

Клинические рекомендации

Суправентрикулярные (наджелудочковые) тахикардии

Кодирование по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем: **I 45.6; I 47.1; I 48**

Возрастная группа: Дети

Год утверждения:

Разработчик клинической рекомендации:

- Всероссийская общественная организация «Ассоциация детских кардиологов России» (АДКР)
- Всероссийское научное общество специалистов по клинической электрофизиологии, аритмологии и кардиостимуляции (ВНОА)

Оглавление

Оглавление	2
Список сокращений	4
Термины и определения	5
1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний)	6
1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)	6
1.2 Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)	6
1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)	8
1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем	8
1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)	9
1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)	9
2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики	10
2.1 Жалобы и анамнез	11
2.2 Физикальное обследование	11
2.3 Лабораторные диагностические исследования	11
2.4 Инструментальные диагностические исследования	12
2.5 Иные диагностические исследования	13
3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения	14
3.1 Неотложная терапия суправентрикулярных тахикардий	15
3.2. Хроническая (постоянная) медикаментозная терапия СВТ.	19
3.3. Хирургическое (интервенционное) лечение СВТ	22

4. Медицинская реабилитация, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации	24
5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики.....	25
6. Организация оказания медицинской помощи.....	26
Критерии оценки качества медицинской помощи	27
Список литературы	28
Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций	34
Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата	36
Приложение Б. Алгоритмы действий врача.....	38
Приложение Б-1	38
Приложение Б-2	39
Приложение В. Информация для пациента	40
Приложение Г. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях.....	42

Список сокращений

ААП – антиаритмические препараты
ААТ – антиаритмическая терапия
АВ – атриовентрикулярный
АВРТ – атриовентрикулярная реципрокная тахикардия
АВУРТ – атриовентрикулярная узловая реципрокная тахикардия
ВПС – врожденный порок сердца
ДАВС – дополнительное атриовентрикулярное соединение
КА – катетерная абляция
ЛЖ – левый желудочек
Ри-ентри (re-entry) – повторный вход волны возбуждения
РЧА – радиочастотная катетерная абляция
СВТ – суправентрикулярная тахикардия
СР – синусовый ритм
СТ – синусовая тахикардия
СУ – синусовый узел
СМЭКГ – суточное (холтеровское) мониторирование электрокардиограммы
ТП – трепетание предсердий
УДД – уровень достоверности доказательств
уд/мин – ударов в минуту
УУР – уровень убедительности рекомендаций
ФВ – фракция выброса
ФП – фибрилляция предсердий
ХСН – хроническая сердечная недостаточность
ЧСС – частота сердечных сокращений
ЧЖС – частота желудочковых сокращений
ЧПС – частота предсердных сокращений
ЧПЭФИ – чреспищеводное электрофизиологическое исследование сердца
ЧПЭС – чреспищеводная электрокардиостимуляция
ЭИТ – электроимпульсная терапия
ЭКГ – электрокардиограмма
ЭФИ – электрофизиологическое исследование
ЭХОКГ – эхокардиография

** – препарат включен в перечень жизненно необходимых и важнейших лекарственных препаратов

*** – медицинское изделие, имплантируемое при оказании медицинской помощи в рамках программы государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи

– при использовании препарата возможны отклонения от официальной инструкции по его применению

Термины и определения

Пароксизмальная тахикардия – приступообразное увеличение частоты сердечных сокращений, с внезапным началом и окончанием сердцебиения.

Непароксизмальная (хроническая) тахикардия – постоянная тахикардия или непрерывно-рецидивирующая тахикардия, занимающая большую часть времени суток.

Реципрокная тахикардия – тахикардия по механизму повторного входа возбуждения (макро-ри-ентри).

Фокусная (очаговая) тахикардия – это тахикардия, обусловленная выработкой частых патологических импульсов из небольшого ограниченного участка миокарда – «точечного источника», функционирующего по механизму аномального автоматизма/ триггерной активности/микро-ри-ентри.

Устойчивый приступ тахикардии – это приступ тахикардии длительностью более 30 секунд.

Аритмогенная кардиомиопатия – это расширение полостей и снижение сократительной функции сердца в результате ремоделирования миокарда, вызванного нарушениями ритма и проводимости сердца (тахикардией/экстрасистолией/брадикардией). Суправентрикулярные тахикардии являются причиной тахииндуцированной кардиомиопатии.

1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний)

1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Суправентрикулярная (наджелудочковая) тахикардия (СВТ) – три и более последовательных сокращения сердца с частотой ритма, превышающей верхнюю границу возрастной нормы у детей при условии локализации источника ритма выше бифуркации пучка Гиса – в синусовом узле (СУ), миокарде предсердий, мышечных муфтах легочных и полых вен, клетках атриовентрикулярного (АВ) соединения, а также аритмии с циркуляцией волны возбуждения между предсердиями и желудочками с участием дополнительных АВ-соединений (ДАВС).

В большинстве случаев во время СВТ регистрируется частый регулярный ритм с узкими комплексами QRS. К СВТ с широкими комплексами QRS относятся: антидромная АВ-реципрокная тахикардия, другие СВТ с антероградным проведением по ДАВС, СВТ с аберрантным проведением по типу ПБПНПГ или ПБЛНПГ. Нерегулярный ритм во время СВТ чаще всего связан с переменным АВ-проведением.

1.2 Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

В формировании СВТ могут участвовать несколько патофизиологических механизмов: повышенный автоматизм, аномальный автоматизм, триггерная активность и ри-ентри (от англ. *re-entry*).

Повышенный (ускоренный) автоматизм – нарушение формирования импульса в клетках СУ или латентных водителях ритма в результате увеличения скорости диастолической деполяризации. Повышенный автоматизм СУ приводит к хронической синусовой тахикардии, а латентных водителей ритма – к возникновению ускоренных выскальзывающих комплексов и ускоренных ритмов. Повышенный автоматизм возникает в клетках водителей ритма с исходно присущей им функцией спонтанной диастолической деполяризации. Этим данная категория отличается от аномального автоматизма.

Аномальный автоматизм – нарушение формирования импульса в результате возникновения спонтанной диастолической деполяризации в клетках миокарда предсердий, желудочков и проводящей системы сердца, которым в норме это не свойственно. В результате возникают эктопические центры частого патологического

ритма. У детей патологические очаги автоматизма могут появляться из-за нарушения формирования специализированной ткани проводящей системы сердца в процессе кардиогенеза. Механизм аномального автоматизма является основной причиной возникновения у детей фокусной предсердной тахикардии и узловой фокусной тахикардии.

Триггерная активность — это возникновение дополнительных вторичных деполяризаций, которые связаны с предшествующим потенциалом действия. Если дополнительные экстравозбуждения возникают до завершения реполяризации клетки, то в этом случае они называются ранними постдеполяризациями. Они могут появляться во время II фазы (тип 1) или III фазы (тип 2) потенциала действия. Поздние или задержанные постдеполяризации возникают после завершения реполяризации клетки, т.е. в IV фазе потенциала действия. Триггерная активность может играть определенную роль в возникновении фокусных тахикардий (предсердной и узловой).

Ри-ентри — механизм аритмии, заключающийся в повторном или многократном возбуждении участка миокарда одним и тем же импульсом, совершающим круговое движение. Для реализации этого механизма необходимы два пути проведения, причем по одному из них прохождение импульса нарушено вследствие местной однонаправленной блокады. В зависимости от размеров петли этот механизм подразделяется на макро-ри-ентри и микро-ри-ентри. При макро-ри-ентри циркуляция осуществляется по анатомически определенному пути, например, с участием ДАВС при синдроме Вольфа-Паркинсона-Уайта. При микро-ри-ентри циркуляция импульса происходит по функциональным путям.

СВТ в 95% случаев обнаруживаются у детей со структурно нормальным сердцем. Факторами риска и триггерами развития СВТ являются: отягощенный перинатальный анамнез, нарушение нейровегетативной регуляции сердечного ритма, психологические особенности личности в виде психоэмоциональной лабильности и высокого уровня невротизации, экстракардиальная патология (заболевания центральной нервной системы, эндокринная патология, болезни обмена веществ, острые и хронические инфекционные заболевания), лихорадка, метаболические и электролитные нарушения, отравления. В более редких случаях возникновение СВТ связано с органической патологией сердца (врожденные и приобретенные пороки сердца, кардиомиопатии, воспалительные заболевания сердца). Незрелость структур сердца у детей раннего возраста может приводить к изменению электрофизиологических свойств миокарда и создавать условия для возникновения СВТ. При дальнейшем формировании сердца часто происходит спонтанное исчезновение аритмии [1-6].

1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Частота встречаемости СВТ у детей – 0,1-0,4%. Частота встречаемости различных электрофизиологических вариантов СВТ зависит от возраста ребенка. В структуре СВТ во всех возрастных группах преобладают АВ-реципрокные тахикардии с участием ДАВС.

Этот вид тахикардии составляет до 80% всех СВТ в возрасте до 1 года и 60–70% в более старшем возрасте.

Пароксизмальная АВ-узловая реципрокная тахикардия составляет 13–24% случаев всех СВТ у детей, причем ее встречаемость имеет четкую возрастную зависимость – от единичных случаев у детей раннего возраста до 30% всех СВТ у подростков. Предсердная тахикардия встречается реже: у 15–25% детей в возрасте до 1,5 лет и у 4–6% – в более старшем возрасте, при этом чаще у пациентов с врожденными пороками сердца. Фибрилляция предсердий редко возникает в детском возрасте.

До 30–50% СВТ, выявленных в неонатальном периоде, спонтанно исчезают к возрасту 18 мес. Особенно благоприятный прогноз у детей с синдромом Вольфа-Паркинсона-Уайта – если пароксизмальная АВ-реципрокная тахикардия с участием ДАВС возникает в первые месяцы жизни, то в большинстве случаев происходит спонтанная резолюция заболевания к первому году жизни, однако у трети пациентов аритмия вновь появляется в более позднем детстве. При возникновении СВТ в возрасте старше 5 лет спонтанное выздоровление наблюдается редко [8].

1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем

I45.6 – Синдром Вольфа-Паркинсона-Уайта.

147.1 – Суправентрикулярная (наджелудочковая) тахикардия. Тахикардия (пароксизмальная): предсердная, предсердно-желудочковая, без дополнительного уточнения, re-entry (атриовентрикулярная и атриовентрикулярная узловая), исходящая из соединения, узловая.

I48 – Фибрилляция и трепетание предсердий.

1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

1. Синусовые тахикардии:

- 1.1. Физиологическая синусовая тахикардия
- 1.2. Нефизиологическая (хроническая) синусовая тахикардия
- 1.3. Синусовая узловая ри-ентри тахикардия

2. Предсердные тахикардии:

- 2.1. Фокусная (очаговая) предсердная тахикардия
- 2.2. Полифокусная (хаотическая) предсердная тахикардия
- 2.3. Макро-ри-ентри (инцизионная) предсердная тахикардия
- 2.4. Трепетание предсердий
- 2.5. Фибрилляция предсердий

3. Атриовентрикулярные узловые тахикардии:

- 3.1. Атриовентрикулярная узловая ри-ентри (реципрокная) тахикардия
 - 3.1.1. Типичная
 - 3.1.2. Атипичная
- 3.2. Узловая эктопическая или узловая фокусная тахикардия
 - 3.2.1. Врожденная
 - 3.2.2. Постоперационная
 - 3.2.3. «Взрослый» вариант

4. Атриовентрикулярные тахикардии:

- 4.1. Атриовентрикулярная ри-ентри (реципрокная) тахикардия
 - 4.1.1. Ортодромная (включая перманентную узловую ри-ентритахикардию)
 - 4.1.2. Антидромная (с ретроградным проведением возбуждения через АВ-узел или, редко, через другое дополнительное АВ-соединение)[9-13].

1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Пароксизмальная СВТ характеризуется внезапным началом и внезапным окончанием приступа сердцебиения, продолжительностью от нескольких секунд до нескольких часов (реже суток). У детей младшего возраста во время приступа СВТ появляются беспокойство или вялость, отказ от еды, тахипноэ, может развиваться острая сердечная недостаточность и кардиогенный шок. У детей школьного возраста приступы СВТ сопровождаются ощущением сердцебиения, «дрожания» грудной

клетки, также дети описывают сами (или при помощи уточняющих вопросов врача) внезапность начала и окончания приступов, что важно для дифференциальной диагностики приступов СВТ и учащения синусового ритма на фоне различных состояний и заболеваний. Кроме того, приступы СВТ могут сопровождаться чувством страха, ощущением нехватки воздуха, слабостью, головокружением, потливостью, жалобами на боли в области сердца. Также пациент может сообщить о действиях, которые он предпринимает для купирования приступов тахикардии. Это могут быть стандартные вагусные маневры или другие успешные приемы, например питье холодной воды, задержка дыхания, что также помогает в диагностике СВТ.

У 15% больных в момент приступа тахикардии развиваются предобморочные или обморочные состояния. Тяжелые клинические проявления характерны для детей с высокой ЧСС во время приступа тахикардии – 250-300 уд/мин у детей первого года жизни 200-250 уд/мин у пациентов более старшего возраста. Провоцирующими факторами для возникновения приступа тахикардии у детей первого года жизни нередко являются возбуждение, лихорадка, интоксикация, а у детей старшего возраста – психоэмоциональный стресс и физическая нагрузка. Приступ СВТ может возникать без каких-либо провоцирующих факторов.

При непароксизмальной (хронической) СВТ часто дети не предъявляют жалоб на сердцебиения или перебои в работе сердца, вследствие чего аритмия выявляется случайно при профилактических осмотрах и обследованиях по поводу интеркуррентных заболеваний. ЧСС во время хронической тахикардии обычно меньше, чем при пароксизмальной тахикардии, но у детей раннего возраста также может быть высокой и составлять 220-250 уд/мин. При длительном существовании хроническая СВТ осложняется развитием тахииндуцированной кардиомиопатии, что в конечном счете приводит к появлению сердечной недостаточности. После восстановления синусового ритма достаточно быстро, обычно в течение нескольких недель, размеры полостей сердца и сократительная функция миокарда возвращаются к возрастной норме [14-17].

2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики

Критерии установления диагноза:

Диагноз СВТ устанавливается на основании жалоб пациента, данных анамнеза, физикального обследования, результатов лабораторных и инструментальных

исследований. Основой диагностики и дифференциальной диагностики СВТ является регистрация поверхностной или инвазивной ЭКГ, способ проведения которой определяется частотой возникновения и продолжительностью приступов сердцебиения, наличием расстройств гемодинамики и другими особенностями СВТ [9-11].

2.1 Жалобы и анамнез

см. раздел «Клиническая картина»

Необходима оценка анамнеза заболевания: возраст выявления аритмии, связь с перенесенными заболеваниями, вакцинацией; наличие синкопальных состояний. Немаловажной является оценка семейного анамнеза с выявлением случаев аритмии, приступов потери сознания и внезапной смерти членов семьи ребенка, находящегося на обследовании. Принципиально важно дифференцировать случаи жизнеугрожающих аритмий, а также нарушений ритма с уже развившимися осложнениями.

2.2 Физикальное обследование

У пациентов с имеющейся или предполагаемой СВТ необходимо оценивать антропометрические показатели (рост, вес), температуру тела, наличие и распространенность цианоза, отеков, характеристики пульса, артериальное давление, частоту дыхания, состояние шейных вен (набухание, пульсация), размеры печени, изменения щитовидной железы. Всем больным необходимо выполнить пальпацию, перкуссию и аускультацию сердца.

2.3 Лабораторные диагностические исследования

Если СВТ является осложнением какого-либо заболевания сердечно-сосудистой системы (миокардит, врожденный порок сердца, кардиомиопатия и др.), то лабораторные исследования должны соответствовать диагностическому поиску при определении основного заболевания.

- Рекомендуется проведение общего (клинического) анализа крови в рамках первичного обследования и в процессе динамического наблюдения у всех пациентов с СВТ для исключения сопутствующих заболеваний и осложнений лечения.

(УДД 4 УУР С)

- Рекомендуется проведение биохимического анализа крови с оценкой уровня электролитов и маркеров повреждения миокарда у всех пациентов с СВТ в рамках первичного обследования и в процессе динамического наблюдения для исключения сопутствующих заболеваний и осложнений лечения.

(УДД 4 УУР С)

- Рекомендуется определение уровня тиреотропного гормона, свободного тироксина в сыворотке крови у всех пациентов с СВТ в рамках первичного обследования и в процессе динамического наблюдения для исключения сопутствующих заболеваний щитовидной железы и осложнений антиаритмической терапии амиодароном.

(УДД 4 УУР С)

2.4 Инструментальные диагностические исследования

- В тех случаях, когда анамнез, жалобы или физикальные данные позволяют предположить СВТ, ее наличие рекомендуется подтвердить с помощью поверхностной ЭКГ или какой-либо другой методики с регистрацией ЭКГ (суточное или многосуточное мониторирование ЭКГ, чреспищеводное электрофизиологическое исследование сердца (ЧПЭФИ), носимый или имплантируемый «регистратор событий»)[9-11, 18-23].

(УДД 2 УУР В)

Комментарии:

ЭКГ в 12 отведениях с регистрацией СВТ позволяет провести дифференциальную диагностику аритмии, основанную на оценке регулярности, количества и соотношения зубцов P и QRS-комплексов (Приложении Б-2). ЭКГ вне приступа позволяет выявить признаки предвозбуждения желудочков, сопутствующие нарушения ритма и проводимости сердца, изменения, характерные для заболеваний сердца.

Суточное и многосуточное мониторирование ЭКГ редко позволяет зарегистрировать пароксизмальную тахикардию (за исключением детей раннего возраста с частыми, асимптомными пароксизмами), но помогает оценить представленность хронической тахикардии в структуре суточного ритма сердца, а также выявить сопутствующие нарушения ритма и проводимости сердца.

Чреспищеводное электрофизиологическое исследование сердца позволяет в плановом порядке индуцировать и зарегистрировать пароксизмальную тахикардию с диагностикой ее электрофизиологического типа. ЧПЭФИ позволяет оценить электрофизиологические свойства СУ, АВ-узла и ДАВС. ЭРП ДАВС 250 мс и менее является дополнительным критерием для определения показаний к проведению катетерной абляции.

Имплантируемые кардиомониторы непрерывного длительного мониторирования ЭКГ, а также регистраторы ЭКГ портативные (для индивидуального пользования в домашних условиях) позволяют зарегистрировать приступ СВТ или установить аритмогенный

генез синкопальных или пресинкопальных состояний при неэффективности других методов обследования.

- У больных, получающих ААТ, рекомендуется регулярная регистрация ЭКГ в 12 отведениях и/или СМЭКГ для оценки ее эффективности и безопасности.

(УДД 4 УУР С)

Комментарии: При назначении ААТ допустима умеренная медикаментозная брадикардия и умеренные изменения интервалов на ЭКГ в рамках электрофизиологических воздействий применяемых препаратов. При назначении препаратов IC класса длительность PQ-интервала и ширина комплекса QRS не должны увеличиваться более чем на 25%; при назначении препаратов III класса длительность скорректированного интервала QT не должна превышать 500 мс.

- Пациентам с СВТ для оценки размеров, объемов камер и сократительной функции сердца рекомендуется проведение трансторакальной эхокардиографии (ЭХОКГ) [9-11, 22].

(УДД 4 УУР С)

Комментарии: Цель проведения ЭХОКГ – диагностика структурной патологии сердца, органической патологии миокарда, признаков дисфункции миокарда, оценка гемодинамической значимости аритмии. Под тахииндуцированной кардиомиопатией подразумевают вторичную обратимую дисфункцию миокарда, вызванную тахикардией, проявляющуюся дилатацией всех полостей сердца, начиная с предсердий, с последующим снижением сократительной способности миокарда желудочков, возникновением относительной митральной регургитации и развитием застойной сердечной недостаточности. Своевременное выявление этих осложнений позволяет правильно определить тактику ведения больного с аритмией. Восстановление ритма у детей без органического поражения сердца приводит к нормализации морфофункциональных параметров, а ЭХОКГ служит основным методом контроля динамики этих изменений [22-23].

2.5 Иные диагностические исследования

Другие методы визуализации сердца, такие как магнитно-резонансная томография и компьютерная томография сердца, проводятся при подозрении на заболевания сердца по соответствующим им показаниям.

Стресс-тесты (велоэргометрия, тредмил-тест) позволяют установить связь НРС с физической нагрузкой. Но достаточно редко во время стресс-теста, если он проводится по стандартному протоколу, удастся спровоцировать пароксизм СВТ, даже если спонтанные приступы тахикардии связаны с физической нагрузкой.

- В случаях предобморочных состояний и обмороков неясного генеза, при которых возникает подозрение на СВТ, как их причину, рекомендуется проведение тилт-теста, при котором можно спровоцировать синкопальное состояние с оценкой физиологических параметров пациента (ЭКГ, ЭЭГ, АД) или имплантация кардиомонитора***, в памяти которого сохраняется и, впоследствии, анализируется врачом ЭКГ во время приступа, если другие методы исследования оказались неэффективными.

(УДД 4 УУР С)

- Инвазивное электрофизиологическое исследование сердца (ЭФИ) проводится всем детям, направленным на интервенционное лечение аритмии, а также в ряде случаев для уточнения природы аритмии, степени ее опасности для пациента и выявления нарушений ритма, например, при невозможности установить генез повторяющихся приступов потери сознания при помощи других методов исследования.

(УДД 2 УУР С)

- УЗИ щитовидной железы рекомендуется проводить детям с нарушениями сердечного ритма для исключения органических и функциональных изменений щитовидной железы, в том числе перед назначением #амиодарона и в процессе лечения данным препаратом.

(УДД 4 УУР С)

3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения

Лечение СВТ включает в себя меры по восстановлению СР при пароксизмтахикардии, длительную медикаментозную терапию и хирургическое (интервенционное) лечение. В настоящее время для лечения СВТ у детей используются те же группы ААП, что и у взрослых [10, 11, 18]. Большинство ААП у детей применяется offlabel – вне зарегистрированных в инструкции лекарственного средства показаний (#). Назначение лекарственных средств вне инструкции осуществляется по решению

врачебной комиссии медицинского учреждения при наличии подписанного информированного согласия законного представителя и ребенка в возрасте старше 14 лет.

3.1 Неотложная терапия суправентрикулярных тахикардий

Основными факторами, определяющими тактику медикаментозного лечения больных с СВТ, являются состояние гемодинамики (стабильное или нестабильное), форма тахикардии (пароксизмальная или непароксизмальная), электрофизиологический вариант аритмии, возраст ребенка, сократительная функция сердца. Неправильная клиническая интерпретация клинико-электрокардиографических изменений (наиболее часто – это ошибочная диагностика пароксизмальной СВТ у детей с непароксизмальной СВТ постоянного типа) ведет к назначению неадекватной терапии, при этом попытки купирования хронической тахикардии быстрым введением больших доз ААП сопряжены с появлением осложнений вплоть до развития коллапса и остановки сердца. СВТ с блокадой ножек пучка Гиса и антидромную АВ-реципрокную тахикардию необходимо дифференцировать с желудочковой тахикардией. Купирование пароксизмальной тахикардии следует проводить под контролем ЭКГ и АД.

- Для неотложной терапии пароксизма СВТ с нестабильной гемодинамикой (клинические признаки сердечной недостаточности, низкое артериальное давление, синкопальное состояние) рекомендуется проведение электроимпульсной терапии (синхронизированная кардиоверсия) [10, 11, 18, 24].

(УДД 2 УУР В)

Комментарии: Схема наложения электродов дефибриллятора для детей: один электрод помещают справа от грудины под ключицей, а второй – в проекции левой срединно-подмышечной линии. Если такое расположение электродов невозможно из-за маленького размера грудной клетки, то в экстренных случаях можно использовать следующие позиции: первый электрод – над проекцией сердца, а второй – на боковой стенке грудной клетки на уровне первого электрода. Места наложения электродов смазывают гелем, либо под электроды подкладывают марлю, смоченную 0,9% раствором натрия хлорида. В последние годы используют специальные электроды-пластыри. Энергия разряда для детей с СВТ составляет 0,5 - 1 - 2 Дж/кг.

Электроимпульсная терапия также проводится, когда нет сосудистого доступа или не удалось восстановить ритм при помощи антиаритмических

препаратов. Синхронизированная кардиоверсия эффективна при наличии ригитимеханизма тахикардии (фибриляция и трепетание предсердий, АВ-реципрокная тахикардия с участием ДАВС, АВ-узловая реципрокная тахикардия, предсердная реципрокная тахикардия) и не купирует тахикардии по механизму аномального автоматизма (очаговая предсердная и узловая тахикардия).

Электроимпульсная терапия является методом выбора при трепетании предсердий у новорождённых, после купирования которого в большинстве случаев не требуется длительной ААТ.

При купировании пароксизма фибрилляции предсердий, длительность которого составляет более 48 ч, повышается риск тромбоэмболических осложнений, поэтому перед выполнением синхронизированной кардиоверсии желательно проведение чреспищеводной ЭХОКГ. В случае подозрения на наличие тромбов назначается варфарин в течение 4 недель (целевое значение международного нормализованного отношения 2–3). В случае ургентности ситуации перед проведением синхронизированной кардиоверсии проводится внутривенное введение гепарина в дозе 100 ЕД/кг с последующим переводом на пероральные антикоагулянты после выполнения кардиоверсии [25].

- У гемодинамически стабильных пациентов для купирования СВТ рекомендуется проведение вагусных приемов [10, 11, 18].

(УДД 2 УУР В)

Комментарии: у детей раннего возраста используют «рефлекс погружения» (прикладывание к лицу пузыря со льдом или резиновой перчатки со льдом охлажденной водой на 5–10 сек), введение гастродуоденального зонда, переворот вниз головой; у детей школьного возраста – пробу Вальсальвы (глубокий вдох, натуживание, напряжение мышц брюшного пресса); нажатие на корень языка. Эффективность маневров при условии их правильного выполнения составляет 19–54%. Многие из этих приемов имеют минимальный риск развития осложнений и могут быть выполнены самим пациентом, родителями ребенка или медицинским персоналом. Необходимо обучить пациентов и их родителей технике выполнения данных приемов. Вагусные приемы носят как лечебный, так и диагностический характер, т.к. купируют реципрокные тахикардии с включением в круг ритма АВ-узла [26–27].

- При неэффективности вагусных приемов рекомендуется использование чреспищеводной электрокардиостимуляции для купирования устойчивой СВТ (при

наличии соответствующей технической возможности и опыта проведения ЧПЭФИ)[10, 11, 18].

(УДД 2 УУР В)

Комментарии: Чреспищеводная электрокардиостимуляция наиболее эффективна при купировании пароксизмов АВ-реципрокной тахикардии, АВ-узловой реципрокной тахикардии и трепетания предсердий.

- При неэффективности вагусных приемов рекомендуется внутривенное введение #Трифосаденина для купирования устойчивой СВТ [10, 11, 18].

(УДД 2 УУР В)

Комментарии: Применяют следующую возрастную дозировку при внутривенном введении #Трифосаденина (1% раствор, в ампуле 1 мл – 10 мг): новорожденные – 0,3 мл; до 6 мес. – 0,5 мл; 6–12 мес. – 0,7 мл; 1–3 года – 0,8 мл; 4–7 лет – 1 мл; 8–10 лет – 1,5 мл; 11 лет и более – 2 мл; повторно – в двойной дозе. Эффективность составляет 90–100%, однако из-за очень короткого периода полувыведения (5–10 сек) возможно возобновление тахикардии в 1/3 случаев.

При введении #Трифосаденина возникает пауза ритма из-за кратковременной АВ-блокады и угнетения СУ, однако длительной брадикардии не наблюдается, тем не менее к применению препарата у пациентов с дисфункцией синусового узла следует подходить с осторожностью. Сразу после введения препарата возможны: чувство жара, покраснение лица, одышка, но данная симптоматика также носит кратковременный характер [26, 28].

- При неэффективности вагусных приемов и при отсутствии признаков предвозбуждения желудочков на ЭКГ (во время и вне приступа) детям в возрасте старше 1 года рекомендуется внутривенное введение #Верапамила** для купирования устойчивой СВТ.

(УДД 3 УУР С)

Комментарии: #Верапамил** – антиаритмический препарат IV класса. Препарат действует на медленные входящие кальциевые токи, угнетая автоматизм синусового узла и деполяризацию в АВ-узле. Вводится внутривенно в дозе 0,1 мг/кг в течение 2 мин. При внутривенном введении препарат быстро метаболизируется и обладает депрессивным влиянием на контрактильную функцию сердца. Внутривенное введение #Верапамила** приводит к купированию пароксизма СВТ в 64–98% случаев, однако ассоциировано с развитием гипотонии. Поэтому препарат не следует применять

у пациентов с нестабильной гемодинамикой, СН с низкой фракцией выброса ЛЖ. *#Верапамил*** не применяется у детей первого года жизни, т.к. может вызвать у них неконтролируемую гипотензию. *#Верапамил*** противопоказан пациентам с синдромом Вольфа-Паркинсона-Уайта, а также с тахикардией с широкими комплексами QRS, если этиология тахикардии неизвестна [18, 30-32].

- При неэффективности вагусных приемов, *#Трифосаденина* и/или *#Верапамила*** у пациентов со стабильной гемодинамикой рекомендуется внутривенное введение *#Амиодарона***.

(УДД 2 УУР С)

*Комментарии: #Амиодарон** – антиаритмический препарат III класса. Препарат удлиняет продолжительность потенциала действия и рефрактерность в клетках миокарда, включая дополнительные пути проведения, вследствие блокады калиевых каналов; торможения быстрого входящего натриевого тока; локального антиадренергического (как альфа-, так и бета-блокирующего) действия на уровне миокарда, не распространяющегося на другие органы и системы; блокады кальциевых каналов, вследствие чего вызывает урежение ритма и замедление проведения в АВ-узле; дилатацию периферических и коронарных сосудов. Препарат вводится внутривенно в нагрузочной дозе 5–10 мг/кг в течение 60 мин, затем в поддерживающей дозе 5–15 мкг/кг/мин (в 5% р-ре глюкозы). Быстрое введение препарата и превышение рекомендуемых доз может привести к гемодинамическому коллапсу, особенно у детей раннего возраста с дисфункцией миокарда. Пик концентрации препарата в сыворотке крови достигается в течение 30 мин. При необходимости #Амиодарон** в поддерживающей дозе можно вводить в течение нескольких суток (не более 5 дней). Если в дальнейшем в качестве ААТ планируется пероральный прием #амиодарона, то пероральное насыщение #Амиодароном** в рекомендуемых дозах (см. раздел 3.2) можно начинать на фоне внутривенного введения препарата, если необходимо продолжать инфузию (например, при частых рецидивах тахикардии). Если планируется другая постоянная ААТ, то ее следует назначать после окончания внутривенной инфузии #Амиодарона**. Во время введения #Амиодарона** необходимо мониторирование ЭКГ и АД [33-36].*

3.2. Хроническая (постоянная) медикаментозная терапия СВТ.

Постоянная ААТ назначается при частых, клинически гемодинамически значимых приступах СВТ или при хронической СВТ с риском развития тахииндуцированной кардиомиопатии и при невозможности проведения интервенционного лечения (близость аритмического субстрата к структурам нормальной проводящей системы сердца или коронарным артериям, отказ пациента или его законных представителей от РЧА и др. причины).

Постоянная ААТ чаще применяется у новорожденных и детей раннего возраста, у которых имеются возрастные ограничения для проведения РЧА. Целью ААТ у данной группы пациентов является предупреждение повторных приступов тахикардии, которые в раннем возрасте сложно отследить, но которые в случае затяжного характера часто приводят к развитию сердечной недостаточности. Поэтому ААТ назначается сразу после диагностики СВТ на срок 4-12 мес. в зависимости от клинической картины и динамики ЭКГ [18].

Оценка эффективности лечения базируется на изменении клинического течения заболевания и объективной регистрации выраженности аритмии современными методами неинвазивной электрокардиографической диагностики (отсутствие приступов тахикардии, уменьшение суточной представленности хронической тахикардии).

Необходим постоянный контроль безопасности ААТ, для чего проводится оценка электрофизиологических эффектов ААП по данным ЭКГ (изменение длительности интервалов PQ, QTc, ширины комплекса QRS) и отслеживаются возможные аритмогенные и экстракардиальные осложнения. Особое внимание следует обратить на мониторинг функционального состояния щитовидной железы при постоянном применении #Амиодарона**. При подборе терапии ААП назначаются последовательно, начиная с препаратов с меньшим периодом полувыведения. Эффективная доза ААП, за исключением амиодарона, подбирается путем титрования (постепенного увеличения). При неэффективности монотерапии, применяется комбинированная ААТ. При стойкой медикаментозной ремиссии аритмии проводится плановая отмена терапии. Перед снятием с диспансерного учета проводится контрольное кардиологическое обследование [18, 31, 37-41].

Сведения о дозах ААП, их возможных побочных действиях представлены в Приложении А3-2.

- Пропранолол** рекомендуется для лечения симптомных пациентов с СВТ.

(УДД 4 УУР С)

Комментарии: Пропранолол** – неселективный блокатор β -адренергических рецепторов, оказывает мембраностабилизирующее действие, уменьшает частоту сердечных сокращений, снижает автоматизм СУ, замедляет АВ-проведение. Принимается внутрь в дозе 0,5–3 мг/кг/сутки в 3–4 приема[42-44].

- #Атенолол** рекомендуется для лечения симптомных пациентов с СВТ.

(УДД 4 УУР С)

Комментарии: #Атенолол** – кардиоселективный блокатор бета₁-адренорецепторов, не обладает мембраностабилизирующей активностью. Уменьшает частоту сердечных сокращений, снижает автоматизм СУ, замедляет АВ-проведение. Принимается внутрь в дозе 0,3-1,3 мг/кг/сутки в 1-2 приема. #Атенолол оказывает менее выраженное влияние на гладкую мускулатуру бронхов и периферических артерий, чем Пропранолол**. Однако кардиоселективность #Атенолола** снижается при увеличении дозы препарата[18, 45-46].

- #Пропафенон** рекомендуется для лечения симптомных пациентов с СВТ.

(УДД 4 УУР С)

Комментарии: #Пропафенон** – антиаритмический препарат IC класса. Препарат блокирует быстрые Na-каналы, что сопровождается замедлением проведения импульса по предсердиям, желудочкам, АВ-соединению, ДАВС. Обладает М-холиноблокирующими слабым бета-адреноблокирующим эффектом. Препарат принимается внутрь в дозе 5–15 мг/кг/сутки в 3 приема или 200–600 мг/м² в сутки в 3 приема. Начальная доза составляет 5-7 мг/кг/сутки с дальнейшим титрованием дозы до эффективной.

У пациентов с предсердными макро-ри-ентритахикардиями не рекомендуется применение #Пропафенона** в качестве монотерапии. #Пропафенон** удлиняет рефрактерность в клетках предсердий, тем самым удлиняя цикл предсердной тахикардии (уменьшается частота предсердных сокращений), что может привести к устранению функциональной АВ-блокады и значительному увеличению частоты желудочковых сокращений (например, имеется ТП с ЧПС 300 в мин и АВ-блокадой 2:1, т.е. ЧЖС 150 уд/мин, на фоне #Пропафенона** ЧПС уменьшается до 240 в мин, становится возможным АВ-проведение 1:1 и ЧЖС увеличивается до 240 уд/мин). Для исключения такой ситуации рекомендуется использовать #Пропафенон** в комбинации с препаратами, угнетающими АВ-проведение. Также противопоказан #Пропафенон** пациентам с ВПС и заболеваниями миокарда в случае

наличия у них выраженной дисфункции желудочков, низкой фракции выброса, выраженной гипертрофии миокарда и значительного фиброза миокарда [10-11, 18, 47-49].

- **#Соталол**** рекомендуется для лечения симптомных пациентов с СВТ.

(УДД 4 УУР С)

*Комментарии: #Соталол** — антиаритмический препарат III класса. Неселективно блокирует β -адренергические рецепторы и калиевые каналы (в высоких дозах), пролонгируя продолжительность потенциала действия и эффективный рефрактерный период в предсердиях, желудочках, АВ-узле, системе Гиса–Пуркинье и в дополнительных проводящих путях. #Соталол** принимается внутрь в дозе 2–8 мг/кг/сутки в 2 приема. Начальная доза препарата составляет 2 мг/кг/сутки с последующим осторожным титрованием до эффективной под контролем ЭКГ и АД. Обычно максимальная доза не превышает 4-6 мг/кг/сутки [51-53].*

- **#Амиодарон**** рекомендуется для лечения симптомных пациентов с СВТ.

(УДД 4 УУР С)

*Комментарии: #Амиодарон** — антиаритмический препарат III класса. Является препаратом выбора у детей со сниженной фракцией выброса ЛЖ. Доза насыщения #Амиодароном** составляет 10 мг/кг/сутки в 2 приема в течение 10 дней. Поддерживающая доза — 5 мг/кг/сутки в 1 прием. Не рекомендуется применение препарата при исходно увеличенном или пограничном интервале QTc. На фоне приема препарата интервал QTc не должен превышать 500 мс [18, 53, 54].*

- **#Верапамил**** рекомендуется для лечения симптомных пациентов старше 1-го года с СВТ без признаков предвозбуждения желудочков на ЭКГ (во время тахикардии и на ЭКГ покоя) при неэффективности других ААП.

(УДД 5 УУР С)

*Комментарии: #Верапамил** — антиаритмический препарат IV класса. Препарат действует на медленные входящие кальциевые токи, угнетая автоматизм синусового узла и деполяризацию в АВ-узле. Оказывает отрицательный инотропный эффект, снижает АД. Редко применяется у детей, обычно при неэффективности или противопоказаниях к другим ААП. Не используется у детей первого года жизни и у пациентов с синдромом Вольфа-Паркинсона-Уайта. #Верапамил** может быть полезен*

для контроля частоты сокращений желудочков при предсердных тахикардиях, в том числе при фибрилляции предсердий. Рекомендуемые дозы – 4-8 мг/кг/сутки в 3 приема[18].

- #Дигоксин** рекомендуется для лечения симптомных пациентов с СВТ без признаков предвозбуждения желудочков на ЭКГ (во время тахикардии и на ЭКГ покоя).

(УДД 4 УУР С)

*Комментарии: #Дигоксин** обычно применяется у детей с предсердными тахикардиями в структуре комбинированной ААТ. #Дигоксин** повышает парасимпатическую активность и стимулирует мускариновые рецепторы 2-го типа. В результате замедляется частота сердечных сокращений и АВ-проводимость. Цель назначения #Дигоксина** – контроль частоты желудочковых сокращений.*

*#Дигоксин** не назначается пациентам с синдромом Вольфа-Паркинсона-Уайта вследствие укорочения ЭРП ДАВС и риска развития жизнеугрожающей проаритмии в случае возникновения фибрилляции предсердий.*

*#Дигоксин** назначается в поддерживающей дозе (25% от дозы насыщения) в 2 приема. Доза насыщения дигоксина: недоношенные – 20 мкг/кг, доношенные – 30 мкг/кг, от 1 мес. до 2 лет – 40–50 мкг/кг, старше 2 лет – 30–40 мкг/кг (максимальная доза 375 мкг)[42, 44].*

3.3. Хирургическое (интервенционное) лечение СВТ.

Безопасность и высокая эффективность катетерной абляции (РЧА или криоабляция) сделали ее методом выбора для лечения большинства пациентов с СВТ. Эффективность операции РЧА оценивается интраоперационно на основании электрофизиологических критериев, а также в раннем и отдаленном послеоперационных периодах на основании исчезновения тахикардии и признаков предвозбуждения желудочков по данным ЭКГ и СМЭКГ. В определении показаний к РЧА следует придерживаться «разумного» консерватизма у детей раннего возраста, что связано с высокой вероятностью спонтанного исчезновения нарушений ритма сердца к первому году жизни. Однако, у 30% из них аритмия в последующем рецидивирует, что требует наблюдения и принятия решения о дальнейшей тактике лечения. Несмотря на постоянное развитие и усовершенствование технологий, диагностических и лечебных электродов-катетеров, у детей раннего и дошкольного возраста риск развития осложнений выше, чем в старшей возрастной группе. В связи с этим у детей с массой тела <15 кг предпочтение отдается медикаментозным методам лечения. РЧА у детей с массой тела <15 кг выполняется по жизненным

показаниям в наиболее подготовленных клиниках. Эффективность РЧА, по данным международного регистра РЧА у детей, составляет от 77% при предсердных тахикардиях до 97-100% при АВ-узловой реципрокной тахикардии и синдроме Вольфа–Паркинсона–Уайта. В ряде случаев для ограничения зоны повреждения и снижения риска поражения проводящей системы сердца используется методика криоабляции, в основу которой положено воздействие низкими температурами [18, 55-62].

- Рекомендуется проведение радиочастотной катетерной абляции (РЧА) при наличии следующих состояний [18, 57, 59]:

1. (УДД2 УУР С)

1.1. Синдром Вольфа–Паркинсона–Уайта с эпизодом внезапной остановки кровообращения в анамнезе в любом возрасте.

1.2. Синдром Вольфа–Паркинсона–Уайта с синкопе в анамнезе и предикторами развития внезапной остановки кровообращения: множественные ДАВС, значение антеградного эффективного рефрактерного периода $ДАВС \leq 250$ мс, либо величина интервала RR в пароксизме фибрилляции предсердий с АВ-проведением по $ДАВС \leq 250$ мс в любом возрасте.

1.3. Рецидивирующая симптомная предсердная тахикардия у пациентов с корригированными ВПС (не ранее, чем через 3 - 6 мес после кардиохирургической коррекции), когда медикаментозная терапия неэффективна и/или связана с побочными эффектами в любом возрасте.

1.4. Постоянная или рецидивирующая СВТ в отсутствии эффекта от ААТ, включая комбинации препаратов, либо прием ААП сопровождается развитием побочных эффектов в любом возрасте.

1.5. Постоянная или рецидивирующая СВТ при наличии дисфункции миокарда желудочков у пациентов с массой тела ≥ 15 кг.

1.6. Постоянная или рецидивирующая СВТ с гемодинамическими нарушениями (гипотензия, обмороки) у пациентов с массой тела ≥ 15 кг.

1.7. Рецидивирующая СВТ, при купировании которой использовалась синхронизированная кардиоверсия (для пациентов с массой тела ≥ 15 кг).

1.8. Постоянная или рецидивирующая СВТ при наличии желания у пациента и его родителей (законных представителей) отказаться от длительного приема антиаритмических препаратов (для пациентов с массой тела ≥ 15 кг).

2. (УДД3 УУР С)

2.1. Феномен Вольфа-Паркинсона-Уайта при наличии предикторов внезапной остановки кровообращения (множественные ДАВС; значение антеградного эффективного рефрактерного периода ДАВС ≤ 250 мс, либо величина интервала RR в индуцированном пароксизме фибрилляции предсердий с АВ-проведением по ДАВС ≤ 250 мс) у пациентов с массой тела ≥ 15 кг.

2.2. Дисфункция миокарда на фоне внутрижелудочковой диссинхронии, связанной с наличием ДАВС (для пациентов с массой тела ≥ 15 кг).

2.3. Феномен Вольфа-Паркинсона-Уайта при наличии синкопе и в отсутствии предикторов внезапной остановки кровообращения у пациентов с массой тела ≥ 15 кг;

2.4. Феномен Вольфа-Паркинсона-Уайта у пациентов с массой тела ≥ 15 кг, когда наличие преэкситации является противопоказанием к занятию спортом и сопровождается профессиональными ограничениями.

2.5. Наличие единичных эктопических фокусов, запускающих пароксизм фибрилляции предсердий, расположенных в предсердиях или в устье одной из легочных вен.

Таким образом, несмотря на осторожное отношение к РЧА у детей с массой тела ≤ 15 кг существует категория детей раннего возраста с медикаментозно-рефрактерными и жизнеопасными СВТ, которым показана РЧА. Процедура РЧА у детей с массой тела ≤ 15 кг может быть выполнена электрофизиологами, имеющими опыт РЧА у этой категории пациентов, которые могут взять на себя ответственность использования различных стратегий для снижения риска процедуры и только в тех аритмологических центрах, где есть возможность кардиохирургической поддержки для лечения возможных осложнений [57].

- Рекомендуется прием аспирина после выполнения РЧА [57]

(УДД 4 УУР С)

Комментарии: Введение низких доз аспирина (3–5 мг/кг в сутки) в течение 6–8 нед после РЧА обосновано, когда воздействия были выполнены при наличии внутрисердечного шунтирования крови.

4. Медицинская реабилитация, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации

СВТ в большинстве случаев не относятся к угрожающим жизни аритмиям. Опасность представляют СВТ с гемодинамическими нарушениями, развитием

тахииндуцированной кардиомиопатии, ФП и ТП у детей с синдромом Вольфа-Паркинсона-Уайта с большой частотой желудочкового ритма, СВТ у детей с заболеваниями сердца [18, 62, 63].

Программа реабилитации больных с СВТ определяется наличием и тяжестью основного заболевания сердечно-сосудистой системы и наличием коморбидной патологии.

- Ограничение физических нагрузок в течение 3-х месяцев рекомендуется всем пациентам, перенесшим успешную РЧА по поводу СВТ. При отсутствии осложнений проведения РЧА специальных реабилитационных мероприятий не требуется.

(УУР С УДД 5)

Комментарии: В случаях возникновения любых осложнений после РЧА, в том числе отсроченных, показана скорейшая госпитализация в специализированный кардиологический/кардиохирургический стационар для проведения необходимых лечебно-диагностических мероприятий.

5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики

Все пациенты с СВТ (пароксизмальными и непароксизмальными) наблюдаются кардиологом по месту жительства не реже 1 раза в 6 мес.; кардиологом специализированного аритмологического центра – не реже 1 раз в год. В стандартный план обследования входят ЭКГ в 12 стандартных отведениях, ЭХОКГ, СМЭКГ.

У пациентов, получающих длительную ААТ, ЭКГ регистрируется не реже 1 раза в 3 мес; СМЭКГ проводится не реже 1 раза в 6 мес., у детей раннего возраста – не реже 1 раза в 2-3 месяца. Развитие новых, не зарегистрированных ранее, нарушений ритма сердца, удлинение интервала QTc, появление внутрижелудочковых и атриовентрикулярных блокад на фоне приема ААП является основанием для коррекции терапии. При длительном назначении #Амиодарона** не реже 1 раза в 6 мес оцениваются размеры, структура и функция щитовидной железы, а также печеночные ферменты.

У детей первого года жизни ААТ назначается после регистрации СВТ и обычно продолжается 4-6 мес., после чего при условии ее эффективности отменяется с последующим контрольным обследованием. При рецидиве тахиаритмии ААТ возобновляется.

В случаях успешной РЧА источника СВТ и при отсутствии осложнений, связанных с данной процедурой, больные без заболеваний сердца не нуждаются в длительном диспансерном наблюдении. После осложненной РЧА больные с СВТ требуют диспансерного наблюдения у детского кардиолога/сердечно-сосудистого хирурга/интервенционного аритмолога, регулярность которого определяется характером осложнения.

После проведения РЧА ДАВС (синдром Вольфа–Паркинсона–Уайта) и медленных путей АВ-соединения (пароксизмальная АВ-узловая реципрокная тахикардия) через 3 месяца проводится контрольное обследование (ЭКГ, ЭХОКГ, СМЭКГ). При наличии жалоб на незарегистрированные на ЭКГ приступы сердцебиений проводится ЧПЭФИ. При отсутствии данных за аритмию пациент снимается с диспансерного учета. После проведения РЧА предсердной тахикардии контрольные обследования проводятся через 3 мес., 6 и 12 мес. При отсутствии данных за рецидив аритмии пациент снимается с диспансерного учета.

Наличие СВТ у пациента без воспалительных заболеваний сердца не является противопоказанием к вакцинации.

Возможность занятий спортом определяется индивидуально (Приложение Г1) [64-66].

6. Организация оказания медицинской помощи

Показания для экстренной госпитализации в медицинскую организацию:

1. Клинически значимый пароксизм СВТ при отсутствии эффекта неотложной помощи на догоспитальном этапе.
2. Впервые зарегистрированная СВТ у ранее не обследованного ребенка.
3. Побочные и аритмогенные эффекты ААП.

Показания для плановой госпитализации в медицинскую организацию:

1. Оказание специализированной кардиологической помощи, требующей постоянного врачебного наблюдения и выполнения лечебных процедур.
2. Оказание высокотехнологичной медицинской помощи.
3. Невозможность проведения диагностических и лечебных мероприятий в амбулаторно-поликлинических условиях.
4. Территориальная отдаленность больного от стационара (с учетом потенциально возможного ухудшения течения заболевания).
5. Неэффективность амбулаторного лечения пациентов с пароксизмальной и

непароксизмальной СВТ.

Плановая госпитализация осуществляется при наличии у больного результатов диагностических исследований, которые могут быть проведены в амбулаторных условиях (согласно перечню обязательного объема обследования больных, направляемых на плановую госпитализацию), и при возможности проведения необходимых методов обследования в лечебно-профилактическом учреждении.

Показания к выписке пациента из медицинской организации:

1. При выздоровлении пациента.
2. При стойком улучшении, когда по состоянию здоровья больной может без ущерба для здоровья продолжать лечение амбулаторно под наблюдением участкового врача.
3. При отсутствии показаний к дальнейшему лечению в стационаре.
4. При необходимости перевода больного в другое лечебное учреждение.
5. По требованию больного или его законного представителя.
6. В случаях несоблюдения пациентом предписаний или правил внутреннего распорядка лечебно-профилактического учреждения, если это не угрожает жизни больного и здоровью окружающих.

Критерии оценки качества медицинской помощи

№	Критерии качества	Уровень убедительности рекомендаций	Уровень достоверности доказательств
1	Проведено физикальное обследование пациента	C	4
2	Проведена регистрация электрокардиограммы в 12 отведениях	B	2
3	Проведено холтеровское мониторирование сердечного ритма	B	2
4	Выполнена регистрация суправентрикулярной тахикардии с оценкой ее клинико-электрофизиологического варианта	B	2
5	Выполнена эхокардиография	C	4
6	Выполнен общий (клинический) анализ крови развернутый	C	4
7	Выполнен анализ крови биохимический общетерапевтический с определением уровня электролитов и маркеров повреждения миокарда	C	4
8	Выполнено исследование уровня тиреотропного гормона (ТТГ) в крови, исследование уровня свободного тироксина,	C	4
9	При назначении антиаритмических препаратов пациенту проводились контрольная регистрация электрокардиограммы в 12 отведениях	C	4
10	У ребенка, получающего #Амиодарон** оценивалась	C	4

№	Критерии качества	Уровень убедительности рекомендаций	Уровень достоверности доказательств
	функция щитовидной железы		
11	Выполнена наружная электрическая кардиоверсия пациенту с гемодинамически нестабильным приступом суправентрикулярной тахикардии	B	2
12	Выполнены вагусные приёмы пациенту с пароксизмальной СВТ	B	2
13	При неэффективности вагусных приемов выполнено внутривенное введение #Трифосаденина пациенту с пароксизмальной СВТ	B	2
14	При неэффективности вагусных приемов и #Трифосаденина пациенту с пароксизмальной суправентрикулярной тахикардией выполнено внутривенное введение антиаритмических препаратов	C	4
15	Пациенту с трепетанием предсердий выполнена наружная электрическая кардиоверсия	B	2
16	Пациенту при наличии показаний назначена постоянная антиаритмическая терапия	C	4
17	Пациенту при наличии показаний выполнена радиочастотная абляция аритмогенных зон	B	2

Список литературы

1. J.K. Ko, B.J. Deal, J.F. Strasburger, D.W. Benson. Supraventricular tachycardia mechanisms and their age distribution in pediatric patients. Am. J. Cardiol. 1992; 69: 1028–1032.
2. Moak J.P. Supraventricular tachycardia in the neonate and infant. Prog. Pediatr. Cardiol. 2000; 11:25–38.
3. М.А. Школьников, Л.А. Кравцова, В.В. Березницкая. Тахикардии у детей первого года жизни. Педиатрия. 2012; 91 (3):.90-99.
4. Practical management of pediatric cardiac arrhythmias. Edited by Vicki L. Zeigler and Pan: C Gillette. New York, Futura Publishing Company, Inc.; 2001. 422 p.
5. Miyoshi T, Maeno Y, Hamasaki T et al. Japan Fetal Arrhythmia Group. Antenatal Therapy for Fetal Supraventricular Tachyarrhythmias: Multicenter Trial. J Am Coll Cardiol. 2019; 74(7):874-885.
6. Wu M-H, Chen H-C, Kao F-Y, Huang S-K. et al. Postnatal cumulative incidence of supraventricular tachycardia in a general pediatric population: a national birth cohort database study. Heart Rhythm. 2016;13: 2070–2075.
7. Кручина Т.К., Новик Г.А., Егоров Д.Ф. Клинические варианты частоты возникновения суправентрикулярных тахикардий у детей. Лечащий врач. 2011; 10: 64-68.
8. L.M. Rodrigues, C. Chillou, J. Schlapfer et al. Age at onset and gender of patients with different types of supraventricular tachycardias. Am. J. Cardiol. 1992;70: 1213–1215.
9. Ковалёв И.А., Хамнагадаев И.А., Свинцова Л.И. и др. Суправентрикулярные (наджелудочковые) тахикардии у детей. Педиатрическая фармакология. 2019;16(3):133-143.

10. Brugada J., Katritsis D.G., Arbelo E. et al. 2019 ESC Guidelines for the management of patients with supraventricular tachycardia. *Eur Heart J.* 2020;41(5):655-720.
11. Клинические рекомендации «Наджелудочковые тахикардии» (для взрослых), разработанные Российским кардиологическим обществом при участии Всероссийского научного общества специалистов по клинической электрофизиологии, аритмологии и кардиостимуляции, Ассоциации сердечно-сосудистых хирургов России (Одобрено на заседании Научно-практического совета Министерства здравоохранения Российской Федерации (заседание от 16.10.2020 г. протокол №38/2-3-4))
12. Кручина Т.К., Егоров Д.Ф. Суправентрикулярные тахикардии у детей: клиника, диагностика, методы лечения. СПб.: Человек, 2011. 356 с.
13. Кушаковский МС. Аритмии сердца: Руководство для врачей. 3-е изд., испр. и доп. -СПб.: Фолиант, 2004: с 672.
14. S.P. Seslar, M.M. Garrison, C. Larison, J.C. Salerno A Multi-institutional Analysis of Inpatient Treatment for Supraventricular Tachycardia in Newborn and Infants. *Pediatr. Cardiol.* 2013; 34: 408–414.
15. Quattrocchi A., Lang J., Davis A., Pflaumer A. Age makes a difference: Symptoms in pediatric supraventricular tachycardia. *J Arrhythm.* 2018 Aug 13;34(5):565-571.
16. Michelson KA, Neuman MI, Porter JJ et al. Care of Children with Supraventricular Tachycardia in the Emergency Department. *Pediatr Cardiol.* 2021 Mar;42(3):569-577.
17. Baksienė ND, Sileikienė R, Sileikis V et al. Atrial tachyarrhythmias in infants. *The Turkish Journal of Pediatrics.* 2008;50:143–148.
18. Brugada J, Blom N, Sarquella-Brugada G. et al. Pharmacological and non-pharmacological therapy for arrhythmias in the pediatric population: EHRA and AEPC-Arrhythmia Working Group joint consensus statement. *Europace.* 2013;15:1337-1382.
19. Brembilla-Perrot B, Sellal JM, Olivier A. et al. Influence of advancing age on clinical presentation, treatment efficacy and safety, and long-term outcome of inducible paroxysmal supraventricular tachycardia without pre-excitation syndromes: A cohort study of 1960 patients included over 25 years. *PLoS One.* 2018 Jan 5;13(1):e0187895.
20. Akin A, Özer S, Karagöz T et al. Sensitivity of transesophageal electrophysiologic study in children with supraventricular tachycardia on electrocardiography. *Pacing Clin Electrophysiol.* 2014 Aug;37(8):1002-1008.
21. Zipes DP, Calkins H, Daubert JP et al. 2015 ACC/AHA/HRS Advanced Training Statement on Clinical Cardiac Electrophysiology (A Revision of the ACC/AHA 2006 Update of the Clinical Competence Statement on Invasive Electrophysiology Studies, Catheter Ablation, and Cardioversion). *Am Coll Cardiol.* 2015 Dec 22;66(24):2767-2802.
22. L'Italien K, Conlon S., Kertesz N. et al. Usefulness of Echocardiography in Children with New-Onset Supraventricular Tachycardia. *JAmSocEchocardiogr.* 2018 Oct;31(10):1146-1150. Свинцова Л.И., Джаффарова О.Ю., Плотникова И.В. Прогнозирование эффективности антиаритмической терапии у детей. *Российский кардиологический журнал.* 2019;24(7):75-82.
23. Рекомендации по проведению реанимационных мероприятий Европейского совета по реанимации (пересмотр 2015 г.). Под ред. Чл.-корр. РАН Мороза В. В. 3е издание, переработанное и дополненное. М.: НИИОР, НСР. 2016:192 с.
24. Giglia T.M., Massicotte M. P., Tweddell JS. et al. Prevention and Treatment of Thrombosis in Pediatric and Congenital Heart Disease: A Scientific Statement From the American Heart Association. *Circulation.* 2013;128:2622-2703.
25. Campbell M, Silvia Ruiz Buitrago SR. BET 2: Ice water immersion, other vagal manoeuvres or adenosine for SVT in children. *Emerg Med J.* 2017 Jan;34(1):58-60.
26. Кручина Т.К., Новик Г.А., Егоров Д.Ф. Вагусные приемы для купирования приступов тахикардии у детей: оценка клинико-электрофизиологических факторов эффективности пробы Вальсальвы. *Педиатрическая фармакология.* 2015;12(6):639-644.

27. Kim JH, Jung JY, Lee SU et al. Delayed adenosine therapy is associated with the refractory supraventricular tachycardia in children. *Am J Emerg Med*. 2020 Nov;38(11):2291-2296.
28. Fragakis N, Antoniadis AP, Korantzopoulos P et al. Sinus nodal response to adenosine relates to the severity of sinus node dysfunction. *Europace* 2012;14:859-864
29. Lapage MJ, Bradley DJ, Dick M 2nd. Verapamil in infants: an exaggerated fear? *PediatrCardiol*. 2013 Oct;34(7):1532-1534.
30. Paul T, Bertram H, Bökenkamp R, Hausdorf G. Supraventricular tachycardia in infants, children and adolescents: diagnosis, and pharmacological and interventional therapy. *PaediatrDrugs*. 2000. May-Jun;2(3):171-181.
31. Колбасова Е.В., Лукушкина Е.Ф., Егоров Д.Ф. и др. Тактика неотложной терапии при нарушениях ритма и проводимости сердца у детей. Клиническая и неотложная педиатрия. Новости, Мнения. Обучение. 2016: 1:46-50.
32. Maghrabi K, Uzun O, Kirsh J A et al. Cardiovascular Collapse with Intravenous Amiodarone in Children: A Multi-Center Retrospective Cohort Study. *PediatrCardiol*. 2019 Jun;40(5):925-933.
33. Ramusovic S, Läer S, Meibohm B. et al. Pharmacokinetics of intravenous amiodarone in children. *Arch Dis Child*. 2013 Dec;98(12):989-93.
34. Lane RD, Nguyen KT, Niemann JT, et al. Amiodarone for the emergency care of children. *PediatrEmerg Care*. 2010 May;26(5):382-389.
35. Saul JP, Scott WA, Brown S. et al. Intravenous Amiodarone Pediatric Investigators. Intravenous amiodarone for incessant tachyarrhythmias in children: a randomized, double-blind, antiarrhythmic drug trial. *Circulation*. 2005 Nov 29;112(22):3470-3477.
36. Кручина Т.К., Васичкина Е.С., Новик Г.А., Егоров Д.Ф. Синдром Вольфа–Паркинсона–Уайта у детей: клиника, диагностика, лечение. *Педиатрическая фармакология*. 2011; 8(5): 49-53.
37. Creo A, Anderson H, Cannon B. et al. Patterns of amiodarone-induced thyroid dysfunction in infants and children. *Heart Rhythm*. 2019 Sep;16(9):1436-1442.
38. Barrett B, Hawkes CP, Isaza A, Bauer AJ. The Effects of Amiodarone on Thyroid Function in Pediatric and Young Adult Patients. *J Clin Endocrinol Metab*. 2019 Nov 1;104(11):5540-5546.
39. Furtak A, Wędrychowicz A, Kalicka-Kasperczyk A. et al. Amiodarone-induced thyroid dysfunction in the developmental period: prenatally, in childhood, and adolescence - case reports and a review of the literature. *Endokrynol Pol*. 2019;70(5):392-400.
40. Montenez S, Moniotte S, Robert A et al. Amiodarone-induced thyroid dysfunction in children: insights from the THYRAMIO study. *Ther Adv Endocrinol Metab*. 2021 Apr 24;12:20420188211001165.
41. Bolin EH, Lang SM, Tang X, Collins RT. Propranolol Versus Digoxin in the Neonate for Supraventricular Tachycardia (from the Pediatric Health Information System). *Am J Cardiol*. 2017 May 15;119(10):1605-1610.
42. Guerrier K, Shamszad P, Czonek RJ, et al. Variation in Antiarrhythmic Management of Infants Hospitalized with Supraventricular Tachycardia: A Multi-Institutional Analysis. *PediatrCardiol*. 2016 Jun;37(5):946-52.
43. Sanatani S, Potts JE, Reed JH et al. The study of antiarrhythmic medications in infancy (SAMIS): a multicenter, randomized controlled trial comparing the efficacy and safety of digoxin versus propranolol for prophylaxis of supraventricular tachycardia in infants. *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2012 Oct;5(5):984-91.
44. Ko JK, Ban JE, Kim YH, Park IS. Long-term efficacy of atenolol for atrioventricular reciprocating tachycardia in children less than 5 years old. *PediatrCardiol*. 2004 Mar-Apr;25(2):97-101.
45. Mehta AV, Subrahmanyam AB, Anand R. Long-term efficacy and safety of atenolol for supraventricular tachycardia in children. *PediatrCardiol*. 1996 Jul-Aug;17(4):231-6.
46. Janousek J, Paul T. Safety of oral propafenone in the treatment of arrhythmias in infants and children (European retrospective multicenter study). Working Group on Pediatric

- Arrhythmias and Electrophysiology of the Association of European Pediatric Cardiologists. *Am J Cardiol.* 1998 May 1;81(9):1121-4.
47. Tunca Sahin G, Ozturk E, Kasar T, et al. Sustained tachyarrhythmia in children younger than 1 year of age: Six years single-center experience. *Pediatr Int.* 2018 Feb;60(2):115-121.
48. Кручина Т.К., Ковальчук Т.С., Васичкина Е.С., Татарский Б.А. Опыт применения пропафенона у новорожденных и детей раннего возраста с нарушениями ритма сердца. *Российский кардиологический журнал.* 2020;25(7):3462.
49. Knudson JD, Cannon BC, Kim JJ, Moffett BS. High-dose sotalol is safe and effective in neonates and infants with refractory supraventricular tachyarrhythmias. *Pediatr Cardiol.* 2011 Oct;32(7):896-903.
50. Saul JP, Ross B, Schaffer MS et al. Pediatric Sotalol Investigators. Pharmacokinetics and pharmacodynamics of sotalol in a pediatric population with supraventricular and ventricular tachyarrhythmia. *Clin Pharmacol Ther.* 2001 Mar;69(3):145-57.
51. L  r S, Elshoff JP, Meibohm B et al. Development of a safe and effective pediatric dosing regimen for sotalol based on population pharmacokinetics and pharmacodynamics in children with supraventricular tachycardia. *J Am Coll Cardiol.* 2005 Oct 4;46(7):1322-30.
52. Amrousy DE, Elshehaby W, Feky WE, Elshmaa NS. Safety and Efficacy of Prophylactic Amiodarone in Preventing Early Junctional Ectopic Tachycardia (JET) in Children After Cardiac Surgery and Determination of Its Risk Factor. *Pediatr Cardiol.* 2016 Apr;37(4):734-739.
53. Hill AC, Silka MJ, Bar-Cohen Y. A comparison of oral flecainide and amiodarone for the treatment of recurrent supraventricular tachycardia in children. *Pacing Clin Electrophysiol.* 2019 Jun;42(6):670-677.
54. Akdeniz C., Ergul Ya, Kiplapinar N, Tuzcu V. Catheter ablation of drug resistant supraventricular tachycardia in neonates and infants. *C. Cardiology J.* 2013;20(3):241–246.
55. Blafox, A.D. Catheter Ablation of Tachyarrhythmias in Small Children. *Indian Pacing and Electrophysiology Journal.* 2005; 5:51–62.
56. Philip SJ, Kanter RJ, Abrams D. et al. PACES/HRS expert consensus statement on the use of catheter ablation in children and patients with congenital heart disease: Developed in partnership with the Pediatric and Congenital Electrophysiology Society (PACES) and the Heart Rhythm Society (HRS). Endorsed by the governing bodies of PACES, HRS, the American Academy of Pediatrics (AAP), the American Heart Association (AHA), and the Association for European Pediatric and Congenital Cardiology (AEPC). *Heart Rhythm.* 2016 Jun;13(6):251-289.
57. Svintsova L.I., Popov S.V., Kovalev I.A. Radiofrequency ablation in small children younger than 1 year of age: single-center experience. *Pediatric Cardiology.* 2013; 34(6):1321-1329.
58. Клинические рекомендации по проведению электрофизиологических исследований, катетерной абляции и применению имплантируемых антиаритмических устройств. Всероссийское научное общество специалистов по клинической электрофизиологии, аритмологии и кардиостимуляции (ВНОА). Новая редакция – 2017.
59. Свинцова Л.И., Джаффарова О.Ю., Плотникова И.В. Осложнения радиочастотной абляции аритмий у детей дошкольного возраста. *Педиатрия.* 2018; 97(3):61-68.
60. Марцинкевич Г.И., Соколов А.А., Ковалёв И.А. и др. Электромеханическое сопряжение миокарда в норме и у детей с синдромом Вольфа-Паркинсона-Уайта. *Вестник аритмологии.* 2004; 35: 38–44.
61. Хамнагадаев И.А., Школьников М.А., Коков Л.С. и др. Диастолическая функция правого желудочка у больных с манифестным синдромом и электрокардиографическим феноменом Вольфа-Паркинсона-Уайта. *Вестник аритмологии.* 2012; 68:21–27.
62. Кручина Т.К., Лукушкина Е.Ф., Колбасова Е.В. Жизнеопасные состояния у детей с суправентрикулярными тахикардиями: оценка факторов риска и профилактика. *Вопросы диагностики в педиатрии.* 2011;3.(6): 40-44.

63. Kafalı HC, Öztürk E, Özgür S et al. Electrophysiologic characteristics and catheter ablation results of tachycardia-induced cardiomyopathy in children with structurally normal heart. *J Cardiol*. 2020 Dec;24(6):370-376.
64. 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. Pelliccia A, Fagard R, Bjørnstad HH, et al. *European Heart Journal*. 2005; 26: 1422-1445.
65. Recommendations for participation in competitive sport in adolescent and adult athletes with Congenital Heart Disease (CHD): position statement of the Sports Cardiology & Exercise Section of the European Association of Preventive Cardiology (EAPC), the European Society of Cardiology (ESC) Working Group on Adult Congenital Heart Disease and the Sports Cardiology, Physical Activity and Prevention Working Group of the Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC). Werner Budts, Guido E Pieles, Jolien W Roos-Hesselink et al. *Eur Heart J*. 2020 Nov 14;41(43):4191-4199.
66. Maron BJ, Zipes DP, Kovacs RJ. Eligibility and Disqualification Recommendations for Competitive Athletes With Cardiovascular Abnormalities: Preamble, Principles, and General Considerations. *J Am Coll Cardiol*. 2015 Dec 1;66 (21):2343-2349.

Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций

1. Кручина Т.К., д.м.н. (Санкт-Петербург) – председатель рабочей группы, член АДКР
2. Колбасова Е.В., к.м.н. (Нижний Новгород) – секретарь рабочей группы, член АДКР
3. Березницкая В.В., к.м.н. (Москва), член АДКР
4. Иваницкий Э.А., д.м.н. (Красноярск), член ВНОА
5. Кандинский М.Л., к.м.н., Краснодар, член ВНОА
6. Ковалёв И.А., д.м.н., профессор (Москва), член АДКР
7. Кравцова Л.А., к.м.н. (Москва), член АДКР
8. Свинцова Л.И., д.м.н. (Томск), член АДКР
9. Татарский Б.А., д.м.н., профессор (Санкт-Петербург), член ВНОА
10. Термосесов С.А. (Москва), член ВНОА
11. Хамнагадаев И.А., к.м.н. (Москва), член ВНОА
12. Школьников М.А., д.м.н., профессор (Москва), член АДКР

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 - кардиологи
4. Врачи – сердечно-сосудистые хирурги
5. Врачи общей практики (семейные врачи)

Таблица 1. Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов диагностики (диагностических вмешательств)

УДД	Расшифровка
1	Систематические обзоры исследований с контролем референсным методом или систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением мета-анализа
2	Отдельные исследования с контролем референсным методом или отдельные рандомизированные клинические исследования и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований, с применением мета-анализа
3	Исследования без последовательного контроля референсным методом или исследования с референсным методом, не являющимся независимым от исследуемого метода или нерандомизированные сравнительные исследования, в том числе когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая
5	Имеется лишь обоснование механизма действия или мнение экспертов

Таблица 2. Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов профилактики, лечения и реабилитации (профилактических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

УДД	Расшифровка
1	Систематический обзор РКИ с применением мета-анализа
2	Отдельные РКИ и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением РКИ, с применением мета-анализа
3	Нерандомизированные сравнительные исследования, в т.ч. когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая или серии случаев, исследования «случай-контроль»
5	Имеется лишь обоснование механизма действия вмешательства (доклинические исследования) или мнение экспертов

Таблица 3.Шкала оценки уровней убедительности рекомендаций(УУР) для методов профилактики, диагностики, лечения и реабилитации (профилактических, диагностических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

УУР	Расшифровка
А	Сильная рекомендация (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество, их выводы по интересующим исходам являются согласованными)
В	Условная рекомендация (не все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, не все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество и/или их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)
С	Слабая рекомендация (отсутствие доказательств надлежащего качества (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются неважными, все исследования имеют низкое методологическое качество и их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)

Порядок обновления клинических рекомендаций.

Механизм обновления клинических рекомендаций предусматривает их систематическую актуализацию – не реже чем один раз в три года, а также при появлении новых данных с позиции доказательной медицины по вопросам диагностики, лечения, профилактики и реабилитации конкретных заболеваний, наличии обоснованных дополнений/замечаний к ранее утверждённым КР, но не чаще 1 раза в 6 месяцев.

Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата

Приложение А3-1.

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)

Клинические рекомендации «Наджелудочковые тахикардии» (для взрослых), разработанные Российским кардиологическим обществом при участии Всероссийского научного общества специалистов по клинической электрофизиологии, аритмологии и кардиостимуляции, Ассоциации сердечно-сосудистых хирургов России (Одобрено на заседании Научно-практического совета Министерства здравоохранения Российской Федерации (заседание от 16.10.2020 г. протокол №38/2-3-4))

Распоряжение Правительства РФ от 31 декабря 2018 г. № 3053-р «Об утверждении перечней медицинских изделий, имплантируемых в организм человека при оказании медицинской помощи в рамках программы государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи и отпускаемых по рецептам на медицинские изделия при предоставлении набора социальных услуг»

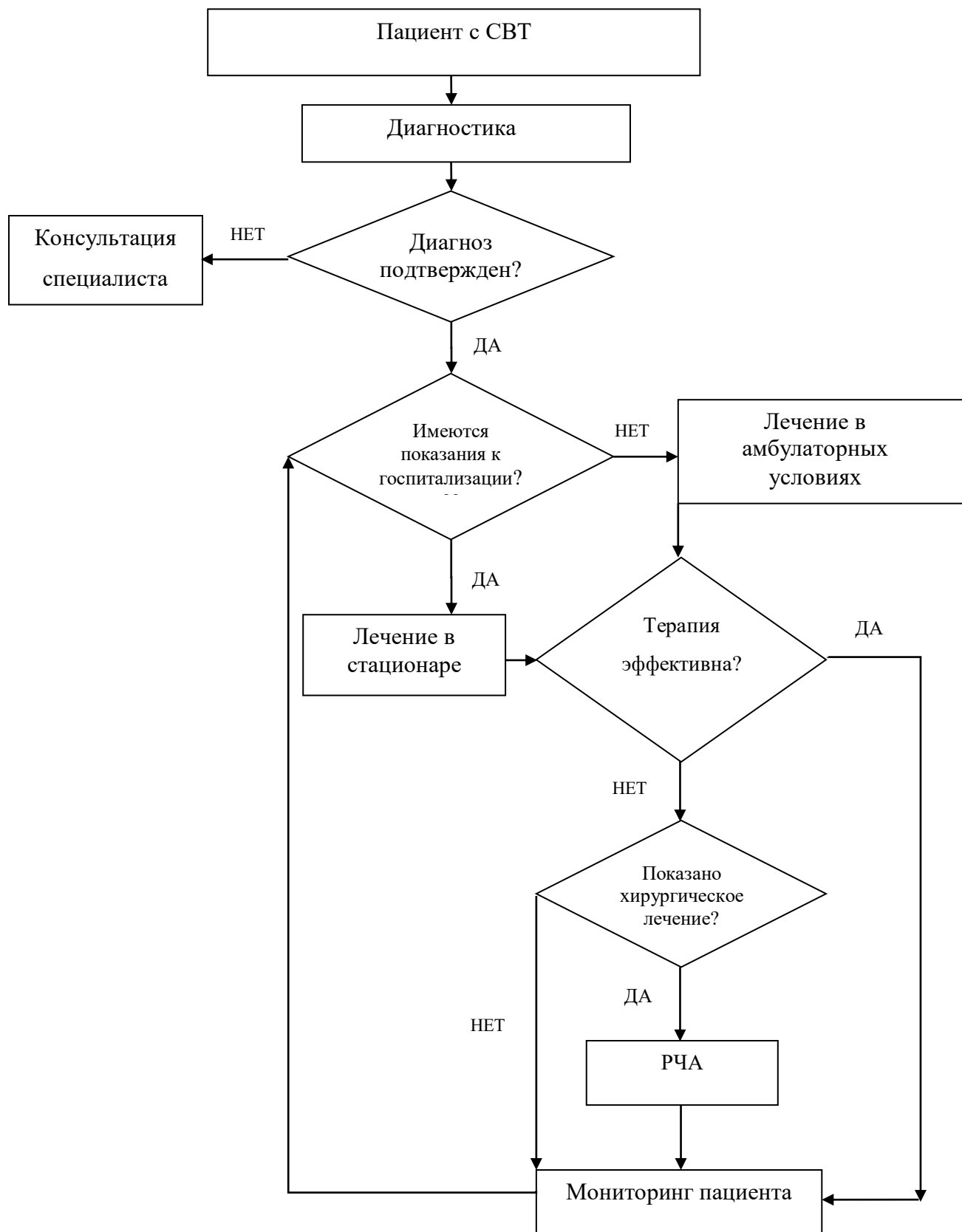
Распоряжение Правительства РФ от 12 октября 2019 г. N 2406-р «Об утверждении перечня жизненно необходимых и важнейших лекарственных препаратов, а также перечней лекарственных препаратов для медицинского применения» (в ред. распоряжений Правительства РФ от 26.04.2020 N 1142-р, от 12.10.2020 N 2626-р, от 23.11.2020 N 3073-р)

Приложение А3-2. Антиаритмические препараты, зарегистрированные в России

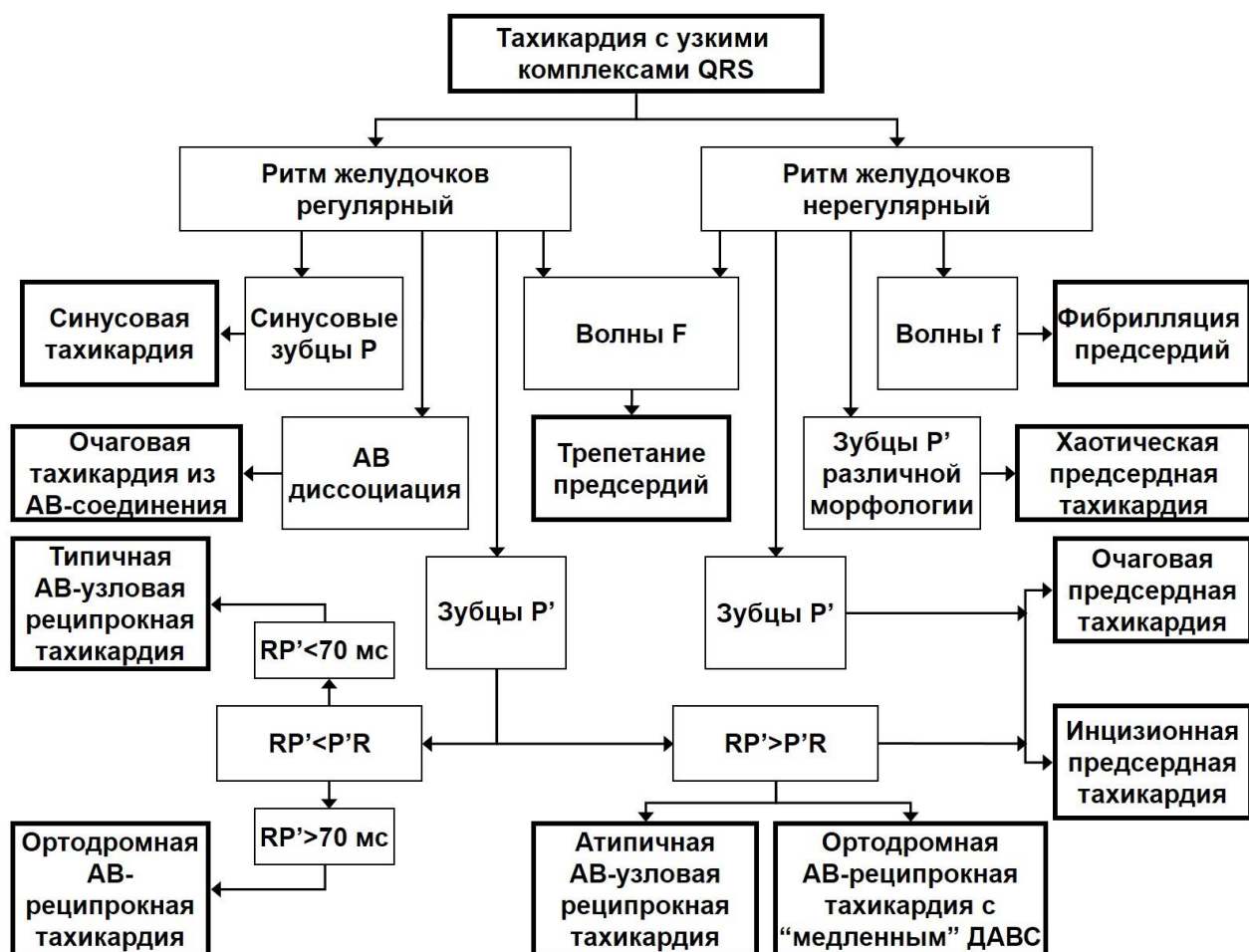
Антиаритмический препарат	Суточная доза, рассчитанная на массу тела	Параметры ЭКГ, требующие внимания при подборе дозы препарата	Частые побочные эффекты
Пропранолол** (код АТХ C07BA05)	0,5-3 мг/кг/сутки в 3-4 приема	Брадикардия, дисфункция СУ, удлинение PQ-интервала	Синусовая брадикардия, АВ-блокада, гипотензия, усугубление СН, бронхообструктивный синдром
#Атенолол** (код АТХ C07AB03)	0,3-1,3 мг/кг/сутки в 1-2 приема	Брадикардия, дисфункция СУ, удлинение PQ-интервала	Синусовая брадикардия, АВ-блокада, гипотензия, усугубление СН
#Верапамил** (код АТХ C08DA01)	4-8 мг/кг/сутки в 3 приема	Брадикардия, дисфункция СУ, удлинение PQ-интервала	Синусовая брадикардия, АВ-блокада, снижение сократимости миокарда, гипотензия, отеки
#Пропафенон** (код АТХ C01BC03)	5-15 мг/кг/сутки в 3 приема	Расширение комплекса QRS более 25%, брадикардия, удлинение PQ более 25%	Синусовая брадикардия, АВ-блокада, БНПГ, мономорфная желудочковая тахикардия, фибрилляция желудочков, усугубление СН, повышение порогов электрокардиостимуляции и дефибрилляции сердца
#Соталол** (код АТХ C07AA07)	2-8 мг/кг/сутки в 2 приема	удлинение интервала QTc более 500 мс, брадикардия, удлинение PQ-интервала	гипотензия, усугубление СН, веретенообразная желудочковая тахикардия
#Амиодарон** (код АТХ C01BD01)	насыщение: 10 мг/кг/сутки в 2 приема в течение 10 дней; поддерживающая: 5 мг/кг/сутки в 1 прием.	удлинение интервала QTc более 500 мс, удлинение PQ-интервала	Синусовая брадикардия, АВ-блокада, веретенообразная желудочковая тахикардия, нарушение функции щитовидной железы, фотосенсибилизация, интерстициальная пневмония или альвеолит, увеит, отложение липофуцина в эпителии роговицы

Приложение Б. Алгоритмы действий врача

Приложение Б-1



Приложение Б-2



Приложение В. Информация для пациента

Суправентрикулярная (наджелудочковая) тахикардия (СВТ) — это форма аритмии, вызванная врожденными или приобретенными причинами и проявляющаяся возникновением частого ритма, источник которого находится не в синусовом узле, как это должно быть в норме. Во время приступа СВТ, который может продлиться несколько часов, сердце бьется быстро, пульс часто «не сосчитать». Частота сердечных сокращений достигает 180-250 ударов в минуту, а иногда и больше. В здоровом сердце каждое сокращение инициируется электрическим импульсом из синусового узла (водителя ритма сердца), расположенного в правом предсердии. Затем импульс проходит во второй узел (атрио-вентрикулярный), который проводит импульс в желудочки. При СВТ синусовый узел не контролирует сердечные сокращения: из-за наличия патологических проводящих путей, по которым электрический импульс постоянно циркулирует, или из-за образования несинусового очага электрической активности, который «перебивает» нормальный источник ритма, не дает ему задавать нормальный ритм.

СВТ чаще впервые появляется у детей первого года жизни или у подростков, хотя это заболевание возможно в любом возрасте. В некоторых случаях причина СВТ — врожденное нарушение проводящей системы сердца. Существуют две основные формы СВТ: пароксизмальная и непароксизмальная. При пароксизмальной форме приступ тахикардии начинается и заканчивается внезапно. Приступы, как правило, начинаются без видимых причин, но их может спровоцировать физическая нагрузка, возбуждение, испуг, температура, кофеин- и алкоголь-содержащие напитки. Ребенок ощущает приступ в виде внезапно начавшегося сильного сердцебиения, «дрожания» грудной клетки, через некоторое время, если частота сердечных сокращений высокая (180 уд/мин и выше), возникает слабость, головокружение, «холодный пот». Однако, при невысокой частоте сердечных сокращений (140-150 уд/мин), ребенок может нормально переносить приступ, ощущая только лишь ускорение работы сердца.

Осложнением СВТ является сердечная недостаточность (утомляемость, одышка, снижение аппетита вплоть до отказа от приёма пищи (у детей первого года жизни)). В некоторых случаях длительный приступ СВТ может понизить давление до угрожающего уровня.

Если врач предполагает СВТ, то пациента направят на ЭКГ-исследования (обычную ЭКГ и Холтеровское мониторирование ЭКГ). Возможны дополнительные исследования для выявления тахикардии, например, чреспищеводное электрофизиологическое

исследование сердца. Необходимо зарегистрировать приступ тахикардии, только после этого врач сможет разработать план лечения. Поэтому при возникновении приступа необходимо сразу обратиться за медицинской помощью и снять ЭКГ (медицинский кабинет в школе, любое медицинское учреждение рядом с вами, вызов скорой медицинской помощи). Пациенту с подозрением на СВТ проводят также ЭХОКГ-исследование для диагностики строения сердца, его функции, его размеров, наличия или отсутствия пороков сердца, признаков заболеваний сердца, а также влияния аритмии на его работу.

При продолжительных и тяжелых приступах СВТ требуется срочное стационарное лечение. В больнице пациенту купируют приступ и восстановят нормальный ритм путем введения лекарств или другими методами. Для купирования приступа, как правило, детям требуется госпитализация в стационар, чтобы контролировать состояние, постоянно мониторировать ЭКГ, артериальное давление, насыщение крови кислородом и купировать приступ, опираясь на эти параметры. В некоторых случаях проводят электроимпульсную терапию, чтобы восстановить нормальный сердечный ритм.

Пациенты с короткими и редкими приступами СВТ могут сами, без лекарств, прервать приступ и восстановить нормальный ритм. Это называется «стимуляция блуждающего нерва». Детям старшего возраста с этой целью можно сделать глубокий вдох и натужиться, увеличив тем самым давление в грудной клетке и сделав ритм более редким. Однако, только врач, в соответствии с возрастом и заболеванием ребенка, может профессионально рассказать об этих методах стимуляции. Тяжелые приступы СВТ можно лечить продолжительным курсом антиаритмических лекарственных средств. Также для лечения СВТ применяют катетерную абляцию (радиочастотную абляцию или криоабляцию), которую выполняют в специализированной стационаре во время электрофизиологических исследований. При этом разрушают патологические проводящие пути и очаги патологической электрической активности. В большинстве случаев СВТ не влияет на продолжительность жизни.

Приложение Г. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях

ПРИЛОЖЕНИЕ Г 1. Рекомендации по участию в соревнованиях для спортсменов с нарушениями ритма сердца и аритмогенными заболеваниями [64, 66]

Заболевание или патологическое состояние	Критерии принятия решения	Рекомендации по занятию спортом (разрешается при наличии соответствующих критериев)
Пароксизмальная СВТ (АВ-узловая реципрокная тахикардия, АВ-реципрокная тахикардия с участием ДАВС)	а) через 3 месяца после успешной РЧА при отсутствии заболеваний сердца б) если РЧА не выполнялась, отсутствуют синдром Вольфа-Паркинсона-Уайта, заболевания сердца, эпизоды СВТ спорадические, без гемодинамических нарушений и связи с физической нагрузкой	а) все виды спорта б) все виды спорта, за исключением видов с высоким риском развития синкопальных состояний *
Феномен Вольфа-Паркинсона-Уайта	После успешной РЧА и при отсутствии заболеваний сердца	все виды спорта
Фибрилляция предсердий (пароксизмальная или постоянная форма)	а) после пароксизма ФП: если нет заболеваний сердца, нет синдрома Вольфа-Паркинсона-Уайта и стабильный синусовый ритм в течение более 3 месяцев б) постоянная форма ФП	а) все виды спорта б) не рекомендуется
Трепетание предсердий	После успешной РЧА, при отсутствии симптомов более 3 месяцев, при исключении заболеваний сердца	все виды спорта

Примечание. * — виды спорта с высоким риском развития синкопальных состояний (автогонки, ныряние, конный спорт, мотоспорт, бобслей, санный спорт, альпинизм, водные лыжи, виндсерфинг, горнолыжный спорт, сноуборд, велоспорт, триатлон)