



МИНИСТЕРСТВО
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

Клинические рекомендации

Атриовентрикулярная (предсердно-желудочковая) блокада у детей

МКБ 10: **I44.0/ I44.1/ I44.2/ I44.3**

Возрастная категория: **дети**

ID: **KP568**

Год утверждения: **2016 (пересмотр каждые 5 лет)**

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.....	5
1. Краткая информация	6
2. Диагностика	11
3. Лечение.....	18
4. Реабилитация	20
5. Профилактика	21
6. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания.....	23
Критерии оценки качества медицинской помощи	23
Список литературы.....	24
Приложение А1. Состав рабочей группы	25
Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций	26
Приложение А3. Связанные документы	30
Приложение Б. Алгоритмы ведения пациента	31
Приложение В. Информация для пациентов	31
Приложение Г.	33

Ключевые слова

- Атриовентрикулярная блокада
- Электрокардиостимуляция

Список сокращений

АВ - атриовентрикулярный

ЭКГ - электрокардиограмма

ЭхоКГ - эхокардиография

ЭКС - электрокардиостимуляция (электрокардиостимулятор)

ЧСС – частота сердечных сокращений

Термины и определения

Электрокардиостимуляция - это метод, при котором роль естественного водителя ритма (синусового узла) выполняет искусственный водитель ритма. Этот водитель ритма вырабатывает электрические импульсы определенной силы и частоты. В качестве искусственного водителя ритма используют специальные аппараты – электрокардиостимуляторы.

1. Краткая информация

1.1 Определение

Атриовентрикулярной (АВ) блокадой или предсердно-желудочковой блокадой обозначают замедление, частичное и полное прекращением проведения возбуждения от предсердий к желудочкам. Замедление проведения импульса может происходить в предсердиях, АВ узле, системе Гиса-Пуркинье. Все варианты АВ блокад могут быть преходящими и персистирующими, врожденными и приобретенными.

1.2 Этиология и патогенез

Изменение АВ проведения может быть связано как с нарушением регуляции его деятельности со стороны вегетативной нервной системы, так и с органическим и/или структурными изменениями проводящей системы сердца (таблица 1) [1,2,3,5,8,9,10,12,15].

Таблица 1 - Причины развития атриовентрикулярной блокады

Хирургическая коррекция врождённых пороков сердца	<ul style="list-style-type: none"> -дефект межжелудочковой перегородки, -атриовентрикулярная коммуникация, -тетрада Фалло, -обструкция выходного отдела левого желудочка, -корригированная транспозиция магистральных сосудов, -дискордантное АВ соединение
Изолированная врожденная АВ блокада	повреждение ткани АВ-узла плода материнскими антителами класса анти-SSA/Ro анти-SSB/La, направленными к внутриклеточным растворимым рибонуклеопротеидным комплексам 48-KD SSB/La, 52-KD SSA/Ro, и 60-KD SSA/Ro
АВ блокада, ассоциированная со структурными аномалиями развития сердца	<ul style="list-style-type: none"> -аномалии развития предсердной и межжелудочковой перегородки -общий артериальный ствол - корригированная транспозиция магистральных сосудов,

	- гетеротаксия (левопредсердный изомеризм)
Инфекционные заболевания	- бактериальные и вирусные инфекции в том числе и внутриутробные (семейства герпесвирусов и энтеровирусов) - ревматическая лихорадка, - болезнь Лайма, - болезнь Чагаса, - ВИЧ-инфекция
Нейромышечные заболевания	- мышечная дистрофия Эмери-Дрейфуса (Emery-Dreifuss), - мышечная дистрофия Дюшена (Duchenne), - миотоническая дистрофия
Хромосомные и генетические заболевания	- синдром Холта-Орама (Holt-Oram), - 18-р синдром, - синдром Кернса-Сейра (Kearns-Sayre), - болезнь Фабри, Гликогеноз II и V типа, Мукополисахаридоз I H, I H/S и II типа, - синдром удлинённого интервала QT
Дегенеративные заболевания миокарда	- болезнь Лева, - болезнь Ленегра
Другие причины	- повреждение проводящей системы сердца при катетерных процедурах (эндоваскулярное закрытие дефекта межжелудочковой перегородки, радиочастотная абляция аритмии), - нарушения метаболизма (карнитинная недостаточность), - гипертрофическая кардиомиопатия,

	<ul style="list-style-type: none"> -заболевания соединительной ткани, -саркоидоз, -амилоидоз, -опухоль сердца, -фармакотерапия -электролитные нарушения (гиперкалиемия, гиперкальциемия)
--	--

Появление АВ блокады I степени на фоне брадикардии может быть связано с повышением тонуса парасимпатического отдела вегетативной нервной системы. Тахизависимые АВ блокады I степени, возникающие при учащении ритма сердца, очевидно, связаны с блокадой проведения по быстрому (β) каналу АВ узла. Данная блокада может сохраняться в ортостатическом положении пациента, но может проходить после подкожного введения атропина. Такая ответная реакция дает основание считать, что при тахизависимой АВ блокаде I степени характер влияния вегетативной регуляции АВ проведения является не главным. АВ блокада I степени может возникать у пациентов после применения таких лекарственных средств как: блокаторы кальциевых каналов, β -блокаторы, дигоксин, амиодарон и др. Причиной развития АВ блокады I степени могут быть воспалительные заболевания миокарда различной этиологии; инфильтративные и дегенеративные заболевания. АВ блокада I степени может возникать также после перенесенной хирургической или эндоваскулярной коррекции врожденных пороков сердца (ВПС) или в результате катетеризации правых отделов сердца.

АВ блокада II степени нередко наблюдается при патологической ваготонии, при токсических поражениях сердца, связанных с препаратами наперстянки, β -блокаторами и блокаторами кальциевых каналов, а также при аутоиммунных поражениях проводящей системы с последующим развитием кардиосклероза и дегенеративных заболеваний проводящей системы сердца. АВ блокада II степени наблюдается у детей, после операций на сердце; иногда АВ блокада как I, так и II степени может быть следствием аномалии развития проводящей системы сердца при ВПС. Следует иметь в виду, что АВ блокады I-II степени могут трансформироваться в полную АВ блокаду у детей с органической или структурной патологией сердца.

Врожденная полная АВ блокада может быть обусловлена аутоиммунным конфликтом, либо возникает вследствие структурного дефекта развития. Морфологические исследования свидетельствуют, что на долю иммунных форм полной врожденной АВ блокады приходится около 70% всех случаев. Известна достоверно документированная ассоциация врожденной полной АВ блокады у новорожденных, матери которых страдают диффузными заболеваниями соединительной ткани. Около 25% случаев врожденных АВ блокад III степени сочетаются со структурными аномалиями сердца, наиболее часто с

дефектами развития межпредсердной и межжелудочковой перегородок, левопредсердным изомеризмом, а также L-транспозицией магистральных сосудов. Одной из наиболее частых причин, приобретенной АВ блокады III степени является воспалительное поражение миокарда. В ряде случаев приобретенная АВ блокада III степени возникает после операции по коррекции ВПС. Развитием АВ блокад могут сопровождаться ряд наследственных и нейромышечных заболеваний.

АВ блокада I степени может быть результатом замедленного проведения в предсердии, АВ-узле, пучке Гиса или в его ножках. Доминирующим местом задержки импульса является АВ-узел (у 83% больных). Задержка проведения в предсердиях или АВ узле при АВ блокаде I степени носит транзиторный или стабильный характер и может медленно прогрессировать в сторону высоких степеней АВ блокады.

АВ блокада II степени тип Мобиц I (с периодикой Самойлова-Венкебаха), вызывается замедлением проводимости в АВ узле в 72% случаев и в системе пучка Гиса - в 28% (4). Циклы Венкебаха могут видоизменяться и под влиянием других явлений (например, супернормального проведения или зависимых от брадикардии задержек и блокад проведения). В редких случаях в цикле Венкебаха отмечается блокирование двух последовательных P-волн. При АВ блокаде II степени типа Мобиц II интервалы PQ (R), предшествующие выпавшему сокращению, всегда постоянны и не меняются даже после выпавшего сокращения. В случаях, соответствующих последнему критерию, АВ блокада II степени тип Мобиц II ограничивается системой Гиса-Пуркинье (35% случаев на уровне пучка Гиса и 65% – в дистальной части системы Гиса-Пуркинье). АВ блокада II степени в АВ узле имеет относительно благоприятное течение и не ведет к внезапной асистолии. Согласно общепринятому мнению, АВ блокада II степени в системе Гис-Пуркинье часто прогрессирует в сторону полной атриовентрикулярной блокады и приступов Морганьи-Адамса-Стокса.

При АВ блокаде III степени (полная АВ блокада) нарушение проведения локализуется в АВ узле в 16-25% случаев, пучке Гиса в 14-20%, ножках пучка Гиса в 56-68% случаев. Полная АВ блокада может быть, как врожденной, так и приобретенной. Врожденная АВ блокада обусловлена наличием антител класса анти- 48 kD SS-B/La, анти- 52 kD SS-A/Ro, и анти-60 kD SS-A/Ro у матерей. После прохождения через плаценту материнские аутоантитела класса анти-SSA/Ro и анти-SSB/La, перекрестно реагируют с L типами кальциевых каналов в клетках сердца у плода, вследствие чего возникает замедление атриовентрикулярной проводимости (АВ блокада I степени). Длительные нарушения гомеостаза кальция в клетках сердца у плода под влиянием продолжающегося воздействия материнских аутоантител класса анти-SSA/Ro и анти-SSB/La могут привести к активации апоптоза клеток. Апоптоз не ассоциируется с воспалением, так как клетки при апоптозе не набухают и не разрушаются до поглощения их макрофагами, однако, опсонизированный фагоцитоз клеток приводит к синтезу противовоспалительных цитокинов (интерлейкинов - 1, интерлейкинов - 6, интерлейкинов - 8, фактора некроза опухолей и др.), которые вместе с антителами класса анти-SSA/Ro и анти-SSB/La и активацией системы комплемента генерируют устойчивую

воспалительную реакцию в сердце плода, в конечном итоге к необратимому повреждению и развитию полной атриовентрикулярной блокады. Возникновение врожденной полной АВ блокады документируется не ранее 16-й недели гестации. Антитела продолжают обнаруживаться в крови новорожденного до 3 месяца жизни. «Скрытое» носительство антител встречается в среднем у 1% женщин, а предсказуемый уровень рождения ребенка с полной АВ блокадой во много раз ниже. Вероятно, на возникновение аутоиммунного поражения атриовентрикулярного соединения влияет величина титра антител (1:16 и выше). При наличии антител класса анти-SS-A/Ro и анти-SS-B/La антител у матери и врожденной полной АВ блокады у ребенка установлена ассоциация со следующими HLA гаплотипами: A1, B8, DR3, MB2 и MT2. Такие HLA гаплотипы как DR2, MB1/MT1 - характерны для матерей с положительным титром антител и детей без врожденной полной АВ блокады. Другие факторы риска, которые могут оказывать влияние на развитие врожденной полной атриовентрикулярной блокады у плода являются возраст матери, зимний сезон, повышенная инфицированность матери во время беременности, низкий уровень витамина D [1,2,3,5,7,8,10,12].

1.3 Эпидемиология

АВ блокада I степени может встречаться на электрокардиограмме (ЭКГ) у здоровых детей от 0,6 до 8% случаев. У детей с нормальным синусовым ритмом транзиторное увеличение интервала PQ встречается у младших детей в 5% случаев и в 15% у старших детей, в основном в ночное время. Более высокая частота выявления АВ блокады I степени отмечается у тренированных спортсменов - 8,7%. Частота выявления АВ блокады I степени у детей при проведении холтеровского мониторирования гораздо выше - до 10-22%. Частота АВ блокады II степени составляет 0,003% в популяции. Достаточно высокая распространённость (2,4%) АВ блокады II степени тип Мобиц I отмечается у тренированных спортсменов, проходящих рутинную ЭКГ. Средняя частота врожденной полной АВ блокады составляет 1 на 22 000 новорожденных и колеблется в пределах от 1 на 25000 до 1 на 15000. Частота развития АВ блокад после хирургической коррекции врожденных пороков сердца составляет от 1 до 17%, что зависит от анатомии порока и вида выполненного кардиохирургического вмешательства [2,3,9,15].

1.4 Кодирование по МКБ-10

I 44.0 – Предсердно-желудочковая блокада первой степени (АВ блокада I степени)

I 44.1 - Предсердно-желудочковая блокада второй степени (атриовентрикулярная блокада, тип I и II Блокада Мобица, тип I и II Блокада второй степени, тип I и II Блокада Венкебаха)

I 44.2 - Предсердно-желудочковая блокада полная (полная блокада сердца, блокада III степени)

I 44.3 - Другая и неуточненная предсердно-желудочковая блокада (атриовентрикулярная блокада)

Примеры диагнозов

- *Атриовентрикулярная блокада III степени.*
- *Врожденный порок сердца. Корригированная транспозиция магистральных сосудов. Атриовентрикулярная блокада II степени.*

1.5 Классификация

В зависимости от степени нарушения АВ проводимости 3 степени АВ блокады:

- **Атриовентрикулярная блокада I степени**
- **Атриовентрикулярная блокада II степени Мобиц I с периодами Самойлова-Венкебаха**
- **Атриовентрикулярная блокада II степени Мобиц II**
- **Атриовентрикулярная блокада III степени [3]**

2. Диагностика

2.1 Жалобы и анамнез

Спектр клинических проявлений АВ блокады широк и варьирует от полного отсутствия симптомов до развития сердечной недостаточности, синкопальных состояний и внезапной смерти.

Среди наиболее часто встречающихся жалоб:

- *снижение толерантности к физическим нагрузкам (одышка при нагрузке),*
- *головокружения,*
- *потери сознания (синкопальные состояния).*

При анализе анамнеза основное значение придаётся выяснению обстоятельств обнаружения АВ блокады: случайно при диспансеризации, на фоне развития острого воспалительного процесса, при обследовании по поводу хронической патологии и т.д. Тщательный анализ анамнестических данных имеет одно из первостепенных значений в определении причины развития АВ блокады [2].

2.2 Физикальное обследование

- При проведении стандартного клинического осмотра следует обратить особое внимание измерение роста и массы тела, температуры тела, частоты дыхания и частоты сердечных сокращений (ЧСС), измерение артериального давления [2].

Уровень убедительности рекомендаций 2 (уровень достоверности доказательств – А).

Комментарии: АВ блокада I степени может встречаться у здоровых детей. Доказано, что АВ блокада I степени не приводит к достоверному увеличению камер сердца. АВ блокада I степени протекают бессимптомно, однако, дети с АВ блокадой I степени, у которых длительность интервала PQ (R) от 240 мс и более, нуждаются в наблюдении с целью контроля над возможным прогрессированием степени блокады.

Клинические проявления заболевания у детей с АВ блокада II-III степени зависят от величины пауз ритма, исходной частоты сердечного ритма или активности гетеротопного ритма. При внезапно возникающих паузах ритма велик риск развития синкопальных состояний. Появление симптомов сердечной недостаточности зависит от возможности обеспечить адекватный метаболическим потребностям минутный объем кровообращения, величина которого зависит от частоты сердечных сокращений и ударного объема левого желудочка. У детей старшего возраста, несмотря на снижение ЧСС, минутный объем кровообращения поддерживается увеличением ударного объема, в основе чего лежит нарастание при брадикардии конечного диастолического размера левого желудочка. Таким образом, появлением симптомов сердечной недостаточности будет зависеть либо от уровня исходной брадикардии и/или отсутствия адекватного прироста ЧСС при нагрузке, а также от сократительной функции левого желудочка.

Особого внимания в этой связи заслуживают плоды с диагностированной АВ блокадой. Предикторами развития водянки плода и его гибели являются частота сокращения желудочков менее 55 в минуту, а предсердий менее 120 в минуту. Плоды с полной АВ блокадой и структурной аномалией сердца имеют как минимум 50% риск внутриутробной или перинатальной гибели. Среди новорожденных с изолированной АВ блокадой почти 90% асимптомны и имеют нормальную функцию левого желудочка. К факторам риска неблагоприятного исхода АВ блокады у новорожденных и детей раннего возраста следует отнести: частота сокращений желудочков менее 55 ударов в минуту, замещающий ритм с широкими желудочковыми комплексами, наличие желудочковой эктопии, или высокая частота сокращения предсердий (более 140 в минуту).

Приступы потери сознания (синдром Морганьи-Адамса-Стокса) являются самым выраженным клиническим проявлением АВ блокады II-III степени. Причиной потери сознания являются длительные периоды асистолии желудочков, т. е. периоды отсутствия эффективных сокращений желудочков, возникающие в результате перехода АВ блокады II степени в полную АВ блокаду, когда еще не начал функционировать новый эктопический водитель ритма желудочков, расположенный ниже уровня блокады. Асистолия желудочков может развиваться и при резком угнетении автоматизма эктопических центров II и III порядка при блокаде III степени. Наконец, причиной асистолии могут служить трепетание или фибрилляция желудочков, часто наблюдающиеся при полной АВ блокаде. Таким образом, развитие синдрома связано с гипоксией мозга в результате редкого ритма сокращения желудочков или его отсутствия.

Продолжительность приступов на фоне желудочковой асистолии значительно меньше, чем при тахисистолии. При желудочковой асистолии приступы возникают внезапно, полная потеря сознания наблюдается спустя 5-10 секунд после исчезновения пульса. Приступы, сопровождающиеся асистолией желудочков, обычно возникают при переходе от нормального ритма к медленному (рис. 1). Напротив, гипердинамическая форма приступа, развивается, как правило, на фоне медленного основного ритма, прерываемого экстрасистолами и другими нарушениями ритма (рис. 2). Медленный ритм, кроме того, ведет к хроническому кислородному голоданию тканей, что может еще более способствовать возникновению некоординированной желудочковой активности.

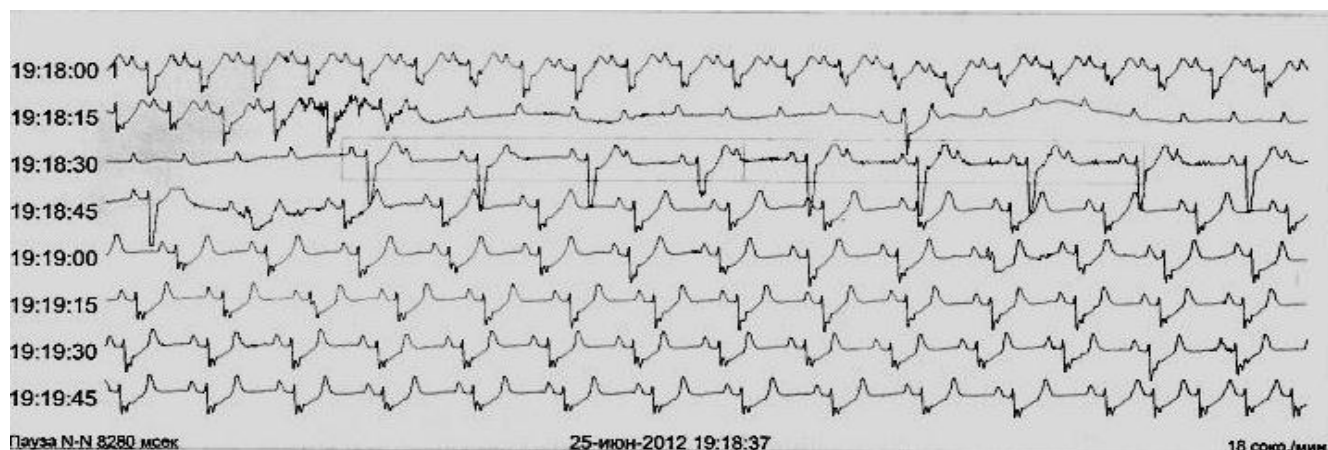


Рис. 1 – Электрокардиограмма. Паузы сердечного ритма 6568 мсек и 8296 мсек у ребенка 13 лет с атриовентрикулярной блокады I-III степени. Запись в мониторных отведениях при суточном мониторинге ЭКГ.

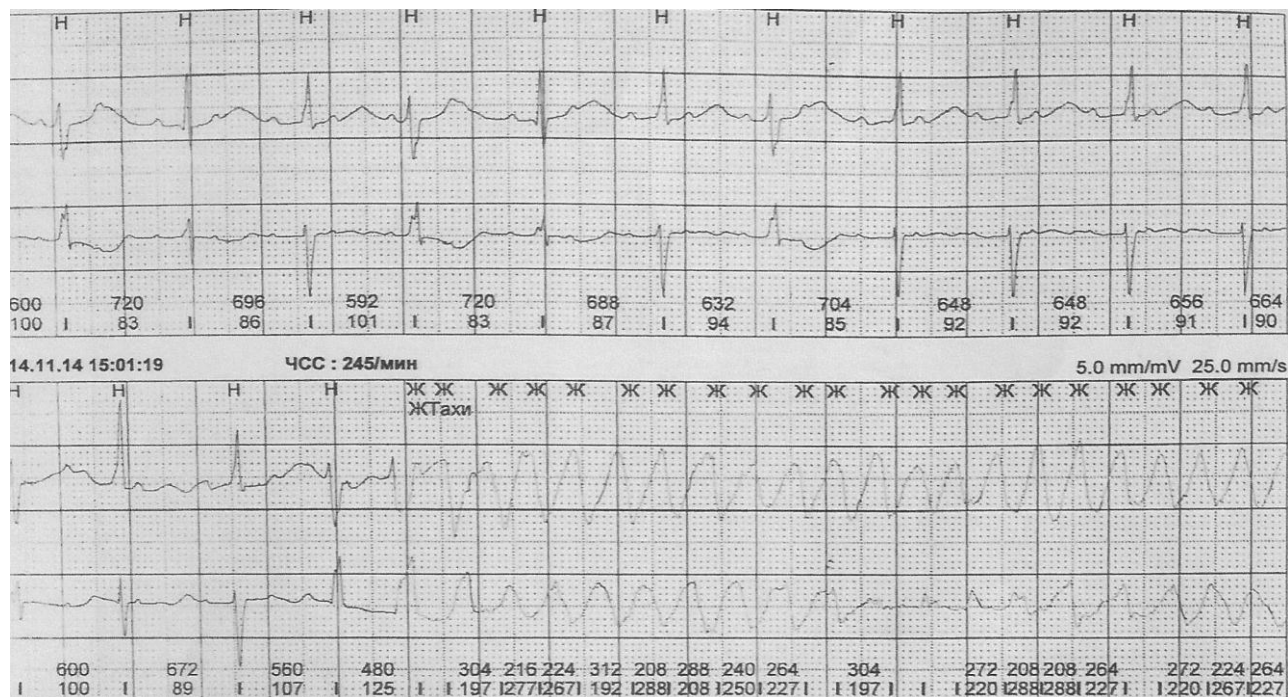


Рис. 2 – Электрокардиограмма. Залп желудочковой тахикардии на фоне полной атриовентрикулярной блокады у ребенка в возрасте 1 мес. Запись в мониторинговых отведениях при суточном мониторировании ЭКГ

Таким образом, при прогнозировании течения полной АВ блокады и рисков, связанных с ней, имеет значение: определение генеза блокады, выявление времени возникновения и степени прогрессирования АВ блокады, наличие клинических проявлений, включая синдром Морганьи-Адамса-Стокса. Наличие приступов потери сознания у пациентов с АВ блокадой является предикторов внезапной сердечной смерти [2,3,4,9,10,12,14,15].

2.3 Лабораторная диагностика

- Рекомендуется обследование ребёнка и матери на носительство антител класса анти SS–A/Ro и анти SS–B/La [5,6,7,9].

Уровень убедительности рекомендаций 2 (уровень достоверности доказательств – А).

Комментарии: При выявлении АВ блокады у плода и/или при выявлении блокады после рождения ребенка в течение первого года жизни, пациент и его мать обследуются на носительство антител класса анти SS–A/Ro и анти SS–B/La. В настоящее время для выявления материнских антител к растворимым ядерным антигенам 48-KD SSB/La, 52-KD SSA/Ro, и 60-KD SSA/Ro используется метод количественного анализа радиолиганд, что позволяет определить наличие антител класса anti-SSA/Ro и anti-SSB/La даже у тех матерей, у которых раньше определялись отрицательные результаты. Учитывая то, что обнаруженные во время исследования материнские аутоантитела класса анти-SSA/Ro и анти-SSB/La остаются пожизненно в сыворотках матерей, то их определение, вне зависимости от сроков выявления полной атриовентрикулярной блокады, позволяет определить прогноз заболевания и подтвердить врожденный характер данного нарушения сердечного ритма.

- Рекомендуется биохимический анализ крови с оценкой уровня электролитов и маркеров повреждения миокарда (креатинфосфокиназа-MB фракция, тропонин I, белоксвязывающие жирные кислоты, лактатдегидрогеназа) [2,3,10,12,14].

Уровень убедительности рекомендаций 2 (уровень достоверности доказательств – А).

Комментарии: выполняется у пациентов с АВ блокадами для исключения электролитных нарушений (гиперкалиемия и гиперкальциемия) и оценки степени повреждения миокарда.

- Рекомендуется проведение бактериологического анализ и/или иммуноферментного анализа и/или диагностики с использованием полимеразноцепной реакции (ПЦР) [2,3,10,12,14].

Уровень убедительности рекомендаций 2 (уровень достоверности доказательств – А).

Комментарии: выполняется с целью верификации возбудителя вероятного текущего инфекционного процесса (аденовирусы, парвовирусы, вирус Эпштейна-Барр, вирусы кори и краснухи, цитомегаловирус, герпесвирусы, вирус иммунодефицита человека, стафилококки, стрептококки, бактерии дифтерии, клещевого энцефалита, болезни Лайма).

- Рекомендуется иммунологическое исследование по определению уровня специфических антител к антигенам проводящей системы сердца, кардиомиоцитам (антифибриллярные, антисарколеммные и антинуклеарные антитела).

Уровень убедительности рекомендаций 2 (уровень достоверности доказательств – А).

Комментарии: выполняется для диагностики аутоиммунного компонента повреждения проводящей системы сердца. Применяются и другие методы диагностики, направленные на выявление потенциальной причины развития АВ блокады (табл. 1), включая молекулярно-генетический и хромосомный анализ [2,10,12,15].

2.4 Инструментальная диагностика

- Рекомендуется проведение ЭКГ [3,10,12,15].

Уровень убедительности рекомендаций 1 (уровень достоверности доказательств – А).

Комментарии: Критерии диагностик АВ блокады по данным ЭКГ (Приложение Г1):

АВ I степени диагностируется при увеличении интервала PQ (R) свыше: у детей от 0 до 2 лет – 0,15 сек; у детей от 3 до 10 лет – 0,16 сек; у детей от 11 до 15 лет – 0,18 сек; у детей старшего возраста и взрослых – 0,19-0,20 сек. При АВ блокаде I степени все зубцы P «проводятся» к желудочкам при постоянном, но пролонгированном интервале PQ (R).

Среди АВ блокад I степени различают:

- узловую форму АВ блокады I степени – когда увеличение продолжительности интервала PQ (R) за счет увеличения времени атриовентрикулярной задержки, при этом, форма и продолжительность интервала QRS не меняется;

- предсердную форму АВ блокады I степени – регистрируется расширение зубца P;

Существует несколько электрокардиографических вариантов АВ блокады II степени: тип Мобиц I, тип Мобиц II

АВ блокада II степени тип Мобиц I, или блокада Самойлова–Венкебаха, характеризуется прогрессирующим удлинением интервала PQ (R) на ЭКГ с последующим выпадением желудочкового комплекса. При этом складывается закономерность: интервал PQ (R) перед выпадением (перед длинной паузой) оказывается продолжительнее интервала PQ (R) после выпадения комплекса QRS (сразу после длинной

паузы). Желудочковые комплексы, как правило, имеют нормальную форму, так как синхронность возбуждения желудочков не нарушается.

При АВ блокаде II степени тип Мобиц II выпадение отдельных желудочковых сокращений не сопровождается постепенным удлинением интервала PQ (R), который остается постоянным, т.е. не изменяющимся от цикла к циклу (нормальным или удлиненным). Выпадение желудочковых комплексов может иметь определенную закономерность, но чаще всего бывает беспорядочным. Данный тип нарушения проведения в АВ соединении обусловлен дистальным поражением проводящей системы.

Один из вариантов АВ блокады II степени получил название АВ блокады II высокой степени, так как, степень нарушения атриовентрикулярной проводимости при этой блокаде значительно выше, что приводит к частому выпадению комплексов или выпадению подряд нескольких желудочковых комплексов. При высокой степени АВ блокад выпадают два и более желудочковых комплексов (блокада 3:1; 4:1 и т.д.). При данном варианте блокады развивается резкая брадикардия, что может быть причиной развития синдрома Морганьи-Адамса-Стокса.

При полной АВ блокаде импульсы из предсердия полностью не проводятся к желудочкам. Поэтому предсердия и желудочки сокращаются независимо друг от друга, каждые в своем ритме: предсердия в более частом, чаще всего в результате импульсации из синусового узла, а желудочки - в ритме АВ соединения. При этом определяется довольно выраженная желудочковая брадикардия, и ритм желудочков, как правило, ригидный. Если частота предсердных и желудочковых сокращений одинакова, то диагностировать полную АВ блокаду можно при длительной регистрации ЭКГ, когда возникает период несоответствия предсердных и желудочковых сокращений.

- Рекомендуется проведение суточного мониторирования ЭКГ [3,10,12,15].

Уровень убедительности рекомендаций 1 (уровень достоверности доказательств – А).

Комментарии: Данный метод исследования используется при диагностике преходящих форм АВ блокады. Результаты суточного мониторирования ЭКГ учитываются при определении показаний к имплантации электрокардиостимулятора при АВ блокадах: наличие желудочковой эктопии и замещающего ритма с широкими желудочковыми комплексами, пауз ритма более чем в 3 раза превышающие базовый ритм.

- Рекомендуется проведение эхокардиографии (ЭхоКГ) [3,10,12,15].

Уровень убедительности рекомендаций 1 (уровень достоверности доказательств – А).

Комментарии: Цель проведения данного исследования - это диагностика признаков аритмогенной кардиомиопатии. Под аритмогенной кардиомиопатией подразумевают вторичную обратимую дисфункцию миокарда, проявляющуюся дилатацией всех полостей, начиная с предсердных камер, с последующим снижением сократительной

способности миокарда желудочков, возникновением относительной митральной регургитации и развитием застойной сердечной недостаточности.

- Рекомендуется проведение фетальной кинетографии [4].

Уровень убедительности рекомендаций 1 (уровень достоверности доказательств – С).

Комментарии: *Применение фетальной кинетокардиографии позволяет определить время АВ проводимости у плода и диагностировать атриовентрикулярную блокаду I степени. Фетальная кинетокардиография как метод ранней диагностики нарушений сердечного ритма у плода, применяется еженедельно от 13 до 24 недели беременности.*

- Рекомендуется проведение фетальной ЭхоКГ [4].

Уровень убедительности рекомендаций 1 (уровень достоверности доказательств – С).

Комментарии: *Врожденная АВ блокада (первой, второй либо третьей степени) наиболее часто обнаруживается внутриутробно с помощью пренатальной эхокардиографии, от 16 до 24 недель гестационного возраста. При эхокардиографии проводится оценка сечения через стенки желудочка и предсердия в М-режиме. Признаками полной АВ блокады являются: разобщение в сокращении предсердий и желудочков, нормальная частота сокращения предсердий и низкая ритмичная у желудочков. Следует заметить, что у плода может изначально наблюдаться блокада I или II степени с дальнейшим прогрессированием до полной АВ блокады в течение нескольких месяцев уже после рождения.*

2.5 Иная диагностика

Дифференциальная диагностика.

*Дифференциальный диагноз АВ блокады I степени нужно с **эктопической предсердной тахикардией с удлинением АВ проводимости**. Залпы эктопической тахикардии начинаются через экстрасистолию, ЧСС выше, чем частота основного ритма, морфология зубца Р эктопической тахикардии отличается от морфологии синусового ритма, залпы заканчиваются, как правило, через паузу ритма или через блокирование суправентрикулярной экстрасистолии.*

*Дифференциальный диагноз АВ блокады с **блокированной суправентрикулярной экстрасистолии**. Наличие блокированной суправентрикулярной экстрасистолии иногда может создавать впечатление, что у пациента имеется нарушение АВ проводимости и может быть ошибочно могут поставить диагноз АВ блокада II степени тип Мобиц II (2:1). На ЭКГ и на суточном мониторинге ЭКГ у таких больных отмечаются частые суправентрикулярные экстрасистолы, морфология зубца Р отличается от синусового зубца Р. Суправентрикулярная экстрасистолия может быть с аберрацией (с*

уширением комплекса QRS) в виде залпов (3-х и более экстрасистол подряд) эктопической тахикардии.

Дифференциальный диагноз АВ блокады с АВ диссоциацией. Характерный признак АВ-диссоциации - частота желудочковых сокращений выше, чем предсердных. АВ диссоциация наблюдается при выраженной синусовой (предсердной) брадикардии или ускоренном узловом ритме [2].

3. Лечение

Лечение пациентов с бессимптомной АВ блокадой не требуется. Исключение составляют случаи необходимости проведения этиотропной, патогенетической и симптоматической терапии заболеваний, ставших причиной развития АВ блокады. Но независимо от причины АВ блокады, при появлении симптомов, связанных с брадикардией, проводится хирургическое лечение – имплантация ЭКС.

3.1 Консервативное лечение

Лечение АВ блокады у плода

- Рекомендуется назначение гормональных препаратов (глюкокортикоиды- Дексаметазон ^{жс} - Dexamethazone) [4,5,6,7,11].

(Сила рекомендаций – 2; достоверность доказательств – В)

Комментарии: *Препарат назначается матери при обнаружении АВ блокады у плода, не связанной со структурной патологией сердца. Обычная суточная доза для приёма внутрь равна 0,002-0,004 г (2-4 мг), после наступления терапевтического эффекта дозу постепенно понижают; поддерживающая доза равна 0,0005-0,001г (0,5-1,0 мг) в день. Дневную дозу назначают в 2-3 приема во время или после еды. Длительность терапии до 3-х месяцев. При терапии глюкокортикоидами необходимо осуществлять постоянный мониторинг побочных эффектов от лечения, как у матери, так и у плода.*

- Рекомендуется назначение стимуляторов β-адренергических рецепторов (Сальбутамол ^{жс} - Salbutamol) [4].

(Сила рекомендаций – 2; достоверность доказательств – А)

Комментарии: *Препарат назначается матери при выявлении у плода с полной АВ блокадой признаков застойной сердечной недостаточности, а также при частоте сердечных сокращений менее 55 ударов в минуту. Препарат применяется внутрь в дозе 2-4 мг 3-4 раза в сутки. Доза подбирается индивидуально до достижения приемлемой частоты сердечных сокращений плода. В случае отсутствия эффекта от терапии во избежание внутриутробной гибели плода проводится родоразрешение на любом сроке беременности.*

Лечение АВ блокады в постнатальном периоде

- Рекомендуется назначение блокаторов М–холинергических рецепторов, стимуляторов β-адренергических рецепторов [4].

(Сила рекомендаций – 1; достоверность доказательств – В)

Комментарии: Цель медикаментозной терапии - купирование критической брадикардии в неотложных ситуациях в любом возрасте.

Изопrenalин (Isoprenaline) - внутривенная инфузия со скоростью 0,025-2,0 мг/кг/мин. Доза определяется требуемым эффектом. Изопrenalин назначают по ½ таблетки 3-4 раза в день. Таблетку следует держать под языком, не проглатывая, до полного рассасывания.

Атропин сульфат^{жс} (Атропин сульфат) – препарата вводится в экстренных случаях внутривенно в дозе 0,02-0,04 мг/кг (минимальная разовая доза 0,1 мг). Доза может быть введена повторно каждые 5 минут до максимальной общей дозы 1 мг у детей и 2 мг у подростков.

- Рекомендуется назначение гормональных препаратов (глюкокортикоиды- Дексаметазон^{жс}) [4,9].

(Сила рекомендаций – 2; достоверность доказательств – В)

Комментарии: Препарат назначается в отсутствии структурной патологии сердца. Дексаметазон^{жс} (Dexamethazone) применяется парентерально в дозе 0,03-0,2 мг/кг/сутки в течение 5 дней. Цель медикаментозной терапии - подавление возможного воспалительного процесса в ткани АВ узла сразу после рождения ребенка.

- Рекомендуется проведение временной электрокардиостимуляции (чрескожная кардиостимуляция, установка временной эндокардиальной системы электрокардиостимуляции) [9,15].

(Сила рекомендаций – 1; достоверность доказательств – А)

Комментарии: Выполняется в случае отсутствия эффекта от использования блокаторов М–холинергических рецепторов и симпатомиметиков при наличии полной АВ блокады и симптомной брадикардии (синкопе, признаки застойной сердечной недостаточности, при частоте сердечных сокращений менее 55 ударов в минуту у новорождённых дожде в отсутствии симптомов).

3.2 Хирургическое лечение

- Рекомендуется проведение постоянной электрокардиостимуляции при следующих клинических показаниях[9,15]:

1. Врожденная АВ блокада. Электрокардиостимуляция показана для симптомных и асимптомных пациентов с высокой степенью или полной АВ блокадой при наличии любого из следующих условий:

- систолическая дисфункция системного желудочка,
- удлинение корригированного интервала QT,
- желудочковая эктопия (экстрасистолия, желудочковая тахикардия),
- замещающий ритм с широкими желудочковыми комплексами,
- ритм желудочков менее 50 ударов в минуту,
- паузы ритма более чем в 3 раза превышающие базовый ритм.

Уровень убедительности рекомендаций 1 (уровень достоверности доказательств – С).

2. Послеоперационная АВ блокада II – III степени персистирующая в течение более 10 дней после выполнения кардиохирургического вмешательства.

Уровень убедительности рекомендаций 1 (уровень достоверности доказательств –В).

3. Нейромышечные заболевания, ассоциированные с АВ блокадой II – III степени с наличием или без симптомов.

Уровень убедительности рекомендаций 1 (уровень достоверности доказательств –В).

4. Послеоперационная персистирующая асимптомная бифасцикулярная блокада (с нормальным или увеличенным интервалом PQ(PR)) в сочетании с преходящей полной АВ блокадой.

Уровень убедительности рекомендаций 2 (уровень достоверности доказательств –С).

Комментарии: До достижения веса 15 кг проводится имплантация электрокардиостимулятора с использованием только эпикардальных электродов. Эндокардиальная имплантация электродов допустима по достижении ребенком массы тела равной 15 кг. При массе тела от 15 до 19 кг имплантируется однокамерная эндокардиальная система. При массе тела 20 кг и более имплантируется двухкамерная эндокардиальная система.

4. Реабилитация

Пациентам с АВ блокадами, имеющим показания к имплантации ЭКС, должна проводиться психологическая реабилитация до и после хирургического лечения.

5. Профилактика

5.1. Профилактика

Учитывая тот факт, что 1% женщин являются скрытыми носителями антител класса анти SS-A/Ro и анти SS-B/La, необходимо в начале беременности определять наличие и титр этих антител. Особенно это актуально в случае рождения ребенка с АВ блокадой, предшествовавшего данной беременности.

При раннем выявлении (с 16 недели внутриутробного развития плода) врожденной аутоиммунной атриовентрикулярной блокады I-II степени у плода рекомендовано назначение матери дексаметазона 4мг/сутки с 16 по 24 недели беременности, еженедельное применение плазмафереза, внутривенное введение человеческого иммуноглобулина G дозе 0,4мг/кг/сутки на 12, 15, 18, 21 и 24 неделе беременности [4,5,6].

Данное лечение способствует восстановлению синусового ритма, а результаты катамнестического наблюдения свидетельствуют об отсутствии рецидивов возникновения атриовентрикулярной блокады после завершения курса медикаментозной терапии.

Т.о., в наблюдении нуждаются беременные женщины:

- являющиеся носителями антител класса анти SS-A/Ro и анти SS-B/La,
- при наличии АВ блокады плода.

ЭхоКГ плода выполняются каждые 1-2 недели. Оптимальный срок для родоразрешения при наличии АВ блокады III степени у плода – 36-38 недель беременности. При планировании родов необходимо выбирать то лечебное учреждение, которое располагает возможностями оказания квалифицированной помощи новорожденному с полной АВ блокадой, включая возможность имплантации ЭКС.

Ведение пациентов

В наблюдении детского кардиолога нуждаются пациенты с АВ блокадой II-III степени, со стойкой АВ блокадой I степени (аутоиммунного, постмиокардитического или травматического характера) и пациенты, имевшие транзиторную АВ блокаду III степени после хирургической коррекции ВПС в течение не более 7 дней. Первичная госпитализация в специализированное кардиологическое отделение связана с диагностикой причины развития атриовентрикулярной блокады и проведение этиотропного лечения. Продолжительность госпитализации определяется основным заболеванием.

Дальнейшее амбулаторное наблюдение включает выполнение суточного мониторирования ЭКГ и ультразвукового исследования сердца не реже одного раза год.

При прогрессировании АВ блокады в ходе динамического наблюдения и/или появлении симптомов, связанных с брадикардией (утомляемость, головокружение, обмороки) выполняется внеплановое обследование в условиях стационара.

Госпитализация осуществляется в специализированное кардиологическое отделение городской/областной/республиканской детской больницы. Цель госпитализации: определить наличие показаний к имплантации ЭКС. Продолжительность госпитализации определяется тяжестью состояния пациента, но не должно превышать 14 дней. При наличии показаний к имплантации ЭКС пациент госпитализируется в кардиохирургическую клинику, имеющую опыт имплантации эпикардальных и эндокардиальных систем электрокардиостимуляции детям. Продолжительность госпитализации при имплантации эпикардальных систем в среднем составляет 14-21 день, при имплантации эндокардиальных систем 10-14 дней.

Пациенты с имплантированным электрокардиостимулятором наблюдаются каждые 6 месяцев в течение года после имплантации и затем ежегодно. В комплекс регулярного обследования входит: оценка параметров ЭКС, ЭКГ, суточное мониторирование ЭКГ, ультразвуковое исследование сердца, проба с дозированной физической нагрузкой (при наличии показаний). Сроки наблюдения и объём необходимого обследования может варьировать заболевания, ставшего причиной развития АВ блокады.

Вакцинация

Проведение профилактических прививок противопоказано детям с аутоиммунными формами блокад II-III степени или при наличии АВ блокады II-III степени постмиокардитического генеза в острой фазе заболевания. В остальных случаях возможность выполнения вакцинации определяется наличием декомпенсации сердечной деятельности. Наличие ЭКС у пациента не является противопоказанием к вакцинации.

Занятия спортом

При АВ блокаде I или II степени (Мобиц I) и отсутствии симптомов, связанных с физической нагрузкой, допускаются занятия всеми видами спорта

При АВ блокаде II степени (Мобиц II) или III степени занятия спортом допускаются в отсутствие симптомов, заболеваний сердца, желудочковой аритмии в течение физической нагрузки, и если частота сокращений желудочков в покое > 40 в минуту. В данном случае рекомендуются виды спорта с низкими или средними динамическими и статическими нагрузками: боулинг, гольф, стрельба, автогонки, конный спорт, мотоспорт, гимнастика, каратэ, дзюдо, парусный спорт, стрельба из лука, фехтование, настольный теннис, теннис (парный разряд), волейбол, легкая атлетика (прыжки), фигурное катание, плавание (спринт). Пациенты могут иметь дополнительные ограничения, связанные с заболеваниями, ставшими причиной развития АВ блокады.

Пациентам с имплантированным ЭКС разрешаются занятия спортом при условии нормального увеличения ЧСС на нагрузку по данным проб с дозированной физической нагрузкой, отсутствии аритмий, нормальной сократительной функция сердца. Могут быть рекомендованы виды спорта с низкими или средними динамическими и низкими статическими нагрузками, исключая травматичные: боулинг, гольф, стрельба, стрельба, фехтование, настольный теннис, теннис (парный разряд), волейбол [1].

6. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания

Исходы и прогноз

Для детей с транзиторной АВ блокадой I степени прогноз заболевания благоприятный. На фоне лечения основного заболевания, как правило, происходит восстановление АВ проведения. Стойкая АВ блокада I степени (аутоиммунного, постмиокардитического или травматического характера) может прогрессировать в АВ блокаду II-III степени за счет нарастания фиброза либо из-за апоптоза клеток проводящей системы сердца. Для детей с АВ блокадой III степени без имплантации кардиостимулятора прогноз заболевания в целом неблагоприятный.

Критерии оценки качества медицинской помощи

Таблица 1 - Организационно-технические условия оказания медицинской помощи.

Вид медицинской помощи	Специализированная медицинская помощь
Условия оказания медицинской помощи	Стационарно / в дневном стационаре/амбулаторно
Форма оказания медицинской помощи	Плановая/неотложная

Таблица 2 - Критерии качества оказания медицинской помощи

№	Критерий	Уровень достоверности доказательств	Уровень убедительности рекомендаций
1.	Выполнена электрокардиография	A	1
2.	Выполнено суточного мониторирования электрокардиограммы	A	1
3.	Выполнена эхокардиография	A	1
4.	Выполнен общий анализ крови и биохимического общетерапевтического анализа крови с оценкой маркёров повреждения миокарда	A	2

5.	Выполнено бактериологический анализ и/или иммуноферментный анализа и/или ПЦР-диагностика с целью верификации возбудителя текущего инфекционного процесса (аденовирусы, парвовирусы, вирус Эпштейна-Барр, вирусы кори и краснухи, цитомегаловирус, герпесвирусы, вирус иммунодефицита человека, стафилококки, стрептококки, бактерии дифтерии, клещевого энцефалита, болезни Лайма)	A	2
6.	Выполнено обследование ребёнка и матери на носительство антител класса анти SS–A/Ro и анти SS–B/La	A	2
7.	Выполнено иммунологическое исследование для определения уровня специфических антител к антигенам проводящей систем сердца, кардиомиоцитам	A	2
8.	Выполнено назначение гормональных препаратов (глюкокортикоиды-дексаметазон) (при наличии показаний и отсутствии медицинских противопоказаний)	B	2
9.	выполнено назначение M–холинергических рецепторов, стимуляторы β-адренергических рецепторов при наличии показаний и отсутствии медицинских противопоказаний	B	1
10.	Выполнена временная электрокардиостимуляция и имплантация ЭКС при наличии показания	A	1

Список литературы

1. Аритмии сердца: Механизмы, диагностика, лечение: Монография: В 3 т (под ред. Мандела В.Дж. / пер. с англ. – М. : Медицина, 1996. – Т. 2. – 464 с.
2. Белозеров Ю.М. Детская кардиология. – МЕДпрес-информ, 2004 г -525с
3. Егоров Д.Ф., Адрианов А.В. Диагностика и лечение брадикардии у детей. – СПб. : «Человек», 2008. – 320 с.
4. Bader R.S., Hornberger L.K., Huhta J.C. The perinatal cardiology handbook. 1st ed. – Mosby, 2008. – 526 p.
5. Brucato A. Prevention of congenital heart block in children of SSA-positive mothers // Rheumatology. – 2008. – Vol. 47, suppl 3. – P. 35–37.
6. Brucato A., Jonson A., Friedmen D. et al. Proposal for a new definition of congenital complete atrioventricular block // Lupus. – 2003. – Vol. 12 (6). – P. 425–426.

7. Clancy R.M., Kapur R.P., Buyon J.P. et al. Immunohistologic evidence supports apoptosis, IgG deposition, and novel macrophage ,fibroblast crosstalk in the pathologic cascade leading to congenital heart block // *Arthritis Rheum* 2004, 50:173-182
8. Edward P., Walsh J., Philip Saul et al. Cardiac arrhythmias in children and young adults with congenital heart disease. – Lippricont Williams&Wilkins, 2001. – 516 p.
9. Josep Brugada, Nico Blom, Georgia Sarquella-Brugada. et al. Pharmacological and non-pharmacological therapy for arrhythmias in the pediatric population: EHRA and AEPIC-Arrhythmia Working Group joint consensus statement // *Europace*.- 2013.- 15 (9).- P.1337-1382.
10. Hung D. Allen et al. Moss and Adams. Heart disease in infants, children, and adolescents: including the fetus and young adult. 7th ed. – Lippricont Williams&Wilkins, 2008. – Vol. 1. – 760 p.
11. Ostensen M., Khamashta M., Lockshin M. et al. Anti-inflammatory and immunosuppressive drugs and reproduction // *Arthritis Res. Ther.* – 2006. – Vol. 8. – 209 p.
12. Park Myung K. Pediatric Cardiology for Practitioners. 6 th ed. – Philadelphia, PA : Mosby Elsevier. – 2014. – 676 p.
13. Recommendations for competitive sports participation in athletes with cardiovascular disease. A consensus document from the Study Group of Sports Cardiology of the Working Group of Cardiac Rehabilitation and Exercise Physiology and the Working Group of Myocardial and Pericardial Disease of the European Society of Cardiology. *European Heart Journal* (2005), 26, 1422-1445.
14. Zeigler V.L., Gillette P.G.. Practical management of pediatric cardiac arrhythmias. – Futura Publishing Company, Inc. Armonk, NY, 2001. – 422 p.
15. 2013 ESC Guidelines cardiac pacing and cardiac resynchronization therapy // *European Heart Journal*. – 2013. – Vol. 34 – P. 2281-2329.

Приложение А1. Состав рабочей группы

Ковалёв И.А., д.м.н., профессор, вице-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;

Белозеров Ю. М., д.м.н., профессор

Динов Б.А., канд. мед. наук, член Ассоциации детских кардиологов России

Садыкова Д.И., д.м.н., профессор, генеральный директор Ассоциации детских кардиологов России

Яковлева Л.В., д.м.н., профессор, член Ассоциации 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-педиатры,
2. Врачи – детские кардиологи,
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 (A-C) и индикаторы доброкачественной практики (табл. П1) – 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 (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.	Сильная рекомендация, применение которой возможно в большинстве случаев
1С Сильная	Польза, вероятно, будет превалировать над	Доказательства, основанные на наблюдательных	Относительно сильная рекомендация,

<p>рекомендация, основанная на доказательствах низкого качества</p>	<p>возможными рисками и затратами, либо наоборот</p>	<p>исследованиях, бессистемном клиническом опыте, результатах РКИ, выполненных с существенными недостатками. Любая оценка эффекта расценивается как неопределенная.</p>	<p>которая может быть изменена при получении доказательств более высокого качества</p>
<p>2А Слабая рекомендация, основанная на доказательствах высокого качества</p>	<p>Польза сопоставима с возможными рисками и затратами</p>	<p>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.</p>	<p>Слабая рекомендация. Выбор наилучшей тактики будет зависеть от клинической ситуации (обстоятельств), пациента или социальных предпочтений.</p>
<p>2В Слабая рекомендация, основанная на доказательствах умеренного качества</p>	<p>Польза сопоставима с рисками и осложнениями, однако в этой оценке есть неопределенность.</p>	<p>Доказательства, основанные на результатах РКИ, выполненных с существенными ограничениями (противоречивые результаты, методологические 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</p>	<p>Слабая рекомендация. Альтернативная тактика в определенных ситуациях может явиться для некоторых пациентов лучшим выбором.</p>

		соотношения пользы и риска и могут изменить ее.	
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 обсервационных 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 пять лет. 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.

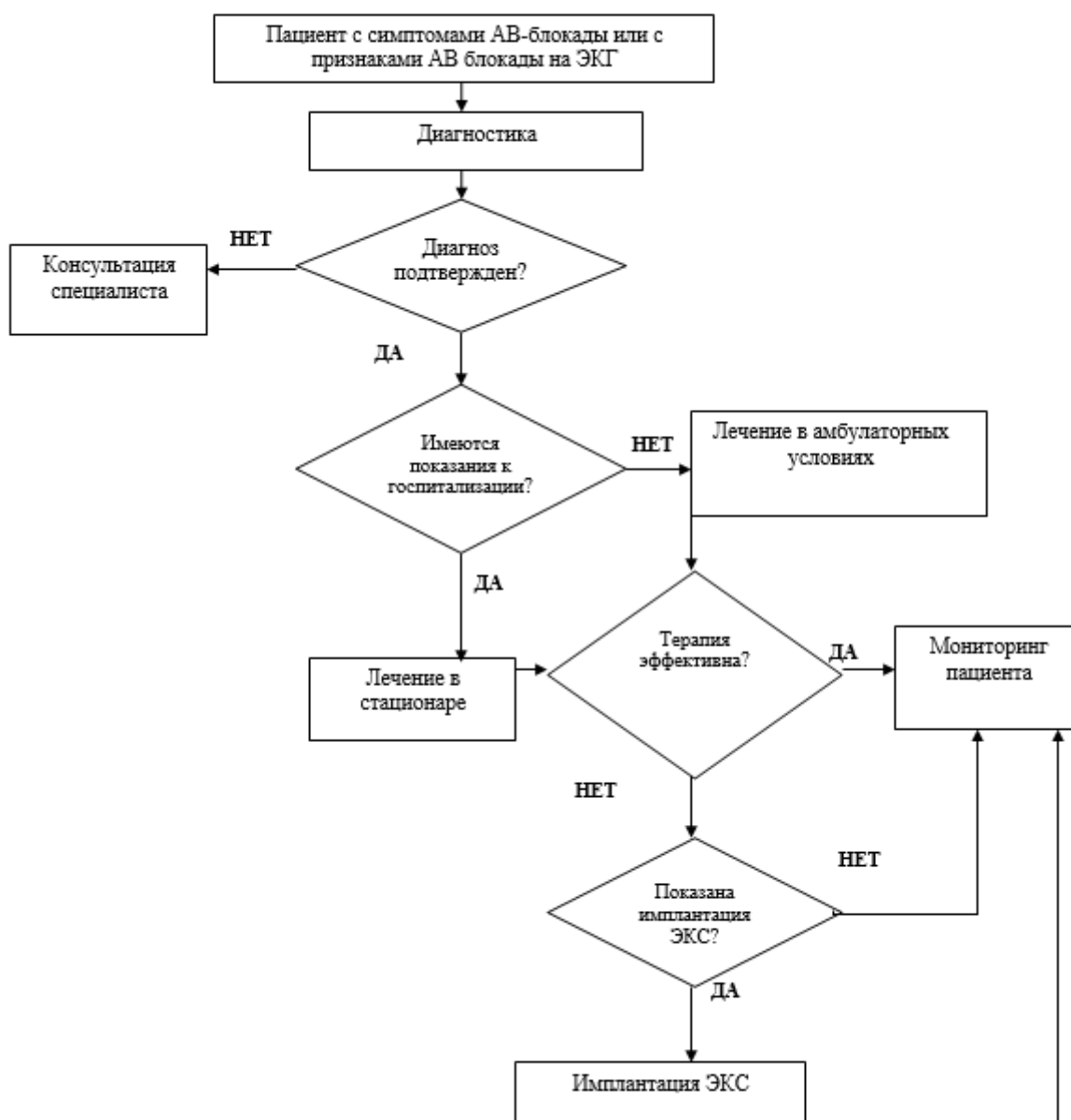
Приложение А3. Связанные документы

Порядки оказания медицинской помощи:

Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 25 октября 2012 г. No 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

Атриовентрикулярная блокада — разновидность блокады сердца, обозначающая нарушение проведения электрического импульса из предсердий в желудочки (атриовентрикулярная проводимость), нередко приводящее к нарушению ритма сердца и гемодинамики. Выделяют три степени атриовентрикулярной блокады в зависимости от тяжести нарушения проведения.

В основе нарушения проводимости могут лежать как функциональные причины: интенсивные занятия спортом, употребление некоторых лекарств (β -блокаторы, антиаритмические препараты, сердечные гликозиды, и др.); органические заболевания: инфаркт миокарда, миокардиты, кардиомиопатии, дегенеративные и инфильтративные заболевания миокарда, врождённые пороки сердца и др.; хирургическая травма при коррекции пороков сердца. АВ блокада может носить изолированный врождённый

характер. Это приводит к поражению наиболее слабого звена проводящей системы сердца: атриовентрикулярного соединения. В результате электрический импульс или достигает желудочков с задержкой или проведение его частично или полностью блокируется.

АВ блокада 1 степени требует только наблюдения. Если блокада 2 или 3 степени связана с употреблением лекарственных препаратов, необходима корректировка их дозы вплоть до полной отмены. При врожденной или приобретенной АВ блокаде в краткосрочной перспективе при наличии показаний проводится лечение, направленное на основное заболевание, ставшее причиной развития АВ блокады, и учащение ритма сердца (медикаменты, установка временной системы электрокардиостимуляции). В долгосрочной перспективе жизненно спасающим методом лечения является имплантация постоянной системы электрокардиостимуляции.

Для детей с транзиторной АВ блокадой I степени прогноз заболевания благоприятный. На фоне лечения основного заболевания, как правило, происходит восстановление АВ проведения. Стойкая АВ блокада I степени (аутоиммунного, постмиокардитического или травматического характера) может прогрессировать в АВ блокаду II-III степени. Для детей с АВ блокадой III степени без имплантации кардиостимулятора прогноз заболевания в целом неблагоприятный.

Приложение Г.

Вид нарушений ритма сердца	<i>Атриовентрикулярная блокада</i>			
	I степень	II степень	II степень	III степень
Признак		Мобиц I	Мобиц II	
Частота ритма	Предсердий: регулярный и соответствует возрасту. Желудочков: регулярный, соответствует частоте предсердий	Предсердий: регулярный и соответствует возрасту. Желудочков: нерегулярный, меньше, чем частота предсердий, из-за периодического «выпадения» QRS	Предсердий: регулярный и соответствует возрасту. Желудочков: нерегулярный, меньше, чем частота предсердий, из-за периодического «выпадения» QRS	Предсердий: регулярный и соответствует возрасту в случае отсутствия сердечной недостаточности Желудочков: регулярный, но значительно меньше, чем частота предсердий.
Регулярность ритма	Регулярный	Не регулярный	Не регулярный	Регулярный
Зубец P	Нормальный	Нормальный	Нормальный	Нормальный
PQ (R) интервал	Увеличен	Прогрессивное увеличение с последующим «выпадением» QRS	Нормальный и слегка увеличенный фиксированный размер. Периодически за P волной отсутствует QRS.	Не определяется из-за АВ-диссоциации
QRS комплекс	Узкий в случае отсутствия блокады ножек пучка Гиса	Узкий в случае отсутствия блокады ножек пучка Гиса	Узкий в случае отсутствия блокады ножек пучка Гиса	Узкий в случае отсутствия блокады ножек пучка Гиса

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)