

**СОЮЗ ПЕДИАТРОВ РОССИИ
АССОЦИАЦИЯ ДЕТСКИХ КАРДИОЛОГОВ РОССИИ**

**ФЕДЕРАЛЬНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ОКАЗАНИЮ
МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ
С ЖЕЛУДОЧКОВОЙ ЭКСТРАСИСТОЛИЕЙ
(ПРОЕКТ)**

2015

Оглавление

МЕТОДОЛОГИЯ.....	3
ОПРЕДЕЛЕНИЕ.....	6
КОДЫ МКБ 10.....	6
ЭПИДЕМИОЛОГИЯ	6
ЭТИОЛОГИЯ.....	6
ПАТОГЕНЕЗ.....	6
КЛАССИФИКАЦИЯ	7
КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА	8
ДИАГНОСТИКА.....	9
ПРИМЕРЫ ДИАГНОЗОВ.....	13
ЛЕЧЕНИЕ	13
ВЕДЕНИЕ ПАЦИЕНТОВ.....	18
ПРОФИЛАКТИКА.....	20
ИСХОДЫ И ПРОГНОЗ	20

Федеральные клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям с желудочковыми экстрасистолиями

Данные клинические рекомендации подготовлены совместно Ассоциацией детских кардиологов России, рассмотрены и утверждены на

Рабочая группа:

Школьникова М.А., д.м.н., профессор

Васичкина Е.С. д.м.н.

Лебедев Д.С., д.м.н., профессор

Термосесов С.А.

Покушалов Е.А., д.м.н., профессор

Харлап М.С., к.м.н.

Криволапов С.Н.

МЕТОДОЛОГИЯ

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 (детских кардиологов) 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 (табл. 1) – good practice points (GPPs) приводятся при изложении текста рекомендаций.

Таблица 1.
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	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	Сильная рекомендация, применение которой возможно в большинстве случаев

		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 обсервационных 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 Рекомендация низкой силы, 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 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.	Слабая рекомендация. Альтернативная тактика в определенных ситуациях может явиться для некоторых пациентов лучшим 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 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.
---	--	---	---

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Желудочковая экстрасистолия (ЖЭ) – это преждевременные по отношению к основному ритму возбуждения, исходящие из миокарда желудочков. ЖЭ нарушают правильность сердечного ритма из-за преждевременности сокращений желудочков, постэкстрасистолических пауз и связанной с этим асинхронностью возбуждения миокарда. ЖЭ нередко бывают гемодинамически неэффективны или сопровождаются значительным снижением сердечного выброса в магистральные сосуды.

КОД МКБ-10

I 49.3 – Преждевременная деполяризация желудочков (Желудочковая экстрасистолия)

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Частота встречаемости ЖЭ зависит от возраста пациента и способа выявления. Единичная ЖЭ обнаруживается у 20% здоровых новорожденных [1]. У детей первых лет жизни и школьников частота встречаемости ЖЭ снижается до 10 %, и вновь возрастает до 20% у здоровых подростков [2,3,4,5].

ЭТИОЛОГИЯ

ЖЭ у детей могут быть следствием гипоксического поражения миокарда, электролитного и гормонального дисбаланса, анатомических и воспалительных повреждений миокарда или, как в большинстве педиатрических случаев, возникать в отсутствие очевидных причин, считаясь в этом случае идиопатическими [6].

ПАТОГЕНЕЗ

Среди механизмов развития ЖЭ выделяют интракардиальные, которые в свою очередь могут быть анатомическими и электрофизиологическими. Непосредственными

патофизиологическими механизмами возникновения ЖЭ служат микроориентри, эктопия и триггерная активность (задержанная постдеполяризация). Экстракардиальные механизмы включают нарушение нейрогуморальной регуляции ритма, приводящее к изменению электрических процессов в специализированных или сократительных миокардиальных клетках. Известно, что в большинстве случаев при идиопатических ЖЭ физическая нагрузка или введение изопротеренола способны устранить ЖЭ или уменьшить выраженность аритмии.

КЛАССИФИКАЦИЯ ЖЕЛУДОЧКОВОЙ ЭКСТРАСИСТОЛИИ

ЖЭ разделяются в зависимости от локализации на правожелудочковые (наиболее часто у детей из выводного отдела) и левожелудочковые (из выводного отдела, передней или задней ветви левой ножки пучка Гиса). По данным литературы желудочковая экстрасистолия из левого желудочка часто имеет доброкачественное течение, разрешаясь спонтанно с возрастом. ЖЭ из выходного тракта правого желудочка у детей обычно тоже благоприятна, однако, ЖЭ данной локализации может быть проявлением АДПЖ [6,7].

По морфологии выделяют мономорфные ЖЭ (одна морфология желудочкового комплекса) и полиморфные (более одной морфологии желудочкового комплекса). По плотности экстрасистолии – одиночные ЖЭ и спаренные (парные). По периодичности - спорадические и регулярные (аллоритмии). По времени возникновения и степени преждевременности - ранние, поздние и интерполированные. С учетом циркадной представленности ЖЭ классифицируют на дневную, ночную и смешанную.

По частоте возникновения ЖЭ разделяются следующим образом – менее 30 в час, 30-100 в час, 100 - 600 в час > 600 в час (или до 5 в мин, 5-10 в мин, > 10 в мин; или до 15000 за 24 часа, > 15000 за 24 часа). ЖЭ с частотой возникновения более 5 в мин (по данным ЭКГ) или более 300 в час (по данным ХМ) считается частой.

По среднесуточной представленности – «плотности» аритмии, частой считается ЖЭ составляющая более 10% от общего количества кардиоциклов за сутки [8].

С точки зрения оценки вероятности развития вторичных аритмогенных изменений в миокарде у детей принято считать ЖЭ с частотой регистрации по данным ХМ более 15000 за сутки [9].

Одной из наиболее известных классификаций желудочковых аритмий является классификация В.Lown и М.Wolf (1971) (Таблица1).

Классификация желудочковой экстрасистолии по Лауну—Вольфу.

Градация	Характеристика ЖЭ
0	ЖЭ отсутствуют
I	Мономорфные или монотопные ЖЭ (менее 30 в час)
II	Мономорфные или монотопные ЖЭ (более 30 в час)
III	Полиморфные или политопные
IVА	Парные
IVВ	Пробежки желудочковой тахикардии (3 ЖЭ подряд и более)
V	Ранние (с феноменом R на T)

Однако в многочисленных исследованиях было показано, что для оценки прогностической значимости ЖЭ имеет значение не столько высокая градация ЖЭ, сколько характер основного заболевания и наличие органического поражения сердца, которые определяют риск ВСС. У пациентов без признаков поражения миокарда с нормальной сократительной функцией левого желудочка экстрасистолия, включая эпизоды неустойчивой желудочковой тахикардии, не влияет на прогноз и не представляет опасности для жизни. По этой причине большее практическое значение придают прогностической классификации желудочковых аритмий, предложенной J.T. Bigger [10]:

1. Безопасные аритмии — любые экстрасистолы и эпизоды неустойчивой желудочковой тахикардии, не вызывающие нарушений гемодинамики, у лиц без признаков органического поражения сердца.
2. Потенциально опасные аритмии — желудочковые аритмии, не вызывающие нарушений гемодинамики, у лиц с органическим поражением сердца.
3. Опасные для жизни аритмии («злокачественные аритмии») — эпизоды устойчивой желудочковой тахикардии, желудочковые аритмии, сопровождающиеся нарушениями гемодинамики, или фибрилляция желудочков. У больных с опасными для жизни желудочковыми аритмиями, как правило, имеется органическое поражение сердца или «первичная электрическая болезнь сердца», например синдром удлиненного интервала Q–T, синдром Бругада и др.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

В большинстве случаев идиопатическая ЖЭ протекает бессимптомно. Около 15% детей старшего возраста с частой ЖЭ описывают «перебои» или «провалы», «пропущенные удары» в сердечном ритме. Среди других симптомов - жалобы астено-вегетативного характера,

отражающие дисфункцию симпатического или парасимпатического отделов вегетативной нервной системы: утомляемость, нарушения сна, головные боли, внезапные приступы слабости, головокружения, плохая переносимость транспорта, кардиалгии. При ЖЭ, развившейся на фоне органической патологии сердца, выраженность клинических симптомов зависит от основного заболевания.

Несмотря на отсутствие клинической симптоматики и признаков органического поражения миокарда, длительно существующая частая желудочковая экстрасистолия может приводить к развитию миокардиальной дисфункции – аритмогенной кардиомиопатии. Среди факторов риска развития этого осложнения необходимо отметить степень преждевременности экстрасистолии, ее гемодинамическую неэффективность (отсутствие или резкое снижение выброса в магистральные сосуды) и «нагрузочный» характер (появление или усиление эктопической активности на фоне физической нагрузки); относительным фактором риска можно считать высокую частоту экстрасистолии (более 700 в час).

ДИАГНОСТИКА

Оценка анамнеза: возраст выявления экстрасистолии, связь с перенесенными заболеваниями, вакцинацией; субъективные ощущения, наличие синкопальных состояний.

Электрокардиография

в 12 отведениях в состоянии покоя, ортоположении и после 10 приседаний с целью выявления реакции ЖЭ на минимальную физическую нагрузку. Оценка состояния процесса реполяризации, продолжительности интервала QT, интервалов сцепления, наличия сливных комплексов.

Электрокардиографическими критериями ЖЭ являются: наличие преждевременных сокращений желудочков с деформированным широким комплексом QRS (> 60 мс у детей до 1 года; > 90 мс у детей от 1 года до 3 лет; > 100 мс у детей 3-10 лет; > 120 мс у детей старше 10 лет), резко отличающимся по морфологии от QRS-комплексов основного синусового ритма. Зубцы Р отсутствуют, положительные или инвертированные, регистрируются после желудочкового комплекса, сегмент ST и зубец Т дискордантны экстрасистолическому комплексу QRS, возможно наличие сливных комплексов. Желудочковые комплексы могут быть почти не расширены или расширены незначительно при ЖЭ из основания высоко расположенного задненижнего разветвления левой ножки пучка Гиса (ЛНПГ) или с участием макрориентри по ножкам пучка Гиса (рисунок 1 А, Б).

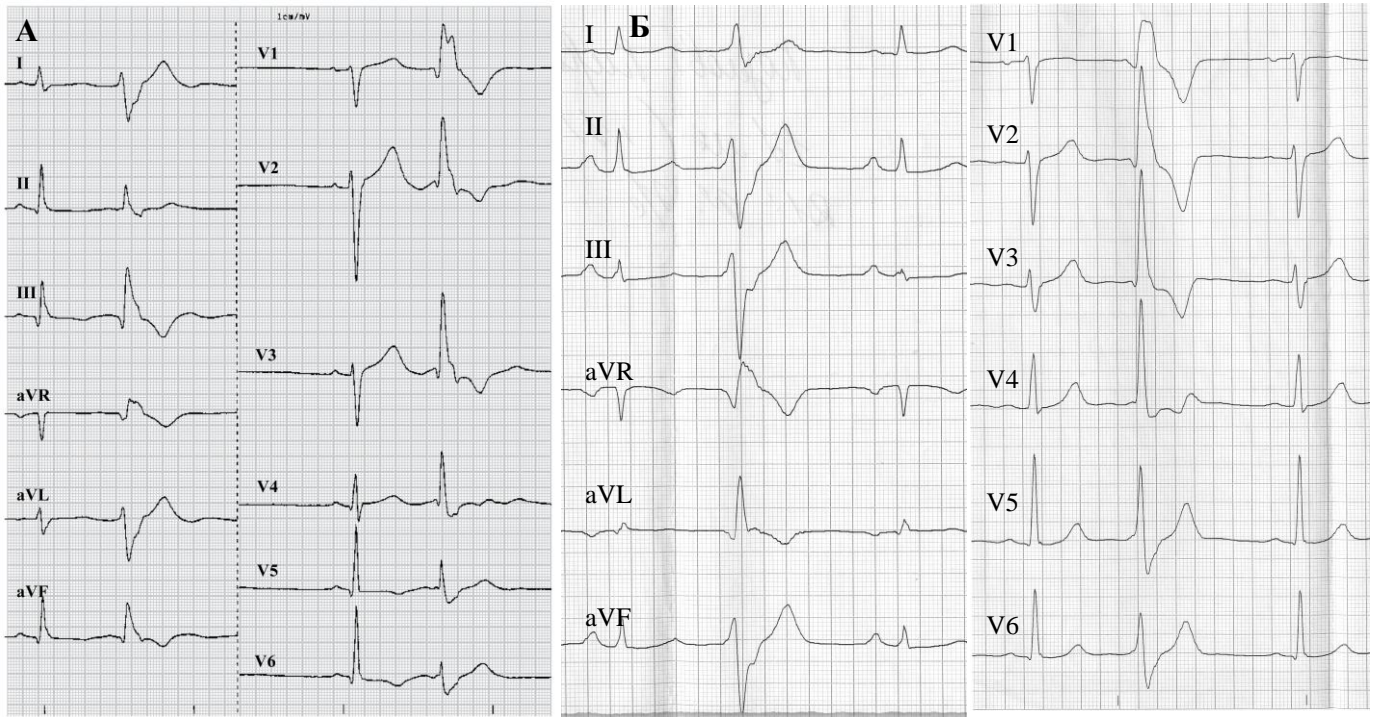


Рисунок 1А. ЭКГ ребенка, 15 лет. Левожелудочковая (фасцикулярная) экстрасистолия (из передней ветви левой ножки пучка Гиса).

Резкое отклонение электрической оси сердца вправо (угол $\alpha=+122^\circ$). Морфология QRS по типу блокады правой ножки пучка Гиса qR в V1. R/S в отведении V5-6 < 1. QRS = 140 мс.

Рисунок 1Б. ЭКГ ребенка, 12 лет. Левожелудочковая (фасцикулярная) экстрасистолия (из задней ветви левой ножки пучка Гиса).

Резкое отклонение электрической оси сердца влево (угол $\alpha=-83^\circ$). Морфология QRS по типу блокады правой ножки пучка Гиса qR в V1. R/S в отведении V6 < 1. QRS = 130 мс.

Топическая неинвазивная диагностика ЖЭ по данным ЭКГ проводится на основании ряда алгоритмов.

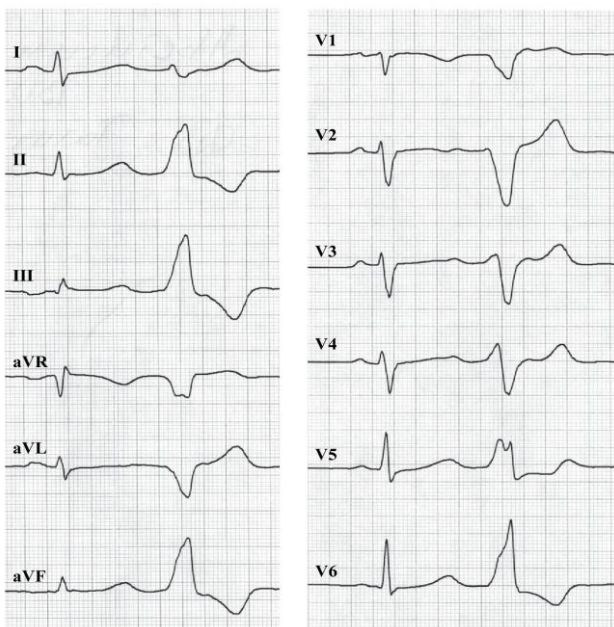


Рисунок 2. ЭКГ ребенка, 10 лет. Желудочковая экстрасистолия из выводного отдела правого желудочка (ВОПЖ).

Электрическая ось сердца: $+90^\circ$. Морфология QRS: rsI; +rII, +rIII (перегородка). Морфология QRS в V1: QS. QRS = 160 мс.

Правожелудочковые экстрасистолы (рисунок 2) характеризуются морфологией желудочкового комплекса по типу блокады левой ножки пучка Гиса, левожелудочковые - по типу блокады правой ножки пучка Гиса (рисунок 3).

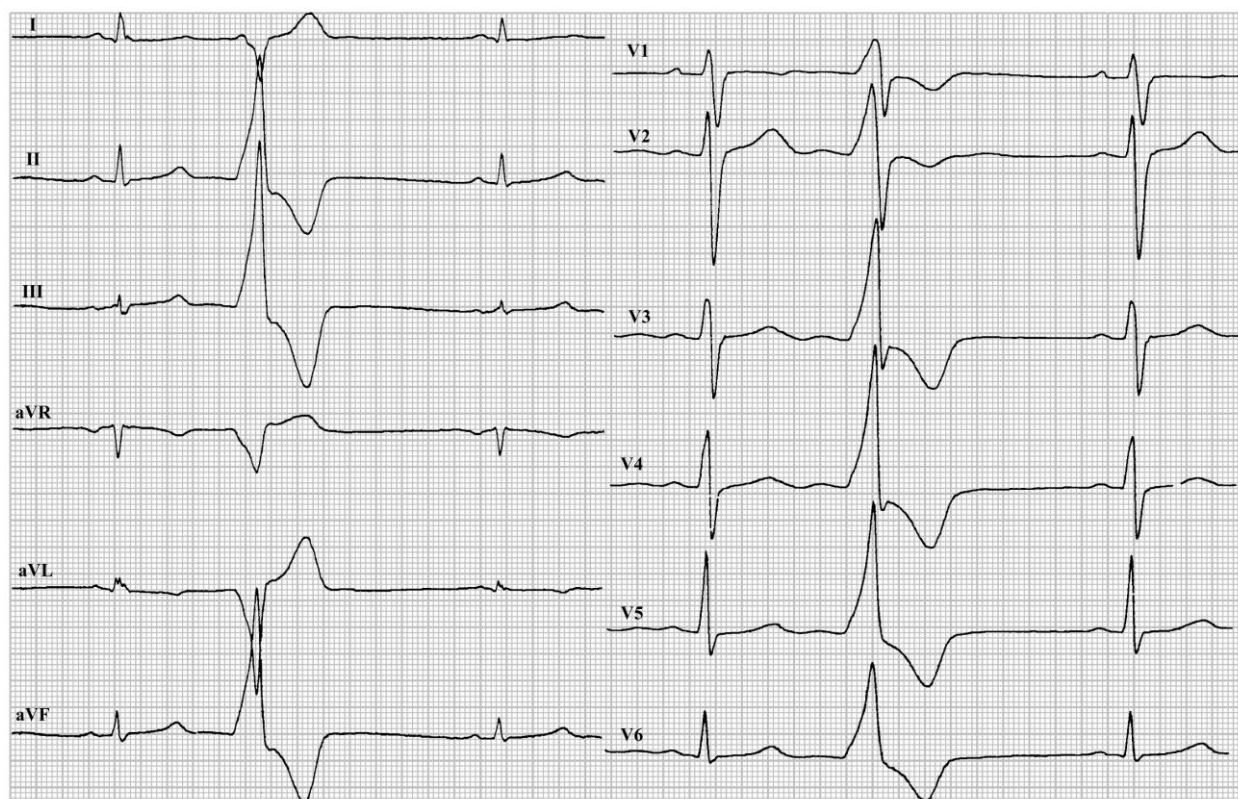


Рисунок 3. ЭКГ ребенка, 13 лет. Желудочковая экстрасистолия из выводного тракта левого желудочка.

Отклонение электрической оси сердца в экстрасистолическом комплексе вправо (угол $\alpha=+104^\circ$). Морфология QRS: QSI; +RII, +RIII. Морфология QRS в V1: RS. QRS = 140 мс.

Данное правило имеет исключения, обусловленные тем, что ЭКГ отражает в большей степени субэпикардальные электрофизиологические процессы, а экстрасистолы, исходящие из зон, расположенных эндокардиально могут изменять свою морфологию, преодолевая значительное расстояние от эндокарда к эпикарду.

Суточное мониторирование ЭКГ

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 альтернатива 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.

Проба с дозированной физической нагрузкой

Стресс-тесты (велозргометрия, 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).

Эхокардиография

Целью эхокардиографического исследования является изучение морфометрических характеристик сердца (размеры камер, структурные заболевания сердца, опухоли и др.); выявление признаков аритмогенной дисфункции миокарда, оценки гемодинамической значимости (эффективности) экстрасистолии, оценки состояния миокарда в экстрасистолическом комплексе и на синусовом ритме.

МРТ сердца с контрастированием и жироподавлением

Целью проведения МРТ сердца у детей с ЖЭ является проведение функционально-морфологического анализа правого и левого желудочков, проведение структурного анализа миокарда (фиброзные и рубцовые изменения, зоны отека, липоматоз, опухоли и др.). Это исследование наиболее важно у пациентов с подозрением на АДПЖ [11].

Дополнительные лабораторные данные:

- а)** Проведение всего комплекса клинико—биохимического исследования крови для подтверждения или исключения миокардита (в совокупности с другими методами обследования).
- б)** Электролиты крови.
- в)** Исследование гормонов щитовидной железы. Возникновение желудочковой аритмий возможно как при гипер-, так и при гипофункции щитовидной железы.

Дифференциальная диагностика

Дифференциальная диагностика проводится с суправентрикулярной экстрасистолией с аберрантным проведением на основании наличия сливных комплексов и часто выявляемого снижения фракции выброса в экстрасистолических комплексах при ЖЭ, а также с желудочковой

парасистолией на основании большей variability интервала сцепления между нормальным и экстрасистолическим сокращением и выявления определенной ритмической активности парасистолического очага.

ПРИМЕРЫ ДИАГНОЗОВ

1. Желудочковая экстрасистолия, редкая.
2. Желудочковая экстрасистолия, частая. Состояние после радиочастотной катетерной аблации эктопического очага (левый синус Вальсальва) от 20.01.2014г.

ЛЕЧЕНИЕ

Медикаментозная терапия ЖЭ

Дети с ЖЭ, как правило, не нуждаются в неотложной терапии.

Решение о начале терапии для лечения частой ЖЭ у детей зависит от возраста, наличия симптомов заболевания, наличия сопутствующей патологии сердца и гемодинамических влияний ЖЭ.

С учетом доброкачественного течения идиопатических ЖЭ в большинстве случаев лечения не требуется [8].

Дети с редкой ЖЭ, в отсутствие данных за органическое поражение сердца, нарушений центральной гемодинамики не нуждаются в лечении, они требуют динамического наблюдения не реже 1 раза в год. Интервенционное лечение не показано.

При частой идиопатической ЖЭ обсуждается вопрос о назначении антиаритмической терапии или о проведении инвазивного ЭФИ и операции радиочастотной катетерной аблации аритмогенного субстрата. Решение о назначении терапии, выборе препарата или определении показаний для проведения РЧА субстрата ЖЭ должно быть строго индивидуальным, с оценкой и сопоставлением пользы от терапии и рисков возможных осложнений. В таблице 2 обобщены подходы к выбору метода лечения пациентов с ЖЭ [8].

Таблица 2

Выбор тактики лечения детей с ЖЭ

Класс	Клинические показания	Уровень доказательности
I	<i>1. Бессимптомные пациенты с частой ЖЭ или ускоренным идиовентрикулярным ритмом, имеющие нормальную сократительную способность миокарда, нуждаются в проведении комплексного обследования. Медикаментозная терапия и РЧА не показаны.</i>	B
	<i>2. Детям с частой ЖЭ, которая явилась причиной</i>	C

	<i>развития аритмогенной дисфункции миокарда следует рекомендовать ААТ или РЧА.</i>	
II а	<p><i>1. Среди асимптомных пациентов с частой или полиморфной ЖЭ, препаратом выбора могут быть в-блокаторы, в случае их неэффективности может быть оправдано применение блокаторов кальциевых каналов.</i></p> <p><i>В группе детей с редкой ЖЭ и ее хорошей переносимости, рекомендовано только проведение комплексного обследования.</i></p> <p><i>2. При наличии у пациента симптомов заболевания, которые коррелируют с частой желудочковой эктопией или ускоренным идиовентрикулярным ритмом, следует рассмотреть вопрос об антиаритмической терапии в-блокаторами или проведении РЧА субстрата аритмии.</i></p>	<p style="text-align: center;">С</p> <p style="text-align: center;">С</p>
II б	<i>При наличии у ребенка частой или полиморфной ЖЭ, в случае неэффективности в-блокаторов или блокаторов кальциевых каналов, может быть оправдано использование препаратов I или III классов.</i>	С

Рациональная медикаментозная терапия ЖЭ

Медикаментозная терапия основана на коррекции основных патофизиологических механизмов развития ЖЭ и включает коррекцию метаболических нарушений, воздействие на нейровегетативную основу аритмии и конкретный электрофизиологический механизм аритмии. Цель медикаментозной терапии ЖЭ – предотвратить развитие аритмогенной дисфункции миокарда и восстановить синусовый ритм.

При ЖЭ у детей длительное назначение антиаритмических препаратов имеет существенные ограничения и оправдано, в основном, с целью предотвращения развития аритмогенной дисфункции миокарда и возникновения клинических проявлений, обусловленных гемодинамической неэффективностью экстрасистолии.

Подбор антиаритмических препаратов проводят строго под контролем ЭКГ и Холтеровского мониторирования с учетом доз насыщения и циркадного характера аритмии. Максимум терапевтического действия препарата целесообразно рассчитывать с учетом того,

в какие периоды суток максимально выражена ЖЭ. Исключение составляют препараты длительного действия и Амиодарон. Поддерживающая доза антиаритмического препарата определяется индивидуально. При увеличении продолжительности интервала QT более, чем на 25% от исходной препараты III класса отменяются.

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. Блокаторы кальциевых каналов являются эффективными препаратами для лечения желудочковых аритмий, хотя они, как правило, не рекомендуется детям младше 12 месяцев из-за риска развития тяжелых гемодинамических осложнений [11,12,13,14].

В таблице 3 представлены основные наиболее часто используемые антиаритмические препараты.

Таблица 3

Лекарственные препараты, используемые в лечении пациентов с ЖТ

Международное непатентованное название препарата	Код АТХ	Механизм действия	Доза и пути введения препарата
Пропранолол (Анаприлин, Обзидан)	C07AA05	Неселективный β-блокатор влияет на β ₁ и β ₂ -адренорецепторы. Обладает отрицательным хроно-, дромо- и инотропным действием.	Таблетки по 10, 40, 80 мг. Суточная доза: 1-4 мг/кг/сут (2-4 раза в день)
Атенолол	C07AB11	Кардиоселективный β ₁ -блокатор. Обладает отрицательным хроно-, дромо- и инотропным действием.	Таблетки по 25, 50, 100 мг. Суточная доза: 0,5-2 мг/кг/сут (1-2 раза в день)
Пропафенон (ритмонорм, пропанорм)	C01BC03	IC класс Замедляет АВ проведение; обладает отрицательным инотропным действием	Таблетки по 150 и 300 мг. Суточная доза: 7-15 мг/кг/сут (3 раза в день)
Аллапинин	C01BG	IC класс Замедляет АВ проведение.	Таблетки по 25 мг. Суточная доза: 1 мг/кг/сут (3 раза в день)
Верапамил (Изоптин)	C08DA01	Блокатор кальциевых каналов Замедляет АВ проведение. Обладает отрицательным	Таблетки по 40, 80 мг. Суточная доза: 3-7 мг/кг/сут (2-3 раза в день)

		хроно-, и инотропным действием.	
Амиодарон	C01BD01	III класс Обладает отрицательным хронотропным действием. Замедляет АВ проведение	Таблетки по 200 мг. Суточная доза: Доза насыщения: 10 мг/кг/сут (2 раза в день) - 10 дней Поддерживающая доза: 5 мг/кг/сут
Соталол (Соталекс)	C07AA07	III класс Обладает отрицательным хронотропным действием. Замедляет АВ проведение	Таблетки по 80, 120, 160, 240 мг. Суточная доза: 1-2-4 мг/кг/сутки (2 раза в день)

При выявлении признаков диастолической дисфункции миокарда по данным ЭХО-КГ, нарушений процесса реполяризации по данным ЭКГ, стресс-тестов, проводится метаболическая терапия.

У детей с ЖЭ на фоне заболеваний сердца показано лечение основного заболевания, коррекция метаболических нарушений в миокарде (гипокалиемии и гипомагниемии).

Оценка эффективности медикаментозного лечения ЖЭ

Эффективность лечения идиопатической ЖЭ оценивается только на основании регистрации выраженности и характера ЖЭ, 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. 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.

При ЖЭ, развившейся на фоне органической патологии сердца оценка эффективности 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

Показания к интервенционному лечению ЖЭ

Показанием к интервенционному лечению (радиочастотной катетерной абляции) детей с ЖЭ является частая, рефрактерная к антиаритмической терапии ЖЭ, сопровождающаяся развитием аритмогенной дисфункции миокарда.

Радиочастотная катетерная абляция аритмогенного очага (РЧА)

В Российской Федерации опубликованы рекомендации Всероссийского научного общества аритмологов от 2013 года [15]. Однако, данные рекомендации разработаны для взрослых.

В 2014 году опубликован документ, разработанный совместными усилиями Общества детских электрофизиологов (PACES) и Общества нарушений ритма (HRS), которые были одобрены Американским колледжем кардиологов (ACC) и Американской академией педиатрии (AAP), в которых были предложены показания к проведению РЧА у детей с желудочковыми аритмиями (таблица 4) [8].

Таблица 4

Показания к проведению РЧА ЖЭ

Класс	Клинические показания	Уровень доказательности
I	<i>Наличие аритмогенной дисфункции миокарда обусловленной ЖЭ, может быть применена как 1 линия терапии, либо при неэффективности ААТ</i>	C
IIa	<i>Наличие симптомов заболевания, которые коррелируют с частой желудочковой эктопией или ускоренным идиовентрикулярным ритмом</i>	C
III	<i>1. Бессимптомная ЖЭ, когда не прогнозируется развитие аритмогенной дисфункции миокарда 2. ЖЭ обусловленная преходящими причинами: острый миокардит, токсическое влияние медикаментов и т.д.</i>	C C

--	--	--

Оценка эффективности интервенционного лечения ЖЭ

Эффективность радиочастотной катетерной абляции оценивается интраоперационно на основании специальных электрофизиологических критериев, а также в послеоперационном периоде на основании исчезновения ЖЭ по данным ХМ. И в отдаленном периоде (через 2 месяца после операции).

Осложнения интервенционного лечения ЖЭ

В случаях интервенционного лечения при воздействии в области близкой анатомически к структурам нормальной проводящей системы сердца может возникнуть внутрижелудочковая блокада или полная поперечная блокада, что потребует имплантации электрокардиостимулятора. Вероятность развития этого осложнения при современных технологиях проведения данной процедуры минимальна.

ВЕДЕНИЕ ПАЦИЕНТОВ

Все пациенты с желудочковой экстрасистолией нуждаются в наблюдении детского кардиолога.

Детям с редкой ЖЭ, в отсутствие данных за органическое поражение сердца, динамическое наблюдение осуществляется 1 раз в год и включает проведение ЭКГ и суточного мониторирования ЭКГ.

Первичная госпитализация в специализированное кардиологическое отделение связана с диагностикой причины впервые выявленной частой желудочковой экстрасистолии и проведением этиотропного лечения. Продолжительность госпитализации определяется основным заболеванием.

При наличии частой ЖЭ у пациентов с наличием/отсутствием патологии сердца амбулаторное наблюдение включает выполнение ЭКГ, суточного мониторирования ЭКГ и ультразвукового исследования сердца не реже одного раза в 6 месяцев.

При прогрессировании ЖЭ в ходе динамического наблюдения и/или появлении симптомов, связанных с наличием частой ЖЭ (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 назначению 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, но не должна превышать 14 дней.

Больным, 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 ЖЭ, проводится плановая отмена терапии и при отсутствии экстрасистолии (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 ЭФИ 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 экстрасистолии и отсутствии других нарушений ритма сердца или проводимости, требующих наблюдения и лечения, пациент снимается с диспансерного учета.

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.). Следует учитывать наличие сопутствующих заболеваний и наличие сердечной недостаточности.

После радикальной коррекции ЖЭ (операция РЧА) профилактические прививки проводятся в плановом порядке по индивидуальному графику.

Занятия спортом

Пациентам с бессимптомной, редкой ЖЭ, при отсутствии сопутствующей патологии сердца разрешены занятия всеми видами спорта.

Спортсменам с частой ЖЭ и/или имеющими аритмогенную дисфункцию миокарда, должно быть рекомендовано проведение РЧА субстрата аритмии. После проведения операции РЧА субстрата ЖЭ через 2 месяца проводится обследование (с обязательным проведением ЭКГ, ЭХО-КГ, стресс-теста, Холтеровского мониторирования). При отсутствии данных за рецидив желудочковой экстрасистолии и отсутствии других нарушений ритма сердца разрешены все виды спорта.

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

ПРОФИЛАКТИКА

Среди 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).

ИСХОДЫ И ПРОГНОЗ

Наиболее прогностически неблагоприятными по степени преждевременности являются нагрузочные (симпато-зависимые), а также ранние и сверхранние ЖЭ, которые накладываются на нисходящее колено зубца Т, его вершину или восходящее колено, иногда на конец сегмента ST предшествующего нормальному комплексу QRS.

Критерии благоприятного прогноза: мономорфная ЖЭ, подавляющаяся при физической нагрузке, гемодинамически стабильная (эффективная), не ассоциированная с органической патологией сердца. В отсутствие органической патологии течение аритмии в большинстве случаев длительное время благоприятное, однако, при длительном сохранении ЖТ в детском возрасте регистрируется нарастание вторичных к аритмии нарушений гемодинамики, что сопряжено с развитием недостаточности кровообращения и ухудшением прогноза.

Прогноз у детей с ЖЭ на фоне органической патологии сердца зависит от эффективности лечения основного заболевания и степени контроля аритмии.

Литература

1. Paul T., Marchal C., Garson A.J. Ventricular couplets in the young: prognosis related to underlying substrate // *Am Heart J.* – 1990. – Vol.119. – P.577–82.
2. Dickinson D.F., Scott O. Ambulatory electrocardiographic monitoring in 100 healthy teenage boys // *Br Heart J.* – 1984. – Vol.51. – P.179–83.
3. Scott O., Williams G.J., Fiddler G.I. Results of 24 hour ambulatory monitoring of Electrocardiogram in 131 healthy boys aged 10 to 13 years // *Br Heart J.* – 1980. – Vol.44. – P. 304–8.
4. Southall D.P., Richards J., Mitchell P., Brown D.J., Johnston P.G., Shinebourne E.A. Study of cardiac rhythm in healthy newborn infants // *Br Heart J.* – 1980. – Vol.43. – P.14–20.
5. Nagashima M., Matsushima M., Ogawa A., Ohsuga A., Kaneko T., Yazaki T., Okajima M. Cardiac arrhythmias in healthy children revealed by 24-hour Ambulatory ECG monitoring // *Pediatr Cardiol.* – 1987. – Vol.8. – P.103–8.
6. Beaufort-Krol G.C., Dijkstra S.S., Bink-Boelkens M.T. Natural history of ventricular premature contractions in children with a structurally normal heart: does origin matter? // *Europace.* – 2008. – Vol.10. – P.998–1003.
7. Marcus F.L., McKenna W.J., et al. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: proposed modification of the Task Force Criteria // *Eur Heart J.* – 2010. – Vol.31(7). – P.806–14.
8. Crosson, J.E., Callans D.J., Bradley D.J., et al. 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. e55–78.
9. Школьникова М.А., Березницкая В.В., Макаров Л.М. и др. Нарушения ритма сердца и проводимости // Том 5. Клиническая кардиология / под ред. Ю.М. Белозерова / Руководство по фармакотерапии в педиатрии и детской хирургии / под ред. А.Д. Царегородцева и В.А. Таболина. – Медпрактика-М., 2004. – P. 95–161.
10. Bigger J.T. Identification of patients at high risk for sudden cardiac death // *Am. J. Cardiol.* – 1984. – Vol. 54. – P. 3D – 8D.
11. Radford D. Side effects of verapamil in infants // *Arch Dis Child.* – 1983. – Vol.58. – P.465–6.
12. Wetzel G.T., Chen F., Klitzner T.S. L- and T-type calcium channels in acutely isolated neonatal and adult cardiac myocytes // *Pediatr Res.* – 1991. – Vol.30. – P.89–94.
13. Wetzel G.T., Klitzner T.S. Developmental cardiac electrophysiology recent advances in cellular physiology // *Cardiovasc Res.* – 1996. – Vol.31. – SpecNo. – P52–60.

14. Lapage M.J., Bradley D.J., Dick M. Verapamil in infants:an exaggerated fear? // *Pediatr Cardiol.* – 2013. – Vol. 34. – P.1532–34.
15. Бокерия, Л.А. Всероссийского научного общества специалистов по клинической электрофизиологии, аритмологии и кардиостимуляции (ВНОА). Клинические рекомендации по проведению электрофизиологических исследований, катетерной аблации и применению имплантируемых антиаритмических устройств / Л.А. Бокерия, А.Ш. Ревшвили и др. - Москва: Новая редакция - 2013. - 595 с.