

**СОЮЗ ПЕДИАТРОВ РОССИИ
АССОЦИАЦИЯ ДЕТСКИХ КАРДИОЛОГОВ РОССИИ**

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

2015

Оглавление

МЕТОДОЛОГИЯ.....	3
ОПРЕДЕЛЕНИЕ.....	6
КОДЫ МКБ 10.....	8
ЭПИДЕМИОЛОГИЯ	8
ЭТИОЛОГИЯ.....	8
ПАТОГЕНЕЗ.....	9
КЛАССИФИКАЦИЯ	10
КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА	11
ДИАГНОСТИКА.....	13
ПРИМЕРЫ ДИАГНОЗОВ	8
ЛЕЧЕНИЕ	19
ВЕДЕНИЕ ПАЦИЕНТОВ.....	26
ПРОФИЛАКТИКА.....	29
ИСХОДЫ И ПРОГНОЗ	29

Федеральные клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям с желудочковыми тахикардиями

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

Рабочая группа:

Школьникова М.А., д.м.н., профессор

Васичкина Е.С. д.м.н.

Лебедев Д.С., д.м.н., профессор

Термосесов С.А.

Попов С.В., д.м.н., профессор

Покушалов Е.А., д.м.н., профессор

Ильдарова Р.А., 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 (A-C) и индикаторы доброкачественной практики (табл. 1) – good practice points (GPPs) приводятся при изложении текста рекомендаций.

Схема для оценки уровня рекомендаций

Степень достоверности рекомендаций	Соотношение риска и преимуществ	Методологическое качество имеющихся доказательств	Пояснения по применению рекомендаций
1А Сильная рекомендация, основанная на доказательствах высокого качества	Польза отчетливо превалирует над рисками и затратами, либо наоборот	Непротиворечивые доказательства, основанные на хорошо выполненных РКИ или неопровержимые доказательства, представленные в какой-либо другой форме. Дальнейшие исследования вряд ли изменят нашу уверенность в оценке соотношения пользы и риска.	Сильная рекомендация, которая может использоваться в большинстве случаев у преимущественного количества пациентов без каких-либо изменений и исключений
1В Сильная рекомендация, основанная на доказательствах умеренного качества	Польза отчетливо превалирует над рисками и затратами, либо наоборот	Доказательства, основанные на результатах РКИ, выполненных с некоторыми ограничениями (противоречивые результаты, методологические ошибки, косвенные или случайные и т.п.), либо других веских основаниях. Дальнейшие исследования (если они проводятся), вероятно, окажут влияние на нашу уверенность в оценке соотношения пользы и риска и могут изменить ее.	Сильная рекомендация, применение которой возможно в большинстве случаев
1С Сильная рекомендация, основанная на доказательствах низкого качества	Польза, вероятно, будет превалировать над возможными рисками и затратами, либо наоборот	Доказательства, основанные на обсервационных исследованиях, бессистемном клиническом опыте, результатах РКИ, выполненных с существенными недостатками. Любая оценка эффекта расценивается как неопределенная.	Относительно сильная рекомендация, которая может быть изменена при получении доказательств более высокого качества

<p>2А 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. Дальнейшие исследования вряд ли изменят нашу уверенность в оценке соотношения пользы и риска.</p>	<p>Слабая рекомендация. Выбор наилучшей тактики будет зависеть от клинической ситуации (обстоятельств), пациента или социальных предпочтений.</p>
<p>2В Слабая рекомендация, основанная на доказательствах умеренного качества</p>	<p>Польза сопоставима с рисками и осложнениями, однако в этой оценке есть неопределенность.</p>	<p>Доказательства, основанные на результатах РКИ, выполненных с существенными ограничениями (противоречивые результаты, методологические дефекты, косвенные или случайные), или сильные доказательства, представленные в какой-либо другой форме. Дальнейшие исследования (если они проводятся), скорее всего, окажут влияние на нашу уверенность в оценке соотношения пользы и риска и могут изменить ее.</p>	<p>Слабая рекомендация. Альтернативная тактика в определенных ситуациях может явиться для некоторых пациентов лучшим выбором.</p>
<p>2С 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 наблюдательных 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

Желудочковые тахикардии (ЖТ) - это эктопический ускоренный ритм продолжительностью 3 и более комплексов, возникающий внутри желудочков дистальнее бифуркации пучка Гиса (т.е. в ветвях пучка Гиса, в области терминальных волокон Пуркинье или в сократительном миокарде желудочков). Как правило, у детей число сердечных сокращений при ЖТ составляет от 120 до 250 уд/мин.

Общими ЭКГ признаками ЖТ являются:

1. 3 и более широких комплекса QRS >60 мс у детей до 1 года, >90 мс у детей младше 3 лет, >100 мс у детей 3-10 лет, >120 мс у детей старше 10 лет.

2. АВ диссоциация.

Наличие атриовентрикулярной диссоциации при желудочковой тахикардии связана с тем, что предсердные и желудочковые ритмы независимы друг от друга. При этом ритм предсердий более редкий, чем желудочковый. Однако может наблюдаться ретроградное проведение импульса к предсердиям, в таких случаях АВ-диссоциации не будет.

3. Наличие сливных комплексов.

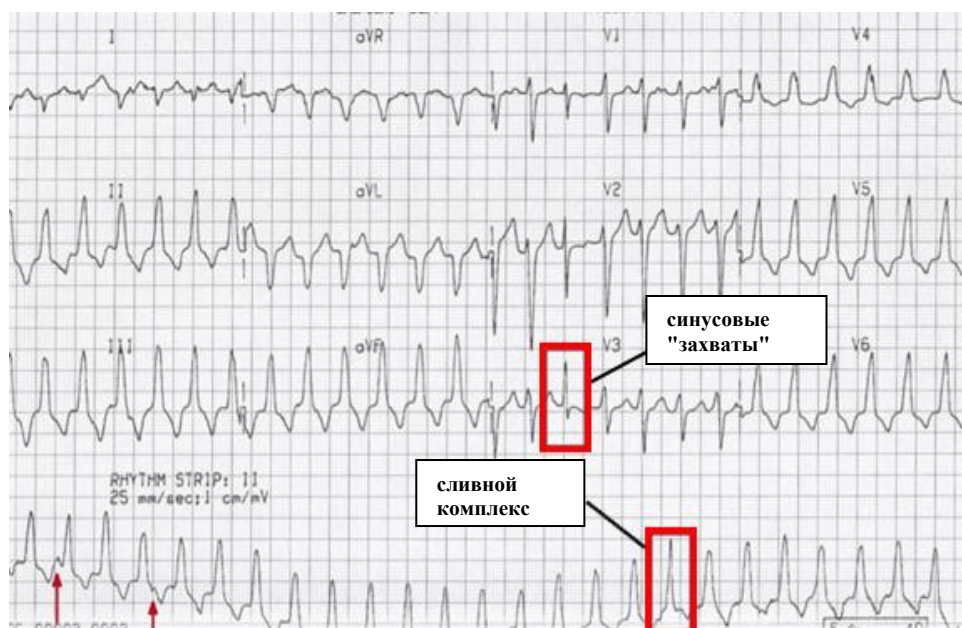
По морфологии они занимают промежуточную позицию между нормальными и абберантными комплексами. Их появление обусловлено встречей двух импульсов: эктопического желудочкового и проведенного к желудочкам суправентрикулярного. Таким образом, активация желудочков происходит частично за счет суправентрикулярного импульса и частично за счет идиовентрикулярного (собственно желудочкового).

4. Наличие синусовых «захватов».

Иногда на фоне желудочковой тахикардии документируется нормальный комплекс QRS. Обусловлено это явление захватом желудочков проведенным суправентрикулярным импульсом.

5. Отсутствие зубца Р перед комплексом QRS (рис.1).

Рисунок 1. ЭКГ пациента с желудочковой тахикардии



КОД МКБ-10

I 47.0 - Постоянно-возвратная желудочковая тахикардия

I 47.2 - Желудочковая тахикардия

I49 – Фибрилляция и трепетание желудочков

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

В педиатрической популяции ЖТ является относительно редкой аритмией. Распространенность ее в детском возрасте не изучена. Среди всех аритмий у детей она встречается с частотой до 6%. ЖТ соотносится с СВТ как 1:70.

ЭТИОЛОГИЯ

Этиопатогенетические основы возникновения желудочковых тахикардий у детей разнообразны. Прогноз во многом определяется наличием или отсутствием структурной патологии сердца. Желудочковые тахикардии могут возникать при врожденных пороках сердца, как у неоперированных детей, так и в отдаленном периоде после хирургической коррекции. Тетрада Фалло, стеноз аорты, ДМЖП с выраженной легочной гипертензией (комплекс Эйзенменгера), транспозиция магистральных сосудов, двойное отхождение магистральных сосудов от правого желудочка наиболее часто сопряжены с возможностью развития ЖТ [1,2, 3].

Наряду с этим, причинами развития желудочковой тахикардии могут быть кардиомиопатии (гипертрофическая КМП, дилатационная КМП, рестриктивная КМП), травмы сердца (Commotio Cordis, катетерные процедуры), опухоли сердца (например, рабдомиома) [2,3].

Сравнительно недавно выделилась группа заболеваний, объединенных общим названием – «первичные электрические заболевания сердца» [3,4,5].

В группе экстракардиальных причин важное место занимают метаболические нарушения. Среди них гипо- и гиперкалиемия, ацидоз, гипоксия, гипо- и гипермагниемия и др. Ряд фармакологических препаратов, таких как дигиталис, кокаин, катехоламины, антибактериальные средства (эритромицин, триметоприм и др.), большинство антиаритмических препаратов (препараты IA, IC, III класса) также могут стать причиной развития жизнеопасных желудочковых аритмий.

И, наконец, отдельную группу ЖТ, причина которых остается не ясной составляют идиопатические желудочковые тахиаритмии. В таблице 1 представлены наиболее частые причины развития ЖТ у детей [2,3].

Причины развития желудочковой тахикардии у детей

Идиопатические ЖТ	причина не обнаружена
Заболевания миокарда	-миокардит -гипертрофическая кардиомиопатия -дилатационная кардиомиопатия -рестриктивная кардиомиопатия -аримтогенная дисплазия правого желудочка и др.
Хирургическая коррекция врождённых пороков сердца	-дефект межжелудочковой перегородки -тетрада Фалло -стеноз аорты - L-транспозиция магистральных сосудов и др.
Первичные электрические заболевания сердца	-синдром удлиненного интервала QT - синдром укороченного интервала QT - катехоламинергическая полиморфная ЖТ -синдром Бругада -идиопатическая фибрилляция желудочков
Метаболические нарушения	-гипокалиемия -гиперкалиемия - гипоксия -ацидоз - гипомагниемия и др.
Фармакологические препараты	-Дигоксин - антиаритмические препараты: I А, IC, III -Допамин - Изопротеринол и др.
Другие причины	- механические влияния (внутрисердечные катетеры) -опухоли сердца и др.

ПАТОГЕНЕЗ

Возникновение желудочковой тахикардии может быть обусловлено одним из следующих механизмов: re-entry – повторная циркуляция волны возбуждения, триггерная активность, повышенный автоматизм в эктопическом фокусе.

Механизм ре-энтри

ЖТ типа ре-энтри встречается у пациентов с наличием постоперационного рубца (после хирургической коррекции ВПС), при наличии фиброза или жировой дистрофии кардиомиоцитов, которые являются субстратом для возможности существования повторной циркуляции волны возбуждения. В следствии того, что эти области являются функционально

патологическими тканями в сердце - проведение импульса по ним осуществляется атипично, при этом существуют области которые характеризуются разной скоростью проведения импульса и условия для формирования однонаправленной блокады, т.е. все необходимые условия для цепи ре-ентри. Т.е. желудочковые тахикардии по механизму re-entry наиболее часто наблюдается у детей с наличием патологии сердца.

Повышенный автоматизм

Среди детей со структурно нормальным сердцем именно этот механизм наиболее часто лежит в основе ЖТ и обусловлен он аномальным клеточным автоматизмом, который обусловлен увеличением скорости спонтанной деполяризации фазы 4 ПД.

Аномальный автоматизм может наблюдаться при метаболических нарушениях, либо наблюдаться при идиопатических вариантах желудочковых аритмий. Среди метаболических нарушений гипокалиемия, гипомагниемия, клеточные воспалительные изменения, например на фоне миокардита, могут стать причиной патологического автоматизма. Кроме того, в генезе аномального автоматизма существенную роль оказывают вегетативные влияния. К примеру доброкачественного повышенного автоматизма относится ускоренный идиовентрикулярный ритма на фоне вегетативного дисбаланса [3].

Триггерная активность

Триггерная активность — задержанные постдеполяризации. ЖТ по типу триггерного механизма встречаются вследствие дигиталисной интоксикации, синдрома удлинённого интервала QT, катехоламинергической полиморфной ЖТ и др. (т.е. в основе избыточное воздействие катехоламинов, накопление ионов Ca^{++} в клетках и т. д.). Тахикардия возникает при учащении синусового ритма. Начало данного вида ЖТ характеризуется "разогревом".

КЛАССИФИКАЦИЯ ЖЕЛУДОЧКОВОЙ ТАХИКАРДИИ

На сегодняшний день существует несколько классификаций, которые основаны на этиологических, патогенетических, клинических характеристиках. Не считая некоторых различий в отдельных классификациях, желудочковые тахикардии можно подразделить на следующие группы:

1. По клиническим проявлениям:

1.1. Гемодинамически стабильная ЖТ:

- асимптоматичная;
- с минимальными симптомами (например, сердцебиение).

1.2. Гемодинамически нестабильная ЖТ:

- пресинкопе;
- синкопе;

- внезапный сердечный арест;
 - ВСС.
2. По течению:
- 2.1. Неустойчивая ЖТ (продолжительность приступа < 30 сек.);
- 2.2. Устойчивая ЖТ (продолжительность приступа > 30 сек.).
3. Электрокардиографическая классификация:
- 3.1. Мономорфная желудочковая тахикардия (стабильная морфология QRS и постоянство интервалов RR):
- ЖТ из выходного тракта правого желудочка;
 - ЖТ из выходного тракта левого желудочка;
 - фасцикулярная тахикардия (разветвления левой ножки пучка Гиса);
 - редкая локализация ЖТ (желудочковая тахикардия из МЖП, из верхушки ПЖ, приклапанная локализация).
- 3.2. Полиморфная желудочковая тахикардия (постоянные изменения структуры и частоты следования комплексов QRS в любом из ЭКГ-отведений):
- однонаправленная полиморфная ЖТ;
 - двунаправленная ЖТ;
 - веретенообразная ЖТ типа «пируэт»;
 - фибрилляция желудочков.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Клинические проявления ЖТ разнообразны и варьируют от асимптомного течения, являясь случайной находкой во время проведения ЭКГ и СМЭКГ, до наличия частых гемодинамически значимых приступов, сопровождающихся общей слабостью, головокружениями, одышкой или даже потерей сознания.

Для оценки течения заболевания необходимо выяснить следующие моменты: наличие и тяжесть симптомов; наличие симптомов при физической нагрузке; сопутствующая патология сердца, хирургические вмешательства на сердце; семейный анамнез (случаи ВСС среди близких родственников в возрасте до 40 лет); перенесенные накануне заболевания (исключение миокардита, наличие лихорадки, которая может быть триггером для ЖТ при синдроме Бругада); использование лекарственных препаратов и наркотических средств (трициклические антидепрессанты, антиаритмические препараты и др.).

Оценка жалоб

Дети с ЖТ могут предъявлять жалобы на синкопальные и пресинкопальные состояния, сердцебиения, боли в грудной клетке, однако, каждая из этих жалоб не является специфичной для желудочковых аритмий.

1. Синкопальные состояния.

У детей синкопальные состояния могут быть нескольких механизмов. Необходимо провести дифференциальный диагноз кардиальных обмороков от синкопе другого происхождения. Обморок, связанный с сердечной патологией, в отличие от неврогенного, характеризуется внезапным началом и быстрым окончанием, как только желудочковая тахикардия прерывается, может возникать на фоне физической или психоэмоциональной нагрузки.

Следует помнить, что особое внимание должно быть уделено детям с необъяснимыми обмороками, потому что часто не удается получить соответствующее электрокардиографическое подтверждение диагноза. «Золотым стандартом» диагностики синкопальных состояний как аритмогенного, так и нейрокардиогенного характера, остается регистрация электрокардиограммы в момент развития типичных жалоб, в том числе в провоцирующей ситуации.

2. Пресинкопальные состояния.

Пресинкопальные состояния (эпизоды головокружения, сопровождающиеся слабостью) у детей встречаются очень часто, особенно это касается подростков. В большинстве случаев они носят доброкачественный характер и связаны с проявлениями вегетососудистой дистонии. Для исключения связи этих симптомов с развитием желудочковых аритмий, показана запись поверхностной ЭКГ или проведение суточного ЭКГ-мониторирования во время пресинкопального состояния.

3. Сердцебиения

Жалобы на сердцебиения являются не обязательными. Например, дети младшей возрастной группы далеко не всегда способны описать приступ тахикардии. У старших детей наличие жалоб на сердцебиения зависит от длительности приступов и от частоты сокращения желудочков в момент пароксизма.

4. Боли в грудной клетке

В большинстве случаев у детей боли в грудной клетке не имеют под собой органической природы, и не являются типичными стенокардитическими болями (дети описывают их как кратковременные, острые, «прокалывающие» боли). Данные боли не провоцируются физическими нагрузками, не имеют корреляции с изменениями на ЭКГ. Иногда боли в грудной клетке у детей могут быть маркерами гипертрофической

кардиомиопатии или другой врожденной сердечной патологии. В крайне редких случаях у детей могут возникать стенокардитические боли, которые являются проявлениями врожденной аномалии коронарных артерий, либо быть симптомом болезни Кавасаки.

ДИАГНОСТИКА

Дети с желудочковой тахикардией, которая была зафиксирована на ЭКГ, либо заподозрена на основании жалоб или клинической картины (приступы сердцебиений, обмороки или предобморочные состояния), должны пройти комплексное кардиологическое обследование, целью которого является подтверждение диагноза, выявление морфологического субстрата тахиаритмии, поиск инфекционного агента (при подозрении на миокардит), оценка клинической значимости ЖТ, оценка риска ВСС.

Электрокардиография

Поверхностная ЭКГ на фоне пробежки ЖТ помогает провести быстрый начальный анализ морфологии и частоты ЖТ, предположить ее топику (рис.2). По ЭКГ возможно проведение дифференциального диагноза между наджелудочковой тахикардией с абберрантным проведением и желудочковой аритмией (таб. 2). Основными отведениями для дифференциации являются aVF, V1, и V6.

При оценке ЭКГ на фоне синусового ритма следует обращать особое внимание на частоту сердечных сокращений (наличие брадиаритмии), длительность интервала QT и QTc, морфологию и ширину комплекса QRS и (тщательно при подозрении на синдром Бругада, аритмогенную дисплазию правого желудочка), состояние реполяризации (альтерация зубца T, либо его неспецифическая инверсия).

Таблица 2.

Критерии различия СВТ с абберрантным проведением и желудочковой тахикардии

Критерии	СВТ с абберрантным проведением (БПНПГ)	Желудочковая тахикардия
Морфология QRS в V1	форма QRS типа rSr', rsR' с морфологией QRS в виде блокады правой ножки ПГ	форма QRS типа qr, R или RS с морфологией, не похожей ни на БПНПГ, ни на БЛНПГ
АВ диссоциация	нет	есть
Сливные комплексы	нет	есть
Вагусные приемы	эффективны	не эффективны



Рисунок 2. ЭКГ ребенка, 15 лет. Желудочковая тахикардия из выводного тракта левого желудочка с ЧСС 150/мин.

Отклонение электрической оси сердца желудочкового ритма вправо (угол $\alpha = +95^\circ$). QRS = 140 мс. Стрелкой указаны сливные комплексы (ширина QRS комплексов 110 мс, 120 и 80 мс соответственно, видимый P зубец перед 1 и 2 сливными комплексами).

Суточное мониторирование ЭКГ

Суточному ЭКГ - мониторингованию принадлежит ведущая роль в диагностике ЖТ. ХМ позволяет провести параллель между клиническими проявлениями (головокружения, сердцебиения, внезапная слабость, синкопе) и возникающими в этот момент аритмиями. В процессе 24-часовой записи ЭКГ оценивается количественная характеристика пароксизмов ЖТ, их продолжительность, зависимость от времени суток, от физической и эмоциональной активности; проводится анализ событий, непосредственно предшествующих развитию залпа ЖТ (паузы ритма, брадикардия, синусовая тахикардия, суправентрикулярные аритмии, желудочковые экстрасистолы), проводится оценка длительности интервала QT и альтернация зубца T. Дополнительно оцениваются частотные характеристики базисного синусового ритма в дневное и ночное время, паузы сердечного ритма, вариабельность и циркадность ритма. Выявление сопутствующих нарушений ритма и проводимости может повлиять на выбор антиаритмической терапии в дальнейшем. А в процессе лечения ЖТ метод ХМ является основным для оценки эффективности терапии, оказывая существенную помощь в ходе ее коррекции и в период отмены препаратов. Для топической диагностики ЖТ необходимо проведение 12-канального ХМ.

Проба с дозированной физической нагрузкой

Стресс-тесты (велозергометрия, тредмил-тест) проводятся с целью исследования чувствительности ЖТ к физической нагрузке, выявления предположительно вагозависимой и симпатозависимой ЖТ, определения адаптации интервала QT к нагрузке (проводится у больных без синкопальных состояний в анамнезе, в кабинете укомплектованном оборудованием для наружной кардиоверсии).

Эхокардиография

Целью эхокардиографического исследования является изучение морфометрических характеристик сердца (размеры камер, структурные заболевания сердца, опухоли и др.); оценка фракции выброса во время пароксизма ЖТ и на фоне синусового ритма. Дети с длительно существующей или постоянно - рецидивирующей желудочковой тахикардией нуждаются в проведении более частого динамического эхокардиографического исследования (1 раз в 3-4 месяца), в ходе которого при выявлении снижения фракции выброса на фоне синусового ритма, увеличении конечно диастолического объёма, появлении или усугублении клапанной регургитации - можно констатировать факт развития аритмогенной (тахииндуцированной) кардиомиопатии (рис.3).

С помощью доплерографии визуализируются коронарные артерии, потому что зачастую причиной ВСС у детей и взрослых могут быть врожденные аномалии коронарных артерий (отхождение левой коронарной артерии от правого синуса Вальсальва, отхождение правой коронарной артерии от левого синуса Вальсальва, единственная коронарная артерия, синдром гипоплазии коронарной артерии и др.).

Рентгенография грудной клетки

В настоящее время диагностическая ценность рентгенографии для пациентов с ЖТ не высокая. Тем не менее, по данным этого метода можно оценить степень дилатации желудочков, легочный рисунок, механические влияния, например, внутрисердечный электрод и др.

Длительное кардиомониторирование

У пациентов с необъяснимыми синкопальными состояниями при подозрении на ЖТ в качестве причины, когда стандартные методы кардиологического обследования оказываются недостаточными для постановки диагноза, оправданным может быть использование имплантируемых устройств длительного (до 36 месяцев) мониторинга ЭКГ, кардиомониторов типа REVEAL. Данные устройства позволяют установить взаимосвязь симптомов с наличием тех или иных аритмий в данный момент времени.



Рисунок 3. Дилатация левого желудочка у пациента 10 лет с желудочковыми нарушениями ритма (парастеральная позиция по длинной оси).

МРТ сердца с контрастированием и жиродавлением

Целью проведения МРТ сердца у детей с ЖТ является проведение функционально-морфологического анализа правого и левого желудочков, проведение структурного анализа миокарда (фиброзные и рубцовые изменения, зоны отека, липоматоз, опухоли и др.) (рис.4). Это исследование наиболее важно у пациентов с подозрением на АДПЖ, потому что МРТ-изменения являются обязательными критериями для подтверждения данной патологии [6].

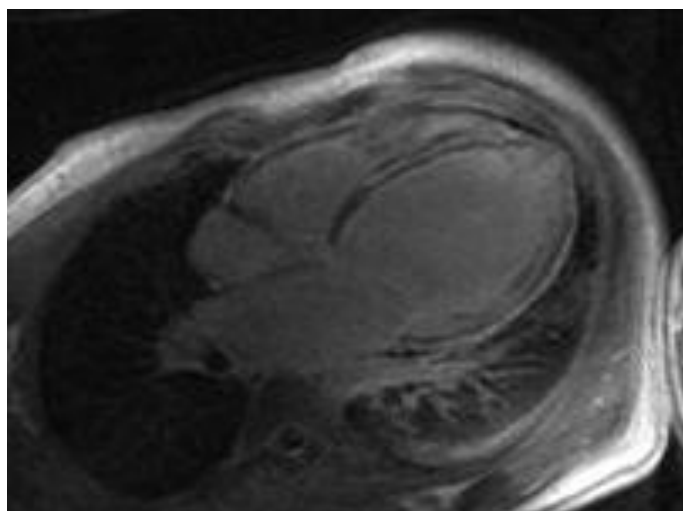


Рисунок 4. МРТ сердца ребенка 14 лет. 4-х камерная позиция по длинной оси. Задержка контрастного вещества при отсроченном сканировании в виде трансмуральной полосы в области свободной стенки ЛЖ и МЖП. Заключение: Поствоспалительный фиброз.

Эндомиокардиальная биопсия

Используется крайне редко в детской практике. Тем не менее у пациентов с тяжелым, прогрессирующим течением аритмии, рефрактерной к антиаритмической терапии и с подозрением на субклинический вариант миокардита, данная процедура может оказать существенную помощь в диагностике. Наличие гистологических критериев воспалительных изменений и фиброза влияют на тактику лечения ЖТ [7].

Эндокардиальное электрофизиологическое исследование сердца (эндо-ЭФИ)

Эндокардиальное ЭФИ проводится, как правило, непосредственно перед проведением РЧА очага аритмии. В ходе эндоЭФИ определяется локализация аритмогенного очага, индуцируемость тахикардии и устанавливается способ ее купирования.

В группе пациентов с ВПС, при подозрении на синдром Бругада и АДПЖ программируемая стимуляция может оказать помощь в диагностике и стратификации риска ВСС [8].

Генетическое обследование

В настоящее время известны гены, ответственные за развитие таких заболеваний как гипертрофическая кардиомиопатия, синдром Бругада, катехоламинергическая полиморфная ЖТ, синдром удлиненного интервала QT. Проводится генетическое исследование пациента с ЖТ и семейный генетический скрининг всех членов семьи. Однако, следует иметь в виду, что даже при ясном клиническом диагнозе, у 30% детей с синдромом удлиненного интервала QT и у 80 % пациентов с синдромом Бругада отмечаются отрицательные результаты генетического тестирования [9,10,11].

Дополнительные лабораторные данные:

- а)** Проведение всего комплекса клинико—биохимического исследования крови для подтверждения или исключения миокардита (в совокупности с другими методами обследования).
- б)** Электролиты крови. Гипер- и гипокалиемия, независимо от причин их возникновения, могут влиять на процессы реполяризации, увеличивая риск возникновения желудочковых аритмий. Тяжелые формы гипокальциемии, например при рахите, приводят к удлинению интервала QT, что в свою очередь может потенцировать запуск полиморфной ЖТ.
- в)** Исследование гормонов щитовидной железы. Возникновение желудочковой аритмий возможно при повышении уровня тироксина в крови. Кроме того, этот анализ необходим для пациентов, получающих Амиодарон.

Дифференциальный диагноз

Дифференциальная диагностика проводится с СВТ с аберрантным проведением желудочковых импульсов в системе Гиса-Пуркинье. Среди причин, обуславливающих

расширение желудочкового комплекса при СВТ развитие тахизависимой блокады ножек пучка Гиса, антеградное проведение по ДПЖС при антидромной АВ реципрокной тахикардии у больных с синдромом WPW или по пучку Махейма, антероградное проведение волн трепетания предсердий по ДПЖС. Характерными признаками ЖТ являются «захваты», но они встречаются относительно редко. Выявление АВ диссоциации делает более вероятным диагноз ЖТ, однако этот признак может встречаться при антидромной тахикардии с проведением по пучку Махейма с блокадой ретроградной активации предсердий. Конкордантные зубцы R во всех грудных отведениях являются надежным критерием ЖТ. Отклонение электрической оси сердца влево скорее указывает на ЖТ, алгоритм дифференциальной диагностики представлен на рисунке 5.

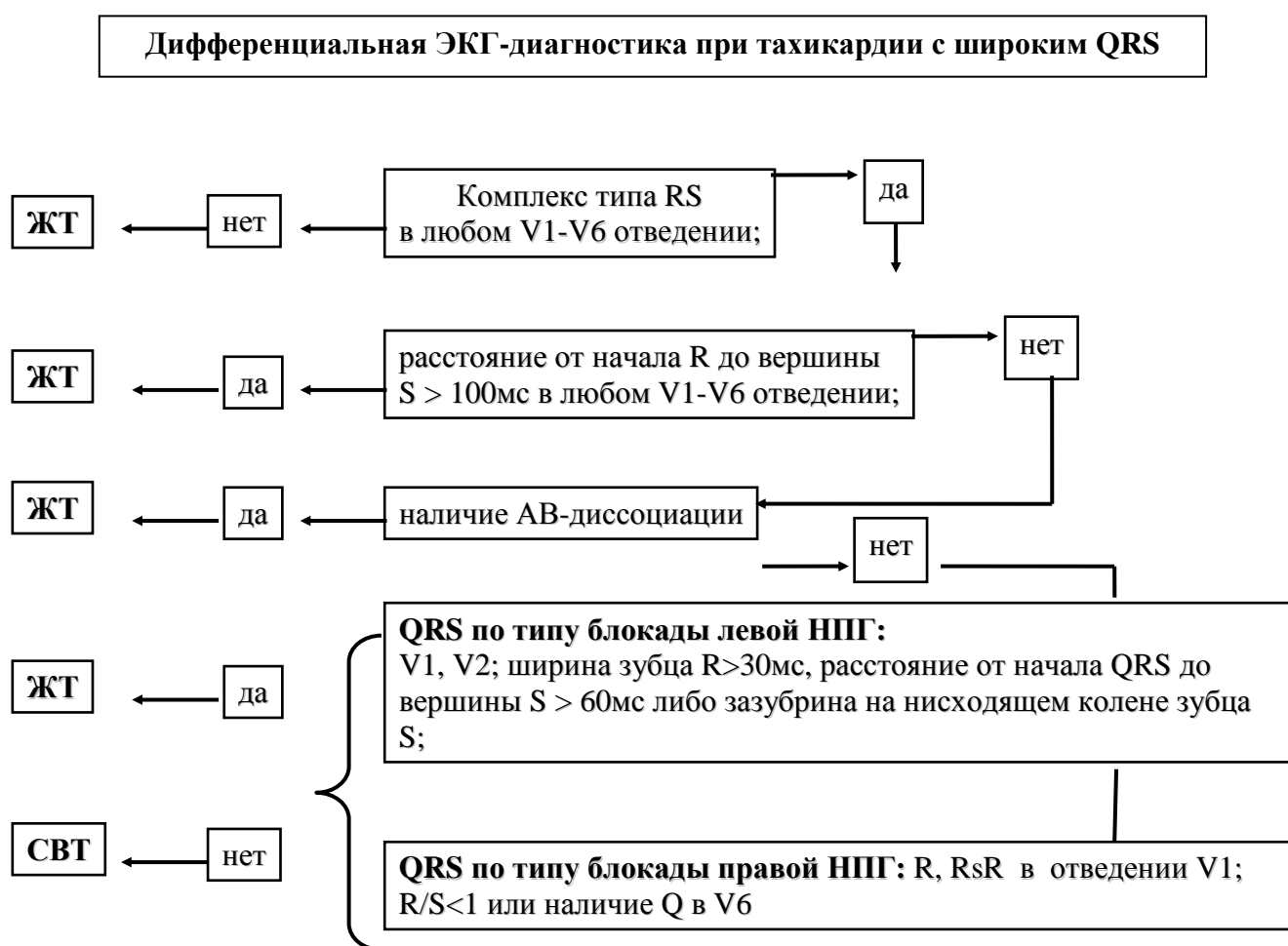


Рисунок 5. Алгоритм дифференциальной диагностики при тахикардии с широким QRS.

ПРИМЕРЫ ДИАГНОЗОВ

1. Постоянно-возвратная желудочковая тахикардия.
2. Врождённый порок сердца. Тетрада Фалло. Состояние после радикальной коррекции тетрады Фалло. Неустойчивая желудочковая тахикардия.

ЛЕЧЕНИЕ

Лечение ЖТ может быть медикаментозным и немедикаментозным (хирургическим, интервенционным). В свою очередь, медикаментозное лечение состоит из двух направлений: терапия, направленная на экстренное купирование приступа ЖТ и протекторная терапия для предупреждения возникновения приступов.

Купирование приступа мономорфной ЖТ

Если ребенок в момент приступа ЖТ находится в бессознательном состоянии, при развитии у него кардиоваскулярного коллапса, либо острой сердечной недостаточности с низким сердечным выбросом, первым этапом купирования должна стать электрическая кардиоверсия.

- **Синхронизированная кардиоверсия**

Правила наложения электродов для детей представлены на рисунке 6: один электрод помещают справа от грудины под ключицей, а второй – в проекции левой срединно-подмышечной линии. Если такое расположение электродов невозможно из-за маленького размера грудной клетки, то в экстренных случаях можно использовать следующие позиции: первый электрод над проекцией сердца, а второй – на боковой стенке грудной клетки на уровне первого электрода. Места наложения электродов смазывают гелем, либо под электроды подкладывают марлю, смоченную 0,9% раствором натрия хлорида.

Энергия разряда для детей с ЖТ составляет 1-2-4 Дж/кг.

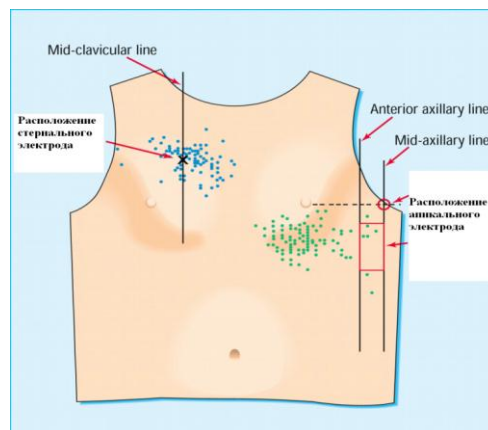


Рисунок 6. Схема наложения электродов для кардиоверсии и дефибрилляции у детей.

Если приступ ЖТ протекает со стабильной гемодинамикой препаратом первого ряда для купирования является лидокаин.

- **Лидокаин IV класс 2%, 10% раствор** (1 ампула – 2 мл (40 мг) и 1 мл (20 мг).

Стартовая доза 1 мг/кг - вводится внутривенно, медленно (в течение 1-2 минут) в 5-10 мл 5%

раствора глюкозы или 0,9% раствор NaCl.

Если ритм не восстанавливается: через 5-10 минут дополнительное введение ½ дозы (возможно несколько введений, до общей дозы не более 3 мг/кг).

После восстановления синусового ритма – для предотвращения рецидивов - поддерживающая инфузия со скоростью 20-50 мкг/кг/мин (в течение нескольких часов до получения стойкого эффекта).

У пациентов с рефрактерной ЖТ, у детей с органическими поражениями сердца и в случаях, когда на фоне приступа ЖТ развивается недостаточность кровообращения со снижением фракции выброса оправдано применение Амиодарона.

- **Амиодарон (кордарон) - III класс** (1 ампула 5% раствор - 3 мл (150 мг).

Дозе насыщения 5-10 мг/кг в течение 60 минут - вводится внутривенно, медленно (разведение только на 5% растворе глюкозы).

Затем переходят на поддерживающую дозу 5-15 мкг/кг/мин.(в течение нескольких часов до получения стойкого эффекта).

В экстренном купировании нуждается желудочковая (фасцикулярная) тахикардия (ЖТ).

- **Верапамил (изоптин) - (IV класс) 0,25% раствор** (1 ампула — 2 мл (5 мг).

Расчетная доза 0,1 мг/кг разводится на физ. растворе (20 мл 0,9% NaCl) и вводится внутривенно, медленно за 2 минуты. Если эффекта нет, повторно можно вводить через 30 минут (при отсутствии артериальной гипотензии).

С учетом того, что состояния типа гипокалиемии, гипоксии могут поддерживать персистенцию ЖТ, необходимо провести коррекцию метаболических изменений.

- **Коррекция метаболических нарушений**

Препараты второго ряда выбора

Пропранолол (анаприлин, обзидан, индерал) - б-блокаторы

Расчетная доза для внутривенного введения 0,01-0,02 мг/кг (максимальная доза 0,2 мг/кг). Вводится внутривенно, медленно.

Соталол (соталекс) III класс

Расчетная доза для внутривенного введения 0,5-1,5 мг/кг внутривенно медленно в течение 10 минут.

Протекторная терапия мономорфной ЖТ

Схема медикаментозного лечения ЖТ зависит от выраженности клинических проявлений (частота, длительность и тяжесть пароксизмов ЖТ), наличия или отсутствия структурной патологии сердца, факторов риска ВСС, возраста, локализации субстрата аритмии, эффективности используемых ранее препаратов.

Дети с редкой, бессимптомной ЖТ, у которых предполагается крайне низкий риск ВСС и доброкачественный характер течения заболевания в большинстве случаев не требуют назначения антиаритмической терапии. Такие дети нуждаются в амбулаторном наблюдении с целью раннего выявления развития симптомов и профилактики возможных осложнений.

Дети с постоянно-возвратной ЖТ в отсутствие нарушения центральной гемодинамики, но с наличием начальных проявлений аритмогенной дисфункции миокарда нуждаются в проведении постоянной антиаритмической терапии препаратами I-IV классов. При мономорфной ЖТ для восстановления ритма применяется монотерапия одним из антиаритмических препаратов.

Для лечения многих форм желудочковых аритмий препаратами первого ряда являются б-блокаторы. Учитывая, что это наиболее безопасные антиаритмические препараты, лечение разумно начинать именно с них, а при их неэффективности приходится осуществлять последовательный подбор препаратов других классов. В таблице 3 представлены основные наиболее часто используемые антиаритмические препараты.

Таблица 3

Лекарственные препараты, используемые в лечении пациентов с ЖТ

Международное непатентованное название препарата	Код АТХ	Механизм действия	Доза и пути введения препарата
Пропранолол (Анаприлин, Обзидан)	C07AA05	Неселективный β -блокатор влияет на β_1 и β_2 -адренорецепторы. Обладает отрицательным хроно-, дромо- и инотропным действием.	Таблетки по 10, 40, 80 мг. Суточная доза: 1-4 мг/кг/сут (2-4 раза в день)
Атенолол	C07AB11	Кардиоселективный β_1 -блокатор. Обладает отрицательным хроно-, дромо- и инотропным действием.	Таблетки по 25, 50, 100 мг. Суточная доза: 0,5-2 мг/кг/сут (1-2 раза в день)
Пропафенон (ритмонорм, пропанорм)	C01BC03	IC класс Замедляет АВ проведение; обладает отрицательным инотропным действием	Таблетки по 150 и 300 мг. Суточная доза: 7-15 мг/кг/сут (3 раза в день)
Аллапинин	C01BG	IC класс Замедляет АВ проведение.	Таблетки по 25 мг. Суточная доза: 1 мг/кг/сут (3 раза в день)
Верапамил (Изоптин)	C08DA01	Блокатор кальциевых каналов Замедляет АВ проведение. Обладает отрицательным хроно-, и инотропным	Таблетки по 40, 80 мг. Суточная доза: 3-7 мг/кг/сут (2-3 раза в день)

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

Следует учитывать, что в детском возрасте частота развития побочных эффектов и осложнений, в том числе проаритмических эффектов, выше, чем у взрослых. Это диктует необходимость тщательной оценки показаний и, в случае необходимости, применения сопутствующей метаболической и вегетотропной терапии.

Оценка эффективности медикаментозного лечения ЖЭ

Эффективность лечения идиопатической ЖТ оценивается только на основании регистрации выраженности и характера ЖТ, оценки функционального состояния миокарда. Антиаритмический препарат считается эффективным, если при его назначении количество ЖЭ за сутки уменьшается более чем на 50%, число парных ЖЭ уменьшается не менее, чем на 90% и полностью отсутствуют пробежки желудочковой тахикардии [12]. Поскольку антиаритмические препараты могут обладать проаритмическим эффектом по данным ХМ мониторируются также средние, минимальные и максимальные параметры ЧСС в дневное и ночное время, длительность пауз ритма, изменение циркадности аритмии под действие антиаритмических препаратов, другие нарушения ритма и проводимости. Эффективность лечения оценивается также по параметрам центральной гемодинамики по данным ЭХО-КГ на синусовом ритме и в экстрасистолических комплексах.

При ЖТ, развившейся на фоне органической патологии сердца эффективность лечения базируется на оценке: изменения клинического течения основного заболевания, симптомов недостаточности кровообращения, регистрации выраженности и характера аритмии по данным ЭКГ и обязательно - ХМ; динамике размеров полостей сердца и сократительной способности миокарда по данным ЭХО-КГ.

Немедикаментозные методы лечения мономорфных ЖТ

К ним относится катетерная абляция очагов желудочковой аритмии и, в редких случаях

при мономорфных ЖТ - имплантация кардиовертера – дефибриллятора.

Радиочастотная катетерная абляция аритмогенного очага (РЧА)

На сегодняшний день РЧА аритмогенного субстрата ЖТ выходит на первый план лечения идиопатических мономорфных желудочковых тахикардий.

В Российской Федерации опубликованы рекомендации Всероссийского научного общества аритмологов от 2013 года [13]. Однако, данные рекомендации разработаны для взрослых.

В 2014 году опубликован документ, разработанный совместными усилиями Общества детских электрофизиологов (PACES) и Общества нарушений ритма (HRS), которые были одобрены Американским колледжем кардиологов (ACC) и Американской академией педиатрии (AAP), в которых были предложены показания к проведению РЧА у детей с желудочковыми аритмиями (таблица 4) [3].

Таблица 4

Показания к проведению радиочастотной абляции желудочковой тахикардии

Класс	Клинические показания	Уровень доказательности
I	Абсолютные показания <i>1. Гемодинамически значимая ЖТ или наличие аритмогенной дисфункции ЛЖ</i> может быть применена как 1 линия терапии, либо при неэффективности ААТ	C
	<i>2. Фасцикулярная, верапамил-чувствительная ЖТ</i> может быть применена как 1 линия терапии, либо при неэффективности ААТ	C
IIa	Относительные показания <i>1. Симптомная идиопатическая ЖТ предположительно из выходного тракта ПЖ</i>	C
	<i>2. Наличие симптомов заболевания, которые коррелируют с частой желудочковой эктопией или ускоренным идиовентрикулярным ритмом</i>	C

I	<p>Абсолютные показания</p> <p>1. ИКД терапия рекомендована для вторичной профилактики ВСС у пациентов, выживших после остановки кровообращения в том случае, если тщательно выполненное обследование исключает возможность устранения ее причин, как среди пациентов без структурной патологии сердца, так и при наличии ВПС, КМП или врожденной каналопатии.</p> <p>2. ИКД терапия показана пациентам с ВПС при наличии у них симптомной, устойчивой ЖТ. Пациенты должны быть подвергнуты инвазивному исследованию с оценкой гемодинамики и инвазивному электрофизиологическому исследованию. Необходимо рассмотреть возможность применения альтернативных методов лечения, таких как, катетерная абляция или хирургическое вмешательство для устранения ЖТ, в случаях невозможности устранения ЖТ данными методами, показана имплантация ИКД.</p> <p>3. ИКД терапия показана при наличии симптомной, устойчивой ЖТ у пациентов с КМП, сопровождающейся выраженным снижением функции ЛЖ</p>	<p>В</p> <p>С</p> <p>С</p> <p>А</p>
II	<p>Относительные показания</p> <p>1. Применение ИКД терапии можно считать обоснованным у пациентов с ВПС, страдающих необъяснимыми обмороками и сниженной функций ЛЖ и/или индуцируемой желудочковой аритмией при проведении ЭФИ</p> <p>2. Сохраняющиеся рецидивирующие синкопальные состояния у пациентов с синдромом удлинённого интервала QT и катехоламинергической полиморфной</p>	<p>В</p> <p>В / С</p>

	<p><i>ЖТ (КТПЖ), постоянно получающих оптимальные дозы бета-блокаторов.</i></p> <p><i>3. Наличие синдрома удлинённого интервала QT и непереносимости лекарственных препаратов, или семейный анамнез ВСС среди близких родственников</i></p> <p><i>4. Наличие гипертрофической КМП в сочетании с 1 или более основными факторами риска, при условии использования оптимальной медикаментозной терапии. Факторы риска: семейный анамнез ВСС; ≥ 1 эпизод необъяснимого синкопального состояния; толщина МЖП ≥ 30 мм (у подростков и взрослых); гипотензивный ответ АД на физическую нагрузку; регистрация неустойчивой ЖТ по данным серии суточных мониторов ритма.</i></p> <p><i>5. Наличие аритмогенной дисплазии правого желудочка распространённого варианта, т.е. с поражением и левого желудочка, с семейным анамнезом ВСС или наличием необъяснимых обмороков, когда невозможно исключить ЖТ и ФЖ, как причину синкопальных состояний.</i></p>	<p style="text-align: center;">С</p> <p style="text-align: center;">С</p> <p style="text-align: center;">С</p>
--	--	--

ВЕДЕНИЕ ПАЦИЕНТОВ

Все пациенты с желудочковыми тахикардиями нуждаются в наблюдении детского кардиолога.

Первичная госпитализация в специализированное кардиологическое отделение связана с диагностикой причины развития желудочковой тахикардии и проведением этиотропного лечения. Продолжительность госпитализации определяется основным заболеванием.

Амбулаторное наблюдение за пациентами с ЖТ включает выполнение ЭКГ, суточного мониторирования ЭКГ, стресс-тестов (по показаниям) и ультразвукового исследования сердца не реже одного раза в 6 месяцев.

При прогрессировании ЖТ (учащении количества и длительности приступов) в ходе динамического наблюдения и/или появлении симптомов, связанных с наличием ЖТ (жалобы

на приступы сердцебиений, головокружение, обмороки, снижение толерантности к физическим нагрузкам) выполняется внеплановое обследование в условиях стационара.

Госпитализация осуществляется в специализированное кардиологическое отделение городской/областной/республиканской детской больницы. Цель госпитализации: определить наличие показаний к назначению/коррекции антиаритмической терапии и терапии хронической сердечной недостаточности, в случае формирования аритмогенной дисфункции миокарда, определить наличие показаний для проведения эндоЭФИ и радиочастотной катетерной аблации аритмогенного очага. Продолжительность госпитализации определяется тяжестью состояния пациента, и оставляет в среднем 14-21 день.

Больным, получающим длительное лечение антиаритмическими препаратами ЭКГ должна регистрироваться не реже 1 раза в 3 месяца как в клино-, так и в ортоположении; ХМ рекомендуется не реже 1 раза в 6 мес. Развитие новых, не зарегистрированных ранее нарушений ритма сердца, удлинения интервала QT на ЭКГ, появление внутрижелудочковых и атриовентрикулярных блокад на фоне приема антиаритмических препаратов является основанием для отмены антиаритмического препарата. Назначение нового препарата с антиаритмическим действием I-IV класса возможно после оценки 24-х часового профиля сердечного ритма после элиминации предыдущего из-за риска усугубления проаритмогенного эффекта.

При длительном назначении Амиодарона 1 раз в 6 месяцев рекомендуется оценивать размеры, структуру (УЗИ) и гормональную функцию щитовидной железы.

При стойкой медикаментозной ремиссии ЖТ, проводится плановая отмена терапии и при отсутствии желудочковой тахикардии (не ранее, чем через год после полной отмены терапии) перед снятием с диспансерного учета проводится контрольное обследование (с обязательным проведением ЭКГ, ЭХО-КГ, стресс-теста, Холтеровского мониторирования). При отсутствии желудочковой эктопической активности – снятие с диспансерного учета с рекомендациями проведения ЭКГ после интеркуррентных заболеваний и в декретированные возрастные периоды.

При наличии показаний к проведению РЧА пациент госпитализируется в кардиохирургическую клинику, имеющую опыт проведения РЧА детям. Продолжительность госпитализации при проведении РЧА в среднем составляет 7-10 дней.

После проведения инвазивного ЭФИ и операции РЧА через 2 месяца и далее через год проводится обследование (с обязательным проведением ЭКГ, ЭХО-КГ, стресс-теста, Холтеровского мониторирования). При отсутствии данных за рецидив желудочковой тахикардии и отсутствии других нарушений ритма сердца или проводимости, требующих наблюдения и лечения, пациент снимается с диспансерного учета.

При наличии показаний к имплантации ИКД пациент госпитализируется в кардиохирургическую клинику, имеющую опыт имплантации эпикардальных и эндокардиальных кардиовертеров-дефибрилляторов детям. Продолжительность госпитализации в среднем составляет систем 10-14 дней.

Пациенты с ИКД наблюдаются каждые 6 месяцев. В комплекс регулярного обследования входит: оценка параметров ИКД, ЭКГ, суточное мониторирование ЭКГ, ультразвуковое исследование сердца. В случае срабатывания ИКД проводится внеочередная оценка параметров ИКД в клинике, где осуществляется динамическое наблюдение пациентов и ИКД.

Вакцинация

Решение вопроса о вакцинации решается в индивидуальном порядке в зависимости от клинического состояния пациента, эффективности медикаментозного контроля аритмии, а также с учетом ранее выявленных провоцирующих факторов (связь манифестации аритмии с вакцинацией, инфекционным заболеванием и т.д.).

После радикальной коррекции мономорфной или фасцикулярной ЖТ (операция РЧА) профилактические прививки проводятся в плановом порядке по индивидуальному графику.

Занятия спортом

Известно, что профессиональные спортсмены, в основном лица мужского пола, могут иметь синдром спортивного сердца, который включает в себя умеренное увеличение массы миокарда левого желудочка с нормальным размером полости левого желудочка. И каждый третий из них на этом фоне имеет либо желудочковую экстрасистолию, либо другие эктопии высоких градаций, как то куплеты и пробежки неустойчивой ЖТ. После окончания спортивной карьеры, происходит нивелирование изменений со стороны сердца и исчезновение аритмий. Существует ряд международных документов, которые не ограничивают занятия спортом среди атлетов, имеющих редкие, неустойчивые пробежки ЖТ, без клинических проявлений, которые подавляются на фоне физической нагрузки [15].

Спортсменам с симптомной ЖТ, с частыми и/или устойчивыми приступами тахикардии и/или имеющими аритмогенную дисфункцию миокарда, должно быть рекомендовано проведение РЧА субстрата аритмии. В случае отказа от проведения оперативного лечения занятия спортом не рекомендуются.

После проведения операции РЧА субстрата ЖТ через 2 месяца проводится обследование (с обязательным проведением ЭКГ, ЭХО-КГ, стресс-теста, Холтеровского мониторирования). При отсутствии данных за рецидив желудочковой тахикардии и отсутствии других нарушений ритма сердца разрешены все виды спорта.

В группе пациентов с ЖТ развивающейся на фоне физической нагрузки, занятия спортом не рекомендуются.

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

ПРОФИЛАКТИКА

Среди пациентов с наличием кардиальной патологии, такой как ВПС, в том числе после хирургической коррекции ВПС, кардиомиопатий, с учетом потенциальной возможности развития желудочковой тахикардии, необходимо регулярное динамическое наблюдение (с обязательным проведением ЭКГ, Холтеровского мониторирования и, по показаниям стресс-теста).

ИСХОДЫ И ПРОГНОЗ

Прогноз у детей с мономорфной ЖТ в отсутствие органической патологии относительно благоприятный. При наличии органических изменений сердечно-сосудистой системы прогноз ЖТ зависит от результатов лечения основного заболевания и контроля аритмии.

К факторам неблагоприятного течения ЖТ относятся: наличие синкопальных состояний или НК в момент приступа ЖТ; семейные случаи внезапной сердечной смерти; наличие ВПС, в том числе корригированных и органических заболеваний миокарда, непрерывная или непрерывно – рецидивирующая ЖТ.

Литература

1. Walsh E.P., Cecchin F. Arrhythmias in Adult Patients With Congenital Heart Disease // *Circulation*. - 2007. - Vol.115. - P.534-45.
2. Brugada J, Blom N, Sarquella-Brugada G, Blomstrom-Lundqvist C, Deanfield J, Janousek J, et al. Pharmacological and non-pharmacological therapy for arrhythmias in the pediatric population: EHRA and AEPIC-Arrhythmia Working Group joint consensus statement // *Europace* - 2013. - Vol.15(9). - P.1337-82.
3. Crosson, J.E., Callans D.J., Bradley D.J., et.al. PACES/HRS Expert Consensus Statement on the Evaluation and Management of Ventricular Arrhythmias in the Child With a Structurally Normal Heart / J.E. Crosson, D.J.Callans, D.J. Bradley, et.al. // *Heart Rhythm*. - 2014. - Vol 11. - N 9. - P.e55-78.
4. Ankerman M. Cardiac causes unexpected death in children and their relationship to seizures and syncope genetic testing for cardiac electropathies // *Semin Pediatr Neurol*. – 2005 - Vol.12. – P. 52-58.
5. Denjoy I., Lupoglazoff J., Guicheney P., Leenhardt A. Arrhythmic sudden death in children // *Archives of Cardiovascular Diseases*. – 2008.- Vol.101. – P.121-125.
6. Marcus F.L., McKenna W.J., et.al. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: proposed modification of the Task Force Criteria // *Eur Heart J*. - 2010. - Vol.31(7). -P.806-14.
7. Васичкина Е.С., Митрофанова Л.Б., Татарский Р.Б., Д.С.Лебедев Эндомиокардиальная биопсия из правых камер сердца у детей с нарушениями ритма сердца // *Вестник аритмологии*. – 2014. – № 76. – С. 17–22.
8. Alexander ME, Walsh EP, Saul JP, et al. Value of programmed ventricular stimulation in patients with congenital heart disease // *J Cardiovasc Electrophysiol*. - 1999. - Vol.10(8). - P.1033-44.
9. Alexander M.E., Berul C.I. Ventricular tachycardia // *Medscape*. - 2009
10. Hofman N., Tan H.L., Alders M., van Langen I.M., Wilde A.A. Active cascade screening in primary inherited arrhythmia syndromes: does it lead to prophylactic treatment? // *J Am Coll Cardiol*. - 2010. -Vol.55. - P.2570 – 76.
11. Ackerman MJ, Priori SG, Willems S, et al. HRS/EHRA expert consensus statement on the state of genetic testing for the channelopathies and cardiomyopathies this document was developed as a partnership between the Heart Rhythm Society (HRS) and the European Heart Rhythm Association (EHRA) // *Heart Rhythm*. - 2011. - Vol 8(8). - P.1308-39.

12. Школьникова М.А., Березницкая В.В., Макаров Л.М. и др. Нарушения ритма сердца и проводимости // Том 5. Клиническая кардиология / под ред. Ю.М.Белозерова / Руководство по фармакотерапии в педиатрии и детской хирургии / под ред. А.Д.Царегородцева и В.А.Таболина. – Медпрактика-М., 2004. – Р. 95-161.
13. Бокерия, Л.А. Всероссийского научного общества специалистов по клинической электрофизиологии, аритмологии и кардиостимуляции (ВНОА). Клинические рекомендации по проведению электрофизиологических исследований, катетерной аблации и применению имплантируемых антиаритмических устройств / Л.А. Бокерия, А.Ш. Ревитшвили и др. - Москва: Новая редакция - 2013. - 595 с.
14. Epstein, A.E. ACC/AHA/HRS 2008 guidelines for device-based therapy of cardiac rhythm abnormalities: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Revise the ACC/AHA/NASPE 2002 Guideline Update for Implantation of Cardiac Pacemakers and Antiarrhythmia Devices) / A.E. Epstein, J.P. DiMarco, K.A. Ellenbogen et al. // J Am Coll Cardiol. - 2008. -Vol.5. - P.1-62.
15. Zipes D., Ackerman M., G.Van Hare Task Force 7: Arrhythmias // JACC. – 2005. Vol. 45.