чем обморок: пациенты могут лежать на полу в течение многих минут, характерна высокая частота, включая многочисленные атаки в день, отсутствие известного пускового фактора, открытые глаза при приступе. Объективные исследования, в том числе тилт-тест и другие пробы с мониторингом ЭЭГ, могут помочь в установлении правильного диагноза. При функциональных ТППС нет эпилептиформной мозговой деятельности, при псевдообмороке АД и ЧСС не низкие, а ЭЭГ не показывает дельта-активности или сглаженности во время атаки. Обморок происходит чаще у пациентов с мигренью, однако обмороки и атаки мигрени обычно происходят одновременно.

Эпилепсия может вызвать ТППС, который всегда сопровождается тоническими, клоническими, тонико-клоническими и атоническими приступами. При эпилепсии типа абсанс у детей и парциальной эпилепсии у взрослых сознание изменено, но не потеряно. Больные остаются в вертикальном положении во время атак, в отличие от синкопе. Общая вялость во время бессознательного состояния является доводом против эпилепсии. Единственное исключение — «атонический приступ», но это

Reveal (tm) Model 9525
Gain: x2 (+/- 0,8 mV)
Storage Mode: C – 3 events (6 min pre/1 min post)
Event 2 of 2 recorded 06/06/2000 051100A
12,5 mm/sec 8.9 mm/mV

07:39 05/11/2000
Programmer 9790 9802E01
(c) Medtronic Inc. 1997
Page 3 of 4



Reveal (tm) Model 9525
Gain: x2 (+/- 0,8 mV)
Storage Mode: C – 3 events (6 min pre/1 min post)
Event 2 of 2 recorded 05/06/2000 051100A
12,5 mm/sec 8.9 mm/mV

07:39 05/11/2000
Programmer 9790 9802E01
(c) Medtronic Inc. 1997
Page 4 of 4
▲ – Activation point

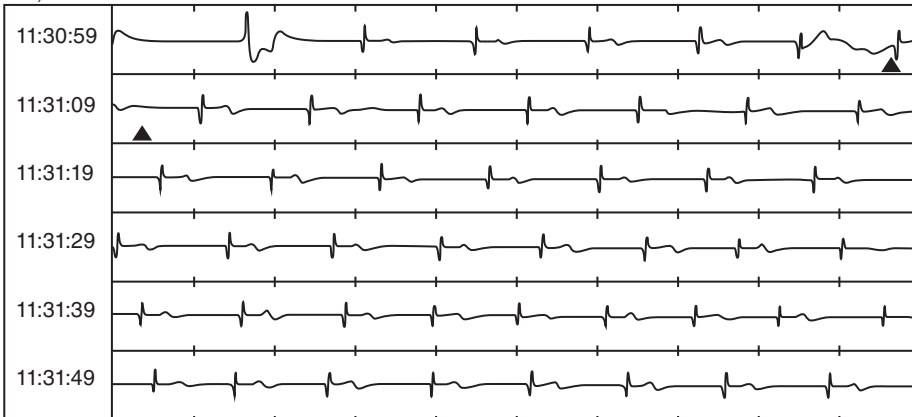


Рис. 6.8. Асистолия продолжительностью 3,88 с, зарегистрированная во время первого синкопе через 13 мес после имплантации регистратора с петлевым типом записи (loop recorder) у девочки, 7 лет, с редко возникающими синкопальными состояниями неясной этиологии

состояние редко и происходит без инициирующего фактора у детей с существующей ранее неврологической проблемой. Судороги могут присутствовать и при эпилепсии, и при обмороке. При эпилепсии судороги длятся обычно минуты, а при обмороке – секунды. Конвульсии при эпилепсии являются грубыми, ритмичными, обычно синхронными, тогда как при обмороке – обычно асинхронные, мелкие и аритмичные. Однако синхронные судорожные движения бывают и при обмороке,

и свидетели могут неправильно описать судороги. При обмороке судороги происходят только после начала бессознательного состояния и после падения, что может отличать их от эпилепсии. Обморок обычно имеет пусковой механизм, тогда как при эпилепсии наличие триггера, как и выраженных вегетативных реакций, отмечается редко. Прикусывание языка во время приступа происходит намного более часто при эпилепсии, чем при обмороке. Недержание мочи бывает в обоих случаях. При эпилепсии больные долгое время находятся в спутанном сознании после приступа, тогда как восстановление сознания при обмороке является обычно быстрым.

Катаплексия (синдром Левенфельда–Геннеберга) — кратковременная внезапно наступающая (обычно при сильных эмоциональных воздействиях) утрата мышечного тонуса, иногда приводящая к падению без потери сознания. Во время приступа может быть потеря тонуса лишь в отдельных мышечных группах и тогда больной не падает, а у него подгибаются колени, никнет голова, предметы выпадают из рук; иногда расширяются зрачки, возникают потливость, покраснение или побледнение кожи, нарушение дыхания. Вместе с дневной сонливостью катаплексия подтверждает диагноз нарколепсии. Иногда нарушения положения тела, походки и равновесия могут быть похожи на падения при обмороке. Термин «дроп-атаки» иногда используют для болезни Меньера, атонических эпилептических приступов и необъяснимых падений. Наиболее чистое использование термина относится к женщинам средних лет (редко мужчинам), которые внезапно падают. Характерно, что больные помнят момент падения.

ЛЕЧЕНИЕ СИНКОПАЛЬНЫХ СОСТОЯНИЙ

Лечение синкопальных состояний состоит из первой помощи в момент самого обморока и планового лечения, основанного на стратификации риска развития угрожающих жизни состояний, прежде всего внезапной смерти, предупреждения физической травмы и нарушения качества жизни.

Первая помощь при развитии синкопальных состояний

Неотложная терапия синкопе подразумевает быструю оценку клинической картины и обстоятельств обморока. В первую очередь необходимо принять решение о наличии угрозы жизни пациента и оценить, есть ли признаки остановки кровообращения. Если таковые присутствуют, действовать надо незамедлительно и приступить к СЛР или купированию угрожающих жизни сердечных аритмий. При отсутствии непосредственной угрозы жизни больного (сердцебиение и ритм дыхания не нарушены, верхние дыхательные пути проходимы, АД не падает, общее состояние больного стремительно не ухудшается) — провести посиндромные мероприятия, попытаться определить, истинный это обморок или ТППС другой природы. Дальнейшие мероприятия зависят от условий возникновения обморока (дома, на улице, в медицинском учреждении) и возможности проведения дополнительного обследования и оказания медицинской помощи. Если обморок оценен как нейромедиаторный, необходимо уложить ребенка с приподнятыми ногами, обеспечить приток свежего воздуха, дать обильное теплое питье, лучше сладкий, крепкий чай, оценить ЧСС, измерить АД (при возможности). С учетом того что истинный обморок может носить ярко выраженную вегетативную окраску, посиндромная терапия проводится с учетом характера автономной регуляции в момент пароксизма. **Вагоинсулярный криз** характеризуется резкой бледностью, слабостью, обильным потоотделением, болями в животе, снижением АД и брадикардией, при измерении сахара крови типично выявление гипогликемии.

Первая помощь:

- предотвратить травматизацию ребенка при падении;
- оценить основные функции жизненно важных органов (исключить остановку сердца, дыхания, жизнеугрожающие сердечные аритмии);

- положить ребенка на кушетку, желательна с приподнятыми ногами, обеспечить свободное дыхание, приток свежего воздуха;
- дать настойку элеутерококка, женьшеня. Если приступ не проходит самостоятельно, при сниженном АД и брадикардии возможно введение кофеина (0,1 мл на 1 год жизни подкожно), кордиамина 0,1 мл на 1 год жизни, 1% раствора фенилэфрина (Мезатона*) 0,1 мл на 1 год жизни внутримышечно или подкожно, не более 1 мл или фетанола: детям младшего возраста подкожно 0,1–0,4 мл, старшего 0,4–0,7 мл 1% раствора;
- атропин (подкожно, внутримышечно, внутривенно) 0,1% раствор 0,05 мл на 1 год жизни.

Симптоадренальный криз характеризуется резкой гипертермией, чувством страха смерти, беспокойства, повышением АД и ЧСС. Могут отмечаться похолодание конечностей, двигательное возбуждение, озноб, сухость во рту, кардиалгии.

Первая помощь:

- предотвратить травматизацию ребенка при падении;
- оценить основные функции жизненно важных органов (исключить остановку сердца, дыхания, жизнеугрожающие сердечные аритмии);
- положить ребенка на кушетку, успокоить;
- корвалол, настойка валерианы с пустырником (1 капля на 1 год жизни), седуксен 0,1 мл/год внутримышечно, диазепам 0,5% раствор 0,2–0,3 мг/кг внутривенно (внутримышечно), обзидан 0,5–1 мг/кг внутрь.

Как обсуждалось выше, клинические проявления некоторых несинкопальных ТППС может напоминать типичный обморок, в частности анафилактический шок как реакция на прием ЛС. Гемодинамический вариант шока характеризуется внезапным чувством страха, бледностью или акроцианозом кожи, холодным липким потом, снижением АД. При асфиктическом варианте шока клиническая картина та же, но с присоединением симптомов отека гортани и/или бронхоспазма. При церебральном варианте к клинической картине добавляются судороги, потеря сознания.

Первая помощь при всех вариантах:

- предотвратить травматизацию ребенка при падении;
- оценить основные функции жизненно важных органов (исключить остановку сердца, дыхания, жизнеугрожающие сердечные аритмии);
- прекратить поступление аллергена;
- обеспечить приток свежего воздуха, проходимость дыхательных путей (положить ребенка горизонтально, голову повернуть набок, выдвинуть нижнюю челюсть);
- при развитии шока на внутримышечное введение препарата — обколоть место инъекции 0,1% раствора эпинефрина (Адреналина*) в дозе 0,1 мл на 1 год жизни, разведенном в 3–5 мл 0,9% раствора натрия хлорида;
- эпинефрин (Адреналин*) в той же дозе внутривенно;
- преднизолон 2–3 мг/кг внутривенно, внутримышечно;
- H₁-адреноблокаторы: клоропирамин (Супрастин*) 2%, дифенгидрамин (Димедрол*) 1%, прометазин (Пипольфен*) 2% или клемастин (Тавегил*) 0,1% раствор 0,1–0,2 мл/год, внутримышечно или внутривенно.

При асфиктическом варианте добавляют:

- аминофиллин (Эуфиллин*) 2,4% 2–4 мг/кг в 10 мл 0,9% раствора натрия хлорида внутривенно медленно;
- фуросемид (Лазикс*) 2% 1–2 мг/кг внутримышечно;
- диазепам 0,5% раствор 0,3–0,5 мг/кг в 10 мл 0,9% раствора натрия хлорида внутривенно медленно — добавляют при церебральном варианте.

Эпилепсия может возникнуть спонтанно, реже как реакция на типичные для синкопе пусковые факторы — физическую нагрузку, ортостаз, эмоциональное напряжение. Основные симптомы приступа эпилепсии (см. выше):

- судороги;
- потеря сознания.

Предшествовать приступу могут:

- сильная головная боль;
- чувство страха;
- зрительные, обонятельные и другие ощущения.

Судороги возникают внезапно, нередко больной падает с криком, возникает общая ригидность, туловище вытянуто, кисти рук сжаты, глаза перекошены, дыхание останавливается.

Первая помощь:

- предотвратить травматизацию ребенка при падении;
- оценить основные функции жизненно важных органов (исключить остановку сердца, дыхания, жизнеугрожающие сердечные аритмии);
- положить больного на бок, расстегнуть воротник, для предупреждения прикуса языка ввести в рот шпатель или ложку, обернутую марлей;
- диазепам (Седуксен*) 0,1 мл на 1 год жизни внутримышечно, 0,5% раствор 0,2–0,3 мг/кг внутривенно (внутримышечно).

Нелекарственная терапия синкопальных состояний

Лечение истинных обмороков направлено на предупреждение развития главной причины симптоматики — глобальной церебральной гипоперфузии, а когда это невозможно, то на коррекцию ее основных патогенетических звеньев. В лечении рефлекторных синкопе и синдромов ортостатической неустойчивости ведущая роль принадлежит подробному разъяснению родителям и самому ребенку (с учетом его возрастного восприятия) механизма обморока, его доброкачественной природы, отсутствия какой-либо угрозы для жизни, возможности его успешного лечения на основе регулярного выполнения рекомендаций врача.

Прежде всего необходимо обучение основным приемам профилактики рефлекторных синкопе. К ним относится избегание или смягчение типичных ситуаций, при которых возникает обморок (нахождение в душных помещениях, длительный ортостаз, резкое прекращение физической нагрузки, гипервентиляция, обезвоживание и т.д.). Однако с учетом возможного появления новых пусковых факторов информировать больного надо и о других возможных триггерах.

Гиповолемия — одно из основных значимых звеньев патогенеза обморока, поэтому детям с синкопе рекомендуют:

- повышенный объем выпиваемой жидкости (до 2 л в день детям старшего возраста);
- избегания употребления напитков с диуретическим компонентом;
- более активное использование соли в пище (если нет других противопоказаний к этому), иногда — использование солевых таблеток.

Из режимных мероприятий:

- частое дробное питание для профилактики транзиторной гипогликемии;
- возможный сон с приподнятым головным концом кровати;
- ношение специальных эластичных чулок, бандажа (рекомендуют взрослым при частых обмороках).

Важно определить и уточнить для ребенка и родителей продромальные симптомы обморока, с тем чтобы вовремя принять профилактические меры. При нахождении в ортостазе, если нет возможности лечь, присесть на корточки, эффективным может быть:

- ритмичное скрещивание ног с напряжением мышц бедер и живота, препятствующее быстрому депонированию крови в нижних конечностях;
- опора ногой на возвышение;
- приседание на корточки или одно колено (имитация завязывания шнурка).

В случае часто возникающих симптомов при переходе в ортостаз подъем из положения сидя или лежа должен проходить постепенно, также с возможным скрещиванием ног, напряжением мышц брюшного пресса.

Как в продромальном периоде синкопе, так и во внеприступный период полезно будет регулярное выполнение некоторых изометрических упражнений:

- сжатие кистевого эспандера или мягкой игрушки;
- разминание пластилина детям младшего возраста;
- периодическое напряжение отводящих мышц плеча при растяжении рук, соединенных «в замок».

У больных с ортостатическими синкопе эффективным может быть проведение активного ортостатического тилт-тренинга. Используемая в нашем Центре методика представлена ниже (протокол тилт-тренинга ЦСССА ФМБА России).

- Встать спиной и головой к стене, ноги на 15–20 см от стены. Продолжительность ортостаза начинается с 5 мин 1–2 раза в день, увеличивая каждый сеанс на 5 мин до 30 мин в течение 1 мес. Затем в течение 1 мес — по 30 мин 1–2 раза в неделю.
- При возникновении симптомов предсинкопе, головокружения и др. — остановка процедуры, на следующем сеансе время ортостаза — до окончания временного периода, в котором возникли симптомы.

Лекарственная терапия синкопальных состояний

Основное терапевтическое лечение синкопе направлено на поддержание периферической вазоконстрикции. Для лечения обмороков во всем мире наиболее часто используют α -агонисты с вазоконстрикторным эффектом (мидодрин). У детей положительные результаты использования мидодрина (Гутрона*) были получены в одном рандомизированном исследовании. Мидодрин выпускается в таблетках по 2,5 и 5 мг, каплях 1 мл (30 капель) 10 мг. Дозировка у детей 2–7 капель/сут (от возраста), у подростков — 1/2–1 таблетка (2,5 мг) 2–3 раза в день (препарат в настоящее время в Россию не поставляется). Главное ограничение долговременного использования мидодрина — необходимость его частого приема.

С этой же целью могут быть использованы фенилэфрин (Мезатон*) — 1% раствор фенилэфрина (Мезатона*) 0,1 мл на 1 год жизни внутримышечно или подкожно, не более 1 мл, или этилэфрин (Фетанол*). Назначают Фетанол* внутрь и парентерально. Внутрь принимают при гипотонических состояниях у взрослых в таблетках по 0,005 г (5 мг) 2–3 раза в день. При выраженных формах артериальной гипотензии и для быстрого эффекта вводят препарат под кожу или внутримышечно по 1–2 мл 1% раствора. При сильном снижении АД вводят медленно в вену 1 мл 1% раствора, инъекции повторяют при необходимости с интервалами 2 ч. Можно также вводить в вену капельно в изотоническом растворе натрия хлорида или 5% растворе Глюкозы* [из расчета 1 мл 1% раствора этилэфрина (Фетанол*) на 100 мл раствора; всего вводят до 300 мл, т.е. 30 мг препарата, скорость введения 60–80 капель/мин]. Детям младшего возраста назначают внутрь по 0,00125–0,0025 г (1/4–1/2 таблетки) 2–3 раза в день, под кожу вводят по 0,1–0,4 мл 1% раствора. Детям старшего возраста дают внутрь по 0,0025–0,005 г (1/2–1 таблетку) 2–3 раза в день, под кожу вводят по 0,4–0,7 мл 1% раствора. Существенных преимуществ перед фенилэфрином (Мезатон*) при парентеральном введении Фетанол* как прессорное средство не имеет, хотя он отличается от фенилэфрина (Мезатона*) меньшей силой, но большей продолжительностью прессорного действия. Хроническое фармакологическое лечение только одними α -агонистами может иметь небольшую эффективность, однако однократный прием мидодрина или фетанола за 1 ч перед ситуациями, потенциально провоцирующими обморок, может быть полезен.

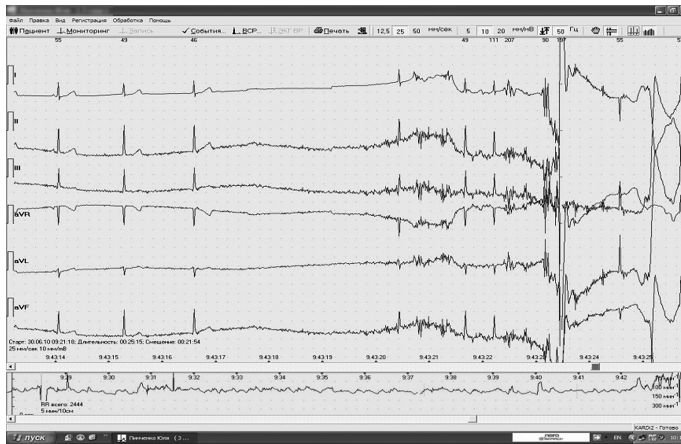
β -Адреноблокаторы уменьшают степень активации желудочковых механорецепторов вследствие их отрицательного инотропного эффекта при рефлекторном обмороке. Хотя не все клинические исследования подтвердили их эффективность при синкопе, малые дозы (0,5 мг/кг) могут быть препаратом выбора у отдельных больных, у которых нет противопоказаний к их использованию (выраженная брадикардия, артериальная гипотензия и др.). Дизопирамид (Ритмилен*) — антиаритмический препарат 1А класса также используют при лечении синкопе. Кроме антиаритмического действия за счет блокирования натриевых и калиевых каналов, он обладает выраженным отрицательным инотропным действием и повышает общее периферическое сосудистое сопротивление. Детям школьного возраста препарат назначают в дозе от 6 до 15 мг/кг в сутки в четыре приема. Из препаратов, оцененных в клинических испытаниях, в целях профилактики гиповолемии может быть использован флудрокортизон, хотя данные о его эффективности противоречивы. Ингибитор обратного захвата серотонина пароксетин был эффективен у больных с синкопе в одном плацебо-контролируемом исследовании. Препарат может снизить тревожный фон, что существенно для больных с синкопе, а также уменьшить прямое влияние серотонина как вазодилататора.

Эмпирически применяют и другие группы препаратов, чаще всего — биогенные стимуляторы, холинолитические, ноотропные и седативные средства, антиоксиданты, различные витаминные комплексы, эпоэтин бета (Эритропоэтин*) при анемии, но эффект их применения не является пока доказательным и оценивается, как правило, на уровне мнения экспертов.

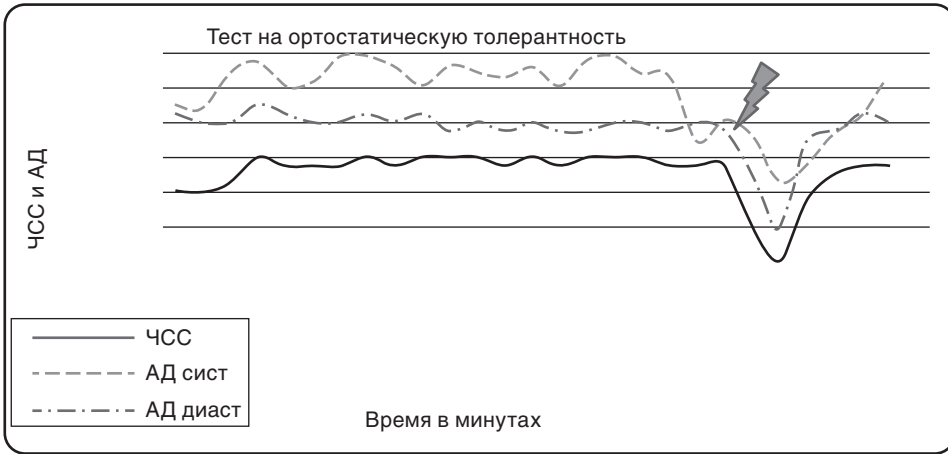
Кардиостимуляция в лечении синкопе. Вопросы использования электрокардиостимуляции в лечении больных с кардиоингибиторными синкопальными состояниями вызывают активные дискуссии уже много лет. Наличие длительных пауз ритма во время синкопального эпизода, особенно у детей младшего возраста, — мощный психологический фактор, влияющий как на родителей ребенка, так и на врача, принимающего решение о выборе тактики лечения. Собственно, это и стало причиной определенной активности в лечении рефлекторных пауз ритма у детей с помощью кардиостимуляции. Однако недавний метаанализ исследований эффективности кардиостимуляции в лечении синкопе у взрослых больных выявил уменьшение частоты обмороков всего на 17% в двойных слепых исследованиях, в то время как в исследованиях, где контрольная группа лечилась без имплантации пейсмекера, частота синкопе снизилась на 84%. Результаты неудивительны, так как кардиостимуляция может предотвратить кардиоингибиторный компонент вазовагального рефлекса, но не оказывает действия на вазодепрессорный, который часто доминирует (рис. 6.9).

По этой причине сейчас кардиостимуляция в лечении рефлекторных синкопе обсуждается преимущественно у больных старше 40 лет, но только после неэффективности других методов терапии. Последнее (2009) руководство по ведению синкопальных состояний Европейского общества кардиологов указывает, что «даже при длительных паузах ритма у детей следует избегать имплантации электрокардиостимулятора вследствие относительной транзиторности и благоприятной природы синдрома». В целом кардиостимуляция играет небольшую роль в терапии рефлекторного синкопе у детей и может рассматриваться как вариант выбора только при наличии реальной слабости синусового узла или дегенеративного поражения проводящей системы сердца. Описаны случаи полного прекращения много лет сохраняющихся обмороков на фоне длительной (до 50 с) асистолии при взятии крови у подростков, после нескольких сеансов работы с психологом.

Однако нельзя не учитывать, что причиной внезапных пауз ритма сердца могут быть первичные поражения синусового узла и/или проводящей системы сердца. Исключение данных состояний — самая важная и очень ответственная задача врача. Недооценка выявленных изменений может создать угрозу жизни ребенка, но с дру-



а



б

Рис. 6.9. Смешанный вариант нейромедиаторного (вазовагального) синкопе у ребенка 3 лет на 17-й минуте пробы на ортостатическую толерантность: а — асистолия 3,7 с, которой предшествует падение АД (стрелка на рис. б)

гой стороны — десятилетия наблюдения за детьми с респираторно-аффективными приступами во всем мире не демонстрируют повышенного риска внезапной смерти в этой группе, и неоправданная пожизненная имплантация ребенку электрокардиостимулятора при рефлекторном характере приступов и пауз ритма, тем более исчезающих с возрастом, вряд ли оправдана. При дифференциальном диагнозе очень важно учитывать все детали личного и семейного анамнеза, клинической картины, изменений ЭКГ и данных дополнительных обследований, мнения экспертов.

Лечение обморока, связанного со структурным или органическим поражением сердца, зависит от основной патологии. У пациентов с обмороком, вторичным к тяжелому аортальному стенозу или к предсердной миксоте, показано хирургическое лечение основной болезни. При гипертрофической кардиомиопатии и синкопе обычно требуются специфическое лечение аритмии и имплантация кардиовертера-дефибриллятора, независимо от наличия обструкции выходного трак-

та левого желудочка. Когда обморок вызван первичной легочной гипертензией или рестриктивной кардиомиопатией, невозможно адекватно вылечить основное заболевание — лечение является симптоматичным. Другие менее частые причины обморока включают обструкцию путей притока левого желудочка у пациентов с митральным стенозом, обструкцию правожелудочкового пути оттока, право-левое шунтирование, вторичное к легочному стенозу или легочной гипертензии.

Лечение синкопальных состояний, причинами которого является аритмия сердца, зависит от характера аритмии или заболевания, ставшего его причиной. Соответственно обсуждается весь диапазон современных методов лечения — ЛС, малоинвазивные электрофизиологические методы или имплантация антиаритмических устройств. Необходимо помнить, что даже при выявлении потенциально аритмогенного заболевания или синдрома (синдромы удлиненного или короткого интервала QT, синдром Бругада, аритмогенная дисплазия/кардиомиопатия правого желудочка, катехоламинергическая полиморфная ЖТ и др.) обмороки могут носить вазовагальный характер, что не требует пожизненной терапии и/или имплантации антиаритмических устройств. Именно поэтому в последних рекомендациях по синкопальным состояниям значительно расширены показания к имплантации петлевых регистраторов ритма сердца в этой группе больных в целях подтверждения именно аритмогенной природы синкопального эпизода. Поскольку данные заболевания относительно нечасты в педиатрической практике, а решение о выборе терапии очень ответственное, целесообразно привлечение экспертов, имеющих опыт в диагностике и лечении этих состояний. Выбор терапии должен основываться на тщательном, специфическом для каждого заболевания обследовании, стратификации индивидуальных и групповых факторов риска внезапной смерти. Как правило, используется максимально агрессивная терапия, если не удастся абсолютно точно установить рефлекторный механизм обмороков у больных с данными заболеваниями. Существуют категории лиц, где и рефлекторные синкопе могут носить злокачественный характер. Это прежде всего очень частые синкопе, существенно влияющие на качество жизни, или синкопе, возникающее в условиях, когда оно может сопровождаться высоким риском травм (работа на опасных механизмах, вождение автомобиля или мотоцикла, некоторые виды спорта).

ПРОГНОЗ

Для определения прогностического значения синкопе у детей основным критерием считают стратификации риска развития общей или внезапной смерти, опасных для жизни событий, риск повторных синкопе и травматизации при их развитии. Органические и первичные электрические болезни сердца (каналопатии) — главные факторы риска внезапной сердечной смерти у детей. У взрослых больных ортостатическая гипотензия ассоциируется с двукратным увеличением риска смерти вследствие тяжести сопутствующих заболеваний по сравнению с общей популяцией, в то время как у детей и у молодых лиц рефлекторные синкопе имеют значительно более благоприятный прогноз. Смерть и другие неблагоприятные исходы, как правило, связаны с основным заболеванием, а не обмороком как таковым. Большое значение в прогнозе имеет наличие потенциально про-аритмогенных изменений ЭКГ, с наличием и выраженностью сердечно-сосудистой патологии. До 30% больных после первого синкопе демонстрируют повторный приступ в течение 3 лет. Существенные травмы во время обморока случаются у 6% пациентов, а небольшие (ссадины и ушибы) — у 29%. Повторные синкопе, как правило, имеют отрицательное влияние на качество жизни, особенно у старших детей и у взрослых.

Синкопальные состояния достаточно широко распространены в детской популяции и в большинстве случаев носят прогностически благоприятный рефлекторный характер. Однако исключение заболеваний сердца и аритмий с риском развития угрожающих жизни состояний необходимо у детей с синкопе в первую очередь. Разграничение прогностически благоприятных и неблагоприятных синкопе основано на данных личного и семейного анамнеза, осмотра, физикального обследования, ЭКГ и целого ряда специализированных тестов (прежде всего тилт-теста). Очень важно знание специалистом, проводящим обследование ребенка с синкопе, критериев диагностики, прогноза и тактики лечения при различных вариантах обмороков.

Основа лечения рефлекторных синкопе у детей:

- обучение ребенка профилактическим мероприятиям (соответственно возрастному восприятию);
- модификация образа жизни в целях предупреждения потенциальных пусковых факторов;
- патогенетически обоснованная индивидуальная ЛС.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Moya A., Sutton R., Ammirati F. et al. Guidelines for the diagnosis and management of syncope (version 2009). The Task Force for the Diagnosis and Management of Syncope of the European Society of Cardiology (ESC) // Eur. Heart J. — 2009. — Vol. 30. — P. 2631–2671.
2. Vlahos A.P., Kolettis T.M. Family history of children and adolescents with neurocardiogenic syncope // Pediatr. Cardiol. — 2008. — Vol. 29. — P. 227.
3. Макаров Л.М. ЭКГ в педиатрии. — 3-е издание. — М. : Медпрактика-М, 2013. — 698 с.