



МИНИСТЕРСТВО
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

Клинические рекомендации

Желудочковая тахикардия у детей

МКБ 10: **I47.0 /I47.2/ I49**

Возрастная категория: **дети**

ID: **KP569**

Год утверждения: **2016 (пересмотр каждые 3 года)**

Профессиональные ассоциации:

- **Ассоциация детских кардиологов России; Союз педиатров России**

Научным советом Министерства Здравоохранения Российской Федерации

— _____ 201_ г.

Оглавление	
Ключевые слова	3
Список сокращений.....	4
Термины и определения.....	6
1. Краткая информация	7
2. Диагностика	12
3. Лечение.....	19
4. Реабилитация	25
5. Профилактика	25
6. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания.....	28
Критерии оценки качества медицинской помощи	28
Список литературы.....	29
Приложение А1. Состав рабочей группы	31
Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций	31
Приложение А3. Связанные документы	35
Приложение Б. Алгоритмы ведения пациента	37
Приложение В. Информация для пациентов	37
Приложение Г	39

Ключевые слова

- Антиаритмическая терапия
- Аритмогенная дисплазия правого желудочка
- Аритмогенная дисфункция миокарда
- Выходной тракт правого желудочка
- Выходной тракт левого желудочка
- Желудочковая тахикардия
- Локализация желудочковой тахикардии
- Мономорфная желудочковая тахикардия
- Полиморфная желудочковая тахикардия
- Проба с дозированной физической нагрузкой
- Радиочастотная абляция
- Электрокардиография
- Эндокардиальное электрофизиологическое исследование
- Эхокардиография

Список сокращений

ААТ - антиаритмическая терапия

АДПЖ - аритмогенная дисплазия правого желудочка

ВПС – врожденный порок сердца

ВСС - внезапная сердечная смерть

ВТЛЖ - выходной тракт левого желудочка

ВТПЖ - выходной тракт правого желудочка

ДМЖП - дефект межжелудочковой перегородки

ЖТ - желудочковая тахикардия

ЖЭ - желудочковая экстрасистолия

ИКД - имплантируемый кардиовертер - дефибриллятор

КМП - кардиомипатия

ЛНПГ - левая ножка пучка Гиса

НРС - нарушения ритма сердца

ПЖ - правый желудочек

РЧА - радиочастотная абляция

УЗИ - ультразвуковое исследование

ФТ - фасцикулярная тахикардия

ФЖ - фибрилляция желудочков

ХМ - Холтеровское мониторирование

ЧСЖ - частота сокращений желудочков

ЧСС - частота сердечных сокращений

ЭКГ - электрокардиография

ЭндоЭФИ - эндокардиальное электрофизиологическое исследование

ЭХОКГ - эхокардиография

Термины и определения

Аритмогенная дисплазия правого желудочка – наследственное заболевание миокарда, которое характеризуется фиброзно-жировым замещением миокарда преимущественно правого желудочка, в связи с чем возникает дилатация и нарушение сократимости желудочка и они становятся субстратом для развития желудочковых аритмий с механизмом reentry.

Механизм риентри (reentry) – повторный вход возбуждения, или reentry - это явление, при котором волна возбуждения циркулирует по одному и тому же участку. При этом импульс, совершающий движения по замкнутому кругу (петле) возвращается к месту своего возникновения и вновь повторяет траекторию своего движения.

1. Краткая информация

1.1 Определение

Желудочковая тахикардия (ЖТ) – это эктопический ускоренный ритм продолжительностью 3 и более комплексов, возникающий внутри желудочков дистальнее бифуркации пучка Гиса (т.е. в ветвях пучка Гиса, в области терминальных волокон Пуркинье или в сократительном миокарде желудочков). Как правило, у детей число сердечных сокращений при ЖТ составляет от 120 до 250 уд/мин [1].

Общими электрокардиографическими (ЭКГ) признаками ЖТ являются:

1. 3 и более широких комплекса QRS >60 мс у детей до 1 года, >90 мс у детей младше 3 лет, >100 мс у детей 3-10 лет, >120 мс у детей старше 10 лет.

2. АВ диссоциация.

Наличие атриовентрикулярной диссоциации при желудочковой тахикардии связана с тем, что предсердные и желудочковые ритмы независимы друг от друга. При этом ритм предсердий более редкий, чем желудочковый. Однако может наблюдаться ретроградное проведение импульса к предсердиям, в таких случаях АВ-диссоциации не будет.

3. Наличие сливных комплексов.

По морфологии они занимают промежуточную позицию между нормальными и абберрантными комплексами. Их появление обусловлено встречей двух импульсов: эктопического желудочкового и проведенного к желудочкам суправентрикулярного. Таким образом, активация желудочков происходит частично за счет суправентрикулярного импульса и частично за счет идиовентрикулярного (собственно желудочкового).

4. Наличие синусовых «захватов».

Иногда на фоне желудочковой тахикардии документируется нормальный комплекс QRS. Обусловлено это явление захватом желудочков проведенным суправентрикулярным импульсом.

5. Отсутствие зубца Р перед комплексом QRS (Рисунок 1).

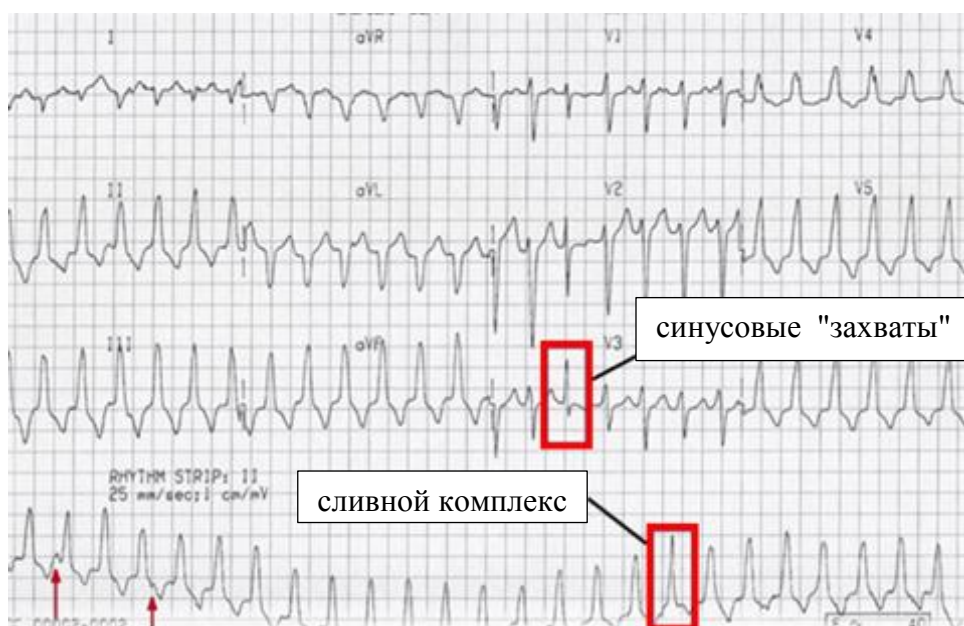


Рисунок 1. ЭКГ пациента с желудочковой тахикардии

1.2 Этиология и патогенез

Этиопатогенетические основы возникновения желудочковых тахикардий у детей разнообразны. Прогноз во многом определяется наличием или отсутствием структурной патологии сердца. Желудочковые тахикардии могут возникать при врожденных пороках сердца, как у неоперированных детей, так и в отдаленном периоде после хирургической коррекции. Тетрада Фалло, стеноз аорты, дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП) с выраженной легочной гипертензией (комплекс Эйзенменгера), транспозиция магистральных сосудов, двойное отхождение магистральных сосудов от правого желудочка наиболее часто сопряжены с возможностью развития ЖТ [2,3,4].

Наряду с этим, причинами развития желудочковой тахикардии могут быть кардиомиопатии (КМП) (гипертрофическая КМП, дилатационная КМП, рестриктивная КМП), травмы сердца (Commotio Cordis, катетерные процедуры), опухоли сердца (например, рабдомиома) [3,4].

Сравнительно недавно выделилась группа заболеваний, объединенных общим названием – «первичные электрические заболевания сердца» [4,5,6].

В группе экстракардиальных причин важное место занимают метаболические нарушения. Среди них гипо- и гиперкалиемия, ацидоз, гипоксия, гипо- и гипермагниемия и др. Ряд фармакологических препаратов, таких как дигиталис, кокаин, катехоламины, антибактериальные средства (эритромицин, триметоприм и др.), большинство антиаритмических препаратов (препараты IA, IC, III класса) также могут стать причиной развития жизнеопасных желудочковых аритмий.

И, наконец, отдельную группу ЖТ, причина которых остается не ясной составляют идиопатические желудочковые тахикардии. В таблице 1 представлены наиболее частые причины развития ЖТ у детей [3,4].

Таблица 1 - Причины развития желудочковой тахикардии у детей

Идиопатические ЖТ	причина не обнаружена
Заболевания миокарда	-миокардит -гипертрофическая кардиомиопатия -дилатационная кардиомиопатия -рестриктивная кардиомиопатия -аримтогенная дисплазия правого желудочка и др.
Хирургическая коррекция врождённых пороков сердца	-дефект межжелудочковой перегородки -тетрада Фалло -стеноз аорты - L-транспозиция магистральных сосудов и др.
Первичные электрические заболевания сердца	-синдром удлинённого интервала QT - синдром укорочённого интервала QT - катехоламинергическая полиморфная ЖТ -синдром Бругада -идиопатическая фибрилляция желудочков
Метаболические нарушения	-гипокалиемия -гиперкалиемия - гипоксия -ацидоз - гипомагниемия и др.
Фармакологические препараты	-Дигоксин - антиаритмические препараты: I A, IC, III -Допамин - Изопротеринол и др.
Другие причины	- механические влияния (внутрисердечные катетеры) -опухоли сердца и др.

Патогенетические основы возникновения желудочковой тахикардии могут быть обусловлены одним из следующих механизмов: re-entry – повторная циркуляция волны возбуждения, триггерная активность, повышенный автоматизм в эктопическом фокусе.

Механизм ре-ентри

ЖТ типа ре-ентри встречается у пациентов с наличием постоперационного рубца (после хирургической коррекции врожденный порок сердца (ВПС)), при наличии фиброза или жировой дистрофии кардиомиоцитов, которые являются субстратом для возможности

существования повторной циркуляции волны возбуждения. В следствии того, что эти области являются функционально патологическими тканями в сердце - проведение импульса по ним осуществляется атипично, при этом существуют области которые характеризуются разной скоростью проведения импульса и условия для формирования однонаправленной блокады, т.е. все необходимые условия для цепи ре-ентри. Т.е. желудочковые тахикардии по механизму re-entry наиболее часто наблюдается у детей с наличием патологии сердца.

Повышенный автоматизм

Среди детей со структурно нормальным сердцем именно этот механизм наиболее часто лежит в основе ЖТ и обусловлен он аномальным клеточным автоматизмом, который обусловлен увеличением скорости спонтанной деполяризации фазы 4 ПД.

Аномальный автоматизм может наблюдаться при метаболических нарушениях, либо наблюдаться при идиопатических вариантах желудочковых аритмий. Среди метаболических нарушений гипокалиемия, гипوماгнемия, клеточные воспалительные изменения, например на фоне миокардита, могут стать причиной патологического автоматизма. Кроме того, в генезе аномального автоматизма существенную роль оказывают вегетативные влияния. К примеру доброкачественного повышенного автоматизма относится ускоренный идиовентрикулярный ритма на фоне вегетативного дисбаланса [4].

Триггерная активность

Триггерная активность — задержанные постдеполяризации. ЖТ по типу триггерного механизма встречаются вследствие дигиталисной интоксикации, синдрома удлиненного интервала QT, катехоламинергической полиморфной ЖТ и др. (т.е. в основе избыточное воздействие катехоламинов, накопление ионов Ca^{++} в клетках и т. д.). Тахикардия возникает при учащении синусового ритма. Начало данного вида ЖТ характеризуется "разогревом".

1.3 Эпидемиология

В педиатрической популяции ЖТ является относительно редкой аритмией. Распространенность ее в детском возрасте не изучена. Среди всех аритмий у детей она встречается с частотой до 6%. ЖТ соотносится с СВТ как 1:70 [1].

1.4 Кодирование по МКБ-10

I 47.0 - Постоянно-возвратная желудочковая тахикардия

I 47.2 - Желудочковая тахикардия

I49.0 – Фибрилляция и трепетание желудочков

Примеры диагнозов

- *Постоянно-возвратная желудочковая тахикардия.*
- *Врождённый порок сердца. Тетрада Фалло. Состояние после радикальной коррекции тетрады Фалло. Неустойчивая желудочковая тахикардия.*

1.5 Классификация

На сегодняшний день существует несколько классификаций, которые основаны на этиологических, патогенетических, клинических характеристиках. Не считая некоторых различий в отдельных классификациях, желудочковые тахикардии можно подразделить на следующие группы:

1. По клиническим проявлениям:

1.1. Гемодинамически стабильная ЖТ:

- асимптоматичная;
- с минимальными симптомами (например, сердцебиение).

1.2. Гемодинамически нестабильная ЖТ:

- пресинкопе;
- синкопе;
- внезапный сердечный арест;
- внезапная сердечная смерть (ВСС).

2. По течению:

2.1. Неустойчивая ЖТ (продолжительность приступа < 30 сек.);

2.2. Устойчивая ЖТ (продолжительность приступа > 30 сек.).

3. Электрокардиографическая классификация:

3.1. Мономорфная желудочковая тахикардия (стабильная морфология QRS и постоянство интервалов RR):

- ЖТ из выходного тракта правого желудочка;
- ЖТ из выходного тракта левого желудочка;
- фасцикулярная тахикардия (разветвления левой ножки пучка Гиса);

- редкая локализация ЖТ (желудочковая тахикардия из межжелудочковой перегородки, из верхушки правого желудочка (ПЖ), приклапанная локализация).

3.2. Полиморфная желудочковая тахикардия (постоянные изменения структуры и частоты следования комплексов QRS в любом из ЭКГ-отведений):

- однонаправленная полиморфная ЖТ;
- двунаправленная ЖТ;
- веретенообразная ЖТ типа «пируэт»;
- фибрилляция желудочков.

2. Диагностика

Дети с желудочковой тахикардией, которая была зафиксирована на ЭКГ, либо заподозрена на основании жалоб или клинической картины (приступы сердцебиений, обмороки или предобморочные состояния), должны пройти комплексное кардиологическое обследование, целью которого является подтверждение диагноза, выявление морфологического субстрата тахиаритмии, поиск инфекционного агента (при подозрении на миокардит), оценка клинической значимости ЖТ, оценка риска ВСС.

2.1 Жалобы и анамнез

Клинические проявления ЖТ разнообразны и варьируют от асимптомного течения, являясь случайной находкой во время проведения ЭКГ и СМЭКГ, до наличия частых гемодинамически значимых приступов, сопровождающихся общей слабостью, головокружениями, одышкой или даже потерей сознания.

При изучении анамнеза заболевания необходимо выяснить следующие моменты: наличие и тяжесть симптомов; наличие симптомов при физической нагрузке; сопутствующая патология сердца, хирургические вмешательства на сердце; семейный анамнез (случаи ВСС среди близких родственников в возрасте до 40 лет); перенесенные накануне заболевания (исключение миокардита, наличие лихорадки, которая может быть триггером для ЖТ при синдроме Бругада); использование лекарственных препаратов и наркотических средств (трициклические антидепрессанты, антиаритмические препараты и др.).

Дети с ЖТ могут предъявлять жалобы на синкопальные и пресинкопальные состояния, сердцебиения, боли в грудной клетке, однако, каждая из этих жалоб не является специфичной для желудочковых аритмий.

Синкопальные состояния

У детей синкопальные состояния могут быть нескольких механизмов. Необходимо провести дифференциальный диагноз кардиальных обмороков от синкопе другого происхождения. Обморок, связанный с сердечной патологией, в отличие от невrogenного, характеризуется внезапным началом и быстрым окончанием, как только желудочковая тахикардия прерывается, может возникать на фоне физической или психоэмоциональной нагрузки.

Следует помнить, что особое внимание должно быть уделено детям с необъяснимыми обмороками, потому что часто не удается получить соответствующее электрокардиографическое подтверждение диагноза. «Золотым стандартом» диагностики синкопальных состояний как аритмогенного, так и нейрокардиогенного характера, остается регистрация электрокардиограммы в момент развития типичных жалоб, в том числе в провоцирующей ситуации.

Пресинкопальные состояния

Пресинкопальные состояния (эпизоды головокружения, сопровождающиеся слабостью) у детей встречаются очень часто, особенно это касается подростков. В большинстве случаев они носят доброкачественный характер и связаны с проявлениями вегетососудистой дистонии. Для исключения связи этих симптомов с развитием желудочковых аритмий, показана запись поверхностной ЭКГ или проведение суточного ЭКГ-мониторирования во время пресинкопального состояния.

Сердцебиения

Жалобы на сердцебиения являются не обязательными. Например, дети младшей возрастной группы далеко не всегда способны описать приступ тахикардии. У старших детей наличие жалоб на сердцебиения зависит от длительности приступов и от частоты сокращения желудочков в момент пароксизма.

Боли в грудной клетке

В большинстве случаев у детей боли в грудной клетке не имеют под собой органической природы, и не являются типичными стенокардитическими болями (дети описывают их как кратковременные, острые, «прокалывающие» боли). Данные боли не провоцируются физическими нагрузками, не имеют корреляции с изменениями на ЭКГ. Иногда боли в грудной клетке у детей могут быть маркерами гипертрофической кардиомиопатии или другой врожденной сердечной патологии. В крайне редких случаях у детей могут возникать стенокардитические боли, которые являются проявлениями врожденной аномалии коронарных артерий, либо быть симптомом болезни Кавасаки.

2.2 Физикальное обследование

При проведении клинического осмотра рекомендуется включать аускультацию в положении лежа, стоя и после физической нагрузки, выявления признаков сердечной недостаточности.

2.3 Лабораторная диагностика

- Рекомендовано проведение всего комплекса клинико—биохимического исследования крови [1, 4]

Уровень убедительности рекомендаций 2 (уровень достоверности доказательств - А)

Комментарии: *Для подтверждения или исключения миокардита (в совокупности с другими методами обследования).*

- Рекомендовано проведение оценки уровня электролитов крови [1,4]

Уровень убедительности рекомендаций 2 (уровень достоверности доказательств - А)

Комментарии: *Для исключения электролитных нарушений как причины ЖТ. Гипер- и гипокалиемия, независимо от причин их возникновения, могут влиять на процессы реполяризации, увеличивая риск возникновения желудочковых аритмий. Тяжелые формы гипокальциемии, например при рахите, приводят к удлинению интервала QT, что в свою очередь может потенцировать запуск полиморфной ЖТ.*

- Рекомендовано исследование гормонов щитовидной железы [1,4]

Уровень убедительности рекомендаций 2 (уровень достоверности доказательств - А)

Комментарии: *С целью исключения гипер-, и гипофункции щитовидной железы. Кроме того, этот анализ необходим для пациентов, получающих Амиодарон.*

2.4 Инструментальная диагностика

- Рекомендовано проведение электрокардиографии [1,4].

Уровень убедительности рекомендаций 1 (уровень достоверности доказательств - А)

Комментарии: *электрокардиография в 12 отведениях в состоянии покоя, ортоположении и после 10 приседаний с целью выявления реакции ЖТ на минимальную физическую нагрузку.*

Поверхностная ЭКГ на фоне пробежки ЖТ помогает провести быстрый начальный анализ морфологии и частоты ЖТ, предположить ее топiku (рисунок 2). По ЭКГ возможно проведение дифференциального диагноза между наджелудочковой

тахикардией с абберантным проведением и желудочковой аритмией (таблица 2). Основными отведениями для дифференциации являются aVF, V1, и V6.

При оценке ЭКГ на фоне синусового ритма следует обращать особое внимание на частоту сердечных сокращений (наличие брадиаритмии), длительность интервала QT и QTс, морфологию и ширину комплекса QRS и (тщательно при подозрении на синдром Бругада, аритмогенную дисплазию правого желудочка), состояние реполяризации (альтерация зубца T, либо его неспецифическая инверсия).



Рисунок 2 - ЭКГ ребенка, 15 лет. Желудочковая тахикардия из выводного тракта левого желудочка с ЧСС 150/мин. Отклонение электрической оси сердца желудочкового ритма вправо (угол $\alpha = +95^\circ$). QRS = 140 мс. Стрелкой указаны сливные комплексы (ширина QRS комплексов 110 мс, 120 и 80 мс соответственно, видимый P зубец перед 1 и 2 сливными комплексами).

Таблица 2 - Критерии различия СВТ с абберантным проведением и желудочковой тахикардии

Критерии	СВТ с абберантным проведением (БПНПГ)	Желудочковая тахикардия
Морфология QRS в V1	форма QRS типа rSr', rsR' с морфологией QRS в виде блокады правой ножки ПГ	форма QRS типа qr, R или RS с морфологией, не похожей ни на БПНПГ, ни на БЛНПГ
АВ диссоциация	нет	есть

Сливные комплексы	нет	есть
Вагусные приемы	эффективны	не эффективны

- Рекомендовано проведение суточного мониторирования ЭКГ [1,4,6].

(Сила рекомендаций – 1; достоверность доказательств – А)

Комментарии: Суточному ЭКГ - мониторингованию принадлежит ведущая роль в диагностике ЖТ. Холтеровское мониторирование (ХМ) позволяет провести параллель между клиническими проявлениями (головокружения, сердцебиения, внезапная слабость, синкопе) и возникающими в этот момент аритмиями. В процессе 24-часовой записи ЭКГ оценивается количественная характеристика пароксизмов ЖТ, их продолжительность, зависимость от времени суток, от физической и эмоциональной активности; проводится анализ событий, непосредственно предшествующих развитию залпа ЖТ (паузы ритма, брадикардия, синусовая тахикардия, суправентрикулярные аритмии, желудочковые экстрасистолы), проводится оценка длительности интервала QT и альтернация зубца T. Дополнительно оцениваются частотные характеристики базисного синусового ритма в дневное и ночное время, паузы сердечного ритма, вариабельность и циркадность ритма. Выявление сопутствующих нарушений ритма и проводимости может повлиять на выбор антиаритмической терапии в дальнейшем. А в процессе лечения ЖТ метод ХМ является основным для оценки эффективности терапии, оказывая существенную помощь в ходе ее коррекции и в период отмены препаратов. Для топической диагностики ЖТ необходимо проведение 12-канального ХМ.

- Рекомендовано проведение пробы с дозированной физической нагрузкой [1,4].

Уровень убедительности рекомендаций 1 (уровень достоверности доказательств - А)

Комментарии: Стресс-тесты (велоэргометрия, тредмил-тест) проводятся с целью исследования чувствительности ЖТ к физической нагрузке, выявления предположительно вагозависимой и симпатозависимой ЖТ, определения адаптации интервала QT к нагрузке (проводится у больных без синкопальных состояний в анамнезе, в кабинете укомплектованном оборудованием для наружной кардиоверсии).

- Рекомендовано проведение эхокардиографии [1,2,4].

Уровень убедительности рекомендаций 1 (уровень достоверности доказательств - А)

Комментарии: Целью эхокардиографического исследования является изучение морфометрических характеристик сердца (размеры камер, структурные заболевания сердца, опухоли и др.); оценка фракции выброса во время пароксизма ЖТ и на фоне синусового ритма. Дети с длительно существующей или постоянно - рецидивирующей желудочковой тахикардией нуждаются в проведении более частого динамического эхокардиографического исследования (1 раз в 3-4 месяца), в ходе которого при выявлении снижения фракции выброса на фоне синусового ритма, увеличении конечно

диастолического объёма, появлении или усугублении клапанной регургитации - можно констатировать факт развития аритмогенной (тахиндуцированной) кардиомиопатии (рис.3).

С помощью доплерографии визуализируются коронарные артерии, потому что зачастую причиной ВСС у детей и взрослых могут быть врожденные аномалии коронарных артерий (отхождение левой коронарной артерии от правого синуса Вальсальва, отхождение правой коронарной артерии от левого синуса Вальсальва, единственная коронарная артерия, синдром гипоплазии коронарной артерии и др.).

- Рекомендовано проведение магнитно-резонансной томографии сердца [4,7].

Уровень убедительности рекомендаций 2 (уровень достоверности доказательств - С)

Комментарии: Целью проведения МРТ сердца у детей с ЖТ является проведение функционально-морфологического анализа правого и левого желудочков, проведение структурного анализа миокарда (фиброзные и рубцовые изменения, зоны отека, липоматоз, опухоли и др.) (рисунок 3). Это исследование наиболее важно у пациентов с подозрением на АДПЖ, потому что МРТ-изменения являются обязательными критериями для подтверждения данной патологии [6].

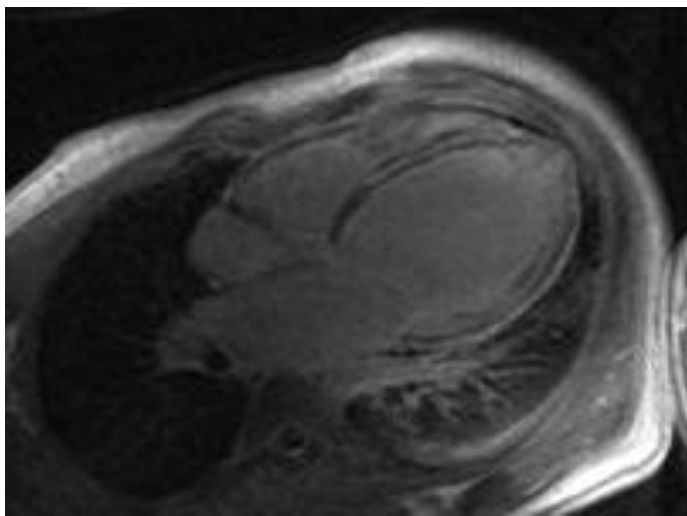


Рисунок 3 - МРТ сердца ребенка 14 лет. 4-х камерная позиция по длинной оси. Задержка контрастного вещества при отсроченном сканировании в виде трансмуральной полосы в области свободной стенки ЛЖ и МЖП. Заключение: Поствоспалительный фиброз.

- Рекомендовано проведение эндокардиального электрофизиологического исследования сердца перед процедурой эндокардиальное электрофизиологическое исследование (эндоЭФИ) [4,7].

Уровень убедительности рекомендаций 2 (уровень достоверности доказательств - С)

Комментарии: Эндокардиальное ЭФИ проводится, как правило, непосредственно перед проведением радиочастотная абляция (РЧА) очага аритмии. В ходе эндоЭФИ

определяется локализация аритмогенного очага, индуцируемость тахикардии и устанавливается способ ее купирования.

В группе пациентов с ВПС, при подозрении на синдром Бругада и АДПЖ программируемая стимуляция может оказать помощь в диагностике и стратификации риска ВСС[3,4,5,6,7].

2.5 Иная диагностика

- Рекомендовано в некоторых случаях проведение эндомиокардиальной биопсии [7,8].

Уровень убедительности рекомендаций 2 (уровень достоверности доказательств - С)

Комментарии: *Используется крайне редко в детской практике. Тем не менее у пациентов с тяжелым, прогрессирующим течением аритмии, рефрактерной к антиаритмической терапии и с подозрением на субклинический вариант миокардита или аритмогенную дисплазию правого желудочка данная процедура может оказать существенную помощь в диагностике. Наличие гистологических критериев воспалительных изменений и фиброза влияют на тактику лечения ЖТ [8].*

- Рекомендована консультация врача-генетика и генетическое обследование [9,10,11].

Уровень убедительности рекомендаций 2 (уровень достоверности доказательств - В)

Комментарии: *В настоящее время известны гены, ответственные за развитие таких заболеваний как гипертрофическая кардиомиопатия, синдром Бругада, катехоламинергическая полиморфная ЖТ, синдром удлиненного интервала QT. Проводится генетическое исследование пациента с ЖТ и семейный генетический скрининг всех членов семьи. Однако следует иметь в виду, что даже при ясном клиническом диагнозе, у 30% детей с синдромом удлиненного интервала QT и у 80 % пациентов с синдромом Бругада отмечаются отрицательные результаты генетического тестирования [4,9,10,11].*

Дифференциальная диагностика

Дифференциальная диагностика проводится с СВТ с aberrантным проведением желудочковых импульсов в системе Гиса-Пуркинье. Среди причин, обуславливающих расширение желудочкового комплекса при СВТ развитие тахизависимой блокады ножек пучка Гиса, антеградное проведение по ДПЖС при антидромной АВ реципрокной тахикардии у больных с синдромом WPW или по пучку Махейма, антероградное проведение волн трепетания предсердий по ДПЖС. Характерными признаками ЖТ являются «захваты», но они встречаются относительно редко. Выявление АВ диссоциации делает более вероятным диагноз ЖТ, однако этот признак может встречаться при антидромной тахикардии с проведением по пучку Махейма с блокадой

ретроградной активации предсердий. Конкордантные зубцы R во всех грудных отведениях являются надежным критерием ЖТ.

3. Лечение

Лечение ЖТ может быть медикаментозным (антиаритмическая терапия) и хирургическим (интервенционным). В свою очередь, медикаментозное лечение состоит из двух направлений: терапия, направленная на экстренное купирование приступа ЖТ и протекторная терапия для предупреждения возникновения приступов.

3.1 Консервативное лечение

Экстренная медикаментозная терапия для купирования приступа мономорфной ЖТ

- Рекомендовано проведение синхронизированной кардиоверсии [1,3].

Уровень убедительности рекомендаций 1 (уровень достоверности доказательств - А)

Комментарии: *Если ребенок в момент приступа ЖТ находится в бессознательном состоянии, при развитии у него кардиоваскулярного коллапса, либо острой сердечной недостаточности с низким сердечным выбросом, первым этапом купирования должна стать электрическая кардиоверсия.*

Схема наложения электродов для детей представлены на рисунке 4: один электрод помещают справа от грудины под ключицей, а второй – в проекции левой срединно-подмышечной линии. Если такое расположение электродов невозможно из-за маленького размера грудной клетки, то в экстренных случаях можно использовать следующие позиции: первый электрод над проекцией сердца, а второй – на боковой стенке грудной клетки на уровне первого электрода. Места наложения электродов смазывают гелем, либо под электроды подкладывают марлю, смоченную 0,9% раствором натрия хлорида. Энергия разряда для детей с ЖТ составляет 1-2-4 Дж/кг.

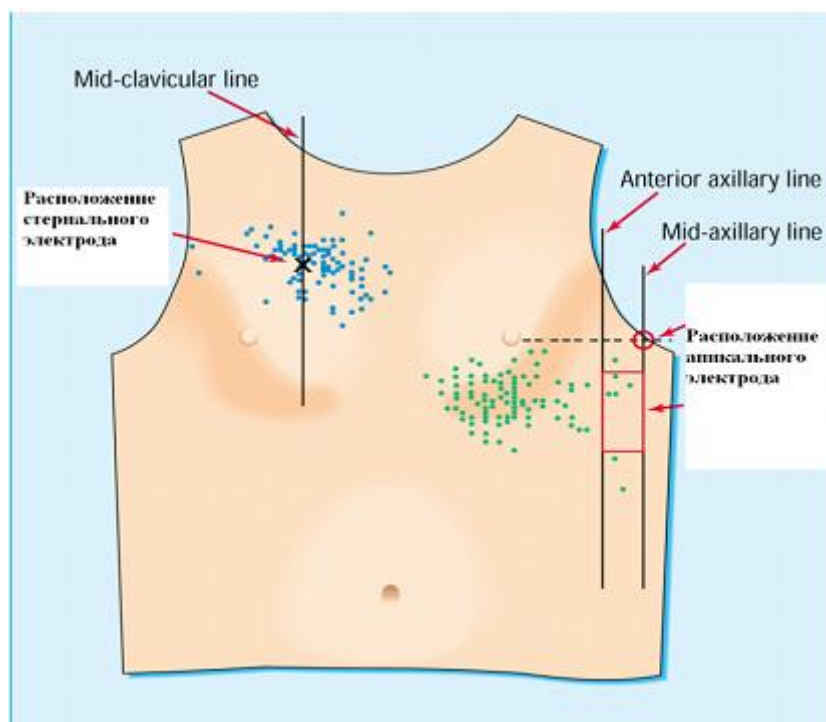


Рисунок 4 - Схема наложения электродов для кардиоверсии и дефибрилляции у детей.

- Рекомендована консервативная, антиаритмическая терапия для купирования устойчивого приступа ЖТ [1,3].

Уровень убедительности рекомендаций 1 (уровень достоверности доказательств - А)

Комментарии: В Российской Федерации зарегистрированы антиаритмические препараты для купирования приступа желудочковой тахикардии:

1) Лидокаин^ж – IV класс. Угнетает фазу 4 (диастолической деполяризации) в волокнах Пуркинью, подавляет эктопические очаги возбуждения. Увеличивает проницаемость мембран для ионов калия, ускоряет процесс реполяризации и укорачивает потенциал действия.

Лидокаин 2%, 10% раствор (1 ампула – 2 мл (40 мг) и 1 мл (20 мг)).

Стартовая доза - 1 мг/кг (вводится внутривенно, медленно (в течение 1-2 минут) в 5-10 мл 5% раствора глюкозы или 0,9% раствор NaCl). Повторное введение ½ дозы, через 5-10 минут в случае если синусовый ритм не восстанавливается. После восстановления синусового ритма – для предотвращения рецидивов - поддерживающая инфузия со скоростью 20-50 мкг/кг/мин (в течение нескольких часов до получения стойкого эффекта).

2) Амиодарон^ж - III класс. Способен инактивировать калиевые каналы в мембране кардиомиоцитов, удлинять потенциал действия, увеличивать эффективный рефрактерный период желудочков и др. структур.

Амиодарон 5% раствор – 1 ампула - 3 мл (150 мг).

Дозе насыщения 5-10 мг/кг в течение 60 минут - вводится внутривенно, медленно (разведение только на 5% растворе глюкозы).

Затем переходят на поддерживающую дозу 5-15 мкг/кг/мин. (в течение нескольких часов до получения стойкого эффекта).

3) Верапамил - Блокатор кальциевых каналов.*

Верапамил 0,25% раствор -(1 ампула — 2 мл (5 мг).

Расчетная доза 0,1 мг/кг разводится на физ. растворе (20 мл 0,9% NaCl) и вводится внутривенно, медленно за 2 минуты.

4) Пропранолол – неселективный β-блокатор влияет на β1 и β2-адренорецепторы.*

Расчетная доза для внутривенного введения 0,01-0,02 мг/кг (максимальная доза 0,2 мг/кг). Вводится внутривенно, медленно.

Протекторная терапия мономорфной ЖТ

Схема медикаментозного лечения ЖТ зависит от выраженности клинических проявлений (частота, длительность и тяжесть пароксизмов ЖТ), наличия или отсутствия структурной патологии сердца, факторов риска ВСС, возраста, локализации субстрата аритмии, эффективности используемых ранее препаратов.

- *Детям с редкой, бессимптомной ЖТ, у которых предполагается крайне низкий риск ВСС и доброкачественный характер течения заболевания в большинстве случаев не рекомендовано назначения антиаритмической терапии. Такие дети нуждаются в амбулаторном наблюдении с целью раннего выявления развития симптомов и профилактики возможных осложнений.*

Уровень убедительности рекомендаций 1 (уровень достоверности доказательств - В)

- *Детям с постоянно-возвратной ЖТ в отсутствие нарушения центральной гемодинамики, но с наличием начальных проявлений аритмогенной дисфункции миокарда рекомендовано проведение антиаритмической терапии препаратами I-IV классов.*

Уровень убедительности рекомендаций 1 (уровень достоверности доказательств - С)

- *Рекомендована консервативная, антиаритмическая терапия в качестве метода лечения у пациентов с устойчивыми приступами ЖТ [1,3].*

Уровень убедительности рекомендаций 1 (уровень достоверности доказательств - В)

Комментарии: В Российской Федерации зарегистрированы антиаритмические препараты для лечения желудочковой экстрасистолии:

1) Пропранолол^ж – неселективный β -блокатор влияет на β_1 и β_2 -адренорецепторы. Обладает отрицательным хроно-, дромо- и инотропным действием. Суточная доза: 1-4 мг/кг/сут (2-4 раза в день).

2) Атенолол^ж - Кардиоселективный β_1 -блокатор. Обладает отрицательным хроно-, дромо- и инотропным действием. Суточная доза: 0,5-2 мг/кг/сут (1-2 раза в день).

3) Пропафенон^ж - IC класс. Пропафенон, блокируя быстрые натриевые каналы, вызывает снижение скорости деполяризации и угнетает фазу 0 потенциала действия и его амплитуду в волокнах Пуркинье и сократительных волокнах желудочков, угнетает автоматизм. Замедляет проведение импульса по волокнам Пуркинье. Обладает отрицательным инотропным действием. Суточная доза: 7-15 мг/кг/сут (3 раза в день).

4) Лаппаконитина гидробромид^ж - IC класс. Угнетает проведение импульсов по проводящим структурам сердца: предсердиям, предсердно-желудочковому узлу, системе Гиса-Пуркинье. Блокирует натриевые каналы мембран кардиомиоцитов. Суточная доза: 1 мг/кг/сут (3 раза в день).

5) Верапамил^ж - Блокатор кальциевых каналов. Обладает отрицательным хроно-, и инотропным действием. Суточная доза: 3-7 мг/кг/сут (2-3 раза в день).

6) Амiodарон^ж - III класс. Способен инактивировать калиевые каналы в мембране кардиомиоцитов, удлинять потенциал действия, увеличивать эффективный рефрактерный период желудочков и др. структур. Обладает отрицательным хронотропным действием. Доза насыщения: 10 мг/кг/сут (2 раза в день) - 10 дней; поддерживающая доза: 5 мг/кг/сут.

7) Соталол^ж - III класс. Обладает отрицательным хронотропным действием. Суточная доза: 1-2-4 мг/кг/сутки (2 раза в день)

Оценка эффективности медикаментозного лечения ЖТ

- Эффективность лечения идиопатической ЖТ рекомендовано оценивается только на основании регистрации выраженности и характера ЖТ, оценки функционального состояния миокарда. Антиаритмический препарат считается эффективным, если при его назначении количество ЖЭ за сутки уменьшается более чем на 50%, число парных ЖЭ уменьшается не менее, чем на 90% и полностью отсутствуют пробежки желудочковой тахикардии [1]. Поскольку антиаритмические препараты могут обладать проаритмическим эффектом по данным ХМ мониторируются также средние, минимальные и максимальные параметры ЧСС в дневное и ночное время, длительность пауз ритма, изменение циркадности аритмии под действие антиаритмических препаратов, другие нарушения ритма и проводимости. Эффективность лечения оценивается также по параметрам центральной

гемодинамики по данным ЭХО-КГ на синусовом ритме и в экстрасистолических комплексах.

Уровень убедительности рекомендаций 1 (уровень достоверности доказательств - С)

- При ЖТ, развившейся на фоне органической патологии сердца эффективность лечения базируется на оценке: изменения клинического течения основного заболевания, симптомов недостаточности кровообращения, регистрации выраженности и характера аритмии по данным ЭКГ и обязательно - ХМ; динамике размеров полостей сердца и сократительной способности миокарда по данным ЭХО-КГ.

Уровень убедительности рекомендаций 1 (уровень достоверности доказательств - С)

3.2 Хирургическое лечение

К хирургическим методам лечения желудочковой тахикардии относится проведение радиочастотной катетерной абляции очага желудочковой эктопии и, в редких случаях при мономорфных ЖТ - имплантация кардиовертера – дефибриллятора [1,3,4,5,12,13].

Радиочастотная абляция очага ЖТ

- Проведение РЧА очага ЖТ рекомендована у пациентов с гемодинамически значимой ЖТ или наличием аритмогенной дисфункции миокарда [3,4,13].

Уровень убедительности рекомендаций 1 (уровень достоверности доказательств - С)

Комментарии: РЧА может быть применена как 1 линия терапии, либо проводится при неэффективности ААТ.

- Рекомендовано проведение РЧА при наличие фасцикулярной, верапамил-чувствительной ЖТ [3,4].

Уровень убедительности рекомендаций 1 (уровень достоверности доказательств - С)

Комментарии: РЧА может быть применена как 1 линия терапии, либо проводится при неэффективности ААТ.

- Проведение РЧА рекомендовано у пациентов с симптомной ЖТ из выходного тракта правого желудочка [1,4,13].

Уровень убедительности рекомендаций 2 (уровень достоверности доказательств - С)

- Проведение РЧА рекомендовано у пациентов с полиморфной желудочковой аритмией, в случае доминирования одной из морфологий или когда известен триггер, на который будет направлено РЧ воздействие [4].

Уровень убедительности рекомендаций 2 (уровень достоверности доказательств - С)

- Радиочастотная абляция желудочковой тахикардии не рекомендуется у детей до 3 лет, за исключением случаев гемодинамически значимой ЖТ или неэффективности ААТ [1,4,13].

Уровень убедительности рекомендаций 1 (уровень достоверности доказательств - С)

- Радиочастотная абляция желудочковой тахикардии не рекомендуется у детей с бессимптомной ЖТ, когда не прогнозируется развитие аритмогенной дисфункции миокарда [1,4,13].

Уровень убедительности рекомендаций 1 (уровень достоверности доказательств - С)

- Радиочастотная абляция желудочковой тахикардии не рекомендуется в тех случаях, когда ЖЭ обусловленная преходящими причинами: острый миокардит, токсическое влияние медикаментов и т.д. [1,4,13].

Уровень убедительности рекомендаций 1 (уровень достоверности доказательств - С)

Имплантация кардиовертера-дефибриллятора у детей с мономорфной ЖТ

Современные имплантируемые кардиовертеры-дефибрилляторы (ИКД) являются эффективным методом профилактики ВСС, когда остановка кровообращения наступает вследствие внезапно развившейся желудочковой тахикардии или фибрилляции желудочков.

- Имплантация ИКД рекомендована для вторичной профилактики ВСС у пациентов, выживших после остановки кровообращения в том случае, если тщательно выполненное обследование исключает возможность устранения ее причин, как среди пациентов без структурной патологии сердца, так и при наличии ВПС, КМП или врожденной каналопатии [4,13,14].

Уровень убедительности рекомендаций 1 (уровень достоверности доказательств - В)

- Имплантация ИКД рекомендована пациентам с ВПС при наличии у них симптомной, устойчивой ЖТ. [4,13,14].

Уровень убедительности рекомендаций 1 (уровень достоверности доказательств - С)

Комментарии: Пациенты должны быть подвергнуты инвазивному исследованию с оценкой гемодинамики и инвазивному электрофизиологическому исследованию.

Необходимо рассмотреть возможность применения альтернативных методов лечения, таких как, катетерная абляция или хирургическое вмешательство для устранения ЖТ, в случаях невозможности устранения ЖТ данными методами, показана имплантация ИКД.

- Имплантация ИКД рекомендована пациентам с кардиомиопатией, сопровождающейся выраженным снижением функции ЛЖ и наличием симптомной, устойчивой ЖТ [4,13,14].

Уровень убедительности рекомендаций 1 (уровень достоверности доказательств - А)

- Имплантация ИКД рекомендована пациентам с ВПС, страдающими необъяснимыми обмороками и сниженной функций ЛЖ и/или индуцированной желудочковой аритмией при проведении эндоЭФИ [4,5,13, 14].

Уровень убедительности рекомендаций 2 (уровень достоверности доказательств - В)

- Имплантация ИКД рекомендована пациентам с ВПС, страдающими необъяснимыми обмороками и сниженной функций ЛЖ и/или индуцированной желудочковой аритмией при проведении эндоЭФИ [4,13,14].

Уровень убедительности рекомендаций 2 (уровень достоверности доказательств - В)

- Имплантация ИКД рекомендована пациентам с АДПЖ, тяжелым вариантом, которой включает поражение правого и левого желудочков, с семейным анамнезом ВСС или наличием необъяснимых обмороков, когда невозможно исключить ЖТ и фибрилляция желудочков (ФЖ), как причину синкопальных состояний. [3,4,5,6,13,14].

Уровень убедительности рекомендаций 2 (уровень достоверности доказательств - С)**4. Реабилитация**

Медицинской, физической и психологической реабилитации пациентам после излечения от ЖТ не требуется. Показано санаторно-курортное лечения в санаториях кардиологического профиля. У пациентов с имплантированным кардиовертером-дефибриллятором требуется помощь психолога, особенно после перенесенного немотивированного или многократного мотивированного срабатывания ИКД [1].

5. Профилактика**5.1 Профилактика**

У пациентов с наличием кардиальной патологии, такой как ВПС, в том числе после хирургической коррекции ВПС, кардиомиопатий, с учетом потенциальной возможности развития желудочковой тахикардии, необходимо регулярное динамическое наблюдение (с обязательным проведением ЭКГ, Холтеровского мониторирования и, по показаниям стресс-теста).

5.2 Ведение пациентов с желудочковой тахикардией

Все пациенты с желудочковыми тахикардиями нуждаются в наблюдении детского кардиолога.

Первичная госпитализация в специализированное кардиологическое отделение связана с диагностикой причины развития желудочковой тахикардии и проведением этиотропного лечения. Продолжительность госпитализации определяется основным заболеванием.

Амбулаторное наблюдение за пациентами с ЖТ включает выполнение ЭКГ, суточного мониторирования ЭКГ, стресс-тестов (по показаниям) и ультразвукового исследования сердца не реже одного раза в 6 месяцев.

При прогрессировании ЖТ (учащении количества и длительности приступов) в ходе динамического наблюдения и/или появлении симптомов, связанных с наличием ЖТ (жалобы на приступы сердцебиений, головокружение, обмороки, снижение толерантности к физическим нагрузкам) выполняется внеплановое обследование в условиях стационара.

Госпитализация осуществляется в специализированное кардиологическое отделение городской/областной/республиканской детской больницы. Цель госпитализации: определить наличие показаний к назначению/коррекции антиаритмической терапии и терапии хронической сердечной недостаточности, в случае формирования аритмогенной дисфункции миокарда, определить наличие показаний для проведения эндоЭФИ и радиочастотной катетерной аблации аритмогенного очага. Продолжительность госпитализации определяется тяжестью состояния пациента, и оставляет в среднем 14-21 день.

Пациентам, получающим длительное лечение антиаритмическими препаратами ЭКГ должна регистрироваться не реже 1 раза в 3 месяца как в клино-, так и в ортоположении; ХМ рекомендуется не реже 1 раза в 6 мес. Развитие новых, не зарегистрированных ранее нарушений ритма сердца, удлинения интервала QT на ЭКГ, появление внутрижелудочковых и атриовентрикулярных блокад на фоне приема антиаритмических препаратов является основанием для отмены антиаритмического препарата. Назначение нового препарата с антиаритмическим действием I-IV класса возможно после оценки 24-х часового профиля сердечного ритма после элиминации предыдущего из-за риска усугубления проаритмогенного эффекта.

При длительном назначении Амиодарона 1 раз в 6 месяцев рекомендуется оценивать размеры, структуру (УЗИ) и гормональную функцию щитовидной железы.

При стойкой медикаментозной ремиссии ЖТ, проводится плановая отмена терапии и при отсутствии желудочковой тахикардии (не ранее, чем через год после полной отмены терапии) перед снятием с диспансерного учета проводится контрольное обследование (с обязательным проведением ЭКГ, ЭХО-КГ, стресс-теста, Холтеровского мониторирования). При отсутствии желудочковой эктопической активности – снятие с диспансерного учета с рекомендациями проведения ЭКГ после интеркуррентных заболеваний и в декретированные возрастные периоды.

При наличии показаний к проведению РЧА пациент госпитализируется в кардиохирургическую клинику, имеющую опыт проведения РЧА детям.

Продолжительность госпитализации при проведении РЧА в среднем составляет 7-10 дней.

После проведения инвазивного эндоЭФИ и операции РЧА через 2 месяца и далее через год проводится обследование (с обязательным проведением ЭКГ, ЭХО-КГ, стресс-теста, Холтеровского мониторирования). При отсутствии данных за рецидив желудочковой тахикардии и отсутствии других нарушений ритма сердца или проводимости, требующих наблюдения и лечения, пациент снимается с диспансерного учета.

При наличии показаний к имплантации ИКД пациент госпитализируется в кардиохирургическую клинику, имеющую опыт имплантации эпикардальных и эндокардиальных кардиовертеров-дефибрилляторов детям. Продолжительность госпитализации в среднем составляет систем 10-14 дней.

Пациенты с ИКД наблюдаются каждые 6 месяцев. В комплекс регулярного обследования входит: оценка параметров ИКД, ЭКГ, суточное мониторирование ЭКГ, ультразвуковое исследование сердца. В случае срабатывания ИКД проводится внеочередная оценка параметров ИКД в клинике, где осуществляется динамическое наблюдение пациентов и ИКД.

Вакцинация

Решение вопроса о вакцинации решается в индивидуальном порядке в зависимости от клинического состояния пациента, эффективности медикаментозного контроля аритмии, а также с учетом ранее выявленных провоцирующих факторов (связь манифестации аритмии с вакцинацией, инфекционным заболеванием и т.д.).

После радикальной коррекции мономорфной или фасцикулярной ЖТ (операция РЧА) профилактические прививки проводятся в плановом порядке по индивидуальному графику.

Занятия спортом

Известно, что профессиональные спортсмены, в основном лица мужского пола, могут иметь синдром спортивного сердца, который включает в себя умеренное увеличение массы миокарда левого желудочка с нормальным размером полости левого желудочка. И каждый третий из них на этом фоне имеет либо желудочковую экстрасистолию, либо другие эктопии высоких градаций, как то куплеты и пробежки неустойчивой ЖТ. После окончания спортивной карьеры, происходит нивелирование изменений со стороны сердца и исчезновение аритмий. Существует ряд международных документов, которые не ограничивают занятия спортом среди атлетов, имеющих редкие, неустойчивые пробежки ЖТ, без клинических проявлений, которые подавляются на фоне физической нагрузки [15].

Спортсменам с симптомной ЖТ, с частыми и/или устойчивыми приступами тахикардии и/или имеющими аритмогенную дисфункцию миокарда, должно быть рекомендовано проведение РЧА субстрата аритмии. В случае отказа от проведения оперативного лечения занятия спортом не рекомендуются.

После проведения операции РЧА субстрата ЖТ через 2 месяца проводится обследование (с обязательным проведением ЭКГ, ЭХО-КГ, стресс-теста, Холтеровского мониторирования). При отсутствии данных за рецидив желудочковой тахикардии и отсутствии других нарушений ритма сердца разрешены все виды спорта.

В группе пациентов с ЖТ развивающейся на фоне физической нагрузки, занятия спортом не рекомендуются.

Пациенты могут иметь дополнительные ограничения, связанные с заболеваниями, ставшими причиной развития ЖТ.

6. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания

Прогноз у детей с мономорфной ЖТ в отсутствие органической патологии относительно благоприятный. При наличии органических изменений сердечно-сосудистой системы прогноз ЖТ зависит от результатов лечения основного заболевания и контроля аритмии.

К факторам неблагоприятного течения ЖТ относятся: наличие синкопальных состояний или НК в момент приступа ЖТ; семейные случаи внезапной сердечной смерти; наличие ВПС, в том числе скорректированных и органических заболеваний миокарда, непрерывная или непрерывно – рецидивирующая ЖТ.

Критерии оценки качества медицинской помощи

Таблица 1 - Критерии качества оказания медицинской помощи

№	Критерий	Уровень достоверности доказательств	Уровень убедительности рекомендаций
1.	Выполнено клинико-биохимического исследования крови	A	2
2.	Выполнено проведение стандартных методов кардиологического обследования: электрокардиография, суточное мониторирование электрокардиограммы, эхокардиография, стресс-тестов	A	1
3.	Выполнено магнитно-резонансная томография сердца с контрастированием и жироводавлением для исключения	C	2

	структурной патологии сердца у детей с желудочковой экстрасистолией		
4.	Выполнено экстренное купирование устойчивого приступа желудочковой тахикардии при развитии гемодинамически значимого приступа	A	1
5.	Проведена протекторная антиаритмическая терапия пациентам с устойчивыми приступами желудочковой тахикардии	B	1
6.	Выполнена радиочастотная абляция очага желудочковой тахикардии рекомендована при наличии у пациента аритмогенной дисфункции миокарда, обусловленной желудочковой тахикардией	C	1
7.	Выполнена имплантация кардиовертера-дефибриллятора для вторичной профилактики внезапной сердечной смерти у пациентов, выживших после остановки кровообращения	B	1

Список литературы

1. Желудочковые аритмии / М.А. Школьникова, В.В. Березницкая // Клинические рекомендации по детской кардиологии и ревматологии / под ред. М.А. Школьниковой, Е.И. Алексеевой. – М., 2011. – Гл. 5. – С. 133–159.
2. Walsh, E.P. Arrhythmias in Adult Patients With Congenital Heart Disease / E.P. Walsh, F. Cecchin // Circulation. – 2007. – Vol. 115, N 4. – P. 534–545.
3. Pharmacological and non-pharmacological therapy for arrhythmias in the pediatric population: EHRA and AEPС-Arrhythmia Working Group joint consensus statement / J. Brugada, N. Blom, G. Sarquella-Brugada et al. // Europace. – 2012. – Vol. 15, N 9. – P. 1337–1382.
4. PACES/HRS expert consensus statement on the evaluation and management of ventricular arrhythmias in the child with a structurally normal heart / J.E. Crosson, D.J. Callans, D.J. Bradley et al. // Heart Rhythm. – 2014. – Vol. 11, N 9. – P. e55–e78.
5. Ankerman M. Cardiac causes unexpected death in children and their relationship to seizures and syncope genetic testing for cardiac electropathies / M. Ankerman // Semin Pediatr Neurol. – 2005 - Vol.12. – P. 52-58.

6. Denjoy I., Lupoglazoff J., Guicheney P., Leenhardt A. Arrhythmic sudden death in children / I. Denjoy, J.Lupoglazoff, P.Guicheney, A.Leenhardt // Archives of Cardiovascular Diseases. – 2008. - Vol.101. – P.121-125.
7. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: Proposed modification of the task force criteria / F.I. Marcus, W.J. McKenna, D. Sherrill et al. // Eur. Heart J. – 2010. – Vol. 31, N 7. – P. 806–881.
8. Эндомиокардиальная биопсия из правых камер сердца у детей с нарушениями ритма сердца / Е.С. Васичкина, Л.Б. Митрофанова, Р.Б. Татарский, Д.С. Лебедев // Вестник аритмологии. – 2014. – № 76. – С. 17–22.
9. HRS/EHRA Expert Consensus Statement on the State of Genetic Testing for the Channelopathies and Cardiomyopathies / M.J. Ackerman, S.G. Priori, S.Willems et al. // Europace. – 2011. – Vol. 13, N 8. – P. 1077–1109.
10. HRS/EHRA/APQRS expert consensus Statement on the diagnosis and management of patients with inherited primary arrhythmia syndromes / S.G. Priori, A.A. Wilde, M. Horie et al. // Heart Rhythm. – 2013. – Vol. 10, N 12 – P. 1932–1963.
11. Hofman N., Tan H.L., Alders M., van Langen I.M., Wilde A.A. Active cascade screening in primary inherited arrhythmia syndromes: does it lead to prophylactic treatment? // J Am Coll Cardiol. - 2010. -Vol.55. - P.2570 – 76.
12. ACC/AHA/HRS 2008 Guidelines for Device-Based Therapy of Cardiac Rhythm Abnormalities / A.E. Epstein, J.P. DiMarco, K.A. Ellenbogen et al. // J. Am. Coll. Cardiol. – 2008. – Vol. 51, N 21. – P. e1–e62.
13. Клинические рекомендации по проведению электрофизиологических исследований, катетерной абляции и применению имплантируемых антиаритмических устройств / Всероссийское научное общество специалистов по клинической электрофизиологии, аритмологии и кардиостимуляции ; разработ. А. Ш. Ревитшвили. – 3-е изд., доп. и перераб. – М. : МАКС-Пресс, 2013. – 595 с. 16.
14. Alexander M.E., Berul C.I. Ventricular tachycardia / M.E. Alexander, C.I. Berul // Medscape. – 2009.
15. Zipes D. Task Force 7: Arrhythmias / D.Zipes, M.Ackerman, G.Van Hare et al. // JACC. – 2005. Vol. 45, N8. – P.1354-1363.

Приложение А1. Состав рабочей группы

Школьникова М.А. - д.м.н., проф., Президент Ассоциации детских кардиологов России.

Баранов А.А., акад. РАН, профессор, д.м.н., вице-председатель Исполкома Союза педиатров России;

Намазова-Баранова Л.С., акад. РАН, профессор, д.м.н., Председатель Исполкома Союза педиатров России;

Васичкина Е.С. – д.м.н., член Ассоциации детских кардиологов России

Ильдарова Р.А. – к.м.н., член Ассоциации детских кардиологов России

Лебедев Д.С. – д.м.н., профессор РАН, член Ассоциации детских кардиологов России

Покушалов Е.А. – д.м.н., профессор, член Ассоциации детских кардиологов России

Попов С.В. – чл.-корр. РАН, д.м.н., профессор, член Ассоциации детских кардиологов России

Термосесов С.А. – к.м.н., член Ассоциация детских кардиологов России

Авторы подтверждают отсутствие финансовой поддержки/конфликта интересов, который необходимо обнародовать.

Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций

Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:

1. Врачи - детские кардиологи;
2. Врачи-педиатры;
3. Врачи – сердечно-сосудистые хирурги;
4. Врачи общей практики (семейные врачи);
5. Студенты медицинских ВУЗов;
6. Обучающиеся в ординатуре и интернатуре.

Методы, используемые для сбора/селекции доказательств: поиск в электронных базах данных.

Описание методов, использованных для оценки качества и силы доказательств: доказательной базой для рекомендаций являются публикации, вошедшие в Кохрейновскую библиотеку, базы данных EMBASE, MEDLINE и PubMed. Глубина поиска - 5 лет.

Методы, использованные для оценки качества и силы доказательств:

- консенсус экспертов;
- оценка значимости в соответствии с рейтинговой схемой.

Методы, использованные для анализа доказательств:

- обзоры опубликованных мета-анализов;
- систематические обзоры с таблицами доказательств.

Описание методов, использованных для анализа доказательств

При отборе публикаций, как потенциальных источников доказательств, использованная в каждом исследовании методология изучается для того, чтобы убедиться в ее валидности. Результат изучения влияет на уровень доказательств, присваиваемый публикации, что в свою очередь, влияет на силу рекомендаций.

Для минимизации потенциальных ошибок каждое исследование оценивалось независимо. Любые различия в оценках обсуждались всей группой авторов в полном составе. При невозможности достижения консенсуса привлекался независимый эксперт.

Таблицы доказательств: заполнялись авторами клинических рекомендаций.

Методы, использованные для формулирования рекомендаций: консенсус экспертов.

Индикаторы доброкачественной практики (Good Practice Points – GPPs)

Рекомендуемая доброкачественная практика базируется на клиническом опыте авторов разработанных рекомендаций.

Экономический анализ

Анализ стоимости не проводился и публикации по фармакоэкономике не анализировались.

Метод валидации рекомендаций

- Внешняя экспертная оценка.
- Внутренняя экспертная оценка.

Описание метода валидации рекомендаций

Настоящие рекомендации в предварительной версии были рецензированы независимыми экспертами, которых, прежде всего, попросили прокомментировать, насколько доступна для понимания интерпретация доказательств, лежащая в основе рекомендаций.

От врачей первичного звена получены комментарии в отношении доходчивости изложения данных рекомендаций, а также их оценка важности предлагаемых рекомендаций, как инструмента повседневной практики.

Все комментарии, полученные от экспертов, тщательно систематизировались и обсуждались членами рабочей группы (авторами рекомендаций). Каждый пункт обсуждался в отдельности.

Консультация и экспертная оценка

Проект рекомендаций был рецензирован независимыми экспертами, которых, прежде всего, попросили прокомментировать доходчивость и точность интерпретации доказательной базы, лежащей в основе рекомендаций.

Рабочая группа

Для окончательной редакции и контроля качества рекомендации были повторно проанализированы членами рабочей группы, которые пришли к заключению, что все замечания и комментарии экспертов приняты во внимание, риск систематических ошибок при разработке рекомендаций сведен к минимуму.

Основные рекомендации

Сила рекомендаций (1-2) на основании соответствующих уровней доказательств (А-С) и индикаторы доброкачественной практики – good practice points (GPPs) приводятся при изложении текста рекомендаций.

Таблица П1- Схема для оценки уровня рекомендаций

Степень достоверности рекомендаций	Соотношение риска и преимуществ	Методологическое качество имеющихся доказательств	Пояснения по применению рекомендаций
1А Сильная рекомендация, основанная на доказательствах высокого качества	Польза отчетливо превалирует над рисками и затратами, либо наоборот	Надежные непротиворечивые доказательства, основанные на хорошо выполненных РКИ или неопровержимые доказательства, представленные в какой-либо другой форме. Дальнейшие исследования вряд ли изменят нашу уверенность в оценке соотношения пользы и риска.	Сильная рекомендация, которая может использоваться в большинстве случаев у преимущественного количества пациентов без каких-либо изменений и исключений
1В Сильная рекомендация, основанная на доказательствах умеренного качества	Польза отчетливо превалирует над рисками и затратами, либо наоборот	Доказательства, основанные на результатах РКИ, выполненных с некоторыми ограничениями	Сильная рекомендация, применение которой возможно в большинстве случаев

Степень достоверности рекомендаций	Соотношение риска и преимуществ	Методологическое качество имеющихся доказательств	Пояснения по применению рекомендаций
		(противоречивые результаты, методологические ошибки, косвенные или случайные и т.п.), либо других веских основаниях. Дальнейшие исследования (если они проводятся), вероятно, окажут влияние на нашу уверенность в оценке соотношения пользы и риска и могут изменить ее.	
1С Сильная рекомендация, основанная на доказательствах низкого качества	Польза, вероятно, будет превалировать над возможными рисками и затратами, либо наоборот	Доказательства, основанные на наблюдательных исследованиях, бессистемном клиническом опыте, результатах РКИ, выполненных с существенными недостатками. Любая оценка эффекта расценивается как неопределенная.	Относительно сильная рекомендация, которая может быть изменена при получении доказательств более высокого качества
2А Слабая рекомендация, основанная на доказательствах высокого качества	Польза сопоставима с возможными рисками и затратами	Надежные доказательства, основанные на хорошо выполненных РКИ или подтвержденные другими неопровержимыми данными. Дальнейшие исследования вряд ли изменят нашу уверенность в оценке соотношения пользы и риска.	Слабая рекомендация. Выбор наилучшей тактики будет зависеть от клинической ситуации (обстоятельств), пациента или социальных предпочтений.
2В Слабая рекомендация, основанная на доказательствах умеренного качества	Польза сопоставима с рисками и осложнениями, однако в этой оценке есть неопределенность.	Доказательства, основанные на результатах РКИ, выполненных с существенными ограничениями (противоречивые результаты, методологические	Слабая рекомендация. Альтернативная тактика в определенных ситуациях может явиться для некоторых пациентов лучшим

Степень достоверности рекомендаций	Соотношение риска и преимуществ	Методологическое качество имеющихся доказательств	Пояснения по применению рекомендаций
		дефекты, косвенные или случайные), или сильные доказательства, представленные в какой-либо другой форме. Дальнейшие исследования (если они проводятся), скорее всего, окажут влияние на нашу уверенность в оценке соотношения пользы и риска и могут изменить ее.	выбором.
2С Слабая рекомендация, основанная на доказательствах низкого качества	Неоднозначность в оценке соотношения пользы, рисков и осложнений; польза может быть сопоставима с возможными рисками и осложнениями.	Доказательства, основанные на наблюдательных исследованиях, бессистемного клинического опыта или РКИ с существенными недостатками. Любая оценка эффекта расценивается как неопределенная.	Очень слабая рекомендация; альтернативные подходы могут быть использованы в равной степени.

*В таблице цифровое значение соответствует силе рекомендаций, буквенное - соответствует уровню доказательности

Актуализация данных клинических рекомендаций будет проводиться не реже, чем один раз в три года. Принятие решения об обновлении будет принято на основании предложений, представленных медицинскими профессиональными некоммерческими организациями с учётом результатов комплексной оценки лекарственных препаратов, медицинских изделий, а также результатов клинической апробации.

Приложение А3. Связанные документы

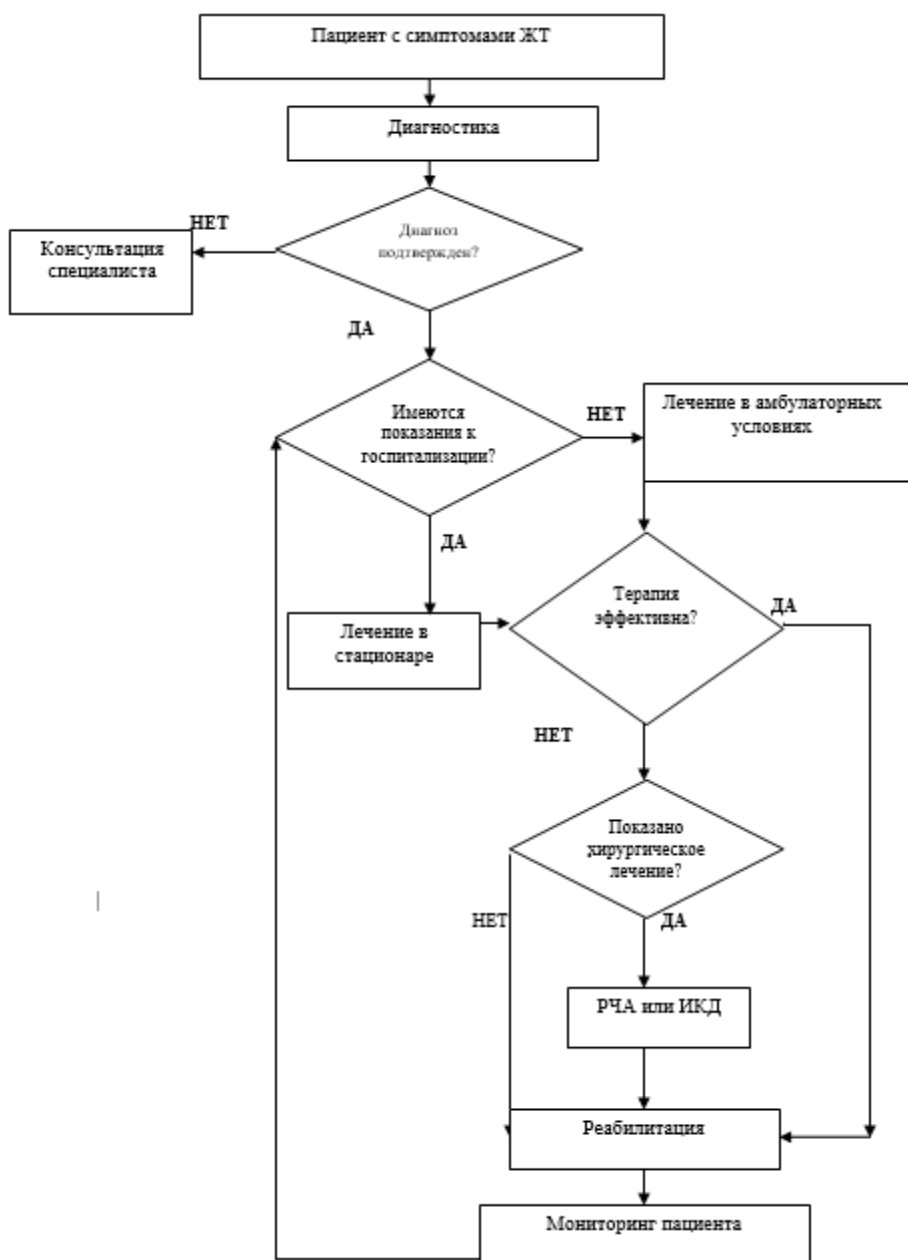
Данные клинические рекомендации разработаны с учётом следующих нормативно-правовых документов:

Порядок оказания медицинской помощи по профилю «детская кардиология»:

Приказ Министерства здравоохранения и социального развития РФ от 25 октября 2012 г. N 440н "Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи по профилю «детская кардиология" (Зарегистрировано в Минюсте РФ 4 декабря 2012 г. Регистрационный No 26000

Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 15 ноября 2012 г. No 918н "Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи больным сердечно-сосудистыми заболеваниями" (Зарегистрировано в Минюсте РФ 29 декабря 2012 г. Регистрационный No 26483)

Приложение Б. Алгоритмы ведения пациента



Приложение В. Информация для пациентов

В педиатрической популяции желудочковая тахикардия (ЖТ) является относительно редкой аритмией. Распространенность ее в детском возрасте не изучена. Среди всех аритмий у детей она встречается с частотой до 6%. По данным японских ученых, проводивших скрининг во всех японских школах, частота выявления неустойчивой и устойчивой ЖТ составила от 0,2 до 0,8 случаев на 10000 детей.

ЖТ может развиваться у детей с заболеваниями сердца: врожденными и приобретенными пороками сердца, миокардитами, кардиомиопатиями, аритмогенной дисплазией правого желудочка (АДПЖ), аномалиями коронарных артерий, опухолями сердца, травмами сердца и др. В группе экстракардиальных причин ведущее место занимают

метаболические нарушения. Среди них гипо- и гиперкалиемия, ацидоз, гипоксия, гипо- и гипермагниемия и др. Ряд фармакологических препаратов, таких как дигиталис, кокаин, катехоламины, антибактериальные средства (эритромицин, триметоприм и др.), большинство антиаритмических препаратов (препараты IA, IC, III класса) также могут стать причиной развития жизнеопасных желудочковых аритмий. При отсутствии выявленных причин для развития аритмии, ЖТ принято называть «идиопатическими».

Наличие ЖТ опасно развитием синкопальных состояний или внезапной сердечной смерти. Вероятность развития данных состояний зависит от вида ЖТ, наличия органического заболевания сердца, от длительности существования данной тахикардии, от продолжительности пароксизмов и частоты желудочковых сокращений в момент приступа и др. Так, у детей без органических и функциональных нарушений сердца, имеющих неустойчивые пароксизмы ЖТ, протекающие бессимптомно или только с жалобами на сердцебиения в момент приступа, риск развития синкопе или внезапной сердечной смерти (ВСС) низкий. Кроме того, во многих случаях может наблюдаться исчезновение данных нарушений с возрастом.

Дети с желудочковой тахикардией, которая была зафиксирована на электрокардиограмме (ЭКГ), либо заподозрена на основании жалоб или клинической картины (обмороки или предобморочные состояния), должны пройти комплексное кардиологическое обследование, целью которого является подтверждение диагноза, выявление морфологического субстрата тахиаритмии, поиск инфекционного агента (при подозрении на миокардит), оценка клинической значимости ЖТ, оценка риска ВСС.

Дети с редкой, бессимптомной ЖТ, у которых предполагается крайне низкий риск ВСС в большинстве случаев не требуют назначения антиаритмической терапии. Такие дети нуждаются в амбулаторном наблюдении с целью раннего выявления развития симптоматики и профилактики возможных осложнений.

В случае, если у ребенка на фоне приступа ЖТ имеют место маркеры нарушений гемодинамики, такие как головокружения, одышка, повышенная утомляемость, боли в грудные клетки, этим пациентам должна быть назначена антиаритмическая терапия или проведена радиочастотой аблации (РЧА) очага ЖТ.

Для лечения многих форм желудочковых аритмий препаратами первого ряда являются б-блокаторы. Учитывая, что это наиболее безопасные антиаритмические препараты, лечение разумно начинать именно с них, а при их неэффективности приходится осуществлять последовательный подбор препаратов других классов.

У детей старшего возраста при устойчивой ЖТ и необходимости назначения антиаритмической терапии методом выбора становится РЧА очага тахикардии.

На сегодняшний день РЧА аритмогенного субстрата ЖТ выходит на первый план лечения идиопатических мономорфных желудочковых тахикардий. Эффективность РЧА

желудочковой тахикардии из выходного тракта правого желудочка и фасцикулярной тахикардии достигает 90%.

Современные имплантируемые кардиовертеры-дефибрилляторы являются эффективным методом профилактики ВСС, когда остановка кровообращения наступает вследствие внезапно развившейся желудочковой тахикардии или фибрилляции желудочков.

Лечение жизнеугрожающих аритмий остается на сегодняшний день очень трудной задачей для врача, перед которым всегда встает вопрос о выборе метода лечения, отборе пациентов для лечения антиаритмическими препаратами, радиочастотной аблации и времени начала этой терапии. И в каждом случае этот вопрос решается индивидуально, с учетом возраста ребенка, наличия сопутствующей патологии, факторов риска неблагоприятного течения заболевания и эффективности тех или иных методов лечения.

Приложение Г.



Приложение Г2. Расшифровка примечаний

...^{*} – лекарственный препарат, входящий в Перечень жизненно необходимых и важнейших лекарственных препаратов для медицинского применения на 2016 год (Распоряжение Правительства РФ от 26.12.2015 N 2724-р)