

**СОЮЗ ПЕДИАТРОВ РОССИИ
АССОЦИАЦИЯ ДЕТСКИХ КАРДИОЛОГОВ РОССИИ**

**ФЕДЕРАЛЬНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ ПО
ОКАЗАНИЮ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ
С СУПРАВЕНТРИКУЛЯРНЫМИ (НАДЖЕЛУДОЧКОВЫМИ)
ТАХИКАРДИЯМИ
(ПРОЕКТ)**

2015

Оглавление

МЕТОДОЛОГИЯ.....	1
ОПРЕДЕЛЕНИЕ	7
КОДЫ МКБ 10.....	7
ЭПИДЕМИОЛОГИЯ.....	7
ЭТИОЛОГИЯ.....	8
ПАТОГЕНЕЗ.....	8
КЛАССИФИКАЦИЯ.....	10
КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА	10
ДИАГНОСТИКА	12
ПРИМЕРЫ ДИАГНОЗОВ	17
ЛЕЧЕНИЕ.....	17
ВЕДЕНИЕ ПАЦИЕНТОВ.....	24
ИСХОДЫ И ПРОГНОЗ.....	25

Федеральные клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям с суправентрикулярными тахикардиями

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

Рабочая группа:

Школьникова М.А., д.м.н., профессор

Ковалёв И.А., д.м.н., профессор

Кравцова Л.А., к.м.н.

Березницкая В.В., к.м.н.

Термосесов С.А.

Яковлева Л.В., д.м.н., профессор

Балыкова Л.А., д.м.н., профессор

Кручина Т.К., д.м.н.

Туров А.Н., д.м.н.

Свинцова Л.И., к.м.н.

МЕТОДОЛОГИЯ

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

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

Методы, использованные для оценки качества и силы доказательств:

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

Методы, использованные для анализа доказательств:

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

Описание методов, использованных для анализа доказательств

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

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

Таблицы доказательств: заполнялись авторами клинических рекомендаций.

Методы, использованные для формулирования рекомендаций: консенсус экспертов.

Индикаторы доброкачественной практики (Good Practice Points – GPPs)

Рекомендуемая доброкачественная практика базируется на клиническом опыте авторов разработанных рекомендаций.

Экономический анализ

Анализ стоимости не проводился и публикации по фармакоэкономике не анализировались.

Метод валидации рекомендаций

- Внешняя экспертная оценка.
- Внутренняя экспертная оценка.

Описание метода валидации рекомендаций

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

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

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

Консультация и экспертная оценка

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

Рабочая группа

Для окончательной редакции и контроля качества рекомендации были повторно проанализированы членами рабочей группы, которые пришли к заключению, что все

замечания и комментарии экспертов приняты во внимание, риск систематических ошибок при разработке рекомендаций сведен к минимуму.

Основные рекомендации

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

Таблица 1.

Схема для оценки уровня рекомендаций

Степень достоверности рекомендаций	Соотношение риска и преимуществ	Методологическое качество имеющихся доказательств	Пояснения по применению рекомендаций
<p>1А</p> <p>Сильная рекомендация, основанная на доказательствах высокого качества</p>	<p>Польза отчетливо превалирует над рисками и затратами, либо наоборот</p>	<p>Непротиворечивые доказательства, основанные на хорошо выполненных РКИ или неопровержимые доказательства, представленные в какой-либо другой форме.</p> <p>Дальнейшие исследования вряд ли изменят нашу уверенность в оценке соотношения пользы и риска.</p>	<p>Сильная рекомендация, которая может использоваться в большинстве случаев у преимущественного количества пациентов без каких-либо изменений и исключений</p>
<p>1В</p> <p>Сильная рекомендация, основанная на доказательствах умеренного качества</p>	<p>Польза отчетливо превалирует над рисками и затратами, либо наоборот</p>	<p>Доказательства, основанные на результатах РКИ, выполненных с некоторыми ограничениями (противоречивые результаты, методологические ошибки, косвенные или случайные и т.п.), либо других веских основаниях. Дальнейшие исследования (если они проводятся), вероятно, окажут влияние на нашу уверенность в оценке соотношения пользы и риска и могут изменить ее.</p>	<p>Сильная рекомендация, применение которой возможно в большинстве случаев</p>

<p>1C</p> <p>Сильная рекомендация, основанная на доказательствах низкого качества</p>	<p>Польза, вероятно, будет превалировать над возможными рисками и затратами, либо наоборот</p>	<p>Доказательства, основанные на наблюдательных исследованиях, бессистемном клиническом опыте, результатах РКИ, выполненных с существенными недостатками. Любая оценка эффекта расценивается как неопределенная.</p>	<p>Относительно сильная рекомендация, которая может быть изменена при получении доказательств более высокого качества</p>
<p>2A</p> <p>Рекомендация низкой силы, основанная на доказательствах высокого качества</p>	<p>Польза сопоставима с возможными рисками и затратами</p>	<p>Надежные доказательства, основанные на хорошо выполненных РКИ или подтвержденные другими неопровержимыми данными.</p> <p>Дальнейшие исследования вряд ли изменят нашу уверенность в оценке соотношения пользы и риска.</p>	<p>Слабая рекомендация.</p> <p>Выбор наилучшей тактики будет зависеть от клинической ситуации (обстоятельств), пациента или социальных предпочтений.</p>
<p>2B</p> <p>Слабая рекомендация, основанная на доказательствах умеренного качества</p>	<p>Польза сопоставима с рисками и осложнениями, однако в этой оценке есть неопределенность.</p>	<p>Доказательства, основанные на результатах РКИ, выполненных с существенными ограничениями (противоречивые результаты, методологические дефекты, косвенные или случайные), или сильные доказательства, представленные в какой-либо другой форме.</p> <p>Дальнейшие исследования (если они проводятся), скорее всего, окажут влияние на нашу уверенность в оценке соотношения пользы и риска и могут изменить ее.</p>	<p>Слабая рекомендация.</p> <p>Альтернативная тактика в определенных ситуациях может явиться для некоторых пациентов лучшим выбором.</p>

<p>2C</p> <p>Слабая рекомендация, основанная на доказательствах низкого качества</p>	<p>Неоднозначность в оценке соотношения пользы, рисков и осложнений; польза может быть сопоставима с возможными рисками и осложнениями.</p>	<p>Доказательства, основанные на наблюдениях, исследованиях, бессистемного клинического опыта или РКИ с существенными недостатками. Любая оценка эффекта расценивается как неопределенная.</p>	<p>Очень слабая рекомендация; альтернативные подходы могут быть использованы в равной степени.</p>
--	---	--	--

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Суправентрикулярные тахикардии (СВТ) – тахиаритмии, обусловленные аномальным возбуждением миокарда с локализацией источника ритма выше бифуркации пучка Гиса - в предсердиях, атриовентрикулярном (АВ) соединении (узле), а также аритмии с циркуляцией волны возбуждения между предсердиями и желудочками (с участием дополнительных предсердно-желудочковых соединений).

КОДЫ МКБ 10

I45.6 – Синдром Вольфа-Паркинсона-Уайта.

I47.1-Суправентрикулярная (наджелудочковая) тахикардия. Пароксизмальная тахикардия: предсердная, предсердно-желудочковая, исходящая из соединения, узловая.

I48 – Фибрилляция-трепетание предсердий.

I 49.1 - Преждевременная деполяризация предсердий.

I.49.2- Преждевременная деполяризация, исходящая из соединения.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Частота встречаемости суправентрикулярных тахиаритмий в детской популяции- 0,1-0,4%. Наиболее распространенными электрофизиологическими механизмами суправентрикулярных тахиаритмий у детей являются АВ риентри тахикардии - АВРТ (синдром WPW другие синдромы предвозбуждения желудочков), АВ узловые риентри тахикардии, предсердные и АВ узловые эктопические тахикардии. Частота встречаемости этих основных электрофизиологических вариантов СВТ у детей зависит от возраста. Точные эпидемиологические данные о распространенности аритмий у детей отсутствуют в связи с их частой асимптомностью, особенно у детей раннего возраста. В структуре СВТ у детей преобладают АВ реципрокные тахикардии с участием дополнительных

предсердно-желудочковых соединений (ДПЖС). Этот вид тахикардии составляет до 80% от всех СВТ в возрасте до 1 года и 60-70% в более старшем возрасте. АВ узловая реципрокная тахикардия составляет 13-24% случаев от всех СВТ у детей, причем ее встречаемость имеет четкую возрастную зависимость – от единичных случаев у детей раннего возраста до 30% от всех СВТ у подростков. В детском возрасте предсердная тахикардия встречается реже, чем описанные выше варианты СВТ. Она регистрируется у 15-25% детей до 1,5 лет и 4-6% у детей более старшего возраста среди всех суправентрикулярных тахикардий у детей без структурных изменений сердца и существенно чаще у детей с врожденными пороками сердца. Фибрилляция предсердий редко встречается в детском возрасте. От 30 до 50% СВТ, выявленных в неонатальном периоде, могут спонтанно исчезать к возрасту 18 месяцев в результате созревания структур проводящей системы сердца. При возникновении аритмий в более старшем возрасте спонтанное выздоровление наблюдается крайне редко.

ЭТИОЛОГИЯ

В большинстве случаев (85%) нарушения сердечного ритма у детей развиваются в отсутствие очевидных признаков органических поражений сердца, но могут встречаться как осложнение при органических заболеваниях, таких как врожденные пороки сердца, кардиомиопатии, кардиты, опухоли сердца и другие.

СВТ в 95% случаев обнаруживаются у детей со структурно нормальным сердцем. Факторами риска развития суправентрикулярных тахиаритмий являются: отягощенный перинатальный анамнез; нарушение нейровегетативной регуляции сердечного ритма с преобладанием парасимпатических влияний на сердечный ритм; отягощенный семейный анамнез по нарушениям сердечного ритма и проводимости у родственников I-II степени родства; психологические особенности личности в виде психоэмоциональной нестабильности и высокого уровня невротизации; органическая патология сердца (врожденные и приобретенные пороки сердца, кардиомиопатии, бактериальный эндокардит); экстракардиальная патология (заболевания ЦНС, эндокринная патология, болезни обмена, острые и хронические инфекционные заболевания); спорт высоких достижений.

ПАТОГЕНЕЗ

В формировании стойких нарушений сердечного ритма задействованы три основных патофизиологических механизма, формирующих электрофизиологический субстрат аритмии: «аномальный автоматизм; риентри (от англ. *re-entry*) с участием

дополнительных путей проведения импульса; триггерные механизмы. Имеют значение врожденные и генетические факторы, в т.ч. определенный спектр мутаций, ответственных за развитие жизнеугрожающих аритмий, а также изменение нейровегетативной регуляции сердца, специфическое для каждого вида НРС. Эти механизмы не изолированы друг от друга, а находятся во взаимодействии. Для формирования электрофизиологического субстрата гетеротопной аритмии в детском возрасте значение имеют сохранение эмбриональных зачатков проводящей системы.

Механизмы развития СВТ у детей разделяют на *интракардиальные* и *экстракардиальные*.

К *интракардиальным* относят анатомические и электрофизиологические условия возникновения аномальных электрофизиологических механизмов возбуждения сердца (наличие дополнительных путей проведения импульса, очагов аномального автоматизма, триггерных зон). Непосредственными патофизиологическими механизмами тахиаритмий наиболее часто служат риентри и аномальный автоматизм.

Риентри - повторное возбуждение определенной области сердца в результате циркуляции импульса по так называемой петле риентри. В зависимости от размеров петли этот механизм подразделяется на макрориентри и микроориентри. При макрориентри циркуляция осуществляется по анатомически определенному пути, например, пучку Кента при синдроме Вольфа—Паркинсона—Уайта. При микроориентри циркуляция импульса происходит по функциональным путям.

Аномальный автоматизм возникает в тканях предсердий или АВ-узла и иногда в сосудах, непосредственно контактирующих с предсердиями — полые вены, легочные вены. Клетки миокарда, обладающие способностью повышенного автоматизма, характеризуются способностью к спонтанной диастолической деполяризации — изменению мембранного потенциала во время фазы 4-й деполяризации. В здоровом сердце наиболее быстрая деполяризация до порога отмечается в клетках синусового узла, поэтому он является доминирующим водителем ритма. При усилении автоматизма латентных водителей ритма происходит подавление синусового узла и эктопический фокус становится доминирующим пейсмекером.

Экстракардиальные механизмы тахиаритмий включают нарушение нейрогуморальной регуляции ритма, приводящее к изменению электрических процессов в специализированных или сократительных миокардиальных клетках. Известно, что в большинстве случаев физическая нагрузка или введение изопротеренола способны устранить аритмию или уменьшить ее выраженность.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Тахикардии с механизмом риентри

- Синусовая риентри тахикардия
- Атриовентрикулярная риентри тахикардия (с или без синдрома WPW)
- Атриовентрикулярная узловая риентри тахикардия
- Внутрипредсердная риентри тахикардия
- Трепетание предсердий
- Фибрилляция предсердий
- Атриофасцикулярная тахикардия, нодофасцикулярная тахикардия, нодовентрикулярная тахикардия (Mahaim тахикардия)
- Lown-Ganong-Levine тахикардия

Тахикардии с аномальным автоматизмом

- Предсердная эктопическая тахикардия
- Узловая эктопическая тахикардия
- Хаотическая или мультифокальная предсердная тахикардия

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Пароксизмальная СВТ протекает с выраженной клинической симптоматикой, характеризуется внезапно возникающим и прекращающимся приступом сердцебиений, продолжительностью от нескольких секунд до нескольких часов (реже суток); у детей раннего возраста и при сопутствующей органической патологии миокарда возможно развитие острой недостаточности кровообращения. Пароксизмальная форма СВТ всегда ощущается ребенком как приступ резкого учащенного сердцебиения; характерная внезапная нормализация частоты сердечных сокращений. Дети младшего возраста проявляют выраженное беспокойство, отказ от еды, возможна неоднократная рвота, развивается одышка. Во время приступа характерна бледность кожных покровов, потливость, повышение температуры тела, полиурия. Наиболее тяжелые клинические проявления характерны для детей раннего возраста (до 1 года) в связи с крайне высокой частотой сердечных сокращений во время приступа тахикардии (до 300уд/мин) и у пациентов более старшего возраста с ЧСС в приступе более 200уд/мин. У детей старше 7 лет приступы сопровождаются чувством страха, нередко жалобами на боли в области сердца. У 15% больных в момент приступа развиваются предсинкопальные или синкопальные состояния. Более чем в 60% случаев рецидивы пароксизмальной

тахикардии возникают в определенный период суток (циркадность приступов). Среди особенностей клинической картины у детей старшего возраста преобладает высокая частота нарушений сна и обилие жалоб астено-вегетативного характера, метеочувствительность. Провоцирующими приступы факторами у детей до 1 года на первое место выступают инфекции, у детей старшего возраста психоэмоциональный стресс и физическая нагрузка.

Пароксизмальное течение имеют: типичные АВУРТ, АВРТ при синдромах предвозбуждения, пароксизмальная форма фибрилляции-трепетания предсердий.

При *непароксизмальной (хронической) СВТ* дети, как правило, не предъявляют жалоб на сердцебиения или перебои в области сердца, вследствие чего эти виды аритмии выявляются случайно при профилактических осмотрах, обследованиях при направлении в спортивную секцию, по поводу интеркуррентных заболеваний. Термин “непароксизмальная (хроническая) тахикардия” подразумевает наличие постоянно учащенного сердечного ритма. От “пароксизмальной” тахикардии это нарушение ритма отличает постоянная аритмия, отсутствие внезапного начала и окончания приступа. Частый ритм может сохраняться длительно, в течение недель, месяцев, лет. При непароксизмальной (хронической) СВТ возвратного типа (чередование синусового ритма и залпов суправентрикулярной тахикардии) частота ритма в залпе тахикардии составляет от 110 до 170 в мин. Средняя продолжительность залпов при непароксизмальной СВТ возвратного типа составляет около 30 сек и может достигать нескольких минут. При непароксизмальной СВТ постоянного типа отмечается регулярный (ригидный) ритм постоянной частоты (130-180 в мин) При длительном существовании непароксизмальная СВТ осложняется развитием аритмогенной дисфункции миокарда, приводящей к аритмогенной кардиомиопатии. Аритмогенная кардиомиопатия характеризуется неблагоприятными гемодинамическими сдвигами на фоне все большего угнетения сократительной функции миокарда. Асинхронность и асинергия процессов реполяризации и деполяризации желудочков в условиях хронической тахикардии сопровождается резким нарушением перфузии миокарда. При восстановлении синусового ритма в течение нескольких недель размеры полостей приближаются к возрастной норме.

Непароксизмальное течение имеют: эктопические предсердные тахикардии, атипичные тахикардии (fast-slow или slow-slow, функционально-медленные ДПЖС), персистирующая и хроническая формы фибрилляции-трепетания предсердий.

ДИАГНОСТИКА

Методы диагностики

Диагностика нарушений сердечного ритма в педиатрической практике основана на тщательном анализе анамнеза, жалоб ребенка и правильной интерпретации симптомов, аускультации, электрокардиографии (в т.ч. скрининговых исследованиях в декретированных возрастах), данных других неинвазивных и инвазивных методов исследования. Помимо стандартных методов исследования ребенка (анамнез, осмотр, анализ крови и мочи), классический план обследования ребенка с нарушением ритма включает от четырех до восьми специальных инструментальных методов исследования. Наиболее информативными методами исследования, помимо ЭКГ, являются холтеровское мониторирование, доплер-эхокардиография и стресс-тест. Немаловажной является оценка семейного анамнеза с выявлением случаев аритмии, приступов потери сознания и внезапной смерти членов семьи ребенка, находящегося на обследовании. Принципиально важно дифференцировать случаи потенциально жизнеугрожающих аритмий, а также нарушений ритма с уже развившимися осложнениями.

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

ЭКГ проводится в 12 отведениях в состоянии покоя, ортоположении и после 10 приседаний с целью диагностики варианта аритмии, выявления ее реакции на минимальную физическую нагрузку, оценки состояния процесса реполяризации, продолжительности интервала QT (таблица 2).

Холтеровское мониторирование проводится с целью выявления аритмии, степени ее выраженности, наличия маркеров риска жизнеугрожающих аритмий. Холтеровское мониторирование с оценкой состояния базисного ритма в дневное и ночное время способствует выявлению сопутствующих нарушений сердечного ритма и проводимости, определению процентной представленности гетеротопного ритма, циркадности аритмии, вариабельности сердечного ритма и вегетативных влияний на ритм. При помощи холтеровского мониторирования осуществляется объективный контроль эффективности антиаритмической терапии.

Эхокардиография (Эхо-КГ) с доплеровским анализом и цветным картированием проводится для исключения органической патологии сердца (кардиомиопатия, врожденный порок сердца и др.), оценки морфометрических показателей, выявления признаков аритмогенной дисфункции миокарда, оценки гемодинамической значимости (эффективности) тахикардии. Важным результатом этого метода исследования является

оценка функционального состояния миокарда и вклада аритмии в его нарушение (например, в развитие диастолической дисфункции). Аритмии могут сопровождаться ремоделированием сердца с вторичным к нарушению ритма расширением полостей, развитием аритмогенной кардиомиопатии. Своевременное выявление этих осложнений позволяет правильно сориентироваться в тактике ведения больного с аритмией. Восстановление ритма у детей без органического поражения сердца приводит к нормализации морфофункциональных параметров, а Эхо-КГ служит основным методом контроля их динамики.

Другие методы визуализации сердца, такие как магнито-резонансная томография (МРТ) и компьютерная томография (КТ) сердца, проводятся по показаниям.

Стресс-тесты (велоэргометрия, тредмил-тест) позволяют установить связь нарушения ритма с физической нагрузкой. Во многих случаях суправентрикулярные нарушения ритма при нагрузке уменьшаются и могут исчезать. Важно выявить наиболее опасные нагрузочные аритмии. Среди современных методов выявления детей с приступами потери сознания вследствие асистолии следует отметить тилт-тест (пассивную клиноортостатическую пробу, проводимую с целью уточнения механизмов синкопальных состояний), постепенно занимающий одну из ведущих позиций в обследовании детей с повторными приступами потери сознания.

Чреспищеводное электрофизиологическое исследование сердца проводится детям с неverified приступами тахикардии для исследования электрофизиологических механизмов пароксизмальной тахикардии, определения длительности эффективного рефрактерного периода ДПЖС при феномене Вольфа-Паркинсона-Уайта, оценки функционального состояния синусового и атриовентрикулярного узлов.

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

УЗИ щитовидной железы проводится детям с нарушениями сердечного ритма для исключения органических и функциональных изменений щитовидной железы, в том числе при назначении и в процессе лечения кордароном.

Клинический анализ крови и мочи, биохимический анализ крови: для исключения интеркуррентных заболеваний.

Гормоны щитовидной железы: ТТГ, Т4-свободный, АТ к ТПО для исключения сопутствующей патологии щитовидной железы, в том числе при назначении и в процессе лечения кордароном.

Электрокардиографические критерии диагностики суправентрикулярных тахикардий у детей представлены в приложении 1.

Дифференциальный диагноз.

В основном проводится внутри этого класса аритмий, а также с желудочковыми формами тахиаритмий. Непароксизмальную СВТ следует дифференцировать с пароксизмальной СВТ на основании клинической картины (для пароксизмальной тахикардии характерно внезапное начало и окончание пароксизма тахикардии, нарушение самочувствия во время приступа тахикардии), данных ЭКГ (электрофизиологический вариант аритмии, ЧСС тахикардии) и ХМ (регистрация множественных залпов у детей с непароксизмальной тахикардией возвратного типа, практически непрерывная тахикардия у больных с непароксизмальной СВТ постоянного типа в отсутствие жалоб на ощущение сердцебиения). Фокусную предсердную тахикардию следует дифференцировать с атипичной АВ-узловой реципрокной тахикардией и атипичной АВ-реципрокной тахикардией. Неправильная клиническая интерпретация клинико-электрокардиографических изменений (наиболее часто – это ошибочная диагностика пароксизмальной СВТ у детей с непароксизмальной СВТ постоянного типа) ведет к назначению неадекватной терапии, при этом попытки купирования хронической тахикардии острым введением больших доз антиаритмических препаратов сопряжены с появлением осложнений вплоть до развития коллапса и остановки сердца. При наличии жалоб на приступы сердцебиений (с постепенным окончанием сердцебиения) необходимо дифференцировать пароксизмальную СВТ с невротическим состоянием, сопровождающимся ощущением тахикардии.

СВТ с функциональной блокадой ножек пучка Гиса и антидромную АВ реципрокную тахикардию необходимо дифференцировать с тахикардией из миокарда желудочков.

ПРИМЕРЫ ДИАГНОЗОВ

Синдром WPW. Пароксизмальная ортодромная тахикардия. Инвазивное ЭФИ. Радиочастотная катетерная абляция ДПЖС левой задней локализации от 16.04.2015г.

Пароксизмальная АВ узловая реципрокная тахикардия (slow-fast). Инвазивное ЭФИ. Радиочастотная катетерная модуляция АВ соединения от 13.12.2014г.

Левопредсердная фокусная тахикардия. Инвазивное электрофизиологическое исследование. Радиочастотная катетерная абляция эктопического очага (верхушка ушка левого предсердия) от 20.05.2015г.

ЛЕЧЕНИЕ

Основными факторами, определяющими тактику медикаментозного лечения больных с НСР, являются:

- состояние гемодинамики (стабильное или нестабильное);
- форма тахикардии (пароксизмальная или непароксизмальная);
- электрофизиологический вариант аритмии.

Лечение нарушений сердечного ритма у детей включает неотложную и хроническую фармакотерапию. В неотложной терапии нуждаются дети с пароксизмальными формами СВТ. Хроническая фармакотерапия нарушений сердечного ритма у детей включает контроль аномального электрофизиологического механизма возбуждения миокарда при помощи антиаритмических препаратов, а также симптоматическую терапию.

Неотложная терапия.

Неотложная терапия пароксизмальной СВТ (рисунок 1) направлена на прерывание пароксизма тахикардии и нормализацию гемодинамики. При выявлении пароксизма тахикардии у ребенка неотложную терапию начинают с вагусных проб, которые проводятся последовательно в следующем порядке: переверот вниз головой (у детей раннего возраста), стойка на руках; проба Вальсальвы (натуживание, напряжение мышц брюшного пресса); нажатие на корень языка; погружение лица в холодную воду (рефлекс погружения). Вагусные пробы наиболее эффективны в первые 20-25 минут приступа и прерывают пароксизм в 50% случаев при АВ реципрокных тахикардиях и 15% случаев – при АВ узловых реципрокных тахикардиях. У детей раннего возраста наиболее эффективным является переверот вниз головой на несколько минут и рефлекс погружения (прикладывание к лицу пузыря со льдом). При сохранении регулярной гемодинамически стабильной пароксизмальной тахикардии на фоне проведения вагусных проб в неотложной терапии применяют чрезпищеводную электрокардиостимуляцию и антиаритмические препараты (таблица 3).

С целью создания благоприятных, с точки зрения нейрогенной регуляции ритма, условий для медикаментозного купирования пароксизма тахикардии сразу при развитии пароксизма однократно назначают седативные средства, транквилизатор фенибут (1/2 суточной дозы в зависимости от возраста ребенка), оказывающий седативное,

анксиолитическое действие и обладающий элементами ноотропной активности, и карбамазепин (3мг/кг однократно), обладающий антидепрессивным, мембраностабилизирующим и антиаритмическим действием вследствие инактивации входящего натриевого тока. Назначение этих препаратов особенно важно в случаях, когда приступы тахикардии у детей сопровождаются выраженным психоэмоциональным возбуждением и имеют вегетативную окраску. Тактика неотложной медикаментозной терапии зависит от состояния гемодинамики.

Таблица 3

Купирование суправентрикулярных тахикардий

Агент	Способ использования и дозы	класс доказательности	уровень доказательности
Вагусные пробы	Рефлекс «погружения», проба Вальсальвы, введение жел. зонда, «стойка на руках»	I	B
Чрезпищеводная электрокардиостимуляция	Наиболее эффективна при АВРТ и ТП	I	B
Аденозин (код АТХ С01ЕВ)	Болюсное введение -ранний возраст: 0,15 мг/кг -> 1 года : 0,1 мг/кг макс. доза 0,3 мг/кг	I	B
Верапамил* (код АТХ С08ДА01)	0,1 мг/кг медленно в течение 2-х мин (противопоказан детям 1 года жизни)	I	B
Амиодарон (код АТХ С01ВD01)	Нагрузка: 5-10 мг/кг в течение 30-60 мин Поддерж: 5-15 мкг/кг/мин	II b	B

Примечание: * -депрессивный эффект на контрактильную функцию сердца

Неотложную терапию пароксизмальной СВТ *при стабильном состоянии* с узким QRS комплексом, а также с широким QRS комплексом в результате функциональной блокадой ножек пучка Гиса начинают с внутривенного введения аденозина. При неэффективности введение можно повторить еще дважды с интервалом не менее 2 мин. При внутривенном введении аденозин замедляет проведение через АВ узел, прерывает механизм риентри и способствует восстановлению синусового ритма. Антиаритмический эффект препарата связан с замедлением автоматизма пейсмекерных клеток, замедлением проведения в АВ узле, снижением сократимости предсердий, подавлением высвобождения норадреналина. При неэффективности трехкратного введения аденозина

дальнейшее назначение препарата нецелесообразно и купирование пароксизма тахикардии продолжают введением верапамила -антиаритмического препарата IV класса, действующего на медленные входящие кальциевые каналы, угнетающего автоматизм синусового узла и деполяризацию в АВ узле. При внутривенном введении препарат быстро метаболизируется. Введение препарата противопоказано у детей в возрасте до 1 года. При сохранении тахикардии рекомендуется внутривенное введение препарата III класса – амиодарон, свойствами которого являются удлинение продолжительности потенциала действия и рефрактерности всей ткани миокарда, включая дополнительные пути проведения, вследствие блокады калиевых каналов; торможение быстрого входящего натриевого тока; локальное антиадренергическое (как альфа-, так и бета-блокирующее) действие на уровне миокарда, не распространяющееся на другие органы и системы; блокада кальциевых каналов, вследствие чего вызывает урежение ритма и замедление проведения в АВ-узле; дилатация периферических и коронарных сосудов. Пик концентрации препарата в сыворотке крови достигается в течении 30 минут. При необходимости введение препарата можно проводить в течение нескольких суток (не более 5 дней). Амиодарон также может вводиться болюсно с последующей длительной инфузией (таблица 4).

У детей с гемодинамически нестабильной пароксизмальной тахикардией, а также с трепетанием/фибрилляцией предсердий, методом выбора является синхронизированная кардиоверсия с начальной энергией 0,5 Дж/кг и последующим повышением при необходимости до 1 Дж/кг. Из антиаритмических препаратов (с учетом предполагаемого вида аритмии) применяются препараты III класса (амиодарон), как в наименьшей степени влияющих на сократимость миокарда (таблица 3).

Хроническая фармакотерапия

Противорецидивная (базисная) медикаментозная терапия СВТ имеет целями коррекцию нейровегетативных нарушений, способствующих функционированию аномальных электрофизиологических механизмов возбуждения миокарда (базисная терапия); непосредственное воздействие на электрофизиологический субстрат аритмии (антиаритмические препараты). Базисная терапия способствует восстановлению защитной функции симпато-адреналовой системы и оказывает трофическое воздействие на вегетативные центры регуляции, восстанавливая баланс вегетативной регуляции сердечного ритма, смещенный у детей с непароксизмальной СВТ в сторону

относительного преобладания парасимпатических влияний. С этой целью у детей с непароксизмальной СВТ назначаются ноотропные и вегетотропные препараты со стимулирующим компонентом действия (аминалон, глутаминовая кислота, энцефабол, семакс, кортексин, церебролизин). Нейрометаболические стимуляторы в разной степени обладают антиастеническим, симпатомиметическим, вегетативным и адаптогенным (улучшают толерантность к экзогенным стрессорам) действием. У детей с СВТ эти препараты назначаются поочередно на 2-3 мес. каждый (общая продолжительность первого курса 6 мес). При достоверном уменьшении выраженности аритмии после проведения первого курса, повторный курс назначается на 3 мес.

В случае развития аритмогенной кардиомиопатии, частых, клинически и гемодинамически значимых приступов пароксизмальной тахикардии и невозможности проведения интервенционного лечения (маленький возраст ребенка, близость аритмического субстрата к структурам нормальной проводящей системы сердца или коронарным артериям), назначается антиаритмическая терапия (таблица 4,5).

Таблица 4

Показания к катетерной абляции и пероральной профилактической антиаритмической терапии при рецидивирующих СВТ у детей

клиническая ситуация	рекомендации	класс доказательности	уровень доказательности
Синдром Вольфа-Паркинсона-Уайта и эпизоды реанимации по поводу внезапной сердечной смерти	катетерная абляция	I	C
Синдром Вольфа-Паркинсона-Уайта, синкопе, при ЧПЭС: антероградный эффективный рефрактерный период дополнительного пути предсердно-желудочкового соединения менее 250 мс	катетерная абляция	I	C
Постоянная или рецидивирующая СВТ при наличии дисфункции миокарда желудочков	катетерная абляция	I	C
Синдром Вольфа-Паркинсона-Уайта и/или симптомные СВТ в возрасте старше 5 лет	катетерная абляция	I	C
	пропафенон	I	
	соталол	I	
	амиодарон	IIb	
Синдром Вольфа-Паркинсона-Уайта и/или	пропафенон	I	C

симптомные СВТ в возрасте менее 5 лет	соталол катетерная абляция амиодарон	IIA IIB IIB	
Синдром Вольфа-Паркинсона-Уайта и жалобы на приступы сердцебиения, индуцированные во время ЭФИ СВТ в возрасте старше 5 лет	катетерная абляция пропафенон соталол амиодарон	I I I IIB	C
Единичные или редкие пароксизмы СВТ (при отсутствии признаков предвозбуждения) в возрасте старше 5 лет	наблюдение проба Вальсальвы тактика «таблетка в кармане» (пропранолол 80 мг, соталол) катетерная абляция	I I IIA IIB	C
СВТ, возраст старше 5 лет, хроническая антиаритмическая терапия проявила эффективность для контроля аритмии	катетерная абляция	IIA	C
СВТ, возраст менее 5 лет (включая младенцев), когда антиаритмическая терапия, включая класс I и III, не показала свою эффективность или была ассоциирована с побочными эффектами	катетерная абляция	IIA	C
Наличие предвозбуждения на ЭКГ при отсутствии симптомов (т.е., при отсутствии пароксизмальных нарушений ритма, обмороков), возраст старше 5 лет, тахикардия не верифицирована, риск и польза проведения вмешательства объяснены	катетерная абляция любые антиаритмические препараты	IIB III	C
Наличие предвозбуждения на ЭКГ при отсутствии симптомов, возраст менее 5 лет	катетерная абляция любые антиаритмические препараты	III III	C
СВТ, контролируемая антиаритмической терапией, возраст более 5 лет	катетерная абляция	III	C

Рекомендованные дозы и основные побочные эффекты наиболее широко применяемых антиаритмических препаратов при СВТ у детей

антиаритмический препарат	суточная доза, рассчитанная на массу тела	основные противопоказания	Показания к снижению дозы или отмене препарата
Пропранолол (код АТХ С07ВА05)	1-3 мг/кг 3 раза в сутки	бронхиальная астма	брадикардия
Атенолол (код АТХ С07АВ03)	0.3-1.3 мг/кг 1 раз в сутки	бронхиальная астма	брадикардия
Верапамил (код АТХ С08ДА01)	4-8 мг/кг 3 раза в сутки	снижение сократимости миокарда	брадикардия
Пропафенон (код АТХ С01ВС03)	10-15 мг/кг 3 раза в сутки	снижение фракции выброса левого желудочка, почечная недостаточность	уширение комплекса QRS более 25%
соталол (код АТХ С07АА07)	2-8 мг/кг 2 раза в сутки	гипертрофия миокарда левого желудочка, удлинение интервала QT, гипокалиемия, клиренс креатинина менее 50 мг/мл, бронхиальная астма	удлинение интервала QT более 500 мс
Амиодарон (код АТХ С01ВД01)	насыщение: 10 мг/кг в течение 10 дней; поддерживающая: 5 мг/кг 1 раз в сутки	удлинение интервала QT, дозировка антагонистов витамина К и дигоксина должна быть снижена	удлинение интервала QT более 500 мс

У больных с непароксизмальными СВТ показания к назначению постоянной антиаритмической терапии аналогичны таковым для интервенционного лечения. Поэтому, назначение антиаритмических препаратов возможно только при наличии противопоказаний к проведению РЧА (ранний возраст ребенка, близость аритмического субстрата к структурам нормальной проводящей системы сердца или коронарным

артериям, большое количество аритмогенных фокусов), а также при неэффективности РЧА или невозможности ее проведения (невозможность индукции тахикардии при внутрисердечном ЭФИ).

При наличии аритмогенной дисфункции миокарда (симптомах сердечной недостаточности), высокой частоте гетеротопного ритма назначается дигоксин в поддерживающей дозе 0,005мг/кг/сутки (в 2 приема). Цель назначения дигоксина – контроль частоты сокращения желудочков.

При СВТ оценка эффективности лечения базируется на изменении клинического течения и объективной регистрации выраженности аритмии современными методами неинвазивной диагностики. Среди методов объективного электрокардиографического контроля предпочтение отдается холтеровскому мониторингованию с оценкой частотных параметров базового и гетеротопного ритма за сутки, в дневное и ночное время; определением циркадности и представленности гетеротопного ритма за сутки (в суточном объеме кардиоциклов). При подборе антиаритмических препаратов предварительную оценку эффективности лечения рекомендуется провести с учетом фармакокинетики препарата в первые дни (неделю) после его назначения. При пароксизмальной СВТ положительная динамика со стороны симптомов появляется последовательно и имеет определенные закономерности. Первоначально происходит изменение циркадности в возникновении приступов тахикардии – наиболее неблагоприятные ночные и вечерние пароксизмы сменяются дневными или утренними. Затем изменяется характер купирования приступов СВТ – приступы, ранее купирующиеся только на фоне в/в введения антиаритмических препаратов становятся подверженными купированию вагальными пробами. И, наконец, происходит уменьшение длительности и частоты приступов, за которым следует исчезновение пароксизмов.

Радиочастотная катетерная абляция

На сегодняшний день огромное значение в педиатрии имеют нефармакологические методы лечения аритмий — радиочастотная катетерная абляция. Безопасность, эффективность радиочастотной катетерной абляции сделали абляцию методом выбора для большинства пациентов с суправентрикулярными тахикардиями (таблица 4).

Эффективность операции радиочастотной катетерной абляции оценивается интраоперационно на основании специальных электрофизиологических критериев, а также в раннем и отдаленном послеоперационных периодах на основании исчезновения тахикардии и признаком преэкситации при проведении ЭКГ и СМЭКГ.

В определении показаний следует придерживаться «разумного» консерватизма у детей раннего возраста, что связано с высокой вероятностью спонтанного исчезновения нарушения ритма к 18 месячному возрасту. Однако у 30% из них аритмия в последующем рецидивирует, что требует наблюдения и принятия решения о дальнейшей тактике лечения. Несмотря на постоянное развитие и усовершенствование технологий, диагностических и лечебных электродов-катетеров, у детей раннего и дошкольного возраста риск развития осложнений выше, чем в старшей возрастной группе. В связи с этим у детей первых 5 лет жизни предпочтение отдается медикаментозным методам лечения терапии. Радиочастотная абляция тахиаритмий у детей раннего возраста выполняется в наиболее подготовленных клиниках по жизненным показаниям: выраженная клиническая симптоматика, гемодинамически значимая аритмия, дилатация и снижение контрактильной функции желудочков (аритмогенная кардиомиопатия), неэффективность всех антиаритмических препаратов (включая амиодорон).

ВЕДЕНИЕ ПАЦИЕНТОВ

Все пациенты с суправентрикулярными тахиаритмиями (пароксизмальными и непароксизмальными) наблюдаются: кардиологом по месту жительства 1 раз в 6 месяцев; кардиологом специализированного аритмологического центра – не реже 1 раза в год. В стандартный план обследования входят: ЭКГ в 12 стандартных отведениях, ЭхоКГ, холтеровское мониторирование. Больным, получающим длительное лечение антиаритмическими препаратами ЭКГ должна регистрироваться не реже 1 раза в 3 мес как в клино-, так и в ортоположении; ХМ рекомендуется не реже 1 раза в 6 мес. По показаниям проводятся неинвазивное ЭФИ, стресс-тест. Развитие новых, не зарегистрированных ранее нарушений ритма сердца, удлинения интервала QT на ЭКГ, появление внутрижелудочковых и атриовентрикулярных блокад на фоне приема антиаритмических препаратов является основанием для отмены антиаритмического препарата. Назначение нового препарата с антиаритмическим действием возможно после оценки 24-х часового профиля сердечного ритма после элиминации предыдущего из-за риска усугубления проаритмогенного эффекта. При длительном назначении амиодарона 1 раз в 6 мес рекомендуется оценивать размеры, структуру (УЗИ) и функцию щитовидной железы.

При выборе схемы лечения препараты назначаются последовательно, начиная с препаратов с меньшим периодом полувыведения и не более 2-3 препаратов одновременно.

При стойкой медикаментозной ремиссии аритмии проводится плановая отмена терапии. Перед снятием с диспансерного учета показано контрольное обследование (с обязательным проведением ЭКГ, суточное мониторирование ЭКГ, ЭХО-КГ, стресс-теста, Холтеровского мониторирования).

Продолжительность наблюдения пациентов после выполнения операции РЧА:

1. После проведения операции РЧА дополнительных предсердно-желудочковых соединений (синдром WPW) и АВУРТ, через 3 и 6 месяцев проводится контрольное обследование (с обязательным проведением ЭКГ, ЭХО-КГ, суточного мониторирования ЭКГ). При наличии жалоб на приступы сердцебиений в отсутствии признаков преэкситации на ЭКГ, показано проведение чрезпищеводного электрофизиологического исследования. При отсутствии данных за рецидив аритмии пациент снимается с диспансерного учета.

2. После проведения РЧА предсердной тахикардии контрольные обследования проводятся через 3 месяца (ЭКГ, суточное мониторирование ЭКГ, ЭХО-КГ), а также 6 и 12 месяцев (ЭКГ, суточное мониторирование ЭКГ). При отсутствии данных за рецидив аритмии пациент снимается с диспансерного учета.

ИСХОДЫ И ПРОГНОЗ

Исходы и прогноз заболевания во многом зависят от вида тахикардии. Предсердная эктопическая тахикардия (ПЭТ) в детской популяции представлена в основном в раннем детстве. В 30% случаев происходит спонтанное разрешение ПЭТ. Хаотическая предсердная тахикардия у большинства детей ХПТ диагностируется в возрасте до 3-х лет. В большинстве случаев аритмия проявляется признаками сердечной и дыхательной недостаточности, имеется риск внезапной смерти. Длительное наблюдение указывает на благоприятный исход – в 50-80% случаев происходит спонтанное прекращение аритмии у большинства пациентов в возрасте 12-18 месяцев. Трепетание предсердий новорожденные и детей первого года жизни составляет от 11-18 до 30%, в возрасте старше года ТП составляет 8% от всех СВТ. С возрастом увеличивается доля ТП, ассоциированных с ВПС в общей структуре ТП от 6% у новорожденных до 92% у детей старше года. При отсутствии структурной и/или органической патологии сердца прогноз благоприятный при условии раннего купирования аритмии. Внутривентрикулярная ре-энтри тахикардия встречается у 5-10% пациентов перенесших операции по поводу врожденных пороков сердца, сопровождающихся атриотомией. Данный вид аритмии с

трудом поддаётся консервативному лечению и имеет неблагоприятный прогноз. Альтернативой является процедура радиочастотной абляции. Узловая эктопическая тахикардия, как приобретённая, так и врождённая форма в отсутствии лечения имеют неблагоприятный прогноз. Синдром Вольфа–Паркинсона–Уайта относится к состояниям с риском внезапной сердечной смерти, который составляет от 0,15 до 0,39% течение 10 лет наблюдения, что выше общепопуляционного риска внезапной сердечной.

Радиочастотная абляция является единственным радикальным методом устранения суправентрикулярных аритмий. Эффективность данной процедуры по данным международного регистра РЧА у детей составляет от 76,9 % при предсердных тахикардиях до 97% при атривентрикулярной узловой ре-ентри тахикардии.

Литература

1. Practical management of pediatric cardiac arrhythmias / edited by Vicki L. Zeigler and Pan:C Gillette.- New York, Futura Publishing Company, Inc, 2001.-422 p)
2. Supraventricular tachycardia mechanisms ad their age distribution in pediatric patients/ J.K. Ko, B.J. Deal, J.F. Strasburger, D.W. Benson // Am. J. Cardiol. – 1992. – Vol. 69. – P. 1028–1032].
3. Moak, J.P. Supraventricular tachycardia in the neonate and infant / J.P. Moak // Prog. Pediatr. Cardoiol. – 2000. – Vol. 11. – P. 25–38].

Электрокардиографические критерии диагностики суправентрикулярных тахикардий у детей

Вид нарушений ритма сердца Признак	АВРТ		АВУРТ		Трепетание предсердий		Фибрилляция предсердий
	Ортодромная	Антидромная	«fast-slow»	«slow-fast»	Типичное	Атипичное	
Частота ритма	220-320 в мин у новорожденных, 160-280 в мин у детей более старшего возрасте	Соответствует ортодромной тахикардии	150-280 в мин	150-280 в мин	Частота предсердий 230-450 в мин (меньше при структурной патологии сердца)	Частота предсердий 200-300	Частота предсердий 250-350
Регулярность ритма	Правильный	Правильный	Правильный	Правильный	Регулярный, при условии фиксированной степени АВ-блокады	Зависит от степени АВ-блокады	Зависит от степени АВ-блокады
Зубец Р	Отсутствует или отрицательный, RP-интервал в отведении II > 70 ms	Отсутствует	Отсутствует, либо ретроградный, может наслаиваться или заканчивать комплекс QRS	Отрицательный в отведениях II, III, aVF и с V4 по V6	Отрицательные пилообразные зубцы в отведениях II, III, AVF	Положительные пилообразные зубцы в отведениях II, III, AVF	Маленькие, с трудом различимые зубцы, скрывающиеся в QRS и Т
PR интервал	Не определяется	Не определяется	Р- зубец в комплексе QRS или очень короткий RP интервал (<70 мс)	Нормальный (или слегка удлинен) с длинным RP интервалом	Не определяется	Не определяется	Не определяется
QRS комплекс	Узкий (при отсутствии блокады ножек п. Гисса)	Широкий (> 120 мс)	Узкий (<120 мс)	Узкий (<120 мс)	Узкий, если нет блокады ножек пучка Гиса	Узкий, если нет блокады ножек пучка Гиса	Узкий, если нет блокады ножек пучка Гиса

Вид нарушений ритма сердца Признак	Внутрипредсердная риентри тахикардия	Предсердная эктопическая тахикардия		Узловая эктопическая тахикардия	
		Правое предсердие	Левое предсердие	После коррекции ВПС	Врожденная
Частота ритма	Частота предсердий 250-300	100-250 в минуту	100-250 в минуту	Постоянная с частотой 110-250 в минуту (феномен «разогрева» и «охлаждения»)	<i>Постоянная с частотой 110-250 в минуту (феномен «разогрева» и «охлаждения»)</i>
Регулярность ритма	Зависит от степени АВ-блокады (обычно 2:1)	Регулярный, до тех пор пока нет АВ блокады, затем нерегулярный; тахикардия постепенно «разогревается», увеличивая ЧСС и также «остывает»	Регулярный, до тех пор пока нет АВ блокады, затем нерегулярный; тахикардия постепенно «разогревается», увеличивая ЧСС и также «остывает»	Правильный	<i>Правильный</i>
Зубец Р	Отчетливые или маленькие, с трудом различимые зубцы, скрывающиеся в QRS и Т	«+» Р-волна в I, и AVL; похожа на синусовую Р-волну если очаг расположен у синусового узла; «-» Р-волна если очаг локализован в нижней части правого предс.	«-» Р-волна в I, и AVL; «+» Р-волна в V1	Р-волна нормальной амплитуды, частота предсердий немного меньше, чем желудочков	<i>Отчетливые высокоамплитудные Р-волны; очень низкая частота предсердий</i>
PR интервал	Не определяется	Короткий относительно нормы, пока не появится АВ блокада	Короткий относительно нормы, пока не появится АВ блокада	Не определяется из-за АВ-диссоциации	<i>Не определяется из-за АВ-диссоциации</i>
QRS комплекс	Узкий, если нет блокады ножек пучка Гисса	Узкий или нормальный для возраста, пока не появится блокада ножек пучка Гисса	Узкий или нормальный для возраста, пока не появится блокада ножек пучка Гисса	Узкий в случае отсутствия блокады ножек пучка Гисса	Узкий в случае отсутствия блокады ножек пучка Гисса

Practical management of pediatric cardiac arrhythmias/edited by Vicki L. Zeigler and Paul C. Gillette. - Futura Publishing Company, Inc. Armonk, NY, 2001- 422 p.