

© О.Л. БОКЕРИЯ, Т.Н. КАНАМЕТОВ, 2015

© АННАЛЫ АРИТМОЛОГИИ, 2015

**УДК 616.124-008.311**

**DOI: 10.15275/annaritmol.2015.1.6**

## СИНДРОМ ЛАУНА–ГАНОНГА–ЛЕВАЙНА

*Тип статьи: лекция*

*О.Л. Бокерия, Т.Н. Канаметов*

ФГБУ «Научный центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева» (директор – академик РАН и РАМН Л.А. Бокерия); Рублевское шоссе, 135, Москва, 121552, Российская Федерация

Бокерия Ольга Леонидовна, доктор мед. наук, профессор, гл. науч. сотр., зам. заведующего отделением; Канаметов Теймураз Нартшаевич, аспирант, кардиолог; e-mail: tima586@mail.ru

---

*Синдром Лауна–Ганонга–Левайна является относительно редким нарушением ритма сердца, которое чаще встречается у женщин. Клинически предположить данное нарушение ритма можно у пациентов с пароксизмами тахикардии с коротким интервалом P–R при нормальной продолжительности QRS на ЭКГ. В определенных ситуациях, когда постановка диагноза вызывает значительные трудности, его уточнению может помочь проведение электрофизиологического исследования.*

*Медикаментозная терапия, проводимая для профилактики приступов тахикардии, эффективна, в связи с чем ее проведение обоснованно. Купирование приступа лекарственными средствами из разных групп антиаритмических препаратов представляется вполне эффективным. В случае неэффективности проводимой терапии возможно рассмотреть вариант с проведением операции АВ-узловой модификации.*

*Ключевые слова: синдром Лауна–Ганонга–Левайна; тахикардия, ЭКГ, лечение.*

## LOWN–GANONG–LEVINE SYNDROME

*O.L. Bockeria, T.N. Kanametov*

A.N. Bakoulev Scientific Center for Cardiovascular Surgery; Rublevskoe shosse, 135, Moscow, 121552, Russian Federation

Bockeria Ol'ga Leonidovna, MD, PhD, DSc, Professor, Chief Research Associate, Deputy Chief of Department; Kanametov Teymuraz Nartshaovich, Postgraduate, Cardiologist; e-mail: tima586@mail.ru

*Lown–Ganong–Levine syndrome is a relatively common cardiac arrhythmia, which more frequently occurs in women. This clinical presumption of such rhythm disorder becomes possible with the presence of paroxysms of tachycardia and electrocardiogram findings of a short P–R interval and normal QRS duration. In some cases the diagnosis is quite difficult, and the electrophysiological study can clarify the situation.*

*Drug therapy for prevention of tachycardia paroxysms is proven to be effective and reasonable for using in practice. Mutual using of antiarrhythmic drugs of different groups for paroxysm relief is quite effective. In case of the therapy failure an operation of AV nodal modification might be considered as an option.*

*Key words: Lown–Ganong–Levine syndrome; tachycardia, ECG, treatment.*

### Введение

Синдром Лауна–Ганонга–Левайна (ЛГЛ) клинически проявляется пароксизмами тахикардии с коротким интервалом  $P$ – $R$  при нормальной продолжительности  $QRS$  на ЭКГ. Синдром ЛГЛ относится к классу синдромов с преэкситацией, которые также включают в себя синдром Вольфа–Паркинсона–Уайта (тип преэкситации Махейма). Изучение синдрома ВПУ показало, что в основе этого типа предвозбуждения лежат дополнительные пути проведения (пучки Кента) из предсердий к желудочкам. Менее известно о структурных аномалиях, лежащих в основе синдрома ЛГЛ. Теории, предложенные для объяснения синдрома ЛГЛ, сосредоточены вокруг возможного существования внутриузловых или околоузловых волокон, которые обходят атриовентрикулярный (АВ) узел [1].

В 1938 г. A. Clerc, R. Levy и C. Critesco [2] впервые описали возникновение частых приступов тахикардии у больных с коротким интервалом  $P$ – $R$  и нормальной продолжительностью  $QRS$ . Этот синдром был вновь описан в 1952 г. В. Lown, W.F. Ganong и S.A. Levine [3], чьи имена образуют название данного синдрома. В 1946 г. G.E. Burch и J.L. Kimball [4] предположили, что наличие дополнительных путей проведения может быть признаком синдрома, хотя такие пути еще не были выявлены анатомически. В 1961 г. T.H. James [5] описал волокна, которые проходят в нижнем отделе предсердий и заканчиваются в АВ-узле. А в 1974 г. С. Brechenmacher et al. [6] сообщили об анатомической находке пучка Гиса. Последующее изучение происхождения синдрома ЛГЛ в зна-

чительной мере связано с электрофизиологическими исследованиями (ЭФИ), которые пытались идентифицировать структурные и функциональные аномалии, объясняющие этот синдром.

Критерии, по которым следует определять синдром ЛГЛ, включают в себя: интервал  $P$ – $R$  меньше или равный 0,12 с (120 мс), нормальную продолжительность комплекса  $QRS$  (длительность менее 120 мс) и приступы наджелудочковой тахикардии.

Исторически сложилось так, что некоторые авторы относят пациентов с коротким интервалом  $P$ – $R$  и нормальной продолжительностью  $QRS$  к больным синдромом ЛГЛ. Тем не менее по мере накопления данных появились доказательства, демонстрирующие, что такие пациенты без анамнеза тахикардии, вероятнее всего, относятся к классу нормальных вариантов. Если на ЭКГ пациента есть изолированный короткий интервал  $P$ – $R$ , то это может быть охарактеризовано как повышенная атриовентрикулярная проводимость.

Термин «повышенная атриовентрикулярная проводимость» относится к набору функциональных критериев, которые включают интервал  $A$ – $H$  меньше либо равный 60 мс, способность АВ-узла к проведению один к одному (более 200 импульсов в минуту) и аномально слабое увеличение интервала  $A$ – $H$  при повышении частоты стимуляции предсердий.

Повышенная атриовентрикулярная проводимость представляет собой функциональную характеристику АВ-узла, в то время как синдром ЛГЛ относится к синдрому суправентрикулярной тахикардии в сочетании с коротким интервалом  $P$ – $R$ .

Короткий интервал  $P-R$  при синдроме ЛГЛ может быть связан с наличием повышенной атриовентрикулярной проводимости. Синдром ЛГЛ и повышенная атриовентрикулярная проводимость могут сосуществовать, но любое из этих состояний может существовать и отдельно.

### Патофизиология

Проведенные исследования не смогли идентифицировать анатомическую основу, которая объединяет два признака аритмии – возникновение тахикардии и наличие короткого интервала  $P-R$ . Было предложено несколько механизмов для объяснения сосуществования короткого промежутка  $P-R$  и нормальной продолжительности  $QRS$ , в то время как возникновение тахикардии, выявленное отдельно, в значительной степени основано на ранее выявленных заболеваниях, таких как АВ-узловая реципрокная тахикардия (АВУРТ), фибрилляция предсердий, желудочковая тахикардия.

При синдроме ЛГЛ ни одна структурная аномалия непосредственно не вовлечена в качестве причины короткого промежутка интервала  $P-R$  и нормальной продолжительности  $QRS$ . На самом деле большинство авторов считают, что синдром ЛГЛ не существует как отдельное от других известных причин явление. Было предложено несколько структурных аномалий для объяснения возможной основы синдрома ЛГЛ, в том числе наличие волокон Джеймса, волокон Махейма, волокон Брехенмахера и анатомически недостаточно развитый (гипоплазия) или маленький АВ-узел [3, 4].

Пучки Джеймса идут от верхней части АВ-узла и внедряются в нижнюю часть АВ-узла или в пучок Гиса. Таким образом, импульс, проходя по пучку Джеймса лишается части внутренней АВ-узловой задержки, что приводит к укорочению интервала  $P-R$ ; конфигурация  $QRS$  остается нормальной, так как активация желудочков происходит обычным путем, через систему Гис–Пуркинье [5].

Пучки Махейма являются мышечными мостиками, как правило, правосторонними. Они возникают в нижней части АВ-узла, идут из верхней части пучка Гиса или ножек ветвей и оканчиваются в межжелудочковой перегородке или ножке пучка Гиса. С. Brechenmacher описал волокна, которые исходят из предсердия к пучку Гиса, минуя АВ-узел. Каждое из этих волокон было определено гистологически. Тем

не менее ни одна из этих аномальных связей не была сопряжена с синдромом ЛГЛ. Кроме того, анатомическое наличие волокон не говорит о том, что они являются функциональными [6–10].

Повышенная АВ-узловая проводимость была исследована в качестве возможного функционального основания синдрома ЛГЛ. Критерии повышенной АВ-узловой проводимости были установлены произвольно, на основе наблюдения некоторых пациентов – по всей видимости, с повышенной АВ-узловой проводимостью. И все же в 1980 г. R.A. Bauernfeind et al. описали одномодальное распределение интервалов  $P-R$  у серии из 65 пациентов с АВ-узловой возвратной тахикардией [11, 12].

Кроме того, в 1983 г. W.M. Jackman et al. показали, что повышенной АВ-узловой проводимости как феномена, отдельного от нормальной физиологии АВ-узла, не существует. Но такая физиология АВ-узловой проводимости содержит определенный спектр интервалов  $A-H$ . У исследованной группы пациентов, состоявшей из 160 человек, не смогли определить отдельную группу с аномально быстрой АВ-узловой проводимостью. Скорее, был обнаружен широкий спектр интервалов  $A-H$  в унимодальном, непрерывном распределении. Важно отметить, что среди пациентов с двойными путями проведения при наличии более коротких интервалов  $A-H$  действительно есть высокая вероятность развития АВ-узловой возвратной тахикардии [13].

Синдром ЛГЛ был идентифицирован как клинический синдром изначально, еще до появления электрофизиологических методов исследований. ЭФИ и гистологические исследования выявили несколько основных механизмов, которые могут объяснить присутствие короткого интервала  $P-R$  и нормального комплекса  $QRS$ . Эти механизмы включают: повышение АВ-узловой проводимости, несколько типов волокон, которые обходят весь АВ-узел или его часть, и анатомически небольшой АВ-узел. Исследования, включающие электрофизиологические данные, должны определить отдельно несколько типов тахикардии, которые возникают у пациентов с синдромом ЛГЛ.

До сегодняшнего времени не установлено, участвуют ли основные механизмы, генерирующие короткий интервал  $P-R$  при синдроме ЛГЛ, в развитии тахикардии, которая выявлялась у ряда пациентов с этим синдромом. В случае

увеличения АВ-узловой проводимости короткий интервал  $P-R$  отражает антеградную проводимость по быстрым АВ-узловым путям [14].

Однако при АВ-узловой риентри тахикардии, которая является наиболее распространенной тахикардией у пациентов с синдромом ЛГЛ, проводимость осуществляется антеградно по медленным АВ-узловым путям и ретроградно по быстрым АВ-узловым путям.

Увеличенная проводимость по быстрому пути не является необходимой для существования тахикардии, для этого вполне достаточно и нормальной проводимости. Частота тахикардии в значительной степени определяется проведением по медленным путям и не зависит от короткого интервала  $P-R$ . Кроме того, наличие волокон, обходящих весь АВ-узел или его часть, не являются необходимым условием для возникновения фибрилляции предсердий или трепетания предсердий, которые также могут развиваться при синдроме ЛГЛ. Функционально эти волокна могут способствовать более быстрому проведению предсердных аритмий на желудочки.

Мутации нескольких генов ионных каналов связаны с коротким  $P-R$  синдромом, механизмы которого неясны [15].

Таким образом, синдром ЛГЛ является клиническим диагнозом, который родился в эпоху, когда не существовало ЭФИ. Было предложено множество механизмов, объясняющих сосуществование короткого интервала  $P-R$  и нормального  $QRS$ , и выявлены многие виды тахикардий у пациентов с синдромом ЛГЛ. Тем не менее ни один из выявленных механизмов, объясняющих короткий интервал  $P-R$ , не является необходимым для генерации ЛГЛ-тахикардии [16].

### Эпидемиология

В. Lown et al. описали возникновение тахикардии у 17% пациентов с коротким интервалом  $P-R$  [3]. Некоторая часть взрослого населения США (2–4%) имеет интервал  $P-R$  меньше или равный 0,12 с. Все это в совокупности показывает, что частота ЛГЛ среди взрослого населения составляет 0,5%. Частота возникновения данного синдрома в других странах такова же, как и в США.

### Смертность и заболеваемость

Что касается прогноза заболевания, то исследований, в которых была бы показана высокая смертность от внезапной сердечной смерти у па-

циентов с критериями диагноза LGL, не проводилось [17–19].

### Осложнения

Осложнения варьируются в зависимости от основного заболевания.

Приступы тахикардии представлены первичной заболеваемостью синдромом ЛГЛ. Существует малое количество данных, касающихся частоты этих приступов. Данные о смертности от синдрома ЛГЛ скудны. В своем первом докладе В. Lown, W.F. Ganong и S.A. Levine сообщили о 6 пациентах с пароксизмальной формой фибрилляции предсердий, 2 из которых умерли от внезапной сердечной смерти [3]. Цифры в опубликованных исследованиях слишком малы, чтобы оценить уровень смертности. При отсутствии значительных структурных болезней сердца смертность, по-видимому, очень низка [20].

### Половая принадлежность

В своем исследовании 1952 г. В. Lown, W.F. Ganong и S.A. Levine сообщили, что в 70,9% из 34 случаев приступы тахикардии были у женщин [3].

### Возраст

Средний возраст начала тахикардии при синдроме ЛГЛ – 33,5 года.

### Анамнез

Должны быть выявлены типичные симптомы пароксизмальной тахикардии. Проявлениями приступов является учащенное сердцебиение, головокружение и одышка. В случаях наличия основного структурного заболевания сердца или ишемической болезни сердца эпизоды тахикардии могут вызвать перегрузку сердца и боли за грудиной. Возможно развитие гипотонии или другие нарушения гемодинамики. При высокой частоте желудочковых сокращений могут возникать обмороки, желудочковая тахикардия или фибрилляция желудочков [21].

### Обследование

Акцент первого тона закрытия митрального клапана может присутствовать в 87% случаев, что в некоторых случаях вписывается в синдром пролапса митрального клапана. В случае пароксизма тахикардии обследование выявляет учащенное сердцебиение. Отсутствие высокой час-

тоты желудочковых сокращений не исключает синдрома ЛГЛ в качестве возможного диагноза, так как тахикардия при синдроме ЛГЛ является пароксизмальной.

## Причины

Факторы окружающей среды, которые способствовали бы развитию синдрома ЛГЛ, не выявлены. Некоторые данные свидетельствуют о том, что синдромы ВПУ и ЛГЛ могут быть наследственными в определенных семьях [22].

## Дифференциальный диагноз

Варианты дифференциального диагноза:

- трепетание предсердий;
- фибрилляция предсердий;
- предсердная тахикардия;
- АВУРТ;
- пароксизмальная суправентрикулярная тахикардия;
- суправентрикулярная тахикардия;
- фибрилляция желудочков;
- желудочковая тахикардия;
- синдром ВПУ;
- синусовая тахикардия;
- атипичная АВ-узловая возвратная тахикардия;
- персистирующая форма ювенильной возвратной тахикардии.

## Клиническое обследование

### Лабораторные исследования

Клиническое обследование направлено на выявление причины тахикардии. Синдром ЛГЛ является устаревшим диагнозом – таким образом, нет клинического алгоритма обследования для подтверждения данного диагноза. Тем не менее определение короткого интервала  $P-R$  во время синусового ритма у пациентов с пароксизмальной суправентрикулярной тахикардией должно вызвать подозрение о возможном обходном тракте (например, синдром ВПУ). В случае изолированного существования короткого интервала  $P-R$  без анамнеза тахикардии или симптомов, указывающих на пароксизмы тахикардии, специфического клинического обследования нет.

Пациенты могут находиться в остром периоде тахикардии, или из анамнеза могут быть определены симптомы, свидетельствующие о пароксизмах тахикардии.

В острых случаях необходимо применить стандартное клиническое обследование как при тахикардии, в том числе ЭКГ-диагностику, исследование электролитов: кальция, магния и гормонов щитовидной железы [23].

При клиническом течении, когда возникают частые рецидивирующие приступы тахикардии, суточное мониторирование ЭКГ по Холтеру является полезным методом для диагностики острого приступа. Когда приступы тахикардии более редки, возможна имплантация записывающих устройств.

В случае отсутствия одышки необходимо выполнение рентгеновского исследования в двух проекциях.

## Другие исследования

ЭКГ-критерии синдрома ЛГЛ: при нормальном синусовом ритме необходимо выявить интервал  $P-R$  меньше или равный 0,12 с, а также нормальную продолжительность  $QRS$ , как показано на рисунке 1.

Одним из самых полезных диагностических инструментов является ЭКГ в 12 отведениях, записанная во время приступа тахикардии. Дельта-волна на комплексе  $QRS$  исключает диагноз синдрома ЛГЛ, потому что один из критериев для него – нормальный  $QRS$ -комплекс. Дельта-ритм предполагает наличие дополнительного пути. Возникновение суправентрикулярной тахикардии при наличии дополнительного пути проведения предполагает синдром ВПУ, как показано на рисунке 2.

## Процедуры

Во время приступа тахикардии одним из диагностических методов для определения причины является проба Вальсальвы. Если давление стабильное, у пациента нет стенокардии, нет предобморочного состояния и отсутствуют шумы над сонной артерией, массаж каротидного синуса может также дать диагностическую информацию. В идеале массаж сонной артерии должен выполняться при постоянном контроле ритма сердца по ЭКГ. Результатом массажа сонной артерии может быть прекращение тахикардии или временная АВ-блокада, которая может обеспечить паузу желудочков на достаточно долгое время для выявления предсердной аритмии. Если эти маневры не прекращают тахикардию, внутривенное введение аденозина, также с одновременной записью

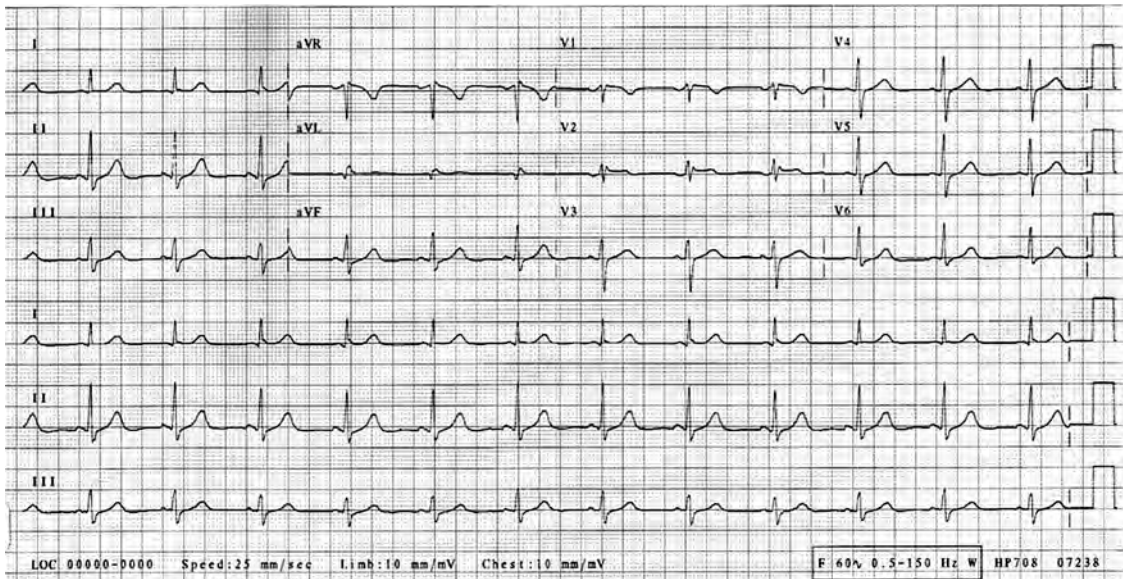


Рис. 1. На ЭКГ виден короткий интервал  $P-R$  (около 100 мс) и нормальная продолжительность  $QRS$ -комплекса

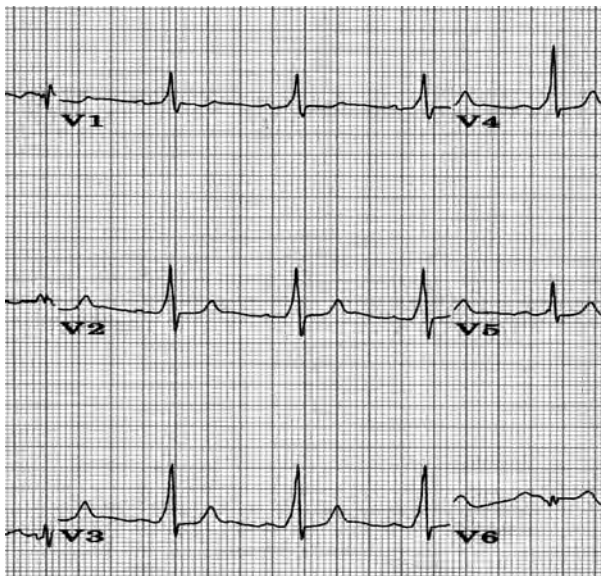


Рис. 2. ЭКГ показывает предвозбуждение желудочков. Дельта-волны отвечают за начальную деполяризацию миокарда через обходной тракт, появляются в начале каждого комплекса  $QRS$

ЭКГ, может выявить ритм. Аденозин не следует назначать, если есть какие-либо признаки предвозбуждения на поверхностной ЭКГ [24].

В случае рецидивирующего характера тахикардии инвазивное электрофизиологическое исследование является оправданным. Это особенно необходимо, когда симптомы становятся интенсивными, медикаментозная терапия неэффективна и есть вероятность развития желудочковой аритмии [25].

### Лечение

Из-за того что ЛГЛ является устаревшим диагнозом, специфической терапии не существует.

В случае приступа тахикардии целью медикаментозного лечения является определение ее причины, а в симптоматических случаях контроль частоты сердечных сокращений (ЧСС). Лечение должно быть направлено на устранение причины тахикардии. Как и при любых тахикардиях, госпитализация необходима в случаях нарушения гемодинамики.

В амбулаторных условиях возможен эмпирический подбор медикаментозной терапии, как при непрерывно рецидивирующей суправентрикулярной тахикардии. К основным группам препаратов относят бета-блокаторы, блокаторы кальциевых каналов и дигоксин. Амбулаторное ведение такого больного вклю-

чает в себя также следующие дополнительные обследования:

1) если нет документально подтвержденной аритмии на ЭКГ или по телеметрии и регистрируются ежедневные приступы, необходимо наладить суточное мониторирование ЭКГ с дневником;

2) если нет документально подтвержденной аритмии на ЭКГ или по телеметрии и симптомы встречаются редко, требуется рассмотреть имплантацию регистраторов ЭКГ (event recorder) минимум на 3 мес, чтобы документировать приступ тахикардии [11];

3) если пациент находится в стабильном состоянии и не требует госпитализации, а также если не была зарегистрирована тахиаритмия, но симптомы тахикардии вызываются с помощью физических упражнений, необходимо выполнить тредмил-тест в амбулаторных условиях;

4) если симптомы сохраняются, но невозможно зарегистрировать тахиаритмию с помощью любого из этих методов, следует выполнить ЭФИ для постановки точного диагноза.

### *Хирургическое лечение*

Редко у пациентов, у которых присутствуют критерии, характерные для синдрома ЛГЛ, при ЭФИ не индуцируется тахиаритмия. Иногда медикаментозная терапия неэффективна у симптоматичных пациентов с рецидивами приступов тахикардии. В таких случаях возможно выполнение имплантации электрокардиостимулятора с последующей радиочастотной аблацией (РЧА) АВ-узла или пучка Гиса [12].

### *Консультации*

Срочная консультация кардиолога требуется в случаях наличия жалоб на предобморочные состояния и обмороки, тахикардию, сопровождающуюся гипотонией, стенокардию или другие признаки клинической нестабильности на момент оценки состояния пациента.

Выполнение РЧА необходимо предлагать в следующих случаях:

- неэффективность фармакологической терапии при контроле ритма;
- длительная нестабильность состояния пациента на фоне оптимально подобранной терапии;
- желание пациента;
- тяжелые побочные эффекты от медикаментозной терапии.

### *Лекарства*

Специфической терапии в лечении синдрома ЛГЛ не существует. Цели терапии должны быть определены причиной тахикардии [26].

#### *Бета-блокаторы*

Обладают отрицательным хронотропным, инотропным действием, способствуют расширению сосудов при бета-адренергической стимуляции и замедляют АВ-узловую проводимость.

*Метопролол* – селективный блокатор бета1-адренергических рецепторов, его применение приводит к снижению автоматизма сокращений. Во время внутривенного введения следует внимательно следить за артериальным давлением, ЧСС и показаниями ЭКГ.

*Атенолол* селективно блокирует бета1-рецепторы с небольшим влиянием или отсутствием влияния на бета2-рецепторы.

#### *Блокаторы кальциевых каналов*

В специализированных клетках проводящей системы и клетках автоматизма в сердце кальций участвует в генерации потенциала действия. Блокаторы кальциевых каналов ингибируют движение ионов кальция через клеточную мембрану, вызывая депрессию как процессов автоматизма, так и скорости проведения импульса.

*Верапамил (Изоптин)* может уменьшить преждевременное желудочковое сокращение, связанное с перфузионной терапией, и снизить риск возникновения фибрилляции желудочков и желудочковой тахикардии. С целью прерывания ритра на АВ-узле восстанавливает нормальный синусовый ритм у больных с пароксизмальной суправентрикулярной тахикардией.

*Дилтиазем (Кардизем)* во время деполяризации ингибирует вход ионов кальция внутрь по медленным каналам в потенциалчувствительные зоны гладкой мускулатуры сосудов и миокарда.

#### *Сердечные гликозиды*

Уменьшают АВ-узловую проводимость, в первую очередь за счет увеличения тонуса блуждающего нерва.

*Дигоксин* – сердечный гликозид с прямым инотропным действием в дополнение к косвенному воздействию на сердечно-сосудистую систему. Действует непосредственно на

сердечную мышцу, увеличивая систолические сокращения миокарда. Косвенные действия приводят к повышенной активности нервов каротидного синуса.

### Обучение пациентов

Синдром ЛГЛ является старым клиническим диагнозом с неизвестной анатомической основой. Отсутствуют какие-либо конкретные риски, связанные с диагнозом.

Пациентам, которые перенесли синкопе, следует советовать воздерживаться от управления транспортными средствами в течение 6 мес после перенесенного приступа синкопе или пока не будет выяснена причина и назначено адекватное лечение [27].

### Заключение

Синдром Лауна–Ганонга–Левайна является относительно редким нарушением ритма сердца, который чаще регистрируется у женщин. Клинически предположить наличие ЛГЛ-синдрома можно у пациента с пароксизмами тахикардии с коротким интервалом  $P-R$  при нормальной продолжительности комплекса  $QRS$  на ЭКГ. В ситуациях, когда постановка диагноза представляет значительные трудности, его уточнению может помочь проведение электрофизиологического исследования.

В большинстве случаев эффективной является модификация АВ-проводения. При наличии противопоказаний или каких-либо других причин, препятствующих выполнению аблации, а также приступов требуется проведение медикаментозного лечения. При этом эффективными являются препараты разных групп.

Данный синдром не относится к группе жизнеугрожающих, поэтому при отсутствии приступов специального лечения не требуется.

### Библиографический список

1. Сычев О.С. Нарушения ритма сердца. В кн.: Коваленко В.Н. (ред.) Руководство по кардиологии. Киев: Морион; 2008: 1059–248, 1215–8.
2. Clerc A., Levy R., Critesco C. A propos du raccourcissement permanent de l'espace P–R de l'electrocardiogramme sans deformation du complex ventriculaire. *Arch. Mal. Coeur.* 1938; 31: 569.
3. Lown B., Ganong W.F., Levine S.A. The syndrome of short P–R interval, normal QRS complex and paroxysmal rapid heart action. *Circulation.* 1952; 5 (5): 693–706.
4. Burch G.E., Kimball J.L. Notes on the similarity of QRS complex configuration in Wolff–Parkinson–White syndrome. *Am. Heart J.* 1946; 32: 560.

5. James T.N. Morphology of the human atrioventricular node, with remarks pertinent to its electrophysiology. *Am. Heart J.* 1961; 62: 756–71.
6. Brechenmacher C., Laham J., Iris L. et al. Histological study of abnormal conduction pathways in the Wolff–Parkinson–White syndrome and Lown–Ganong–Levine syndrome. *Arch. Mal. Coeur Vaiss.* 1974; 67 (5): 507–19.
7. Josephson M.E., Kastor J.A. Supraventricular tachycardia in Lown–Ganong–Levine syndrome: atrionodal versus intranodal reentry. *Am. J. Cardiol.* 1977; 40 (4): 521–7.
8. Shabaniyan R., Kiani A., Rad E.M., Eslamiyeh H. Lown–Ganong–Levine syndrome in a 3-month-old infant with isolated left ventricular noncompaction. *Pediatr. Cardiol.* 2010; 31 (2): 274–6. DOI: 10.1007/s00246-009-9564-5.
9. Chou T.C. Wolff–Parkinson–White syndrome and its variants. In: *Electrocardiography in clinical practice, adult and pediatric.* 4th edn. Philadelphia: WB Saunders Co; 1996.
10. Moller P. Letter: Criteria for the LGL syndrome. *Am. Heart J.* 1976; 91 (4): 539–41.
11. Bauernfeind R.A., Ayres B.F., Wyndham C.C. et al. Cycle length in atrioventricular nodal reentrant paroxysmal tachycardia with observations on the Lown–Ganong–Levine syndrome. *Am. J. Cardiol.* 1980; 45 (6): 1148–53.
12. Bauernfeind R.A., Swiryn S., Strasberg B. et al. Analysis of anterograde and retrograde fast pathway properties in patients with dual atrioventricular nodal pathways: observations regarding the pathophysiology of the Lown–Ganong–Levine syndrome. *Am. J. Cardiol.* 1982; 49 (2): 283–90.
13. Jackman W.M., Prystowsky E.N., Naccarelli G.V. et al. Reevaluation of enhanced atrioventricular nodal conduction: evidence to suggest a continuum of normal atrioventricular nodal physiology. *Circulation.* 1983; 67 (2): 441–8.
14. Ward D.E., Camm A.J., Spurrell R.A. Re-entrant tachycardia using two bypass tracts and excluding AV node in short PR interval, normal QRS syndrome. *Br. Heart J.* 1978; 40 (10): 1127–33.
15. Zipes D.P., DeJoseph R.L., Rothbaum D.A. Unusual properties of accessory pathways. *Circulation.* 1974; 49 (6): 1200–11.
16. Ward D.E., Camm A.J., Spurrell R.A.J. Dual AH pathways in patients with and without the Lown–Ganong–Levine syndrome. *Br. Heart J.* 1981; 45: 356.
17. Benditt D.G., Pritchett L.C., Smith W.M. et al. Characteristics of atrioventricular conduction and the spectrum of arrhythmias in Lown–Ganong–Levine syndrome. *Circulation.* 1978; 57 (3): 454–65.
18. Denes P., Wu D., Dhinra R.C. et al. Demonstration of dual A-V nodal pathways in patients with paroxysmal supraventricular tachycardia. *Circulation.* 1973; 48 (3): 549–55.
19. Mandel W.J., Danzig R., Hayakawa H. Lown–Ganong–Levine syndrome. A study using His bundle electrograms. *Circulation.* 1971; 44 (4): 696–708.
20. Douglas J.E., Mandel W.J., Danzig R., Hayakawa H. Lown–Ganong–Levine syndrome. *Circulation.* 1972; 45 (5): 1143–4.
21. Durrer D., Schuilenburg R.M., Wellens H.J. Pre-excitation revisited. *Am. J. Cardiol.* 1970; 25 (6): 690–7.
22. Mahaim I. Kent fibers and the A-V paraspecific conduction through the upper connections of the bundle of His–Tawara. *Am. Heart J.* 1947; 33: 651.
23. Ometto R., Thiene G., Corrado D. et al. Enhanced A-V nodal conduction (Lown–Ganong–Levine syndrome) by congenitally hypoplastic A-V node. *Eur. Heart J.* 1992; 13 (11): 1579–84.
24. Caracta A.R., Damato A.N., Gallagher J.J. et al. Electrophysiologic studies in the syndrome of short P–R interval, normal QRS complex. *Am. J. Cardiol.* 1973; 31 (2): 245–53.
25. Wiener I. Syndromes of Lown–Ganong–Levine and enhanced atrioventricular nodal conduction. *Am. J. Cardiol.* 1983; 52 (5): 637–9.
26. Hattori T., Makiyama T., Akao M. et al. A novel gain-of-function KCNJ2 mutation associated with short-QT syndrome impairs inward rectification of Kir2.1 currents. *Cardiovasc. Res.* 2012; 93 (4): 666–73. DOI: 10.1093/cvr/cvr329.
27. Ward D.E., Camm J. Mechanisms of junctional tachycardias in the Lown–Ganong–Levine syndrome. *Am. Heart J.* 1983; 105 (1): 169–75.



## References

1. Sychev O.S. Rhythm disturbances of the heart. In: Kovalenko V.N. (ed.) The guide to cardiology. Kiev: Morion; 2008: 1059–248, 1215–8 (in Russian).
2. Clerc A., Levy R., Critesco C. A propos du raccourcissement permanent de l'espace P–R de l'electrocardiogramme sans deformation du complex ventriculaire. *Arch. Mal. Coeur.* 1938; 31: 569.
3. Lown B., Ganong W.F., Levine S.A. The syndrome of short P–R interval, normal QRS complex and paroxysmal rapid heart action. *Circulation.* 1952; 5 (5): 693–706.
4. Burch G.E., Kimball J.L. Notes on the similarity of QRS complex configuration in Wolff–Parkinson–White syndrome. *Am. Heart J.* 1946; 32: 560.
5. James T.N. Morphology of the human atrioventricular node, with remarks pertinent to its electrophysiology. *Am. Heart J.* 1961; 62: 756–71.
6. Brechenmacher C., Laham J., Iris L. et al. Histological study of abnormal conduction pathways in the Wolff–Parkinson–White syndrome and Lown–Ganong–Levine syndrome. *Arch. Mal. Coeur Vaiss.* 1974; 67 (5): 507–19.
7. Josephson M.E., Kastor J.A. Supraventricular tachycardia in Lown–Ganong–Levine syndrome: atrionodal versus intranodal reentry. *Am. J. Cardiol.* 1977; 40 (4): 521–7.
8. Shabaniyan R., Kiani A., Rad E.M., Eslamiyeh H. Lown–Ganong–Levine syndrome in a 3-month-old infant with isolated left ventricular noncompaction. *Pediatr. Cardiol.* 2010; 31 (2): 274–6. DOI: 10.1007/s00246-009-9564-5.
9. Chou T.C. Wolff–Parkinson–White syndrome and its variants. In: *Electrocardiography in clinical practice, adult and pediatric.* 4th edn. Philadelphia: WB Saunders Co; 1996.
10. Moller P. Letter: Criteria for the LGL syndrome. *Am. Heart J.* 1976; 91 (4): 539–41.
11. Bauernfeind R.A., Ayres B.F., Wyndham C.C. et al. Cycle length in atrioventricular nodal reentrant paroxysmal tachycardia with observations on the Lown–Ganong–Levine syndrome. *Am. J. Cardiol.* 1980; 45 (6): 1148–53.
12. Bauernfeind R.A., Swiryn S., Strasberg B. et al. Analysis of anterograde and retrograde fast pathway properties in patients with dual atrioventricular nodal pathways: observations regarding the pathophysiology of the Lown–Ganong–Levine syndrome. *Am. J. Cardiol.* 1982; 49 (2): 283–90.
13. Jackman W.M., Prystowsky E.N., Naccarelli G.V. et al. Reevaluation of enhanced atrioventricular nodal conduction: evidence to suggest a continuum of normal atrioventricular nodal physiology. *Circulation.* 1983; 67 (2): 441–8.
14. Ward D.E., Camm A.J., Spurrell R.A. Re-entrant tachycardia using two bypass tracts and excluding AV node in short PR interval, normal QRS syndrome. *Br. Heart J.* 1978; 40 (10): 1127–33.
15. Zipes D.P., DeJoseph R.L., Rothbaum D.A. Unusual properties of accessory pathways. *Circulation.* 1974; 49 (6): 1200–11.
16. Ward D.E., Camm A.J., Spurrell R.A.J. Dual AH pathways in patients with and without the Lown–Ganong–Levine syndrome. *Br. Heart J.* 1981; 45: 356.
17. Benditt D.G., Pritchett L.C., Smith W.M. et al. Characteristics of atrioventricular conduction and the spectrum of arrhythmias in Lown–Ganong–Levine syndrome. *Circulation.* 1978; 57 (3): 454–65.
18. Denes P., Wu D., Dhingra R.C. et al. Demonstration of dual A-V nodal pathways in patients with paroxysmal supraventricular tachycardia. *Circulation.* 1973; 48 (3): 549–55.
19. Mandel W.J., Danzig R., Hayakawa H. Lown–Ganong–Levine syndrome. A study using His bundle electrograms. *Circulation.* 1971; 44 (4): 696–708.
20. Douglas J.E., Mandel W.J., Danzig R., Hayakawa H. Lown–Ganong–Levine syndrome. *Circulation.* 1972; 45 (5): 1143–4.
21. Durrer D., Schuilenburg R.M., Wellens H.J. Pre-excitation revisited. *Am. J. Cardiol.* 1970; 25 (6): 690–7.
22. Mahaim I. Kent fibers and the A-V paraspecific conduction through the upper connections of the bundle of His–Tawara. *Am. Heart J.* 1947; 33: 651.
23. Ometto R., Thiene G., Corrado D. et al. Enhanced A-V nodal conduction (Lown–Ganong–Levine syndrome) by congenitally hypoplastic A-V node. *Eur. Heart J.* 1992; 13 (11): 1579–84.
24. Caracta A.R., Damato A.N., Gallagher J.J. et al. Electrophysiologic studies in the syndrome of short P–R interval, normal QRS complex. *Am. J. Cardiol.* 1973; 31 (2): 245–53.
25. Wiener I. Syndromes of Lown–Ganong–Levine and enhanced atrioventricular nodal conduction. *Am. J. Cardiol.* 1983; 52 (5): 637–9.
26. Hattori T., Makiyama T., Akao M. et al. A novel gain-of-function KCNJ2 mutation associated with short-QT syndrome impairs inward rectification of Kir2.1 currents. *Cardiovasc. Res.* 2012; 93 (4): 666–73. DOI: 10.1093/cvr/cvr329.
27. Ward D.E., Camm J. Mechanisms of junctional tachycardias in the Lown–Ganong–Levine syndrome. *Am. Heart J.* 1983; 105 (1): 169–75.

Поступила 17.02.2015 г.  
Подписана в печать 15.03.2015 г.