

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего образования "Красноярский государственный медицинский
университет им. проф. В.Ф. Войно-Ясенецкого"

Министерства здравоохранения Российской Федерации

Кафедра кардиологии, функциональной и клинико-лабораторной
диагностики ИПО

Зав. кафедрой:
д.м.н., профессор Матюшин Г.В.

РЕФЕРАТ
«Синдром слабости синусового узла»

Выполнила:
ординатор 1 года обучения
Соломенникова София Сергеевна

Красноярск, 2024

Содержание

Определение	3
Эпидемиология	3
Этиология изолированного поражения синусового узла.....	4
Этиология дисфункции синусового узла и проводящей системы предсердий.....	4
Этиология регуляторных дисфункций синусового узла.....	5
Этиология лекарственных (токсических) дисфункций синусового узла	6
Классификация.....	6
Клиническая картина.....	7
Генетическое происхождение СССУ.....	8
Электрокардиограммы	9
Лечение ДСУ	11
Список литературы.....	15

Определение

Брадиаритмии (БА) — группа нарушений ритма и проводимости сердца, характеризующихся замедленной выработкой электрических импульсов, регулярным и нерегулярным или замедленным ритмом желудочков, связанным с блокадой проведения импульсов.

БА включают в себя два важнейших симптомокомплекса: дисфункцию синусового узла (ДСУ) и предсердно-желудочковые блокады (ПЖБ) различных уровней и внутри-желудочковые блокады (ВЖБ). Синдром слабости синусового узла (СССУ) — симптомокомплекс, относящийся к ДСУ и характеризующийся наличием клинической симптоматики брадикардии.

Дисфункция синусового узла (ДСУ) — состояние, когда частота сокращений предсердий не соответствует физиологическим потребностям.

Синдром слабости синусового узла (СССУ) — сочетание клинических и электрофизиологических признаков, отражающих структурные повреждения синусопредсердного узла (СПУ), его неспособность нормально выполнять функцию водителя ритма сердца и обеспечивать регулярное проведение автоматических импульсов к предсердиям.

Электрокардиостимулятор (ЭКС) — искусственный водитель ритма, медицинский прибор, предназначенный для стимуляции и коррекции частоты и последовательности сокращения камер сердца.

Эпидемиология

Распространенность ДСУ не может быть оценена адекватно из-за невозможности учета бессимптомных случаев и трудности диагностики патологической брадикардии в популяционных исследованиях.

Частота выявления ДСУ растет с возрастом, но в группе старше 50 лет она составляет всего 5/3000 (0,17%). а по другим данным, СССУ встречается у 1 из 600 пациентов с сердечными заболеваниями старше 65 лет.

Среди пациентов, которым имплантировались электрокардиостимуляторы (ЭКС), признаки СССУ отмечались у 6,3–24 %. Согласно некоторым данным, этот синдром является показанием для имплантации ЭКС в 30–50 % случаев в Европе и США. Считается, что СССУ одинаково часто встречается у мужчин и женщин. Также показано, что у пациентов, которые впервые обращаются в клинику по поводу нарушений ритма сердца (НРС), СССУ выявляется в 3 %

случаев, а среди лиц, страдающих синкопе неясной этиологии, этот синдром встречается у каждого третьего.

В настоящее время более 85% пациентов с врожденными пороками сердца доживают до взрослого возраста. Чаще всего имеют место нарушения предсердно-желудочкового проведения (до 65%), реже ДСУ (до 29%).

Этиология изолированного поражения синусового узла

Снижение или полное прекращение кровотока в артерии, кровоснабжающей синусовый узел, обусловленное:

- ИБС;
- ДВС-синдром, тромбоцитопатии (тромботическая тромбоцитопеническая пурпура, катехоламиновые кризы у пациентов с феохромоцитомой).

Механизм –тромбоз/спазм в русле правой коронарной артерии (ПКА) или огибающей ветви левой коронарной артерии (ОВ).

В случае выявления у пациента признаков дисфункции синусового узла в остром периоде инфаркта миокарда, чаще при его задненижней локализации, дисфункция может носить преходящий характер. В данном случае показана имплантация временного электрокардиостимулятора (ЭКС) на срок 1-7 дней с последующим проведением Холтер-ЭКГ для решения вопроса об имплантации постоянного ЭКС.

Прямое повреждение синусового узла во время хирургических операций на открытом сердце:

- Хирургическая коррекция врожденных пороков сердца (транспозиция магистральных сосудов, коррекция дефекта межпредсердной перегородки);
- Выполнение канюляции верхней полой вены при подключении аппарата искусственного кровообращения, длительное время перфузии.

Этиология дисфункции синусового узла и проводящей системы предсердий

Инфильтративный характер поражения миокарда:

- Системные заболевания соединительной ткани с аутоиммунными воспалительными реакциями «коллагенозы» (ревматизм, склеродермия, СКВ);

- Обменные заболевания (сенильный амилоидоз, гемохроматоз);
- Замещение миокардиальных волокон соединительной и/или жировой тканью;
- Воспалительные процессы (миокардит, перикардит);
- Эндокринная патология (тиреотоксикоз, сахарный диабет).

Диффузное атеросклеротическое поражение миокарда с элементами дегенерации и кальциноза:

- Встречается у пожилых лиц;
- Одновременно поражается синусовый узел и миокард предсердий с расположенными синоатриальными проводящими путями;
- Поражение может затрагивать АВ узел, ствол пучка Гиса и его разветвления.

В норме после 50 лет количество пейсмейкерных клеток уменьшается на 1% каждый год.

Этиология регуляторных дисфункций синусового узла

Острое или хроническое повышение тонуса блуждающего нерва - гиперпарасимпатикотония:

- Нервно-психическое возбуждение;
- Вазо-вагальные обмороки: сочетание синусовой брадикардии и артериальной гипотензии;
- Грыжа пищеводного отдела диафрагмы, дивертикул пищевода может приводить к повышению тонуса блуждающего нерва при рвоте, икоте, поперхивании, глотании;
- Глоссофарингеальная невралгия;
- Синокаротидный синдром;
- Субарахноидальное кровоотечение, повышение внутричерепного давления;
- Ятрогенные причины: массаж синокаротидной области, электрическая кардиоверсия.

Нарушение электролитного баланса различного генеза:

- Гиперкалиемия;
- Гиперкальциемия.

Этиология лекарственных (токсических) дисфункций синусового узла

- Одновременный прием нескольких антаритмических препаратов:
 - β-адреноблокатор+ верапамил;
 - β-адреноблокатор+дилтиазем;
 - Амiodарон +верапамил;
 - Амiodарон +дилтиазем;
 - β-адреноблокатор + амиодарон;
 - Гликозиды;
 - Клофелин;
 - Другие комбинации
- Прием антиаритмических препаратов в дозировках, превышающих максимальную терапевтическую дозу;
- Гликозидная интоксикация ;
- Передозировка психотропных препаратов (трициклические антидепрессанты);
- Отравление токсическими веществами, блокирующими холинэстеразу (хлорофос, карбофос);
- Отравление ядовитыми грибами.

Признаки дисфункции синусового узла у спортсменов ≠ СССУ

Хроническое перенапряжение миокарда во время регулярных физических тренировок у спортсменов приводит к подавлению автоматизма СА узла (в покое ЧСС <45 в 1 мин) и возникновению зависящих от брадикардии аритмий. Отличием от СССУ является резкое увеличение ЧСС у спортсменов в период физической нагрузки (оценка с помощью Холтер-ЭКГ, ВЭМП).

Классификация

Дисфункция синусового узла (ДСУ)

ДСУ объединяет спектр аритмий:

- синусовая брадикардия,
- отказ синусового узла,

- синусно-предсердная блокада (СПБ), которую разделяют на:
- СПБ I степени (удлинение времени СП проведения),
- СПБ II степени тип I — прогрессивное увеличение времени СП проведения с последующей блокадой импульса в СП зоне,
- СПБ II степени тип II — периодическое блокирование импульсов в СП зоне без предшествующего увеличения времени СП проведения,
- далеко зашедшая СПБ II степени — блокирование каждого второго или нескольких синусовых импульсов подряд,
- СПБ III степени — полная блокада СП проведения с отсутствием возбуждений предсердий из СПУ,
- синдром тахи-брадикардии — чередование пароксизмов наджелудочковой тахикардии (фибрилляция предсердий (ФП) и трепетание предсердий (ТП) с эпизодами синусового или замещающего ритма с низкой частотой желудочковых сокращений (ЧЖС) и/или асистолией желудочков,
- хронотропная несостоятельность (недостаточность).

Клиническая картина

Клинические проявления БА разнообразны и часто неспецифичны. Может быть бессимптомное течение. В клинической картине брадикардии выделяют две основные группы симптомов: церебральные и кардиальные. Постоянные и длительно существующие брадикардии могут проявляться усталостью, повышенной утомляемостью, вялостью, апатией, снижением умственных способностей. Наиболее ярко проявляются последствия гипоперфузии головного мозга: при острых нарушениях могут возникать внезапные головокружения, спутанность сознания, в более тяжелых случаях — пресинкопальные и синкопальные состояния вплоть до развернутой картины приступов Морганьи — Эдамса — Стокса.

БА могут приводить также к усугублению течения стенокардии, артериальной гипертензии и хронической сердечной недостаточности. Нередко наблюдается снижение толерантности к физическим нагрузкам с обычными в этих случаях проявлениями в виде быстрой усталости и одышки.

По особенностям клинических проявлений выделяют следующие формы СССУ и варианты их течения:

- 1) латентная форма — отсутствие клинических и электрокардиографических проявлений. СССУ определяется при электрофизиологическом исследовании.
- 2) компенсированная форма: выявляются ЭКГ проявления СССУ, но отсутствуют клинические симптомы заболевания.
- 3) декомпенсированная форма: СССУ проявляется клиническими и ЭКГ-признаками, то есть отмечается четкая корреляция тяжести клинических симптомов с выраженностью брадикардии. Возможны синкопальные состояния, снижение толерантности к физическим нагрузкам, развитие сердечной недостаточности и т.п., которые нередко являются показаниями для имплантации ЭКС.
- 4) постоянная форма ФП на фоне ранее диагностированного СССУ. Она нередко проявляется тахисистолической формой ФП, требующей медикаментозного контроля ЧСС, а в дальнейшем по мере развития тахисистолической КМП с признаками сердечной недостаточности переходит в стойкую брадисистолическую ФП с сердечными паузами и (или) приступами Морганьи-Эдемса-Стокса, требующими имплантацию ЭКС.

Генетическое происхождение СССУ

В литературе упоминается семейная кластеризация СССУ, и описаны как аутосомно-рецессивные, так и аутосомно-доминантные формы. В настоящее время идентифицированы 22 гена, ассоциированные с развитием наследственного СССУ. Получены данные молекулярно-генетических исследований, подтверждающие, что СССУ может быть обусловлен мутациями определенных генов (рисунок 1).¹

¹ Искендеров Б.Г. Семейная форма синдрома слабости синусового узла. Новые взгляды на полигенное происхождение и перспективы генной терапии. Международный журнал сердца и сосудистых заболеваний. 2023. 11(37): 5–16.

Гены и белки, участвующие в развитии СССУ у человека

Белок (протеин)	Гены	Связанные заболевания сердца
Кальсеквестрин-2	CASQ2	СССУ/брадикардия, КПЖТ, предсердные аритмии
Рецептор рианодина-2	RYR2	СССУ/брадикардия, КПЖТ, предсердные аритмии
Активируемый белком G внутренний выпрямитель калиевого канала 4	KCNJ5	СССУ/брадикардия, предсердные аритмии, синдром удлиненного интервала QT тип 13, синдром Андерсена-Тавила
Субъединица бета-2/5 белка, связывающего гуаниновые нуклеотиды	GNB2/GNB5	СССУ/брадикардия, когнитивная недостаточность, нарушения сердечной проводимости
Альфа-субъединица-5 потенциал-зависимого натриевого канала	SCN5A	СССУ/брадикардия, синдром удлиненного интервала QT 3 типа, синдром Бругада, дилатационная КМП, нарушения проводимости, синдром внезапной младенческой смерти
Натрий/кальциевый обменник-1	SLC8A1	Нарушения проводимости, желудочковые аритмии, болезнь Кавасаки
Активированный гиперполяризацией калиевый канал 4, управляемый циклическим нуклеотидом	HCN4	СССУ/брадикардия, желудочковые аритмии, некомпактность левого желудочка
Анкирин-B	ANK2	СССУ/брадикардия, КПЖТ, предсердные аритмии, аритмогенная КМП
Тяжелая цепь миозина-6	MYH6	СССУ/брадикардия, коарктация аорты, желудочковые аритмии
Lamin A	LMNA	СССУ/брадикардия, дилатационная КМП, нарушения проводимости
Субъединица кальциевого канала L-типа Cav1.3	CACNA1D	Дисфункция синоатриального узла и глухота
Низкорослый гомеобокс-2	SHOX2	СССУ/брадикардия, предсердные аритмии

Рисунок 1. Гены и белки, участвующие в развитии СССУ у человека.

Электрокардиограммы



Рисунок 2. Синусовая брадикардия с ЧСС 45-50 уд/мин.

2

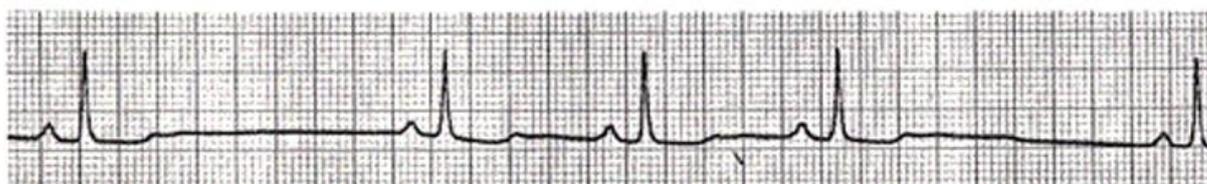


Рисунок 3. СССУ: СА блокада 2 степени Мобитц I

² Лаборатория нарушений сердечного ритма рнпц «Кардиология» м.н.с. Бурмистрова Т.Г.

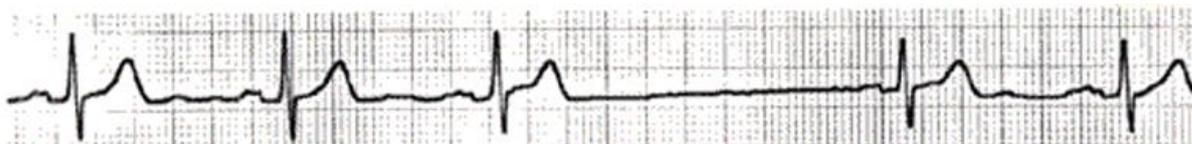


Рисунок 4. СССУ: СА блокада 2 степени Мобитц 2



Рисунок 5. СССУ: остановка СА узла



Рисунок 6. СССУ: синдром брадикардии-тахикардии

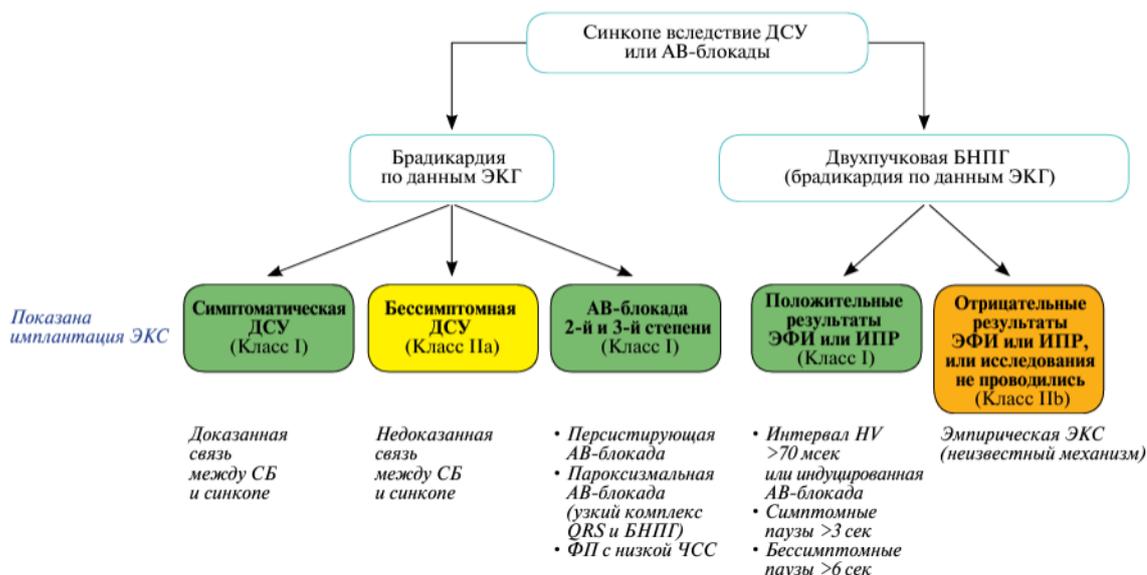


Рис. 13. Показания к электрокардиостимуляции у пациентов с синкопе вследствие брадикардии.

Сокращения: АВ — атриовентрикулярный, БНПГ — блокада ножек пучка Гиса, ДСУ — дисфункция синусового узла, ИПР — имплантируемый петлевой регистратор, СБ — синусовая брадикардия, ФП — фибрилляция предсердий, ЧСС — частота сердечных сокращений, ЭКГ — электрокардиограмма, ЭФИ — электрофизиологическое исследование.

Рисунок 7. Показания к электрокардиостимуляции у пациентов с синкопе вследствие брадикардии

Лечение ДСУ

Острое медикаментозное лечение:

Пациентам с ДСУ с наличием симптоматики или гемодинамически нестабильным состоянием введение атропина рекомендовано для увеличения частоты синусового ритма. Атропин является парасимпатолитическим препаратом, блокирующим мускариновый рецептор ацетилхолина. В синусовом узле его действие улучшает синусно-предсердную проводимость и увеличивает автоматизм синусового узла в дозах примерно от 0,5 до 2 мг с периодом полураспада около 2 часов.

Пациентам с ДСУ с наличием симптоматики или гемодинамическими нарушениями при низкой вероятности ишемической болезни сердца допамин рекомендован как препарат для увеличения частоты сердечных сокращений и улучшения симптоматики.

Таблица 2. Острое медикаментозное лечение брадикардии при симптомной ДСУ и АВБ

Атропин**	Внутривенно Начало 0,5–1 мг Повторное введение каждые 3–5 мин до максимальной дозы 3 мг
Адрено- и допамин-стимуляторы #Допамин***	Внутривенно 5–20 мкг/кг/мин Начало с 5 мкг/кг/мин и увеличение на 5 мкг/кг/мин каждые 2 мин

Рисунок 8. Острое медикаментозное лечение брадикардии при симптомной ДСУ и АВБ

ЭКС: с персистирующей гемодинамически нестабильной ДСУ, рефрактерной к медикаментозной терапии, показана установка временного однокамерного или двухкамерного не частотноадаптивного ЭКС для увеличения частоты сердечных сокращений и улучшения симптоматики, пока не будет установлен постоянный ЭКС или устранена брадикардия.

Постоянная кардиостимуляция облегчает симптомы гипоперфузии головного мозга, связанные с брадикардией, когда исключены другие возможные излечимые или обратимые причины. Симптомная ДСУ является наиболее распространенным показанием для постоянной стимуляции, сопровождаемой атриовентрикулярной блокадой. Наилучший ответ на кардиостимуляцию демонстрируется, когда выявлена корреляция между симптомами и брадикардией. Преимущество стимуляции при ДСУ — значимое улучшение качества жизни.

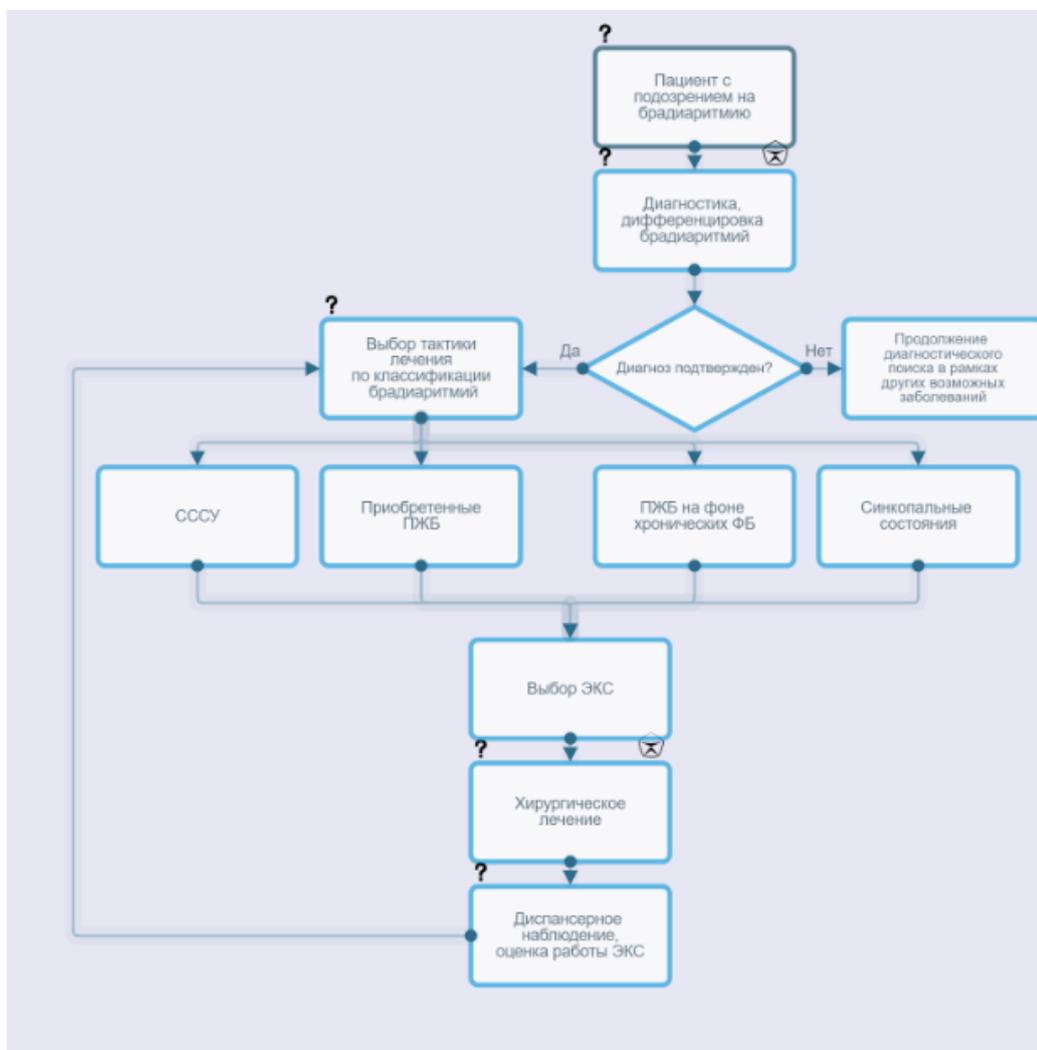


Рисунок 9. Алгоритм ведения пациента с брадиаритмиями

Позиция букв в номенклатуре кода				
I	II	III	IV	V
функциональное значение букв в номенклатуре кода				
камера (ы) стимулируемая (ые)	камера (ы) воспринимаемая (ые)	вид ответа на собственную активность	наличие частотной адаптации	многокамерная стимуляция
0 — нет A — предсердие V — желудочек D — обе камеры (A+V)	0 — нет A — предсердие V — желудочек D — обе камеры (A + V)	0 — нет T — триггер 1 — подавление D — обе функции (T + I)	0 — нет R — частотная адаптация	0 — нет A — предсердная V — желудочковая D — двойная функция (A+V)
S — однокамерная (A или V)	S — однокамерная (A или V)			

Рисунок 10. Единый Код ЭКС

Алгоритм наблюдения за пациентами с имплантированными ЭКС:

1. Первое программирование ЭКС — интраоперационно.
2. Повторное программирование ЭКС — перед выпиской пациента из стационара (при необходимости раньше).
3. Через 3–4 месяца после имплантации ЭКС пациент должен быть осмотрен в кабинете программирования.
4. Поддерживающий период наблюдения пациента при отсутствии нарушений работы ЭКС проводится через 3–4 месяца после имплантации с периодичностью последующих осмотров 1 раз в 6–12 месяцев.
5. Период интенсивного наблюдения пациента — по достижении времени рекомендуемой замены ЭКС.

Многие люди с кардиостимулятором продолжают обычную повседневную деятельность после восстановления от процедуры имплантации, если она не превышает текущую физическую нагрузку.

	Дисфункция СПУ	АВ-блокада	Рефлекторные синкопе
Однонамерная предсердная стимуляция (AAI)	Интактность АВ-проведения и отсутствие риска развития АВ-блокады в будущем. Поддержание АВ-синхронизации во время стимуляции. Наличие частотной адаптации (при необходимости).	Неприемлема	Неприемлема
Однокамерная желудочковая стимуляция (VVI)	Нет необходимости поддержания АВ-синхронизации во время стимуляции. Наличие частотной адаптации (при необходимости).	Хроническая фибрилляция предсердий или другие предсердные тахикардии или нет необходимости поддержания АВ-синхронизации. Наличие частотной адаптации (при необходимости).	Хроническая фибрилляция предсердий или другие предсердные тахикардии. Наличие частотной адаптации (при необходимости).
Двухкамерная стимуляция (DDD)	Поддержание АВ-синхронизации. Поздозрение на нарушение АВ-проведения или высокий риск развития АВ-блокады в будущем. Наличие частотной адаптации (при необходимости).	Наличие частотной адаптации (при желании). Поддержание АВ-синхронизации. Стимуляция предсердий.	Наличие синусового ритма. Наличие частотной адаптации (при необходимости).
Моноэлектродные желудочковые ЭКС с детекцией предсердной активности (VDD)	Неприемлема	Нормальная функция СПУ и нет необходимости в стимуляции предсердий. Желание ограничить количество эндокардиальных электродов.	Неприемлема

Рисунок 11. Рекомендации по выбору модели ЭКС согласно определенным показаниям электрокардиостимуляции

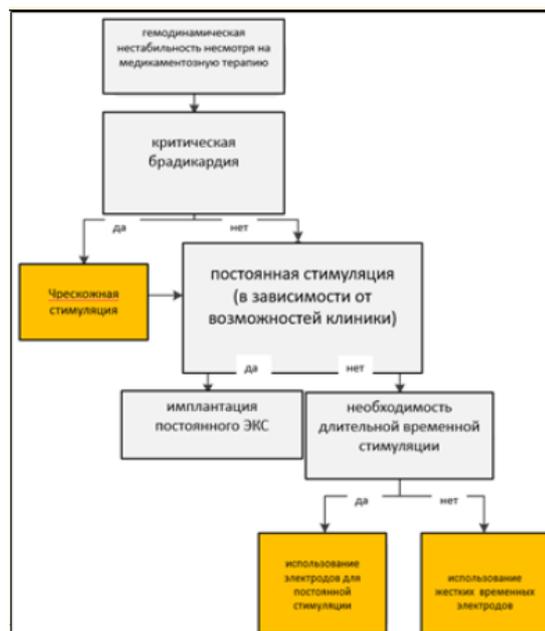


Рисунок 12. Алгоритм действий при острой брадикардии

Список литературы

1. Искендеров Б.Г. Семейная форма синдрома слабости синусового узла. Новые взгляды на полигенное происхождение и перспективы генной терапии. *Международный журнал сердца и сосудистых заболеваний*. 2023. 11(37): 5–16.
2. Дрепа Т.Г., Карханина В.А. Комбинированная лекарственная терапия при синдроме слабости синусового узла. *Эффективная фармакотерапия*. 2023; 19 (30): 6–10.
3. Кушаковский М.С., Гришкин Ю.Н. Аритмии сердца. Руководство. Санкт-Петербург: Фолиант, 2022 г.: 55-155.
4. Клинические рекомендации: Брадиаритмии и нарушения проводимости 2022/РКО – 2022; 7: 20–40, 50-155.
5. Рекомендации ЕОК по диагностике и лечению синкопальных состояний 2018/ *Российский кардиологический журнал*. 2019;24(7):130–194.
6. Провоторов В.М., Шатилова З.С., Глуховский М.Л. Синдром слабости синусового узла: профилактика декомпенсации. *Российский кардиологический журнал*. 2019;(6):74-77.
7. Badykova, E.A. Mortality follow-up analysis in patients with sinus node dysfunction / E.A. Badykova, V.V. Plechev, M.R. Badykov // *Proceedings of 24th Annual Cardiologists Conference 2018: International Journal of Cardiovascular Research, Barcelona, June 11-13, 2018. – Vol. 7. – P. 120.*
8. Gareeva, D.F. Non-familial sick sinus syndrome: search for genetic markers / D.F. Gareeva, N.S. Zagidullin, E.A. Badykova [et al.] // *EHRA 2019, Lisbon, March 17-19 2019. – P. 1508.*