

Утверждено:

Всероссийская общественная организация
«Ассоциация детских кардиологов России»
Президент, профессор



Ковалёв И.А.

Утверждено:

Общероссийская общественная организация
«Российское кардиологическое общество»,
Президент, академик РАН



Шляхто Е.В.

Утверждено:

Всероссийское научное общество
специалистов по клинической
электрофизиологии, аритмологии и
кардиостимуляции,
Президент, академик РАН



Ревишвили А.Ш.

Утверждено:

Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов
России, Президент, академик РАН



Бокерия Л.А.

Клинические рекомендации

Синдром слабости синусового узла

Кодирование по Международной МКБ 10: I49.5

статистической классификации

болезней и проблем, связанных

со здоровьем:

Возрастная группа:

дети

Год утверждения:

2025

Разработчик клинической рекомендации:

Всероссийская общественная организация «Ассоциация детских кардиологов России»

Общероссийская общественная организация «Всероссийское научное общество

специалистов по клинической электрофизиологии, аритмологии и кардиостимуляции»

Общероссийская общественная организация «Российское кардиологическое общество»

Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России

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	9
1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)....	9
1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)	10
2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики	11
2.1 Жалобы и анамнез	11
2.2 Физикальное обследование	12
2.3 Лабораторные диагностические исследования	12
2.4 Инструментальные диагностические исследования	14
2.5 Иные диагностические исследования.....	20
3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения	24
3.1 Подраздел 1 Консервативное лечение.....	24
3.2 Подраздел 2. Хирургическое лечение	27
4. Медицинская реабилитация, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации	30
5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики.....	30
6. Организация оказания медицинской помощи	33
7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния)	34

Критерии оценки качества медицинской помощи	35
Список литературы	39
Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций.....	48
Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций	49
Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата	51
Приложение Б. Алгоритмы действий врача	53
Приложение В. Информация для пациента	54
Приложение Г1-ГN. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях.....	55

Список сокращений

АВ — атриовентрикулярный

АД — артериальное давление

ВВФСУ — время восстановления функции синусового узла

ВПС — врожденные пороки сердца

ИКМ - имплантируемый кардиомонитор для долговременной регистрации электрической активности проводящей системы сердца

Имплантируемый ЭКС*** - Электрокардиостимулятор имплантируемый двухкамерный, частотно-адаптивный***, Электрокардиостимулятор имплантируемый однокамерный, частотно-адаптивный***

КВВФСУ — скорректированное время восстановления функции синусового узла

СССУ — синдром слабости синусового узла

СУ — синусовый узел

ХМ — Холтеровское мониторирование сердечного ритма

ЧПЭС — чреспищеводная электрокардиостимуляция

ЧСС - частота сердечных сокращений

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

Бинодальная болезнь – заболевание с одновременным нарушением функций синусового и атриовентрикулярного узлов.

Брадиаритмия – нарушение работы клеток-водителей ритма первого порядка (синусового узла), либо структуры, отвечающей за проведение импульса возбуждения с предсердий на желудочки (атриовентрикулярного проведения).

Остановка синусового узла – потеря синусовым узлом способности генерации импульсов в пейсмекерных клетках синусового узла.

Синдром тахикардии-брадикардии – чередование на стандартной или суточной электрокардиограмме брадикардии с тахиаритмией (экстрасистолия, эктопическая тахикардия).

Синоатриальная блокада - прогрессивное замедление проведения импульса от синусового узла к предсердиям, а также внутри проводящей ткани предсердий, представленной циркулярными и продольными мышечными пучками, без изменения функции образования импульса в синусовом узле.

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

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

1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Синдром слабости синусового узла (СССУ) – состояние, обусловленное снижением функциональной способности синусового узла выполнять функцию основного водителя ритма и/или обеспечивать регулярное проведение импульсов к предсердиям, что предопределяет появление выраженной брадикардии и сопутствующих эктопических аритмий.

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

СССУ в большинстве случаев у детей развивается в отсутствие органической патологии сердечно-сосудистой системы. Нарушения ритмовождения в детском возрасте могут быть обусловлены различными факторами: вегетативным дисбалансом с преобладанием парасимпатических влияний, медикаментозным воздействием, воспалительным поражением миокарда, нарушением обмена, аутоиммунным поражением антителами к проводящей системе сердца [1, 2, 3, 4]. По этиологическим факторам выявляют:

1. СССУ органической природы (при миокардитах, кардиомиопатиях, амилоидозе, саркоидозе, коллагенозах, врожденных пороках сердца и сосудов, питающих синоатриальную зону, ишемической болезни сердца, опухолях сердца, гормонально-обменных кардиотоксических нарушениях и т.д., обуславливающих замещение функционирующих синоатриальных клеток соединительной тканью).
2. Регуляторные (вагусные) дисфункции синусового узла (вегетативная дисфункция с преобладанием парасимпатических влияний на сердце гипоксического характера, при спортивном перенапряжении, повышении внутричерепного давления, отеке мозга, висцеровагальные рефлексy при патологии глотки, мочеполовой и пищеварительной системы).
3. СССУ как следствие токсических влияний (бета-адреноблокаторов, селективных блокаторов кальциевых каналов с преимущественным действием на сосуды, сердечных гликозидов, антидепрессантов, снотворных и седативных средств, отравления карбофосом и антихолинэстеразными средствами и др.).

4. Нарушение функции синусового узла (СУ) у детей после хирургических операций на сердце (коррекция врожденных пороков сердца - транспозиции магистральных сосудов, дефекта межпредсердной перегородки и др.).
5. Аутоиммунные нарушения функции СУ
6. Генетически детерминированное нарушение функции СУ
7. Идиопатические (причина не установлена)

В первых пяти случаях имеет место так называемый, вторичный СССУ, устранение которого находится в прямой зависимости от эффективности терапии основного заболевания. В случаях, когда не удастся обнаружить кого-либо заболевания, способного привести к нарушению функции СУ, принято говорить о идиопатическом варианте.

Среди патогенетических механизмов в развитии идиопатического СССУ обсуждается значение вегетативной нервной системы, дегенеративных изменений, апоптоза, а также роль воспалительного поражения миокарда. Значение недостаточности симпатических влияний на сердце в патогенезе прогрессирующего нарушения функции синусового узла у детей доказано, при этом в формировании нарушений вегетативной регуляции сердца важная роль принадлежит гипоксическим поражениям в перинатальном периоде [5]. В экспериментальных работах создана модель развития СССУ, в которой прогрессивное нарастание выраженности электрокардиографических изменений ассоциировалось с ослаблением влияний центральной нервной системы на ритмогенез [6].

Активно дискутируется вопрос о роли аутоиммунных механизмов в развитии и прогрессировании СССУ. Уровень антикардиальных аутоантител к СУ и атриовентрикулярному (АВ) узлу [7, 8] может быть одним из факторов в патогенезе развития нарушений сердечного ритма. Показана значимость аутоиммунных процессов в развитии фибрилляции предсердий, которая часто регистрируется у пациентов с СССУ [9]. В литературе имеются работы, описывающие устойчивую связь морфологических признаков миокардита по данным биопсии с уровнями аутоантител у пациентов с аритмиями, а иммунная активность коррелирует с выраженностью нарушений ритма [10, 11]. Для изучения аутоиммунного генеза воспалительных явлений в миокарде может быть применено выявление циркулирующих аутоантител как неселективных - к миокарду, так и селективных к белкам кардиомиоцитов актину и миозину, антифибрилляторные, антисарколемные, к мускариновым и адренорецепторам. Повышение титров антикардиальных антител у больных наряду с вегетативной дисфункцией может являться одним из звеньев патогенеза СССУ у детей [12].

К настоящему моменту описано большое количество вариантов и полиморфизмов в генах, ассоциированных с развитием CCCУ - *SCN5A*, *HCN4*, *MYH6*, *ANK2*, *TRPM4*, *NKX2-5*, *TBX3* и др. [13-17]. Генетические механизмы развития синусовой брадикардии и CCCУ можно разделить на нарушения функции ионных каналов, межклеточных соединений, внутриклеточных белков миозина, анкирина, генов-регуляторов и др. [18]. Наличие мутаций может предрасположить к развитию дисфункции СУ или привести к повышенной чувствительности клеток СУ к препаратам.

1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Распространенность CCCУ оценить сложно из-за невозможности учета бессимптомных случаев и трудностей диагностики патологической брадикардии в популяционных исследованиях. Частота выявления CCCУ растет с возрастом, но в группе старше 50 лет она составляет всего 5/3000 (0,17%). В детской популяции CCCУ составляет до 30% всех аритмий [5]. На долю CCCУ приходится около половины всех имплантаций электрокардиостимуляторов (ЭКС), но число имплантаций неадекватно оценивает частоту симптоматичных случаев CCCУ. В хирургических клиниках с CCCУ связывают около 10% всех нарушений сердечного ритма. [19]. Распространенность электрокардиографических (ЭКГ) феноменов, являющихся частью симптомокомплекса CCCУ, достигает 0,84% среди детей с заболеваниями сердечно-сосудистой системы [20]. Среди практически здоровых детей признаки дисфункции СУ на стандартной ЭКГ выявляются у 2% детей [5]. Синусовая брадикардия является самой частой (до 85%) разновидностью брадиаритмий у детей [21]. По данным популяционного ЭКГ-скрининга детей России распространенность миграции ритма составляет 1,9%, выскальзывающих и замещающих наджелудочковых ритмов – 0,7%, а синоатриальной блокады - 0,3% [22].

Холтеровское мониторирование ритма (ХМ) выявляет значительно более высокую распространенность ЭКГ феноменов, входящих в симптомокомплекс CCCУ у практически здоровых детей. При проведении ХМ признаки дисфункции синусового узла встречаются в 2,7% случаев [5]. Одиночные узловы́е сокращения в ночное время регистрируются у 13% детей [23], а узловы́е ритмы у 19% новорожденных и 45% детей более старшего возраста [24, 25]. Среди детей с брадиаритмиями синоатриальные блокады отмечены в 50% случаев [21].

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

I49.5 — Синдром слабости синусового узла

1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

У детей выделены 4 устойчивых клинико-электрокардиографических варианта нарушения функции СУ (таблица 1): первый с минимальными проявлениями в виде синусовой брадикардии и миграции ритма; второй - замещающие ритмы, остановки СУ, синоатриальные блокады на фоне более выраженной депрессии основного ритма; третий (синдром тахи-брадикардии) – сочетание синусовой брадикардии с суправентрикулярной гетеротопной тахикардией и четвертый – кардионейропатию с ригидной выраженной брадикардией, множеством замещающих ритмов, асистолиями и нарушением реполяризации миокарда [5, 26].

Каждый из вариантов в достаточно высоком проценте случаев характеризуется присоединением нарушений атриовентрикулярного (АВ) проведения. Имеет место стадийность формирования нарушений функции СУ у детей: от первого ко второму (или третьему, в зависимости от наличия электрофизиологических условий для развития тахиаритмий) и четвертому вариантам.

Таблица 1. Клинико-электрокардиографические варианты синдрома слабости синусового узла у детей

Нарушения функции синусового узла	Нарушение функции нижележащих уровней проводящей системы сердца
I вариант. Синусовая брадикардия с ЧСС на 20% ниже возрастной нормы, миграция водителя ритма. Паузы ритма при ХМ до 1500 мс. Адекватное учащение ЧСС при физической нагрузке	Замедление атриовентрикулярного проведения до АВ блокады I степени. Альтернация АВ проведения
II вариант. Синоатриальная блокада, остановка синусового узла, выскальзывающие сокращения и ускоренные ритмы. Паузы ритма при ХМ от 1500 мс до 2000 мс. Неадекватный прирост ЧСС при нагрузке	Атриовентрикулярная диссоциация, атриовентрикулярная блокада II-III степени

III вариант. Синдром тахикардии. Паузы ритма при ХМ от 1500 мс до 2000 мс	Атриовентрикулярная диссоциация, атриовентрикулярная блокада II-III степени
IV вариант. Ригидная синусовая брадикардия с ЧСС менее 40 уд/мин, эктопические ритмы с единичными синусовыми комплексами, мерцание-трепетание предсердий. Отсутствие восстановления устойчивого синусового ритма и адекватного его учащения при физической нагрузке. Паузы ритма при ХМ более 2000 мс	Нарушения атриовентрикулярного и внутрижелудочкового проведения. Вторичное удлинение интервала QT. Нарушение процесса реполяризации (депрессия сегмента ST, снижение амплитуды Т в левых грудных отведениях)

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

Клинические проявления СССУ у детей не являются специфическими, часто могут отсутствовать. Чаще всего дети жалуются на головокружения, плохую переносимость физических нагрузок, одышку при нагрузке, утомляемость и эпизоды слабости. Наиболее угрожающими проявлениями СССУ являются аритмогенные обморочные состояния и внезапная сердечная смерть [27], однако слабая корреляция длительности пауз ритма и клинической симптоматики у детей не позволяет зачастую прогнозировать внезапную смерть.

Синкопальные состояния (приступы Морганьи-Адамса-Стокса) - нарушение сознания вследствие ишемии головного мозга при внезапном уменьшении сердечного выброса, обусловленном остро возникшим нарушением сердечного ритма и проводимости (арест/остановка синусового узла, полная АВ-блокада и т.д.). У пациентов появляется внезапная резкая слабость и головокружение, потеря сознания, бледность, липкий холодный пот, могут быть отмечены тонические и клонические судороги, непроизвольные мочеиспускание и дефекация. Аритмогенные синкопальные состояния требуют дифференциального диагноза с рефлекторными синкопальными состояниями и эпилептическим приступом [28, 29]. У детей с начальными проявлениями СССУ могут отмечаться рефлекторные обморочные состояния, развивающиеся в результате резкого падения общего периферического сосудистого сопротивления или артериального давления (АД), а аритмогенные обмороки наблюдаются чаще у детей с IV и III вариантами заболевания [12].

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

Критерии установления диагноза/состояния:

Диагноз СССУ рекомендовано устанавливать в соответствии с классификацией, представленной в разделе 1.5. на основании документированного подтверждения любым из инструментальных методов исследования (ЭКГ и/или ХМ) в сочетании\без с клинической симптоматикой [5, 12, 26, 30-32]:

Уровень убедительности рекомендаций **УУР С** (уровень достоверности доказательств – **УДД 4**)

Принципы формулировки диагноза.

В диагнозе указывается основное состояние – СССУ, вариант заболевания (см. классификацию в **1.5**): синусовая брадикардия, остановка синусового узла, синдром тахи-брадикардии.

Примеры формулировки диагноза:

- Синдром слабости синусового узла (брадикардия, остановки синусового узла, выскальзывающие наджелудочковые сокращения, паузы ритма до 1850 мс).
- Синдром слабости синусового узла (синдром тахи-брадикардии: узловая тахикардия, брадикардия, остановки синусового узла, паузы ритма до 2000 мс).

2.1 Жалобы и анамнез

Рекомендуется при сборе анамнеза у всех пациентов с подозреваемым или установленным СССУ:

- установить наличие патогномоничных для нарушения мозговой перфузии жалоб
- уточнить характер синкопальных и пресинкопальных состояний: возраст появления, наличие патологии перинатального периода, связь с перенесенными острыми заболеваниями и наличием хронических, провоцирующими факторами, приемом лекарственных препаратов; наличие ауры, субъективных ощущений предобморока,

судорог и непроизвольного мочеиспускания во время синкопе, результаты измерения частоты сердцебиения и измерения артериального давления на периферических артериях во время обморока, продолжительность синкопе и способы купирования

- оценить наличие и степень выраженности брадикардии, нарушений сердечного ритма на ретроспективных ЭКГ пациента
- провести анализ ЭКГ родственников на предмет наличия наследственной брадикардии, нарушений сердечного ритма [5, 12, 26, 30, 31].

Уровень убедительности рекомендаций **УУР С** (уровень достоверности доказательств – **УДД 4**)

2.2 Физикальное обследование

- Рекомендовано пациентам с подозреваемым или установленным СССУ при проведении стандартного клинического осмотра провести оценку физического развития - измерение роста и массы тела, полового соответствия возрасту, определение функционального состояния органов и систем – термометрия общая, измерение частоты дыхания, измерение частоты сердцебиения, аритмий при аускультации сердца, измерение артериального давления на периферических артериях, а также выявление признаков сердечной недостаточности и стигм дисэмбриогенеза [30, 32, 33].

Уровень убедительности рекомендаций **УУР С** (уровень достоверности доказательств – **УДД 5**)

Комментарий: При длительно существующей брадикардии может наблюдаться бледность кожных покровов. Брадикардия может определяться при пальпации пульса на периферических артериях, но наиболее информативным является аускультация сердца, когда выслушиваются редкие сердечные тоны.

2.3 Лабораторные диагностические исследования

Специфической лабораторной диагностики СССУ не существует. У пациентов с брадиаритмиями рекомендованы лабораторные исследования, основанные на клиническом подозрении на потенциальную основную причину СССУ.

- Рекомендуется пациентам с подозреваемым или установленным СССУ проведение общего (клинического) анализа крови, общего (клинического) анализа мочи, анализа крови биохимического общетерапевтического, исследование уровня калия, натрия, общего и ионизированного кальция в крови, определение активности лактатдегидрогеназы, аспартатаминотрансферазы, аланинаминотрансферазы и креатинкиназы в крови, исследование уровня/активности изоферментов креатинкиназы в крови, исследование уровня тропонинов I, T в крови для исключения воспалительного генеза заболевания [2,3, 32, 34-35]

Уровень убедительности рекомендаций **УУР С** (уровень достоверности доказательств – **УДД 5**)

- Рекомендуется пациентам с подозреваемым или установленным СССУ определить уровень тиреотропного гормона (ТТГ) в крови, уровень свободного тироксина (СТ4) сыворотки крови, содержание антител к тиреоидной пероксидазе в крови для исключения вторичного генеза заболевания [2,3, 30, 32, 36].

Уровень убедительности рекомендаций **УУР С** (уровень достоверности доказательств – **УДД 5**)

- Рекомендуется пациентам с подозреваемым или установленным СССУ проведение иммунологического исследования для определения уровня специфических селективных или неселективных аутоантител к антигенам проводящей системы сердца, кардиомиоцитам (антифибриллярные, антисарколеммные), гладкой мускулатуре и эндотелию сосудистой стенки, мускариновым и адренорецепторам, определение содержания антинуклеарных антител к Sm-антигену для исключения или подтверждения аутоиммунных причин заболевания [7, 12].
- Уровень убедительности рекомендаций **УУР С** (уровень достоверности доказательств – **УДД 5**)

Комментарий: *Повышение титров антикардиальных антител у больных с высокими степенями поражения синусового узла может являться одним из звеньев патогенеза СССУ у детей, хотя убедительных доказательств этому факту нет, или свидетельствовать о течении аутоиммунного миокардита (в том случае если имеются другие признаки миокардита).*

- Рекомендуется другие методы диагностики, направленные на выявление потенциальной причины развития у пациентов с установленным диагнозом СССУ с подозрением на воспалительный генез для исключения или подтверждения данной причины [2, 3, 21, 32].

Уровень убедительности рекомендаций **УУР С** (уровень достоверности доказательств – **УДД 5**)

Комментарий: Исследования проводятся с целью выявления бактериальной или вирусной инфекции, которая может быть источником развития воспалительного процесса в миокарде. Также может быть проведено определение антистрептолизина-О в сыворотке крови, исследование микробиоценоза кишечника (дисбактериоз), микробиологическое (культуральное) исследование слизи с миндалин, задней стенки глотки на аэробные и факультативно-анаэробные микроорганизмы. Выявление циркулирующей инфекции может свидетельствовать о вторичном (воспалительном) генезе брадиаритмии и требовать антибактериальной или другой специфической терапии.

2.4 Инструментальные диагностические исследования

- Рекомендуется регистрация ЭКГ в 12 отведениях у пациентов с подозреваемым или установленным СССУ для регистрации ЧСС, источника ритма и нарушений ритма и проводимости [1, 21, 27-29, 32, 37].

Уровень убедительности рекомендаций **УУР В** (уровень достоверности доказательств – **УДД 3**)

Комментарий: ЭКГ рекомендуется как основной метод диагностики СССУ. ЭКГ критерии синусовой брадикардии по данным стандартной ЭКГ представлены в табл. 2. Более информативно Холтеровское мониторирование сердечного ритма, позволяющее выявить нарушения и признаки, с высокой вероятностью указывающие на риск развития каналопатий и других врожденных нарушений ритма и проводимости. Регистрация ЭКГ покоя обязательна перед выполнением таких исследований, как ХМ сердечного ритма, ЭКГ с физической нагрузкой и др.

Таблица 2. Минимально допустимые значения ЧСС по данным ЭКГ покоя у здоровых детей в возрасте от 0 до 18 лет [22]

Возраст (годы)	ЧСС, 5 перцентиль (уд/мин)	ЧСС, 2 перцентиль (уд/мин)
0-7 дней	110	100
1 нед.-2 мес.	121	115
3-5 мес.	114	106
6-12 мес.	105	99
1-2	92	80
2-3	88	74
3-4	83	76
4-5	80	76
5-6	74	71
6-7	71	70
7-8	70	65
8-9	66	62
9-10	65	60
10-11	63	60
11-12	60	57
12-13	60	53
13-14	61	56
14-15	61	56
15-16	60	54
16-18	56	49

Брадикардией в различных возрастных группах традиционно считается снижение ЧСС на стандартной ЭКГ ниже 5 перцентилья возрастного распределения ЧСС. Более оправдано считать критерием брадикардии снижение ниже 2 перцентилья, которое у детей ассоциируется с высоким риском развития СССУ и появлением синкопальных состояний [12].

- пациентам с подозреваемым или установленным СССУ рекомендуется проведение Холтеровское мониторирования сердечного ритма (ХМ) с целью регистрации ЧСС и аритмий, диагностики метаболических изменений в миокарде, оценки вариабельности ритма и вегетативных влияний на сердечный ритм, а также выявления маркеров риска жизнеугрожающих состояний и оценки эффективности лечения [1, 21, 27-29, 38].

Уровень убедительности рекомендаций **УУР С** (уровень достоверности доказательств – **УДД 5**)

Комментарий: Существует несколько видов амбулаторного мониторирования ЭКГ. Холтеровское мониторирование позволяет проводить наблюдение за ритмом сердца на протяжении 24–48 часов, имеются варианты регистрирующих ЭКГ устройств с длительностью записи до 7 суток. Другой разновидностью является запись ЭКГ в момент

события (обморока, приступа сердцебиения) с помощью портативных регистраторов, объединяемых под общим названием «амбулаторные событийные регистраторы».

Важная роль в ранней диагностике и прогнозировании СССУ принадлежит оценке допустимых значений минимальной ЧСС при ХМ (табл. 3). Степень снижения средней ЧСС в дневное и ночное время позволяет дифференцировать патологическую и физиологическую брадикардию. Для физиологической брадикардии характерно снижение ЧСС в ночное время, в то время как средняя дневная и средняя суточная ЧСС остаются в пределах нормы.

Таблица 3. Минимально допустимые значения ЧСС по данным ХМ у здоровых детей 0-16 лет [24, 25, 39-42].

Возраст	Мин. ЧСС в ночное время (уд/мин)	Мин. ЧСС в дневное время (уд/мин)
Дети 0-1 мес.	69-70	80
1 мес.- 1 год	65-69	80
1 - 6 лет	60	-
7 – 10 лет	45	-
10-11 лет	40-45	-
12-16 лет	40	-

У детей с выраженными брадиаритмиями паузы ритма при проведении ХМ, как правило, превышают допустимые значения, что является важным диагностическим и прогностическим критерием. Также как и ЧСС, продолжительность пауз ритма по данным ХМ оценивается с учетом возраста ребенка (табл. 4).

Таблица 4. Максимальная допустимая продолжительность пауз ритма по данным ХМ у здоровых детей 0-16 лет [24, 40, 41]

Возраст	Максимальная продолжительность пауз ритма (мс)
Дети до 1 года	1100
1-3 года	1200
3-10 лет	1300
10-16 лет	1500
> 16 лет	1750
> 18 лет	2020

На ЭКГ детей с СССУ, помимо синусовой брадикардии, могут быть зарегистрированы различные наджелудочковые тахиаритмии (наджелудочковые тахикардии, фибрилляция предсердий, одиночная или парная экстрасистолия).

Миграция водителя ритма, замещающие сокращения и/или ритмы из АВ соединения возникают как результат ослабления пейсмекерной функции синусового узла и являются вторичными. Среди других нарушений ритма и проводимости при СССУ встречается ускоренный суправентрикулярный ритм. Эпизоды суправентрикулярного ритма у детей требуют исключения синдрома слабости синусового узла по типу тахибрадикардии.

Синоатриальная блокада проявляется прогрессирующим нарастанием блокады синоатриального проведения, тогда как функция образования импульса в синусовом узле не изменяется. Синоатриальная блокада различается по степени тяжести. Первая степень характеризуется замедлением проведения возбуждения внутри синусового узла и на стандартной ЭКГ не регистрируется. Вторая степень может быть с периодикой Венкебаха или без нее - при этом некоторые из импульсов блокируются и не проводятся на предсердия. Третья степень характеризуется нарушением проведения импульсов нормальной генерации к миокарду правого предсердия. Характерно появление при этом выскальзывающих заместительных сокращений из нижележащих центров автоматизма.

Остановка СУ (синус-арест) - потеря синусовым узлом способности генерации импульсов в пейсмекерных клетках синусового узла. В отличие от синоатриальной блокады, при этом развивается пауза ритма, превышающая предшествующий R-R интервал более чем в 2 раза и не кратная ему.

- Рекомендуется применение имплантируемого кардиомонитора для долговременной регистрации электрической активности проводящей системы сердца пациентам с установленным или подозреваемым СССУ для установления корреляции между частотой сердечных сокращений или нарушениями проводимости с симптомами [27-29, 38].

Уровень убедительности рекомендаций **УУР С** (уровень достоверности доказательств – **УДД 5**)

Комментарий: Имплантируемый кардиомонитор для долговременной регистрации электрической активности проводящей системы сердца (ИКМ) способен фиксировать фрагменты записи на протяжении до 3 лет [27, 38], однако, у педиатрического контингента в настоящее время эта методика применяется недостаточно, несмотря на неплохую эффективность до 56% у пациентов с синкопальными состояниями в анамнезе для регистрации ЧСС в момент появления клинической симптоматики [43]. Диагностическая ценность применения ИКМ для выявления нарушения ритма как причины синкопе значительно выше, чем

однократного 24- часового ХМ. Несмотря на отсутствие признаков нарушения функции синусового узла по данным ХМ вне приступа, во время обморока может развиться критическая брадикардия или асистолия. «Золотым стандартом» диагностики синкопальных состояний как аритмогенного, так и нейрокардиогенного характера, остается регистрация ЭКГ в момент развития типичных жалоб, в том числе в провоцирующей ситуации. При необходимости зарегистрировать ЭКГ в момент жалоб следует ориентироваться на частоту развития клинических симптомов, предположительно связанных с брадикардиями или нарушениями проводимости [38]. В случае ежедневных или еженедельных приступов следует отдать предпочтение проведению однократного или многократного Холтеровского мониторирования сердечного ритма, госпитальному мониторингованию или телеметрической регистрации ЭКГ. При ежемесячных приступах потери сознания можно рассматривать многократное проведение Холтеровского мониторирования сердечного ритма, телеметрическую регистрацию или применение других устройств регистрации ЭКГ [44, 45]. Если приступы развиваются с частотой 1 раз в мес или реже предпочтительно использование ИКМ.

- Пациентам с установленным или подозреваемым СССУ рекомендуется проведение трансторакальной эхокардиографии (ЭхоКГ) для исключения органической патологии сердца, оценки морфометрических показателей, выявления признаков аритмогенной кардиомиопатии [1, 21, 28, 29, 46].

Уровень убедительности рекомендаций **УУР С** (уровень достоверности доказательств – **УДД 5**)

Комментарии: Под аритмогенной кардиомиопатией подразумевают вторичную обратимую дисфункцию миокарда, проявляющуюся дилатацией всех полостей, начиная с предсердных камер, с последующим снижением сократительной способности миокарда желудочков, возникновением относительной митральной регургитации и развитием застойной сердечной недостаточности, которая развивается в результате существующей брадикардии. Максимальную диагностическую значимость ЭхоКГ демонстрирует у пациентов с органическими заболеваниями сердца [47].

- У отдельных пациентов с СССУ для расширенной визуализации рекомендована чреспищеводная эхокардиография, магнитно-резонансная томография сердца и

магистральных сосудов или других исследований для исключения наличия структурного заболевания [21, 28, 29].

Уровень убедительности рекомендаций **УУР С** (уровень достоверности доказательств – **УДД 5**)

- У симптомных пациентов с подозрением на СССУ внутрисердечное электрофизиологическое исследование (ЭФИ) для оценки функции СУ рекомендовано для установки диагноза, если диагноз остается неопределенным после проведения неинвазивного обследования [21,48].

Уровень убедительности рекомендаций **УУР С** (уровень достоверности доказательств – **УДД 5**)

- У пациентов, которым проводят ЭФИ по другим показаниям, рекомендуется оценка функции СУ узла для установки диагноза СССУ [21, 28, 49].

Уровень убедительности рекомендаций **УУР С** (уровень достоверности доказательств – **УДД 5**)

- У пациентов с подозрением на диагноз СССУ рекомендуется проведение чреспищеводной электрокардиостимуляции (ЧПЭС) в качестве альтернативы инвазивному ЭФИ для оценки функции СУ и установки диагноза СССУ, если диагноз остается неопределенным после проведения неинвазивного обследования [21, 48, 50].

Уровень убедительности рекомендаций **УУР С** (уровень достоверности доказательств – **УДД 5**)

Комментарий: ЧПЭС – малоинвазивное исследование, позволяющее оценить функцию синусового узла. Возможность электрической стимуляции сердца через пищевод определяется его анатомической близостью в средней трети к левому предсердию. Проба оценивает время восстановления функции синусового узла (ВВФСУ) – время от последнего электростимула до первого синусового зубца Р в мс, скорректированное время восстановления функции синусового узла (КВВФСУ) – разницу между продолжительностью ВВФСУ и интервалом R-R собственного ритма в мс. В случае, если показатели ВВФСУ и КВВФСУ превышают нормальные значения, то это

свидетельствует о снижении автоматической активности СУ. Нормативные значения электрофизиологических показателей функции СУ в различных возрастных категориях детей представлены в табл.5

Таблица 5. Нормативные значения электрофизиологических показателей функции синусового узла [48]

<i>Возраст\показатель</i>	<i>ВВФСУ (мс)</i>	<i>КВВФСУ (мс)</i>
<i>Дети до 7 лет</i>	<i>1220</i>	<i>460</i>
<i>Дети 7-10 лет</i>	<i>1240</i>	<i>480</i>
<i>Дети 11-14 лет</i>	<i>1300</i>	<i>490</i>
<i>Дети 15-17 лет</i>	<i>1400</i>	<i>520</i>

Наличие нормальных значений параметров чреспищеводной электростимуляции, даже с дополнительным устранением вегетативных влияний (проведение денервации лекарственными препаратами) не позволяет исключить наличие дисфункции синусового узла. Таким образом, ЧПЭС не имеет достаточной прогностической ценности и может быть применена в сложных случаях как дополнительный метод диагностики.

2.5 Иные диагностические исследования

- У пациентов с установленным диагнозом СССУ с подозрением на наследственную природу СССУ для исключения или подтверждения данной причины рекомендуется консультация врача-генетика [16, 17, 46, 51].

Уровень убедительности рекомендаций **УУР С** (уровень достоверности доказательств – **УДД 5**)

Комментарий: Консультация врача-генетика определит необходимость, сроки и методику проведения у пациента молекулярно-генетического анализа для выявления мутаций и полиморфизмом генов, ассоциированных с развитием СССУ, а также при необходимости проведение каскадного скрининга родственников. [13-17, 46, 51, 52]. При проведении молекулярно-генетического анализа может быть применен комплекс исследований пробанда с валидацией одной или нескольких мутации, выявленных методом высокопроизводительного секвенирования, методом секвенирования по Сэнгеру у членов ядерной семьи. Родственники первой степени родства пациентов с выявленными мутациями в генах, ассоциированных с развитием СССУ, также могут быть направлены на генетическое консультирование и тестирование на наличие специфичных мутаций с целью выявления аналогичных заболеваний [16, 17, 46, 51, 52].

Дифференциальная диагностика

Для дифференциальной диагностики СССУ и вегетативных дисфункций синусового узла применяются дополнительные пробы.

- Пациентам с установленным или подозреваемым СССУ рекомендуется проводить электрокардиографию с физической нагрузкой для оценки ответа СУ на нагрузки или для выявления клинических симптомов брадиаритмии, провоцируемых физической нагрузкой [5, 21, 26, 31, 32, 33, 49].

Уровень убедительности рекомендаций УУР С (уровень достоверности доказательств – УДД 4)

Комментарий: В норме при проведении минимальной физической нагрузки (10-15 приседаний) ЧСС увеличивается на 10-15% от исходных значений [33]. Избыточная реакция ЧСС при исключении других причин свидетельствует о наличии синдрома постуральной тахикардии. Недостаточный прирост ЧСС при физической нагрузке – признак хронотропной недостаточности, или некомпетентности, типичный маркер СССУ. Прирост ЧСС менее 10% от исходных значений при проведении пробы с минимальной физической нагрузкой свидетельствует о наличии СССУ и наряду с появлением нарушений сердечного ритма и нарушений процессов реполяризации является прогностически неблагоприятным фактором [5].

К методикам выполнения динамических физических нагрузок относятся велоэргометрия с использованием велоэргометра, тредмил-тест (беговая дорожка) и др. В педиатрии чаще применяется наиболее физиологичный тест с однократной физической нагрузкой меняющейся интенсивности - тредмил-тест. Самым распространенным является протокол Bruce с базовой ступенью, разминкой и периодом восстановления. Возможно также применение протоколов с постоянной нагрузкой или тест с 6-минутной ходьбой при снижении толерантности к физической нагрузке [53]. Максимальная диагностическая значимость тестов с динамическими физическими нагрузками отмечается у пациентов с обморочными состояниями во время нагрузки или сразу после нее [53,54]. Значения максимальной ЧСС при проведении теста с физической нагрузкой вычисляется по формуле $208 - 0.7 \times \text{возраст в годах}$ [55]. Прирост ЧСС при проведении стресс-теста достигает в норме 70-85% от исходных значений ЧСС [53]. У взрослых пациентов для диагностики хронотропной несостоятельности определяется хронотропный индекс, вычисляемый как отношение разности между пиковой ЧСС на максимуме нагрузки и ЧСС покоя

(хронотропный ответ) к разности между предсказанной по возрасту максимальной ЧСС (формуле $220 - \text{возраст (имп/мин)}$), и ЧСС покоя (хронотропный резерв, в норме $\geq 80\%$) [56]. Как правило, максимальная ЧСС сердечного ритма в ответ на нагрузку у здоровых детей и подростков достигает 170-180 в минуту. Недостаточным считается прирост ЧСС при проведении пробы с физической нагрузкой менее 170 уд/мин. Однако, у пациентов с CCCУ при проведении дозированной физической нагрузки ЧСС возрастает максимально до 120 в минуту, с III-IV вариантами CCCУ – до 100-110 уд/мин. [12, 31]. Если синусовая брадикардия связана с повышением активности парасимпатической системы, то прирост ЧСС более выражен. Критерием наличия CCCУ при проведении пробы с дозированной физической нагрузкой у детей может быть снижение ЧСС ниже исхода при ее прекращении, а также недостаточный прирост ЧСС при проведении пробы. [12, 31]. При проведении пробы с дозированной физической нагрузкой для пациентов с CCCУ также характерно появление на 1-3 минуте восстановительного периода аритмий, не регистрируемых в исходе (ускоренных эктопических ритмов, тахи-брадикардии).

- Пациентам с установленным или подозреваемым CCCУ рекомендуется проведение ортостатической пробы для исключения возможного рефлекторного генеза синкопе [5, 12, 31, 33].

Уровень убедительности рекомендаций **УУР С** (уровень достоверности доказательств – УДД 4)

Комментарий: Нормальная реакция определяется отсутствием жалоб, повышением ЧСС на 20-40% от исходной, кратковременным подъемом АД на 5-10 мм.рт.ст при вставании и возвращением к исходным значениям через 1-3 минуты при горизонтальном положении, а также снижением пульсового давления в процессе выполнения пробы не более чем на 50% [33]. Патологические варианты активной клиноортостатической пробы - гиперсимпатикотонический и тахикардический, характеризующие избыточное, асимпатикотонический и гипердиастолический – недостаточное, астеносимпатический и симптоастенический – смешанное вегетативное обеспечение. У детей с CCCУ и синкопальными состояниями чаще отмечается недостаточное вегетативное обеспечение (преимущественно гипердиастолическое) при проведении активной клиноортостатической пробы, что является дополнительным подтверждением значимости вегетативных влияний в патогенезе синкопе у детей с CCCУ [12, 31].

- Пациентам с СССУ и синкопальными состояниями неясного генеза рекомендована пассивная длительная ортостатическая проба (тилт-тест) после исключения кардиальных причин обмороков для исключения возможного рефлекторного генеза синкопе [28, 29, 57, 58].

Уровень убедительности рекомендаций **УУР С** (уровень достоверности доказательств – УДД 4)

Комментарий: Для проведения длительной ортостатической пробы (тилт-теста) используют специализированный поворотный стол, который позволяет переводить пациента из горизонтального в вертикальное положение, постоянно регистрируя ЧСС и АД. У пациентов детского возраста пассивная длительная ортостатическая проба применяется ограниченно из-за невысокой чувствительности [57-60], однако, выявлены следующие особенности проведения пробы: угол поворота стола должен составлять 60 °, а оптимальная длительность пробы не должна превышать 30 минут у детей до 12 лет, и 40 минут - у детей старше 12 лет [57, 58].

- Пациентам с установленным или подозреваемым СССУ рекомендовано проведение пробы с лекарственным препаратом группы Алкалоиды белладонны, третичные амины #Атропином** для устранения парасимпатических влияний на ритм сердца и исключения вегетативных дисфункций СУ [5, 26, 31-33].

Уровень убедительности рекомендаций **УУР С** (уровень достоверности доказательств – УДД 4)

Комментарий: Внутривенно вводится 0,1% раствор #Атропина** в дозе 0,02 мг\кг. Через 1, 3 и 5 минут после введения проводится оценка ритма и прироста ЧСС по сравнению с исходом, а затем контроль возврата ЧСС к исходному. В норме после введения #Атропина** должен наблюдаться устойчивый синусовый ритм с ЧСС, соответствующей возрасту, а относительный прирост ЧСС должен составлять не менее 30% [26, 33]. При недостаточном приросте ЧСС после введения препарата у больного диагностируется СССУ.

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

Лечение целесообразно разделить на коррекцию острых состояний и плановое лечение брадиаритмии. При острых состояниях проводится медикаментозная терапия и временная электрокардиостимуляция сердца. При хронических состояниях — постоянная электрокардиостимуляция сердца.

- Пациентам с установленным СССУ рекомендована оценка состояния и лечение обратимых причин [38].

Уровень убедительности рекомендаций **УУР С** (уровень достоверности доказательств – **УДД 5**)

Комментарий: В разделе 1.2 представлены причины развития вторичного СССУ, лечение которого зависит от терапии основного заболевания, вызвавшего синдром.

3.1 Консервативное лечение

- Пациентам с СССУ с симптомами или гемодинамически нестабильным состоянием с целью увеличения ЧСС и устранения симптомов рекомендовано введение препарата группы Алкалоиды белладонны, третичные амины #Атропина** [32, 50, 61-64].

Уровень убедительности рекомендаций **УУР С** (уровень достоверности доказательств – **УДД 5**)

Комментарий: Препарат группы Алкалоиды белладонны, третичные амины #Атропин** вводится в дозе 0,01-0,02 мг/кг внутривенно, минимальная доза 0,1 мг; максимальная однократная доза 0,5 мг для детей и 1 мг для подростков. Доза может быть введена повторно через 5 минут до максимальной общей дозы 1 мг у детей и 2 мг у подростков [32, 50, 61-64].

- Пациентам с СССУ и симптомами или гемодинамически нестабильным состоянием с целью увеличения ЧСС и устранения симптомов рекомендовано введение Адренергического и дофаминергического средства #Эпинефрина** [32, 50, 61-64].

Уровень убедительности рекомендаций **УУР С** (уровень достоверности доказательств – **УДД 5**)

Комментарий: Адренергическое и дофаминергическое средство #Эпинефрин** вводится внутримышечно или внутривенно или внутрисердечно в дозе 10 мкг/кг (0,01 мг/кг) для первой и последующих доз. При необходимости можно повторять каждые 3-5 мин, но максимальная доза 1 мг. Возможен расчет по возрасту при применении 0,1% раствора в дозе 0,05мг x год жизни. [32, 50, 61-64].

Критические ситуации при развитии головокружений, синкопальных состояний, обусловленных брадикардией или асистолией, купируются применением препаратов группы Алкалоиды белладонны, третичные амины и Адренергические и дофаминергические средства. В табл.6 перечислены международные названия препаратов, коды АТХ, дозировки и пути введения лекарственных препаратов, применяемых для купирования острых ситуаций у пациентов с СССУ. Однако, группы Алкалоиды белладонны, третичные амины и Адренергические и дофаминергические средства не могут постоянно применяться, так как угнетают собственную активность синусового узла и повышают потребность миокарда в кислороде, вызывают такие побочные эффекты как гипотензия и желудочковые аритмии. В приложении А3.2 кроме дозировок и схем применения также представлены механизмы, побочные эффекты и межлекарственные взаимодействия препаратов, используемых при неотложной терапии детей с СССУ.

Таблица 6. Лекарственные препараты, используемые для купирования острых ситуаций у пациентов с СССУ

Международное непатентованное название препарата	Код АТХ	Доза и пути введения препарата
#Atropine** (Атропин)	A03BA01	В экстренных случаях внутривенно 0,1% раствор в дозе 0,01-0,02 мг/кг. Максимальная доза 0,5 мг у детей и 1 мг у подростков. Доза может быть введена повторно через 5 минут до максимальной общей дозы 1 мг у детей и 2 мг у подростков
#Epinephrinum** (Эпинефрин)	CO1CA24	В экстренных случаях внутримышечно, внутривенно, внутрисердечно 0,1% раствор в дозе 0,01 мг/кг (0.1 мл/кг) или 1% раствор в дозе 0,1 мг/кг (0.1 мл/кг). Возможен расчет по возрасту

		– 0,1% раствор в дозе 0,05мг х год жизни. Максимальная доза 1 мг.
--	--	--

- Пациентам с СССУ и симптомами или гемодинамически нестабильным состоянием рефрактерным к медикаментозной терапии рекомендовано проведение чрескожной наружной или трансвенозной электрокардиостимуляции [50, 63, 65-66].

Уровень убедительности рекомендаций **УУР С** (уровень достоверности доказательств – **УДД 4**)

Комментарий: Пациентам с СССУ и вегетативными дисфункциями может быть рекомендовано назначение комплекса стимулирующей терапии с широким спектром действия для устранения избыточных вегетативных влияний:

Ноотропное средство #Пирацетам** (N06BX030) по 0,2-0,4 г 2-3 раза в день (0,4-1,2 г в день) в течение 2-6 мес., повторный курс через 3-6 мес., [31, 33] или по 20-50 мг/кг/сут в 2-3 приема в течение 1-2 мес. [67]

Ноотропное средство #Гопантеповая кислота (N06BX) по 250 -500 мг 1-2 раза в день (75-300 г в сутки) в течение 1-3 мес., повторный курс через 3-6 мес. [31] или по 0, 25-1 3 раза в день в течение 1-2 мес. [67]

Другие психостимуляторы и ноотропные препараты #Аминофенилмасляная кислота (N06BX22) с 0,25-0,5 г/сутки до 0,05-0.3 г 3 раза в день в течение 4-6 нед. [31, 33] или по 0,15-1 г/сут в 3 приема в течение 1-2 мес. [67]

Другие психостимуляторы и ноотропные препараты и #Церебролизин** (N06BX) по 1-2 мл внутримышечно в течение 15-20 дней через день [31]

Антиоксидантное средство #Полидигидроксифенилентийсульфонат натрия (N07XX) по 1 капсуле (250 мг) 3 раза в день в течение 2 мес. [68]

Антиоксидантное средство #Этилметилгидроксипиридина сукцинат (N07XX) по 2-4 мг/кг/сутки, не более 4 мл в вену капельно на 100 мл 0,9% раствора натрия хлорида в течение 10 дней [67]

Общетонизирующие препараты #Элеутерококка колючего корневищ и корней экстракт (A13A) и #Женьшень настоящего корней настойка (A13A) по 1-2 капли на год жизни утром и днем в течение 10 дней в течение 1 мес. через 1 мес. [31]

При наличии метаболических изменений в виде нарушений процессов реполяризации применяются другие препараты для лечения заболеваний сердца #Убидекаренон (C01EB09) по 3 капли 2 раза в день у детей до года, у детей 1-5 лет по 5 капель 2-3 раза в день, у детей 5-10 лет по 8 капель 2-3 раза в день, у детей старше 10 лет 10-15 капель 2-3 раза в день в течение 1 мес. или по 0,5 мл 1-2 раза в день в течение 1 мес. [69, 70].

В результате длительного применения (до 6 мес.) курса этих препаратов (не более 4-х одновременно) стимулируются окислительно-восстановительные процессы, повышается устойчивость мозга к гипоксии, происходит стабилизация клеточных мембран. Стимуляция симпатического отдела вегетативной нервной системы тормозит прогрессирование синдрома и в большом количестве случаев на ранних этапах СССУ сопровождается восстановлением нормального ритмовождения, что особенно важно для детей раннего возраста, интервенционное лечение которых имеет определенные трудности.

При высокой представленности заместительного гетеротопного ритма с высокой ЧСС и присоединении аритмогенной дисфункции миокарда у детей с синдромом тахи-брадикардии может потребоваться проведение антиаритмической терапии под контролем ЭКГ и ХМ. Антиаритмическая терапия противопоказана детям с обмороками в анамнезе, выраженным угнетением синусового узла, большого количества выраженных пауз ритма, наличии нарушения АВ-проведения.

3.2 Хирургическое лечение

Хирургическое лечение включает электрокардиостимуляцию, которая проводится с помощью Электрокардиостимулятора имплантируемого двухкамерного, частотно-адаптивного***, Электрокардиостимулятора имплантируемого однокамерного, частотно-адаптивного*** (имплантируемого ЭКС***)

ИЗОЛИРОВАННЫЙ СИНДРОМ СЛАБОСТИ СИНУСОВОГО УЗЛА

- Постоянная электрокардиостимуляция рекомендована детям с СССУ и симптомной брадикардией относительно возрастных норм – I класс показаний [27, 38, 46, 71-75].

Уровень убедительности рекомендаций **УУР С** (уровень достоверности доказательств – УДД 4)

- Постоянная электрокардиостимуляция рекомендована детям с симптомным СССУ и брадикардией, вызванной медикаментозными препаратами при отсутствии альтернативных методов лечения – IIa класс показаний [38, 46, 75, 76].

Уровень убедительности рекомендаций **УУР С** (уровень достоверности доказательств – **УДД 4**)

- Постоянная электрокардиостимуляция рекомендована детям с СССУ и симптомами, связанными с хронотропной недостаточностью – **IIa** [38, 75, 78, 79].

Уровень убедительности рекомендаций **УУР С** (уровень достоверности доказательств – **УДД 4**)

- Постоянная электрокардиостимуляция рекомендована детям с СССУ и симптомами, вероятно связанными с несоответствующей возрасту брадикардией или длительными паузами после тщательного обследования **IIb** класс показаний [38, 75].

Уровень убедительности рекомендаций **УУР С** (уровень достоверности доказательств – **УДД 4**)

СИНДРОМ СЛАБОСТИ СИНУСОВОГО УЗЛА В СОЧЕТАНИИ С ВРОЖДЕННЫМ ПОРОКОМ СЕРДЦА

- Постоянная электрокардиостимуляция рекомендована детям с врожденным пороком сердца, СССУ и рецидивирующей предсердной тахикардией, когда хирургическое или медикаментозное лечение неэффективно или неприемлемо - **IIa** класс показаний [38, 46, 68, 75, 80-82].

Уровень убедительности рекомендаций **УУР С** (уровень достоверности доказательств – **УДД 4**)

- Постоянная электрокардиостимуляция рекомендована детям с СССУ и врожденным пороком сердца с нарушением гемодинамики из-за брадикардии или потери АВ синхронности - **IIa** класс показаний [38, 46, 80, 83-85].

Уровень убедительности рекомендаций **УУР С** (уровень достоверности доказательств – **УДД 4**)

- Постоянная электрокардиостимуляция рекомендована детям с врожденным пороком сердца, СССУ и симптомами, связанными с паузами или брадикардией - **IIa** класс показаний [38, 75, 80, 86].

Уровень убедительности рекомендаций **УУР С** (уровень достоверности доказательств – **УДД 4**)

- Постоянная электрокардиостимуляция рекомендована детям с врожденным пороком сердца, СССУ и асимптомной синусовой брадикардией с ЧСС в покое 40 в мин. или паузами ритма более 3 сек – IIb класс показаний [27, 38, 71, 75, 84, 87].

Уровень убедительности рекомендаций УУР С (уровень достоверности доказательств – УДД 4)

Комментарий:

Постоянная электрокардиостимуляция является наиболее эффективным методом коррекции проявлений СССУ. Решение о необходимости и сроках постоянной электрокардиостимуляции, а также о выборе метода и режима стимуляции принимается индивидуально, большое значение имеет возраст ребенка. При наличии потенциально обратимых причин СССУ нет необходимости в постоянной электрокардиостимуляции. При наличии показаний решается вопрос о выборе режима стимуляции. У пациентов с СССУ без признаков нарушения проводимости в АВ узле следует избегать изолированной однокамерной стимуляции желудочков. При наличии минимальных изменений атриовентрикулярного проведения у детей с СССУ необходимо применять стимуляцию обеих камер - предсердия и желудочка. Использование функций и алгоритмов стимуляции, которые позволяют задействовать собственную АВ проводимость, будет снижать количество желудочковой стимуляции у пациентов с электродами в предсердии и желудочке [85].

*Одна из наиболее актуальных проблем при имплантации устройств у детей - необходимость пожизненной стимуляции. Повторные замены устройств и возрастание количества проблем с электродами требуют как можно более длительного сохранения возможности венозного доступа. У новорожденных и маленьких детей более предпочтительнее эпикардальный доступ [88]. Эндокардиальная имплантация электродов допустима по достижении ребёнком массы тела равной 15 кг [89-93]. При массе тела от 15 до 19 кг имплантируется имплантируемый электрокардиостимулятор однокамерный, частотно-адаптивный***. При массе тела 20 кг и более применяется имплантируемый электрокардиостимулятор двухкамерный, частотно-адаптивный***. Наличие внутрисердечных шунтов может увеличивать риск системной эмболии после эндокардиальной имплантации и требует их закрытия до или во время операции, если это возможно, в противном случае должен быть рассмотрен эпикардальный доступ. Эпикардальный доступ также необходим у пациентов с ВПС при отсутствии венозного доступа, особенно у пациентов с одним желудочком. Пациентам, которым планируется эпикардальный доступ, рекомендуется имплантировать электрод в апикальную позицию левого желудочка, при эндокардиальном доступе предпочтительным местом*

имплантации электрода является межжелудочковая перегородка или проводящая система сердца.

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

Пациентам с СССУ, имеющим показания к имплантации имплантируемого ЭКС***, должна проводиться психологическая реабилитация до и после хирургического лечения. Специальной реабилитации пациенты после имплантации имплантируемого ЭКС*** и заживления раны не требуют. В отдельных случаях предполагается щадящий режим физической активности с ограничением движений конечности большой амплитуды на стороне имплантации в течение 1 месяца.

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

Для своевременного выявления детей с пограничной брадикардией, а также группы риска по формированию синдрома и ранней диагностики начальных стадий СССУ требуется проведение регулярного обследования.

- У пациентов с брадикардией с ЧСС на ЭКГ менее 5 перцентиля относительно возрастных норм рекомендован осмотр врача-детского кардиолога, контроль ЧСС при регистрации ЭКГ 1 раз в год в течение не менее 5 лет [12, 43].

Уровень убедительности рекомендаций **УУР С** (уровень достоверности доказательств – **УДД 5**)

- При выявлении брадикардии с ЧСС менее 2 перцентиля относительно возрастных норм при регистрации ЭКГ рекомендован осмотр врача-детского кардиолога, контроль ЧСС по данным ЭКГ 1 раз в 3 мес. [12, 43].

Уровень убедительности рекомендаций **УУР С** (уровень достоверности доказательств – **УДД 5**)

- Детям с установленным I вариантом СССУ рекомендовано наблюдение у врача-детского кардиолога 1 раз в год, с установленными II-IV вариантами СССУ – 2 раза в год [12, 43].

Уровень убедительности рекомендаций **УУР С** (уровень достоверности доказательств – **УДД 5**)

Комментарии: *С целью профилактики постмиокардитических брадиаритмий необходима профилактика инфекционных заболеваний у беременных и детей, своевременное назначение адекватной терапии у пациентов при развитии инфекционного заболевания.*

*При отсутствии прогрессирования СССУ рекомендуется ежегодный мониторинг факторов риска при регистрации ЭКГ и ХМ с контролем значений минимальной ЧСС, пауз ритма, сопутствующих нарушений ритма и проводимости, а также гемодинамических показателей по данным ЭхоКГ. В случае нарастания степени брадикардии, максимальной продолжительности пауз ритма, ухудшении гемодинамических показателей необходим контроль 1 раз в 3-6 мес. с определением показаний для электрокардиостимуляции. При наличии таковых пациент госпитализируется в кардиохирургическую клинику, имеющую опыт имплантации имплантируемого ЭКС***.*

- Детям после имплантации имплантируемого ЭКС*** по поводу СССУ рекомендовано наблюдение у врача-детского кардиолога и при необходимости тестирование имплантируемого ЭКС*** через 6 мес., затем не реже 1 раза в год [27, 38, 71, 94, 95].

Уровень убедительности рекомендаций **УУР С** (уровень достоверности доказательств – **УДД 5**)

- Детям после имплантации имплантируемого ЭКС*** по поводу СССУ для регистрации ЧСС, источника ритма и нарушений ритма и проводимости, оценки его функционирования рекомендована регистрация ЭКГ не реже 1 раза в год [38].

Уровень убедительности рекомендаций **УУР С** (уровень достоверности доказательств – **УДД 5**)

- Детям после имплантации имплантируемого ЭКС*** по поводу СССУ для оценки сократительной функции, выявления десинхронии сокращения полостей и состояния электродов рекомендовано выполнение ЭхоКГ не реже 1 раза в год [38, 96].

Уровень убедительности рекомендаций **УУР С** (уровень достоверности доказательств – **УДД 5**)

- Детям после имплантации имплантируемого ЭКС*** по поводу СССУ для оценки состояния и расположения электродов рекомендуется прицельная рентгенография органов грудной клетки в двух проекциях каждые 1-3 года в зависимости от роста темпов роста ребёнка и клинической ситуации [38].

Уровень убедительности рекомендаций **УУР С** (уровень достоверности доказательств – **УДД 5**)

Комментарии: В комплекс регулярного обследования пациента после имплантации имплантируемого ЭКС*** входит: оценка его параметров, регистрация ЭКГ, ЭхоКГ, прицельная рентгенография органов грудной клетки в двух проекциях, Холтеровское мониторирование сердечного ритма и ЭКГ с физической нагрузкой также могут быть проведены в зависимости от особенностей течения СССУ у конкретного пациента. Сроки наблюдения и объём необходимого обследования могут варьировать в зависимости от причины развития и особенностей течения СССУ у конкретного пациента.

Вакцинация детям с СССУ проводится при отсутствии прогрессирования функции синусового узла. Проведение профилактических прививок противопоказано детям с аутоиммунными формами СССУ или постмиокардитического генеза в острой фазе заболевания. У больных с послеоперационным СССУ вакцинация проводится не ранее чем через 6 мес. после коррекции врожденного порока сердца. Предпочтение при вакцинации пациентов с СССУ отдается инактивированным вакцинам. Наличие имплантируемого ЭКС*** у пациента не является противопоказанием к вакцинации.

Занятия спортом

- Спортсменам с бессимптомным течением СССУ и без ограничивающего структурного заболевания сердца или других аритмий рекомендовано участие во всех соревновательных видах спорта [97].

Уровень убедительности рекомендаций **УУР С** (уровень достоверности доказательств – **УДД 5**)

- Спортсменам с СССУ и симптомами не рекомендуется занятия спортом на время обследования на предмет наличия структурных заболеваний и лечения [97].

Уровень убедительности рекомендаций **УУР С** (уровень достоверности доказательств – **УДД 5**)

- Пациентам с СССУ после имплантации имплантируемого ЭКС*** рекомендуются занятия спортом при условии отсутствия ограничивающего структурного заболевания сердца, других аритмий или симптомов [97].

Уровень убедительности рекомендаций **УУР С** (уровень достоверности доказательств – **УДД 5**)

- Пациентам с СССУ, полностью зависящим от имплантируемого ЭКС***, не рекомендуется заниматься видами спорта, в которых существует риск столкновения, которое может привести к повреждению имплантируемого ЭКС*** [97].

Уровень убедительности рекомендаций **УУР С** (уровень достоверности доказательств – **УДД 5**)

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

6. Организация оказания медицинской помощи

Показания для госпитализации в медицинскую организацию:

- 1) Ухудшение состояния пациента с установленным диагнозом или подозрением на СССУ, появление жалоб на обмороки, головокружения, слабость;
- 2) Нарастание степени брадикардии, продолжительности пауз ритма относительно возрастной нормы на ЭКГ у пациента с установленным диагнозом или подозрением на СССУ;
- 3) Необходимость оценки состояния пациента и мониторинга факторов риска у пациента с установленным диагнозом СССУ;
- 4) Необходимость коррекции терапии у пациента с установленным диагнозом СССУ
- 5) Необходимость плановой имплантации/замены имплантируемого ЭКС*** у пациента с установленным диагнозом СССУ;
- 6) Необходимость плановой или экстренной оценки и коррекции функции имплантируемого ЭКС*** у пациента с установленным диагнозом СССУ

Комментарии: Госпитализация осуществляется в специализированное детское кардиологическое отделение медицинских организаций III уровня. При обмороке или остановке кровообращения экстренные лечебные мероприятия должны быть начаты бригадой скорой медицинской помощи. Госпитализация пациента должна быть осуществлена в лечебное учреждение, которое имеет возможность оказания реаниматологической помощи. Оптимальна госпитализация в стационар, располагающий возможностями и опытом установки временной и постоянной электрокардиостимуляции.

Показания к выписке пациента из медицинской организации:

- 1) Исчезновение симптомов, улучшение состояния пациента у пациента с установленным диагнозом или подозрением на СССУ;
- 2) Отсутствие нарастания степени брадикардии, продолжительности пауз ритма или нормализация частотных параметров и пауз ритма на ЭКГ у пациента с установленным диагнозом или подозрением на СССУ;
- 3) Успешная оценка состояния пациента и проведение мониторинга факторов риска у пациента с установленным диагнозом СССУ;
- 4) Успешная коррекция терапии у пациента с установленным диагнозом СССУ;
- 5) Успешная оценка и коррекция функции имплантируемого ЭКС*** у пациента с установленным диагнозом СССУ

7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния)

Исходы и прогноз

Начальным этапом формирования СССУ является синусовая брадикардия. Устойчивое (более 3-х лет) снижение ЧСС менее 2 перцентиля на стандартной ЭКГ ассоциируется с развитием прогрессирующего нарушения функции синусового узла у детей [5, 12]. Своевременное выявление пограничной брадикардии и адекватная возрасту оценка значений ЧСС может предупредить дальнейшее развитие генерализованного дегенеративного процесса всей проводящей системы сердца, когда на фоне отсутствия лечения отмечается прогрессирование синдрома в виде появления жалоб, изменений на ЭКГ, ухудшения показателей гемодинамики, присоединения нарушений атриовентрикулярного и внутрижелудочкового проведения [3, 5, 12]. Для определения прогноза заболевания у детей следует проводить комплексную оценку клинико-

электрофизиологических показателей, хотя наличие клинической симптоматики имеет в ряде случаев большую ценность в сравнении с электрофизиологическими показателями функции синусового узла. Принципы оценки эффективности лечения детей с СССУ отличаются от таковых при других нарушениях ритма. Стабильная клиническая и электрокардиографическая картина при отсутствии положительной динамики может быть расценена как приостановление дальнейшего развития патологического процесса. Наиболее неблагоприятными в плане возникновения жизнеугрожаемых событий являются случаи СССУ с многоуровневым поражением проводящей системы сердца, с дебютом синкопальных состояний в дошкольном возрасте, с семейными и врожденными проявлениями СССУ.

Критерии оценки качества медицинской помощи

№	Критерии качества	Уровень убедительности рекомендаций	Уровень достоверности доказательств
1.	Выполнен сбор анамнеза для установки наличия патогномоничных для нарушения мозговой перфузии жалоб, уточнения характера синкопальных и пресинкопальных состояний: возраст появления, наличие патологии перинатального периода, связь с перенесенными острыми заболеваниями и наличием хронических, провоцирующими факторами, приемом лекарственных препаратов; наличие ауры, субъективных ощущений предобморока, судорог и непроизвольного мочеиспускания во время синкопе, результаты измерения частоты сердцебиения и измерения артериального давления на периферических артериях во время обморока, продолжительность синкопе и способы купирования, оценки наличия и степени выраженности брадикардии, нарушений сердечного ритма на ретроспективных электрокардиограммах пациента, проведения анализа электрокардиограмм родственников на предмет наличия наследственной брадикардии, нарушений сердечного ритма	С	4
2.	Выполнен физикальный осмотр - оценка физического развития - измерение роста и массы тела, полового соответствия возрасту, определение функционального состояния органов и систем – термометрия общая, измерение частоты дыхания, измерение частоты сердцебиения, аритмий при аускультации сердца, измерение артериального	С	5

№	Критерии качества	Уровень убедительности рекомендаций	Уровень достоверности доказательств
	давления на периферических артериях, а также выявление признаков сердечной недостаточности и стигм дисэмбриогенеза.		
3.	Выполнена регистрация электрокардиограммы в 12 отведениях для регистрации частоты сердечных сокращений, источника ритма и нарушений ритма и проводимости	B	3
4.	Выполнено Холтеровское мониторирование сердечного ритма с целью регистрации ЧСС и аритмий, диагностики метаболических изменений в миокарде, оценки вариабельности ритма и вегетативных влияний на сердечный ритм, а также выявления маркеров риска жизнеугрожающих состояний и оценки эффективности лечения	C	5
5.	Выполнена эхокардиография для исключения органической патологии сердца, оценки морфометрических показателей, выявления признаков аритмогенной кардиомиопатии	C	5
6.	Выполнена электрокардиография с физической нагрузкой для оценки ответа синусового узла на нагрузки или для выявления клинических симптомов брадиаритмии, провоцируемых физической нагрузкой	C	4
7.	Выполнен общий (клинический) анализ крови, общий (клинический) анализ мочи, анализ крови биохимический общетерапевтический, исследование уровня калия, натрия, общего и ионизированного кальция в крови, определение активности лактатдегидрогеназы, аспартатаминотрансферазы, аланинаминотрансферазы и креатинкиназы в крови, исследование уровня/активности изоферментов креатинкиназы в крови, исследование уровня тропонинов I,T в крови для исключения воспалительного генеза заболевания	C	5
8.	Выполнено определение уровня тиреотропного гормона (ТТГ) в крови, уровня свободного тироксина (СТ4) сыворотки крови, содержание антител к тиреоидной пероксидазе) для исключения вторичного генеза заболевания	C	5
9.	Выполнено иммунологическое исследование для определения уровня специфических селективных или неселективных аутоантител к антигенам проводящей системы сердца, кардиомиоцитам	C	5

№	Критерии качества	Уровень убедительности рекомендаций	Уровень достоверности доказательств
	(антифибриллярные, антисарколеммные), гладкой мускулатуре и эндотелию сосудистой стенки, мускариновым и адренорецепторам, определение содержания антинуклеарных антител к Sm-антигену для исключения или подтверждения аутоиммунных причин заболевания		
10.	Выполнена консультация врача-генетика для исключения или подтверждения наследственной природы синдрома слабости синусового узла	C	5
11.	С целью увеличения частоты сердечных сокращений и устранения симптомов проведена терапия препаратами группы Алкалоиды белладонны, третичные амины #Атропином** и/или группы Адренергические и дофаминергические средства #Эпинефрином**	C	4
12.	Выполнена чрескожная наружная или трансвенозная электрокардиостимуляция пациентам с синдромом слабости синусового узла и симптомами или гемодинамически нестабильным состоянием рефрактерным к медикаментозной терапии	C	4
13.	<p>Выполнена имплантация имплантируемого ЭКС*** при наличии показаний:</p> <p>Изолированный СССУ и симптомная брадикардия относительно возрастных норм</p> <p>Изолированный симптомный СССУ и брадикардия, вызванная медикаментозными препаратами при отсутствии альтернативных методов лечения</p> <p>Изолированный СССУ и симптомы, связанные с хронотропной недостаточностью</p> <p>Изолированный СССУ и симптомы, вероятно связанные с несоответствующей возрасту брадикардией или длительными паузами после тщательного обследования</p> <p>СССУ в сочетании с ВПС и рецидивирующей предсердной тахикардией, когда хирургическое или медикаментозное лечение неэффективно или неприемлемо</p>	<p>C</p> <p>C</p> <p>C</p> <p>C</p> <p>C</p>	<p>4</p> <p>4</p> <p>4</p> <p>4</p> <p>4</p>

№	Критерии качества	Уровень убедительности рекомендаций	Уровень достоверности доказательств
	СССУ в сочетании с ВПС с нарушением гемодинамики из-за брадикардии или потери АВ синхронности	C	4
	СССУ в сочетании с ВПС и симптомами, связанными с паузами или брадикардией	C	4
	СССУ в сочетании с ВПС и асимптомной синусовой брадикардией с ЧСС в покое 40 в мин. или паузами ритма более 3 сек	C	4
14.	Выполнен осмотр врача-детского кардиолога и при необходимости тестирование имплантируемого ЭКС*** после имплантации имплантируемого ЭКС*** через 6 мес., затем не реже 1 раза в год	C	5
15.	Выполнена регистрация ЭКГ после имплантации имплантируемого ЭКС*** не реже 1 раза в год	C	5
16.	Выполнена ЭхоКГ после имплантации имплантируемого ЭКС*** не реже 1 раза в год	C	5
17.	Выполнена прицельная рентгенография органов грудной клетки в двух проекциях каждые 1-3 года	C	5

Список литературы

1. Allen H.D., Driscoll D.J., Shaddy R.E., Feltes T.F. Moss and Adams. Heart disease in infants, children, and adolescents: including the fetus and young adult. 7th ed. // Lippricont Williams&Wilkins, 2008, Vol. 1, 760 p.
2. Kugler J. Sinus node dysfunction In Gillette P, Garsoan A (eds) Pediatric Arrhythmia Electrophysiology and pacing. // Philadelphia WB Saunders Co, 1990, 250-300.
3. Semelka M., Gera J., Usman S. Sick sinus syndrome: a review. // Am Fam Physician, 2013, 87(10):691-6.
4. Zeigler V.L., Gillette P.G. Practical management of pediatric cardiac arrhythmias. // Futura Publishing Company, Inc. Armonk, NY, 2001, 422 p.
5. Школьникова М.А. Жизнеугрожающие аритмии у детей. // Москва., 1999, 230 с.
6. Покровский В.М. Формирование ритма сердца в организме человека и животных. // Краснодар: Кубань-Книга, 2007, 143 с.
7. Maisch B., Lotze U., Schneider J., Kochsiek K. Antibodies to human sinus node in sick sinus syndrome. // Pacing. Clin. Electrophysiol., 1986,9, 6 (Pt. 2): 1101-1109.
8. Lotze U., Malsch B. Humoral immune response to cardiac conducting tissue // Springer. Semin. Immunopathol., 1989, 11: 409-422.
9. Baba A., Yoshikawa T., Sugiyama T., Shimada M., Akaishi M., Tsuchimoto K., Ogawa S., Fu M. Autoantibodies against M2-muscarinic acetylcholine receptors: new upstream targets in atrial fibrillation in patients with dilated cardiomyopathy. // Eur Heart J . 2004, 25(13): 1108-15. doi: 10.1016/j.ehj.2004.05.012.
10. Brisinda D., Sorbo A.R., Venuti A., Ruggieri M.P., Manna R., Fenici P., Wallukat G., Hoebeke J., Frustaci A., Fenici R. Anti- β -adrenoceptors autoimmunity causing 'idiopathic' arrhythmias and cardiomyopathy. // Circ J., 2012, 76(6):1345-53.
11. Благова О.В., Недоступ А.В. Современные маски миокардита (от клинических синдромов к диагнозу). // Российский кардиологический журнал, 2014, (5):13-22. <https://doi.org/10.15829/1560-4071-2014-5-13-22>.
12. Полякова Е.Б. Прогностическое значение синусовой брадикардии при различных вариантах течения синдрома слабости синусового узла у детей. Автореф. дис. канд. мед. наук // М, 2007, 24 с.
13. Benson DW, Wang DW, Dymment M, Knilans TK, Fish FA, Strieper MJ, Rhodes TH, George AL Jr. Congenital sick sinus syndrome caused by recessive mutations in the cardiac sodium channel gene (SCN5A). // J Clin Invest., 2003, 112(7):1019–1028.

14. Schulze-Bahr E, Neu A, Friederich P, Kaupp UB, Breithardt G, Pongs O, Isbrandt D. Pacemaker channel dysfunction in a patient with sinus node disease. // J Clin Invest., 2003, 111(10): 1537–15459.
15. Anderson J.B., Benson D.W. Genetics of sick sinus syndrome. // Card Electrophysiol Clin., 2010, 2(4):499-507.
16. Ackerman MJ, Priori SG, Willems S, Berul C, Brugada R, Calkins H, Camm AJ, Ellinor PT, Gollob M, Hamilton R, Hershberger RE, Judge DP, Le Marec H, McKenna WJ, Schulze-Bahr E, Semsarian C, Towbin JA, Watkins H, Wilde A, Wolpert C, Zipes DP. HRS/EHRA expert consensus statement on the state of genetic testing for the channelopathies and cardiomyopathies. // Heart Rhythm, 2011, 8:1308–1339.
17. Campuzano O, Sarquella-Brugada G, Brugada R, Brugada J. Genetics of channelopathies associated with sudden cardiac death. // Glob Cardiol Sci Pract., 2015, 3:39.
18. Полякова Е.Б., Школьников М.А., Воинова В.Ю. // Генетические механизмы синусовой брадикардии и синдрома слабости. Педиатрия. Журнал им. Г.Н. Сперанского, 2018, 97 (3): 75-82.
19. Kugler J. Sinus node dysfunction. // Prog Pediatr Cardiol, 1994, 3:226.
20. Lee W.J., Wu M.H., Young M.L., Lue HC. Sinus node dysfunction in children. Zhonghua Min Guo Xiao Er Ke Yi Xue Hui Za Zhi. // 1992, 33(3), 159-66.
21. Егоров Д.Ф., Адрианов А.В. Диагностика и лечение брадикардии у детей. // СПб, Человек, 2008, 320 с.
22. Школьников М.А., Миклашевич И.М., Калинин Л.А. (под ред.) Нормативные параметры ЭКГ у детей и подростков. // М., 2010, 231 с.
23. 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, 44:304-308.
24. Southall D.P., Johnston F., Shinebourne E.A. et al. Twenty-four-hour electrocardiographic study of heart rate and rhythm patterns in population of healthy children. // Br Heart J, 1981, 45:281-291.
25. Southall D.P., Richards J., Mitchell P. et al. Study of cardiac rhythm in healthy newborn infants. // Br Heart J, 1980, 43:14-20.
26. Синдром слабости синусового узла у детей (клиника, диагностика, лечение). Федеральный детский центр диагностики и лечения нарушений сердечного ритма. Московский НИИ Педиатрии и детской хирургии МЗРФ. Методические рекомендации № 94/159 Министерства здравоохранения и медицинской промышленности РФ. // Москва, 1998, 23 с.

27. Brignole M., Auricchio A., Baron-Esquivias G., Bordachar P. et al. Guidelines for cardiac pacing and cardiac resynchronization therapy. // *Europace*, 2013, 15:1070-1118.
28. Shen WK, Sheldon RS, Benditt DG, Cohen MI, Forman DE, Goldberger ZD, Grubb BP, Hamdan MH, Krahm AD, Link MS, Olshansky B, Raj SR, Sandhu RK, Sorajja D, Sun BC, Yancy CW. 2017 ACC/AHA/HRS Guideline for the Evaluation and Management of Patients With Syncope: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines and the Heart Rhythm Society. // *J Am Coll Cardiol*. 2017, 70(5):e39-e110.
29. Goldberger ZD, Petek BJ, Brignole M, Shen WK, Sheldon RS, Solbiati M, Deharo JC, Moya A, Hamdan MH. ACC/AHA/HRS Versus ESC Guidelines for the Diagnosis and Management of Syncope: JACC Guideline Comparison. // *J Am Coll Cardiol.*, 2019, 74(19):2410-2423.
30. Vogler J, Breithardt G, Eckardt L. Bradyarrhythmias and conduction blocks. // *Rev Esp Cardiol(Engl Ed).*, 2012, 65:656–67.
31. Чернышева Т.В. Клинико-электрокардиографические варианты и дифференцированная тактика лечения синдрома слабости синусового узла у детей. Автореф дис канд мед наук. // М, 1992, 24 с.
32. Kusumoto FM, Schoenfeld MH, Barrett C, Edgerton JR, Ellenbogen KA, Gold MR, Goldschlager NF, Hamilton RM, Joglar JA, Kim RJ, Lee R, Marine JE, McLeod CJ, Oken KR, Patton KK, Pellegrini CN, Selzman KA, Thompson A, Varosy PD. 2018 ACC/AHA/HRS Guideline on the Evaluation and Management of Patients With Bradycardia and Cardiac Conduction Delay: Executive Summary: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines, and the Heart Rhythm Society. // *J Am Coll Cardiol.*, 2019, 74(7):932-987.
33. Белоконь Н.А., Кубергер М.Б. Болезни сердца и сосудов у детей. Руководство для врачей. Том 1. // Москва: Медицина, 1987, 447 с.
34. Nilsson D, Sutton R, Tas W, Burri P, Melander O, Fedorowski A. Orthostatic changes in hemodynamics and cardiovascular biomarkers in dysautonomic patients. // *PLoS One*, 2015, 10:e0128962.
35. Chon SB, Kwak YH, Hwang SS, et al. Severe hyperkalemia can be detected immediately by quantitative electrocardiography and clinical history in patients with symptomatic or extreme bradycardia: a retrospective cross-sectional study. // *J Crit Care*, 2013, 28:1112.e7–13.

36. Harada K, Murakami S, Tokumasu K, et al. Myxedema coma accompanied by sick sinus syndrome and hypoventilation: a case report. // J Gen Fam Med., 2019, 20:206–208.
37. Perez-Rodon J, Martinez-Alday J, Baron-Esquivias G, et al. Prognostic value of the electrocardiogram in patients with syncope: data from the group for syncope study in the emergency room (GESINUR). // Heart Rhythm, 2014, 11:2035–44.
38. Writing Committee Members, Shah MJ, Silka MJ, Silva JNA, Balaji S, Beach CM, Benjamin MN, Berul CI, Cannon B, Cecchin F, Cohen MI, Dalal AS, Dechert BE, Foster A, Gebauer R, Gonzalez Corcia MC, Kannankeril PJ, Karpawich PP, Kim JJ, Krishna MR, Kubuš P, LaPage MJ, Mah DY, Malloy-Walton L, Miyazaki A, Motonaga KS, Niu MC, Olen M, Paul T, Rosenthal E, Saarel EV, Silvetti MS, Stephenson EA, Tan RB, Triedman J, Bergen NHV, Wackel PL. 2021 PACES Expert Consensus Statement on the Indications and Management of Cardiovascular Implantable Electronic Devices in Pediatric Patients. // Heart Rhythm, 18(11):1888-1924. doi: 10.1016/j.hrthm.2021.07.038.
39. Montague TJ, Taylor PG, Stockton R, Roy DL, Smith ER. The spectrum of cardiac rate and rhythm in normal newborns. // Pediatr Cardiol, 1982, 2:33-38.
40. Кравцова Л.А. Критерии риска и профилактика синдрома внезапной смерти у детей первого года жизни. Автореф дис канд мед наук. // М, 2000, 24 с.
41. Макаров, Л.М. Холтеровское мониторирование. 4-е изд. // М.: ИД «МЕДПРАКТИКА-М», 2017 – 504с.
42. Viitasalo MT, Kala R, Eisalo A. Ambulatory electrocardiographic recording in endurance athletes. // Br Heart J, 1982, 47:213-220.
43. Школьников М.А., Ковалев И.А., Леонтьева И.В. (под ред.). Синкопальные состояния у детей. // Москва, 2016 – 460 с.
44. Barrett PM, Komatireddy R, Haaser S, et al. Comparison of 24-hour Holter monitoring with 14-day novel adhesive patch electrocardiographic monitoring. // Am J Med., 2014, 127:95.e11–7.
45. Locati ET, Moya A, Oliveira M, et al. External prolonged electrocardiogram monitoring in unexplained syncope and palpitations: results of the SYNARR-Flash study. // Europace, 2016, 18:1265–72.
46. Brugada J., Blom N., Sarquella-Brugada G., Blomstrom-Lundqvist C. et al. Pharmacological and non-pharmacological therapy for arrhythmias in the pediatric population: EHRA and AEPC-Arrhythmia. // Europace, 2013, 15(9):1337-82.
47. Sarasin FP, Junod AF, Carballo D, Slama S, Unger PF, Louis-Simonet M. Role of echocardiography in the evaluation of syncope: a prospective study. // Heart, 2002, 88:363–367.

48. Гордеев О.Л., Егоров Д.Ф., Лебедева В.К. и др. Возрастные нормативы электрофизиологических показателей функции синусового узла и атриовентрикулярного соединения у детей. // Вестник аритмологии, 2004, 35, приложение В: 224-228.
49. Crawford MH, Bernstein SJ, Deedwania PC et al. ACC/AHA guidelines for ambulatory electrocardiography: executive summary and recommendations, a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Committee to Revise the Guidelines for Ambulatory Electrocardiography). *Circulation*. 1999, 100:886–93.
50. Baruteau AE, Perry JC, Sanatani S, Horie M, Dubin AM. Evaluation and management of bradycardia in neonates and children. // *Eur J Pediatr*. 2016, 175(2):151-61. doi: 10.1007/s00431-015-2689-z.
51. Wilde AAM, Semsarian C, Márquez MF, Sepehri Shamloo A, Ackerman MJ, Ashley EA, Sternick EB, Barajas-Martinez H, Behr ER, Bezzina CR, Breckpot J, Charron P, Chockalingam P, Crotti L, Gollob MH, Lubitz S, Makita N, Ohno S, Ortiz-Genga M, Sacilotto L, Schulze-Bahr E, Shimizu W, Sotoodehnia N, Tadros R, Ware JS, Winlaw DS, Kaufman ES; ESC Scientific Document Group. European Heart Rhythm Association (EHRA)/Heart Rhythm Society (HRS)/Asia Pacific Heart Rhythm Society (APHRS)/Latin American Heart Rhythm Society (LAHRS) Expert Consensus Statement on the state of genetic testing for cardiac diseases. // *Europace*, 2022, euac030. <https://doi.org/10.1093/europace/euac030>.
52. Musunuru K, Hershberger RE, Day SM, Klinedinst NJ, Landstrom AP, Parikh VN, Prakash S, Semsarian C, Sturm AC; American Heart Association Council on Genomic and Precision Medicine; Council on Arteriosclerosis, Thrombosis and Vascular Biology; Council on Cardiovascular and Stroke Nursing; and Council on Clinical Cardiology. Genetic Testing for Inherited Cardiovascular Diseases: A Scientific Statement From the American Heart Association. // *Circ Genom Precis Med.*, 2020, (4):e000067. doi: 10.1161/HCG.0000000000000067. Epub 2020 Jul 23. PMID: 32698598.
53. Paridon S.M., Alpert B.S., Boas S.R. Clinical Stress Testing in the pediatric age group: A Statement from the American Heart Association Council on Cardiovascular Disease in the Young, Committee on Atherosclerosis, Hypertension, and Obesity in Youth. // *Circulation*, 2006, 113:1905-1920.
54. Brignole M., Moya A., de Lange F. et al. ESC Guidelines for the diagnosis and management of syncope, 2018. // *Eur Heart J.*, 2018, 39(21): 1883-1948. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehy037>.

55. Tanaka H., Monahan K.D., Seals D.R. Age-predicted maximal heart rate revisited. // J Am Coll Cardiol., 2001, 37(1):153-6.
56. Brubaker PH, Kitzman DW. Chronotropic incompetence: causes, consequences, and management. // Circulation. 2011,123(9):1010-20.
57. Школьников М.А., Леонтьева И.В., Школенко Т.М. Современные подходы к диагностике и лечению синкопальных состояний у детей старшего возраста и подростков с использованием длительной пассивной ортостатической пробы (тилт-теста). Методические рекомендации. // Москва, 2010, 16 с.
58. Тарасова А.В. Клинико-патогенетические варианты синкопальных состояний у детей с синдромом вегетативной дистонии, принципы их профилактики и лечения. Автореф. дис. канд. мед. наук // М, 2005, 24 с.
59. Zou R, Wang S, Li F, Lin P, Zhang J, Wang Y, Xu Y, Wang C. The Application of Head-Up Tilt Test to Diagnose Hemodynamic Type of Orthostatic Intolerance in Children Aged Between 3 and 5 Years. // Front Pediatr., 2021, 9:623880.
60. Vlahos AP, Tzoufi M, Katsouras CS, Barka T, Sionti I, Michalis LK, Siamopoulou A, Kolettis TM. Provocation of neurocardiogenic syncope during head-up tilt testing in children: comparison between isoproterenol and nitroglycerin. // Pediatrics, 2007, 119:e419–425.
61. Jat K.R., Lodha R., Kabra S.K. Arrhythmias in Children. // Indian J Pediatr, 2011, 78(2):211-8. doi: 10.1007/s12098-010-0276-x.
62. Munoz R., Eduardo M., da Cruz EM, Vetterly C, Cooper DS, Berry D. Editors Handbook of Pediatric Cardiovascular Drugs. Second Edition. // Springer-Verlag, London, 2014, 636 p.
63. Sarnaik AP, Ross RD., Lipshultz SE, Walters HL. Cardiac Emergencies in Children. A Practical Approach to Diagnosis and Management. // Springer International Publishing AG, part of Springer Nature, 2018, 400 p.
64. Неотложные состояния и тактика ведения при аритмиях у детей. Методические рекомендации Министерства здравоохранения и медицинской промышленности РФ. // Москва, 1993, 25 с.
65. Beland MJ, Hesslein PS, Finlay CD, Faerron-Angel JE, Williams WG, Rowe RD. Noninvasive transcutaneous cardiac pacing in children. // Pacing Clin Electrophysiol., 1987, 10:1262–70.
66. Quan L., Graves J.R., Kinder D.R. et al. Transcutaneous cardiac pacing in the treatment of out-of-hospital pediatric cardiac arrests. // Ann Emerg Med, 1992, 21: 905-909.

67. Балыкова Л.А., Назарова И.С., Тишина А.Н. Лечение аритмий сердца у детей. // Практическая медицина, 2011, 5(53): 30-37.
68. Кравцова Л.А., Школьников М.А., Калинин Л.А. Антигипоксанта в практике детского кардиолога-аритмолога. // Москва, 2008, 24 с.
69. Кравцова Л.А., Верченко Е.Г., Калинин Л.А., Березницкая В.В., Школьников М.А. Применение кудесана (Коэнзима Q10) в клинической практике. Пособие для врачей. // Москва, Медпрактика, 2004, 28 с.
70. Балыкова Л.А., Солдатов О.М., Корнилова Т.И., Гагарина С.В., Ивянский С.А., Арджадеев С.А. Эффективность «Кудесана» при нарушениях сердечного ритма и проводимости у детей. // Детские болезни сердца и сосудов, 2006, 3: 21-24.
71. Epstein A.E., DiMarco J.P., Ellenbogen K.A., Estes M.N.A., Freedman R.A. et al. 2012 ACCF/AHA/HRS Focused Update incorporated into the ACC/AHA/HRS 2008. Guidelines for device-based therapy of cardiac rhythm abnormalities. // Circulation, 2013, 127:e283-e352.
72. Albin G, Hayes DL, Holmes DR Jr. Sinus node dysfunction in pediatric and young adult patients: Treatment by implantation of a permanent pacemaker in 39 cases. // Mayo Clin. Proc., 1985,60:667–672.
73. Gillette PC, Shannon C, Garson A Jr, Porter CJ, Ott D, Cooley DA, McNamara DG. Pacemaker treatment of sick sinus syndrome in children. // J Am Coll Cardiol., 1983, 1:1325–1329.
74. Chiu SN, Lin LY, Wang JK, Lu CW, Chang CW, Lin MT, Hua YC, Lue HC, Wu MH. Long-term out g-term outcomes of pediatric sinus bradycardia. // J Pediatr., 2013, 163:885–889.
75. Silvetti M.S., Colonna D., Gabbarini F., Porcedda G., Rimini A., D'Onofrio A., Leoni L. New Guidelines of Pediatric Cardiac Implantable Electronic Devices: What Is Changing in Clinical Practice? // J Cardiovasc Dev Dis., 2024,11(4):99.
76. Pfammatter JP, Paul T, Lehmann C, Kallfelz HC. Efficacy and proarrhythmia of oral sotalol in pediatric patients. // J Am Coll Cardiol., 1995, 26:1002–7.
77. Kay R, Estioko M, Wiener I. Primary sick sinus syndrome as an indication for chronic pacemaker therapy in young adults: incidence, clinical features, and long-term evaluation. // Am Heart J., 1982,103: 338 – 42.
78. Reybrouck T., Vangesselen S., Gewillig M. Impaired chronotropic response to exercise in children with repaired cyanotic congenital heart disease. // Acta Cardiol., 2009: 64:723–727.

79. Kardelen F, Celiker A, Ozer S, Ozme S, Oto A. Sinus node dysfunction in children and adolescent: Treatment by placement of a permanent pacemaker in 26 patients. // *Turk J Pediatr.*, 2002, 44:312–316.
80. Silka MJ, Manwill JR, Kron J, McAnulty JH. Bradycardia-mediated tachyarrhythmias in congenital heart disease and responses to chronic pacing at physiologic rates. // *Am J Cardiol.*, 1990, 65:488–93.
81. Stephenson E.A., Casavant D., Tuzi J., Alexander M.E., Law I., Serwer G., Strieper M., Walsh E.P., Berul CI. Efficacy of atrial antitachycardia pacing using the Medtronic AT500 pacemaker in patients with congenital heart disease. // *Am J Cardiol.*, 2003,92:871– 6.
82. Kramer CC, Maldonado JR, Olson MD, Gingerich JC, Ochoa LA, Law IH. Safety and efficacy of atrial antitachycardia pacing in congenital heart disease. // *Heart Rhythm*,2018, 15:543–547.
83. Barber BJ, Batra AS, Burch GH, et al. Acute hemodynamic effects of pacing in patients with Fontan physiology: A prospective study. // *J Am Coll Cardiol.*, 2005, 46:1937–1942.
84. Vardas PE, Auricchio A, Blanc JJ, Daubert JC, Drexler H, Ector H et al. Guidelines for cardiac pacing and cardiac resynchronization therapy. The Task Force for Cardiac Pacing and Cardiac Resynchronization Therapy of the European Society of Cardiology. Developed in collaboration with the European Heart Rhythm Association. // *Europace*, 2007, 9:959–98.
85. Senaratne J., Herath T.T., Beaudette D., Irwin M., Gulamhusein S., Senaratne M.P. Safety and efficacy of AAIR pacing in selected patients with sick sinus syndrome. // *Medicine (Baltimore)*, 2018, 97(42): e12833.
86. Drago F, Silvetti MS, Grutter G, De Santis A, Gagliardi MG, Giannico S. Use of DDDRП pacing device in prevention and treatment of tachy-brady syndrome after Mustard procedure. // *Pacing Clin Electrophysiol.*, 2004, 27:530–532.
87. Beder S.D., Gillette P.C., Garson A. Jr., Porter C.B., McNamara D.G. Symptomatic sick sinus syndrome in children and adolescents as the only manifestation of cardiac abnormality or associated with unoperated congenital heart disease. // *Am J Cardiol.*, 1983,51:1133– 6.
88. Kubus P, Materna O, Gebauer RA, Matejka T, Gebauer R, Tla'skal T, Janousek J. Permanent epicardial pacing in children: long-term results and factors modifying outcome. // *Europace*, 2012,14:509–14.
89. Udink ten Cate F., Breur J., Boramanand N., Crosson J., Friedman A., Brenner J., Meijboom E., Sreeram N. Endocardial and epicardial steroid lead pacing in the neonatal and pediatric age group. // *Heart*, 2002,88:392–396 <https://doi.org/10.1136/heart.88.4.392>.

90. Silvetti MS. Pacemaker and implantable cardioverter defibrillator implantation in pediatric patients. // *Minerva Cardioangiol.*, 2007, 55(6):803-13.
91. Robledo-Nolasco R, Ortiz-Avalos M, Rodriguez-Diez G, Jimenez-Carrillo C, Ramírez-Machuca J, De Haro S, Castro-Villacorta H. Robledo-Nolasco R, et al. Transvenous pacing in children weighing less than 10 kilograms. // *Pacing Clin Electrophysiol.* 2009, 32(1) 1:177-81.
92. Ayabakan C, Rosenthal E. Endocardial Pacemaker Implantation in Neonates and Infants/ // *Indian Pacing Electrophysiol J.*, 2006, 6(2):57-62.
93. Villain E. Pediatric cardiac pacing: indications, implant techniques, pacing mode. // *Ann Cardiol Angeiol.*, 2005, 54(1):2-6. doi: 10.1016/j.ancard.2004.11.006.
94. Slotwiner D, Varma N, Akar JG, Annas G, Beardsall M, Fogel RI, Galizio NO, Glotzer TV, Leahy RA, Love CJ, McLean RC, Mittal S, Morichelli L, Patton KK, Raitt MH, Ricci RP, Rickard J, Schoenfeld MH, Serwer GA, Shea J, Varosy P, Verma A, Yu CM. HRS expert consensus statement on remote interrogation and monitoring for cardiovascular implantable electronic devices. // *Heart Rhythm*, 2015, 12: E69–E100.
95. Wilkoff BL, Auricchio A, Brugada J, Cowie M, Ellenbogen KA, Gillis AM, Hayes DL, Howlett JG, Kautzner J, Love CJ, Morgan JM, Priori SG, Reynolds DW, Schoenfeld MH, Vardas PE. HRS/EHRA expert consensus on the monitoring of cardiovascular implantable electronic devices (CIEDs): description of techniques, indications, personnel, frequency and ethical considerations. // *Heart Rhythm*, 2008, 5: 907–925.
96. Tantengco MV, Thomas RL, Karpawich PP. Left ventricular dysfunction after long-term right ventricular apical pacing in the young. // *J Am Coll Cardiol.*, 2001, 37: 2093–2100.
97. Zipes DP, Link MS, Ackerman MJ, Kovacs RJ, Myerburg RJ, Estes NAM 3rd. Eligibility and disqualification recommendations for competitive athletes with cardiovascular abnormalities: task force 9: arrhythmias and conduction defects: a scientific statement from the American Heart Association and American College of Cardiology. // *J Am Coll Cardiol.*, 2015, 66(21):2412–2423. doi: 10.1016/j.jacc.2015.09.041.

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

1. **Полякова Е.Б.**, к.м.н. (Москва) – председатель рабочей группы, член Ассоциации детских кардиологов России (АДКР), Российского кардиологического общества (РКО), Европейской ассоциации сердечного ритма (EHRA), Европейского общества кардиологов (ESC).
2. **Чернышева Т.В.** к.м.н. (Тюмень) – секретарь рабочей группы, член Ассоциации детских кардиологов России (АДКР), Российского кардиологического общества (РКО).
3. **Балыкова Л.А.**, д.м.н., профессор (Саранск), член Ассоциации детских кардиологов России (АДКР), Российского кардиологического общества (РКО), Российского общества Холтеровского мониторирования и неинвазивной электрокардиологии (РОХМиНЭ), Союза педиатров России, Европейской ассоциации педиатров (ЕРА/ UNEPSA), Европейского общества кардиологов (ESC).
4. **Баталов Р.Е.**, д.м.н. (Томск), член Всероссийского научного общества научного общества аритмологов (ВНОА), Российского кардиологического общества (РКО), Европейской ассоциации сердечного ритма (EHRA).
5. **Школьникова М.А.**, д.м.н., профессор (Москва), Почетный президент Ассоциации детских кардиологов России (АДКР), член Российского кардиологического общества (РКО), Всероссийского научного общества аритмологов (ВНОА), Европейского общества кардиологов (ESC), Европейской ассоциации детских кардиологов (АЕРС).

Члены Рабочей группы подтвердили отсутствие финансовой поддержки/конфликта интересов. В случае сообщения о наличии конфликта интересов член(ы) рабочей группы был(и) исключен(ы) из обсуждения разделов, связанных с областью конфликта интересов.

Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций

Клинические рекомендации разработаны специалистами-экспертами Всероссийская общественная организация «Ассоциация детских кардиологов России» и Всероссийского научного общества специалистов по клинической электрофизиологии, аритмологии и кардиостимуляции — на основе достижений доказательной медицины, отечественного и зарубежного клинического опыта в области нарушений ритма сердца у детей. Основой настоящей версии клинических рекомендаций стали российские и зарубежные фундаментальные руководства и монографии по детской кардиологии, кардиологии, результаты исследований, последние версии европейских и американских методических руководств. Источниками современных обновлений были журнальные публикации в авторитетных рецензируемых журналах, входящих в российские и зарубежные индексы научного цитирования.

Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:

1. Врач – детский кардиолог.
2. Врач-педиатр.
3. Врач – сердечно-сосудистый хирург.
4. Врач общей практики (семейные врачи).
5. Студенты медицинских ВУЗов.
6. Обучающиеся в ординатуре и интернатуре.

В ходе разработки использованы система шкал УДД и УУР для лечебных, реабилитационных, профилактических вмешательств и диагностических вмешательств (Таблицы ПА2-1, ПА2-4 и ПА2-2), введенная в 2018 г. ФГБУ ЦЭККМП Минздрава РФ.

Таблица ПА2-1. 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 ПА2-1. Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов профилактики, лечения, медицинской реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов (профилактических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

УДД	Расшифровка
1	Систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением мета-анализа
2	Отдельные рандомизированные клинические исследования и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований, с применением мета-анализа
3	Нерандомизированные сравнительные исследования, в том числе 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 ПА2-1. Шкала оценки уровней убедительности рекомендаций (УУР) для методов профилактики, диагностики, лечения, медицинской реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов (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

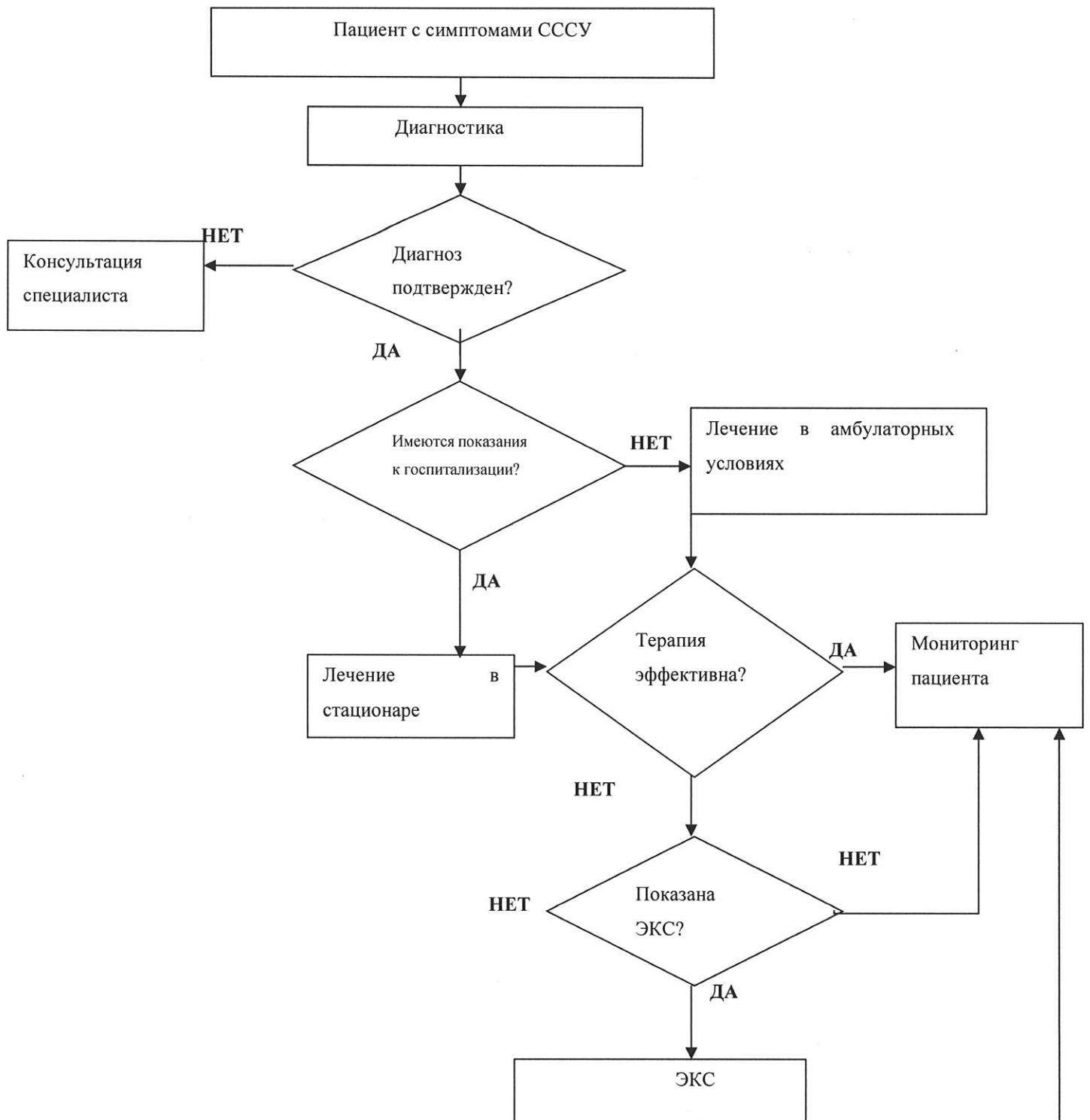
Приложение А3.1 Нормативные документы и ресурсы, на основании которых разработаны клинические рекомендации

1. Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 28.02.2019 № 103н «Об утверждении порядка и сроков разработки клинических рекомендаций, их пересмотра, типовой формы клинических рекомендаций и требований к их структуре, составу и научной обоснованности, включаемой в клинические рекомендации информации».
2. Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 25 октября 2012 г. № 440н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи по профилю «детская кардиология».
3. Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 10 мая 2017 г. № 203н «Об утверждении критериев оценки качества медицинской помощи».
4. Методические рекомендации по оценке достоверности доказательств и убедительности рекомендаций. ФГБУ ЦЭКМП Минздрава России, 2018.
5. Распоряжение Правительства РФ от 31 декабря 2018 г. № 3053-р «Об утверждении перечня медицинских изделий, имплантируемых в организм человека при оказании медицинской помощи в рамках программы государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи, а также перечня медицинских изделий, отпускаемых по рецептам на медицинские изделия при предоставлении набора социальных услуг».
6. 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 и минимального ассортимента лекарственных препаратов, необходимых для оказания медицинской помощи» (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 Дозы, схемы применения, механизмы, побочные эффекты и межлекарственные взаимодействия препаратов, используемых при неотложной терапии детей с СССУ

Препарат (класс)	Дозы и схемы	Механизм действия	Параметры, требующие внимания	Нежелательные побочные эффекты	Межлекарственные взаимодействия
#Атропин** [32, 50, 61-64]	Внутривенно 0,1% раствор в дозе 0,01-0,02 мг/кг. (минимальная доза 0.1 мг) Максимальная разовая доза 0,5 мг у детей и 1,0 мг у подростков. Доза может быть введена повторно через 5 минут до максимальной общей дозы 1 мг у детей и 2 мг у подростков.	Блокада М - холинорецепторов. Введение сопровождается учащением сердечных сокращений, понижением тонуса гладкомышечной мускулатуры.	Исследование пульса. Регистрация электрокарди ограммы.	Сухость во рту, по- краснение и сухость кожи, беспокойство, усталость, болезнен- ные позы на мо- чеиспускание, за- медление моторики желудочно-кишечного тракта, сердцебиение, расстройство сознания, головная боль, тремор.	При одновременном примене- нии с антихолинергическими средствами и средствами, обладающими антихолинергической активностью, усиливается ан- тихолинергическое действие.
#Эпинефрин** [32, 50, 61-64]	Вводится внутримышечно, внутривенно, внутрисердечно 0,1% раствор в дозе 0,01 мг/кг (0.1 мл/кг) или 1% раствор в дозе 0,1 мг/кг (0.1 мл/кг). Возможен расчет по возрасту – 0,1% раствор в дозе 0,05мг х год жизни. Максимальная доза 1 мг.	Адреномиметик, стимуляция α , β_1 и β_2 рецепторов, что способствует усилению и учащению сердечных сокращений, повышению АД, расслабление гладкой мускулатуры бронхов, желудочно-кишечного тракта и мочевыделительной системы.	Исследование пульса. Регистрация электрокарди ограммы.	Тахикардия, экс- трасистолия, повы- шение или снижение артериального дав- ления, головная боль, тошнота.	При одновременном примене- нии с антигипертензивными средствами (в т.ч. с диуретиками) - снижение их эффективности. При одновременном примене- нии с сердечными гликозидами возможно повышение риска развития нарушений сердечного ритма, аддитивный положительный инотропный эффект.

Приложение Б. Алгоритмы действий врача



Приложение В. Информация для пациента

Синдром слабости синусового узла (СССУ) - заболевание, которое развилось из-за ослабления или прекращения работы синусового узла. Основное проявление СССУ - урежение сердечного ритма (брадикардия). Из-за выраженного урежения пульса у пациента с СССУ могут появиться обморочные состояния, а также остановка сердечной деятельности, которая может привести к внезапной сердечной смерти. Для диагностики СССУ наиболее важны стандартная ЭКГ и Холтеровское мониторирование ритма в течение суток. Мониторирование с большей вероятностью позволяет зафиксировать изменения ЭКГ, проследить их связь с нагрузкой и реакцию на лекарственные препараты, выявить бессимптомное течение. Для СССУ иногда характерно прогрессирование, поэтому в отсутствии лечения клиническая симптоматика может усугубляться. Более неблагоприятный прогноз течения СССУ отмечен у пациентов, имеющих органические заболевания сердца. При тяжелом варианте СССУ и наличии показаний единственным методом лечения заболевания является имплантация постоянного электрокардиостимулятора. Решение о необходимости и сроках имплантации электрокардиостимулятора, а также о выборе режима стимуляции принимается индивидуально, большое значение имеет возраст пациента.

**Приложение Г 1 - ГN. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные
инструменты состояния пациента, приведенные в клинических
рекомендациях**

Информация отсутствует