

Клинические рекомендации

Нарушения ритма сердца у новорождённого

Кодирование по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем: P29.1

Возрастная группа: Дети

Год утверждения: 202_

Разработчик клинической рекомендации:

- Общероссийская общественная организация содействия развитию неонатологии «Российское общество неонатологов» (РОН)
- Всероссийская общественная организация «Ассоциация детских кардиологов России»

Оглавление

Оглавление	2
Список сокращений.....	4
Термины и определения.....	6
1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний)	7
1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний).....	7
1.2 Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)	8
1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)	12
1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем	15
1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний).....	15
1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний).....	17
2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики.....	18
2.1 Жалобы и анамнез.....	19
2.2 Физикальное обследование	19
2.3 Лабораторные диагностические исследования	20
2.4 Инструментальные диагностические исследования.....	21
2.5 Иные диагностические исследования	26
3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения.....	27
3.1 Консервативное лечение	27
3.2 Хирургическое лечение	44
3.3 Иное лечение	49

4. Медицинская реабилитация и санаторно-курортное лечение, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов	50
5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики	51
6. Организация оказания медицинской помощи	52
7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния).....	53
Критерии оценки качества медицинской помощи	53
Список литературы.....	57
Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций.....	69
Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций.....	70
Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата.....	74
Приложение А3.1. Связанные документы	74
Приложение А3.2. Препараты для лечения нарушения ритма сердца, зарегистрированные в России	75
Приложение А3.3. Потребность новорождённого в жидкости, энергии, белках, жирах, углеводах, электролитах	76
Приложение А3.4 Дифференциальная ЭКГ-диагностика вариантов СВТ	78
Приложение А3.5 Интерпретация ЭКГ	79
Приложение Б. Алгоритмы действий врача.....	86
Приложение В. Информация для пациента	90
Приложение Г1-ГN. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях	95

Список сокращений

ААП – антиаритмические препараты

ААТ – антиаритмическая терапия

АВ – атриовентрикулярный

АВРТ – атриовентрикулярная реципрокная тахикардия

АД - артериальное давление

ВПУ – Вольфа – Паркинсона-Уайта синдром (феномен)

ВПС – врожденный порок сердца

ДПП – дополнительный проводящий путь

ДАВС – дополнительное атриовентрикулярное соединение

ЖТ – желудочковая тахикардия

ЖЭ – желудочковая экстрасистола

ИКД – имплантация однокамерного или двухкамерного кардиовертера-дефибриллятора (кардиовертер-дефибриллятор имплантируемый однокамерный***, кардиовертер-дефибриллятор имплантируемый двухкамерный***)

ЛЖ – левый желудочек

ПБЛНПГ – полная блокада левой ножки пучка Гиса

ПБПНПГ – полная блокада правой ножки пучка Гиса

ПЖ – правый желудочек

Ри-ентри (re-entry) – повторный вход волны возбуждения

РКИ – рандомизированное клиническое исследование

РЧА – радиочастотная абляция аритмогенных зон

СВТ – суправентрикулярная тахикардия

с.ж. – сутки жизни

СН – сердечная недостаточность

СССУ – синдром слабости синусового узла

СТ4 - свободный тироксин

СТ3 - трийодтиронин

СУ – синусовый узел

СУИQT - Синдром удлиненного интервала QT -

ТТГ – тиреотропный гормон

УДД – уровень достоверности доказательств

УУР – уровень убедительности рекомендаций

ХМ – холтеровское мониторирование сердечного ритма

ЧСС – частота сердечных сокращений

ЧЖС – частота желудочковых сокращений

ЧПС – частота предсердных сокращений

ЧПЭФИ – чреспищеводное электрофизиологическое исследование

ЭКГ – электрокардиограмма

ЭКС – электрокардиостимулятор наружный, электрокардиостимулятор чреспищеводный эндокардиальный, электрокардиостимулятор имплантируемый однокамерный или двухкамерный (электрокардиостимулятор имплантируемый однокамерный, без частотной адаптации***, электрокардиостимулятор имплантируемый однокамерный, частотно-адаптивный***, электрокардиостимулятор имплантируемый двухкамерный, без частотной адаптации***, электрокардиостимулятор имплантируемый двухкамерный, частотно-адаптивный***)

ЭХОКГ – эхокардиография

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

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

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

Термины и определения

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

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

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

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

Устойчивый приступ тахикардии – приступ тахикардии длительностью более 30 секунд.

Тахииндуцированная кардиомиопатия – расширение полостей сердца и снижение сократительной функции сердца в результате ремоделирования миокарда, вызванного тахикардией.

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

1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Синусовый ритм – ритм сердечных сокращений, при котором водителем ритма является сино-атриальный (сино-предсердный) узел (Приложение А3.5.2., Рисунок 1).

Брадикардия синусовая – состояние, при котором частота сердечных сокращений (ЧСС) ниже возрастной нормы. Нормальная ЧСС новорождённого в состоянии покоя составляет от 90 до 160 уд/мин.

Атриовентрикулярной блокадой или предсердно-желудочковой блокадой обозначают замедление, частичное и полное прекращением проведения возбуждения от предсердий к желудочкам (Приложение А3.5.2., Рисунки 2-5). Замедление проведения импульса может происходить в предсердиях, АВ узле, системе Гиса-Пуркинье. Все варианты АВ блокад могут быть преходящими и персистирующими, врожденными и приобретенными [1,2]

Желудочковая тахикардия (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) (Приложение А3.5.2., Рисунки 7,8,10). Как правило, у детей число сердечных сокращений при ЖТ составляет от 120 до 250 уд/мин [3–7].

Суправентрикулярная (наджелудочковая) тахикардия (СВТ) – три и более последовательных сокращения сердца с частотой, превышающей верхнюю границу возрастной нормы у новорождённых детей (Приложение А3.5.2., Рисунок 9). Обязательным условием является наджелудочковая (предсердная) локализация источника аритмии: в синусовом узле (СУ), миокарде предсердий, мышечных муфтах легочных и полых вен, атриовентрикулярном (АВ) соединении, а также в случае наличия дополнительных проводящих путей (ДПП).

Обычно во время СВТ регистрируется частый регулярный ритм с узкими комплексами QRS. Для предсердных тахикардий с переменным АВ-проведением характерен нерегулярный ритм. К СВТ с широкими комплексами QRS относятся: антидромная АВ-реципрокная тахикардия, другие СВТ с антеградным проведением по ДПП, СВТ с аберрантным проведением (с полной блокадой правой или левой ножки пучка Гиса (ПБПНПГ или ПБЛНПГ)).

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

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

1.2.1 Этиология суправентрикулярных тахикардий

Электрофизиологические механизмы развития суправентрикулярной тахикардии включают в себя ускоренный автоматизм, аномальный автоматизм, триггерную активность и механизм ри-ентри (от англ. re-entry).

Повышенный автоматизм – это нарушение формирования импульса в клетках СУ или латентных водителях ритма из-за увеличения скорости диастолической деполяризации. Это приводит к хронической синусовой тахикардии или ускоренным ритмам. Повышенный автоматизм наблюдается в клетках водителей ритма, обладающих функцией спонтанной диастолической деполяризации, что отличает его от аномального автоматизма.

Аномальный автоматизм – это нарушение формирования импульса вследствие спонтанной диастолической деполяризации в клетках миокарда предсердий, желудочков и проводящей системы сердца, которым это в норме не свойственно. Это вызывает эктопические центры патологического ритма. У детей такие патологические очаги могут появляться из-за нарушений формирования проводящей системы сердца в процессе кардиогенеза, что часто становится причиной фокусной предсердной тахикардии.

Триггерная активность – это возникновение дополнительных вторичных деполяризаций, которые связаны с предшествующим потенциалом действия. Ранние постдеполяризации возникают до завершения реполяризации клетки (во время II фазы (тип 1) или III фазы (тип 2) потенциала действия), а поздние или задержанные – после её завершения, т.е. в IV фазе потенциала действия. Триггерная активность может способствовать возникновению фокусных тахикардий (предсердной и узловой).

Ри-ентри – механизм аритмии, при котором участок миокарда возбуждается повторно одним и тем же импульсом, движущимся по кругу. Для этого необходимы два пути проведения, один из которых подвергается однонаправленной блокаде. В зависимости от размера петли, этот механизм подразделяется на макро-ри-ентри (циркуляция по анатомически определенному пути, в частности дополнительному атриовентрикулярному соединению (ДАВС) как при синдроме Вольфа-Паркинсона-Уайта (ВПУ) (Приложение

А3.5.2., Рисунок 14)) и микро-ри-ентри (циркуляция по функциональным путям). Тахикардии, обусловленные механизмом ри-ентри, называются реципрокными. Основным вариантом тахикардии, вызванной наличием дополнительных проводящих путей, является атриовентрикулярная ри-ентри тахикардия (АВРТ). В нормальном сердце предсердия и желудочки электрически изолированы, за исключением места проходящего аномального пучка (ДПП), который служит единственным электрическим проводником от АВ-узла (структуры предсердия) к желудочку. ДПП выступает в качестве второго участка электрической коммуникации, соединяющего предсердия и желудочки. Дополнительный проводящий путь может обладать как антеградной (от предсердия к желудочку), так и ретроградной (от желудочка к предсердию) проводимостью или иметь только одно из этих свойств. Пучок с антеградной проводимостью называются "манифестными", поскольку обычно приводит к появлению видимой дельта волны (предвозбуждение желудочков) на электрокардиограмме (ЭКГ) покоя (иногда называемой феноменом ВПУ). Дополнительные пути без антеградной проводимости (только ретроградная проводимость) называют скрытыми, поскольку они не приводят к появлению дельта волны и их наличие невозможно определить на ЭКГ покоя.

СВТ в 95% случаев обнаруживаются у детей со структурно нормальным сердцем. Для манифестации СВТ необходима аритмогенная зона, в которой возникает и поддерживается патофизиологический механизм. Факторами риска и триггерами для СВТ у детей являются: отягощенный перинатальный анамнез, незрелость структур сердца у детей раннего возраста, нарушение нейровегетативной регуляции сердечного ритма, экстракардиальная патология (заболевания центральной нервной системы, эндокринная патология, болезни обмена веществ, острые и хронические инфекционные заболевания), лихорадка, метаболические и электролитные нарушения, отравления. Реже СВТ связаны с органической патологией сердца (врожденные и приобретенные пороки сердца, кардиомиопатии, воспалительные заболевания сердца). В процессе постнатального формирования структур сердца у детей раннего возраста часто происходит спонтанное исчезновение аритмии, например, из-за прекращения функционирования ДАВС [2,8–12].

1.2.2 Синусовая брадикардия

Преходящая (транзиторная) синусовая брадикардия представляет собой физиологический или нормальный сердечный ритм у новорождённых со структурно нормальным сердцем и является результатом преходящего повышения тонуса блуждающего нерва. Повышение тонуса блуждающего нерва как правило, связано с каким-либо основным процессом, таким как повышение внутричерепного давления, острый

абдоминальный процесс (например, некротический энтероколит), санация эндотрахеальной трубки, желудочный рефлюкс, апноэ недоношенных или прием лекарств (например, снотворные и седативные средства (код АТХ N05C), бета-адреноблокаторы (код АТХ C07A)).

Другими экстракардиальными причинами брадикардии могут стать гипоксия, гипотиреоз, гипогликемия, гиперкалиемия, сон, гипотермия, седация и анестезия и др. [1,2,7,13–15].

Эпизоды, связанные с резким повышением тонуса блуждающего нерва, могут сопровождаться паузами ритма или снижением ЧСС. Транзиторные, «вторичные» брадикардия носят благоприятный характер и разрешаются после нивелирования основной причины, которой были вызваны.

Среди кардиальных причин синусовая брадикардия может наблюдаться после кардиохирургических операций, на фоне эндокардита или миокардита [1,2,7,13–15].

Синдром слабости синусового узла относится к жизнеугрожающим аритмиям. Основными электрокардиографическими проявлениями являются: выраженная брадикардия, замещающие ритмы из АВ соединения и идиовентрикулярные (Приложение А3.5.2., Рисунок 6), эпизоды синус-ареста (паузы ритма), а также чередованием эпизодов брадикардии и тахикардии (синдром бради-тахикардии). Клиническая картина СССУ может сопровождаться головокружениями, обмороками или внезапной сердечной смертью [2].

В связи с тем, что брадикардия может быть первым или единственным проявлением широкого спектра экстракардиальных и кардиальных состояний, детальное проведение дифференциальной диагностики и естественного течения брадикардии имеет решающее значение для быстрого распознавания более серьезных и опасных для жизни состояний, связанных с этой брадикардией.

1.2.3 Атриовентрикулярная блокада

Причинами АВ блокады 1 степени (Приложение А3.5.2., Рисунок 2) у новорожденного могут быть ВПС (наиболее часто аномалия Эбштейна, дефект межпредсердной перегородки, АВ канал) и лекарственные средства (например, сердечные гликозиды (код АТХ C01A)). Кроме того, АВ блокада 1 степени может вызываться экстракардиальными причинами: повышение тонуса блуждающего нерва одна из самых частых причин, в данном случае носит транзиторный характер. Повышение тонуса блуждающего нерва, наблюдается при рефлюксе или апноэ [1,2].

Полная АВ-блокада (Приложение А3.5.2., Рисунок 5) может быть приобретенной или врожденной. Приобретенная форма полной АВ-блокады у новорождённых обычно является осложнением операции на сердце, но редко может быть вызвана миокардитом или эндокардитом [1,2].

Врожденная форма полной АВ-блокады может рассматриваться как изолированная аномалия или в сочетании с врожденным пороком сердца.

Изолированная врожденная полная АВ блокада наблюдается у детей, рожденных от матерей с системной красной волчанкой или смешанным заболеванием соединительной ткани, особенно синдромом Шегрена. Поражение ткани АВ узла осуществляется циркулирующими в крови антителами класса анти-48 kD SS-B/La, анти-52 kD SS-A/Ro, и анти-60 kD SS-A/Ro у матерей генетически предрасположенных индивидуумов [1,2,16]. У большинства матерей во время беременности симптомы отсутствуют, но при тестировании обнаруживаются антитела. Примерно у 28% детей наблюдается прогрессирующее течение врожденной АВБ от I до III степени.

1.2.4 Желудочковые аритмии

Этиопатогенетические основы возникновения желудочковых тахикардий у детей разнообразны. ЖТ может быть связана с наследственной кардиальной патологией (кардиомиопатии), врожденными пороками сердца, воспалительными заболеваниями миокарда (миокардиты), первичными электрическими заболеваниями (синдром удлиненного интервала QT (Приложение А3.5.2., Рисунки 11,12)), а также обнаруживаться у детей со структурно нормальным сердцем на фоне метаболических нарушений, токсических воздействий или могут носить «идиопатический» характер [7,17–19] (Таблица 1).

Как правило, идиопатические ЖТ имеет благоприятное течение и хороший прогноз.

Таблица 1. Причины развития желудочковых аритмий

Кардиомиопатии	Аритмогенная, дилатационная и гипертрофическая (наиболее часто)
Каналопатии	Синдром удлиненного интервала QTc, катехоламинергическая полиморфная ЖТ
Заболевания миокарда приобретенные	Миокардит, опухоли и др.
Врожденные пороки сердца (ВПС)	Как у неоперированных новорождённых, так и после хирургической коррекции ВПС. Наиболее часто при тяжелом аортальном стенозе и после хирургического вмешательства на аортальном клапане за счет ишемии миокарда вследствие

	тяжелой обструкции выходного отдела левого желудочка (ЛЖ), гипертрофии и перегрузки ЛЖ [20]. При Тетраде Фалло вследствие перегрузки объемом и дилатации правого желудочка (ПЖ) [21] и другие. Кроме того, причинами ЖТ могут быть длительное время искусственного кровообращения, послеоперационные швы и рубцы и тд.
Метаболические нарушения	Тяжелая гипоксия, ацидоз, токсичность вазоактивных веществ, таких лекарств, как сердечные гликозиды (код АТХ С01А) (дигоксин** (код АТХ С01АА05)), неселективные ингибиторы обратного захвата моноаминов (код АТХ N06АА), антибактериальные препараты системного действия (код АТХ J01) - эритромицин (код АТХ J01FA01), ко-тримоксазол [Сульфаметоксазол+Триметоприм]** (код АТХ J01EE01) и др.), эндокринные нарушения и др.
Электролитные нарушения	Гипер/гипокалиемия, гипер/гипокальциемия, гипонатриемия и т.д.

1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

1.3.1 Суправентрикулярная тахикардия

Частота встречаемости СВТ у детей – 0,1-0,4%. Среди жизнеугрожающих вариантов основная роль принадлежит суправентрикулярной тахикардии. Распространенность клинически значимых аритмий составляет 24 случая на 100 000 детей, родившихся живыми, или 1:4000 (1:3500–1:4800), что соответствует частоте отдельных ВПС, таких как коарктация аорты или транспозиция магистральных артерий. Популяционная частота всех видов АВ-ри-ентри-тахикардии составляет 16 на 100 000 живорождений, а синдрома Вольфа-Парксинсона-Уайта — 3,5 на 100 000 живорождений. Выявляемость неонатальных аритмий оценивается в пределах от 1 до 10 % среди всех новорождённых.

Частота встречаемости различных электрофизиологических вариантов СВТ зависит от возраста ребенка. В структуре СВТ во всех возрастных группах преобладают АВ-реципрокные тахикардии с участием ДАВС. Этот вид тахикардии составляет до 80% всех СВТ в возрасте до 1 года.

У 25 - 50 % грудных детей причиной наджелудочковой тахикардии является синдром ВПУ, представляя собой, в свою очередь, наиболее часто встречающуюся разновидность синдрома предвозбуждения желудочков. В популяции распространенность синдрома ВПУ составляет 0,1-3,1 на 1000 человек, лица мужского пола болеют в два раза чаще. Большинство случаев синдрома ВПУ спорадические. В настоящее время известно об

аутосомно-доминантном типе наследования синдрома. Частота наследственного синдрома ВПУ среди всех пациентов с доказанным наличием дополнительного пути проведения составляет 34 случая на 1000 человек, родственники первой линии среди этих пациентов встречаются в 5,5/1000 случаев. Большинство описанных наследственных форм синдрома ВПУ сочетается с семейным вариантом гипертрофической кардиомиопатии. У таких пациентов выявляются изменения в хромосоме 7q3, мутации в гене кардиального белка – тропонина I (хромосома 19), а также изменения в митохондриях и метаболические расстройства.

У 7% - 20% пациентов с синдромом ВПУ имеются сопутствующие врожденные пороки сердца и генетические заболевания. Распространенность синдрома ВПУ среди детей с ВПС составляет 0,3-1,0%, наиболее часто сочетается с аномалией Эбштейна. Особенностью естественного течения синдрома ВПУ в раннем возрасте является возможность внезапного или постепенного прекращения эпизодов тахикардии в большинстве случаев к 1-му году жизни и возобновления к 6-8 годам. Риск остановки сердца, связанный с предвозбуждением составляет 1,5 на 1000 пациентов сердца.

Распространенная форма АВРТ называется ортодромной АВРТ, при которой цепь включает антеградную проводимость через АВ-узел и ретроградную проводимость через ДП. Поскольку антеградное проведение осуществляется через АВ-узел, морфология QRS обычно нормальная, что приводит к тахикардии с узким комплексом QRS, похожей на базовый синусовый ритм. Однако при этом может наблюдаться абберрация и морфология с широким комплексом QRS. Эти тахикардии обычно начинаются с преждевременного сокращения предсердий (предсердная экстрасистола), который инициирует аномальную цепь между АВ-узлом и ДПП. Такие тахикардии обычно возникают при установке центрального катетера глубоко в предсердии, который в свою очередь является причиной частой предсердной экстрасистолии. Указанные СВТ иногда ошибочно приписывают самому центральному катетеру, но следует помнить, что у пациента есть субстрат (т.е. дополнительный путь проведения возбуждения или другая сердечная причина аритмии) для тахикардии. Поскольку предсердные экстрасистолы могут быть спонтанными, такие пациенты остаются в группе риска по возникновению эпизодов СВТ в будущем и требуют постоянного наблюдения во время пребывания в отделении реанимации и после выписки. При выявлении СВТ у таких пациентов лечение должно проводиться обязательно и не ограничиваться купированием приступа, как и во всех случаях СВТ требуется профилактическая терапия. Хотя эти тахикардии являются быстрыми (частота >220 уд/мин), они обычно хорошо переносятся новорожденными без ВПС и при наличии стабильной гемодинамики в течение первых нескольких часов развития. Обычно при

возникновении тахикардии у новорождённых с инвазивным мониторингом артериального давления наблюдается преходящее снижение артериального давления, которое быстро возвращается к исходному уровню.

Эктопическая предсердная тахикардия, по данным разных авторов, встречается у 11% детей. Наследственная предрасположенность отмечается у 50% пациентов. У детей наблюдается непрерывно-рецидивирующая форма эктопической тахикардии. Несмотря на редкую частоту этой аритмии, она является одной из основных причин кардиомиопатии. Частота сердечных сокращений составляет 130-300 уд/мин и сильно варьирует при физических и эмоциональных нагрузках. Эктопическая тахикардия часто ошибочно диагностируется как вторичная синусовая тахикардия при сердечной недостаточности (СН).

Трепетание предсердий наиболее часто диагностируется в двух возрастных периодах детства: у новорождённых без сопутствующего заболевания сердца и у детей более старшего возраста при наличии порока сердца. Неонатальное трепетание предсердий выявляется у плодов или сразу после рождения и, как правило, в связи с появлениями признаков сердечной недостаточности. Возможно, это объясняется поздней диагностикой имеющегося у плода нарушения ритма сердца. Врожденный порок сердца в данном случае выявляется редко. Считается, что рецидива неонатального трепетания предсердий в более позднем возрасте не наступает, поэтому нет смысла в назначении длительной профилактической терапии. Трепетание предсердий в связи с наличием врожденного порока сердца составляет до 95% случаев трепетания у детей первых лет жизни. Группой риска являются дети, перенесшие операцию Мастарда, Сеннинга, Фонтена, коррекции вторичного дефекта МПП, коррекции тетрады Фалло, а также пациенты с дилатационной кардиомиопатией и пролапсом митрального клапана постоперационной этиологии. В данном случае необходимо проведение дифференциальной диагностики между истинным трепетанием предсердий и внутрисердечной ри-ентри-тахикардией, часто регистрируемой в послеоперационном периоде.

1.3.2 Атриовентрикулярная блокада

АВ блокада I степени может встречаться на ЭКГ у здоровых детей от 0,6 до 8% случаев. У детей с нормальным синусовым ритмом транзиторное увеличение интервала PQ встречается у младших детей в 5% случаев и в 15% у старших детей, в основном в ночное время.

Частота АВ блокады II степени составляет 0,003% в популяции.

Средняя частота врожденной полной АВ блокады составляет 1 на 22 000 новорождённых и колеблется в пределах от 1 на 25000 до 1 на 15000. Частота развития АВ блокад после хирургической коррекции врожденных пороков сердца составляет от 1 до 17%, что зависит от анатомии порока и вида выполненного кардиохирургического вмешательства [2,16,22]

1.3.3 Желудочковые аритмии

У 18-20% здоровых новорождённых наблюдается единичная желудочковая экстрасистолия, которая является доброкачественной и не требует лечения [23,24].

Желудочковая тахикардия у младенцев встречается редко, ее частота составляет около 1,1 на 100 000 детей [4]. Чаще выявляется в первые 10-14 дней жизни или на 2-4 месяце.

Хотя желудочковая тахикардия у новорождённых встречается редко, она может быть опасной для жизни, в тех случаях, когда трансформируется в фибрилляцию желудочков и может привести к остановке сердца [3,4,7]. Смертность от ЖТ выше при кардиомиопатиях, синдроме удлиненного интервала QT, миокардите и при развитии сердечно-сосудистого коллапса во время ЖТ с высокой частотой у новорождённых с опухолями сердца [1,3,7,17].

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

P29.1 – нарушения ритма сердца у новорождённого

1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

1.5.1 Тахикардии

1. Синусовые тахикардии:

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

2. Предсердные тахикардии:

- 2.1. Фокусная (очаговая) предсердная тахикардия
- 2.2. Полифокусная (хаотическая) предсердная тахикардия
- 2.3. Внутрипредсердная реципрокная тахикардия (инцизионная предсердная тахикардия)

2.4. Трепетание предсердий

2.5. Фибрилляция предсердий

3. Атриовентрикулярные узловые тахикардии:

3.1. Атриовентрикулярная узловая реципрокная тахикардия

3.1.1. Типичная

3.1.2. Атипичная

3.2. Фокусная (очаговая) тахикардия из АВ-соединения (фокусная узловая тахикардия)

3.2.1. Врожденная

3.2.2. Постоперационная

3.2.3. «Взрослый» вариант

4. Атриовентрикулярные тахикардии:

4.1. Атриовентрикулярная реципрокная тахикардия с участием ДПП (ДАВС и др.)

4.1.1. Ортодромная

4.1.2. Антидромная

1.5.2 Желудочковые аритмии

1. По клиническим проявлениям:

1.1 Гемодинамически стабильная ЖТ (асимптоматичная; с минимальными симптомами (например, сердцебиение);

1.2. Гемодинамически нестабильная ЖТ (с развитием внезапной сердечной смерти, сердечного ареста, синкопальных/пресинкопальных состояний)

2. По течению:

2.1 Неустойчивая ЖТ (продолжительность приступа < 30 сек.);

2.2 Устойчивая ЖТ (продолжительность приступа > 30 сек.)

3. Электрокардиографическая классификация: мономорфная, полиморфная, в том числе двунаправленная и фибрилляция желудочков.

1.5.3 Желудочковая экстрасистолия

По морфологии выделяют мономорфные желудочковые экстрасистолы (ЖЭ) (одна морфология желудочкового комплекса) и полиморфные (более одной морфологии желудочкового комплекса).

По плотности экстрасистолии – одиночные ЖЭ и спаренные (парные).

По периодичности - спорадические и регулярные (аллоритмии).

По времени возникновения и степени преждевременности - ранние, поздние и интерполированные.

С учетом циркадной представленности ЖЭ классифицируют на дневную, ночную и смешанную.

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

Прогностическая классификация желудочковых аритмий, предложенная J.T. Bigger [25]:

1. Безопасные аритмии — любые экстрасистолы и эпизоды неустойчивой желудочковой тахикардии, не вызывающие нарушений гемодинамики, у лиц без признаков органического поражения сердца.

2. Потенциально опасные аритмии — желудочковые аритмии, не вызывающие нарушений гемодинамики, у лиц с органическим поражением сердца.

3. Опасные для жизни аритмии («злокачественные аритмии») — эпизоды устойчивой желудочковой тахикардии, желудочковые аритмии, сопровождающиеся нарушениями гемодинамики, или фибрилляция желудочков. У больных с опасными для жизни желудочковыми аритмиями, как правило, имеется органическое поражение сердца или «первичная электрическая болезнь сердца», например, синдром удлиненного интервала Q–T, синдром Бругада и др.

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

1.6.1 Суправентрикулярная тахикардия

Пароксизмальная СВТ характеризуется внезапным началом и окончанием приступа, продолжительностью от нескольких секунд до нескольких часов (реже суток). У новорождённых и детей младшего возраста приступы СВТ сопровождаются беспокойством или вялостью, отказом от еды, тахипноэ, в тяжелых случаях – острой СН и кардиогенным шоком. Срок манифестации аритмии далеко не всегда совпадает со временем диагностики. Средний возраст на момент обращения составляет 33 дня (диапазон 0–310 дней), в большинстве случаев болеют мальчики. Внутриутробное начало нарушения ритма сердца

может быть пропущено в связи с целым рядом особенностей наблюдения за беременной. Более распространенным вариантом является выявление фетальной аритмии с последующим экстренным родоразрешением в связи с диагнозом «дистресс плода». Следующее за этим лечение новорождённого, в большинстве случаев недоношенного, представляет собой значительные трудности для неонатолога. Вторым вариантом манифестации СВТ является возникновение приступа на 2-3 неделе жизни и отсроченная диагностика в связи с отсутствием в первые дни ярких клинических проявлений и относительная компенсация формирующихся гемодинамических нарушений с последующим резким ухудшением состояния ребенка вплоть до остановки сердца. Считается, что в течение 48 часов с момента появления тахиаритмии, более чем у 50% младенцев развивается СН и, хотя в ряде случаев первый эпизод СВТ может закончиться спонтанно, в подавляющем большинстве случаев требуется фармакологическое вмешательство [26].

Тяжелые клинические проявления характерны для детей с высокой ЧСС (250-300 уд/мин) во время приступа тахикардии. Провоцирующими факторами для возникновения приступа тахикардии у детей раннего возраста являются возбуждение, лихорадка, интоксикация. Приступ СВТ может возникать в покое без каких-либо провоцирующих факторов.

При непароксизмальной (хронической) СВТ ЧСС обычно меньше, чем при пароксизмальной тахикардии, но у детей раннего возраста также может быть высокой и составлять 220-250 уд./мин. При длительном существовании хроническая СВТ осложняется развитием тахииндуцированной кардиомиопатии, что в конечном счете приводит к появлению СН. После восстановления синусового ритма достаточно быстро, обычно в течение не более нескольких недель, размеры полостей сердца и сократительная функция миокарда возвращаются к возрастной норме [27–29].

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

Критерии установления диагноза:

Диагноз нарушения ритма сердца устанавливается на основании жалоб пациента, данных анамнеза, физикального обследования, результатов лабораторных и инструментальных исследований. Основой диагностики и дифференциальной диагностики аритмии является регистрация электрокардиограммы [30,31].

2.1 Жалобы и анамнез

см. раздел «Клиническая картина»

- Рекомендуется пациенту с нарушением ритма сердца сбор анамнеза и жалоб при патологии сердца и перикарда, сбор акушерско-гинекологического анамнеза и жалоб, семейного анамнеза (включая сведения о фетальной аритмии, проводимой во время беременности терапии, наследственных каналопатиях, случаях внезапной сердечной смерти и врождённых пороках сердца) для определения дальнейшего объёма обследования и выбора тактики лечения [86]

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

***Комментарии:** Необходима оценка анамнеза заболевания: возраст на момент появления аритмии, связь с перенесенными заболеваниями, вакцинацией, наличие заболеваний сердечно-сосудистой системы, ВПС, способы кардиохирургической коррекции ВПС, наличие синкопальных состояний. Учитывая высокую частоту манифестации СВТ во внутриутробном периоде, крайне важно обращать внимание на акушерский анамнез матери. Немаловажной является оценка семейного анамнеза с выявлением случаев аритмии, приступов потери сознания и внезапной смерти членов семьи ребенка, находящегося на обследовании.*

2.2 Физикальное обследование

- Рекомендуется пациенту с имеющейся или предполагаемой аритмией проведение визуального осмотра терапевтического, включая оценку антропометрических показателей (измерение роста или установление длины тела (для новорожденных), измерение массы тела), визуального осмотра при патологии сердца и перикарда, пальпацию при патологии сердца и перикарда, перкуссию при патологии сердца и перикарда, аускультацию при патологии сердца и перикарда, термометрия общая для установления диагноза [120, 121].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

***Комментарии:** при визуальном осмотре необходимо оценить наличие и распространенность цианоза, отеков, провести исследование пульса, измерение артериального давления на периферических артериях, измерение частоты дыхания, оценить состояние шейных вен (набухание, пульсация), размеры печени, изменения щитовидной железы.*

2.3 Лабораторные диагностические исследования

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

- **Рекомендуется** проведение общего (клинического) анализа крови развернутого в рамках первичного обследования и в процессе динамического наблюдения у всех пациентов с нарушением ритма сердца и проводимости для исключения сопутствующих заболеваний и осложнений лечения [30,31].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

- **Рекомендуется** проведение исследования уровня С-реактивного белка в сыворотке крови и исследование уровня прокальцитонина в крови у пациентов с брадикардией для исключения вторичного инфекционного генеза брадикардии [1,2,7,13,14,32].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

- **Рекомендуется** проведение анализа крови биохимического общетерапевтического с оценкой уровня электролитов (исследование уровня натрия в крови, исследование уровня калия в крови, исследование уровня общего кальция в крови, исследование уровня общего магния в сыворотке крови) у всех пациентов с нарушением ритма сердца и проводимости в рамках первичного обследования и в процессе динамического наблюдения для исключения сопутствующих заболеваний и осложнений лечения [1,2,13,14,30,31,33,34].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарии: В исследование необходимо включать определение уровня электролитов в крови, так как гипокалиемия, гипонатриемия, гипокальциемия, гипوماгнемия сами по себе оказывают аритмогенное действие, уменьшают эффективность антиаритмической терапии (ААТ) и создают условие для проаритмий. Целевые значения калия составляют 4,5-5 ммоль/л.

- **Рекомендуется** исследование уровня тиреотропного гормона (ТТГ) в крови, исследование уровня свободного тироксина (СТ4) сыворотки крови и исследование свободного трийодтиронина (СТ3) в крови у всех пациентов с аритмией в рамках

первичного обследования и в процессе динамического наблюдения для исключения сопутствующих заболеваний и осложнений лечения [1,2,13,14,30,31].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

- **Рекомендуется** при выявлении у плода или новорождённого полной АВ блокады провести обследование на определение содержания антител к экстрагируемым ядерным антигенам в крови (антител класса anti-SSA/Ro и anti-SSB/La) для подтверждения врожденного характера АВ-блокады [35,36].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

2.4 Инструментальные диагностические исследования

2.4.1 Инструментальная диагностика СВТ

- В тех случаях, когда анамнез, жалобы или физикальные данные позволяют предположить СВТ, ее наличие у новорождённого **рекомендуется** подтвердить с помощью регистрации электрокардиограммы или иной методики с регистрацией электрокардиосигнала (холтеровское мониторирование сердечного ритма (ХМ), чреспищеводное электрофизиологическое исследование сердца (ЧПЭФИ) и др.) [30,31,37–39].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: Использование пульсоксиметрии и прикроватного мониторирования не могут быть ориентиром в ходе проведения терапевтических вмешательств (ААТ, электроимпульсная терапия). Обязательна регистрация ЭКГ. Диагностика нарушений ритма сердца и проводимости невозможна без знаний нормальной ЭКГ новорождённого (Приложение А3.5.2.).

ЭКГ в 12 отведениях с регистрацией СВТ (Приложение А3.5.2., Рисунок 9) позволяет провести дифференциальную диагностику аритмии, основанную на оценке регулярности, количества и соотношения зубцов Р и QRS-комплексов (Приложение А3.4). ЭКГ вне приступа позволяет выявить признаки предвозбуждения желудочков, сопутствующие нарушения ритма и проводимости сердца, изменения, характерные для заболеваний сердца.

ХМ позволяет зарегистрировать пароксизмальную тахикардию и помогает оценить представленность аритмии в структуре суточного ритма сердца, а также выявить сопутствующие нарушения ритма и проводимости сердца.

- У новорождённых, получающих ААТ, **рекомендуется** регулярная регистрация электрокардиограммы в 12 отведениях и/или ХМ для оценки ее эффективности и безопасности [30,31,40].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарии: При назначении ААТ допустима умеренная медикаментозная брадикардия и умеренные изменения интервалов на ЭКГ в рамках электрофизиологических воздействий применяемых препаратов. При назначении *#пропафенона*** (код АТХ C01BC03) в дозе 10-20 мг/кг методом перорального введения лекарственных препаратов [34,40] длительность PQ-интервала и ширина комплекса QRS не должны увеличиваться более чем на 25%; при назначении *#амиодарона*** (код АТХ C01BD01 в дозе 5-10 мг/кг/сут методом внутривенного введения лекарственных препаратов длительность скорректированного интервала QT не должна превышать 500 мс. Превышение данных параметров может привести к проаритмиям [34,40].

- Пациенту с СВТ **рекомендуется** выполнить регистрацию электрокардиограммы на фоне синусового ритма с целью оценки эффективности проводимого лечения [30,31].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

- Пациентам с СВТ для оценки размеров, объемов камер и сократительной функции сердца **рекомендуется** проведение трансторакальной эхокардиографии (ЭХОКГ) [30,31,38,39].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарии: Цель проведения ЭХОКГ – диагностика структурной патологии сердца, органической патологии миокарда, признаков дисфункции миокарда, оценка гемодинамической значимости аритмии, наличие тромбов в полостях сердца. Под тахииндуцированной кардиомиопатией подразумевают вторичную обратимую дисфункцию миокарда, вызванную тахиаритмией, проявляющуюся дилатацией

полостей сердца, снижением сократительной способности миокарда желудочков, возникновением относительной митральной регургитации и развитием застойной СН. Своевременное выявление этих осложнений позволяет правильно определить тактику ведения больного с аритмией. Восстановление ритма у детей без органического поражения сердца приводит к нормализации морфофункциональных параметров, а ЭХОКГ служит основным методом контроля динамики этих изменений [38,39].

2.4.2 Инструментальная диагностика брадиаритмий

- **Рекомендуется** регистрация электрокардиограммы в 12 отведениях всем новорождённым для исключения/подтверждения атриовентрикулярной блокады и каналопатий [1,2,41].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарии: поверхностная ЭКГ позволяет убедиться в отсутствии АВ блокады (пример ЭКГ с АВ блокадой – Приложение А 3.5.2., Рисунки 2-5) и исключить/подтвердить наличие каналопатии.

При оценке ЭКГ следует обращать особое внимание на частоту сердечных сокращений, оценить характер водителя ритма, длительность интервала QT и QTc, морфологию и ширину комплекса QRS.

Брадикардией в различных возрастных группах традиционно считается снижение ЧСС на стандартной ЭКГ ниже 5-2 перцентилей возрастного распределения ЧСС. Стойкое снижение ниже 2 перцентилей у детей ассоциируется с высоким риском развития СССУ и появлением синкопальных состояний [50] (Таблица 2).

Таблица 2. Минимально допустимые значения ЧСС по данным ЭКГ покоя у здоровых детей в возрасте от 0 до 2 месяцев [42]

Возраст	ЧСС, 5 перцентиль (уд/мин)	ЧСС, 2 перцентиль (уд/мин)
0-7 дней	110	100
1 нед.-2 мес.	121	115

- **Рекомендуется** проведение суточного мониторингирования электрокардиографических данных новорождённым для оценки суточной представленности брадикардии, ее характера, наличия других нарушений ритма сердца и проводимости [1,2,7,13,14,32,43,44].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарии: важная роль в ранней диагностике и прогнозировании СССУ принадлежит оценке допустимых значений минимальной ЧСС при ХМ (Таблица 3). Степень снижения средней ЧСС в дневное и ночное время позволяет дифференцировать патологическую и физиологическую брадикардию. Для физиологической брадикардии характерно снижение ЧСС в ночное время, в то время как средняя дневная и средняя суточная ЧСС остаются в пределах нормы. Таблица 3. Минимально допустимые значения ЧСС по данным ХМ у здоровых детей 0-12 месяцев [45,46].

Возраст	Мин. ЧСС в ночное время (уд/мин)	Мин. ЧСС в дневное время (уд/мин)
0-1 мес.	69-70	80
1 - 12 мес.	65-69	80

- **Рекомендуется** проведение эхокардиографии новорождённым для исключения ВПС (изучение морфометрических показателей сердца (размеры камер, структурные заболевания сердца, опухоли и др.); оценка сократительной способности желудочков) [1,2,7,13,14].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

2.4.4 Инструментальная диагностика желудочковых аритмий

- **Рекомендуется** регистрация электрокардиограммы в 12 отведениях новорождённым на фоне приступа ЖТ и вне приступа желудочковой тахикардии (на фоне синусового ритма) для подтверждения вида и характера аритмии [3,47].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарии: поверхностная ЭКГ на фоне пробежки ЖТ помогает провести быстрый начальный анализ морфологии и частоты сокращений желудочков на фоне приступа ЖТ, и провести дифференциальный диагноз между желудочковой тахикардией и наджелудочковой тахикардией с aberrantным проведением (Приложение А3.5.2., Рисунки 7,8,10). Основными отведениями для дифференциации являются aVF, VI, 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 состояние реполяризации (альтерация зубца T, либо его неспецифическая инверсия).

- **Рекомендуется** проведение холтеровского мониторирования сердечного ритма новорождённым для оценки представленности аритмии в течение суток, дифференциальной диагностики варианта аритмии, наличия других патологических ритмов, оценки эффективности лечения [3,47].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарии: суточному ЭКГ - мониторингованию принадлежит ведущая роль в диагностике ЖТ. Холтеровское мониторирование (ХМ) позволяет провести параллель между клиническими проявлениями (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 терапии.

- **Рекомендуется** проведение эхокардиографии новорождённым для исключения ВПС (изучения морфометрических характеристик сердца (размеры камер, структурные заболевания сердца, опухоли и др.); оценка фракции выброса во время пароксизма ЖТ и на фоне синусового ритма) [3,47].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

- Ультразвуковое исследование щитовидной железы и паращитовидных желез **рекомендуется** проводить пациентам с нарушениями сердечного ритма для исключения органических и функциональных изменений щитовидной железы, в том числе при назначении и в процессе лечения #амиодароном** (код АТХ C01BD01) в дозе 5-10 мг/кг/сут методом внутривенного введения лекарственных препаратов [30,31]

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

- **Рекомендуется** проведение магнитно-резонансной томографии сердца с контрастированием новорождённым с желудочковой аритмией для исключения миокардита (врожденного или неонатального) [3,48]

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

2.5 Иные диагностические исследования

- **Рекомендуется** прием (осмотр, консультация) врача-детского кардиолога первичный и повторный всем новорождённым с нарушениями ритма сердца и проводимости для определения объема обследования, решения вопроса о необходимости и объеме медикаментозного лечения, при повторных пароксизмах, неэффективности проводимой терапии и перед выпиской из стационара [1,2].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

- **Рекомендуется** прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный новорождённым с суправентрикулярной и желудочковой тахикардией, с атриовентрикулярной блокадой для исключения наследственного варианта заболевания, решения вопроса о проведении и объеме генетического тестирования [49,50].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

- **Рекомендуется** прием (осмотр, консультация) врача-сердечно-сосудистого хирурга первичный детям с полной (врожденной) АВ блокадой с целью решения вопроса о необходимости и сроках имплантации однокамерного (кардиовертер-дефибриллятор имплантируемый однокамерный***) или двухкамерного кардиовертера-дефибриллятора (кардиовертер-дефибриллятор имплантируемый двухкамерный***) [34,44]

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

- **Рекомендуется** проведение пробы с лекарственным препаратом (код АТХ А03ВА алкалоиды белладонны, третичные амины) - #атропином** (0,1% раствор)

в дозе 0,02 мг/кг методом внутривенного введения лекарственных препаратов новорожденным для устранения парасимпатических влияний на ритм сердца и исключения СССУ [33,51].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарии: Через 1, 3 и 5 минут после введения проводится оценка ритма и прироста ЧСС по сравнению с исходом, а затем контроль возврата ЧСС к исходному. В норме после введения #атропина** должен наблюдаться устойчивый синусовый ритм с ЧСС, соответствующей возрасту, а относительный прирост ЧСС должен составлять не менее 30% [1,2].

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

3.1 Консервативное лечение

3.1.1 Консервативное лечение суправентрикулярной тахикардии

Основные принципы лечения СВТ у детей включают в себя ургентную терапию (купирование приступа), предупреждение развития приступов, радикальное устранение эктопического очага (радиочастотная абляция аритмогенных зон, хирургические методы). Определяющими факторами в лечении являются: вид тахикардии, потенциальная опасность аритмии, тяжесть симптоматики, наличие гемодинамических нарушений, возраст пациента, анамнез заболевания [34,39] (Приложение Б2).

3.1.1.1 Неотложная терапия суправентрикулярной тахикардии

Основными факторами, определяющими тактику медикаментозного лечения больных с СВТ, являются: состояние гемодинамики (стабильное или нестабильное), форма тахикардии (пароксизмальная или непароксизмальная), электрофизиологический вариант аритмии, возраст ребенка, сократительная функция сердца. Неправильная клиническая интерпретация клинико-электрокардиографических изменений, например, ошибочная диагностика пароксизмального характера тахикардии у детей с хронической СВТ, ведет к назначению неадекватной терапии, при этом попытки купирования хронической тахикардии быстрым введением больших доз антиаритмических препаратов, класса I и III (код АТХ C01B) (ААП) сопряжены с появлением осложнений вплоть до развития

гемодинамического коллапса и остановки сердца. СВТ с блокадой ножек пучка Гиса и антидромную АВ-реципрокную тахикардию необходимо дифференцировать с желудочковой тахикардией. Купирование пароксизмальной тахикардии следует проводить под контролем ЭКГ и артериального давления (АД). Важно помнить, что гемодинамическая нестабильность пациента определяется наличием нарушения ритма сердца и проведение инотропной терапии не окажет должного эффекта при отсутствии восстановленного ритма.

- Новорождённым с нестабильной гемодинамикой (клинические признаки СН, низкое АД, синкопальное состояние) для неотложной терапии пароксизма СВТ или трепетания предсердий **рекомендуется** проведение наружной электрической кардиоверсии (дефибрилляции) [7,31,34,52].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарии: Схема наложения электродов для кардиостимуляции, дефибрилляции, ЭКГ: 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. Энергия разряда для детей с СВТ составляет 0,5 - 1 Дж/кг. При неэффективности - удваивают энергию при каждой повторной попытке, вплоть до 4 Дж/кг.

Электрическая кардиоверсия эффективна при наличии ри-ентри механизма тахикардии (фибрилляция и трепетание предсердий (приложение А3.5.2., Рисунок 15), АВ-реципрокная тахикардия с участием ДАВС, АВ-узловая реципрокная тахикардия, предсердная реципрокная тахикардия), но не купирует тахикардии по механизму аномального автоматизма (фокусная предсердная и узловая тахикардии). Электрическая кардиоверсия является методом выбора при неонатальном трепетании предсердий, после купирования которого в большинстве случаев не требуется ААТ.

- Новорождённым с трепетанием или фибрилляцией предсердий длительностью более 48 часов перед проведением наружной электрической кардиоверсии (дефибрилляции) **рекомендуется** проведение эхокардиографии чреспищеводной и введение лекарственного препарата #гепарина натрия** в дозе 100 ЕД/кг методом внутривенного введения лекарственных препаратов [2,33,53].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

- Новорождённым с СВТ и диагностированной гипокалиемией **рекомендуется** назначение растворов электролитов (код АТХ В05ХА01) – калия хлорида** для коррекции уровня калия до нормативного значения [9,54, 126-129].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

***Комментарии:** побочным действием антиаритмической терапии СВТ может быть снижение уровня калия в крови, поэтому начало лечения следует проводить на фоне нормокалиемии.*

- У гемодинамически стабильных пациентов для купирования СВТ **рекомендуется** проведение вагусных приемов [31,34].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

***Комментарии:** у детей раннего возраста используют рефлекс погружения (прикладывание к лицу пузыря резинового со льдом или перчатки медицинской со льдом и охлажденной водой на 5-10 сек), установку назогастрального зонда, переворот вниз головой. Эффективность маневров при условии их правильного выполнения составляет 19-54%. Многие из этих приемов имеют минимальный риск развития осложнений и могут быть выполнены самим пациентом, родителями ребенка или медицинским персоналом. Необходимо обучить пациентов и их родителей технике выполнения данных приемов. Вагусные приемы носят как лечебный, так и диагностический характер, т.к. купируют реципрокные тахикардии с включением в круг ри-ентри АВ-узла [7,39]*

- При неэффективности вагусных приемов у новорождённых с СВТ **рекомендуется** введение лекарственного препарата #трифосаденина методом внутривенного введения лекарственных средств болюсно в течение 1-2 сек в дозе 0,1 – 0,2 мг/кг , разведенного в 20 мл 0,9% раствора натрия хлорида** (код АТХ В05СВ01) [9,40,118].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3)

Комментарии: Эффективность составляет 90–100%, однако из-за очень короткого периода полувыведения (5–10 сек) возможно возобновление тахикардии в 1/3 случаев.

- Если у новорождённых с СВТ после первого введения #трифосаденина сохраняется наджелудочковая тахикардия, **рекомендуется** повторное быстрое болюсное введение лекарственного препарата #трифосаденина методом внутривенного введения лекарственных средств в дозе 0,3 мг/кг (максимум 12–18 мг), разведенного в 20 мл 0,9% раствора натрия хлорида** (код АТХ В05СВ01) не ранее, чем через 1 минуту [7,9,14, 39,40].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

- Если у новорождённого СВТ сохраняется после введения второй дозы #трифосаденина, **рекомендовано** дальнейшее введение #трифосаденина методом внутривенного введения лекарственных средств каждые 1–2 минуты, каждый раз увеличивая дозу на 0,05–0,1 мг/кг до достижения максимальной разовой дозы 0,3 мг/кг, разведенного в 20 мл 0,9% раствора натрия хлорида** (код АТХ В05СВ01) [7,9, 14, 39,40].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3)

Комментарии: При введении #трифосаденина возникает пауза ритма из-за кратковременной АВ-блокады и угнетения СУ, однако длительной брадикардии не наблюдается, тем не менее к применению препарата у пациентов с дисфункцией синусового узла следует подходить с осторожностью. Сразу после введения препарата возможны: чувство жара, покраснение лица, одышка, но данная симптоматика также носит кратковременный характер [75,77]. В обязательном порядке должна осуществляться непрерывная регистрация электрокардиограммы, так как реакция ребенка на #трифосаденин (код АТХ С01ЕВ) должна быть четко документирована. Это связано с тем, что тест с #трифосаденином является не только терапевтическим, но и диагностическим, если, например, ритм вызван трепетанием предсердий. У части новорождённых наблюдается кратковременная реакция на #трифосаденин, которая может быть пропущена при отсутствии регистрации электрокардиограммы вследствие быстрого возобновления СВТ. У таких пациентов многократные дозы #трифосаденина не будут эффективны, но могут повысить вероятность повторного возникновения тахикардии из-за катехоламинергической реакции после

приема #трифосаденина, ввиду изменения электрофизиологических свойств цепи возникновения спонтанных экстрасистол. У пациентов, рефрактерных к #трифосаденину, необходимо учитывать следующие факты:

1) Ошибочная диагностика аритмии, не распознано трепетание предсердий. В этом случае #трифосаденин может не влиять на частоту предсердий и вызывать только преходящую АВ-блокаду. Последняя за счет урежения частоты сокращений желудочков позволит выявить на ЭКГ трепетание предсердий.

2) Убедиться в отсутствии глубоко расположенной центральной венозной линии, которая может вызывать частые предсердные экстрасистолы, приводящие к повторному возникновению СBT.

3) При исключении первых двух вариантов дальнейший алгоритм действий определяется гемодинамической стабильностью пациента. При отсутствии последней показано проведение наружной электрической кардиоверсии (дефибрилляции).

В случае стабильного состояния новорождённого требуется неотложная консультация врача-детского кардиолога для решения вопроса об объеме и характере антиаритмической терапии.

- При неэффективности вагусных приемов, введения #трифосаденина у новорождённого с СBT **рекомендуется** внутривенное введение #амиодарона** (код АТХ C01BD01) в дозе 5 мг/кг методом внутривенного введения лекарственных средств медленно за 1-4 ч (на основе 5% раствора декстрозы** (код АТХ B05CX01)) [30,31,113,114] или непрерывное внутривенное введение лекарственного препарата #амиодарон** (код АТХ C01BD01) 5-10 мг /кг/сутки (на основе 5% раствора декстрозы** (код АТХ B05CX01)) [7,39].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

- Если в дальнейшем в качестве ААТ планируется пероральный прием #амиодарона** (код АТХ C01BD01), то пероральное насыщение #амиодароном** (код АТХ C01BD01) в дозе 10 мг/кг/сутки в 2-3 приема (см. Приложение А 3.2) **рекомендуется** начинать на фоне внутривенного введения препарата. Инфузию прекращают после достижения стабильного контроля ритма; при частых рецидивах тахикардии возможно перекрытие внутривенной и пероральной терапии в течение нескольких суток, [9,40,77,113,114,115].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3)

Комментарии: #Амиодарон** (код АТХ C01BD01) – антиаритмический препарат III класса. Удлинняет продолжительность потенциала действия и рефрактерность в клетках миокарда, включая ДАВС, вследствие блокады калиевых каналов, торможения быстрого входящего натриевого тока, локального антиадренергического (как альфа-, так и бета-блокирующего) действия, блокады кальциевых каналов, что приводит к урежению ритма сердца, замедлению проведения в АВ-узле, дилатации периферических и коронарных сосудов. #Амиодарон** (код АТХ C01BD01) может вводиться методом внутривенного введения лекарственных препаратов в нагрузочной дозе 5 мг/кг в течение 1-4 ч при условии гемодинамической стабильности новорождённого и отсутствии потребности в инотропной терапии для стабилизации артериального давления. Быстрое введение препарата и превышение рекомендуемых доз может привести к гемодинамическому коллапсу, особенно у детей раннего возраста с дисфункцией миокарда. Пик концентрации препарата в сыворотке крови достигается в течение 30 мин. [7,39] При необходимости непрерывное введение препарата #амиодарона** (код АТХ C01BD01) можно проводить в течение нескольких суток. [14,57–60,113,114]

- Новорождённым перед началом ААТ #амиодароном** (код АТХ C01BD01) в первые сутки лечения **рекомендуется** провести определение уровня свободного трийодтиронина (СТ3) сыворотки крови и определение уровня свободного тироксина (СТ4) сыворотки крови с целью оценки функции щитовидной железы [1,2,21].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

- Новорожденным во время ААТ #амиодароном** (код АТХ C01BD01) **рекомендуется** проводить мониторинг электрокардиографических данных и АД [14,57–60].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

- У гемодинамически стабильного новорождённого ребенка с трепетанием предсердий **рекомендуется** назначение #соталола** (код АТХ C07AA07) в дозе 2-8 мг/кг/сут методом перорального введения лекарственных препаратов, а при

отсутствии эффекта в течение 7-10 дней **рекомендуется** прием (осмотр, консультация) врача - детского кардиолога для решения вопроса о проведении дефибрилляции или, при ее невозможности, смене антиаритмической терапии [7,40]
Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

3.1.1.2. Профилактическая медикаментозная терапия суправентрикулярной тахикардии

Длительная антиаритмическая терапия (ААТ) чаще применяется у новорождённых и детей раннего возраста. Целью ААТ у данной группы пациентов является предупреждение повторных приступов тахикардии, которые в раннем возрасте сложно отследить, но которые в случае затяжного характера часто приводят к развитию СН. Поэтому ААТ назначается сразу после первого зарегистрированного приступа СВТ на срок 4-12 мес. в зависимости от клинической картины и динамики ЭКГ[34]. Новорожденные с внутриутробной манифестацией СВТ более склонны к стойкому варианту и рецидивам после прекращения приема профилактических антиаритмических препаратов, классов I и III (код АТХ C01B), чем дети с постнатальным первым эпизодом тахиаритмии [7].

*Оценка эффективности лечения базируется на изменении клинического течения заболевания и объективной регистрации выраженности аритмии современными методами неинвазивной электрокардиографической диагностики (отсутствие приступов тахикардии, уменьшение представленности хронической тахикардии). Необходим постоянный контроль безопасности ААТ, для чего проводится оценка электрофизиологических эффектов антиаритмических препаратов, классов I и III (код АТХ C01B) по данным ЭКГ (изменение длительности интервалов PQ, QTc, ширины комплекса QRS) и отслеживаются возможные аритмогенные и экстракардиальные осложнения. Особое внимание следует обратить на мониторинг функционального состояния щитовидной железы при постоянном применении #амиодарона** (код АТХ C01BD01). При подборе терапии антиаритмические препараты, классы I и III (код АТХ C01B) назначаются последовательно, начиная с препаратов с меньшим периодом полувыведения. Эффективная доза антиаритмических препаратов, классов I и III (код АТХ C01B), за исключением #амиодарона** (код АТХ C01BD01), подбирается путем титрования (постепенного увеличения). При неэффективности монотерапии, применяется комбинированная ААТ.*

При стойкой медикаментозной ремиссии аритмии проводится плановая отмена терапии. Перед снятием с диспансерного учета проводится контрольное кардиологическое обследование [34,61–65]. Факторами риска рецидива тахикардии после отмены профилактического лечения являются синдром ВПВ (Приложение А3.5.2., Рисунок 14), необходимость комбинированной антиаритмической терапии и возраст ребенка старше 1 месяца [66,67].

Сведения о дозах антиаритмических препаратов, классов I и III (код АТХ C01B), их возможных побочных действиях представлены в Приложении А3.2.

- Новорожденному с симптомной СВТ **рекомендуется** назначение профилактической антиаритмической терапии для профилактики рецидива приступов, удержания синусового ритма: #пропранолол** (код АТХ C07AA05) в дозе 0,5–3,5 мг/кг/сутки в 3–4 приема методом перорального введения лекарственных препаратов; #пропафенон** (код АТХ C01BC03) в начальной дозе 8–12 мг/кг/сутки методом перорального введения лекарственных препаратов в 3–4 приема с дальнейшим титрованием дозы до эффективной, максимум до 20 мг/кг/сутки; #соталол** (код АТХ C07AA07) в начальной дозе 2–4 мг/кг/сутки методом перорального введения лекарственных препаратов в 2 приема с последующим осторожным титрованием до эффективной дозы (максимально до 8 мг/кг/сутки) под контролем ЭКГ и АД; #амиодарон** (код АТХ C01BD01) - доза насыщения составляет 10 мг/кг/сутки в 2–3 приема в течение 10–14 дней (длительность насыщения определяется клинической картиной и степенью удлинения QTc) методом перорального или внутривенного введения лекарственных препаратов (при отсутствии возможности перорального введения), поддерживающая доза #амиодарона** – 5–10 мг/кг/сутки в 2–3 приема; #дигоксин** (код АТХ C01AA05) в поддерживающей дозе 10–17 мкг/кг/сутки 2 раза в день (Приложение А3.2) [7,9,30,31,34,40,61,62,68,119].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарии:

*#Пропранолол** (код АТХ C07AA05) – неселективный бета-адреноблокатор, оказывает мембраностабилизирующее действие, уменьшает частоту сердечных сокращений, снижает автоматизм СУ, замедляет АВ-проведение. В начале терапии (3–5 дней) необходимо контролировать уровень АД и уровень глюкозы в крови. Может вызывать развитие бронхоспазма, противопоказан при*

бронхиальной астме, не следует назначать при бронхообструктивном синдроме, с осторожностью при БЛД с бронхообструктивным синдромом [7,69,70].

*#Пропafenон** (код АТХ C01BC03) блокирует быстрые натриевые каналы, что сопровождается замедлением проведения импульса по предсердиям, желудочкам, АВ-соединению и ДАВС. Обладает М-холиноблокирующим и слабым бета-адреноблокирующим эффектом [31,34,71,72]. У данного препарата описан эффект быстрого прохождения через печень, в связи с чем у ряда пациентов требуется более частый режим введения.*

*У пациентов с предсердными макро-ри-ентри тахикардиями (например, трепетание предсердий) не следует применять #пропафенон** (код АТХ C01BC03) в качестве монотерапии. Также противопоказан #пропафенон** (код АТХ C01BC03) пациентам с заболеваниями миокарда в случае наличия у них выраженной дисфункции желудочков, низкой фракции выброса, выраженной гипертрофии миокарда и тяжелого фиброза [31,34,71,72].*

*#Соталол** (код АТХ C07AA07) – бета-адреноблокатор по анатомо-терапевтическо-химической классификации, антиаритмический препарат III класса по классификации E.Vaughan-Williams. Неселективно блокирует β -адренергические рецепторы и калиевые каналы (в высоких дозах), пролонгируя продолжительность потенциала действия и эффективный рефрактерный период в предсердиях, желудочках, АВ-узле, системе Гиса–Пуркинье и в дополнительных проводящих путях [7,40,71,73].*

*#Амиодарон** (код АТХ C01BD01) обычно назначается при неэффективности бета-адреноблокаторов (код АТХ C07A) и #пропафенона** (код АТХ C01BC03). Является препаратом выбора у детей со сниженной фракцией выброса ЛЖ. Не следует применять препарат при исходно увеличенном или пограничном интервале QTc. На фоне приема препарата интервал QTc не должен увеличиваться более 500 мс [7,34,74].*

*#Дигоксин** (код АТХ C01AA05) обычно применяется для лечения симптомных пациентов с СВТ без признаков предвозбуждения желудочков на ЭКГ (во время тахикардии и на ЭКГ покоя) в качестве профилактики рецидива приступов, удержания синусового ритма [7,40]. #Дигоксин** (код АТХ C01AA05) обычно назначается детям с предсердными тахикардиями в структуре комбинированной ААТ. Цель назначения #дигоксина** (код АТХ C01AA05) – контроль частоты сокращения желудочков [7,34,40,70].*

3.1.2. Консервативное лечение неонатальной брадикардии

Стратегия лечения формируется в зависимости от гемодинамической значимости брадикардии и этиологии.

Лечение транзиторной синусовой брадикардии у новорождённых требуется редко [1,2,13].

При вторичной брадикардии лечебные мероприятия направлены на устранение основной причины (Приложение Б3).

- **Рекомендуется** введение алкалоидов белладонны, третичных аминов (код АТХ А03ВА) - #атропина** в дозе 0,01-0,02 мг/кг внутривенно; минимальная доза 0,1 мг; максимальная однократная доза 0,5 мг новорождённым при развитии брадикардии с гемодинамически нестабильным состоянием с целью увеличения ЧСС и стабилизации гемодинамики (Приложение Б3) [33,39,75–77].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

- **Рекомендуется** введение адренергического и дофаминергического средства - #эпинефрина** (код АТХ C01CA24) 0,1% раствор в дозе 0,01 мг/кг (0,1 мл/кг) или 1% раствор в дозе 0,1 мг/кг (0,1 мл/кг) методом внутримышечного, внутривенного, внутрисердечного введения лекарственных препаратов пациентам с брадикардией и гемодинамически нестабильным состоянием с целью стабилизации гемодинамики. При необходимости можно повторять каждые 3-5 мин, но максимальная доза 1 мг [34,73,74].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарии: Возможен расчет по возрасту – 0,1% раствор в дозе 0,05мг x год жизни. [34,73,74].

- **Рекомендуется** проведение чрескожной наружной или трансвенозной электрокардиостимуляции гемодинамически нестабильным новорождённым с рефрактерной к медикаментозным средствам брадикардией с целью нормализации ритма [34,73,74].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарии: данный вид терапии показан пациентам с гемодинамически нестабильным состоянием на фоне рефрактерной к медикаментозным средствам брадикардии [34,73,74].

3.1.3. Консервативное лечение атриовентрикулярной блокады (неотложная терапия)

- **Рекомендуется** назначение #атропина** (код АТХ А03ВА01) в дозе 0,02 мг/кг (минимальная доза 0,1 мг) детям с целью купирования критической (симптомной) брадикардии при АВБ II-III степени в неотложных ситуациях после рождения. Доза может быть введена повторно через 5 минут до максимальной общей дозы 1 мг у детей [33,39,75,76,78].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

- **Рекомендуется** назначение адренергических и дофаминергических средств - #допамин** (код АТХ С01СА04) в дозе 5-15 мкг/кг/мин методом продленного внутривенного введения новорождённым с целью купирования критической брадикардии при полной АВ блокаде неотложных ситуациях. Стартовая доза 5 мкг/кг/мин с последующим увеличением [7,33,39,51,76,79,80].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

- **Рекомендуется** проведение этиотропной, патогенетической и симптоматической терапии заболеваний, ставших причиной развития АВ блокады у новорождённых [1,2,33,43,51].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

3.1.4. Консервативное лечение желудочковой аритмии

Формирование стратегии лечения определяется гемодинамической значимостью ЖТ и предполагаемой основной причиной [1,3,7,34,47] [3,28,61,62,103] (Приложение Б4).

3.1.4.1. Неотложная терапия желудочковой аритмии

3.1.4.1.1. Неотложная терапия приступа мономорфной ЖТ

- **Рекомендуется** проведение синхронизированной наружной электрической кардиоверсии (дефибрилляции) новорождённым с ЖТ на фоне нестабильной гемодинамики с целью восстановления синусового ритма [3,7,33,34,39,47,,54].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарии: при развитии на фоне ЖТ кардиоваскулярного коллапса, синкопального состояния, острой СН с низким сердечным выбросом, первым этапом купирования должна стать наружная электрическая кардиоверсия (дефибрилляция). Энергия разряда для детей с ЖТ составляет 2-4 Дж/кг [33,39,54,116,117].

- Новорождённым без острых нарушений гемодинамики для купирования устойчивого приступа ЖТ **рекомендуется** введение #лидокаина** (код АТХ C01BB01) в стартовой дозе 1 мг/кг методом внутривенного введения лекарственных препаратов, медленно, в течение 1-2 минут, разведенного в 5-10 мл 5% раствора декстрозы** (код АТХ B05CX01) или 0,9% раствора натрия хлорида** (код АТХ B05CB01) [3,7,33,34,39,47].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

- Новорождённым без острых нарушений гемодинамики для купирования устойчивого приступа ЖТ при неэффективности первого введения **рекомендуется** повторное введение #лидокаина** (код АТХ C01BB01) через 5-10 минут в дозе 0,5 мг/кг (вводится внутривенно, медленно (в течение 1-2 минут) в 5-10 мл 5% раствора декстрозы** (код АТХ B05CX01 или 0,9% раствора натрия хлорида** (код АТХ B05CB01)) [3,7,33,34,39,47,81].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

- После восстановления синусового ритма у новорождённых с ЖТ на фоне введения #лидокаина** (код АТХ C01BB01) для предотвращения рецидивов **рекомендуется** поддерживающая инфузия #лидокаина** (код АТХ C01BB01) в дозе 20-50 мкг/кг/мин (разведенного 5% растворе декстрозы** (код АТХ B05CX01 или 0,9% растворе натрия хлорида** (код АТХ B05CB01)) методом внутривенного введения лекарственных препаратов (в течение нескольких часов до получения стойкого эффекта) [3,7,33,34,39,47].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарии: *#Лидокаин** (код ATX C01BB01) – антиаритмический препарат, класс IB. Угнетает фазу 4 (диастолической деполяризации) в волокнах Пуркинье, подавляет эктопические очаги возбуждения. Увеличивает проницаемость мембран для ионов калия, ускоряет процесс реполяризации и укорачивает потенциал действия.*

*#Лидокаин** (код ATX C01BB01) 2%, 10% раствор (1 ампула – 2 мл (40 мг) и 1 мл (20 мг)).*

- **Рекомендуется** введение *#амиодарона** (код ATX C01BD01)* методом внутривенного введения лекарственных препаратов в дозе 5-10 мг/кг/сут новорождённым для купирования устойчивого приступа ЖТ без нарушений гемодинамики и при отсутствии удлинённого интервала QT [3,5,7,39].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарии: *см лечение СBT*

- **Рекомендуется** введение *#пропранолола** (код ATX C07AA05)* методом внутривенного введения лекарственных препаратов, медленно, в дозе 0,01-0,02 мг/кг (максимальная доза 0,2 мг/кг) новорождённым с наличием противопоказаний к *#амиодарону** (код ATX C01BD01)* (синдром удлинённого интервала QT) с целью купирования приступа ЖТ [7,40].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3)

- **Не рекомендуется** проводить лечение ЖТ *#верапамилом** (код ATX C08DA01)* у детей в возрасте до 1 года [3,7,34].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

3.1.4.1.2. Неотложная терапия приступа полиморфной ЖТ

На фоне первичных электрических заболеваний сердца развиваются, как правило, полиморфные ЖТ, которые характеризуются нестабильной, постоянно меняющейся формой комплексов QRS от сокращения к сокращению.

К полиморфным наиболее часто относят двунаправленную ЖТ, веретенообразную («пируэт») ЖТ и фибрилляцию желудочков.

У новорождённых и детей раннего возраста из всех каналопатий наиболее часто встречается врожденный LQTS (синдром удлиненного интервала QT (СУИQT)) (Приложение А 3.5.2., Рисунки 11-13).

Примерно 75% клинически определенных случаев LQTS вызваны мутациями в трех генах: KCNQ1 (LQT1), KCNH2 (LQT2) и SCN5A (LQT3).

СУИQT проявляется обмороками и внезапной сердечной смертью и характеризуется полиморфной ЖТ типа «пируэт» (Приложение А3.5.2., Рисунок 12) или ФЖ.

В неонатальном периоде врожденный LQTS может проявляться удлинением интервала QT в сочетании с синусовой брадикардией или функциональной АВ-блокадой 2:1 (Приложение А3.5.2., Рисунки 11,13).

- Новорождённому для купирования желудочковой тахикардии типа «пируэт» **рекомендуется** введение #магния сульфата** (код АТХ В05ХА05) 25% раствора, в дозе 25–50 мг/кг методом внутривенного введения лекарственных препаратов в течение нескольких минут). При неэффективности можно повторить введение этой же дозы через 5–10 минут [7,33,82,83].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарии: Препаратом выбора для купирования желудочковой тахикардии типа «пируэт», не зависимо от причины, является #магния сульфат** (код АТХ В05ХА05).

- Новорождённому для купирования фибрилляции желудочков **рекомендуется** проведение экстренной наружной электрической кардиоверсии (дефибрилляции). При неэффективности проведение искусственной вентиляции легких и назначение лекарственных препаратов при заболеваниях сердца и перикарда - #эпинефрина** (код АТХ С01СА24) в дозе 0,01 мг/кг методом внутривенного введения лекарственных препаратов [7,33,39, 54, 84].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарии:

При купировании приступа фибрилляции желудочков выполняется экстренная дефибрилляция (до интубации трахеи и обеспечения венозного доступа).

Произвести дефибрилляцию разрядом 4 Дж/кг, при отсутствии реакции – повторная дефибрилляция 4 Дж/кг. В случае отсутствия самостоятельного дыхания или его неэффективности параллельно с дефибрилляцией проводится ИВЛ со 100 % кислородом. Обязателен мониторный контроль электрокардиографических данных, АД, определение степени насыщения гемоглобина кислородом.

- Новорождённому при сохранении фибрилляции желудочков **рекомендуется** введение #эпинефрина** (код АТХ C01CA24) в дозе 0,01–0,03 мг/кг методом внутривенного введения лекарственных препаратов или в дозе 0,05-0,1 мг/кг методом интратрахеального введения лекарственных препаратов [7,33,84].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

- Новорождённому при сохранении фибрилляции желудочков в течение 30-60 секунд после введения #эпинефрина** (код АТХ C01CA24) в дозе 0,01–0,03 мг/кг методом внутривенного или 0,05-0,1 мг/кг интратрахеального введения лекарственных препаратов **рекомендуется**, проведение повторной наружной электрической кардиоверсии (дефибрилляции) 4 Дж/кг, а через 3-5 минут повторное введение #эпинефрина** (код АТХ C01CA24) в дозе 0,01–0,03 мг/кг методом внутривенного или 0,05-0,1 мг/кг интратрахеального введения лекарственных препаратов [7,33,39,54,84,116,117].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

- Новорождённому при сохранении фибрилляции желудочков **рекомендуется** проведение сердечно-легочной реанимации по педиатрическому алгоритму с проведением наружной электрической кардиоверсии (дефибрилляции) через 30–60 с после каждого введения #эпинефрина** (код АТХ C01CA24) в дозе 0,01–0,03 мг/кг методом внутривенного или 0,05-0,1 мг/кг интратрахеального введения лекарственных препаратов [7,33,39,54,84,116,117].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарии: *В случае успешной дефибрилляции проводится коррекция метаболических нарушений (ацидоз, гипоксия, гиперкалиемия, гипокалиемия и др.), так как наличие этих изменений может быть причиной неудачной реанимации.*

3.1.4.2. Профилактическая медикаментозная терапия желудочковой аритмии

- **Рекомендуется** лечение обратимых причин желудочковых аритмий новорождённым с целью профилактики возобновления приступа ЖТ [34,85,86].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарии: коррекция метаболических нарушений, ацидоза, восстановление кислотно-щелочного равновесия и тд.

- **Не рекомендуется** назначение ААТ пациентам с редкими приступами неустойчивой, бессимптомной ЖТ, у которых предполагается крайне низкий риск внезапной сердечной смерти и доброкачественный характер течения заболевания, в большинстве случаев [3,7,39].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

- **Рекомендовано** назначение профилактической антиаритмической терапии пациентам с устойчивыми пароксизмами ЖТ, которые могут вызвать дисфункцию желудочков с целью предупреждения повторных приступов желудочковой тахикардии и развития осложнений [3,5,7,39,87].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

- **Рекомендуется** проведение терапии антиаритмическими препаратами, классы I и III (код АТХ C01B), бета-адреноблокаторами (код АТХ C07) детям с постоянно-возвратной ЖТ в отсутствие нарушения центральной гемодинамики, но с наличием начальных проявлений аритмогенной дисфункции миокарда с целью предупреждения повторных приступов желудочковой тахикардии [3,5,34,88,89].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарии: Подбор антиаритмической терапии осуществляется последовательно, начиная с препаратов с меньшим периодом полувыведения. Эффективная доза антиаритмических препаратов, классов I и III (код АТХ C01B), за исключением #амиодарона** (код АТХ C01BD01), подбирается путем титрования (постепенного увеличения). При неэффективности монотерапии, применяется комбинированная ААТ.

*Необходим постоянный контроль безопасности ААТ, для чего проводится регистрация ЭКГ (изменение длительности интервалов PQ, QTc, ширины комплекса QRS) и суточного мониторингирования электрокардиографических данных в динамике и отслеживаются возможные аритмогенные и экстракардиальные осложнения. Особое внимание следует обратить на мониторинг функционального состояния щитовидной железы при постоянном применении #амиодарона** (код АТХ C01BD01).*

- **Рекомендуется** назначение #пропранолола** (код АТХ C07AA05) в дозе 0,5-4 мг/кг/сут методом перорального введения лекарственных препаратов новорождённому в качестве первой линии профилактической терапии с целью предупреждения повторных приступов ЖТ [7,39,90].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

- Новорождённому с желудочковыми аритмиями без нарушения гемодинамики **рекомендуется** назначение #сotalола** (код АТХ C07AB03) в начальной дозе 2 мг/кг/сутки в 2 приема с возможным постепенным увеличением дозы (под контролем ЭКГ и АД) до 6 мг/кг/сут методом перорального введения лекарственных препаратов [7,39, 40, 91].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

- Новорождённому с желудочковыми аритмиями и со сниженной функцией ЛЖ или при неэффективности бета-адреноблокаторов (код АТХ C07A) и #пропафенона** (код АТХ C01BC03) **рекомендуется** назначение #амиодарона** – (код АТХ C01BD01) в дозе насыщения 10 мг/кг/сутки методом перорального или внутривенного введения лекарственных препаратов в 2-3 приема в течение 10-14 дней с последующим переходом на поддерживающую дозу 5-10 мг/кг/сутки в 2-3 приема методом перорального введения лекарственных препаратов [14,42].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

- **Не рекомендуется** новорождённому с ЖА применение #амиодарона** – (код АТХ C01BD01) при исходно увеличенном или пограничном интервале QTc [14,42].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарии: у детей с приступами ЖТ без нарушений гемодинамики и нормальной функцией желудочков препаратами первой линии являются бета-блокаторы (код АТХ С07).

Оценка эффективности антиаритмической терапии.

Антиаритмическая терапия считается эффективной, если при ее 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 [20,47]. Поскольку антиаритмическая терапия может обладать проаритмическим эффектом по данным ХМ оцениваются также средние, минимальные и максимальные параметры ЧСС в дневное и ночное время, длительность пауз ритма, изменение циркадности аритмии под действием антиаритмических препаратов, классов I и III (код АТХ С01В) или бета-адреноблокаторов (код АТХ С07А), другие нарушения ритма и проводимости.

Длительность терапии неонатальной ЖТ зависит от ее основной причины. Так, желудочковая тахикардия, обусловленная синдромом удлиненного интервала QT, синдромом Бругада, другими каналопатиями, катехоламинергическая желудочковая тахикардия требует длительной (пожизненной) терапии. Многие неонатальные ЖТ разрешаются спонтанно в течение первых нескольких месяцев или лет жизни.

3.1.4.3. Плановая медикаментозная пероральная терапия желудочковой экстрасистолии

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

С учетом доброкачественного течения идиопатических ЖЭ в большинстве случаев лечения не требуется [20,47,48].

3.2. Хирургическое лечение

3.2.1. Хирургическое лечение суправентрикулярной тахикардии

Безопасность и высокая эффективность радиочастотной абляции аритмогенных зон (РЧА) сделали ее методом выбора для лечения большинства пациентов с СВТ. Однако, у детей раннего возраста риск развития осложнений выше, чем в старшей возрастной группе, а также имеются технологические особенности проведения операций. Поэтому в

определении показаний к РЧА придерживаются «разумного» консерватизма у детей раннего возраста, что связано в том числе и с высокой вероятностью спонтанного исчезновения СВТ к 18-месячному возрасту. Однако, у 30% из них аритмия в последующем рецидивирует, что требует наблюдения и принятия решения о дальнейшей тактике лечения. У детей с массой тела <15 кг предпочтение отдается медикаментозной терапии, а РЧА выполняется по жизненным показаниям в наиболее подготовленных клиниках. Эффективность РЧА у детей составляет от 77% при предсердных тахикардиях до 97-100% при АВ-узловой реципрокной тахикардией и синдроме Вольфа–Паркинсона–Уайта. В ряде случаев для ограничения зоны повреждения и снижения риска поражения проводящей системы сердца используется методика криоабляции, в основу которой положено воздействие низкими температурами [34,92–96].

3.2.2. Хирургическое лечение неонатальной брадикардии

- **Рекомендуется** пациенту с гемодинамически значимой симптомной дисфункцией синусового узла проведение постоянной электрокардиостимуляции (имплантация однокамерного кардиостимулятора, имплантация двухкамерного кардиостимулятора) с целью устранения гемодинамически значимой брадикардии. Выбор типа (электрокардиостимулятор имплантируемый однокамерный, без частотной адаптации***, электрокардиостимулятор имплантируемый однокамерный, частотно-адаптивный***, электрокардиостимулятор имплантируемый двухкамерный, без частотной адаптации***, электрокардиостимулятор имплантируемый двухкамерный, частотно-адаптивный***) и режима электрокардиостимуляции **рекомендуется** осуществлять индивидуально с учётом массы тела пациента, анатомических особенностей сердца, состояния атриовентрикулярного проведения и технической возможности имплантации [44, 122,123,124,125]

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 2)

3.2.3. Хирургическое лечение атриовентрикулярной блокады

3.2.3.1. Временная электрокардиостимуляция

- **Рекомендуется** проведение временной электрокардиостимуляции у детей с субтотальной или полной АВ блокадой в случае отсутствия эффекта от использования препаратов группы алкалоидов белладонны (код АТХ А03ВА) и

адренергических и дофаминергических средств (код АТХ C01CA—при наличии симптомной брадикардии (синкопе, признаки застойной СН, а также у новорождённых при частоте сердечных сокращений менее 55 ударов в минуту в отсутствии симптомов) с целью увеличения ЧСС [44,75,97,98].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: *временная электрокардиостимуляция может быть осуществлена чрескожно, чреспищеводно или путем введения электрода трансвенозного для электрокардиостимуляции.*

3.2.3.2. Постоянная электрокардиостимуляция

Рекомендуется имплантация однокамерного электрокардиостимулятора (электрокардиостимулятор имплантируемый однокамерный, без частотной адаптации***; или электрокардиостимулятор имплантируемый однокамерный, частотно-адаптивный***) пациентам с изолированной врождённой полной АВ блокадой при наличии симптомов, связанных с брадикардией (синкопе, сердечная недостаточность) с целью увеличения ЧСС [44,99,100].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

- **Рекомендуется** имплантация постоянного однокамерного электрокардиостимулятора (электрокардиостимулятор имплантируемый однокамерный, без частотной адаптации***; или электрокардиостимулятор имплантируемый однокамерный, частотно-адаптивный***) пациентам с врождённой АВ блокадой III степени при наличии систолической дисфункции системного желудочка с целью увеличения ЧСС [33,34,44,51,99,101,102].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

- **Рекомендуется** имплантация постоянного однокамерного электрокардиостимулятора (электрокардиостимулятор имплантируемый однокамерный, без частотной адаптации***; или электрокардиостимулятор имплантируемый однокамерный, частотно-адаптивный***) пациентам с врождённой АВ блокадой III степени при наличии ширококомплексного замещающего ритма, сложных желудочковых нарушений ритма сердца

(полиморфная экстрасистолия, групповая экстрасистолия, желудочковая тахикардия) с целью увеличения ЧСС [33,34,44,51,99,101,102].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

- **Рекомендуется** имплантация постоянного однокамерного электрокардиостимулятора (электрокардиостимулятор имплантируемый однокамерный, без частотной адаптации***; или электрокардиостимулятор имплантируемый однокамерный, частотно-адаптивный***) новорождённым и младенцам с полной АВ блокадой и асимптомной брадикардией при средней частоте желудочкового ритма ≤ 50 уд в мин с целью увеличения ЧСС [44].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

***Комментарии:** частота желудочкового ритма изолированно не должна использоваться как критерий имплантации, так как симптомы низкого сердечного выброса могут возникать и при более высокой ЧСС.*

- **Рекомендуется** имплантация однокамерного электрокардиостимулятора (электрокардиостимулятор имплантируемый однокамерный, без частотной адаптации***; или электрокардиостимулятор имплантируемый однокамерный, частотно-адаптивный***) у детей 1 года жизни с полной врожденной АВ блокадой и асимптомной брадикардией при средней частоте желудочкового ритма < 50 уд. в мин., либо при наличии внезапных пауз ритма по продолжительности, превышающих базовый ритм более чем в три раза с целью увеличения ЧСС [33,34,44,49,51,99–102].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

- **Рекомендуется** имплантация постоянного однокамерного электрокардиостимулятора (электрокардиостимулятор имплантируемый однокамерный, без частотной адаптации***; или электрокардиостимулятор имплантируемый однокамерный, частотно-адаптивный***) пациентам с врождённой полной АВ блокадой сопровождающейся дилатацией системного желудочка (показатель $z \geq 3$), ассоциированной со значимой недостаточностью митрального клапана или систолической дисфункцией с целью увеличения ЧСС [44,102].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: средняя ЧСС у новорождённых и детей грудного возраста с изолированной полной АВ блокадой является объективным параметром, влияющим на принятие решения об имплантации электрокардиостимулятора (электрокардиостимулятор имплантируемый однокамерный, без частотной адаптации***; или электрокардиостимулятор имплантируемый однокамерный, частотно-адаптивный***). ЧСС ≤ 50 ударов в минуту - показание для имплантации ЭКС (электрокардиостимулятор имплантируемый однокамерный, без частотной адаптации***; или электрокардиостимулятор имплантируемый однокамерный, частотно-адаптивный***), когда отсутствуют явные симптомы, связанные с низким сердечным выбросом. Дополнительные факторы: масса тела при рождении, желудочковая дисфункция и другие сопутствующие заболевания, могут в равной степени повлиять на принятие решения [44,102].

- **Рекомендуется** имплантация постоянного однокамерного электрокардиостимулятора (электрокардиостимулятор имплантируемый однокамерный, без частотной адаптации***; или электрокардиостимулятор имплантируемый однокамерный, частотно-адаптивный***) при врождённой АВБ III степени у новорождённых и детей первого года жизни со сложными врождёнными пороками сердца, когда брадикардия связана с нарушением гемодинамики или когда средняя ЧЖС $< 60 - 70$ ударов в минуту с целью увеличения ЧСС [44,101].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

3.2.4. Хирургическое лечение желудочковой аритмии

РЧА является вариантом лечения пациентов с рефрактерной тахикардией, но как правило, РЧА не проводят новорождённым и пациентам раннего возраста, за исключением крайних случаев.

Если у пациента выявлена опухоль, на фоне которой развивается желудочковая тахикардия, рефрактерная к медикаментозной терапии, следует рассмотреть возможность хирургического удаления опухоли, после удалению которой тахикардия исчезает [1].

*Имплантация однокамерного кардиовертера-дефибриллятора (кардиовертер-дефибриллятор имплантируемый однокамерный***) и имплантация двухкамерного кардиовертера-дефибриллятора (кардиовертер-дефибриллятор имплантируемый двухкамерный***) довольно сложна для новорождённых и детей первых месяцев жизни, в связи с несоответствием росто-весовых показателей ребенка и размерами ИКД*** и электродов [1,2,103].*

*Имплантация ИКД*** у детей в возрасте до 1 года может быть рассмотрена только в случаях, когда несмотря на максимально возможную медикаментозную терапию постоянно рецидивируют эпизодами ЖТ/фибрилляции желудочков.*

*Проведение имплантации ИКД*** детям первого года жизни должна осуществляться исключительно в экспертных центрах [1,2].*

3.3 Иное лечение

Лечебно-охранительный режим подразумевает создание оптимальных условий выхаживания новорождённых.

Ребенку показано пребывание в условиях термонеutralной среды, ограничение сенсорной стимуляции (защита от света, шума, прикосновений), поструральная поддержка, профилактика болевого синдрома.

Диетотерапия

Ребенку показано адекватное энтеральное и, при необходимости, парентеральное питание. Преимущество в энтеральном вскармливании отдается материнскому молоку. При недостаточной лактации или противопоказаний к грудному вскармливанию со стороны матери вскармливание новорождённого проводится сухой адаптированной молочной смесью для вскармливания детей с рождения или сухой/готовой специальной молочной смесью для вскармливания недоношенных и маловесных детей.

- Новорождённому ребенку с нарушением ритма сердца и проводимости **рекомендуется** селективное проведение инфузионной терапии и парентерального питания для обеспечения жидкостью и электролитами, дотации белков, жиров и углеводов, исходя из физиологических потребностей и патологических потерь, поддержания водно-электролитного баланса организма [104–109].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств-5).

Комментарии: Парентеральное питание проводится растворами для парентерального питания (код АТХ В05ВА) в случае невозможности дотации необходимого для гестационного возраста уровня потребности в белках, жирах,

углеводах, электролитах и объема жидкости путем энтерального питания. Потребности в жидкости, белках, жирах, углеводах, электролитах в зависимости от ГВ и массы тела при рождении в Приложении А3.3.3 Для парентерального питания используют: аминокислоты для парентерального питания (код АТХ В05ВА01), жировые эмульсии для парентерального питания (код АТХ В05ВА02), углеводы (код АТХ В05ВА03), растворы электролитов (код АТХ В05ХА), препараты кальция (код АТХ А12АА).

Обезболивание

Не применимо.

4. Медицинская реабилитация и санаторно-курортное лечение, медицинские показания и противопоказания к применению методов медицинской реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов

Необходимость в реабилитации больных с нарушениями ритма сердца и проводимости определяется наличием и тяжестью основного заболевания сердечно-сосудистой системы и наличием коморбидной патологии. В связи с этим оказываются необходимые услуги по медицинской реабилитации пациента с заболеваниями сердечно-сосудистой системы и другой патологией. В большинстве случаев реабилитация детям с аритмиями не требуется, имеются лишь некоторые ограничения в выполнении физических нагрузок.

- Ограничение физических нагрузок в течение 3-х месяцев **рекомендуется** всем пациентам, перенесшим успешную РЧА по поводу СВТ. При отсутствии осложнений проведения специальных реабилитационных мероприятий не требуется [34,93–95].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарии: В случаях возникновения любых осложнений после РЧА, в том числе отсроченных, показана скорейшая госпитализация в специализированный кардиологический/кардиохирургический стационар для проведения необходимых лечебно-диагностических мероприятий [34].

- **Рекомендовано**, при возможности, проведение приема (тестирования, консультации) медицинского психолога первичный/повторный и дальнейшей

психологическая поддержка родителям/законным представителям детей с нарушениями ритма сердца и проводимости, особенно сопровождавшиеся развитием критического состояния, потребовавшее проведения комплекса реанимационных мероприятий и/или хирургического вмешательства, с целью создания благоприятного климата для лечения ребенка [7,110,111].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 5)

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

- Всем пациентам с нарушениями ритма сердца и проводимости **рекомендуется** проводить диспансерный прием (осмотр, консультация) врача - детского кардиолога: врач-детский кардиолог по месту жительства не реже 1 раза в 3 мес.; врач-детский кардиолог специализированного аритмологического центра – не реже 1 раза в год [1,2].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

- Всем пациентам с нарушениями ритма сердца и проводимости **рекомендуется** проводить в рамках диспансерного наблюдения регистрацию ЭКГ в 12 стандартных отведениях, эхокардиографию (ЭХОКГ), холтеровское мониторирование сердечного ритма (ХМ) [1,2].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

- Пациентам, получающим длительную ААТ, **рекомендовано** проводить регистрацию ЭКГ не реже 1 раза в 3 месяца, холтеровское мониторирование сердечного ритма не реже 1 раза в 1-2 месяца [1,2].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарии: Развитие новых, не зарегистрированных ранее, нарушений ритма сердца, удлинение интервала QTc, появление внутрижелудочковых и атриовентрикулярных блокад на фоне проведения ААТ является основанием для коррекции терапии.

- Пациентам, длительно получающим #амиодарон** (код АТХ C01BD01), **рекомендовано** проводить ультразвуковое исследование щитовидной железы

(А04.22.001 Ультразвуковое исследование щитовидной железы и паращитовидных желез) с оценкой размеров и структуры органа, исследование уровня свободного тироксина (СТ4) и трийодтиронина (СТ3) сыворотки крови, а также определение активности аланинаминотрансферазы и аспартатаминотрансферазы в крови не реже 1 раза в 3 месяца [1,2].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарии: У детей первого года жизни ААТ назначается после регистрации СВТ и обычно продолжается не менее 4-6 месяцев, после чего при условии ее эффективности постепенно отменяется с последующим контрольным обследованием. Бета-адреноблокаторы (код АТХ С07А), #пропафенон** (код АТХ С01ВС03), #соталол** (код АТХ С07АА07) отменяются постепенно путем уменьшения разовых доз препарата в течение 3-7 дней. #Амиодарон** (код АТХ С01ВД01) отменяется путем уменьшения разовых доз или уменьшения частоты приема, в течение 1-2 месяцев. Через месяц после отмены ААТ проводится ХМ. При рецидиве СВТ, ААТ возобновляется. Наличие СВТ у пациента без воспалительных заболеваний сердца не является противопоказанием к вакцинации.

6. Организация оказания медицинской помощи

Показания для экстренной госпитализации в медицинскую организацию:

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

Показания для плановой госпитализации в медицинскую организацию:

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

Плановая госпитализация осуществляется при наличии у больного результатов диагностических исследований, которые могут быть проведены в амбулаторных условиях

(согласно перечню обязательного объема обследования больных, направляемых на плановую госпитализацию), и при возможности проведения необходимых методов обследования в лечебно-профилактическом учреждении. Максимальное время ожидания определяется очередью на плановую госпитализацию.

Показания к выписке пациента из медицинской организации:

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

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

СВТ в большинстве случаев не относятся к угрожающим жизни аритмиям. Опасность представляют: СВТ с гемодинамическими нарушениями, СВТ с развитием тахииндуцированной кардиомиопатии, фибрилляции и трепетании предсердий у детей с синдромом Вольфа-Паркинсона-Уайта с большой частотой желудочкового ритма, СВТ у детей с заболеваниями сердца. Гемодинамические нарушения, вплоть до кардиогенного шока, характерны для новорождённых и грудных детей с затянувшимися приступами тахикардии, приводящими к снижению сократительной способности сердца. Тахииндуцированная кардиомиопатия также характерна для хронической СВТ. При возникновении пароксизмальной СВТ у детей в первые месяцы жизни прогноз благоприятный при ее медикаментозном контроле – в большинстве случаев имеется спонтанная резолюция заболевания к первому году жизни, что позволяет отменить ААТ [34,112].

Критерии оценки качества медицинской помощи

№	Критерии качества	Оценка выполнения (да/нет)
1.	Выполнена регистрация ЭКГ или какая-либо другая методика с регистрацией электрокардиосигнала (холтеровское (суточное)	Да/нет

№	Критерии качества	Оценка выполнения (да/нет)
	мониторирование сердечного ритма (ХМ), чреспищеводное электрофизиологическое исследование сердца (ЧПЭФИ) и др.)	
2.	Выполнена эхокардиография	Да/нет
3.	Выполнен общий (клинический) анализ крови развернутый	Да/нет
4.	Выполнен биохимический общетерапевтический анализ крови с оценкой уровня электролитов (исследование уровня натрия в крови, исследование уровня калия в крови, исследование уровня общего кальция в крови, исследование уровня общего магния в сыворотке крови)	Да/нет
5.	Выполнено исследование уровня тиреотропного гормона (ТТГ) в крови, исследование уровня свободного тироксина (СТ4) и трийодтиронина (СТ3) сыворотки крови	Да/нет
6.	Новорожденному с полной АВ блокадой выполнено обследование на определение содержания антител к экстрагируемым ядерным антигенам в крови (антител класса anti-SSA/Ro и anti-SSB/La)	Да/нет
7.	Выполнен прием (осмотр, консультация) врача-детского кардиолога первичный и повторный пациенту с нарушением ритма сердца	Да/нет
8.	Выполнен прием (осмотр, консультация) врача-сердечно-сосудистого хирурга первичный пациенту с полной (врожденной) АВ блокадой	Да/нет
9.	Выполнен прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный пациенту с СВТ, ЖТ, АВ блокадой	Да/нет
10.	Выполнено холтеровское мониторирование сердечного ритма пациенту с нарушением ритма сердца	Да/нет
11.	Пациенту с СВТ назначена коррекция уровня калия до целевого значения	Да/нет
12.	Назначены вагусные приемы пациенту с пароксизмальной СВТ	Да/нет
13.	При неэффективности вагусных приемов назначено внутривенное введение лекарственного препарата #трифосаденина методом внутривенного введения лекарственных средств болюсно в течение 1-2 сек в дозе 0,1 – 0,2 мг/кг , разведенного в 20 мл 0,9% раствора натрия хлорида** (код АТХ B05CB01)	Да/нет
14.	При неэффективности вагусных приемов и внутривенного введения #трифосаденина** (код АТХ C01EB) пациенту с пароксизмальной СВТ назначено внутривенное введение #амиодарона** (код АТХ C01BD01) в дозе 5 мг/кг методом внутривенного введения лекарственных средств медленно за 1-4 ч (на основе 5% раствора декстрозы** (код АТХ B05CX01))	Да/нет
15.	Выполнена наружная электрическая кардиоверсия (дефибрилляция) гемодинамически нестабильному пациенту с приступом СВТ	Да/нет
16.	Пациенту с СВТ после купирования приступа СВТ или при устойчивых пароксизмах СВТ назначена профилактическая антиаритмическая терапия: #пропранолол** (код АТХ C07AA05) в дозе 0,5–3,5 мг/кг/сутки в 3–4 приема методом перорального введения лекарственных препаратов; #пропафенон** (код АТХ C01BC03) в дозе 8–20 мг/кг/сутки методом перорального введения	Да/нет

№	Критерии качества	Оценка выполнения (да/нет)
	лекарственных препаратов в 3-4 приема; #соталол** (код АТХ C07AA07) в дозе 2–8 мг/кг/сутки в 2 приема методом перорального введения лекарственных препаратов; #амиодарон** (код АТХ C01BD01) - доза насыщения составляет 10 мг/кг/сутки в 2-3 приема в течение 10-14 дней (длительность насыщения определяется клинической картиной и степенью удлинения QTc) методом перорального или внутривенного введения лекарственных препаратов (при отсутствии возможности перорального введения), поддерживающая доза #амиодарона**– 5-10 мг/кг/сутки в 2-3 приема; #дигоксин** (код АТХ C01AA05) в поддерживающей дозе 10-17 мкг/кг/сутки 2 раза в день методом перорального введения лекарственных препаратов	
17.	Пациенту с СВТ или ЖТ выполнена регистрация ЭКГ на синусовом ритме	Да/нет
18.	Назначен препарат из группы алкалоиды белладонны, третичные амины (код АТХ A03BA) - #атропин** (код АТХ A03BA01) в дозе 0,02 мг/кг (минимальная доза 0,1 мг) новорождённому с АВ блокадой II-III степени в неотложных ситуациях после рождения	Да/нет
19.	Назначено внутривенное введение #лидокаина** (код АТХ C01BB01) стартовой дозе 1 мг/кг методом внутривенного введения лекарственных препаратов, медленно, в течение 1-2 минут, разведенного в 5-10 мл 5% раствора декстрозы** (код АТХ B05CX01) или 0,9% раствора натрия хлорида** (код АТХ B05CB01) пациенту с мономорфной желудочковой тахикардией	Да/нет
20.	Назначено введение #амиодарона** (код АТХ C01BD01) методом внутривенного введения лекарственных препаратов в дозе 5-10 мг/кг/сут новорождённым для купирования устойчивого приступа ЖТ без нарушений гемодинамики и при отсутствии удлиненного интервала QT	Да/нет
21.	Назначено внутривенное введение #магния сульфата** (код АТХ B05XA05) 25% раствора, в дозе 25–50 мг/кг методом внутривенного введения лекарственных препаратов, медленно за 1–2 минуты для купирования желудочковой тахикардии типа «пируэт». При неэффективности выполнено повторное введение этой же дозы через 5–10 минут	Да/нет
22.	Назначена профилактическая антиаритмическая терапия пациенту с устойчивыми пароксизмами желудочковой тахикардии: #пропранолол** (код АТХ C07AA05) в дозе 0,5-4 мг/кг/сут методом перорального введения лекарственных препаратов новорождённым в качестве первой линии профилактической терапии	Да/нет
23.	Назначена профилактическая антиаритмическая терапия пациенту с устойчивыми пароксизмами желудочковой тахикардии: детям с постоянно-возвратной ЖТ в отсутствие нарушения центральной гемодинамики, но с наличием начальных проявлений аритмогенной дисфункции миокарда назначены антиаритмические препараты, классы I и III (код АТХ C01B), бета-адреноблокаторы (код АТХ C07)	Да/нет

№	Критерии качества	Оценка выполнения (да/нет)
24.	Выполнена наружная электрическая кардиоверсия (дефибрилляция) гемодинамически нестабильному пациенту с желудочковой тахикардией	Да/нет
25.	Пациенту с фибрилляцией желудочков выполнена экстренная наружная электрическая кардиоверсия (дефибрилляция) (до интубации трахеи и обеспечения венозного доступа)	Да/нет

Список литературы

1. Martin R.J., Fanaroff A.A. Fanaroff and Martin's Neonatal-Perinatal Medicine: Diseases of the Fetus and Infant. 12th ed. Elsevier, 2024. 1–2352 с.
2. Park M.K., Mehrdad S. Park's pediatric cardiology for practitioners. Elsevier/Saunders, 2020.
3. Crosson J. E. и др. PACES/HRS expert consensus statement on the evaluation and management of ventricular arrhythmias in the child with a structurally normal heart // Heart Rhythm. Heart Rhythm, 2014. Т. 11, № 9.
4. Roggen A., Pavlovic M., Pfammatter J. P. Frequency of spontaneous ventricular tachycardia in a pediatric population // Am. J. Cardiol. Am J Cardiol, 2008. Т. 101, № 6. С. 852–854.
5. Beaufort-Krol G. C. M., Dijkstra S. S. P., Bink-Boelkens M. T. E. Natural history of ventricular premature contractions in children with a structurally normal heart: does origin matter? // Europace. Europace, 2008. Т. 10, № 8. С. 998–1003.
6. Pfammatter J. P., Paul T. Idiopathic ventricular tachycardia in infancy and childhood: A multicenter study on clinical profile and outcome // J. Am. Coll. Cardiol. J Am Coll Cardiol, 1999. Т. 33, № 7. С. 2067–2072.
7. Batra A. S. и др. Pharmacological Management of Cardiac Arrhythmias in the Fetal and Neonatal Periods: A Scientific Statement From the American Heart Association: Endorsed by the Pediatric & Congenital Electrophysiology Society (PACES) // Circulation. Circulation, 2024. Т. 149, № 10. С. E937–E952.
8. Ko J. K. и др. Supraventricular tachycardia mechanisms and their age distribution in pediatric patients // Am. J. Cardiol. Am J Cardiol, 1992. Т. 69, № 12. С. 1028–1032.
9. Ciriello G. D. и др. Antiarrhythmic therapy for narrow QRS supraventricular tachyarrhythmias in newborns and infants in the first year of life: Potent tools to be handled with care // Indian Pacing Electrophysiol. J. Indian Pacing and Electrophysiology Group, 2024. Т. 24, № 5. С. 271–281.
10. Школьников М. А., Березницкая В. В., Кравцова Л.А. Тахикардии у детей первого года жизни // Педиатрия им. Г.Н. Сперанского. 2012. Т. 91, № 3. С. 90–99.
11. Miyoshi T. и др. Antenatal Therapy for Fetal Supraventricular Tachyarrhythmias: Multicenter Trial // J. Am. Coll. Cardiol. J Am Coll Cardiol, 2019. Т. 74, № 7. С. 874–885.

12. Wu M. H. и др. Postnatal cumulative incidence of supraventricular tachycardia in a general pediatric population: A national birth cohort database study // Heart Rhythm. Heart Rhythm, 2016. Т. 13, № 10. С. 2070–2075.
13. Jerry J. Zimmerman, Alexandre T. Rotta. Fuhrman and Zimmerman's Pediatric Critical Care. 6-е изд. Elsevier, 2021.
14. Strangio A. и др. Arrhythmias in Pediatric Age: A Narrative Review // Children (Basel). Children (Basel), 2025. Т. 12, № 12.
15. Jaeggi E., Öhman A. Fetal and Neonatal Arrhythmias // Clin. Perinatol. W.B. Saunders, 2016. Т. 43, № 1. С. 99–112.
16. Sonesson S. E. и др. Factors influencing fetal cardiac conduction in anti-Ro/SSA-positive pregnancies // Rheumatology (Oxford). Rheumatology (Oxford), 2017. Т. 56, № 10. С. 1755–1762.
17. Hirakubo Y. и др. Ventricular tachycardia in a neonate with prenatally diagnosed cardiac tumors: a case with tuberous sclerosis // Pediatr. Cardiol. Pediatr Cardiol, 2005. Т. 26, № 5. С. 655–657.
18. Crosson J. E. и др. PACES/HRS expert consensus statement on the evaluation and management of ventricular arrhythmias in the child with a structurally normal heart // Heart Rhythm. Elsevier B.V., 2014. Т. 11, № 9.
19. Allen N. M. и др. Idiopathic ventricular tachycardia in a newborn: immediate response to lidocaine // Pediatr. Cardiol. Pediatr Cardiol, 2011. Т. 32, № 5. С. 706–707.
20. Васичкина Е. С. и др. Диагностика и лечение желудочковых тахиаритмий у детей. Санкт-Петербург: Фалькон Принт, 2020. 1–75 с.
21. Komarlu R. и др. Fetal and neonatal presentation of long QT syndrome // Pacing Clin. Electrophysiol. Pacing Clin Electrophysiol, 2012. Т. 35, № 4. С. e87–e90.
22. Yagel S. и др. Fetal Cardiology: Embryology, Genetics, Physiology, Echocardiographic Evaluation, Diagnosis, and Perinatal Management of Cardiac Diseases, Third Edition // Fetal Cardiology: Embryology, Genetics, Physiology, Echocardiographic Evaluation, Diagnosis, and Perinatal Management of Cardiac Diseases, Third Edition. CRC Press, 2018. С. 1–842.
23. Paul T., Marchal C., Garson A. Ventricular couplets in the young: Prognosis related to underlying substrate // Am. Heart J. Am Heart J, 1990. Т. 119, № 3 PART 1. С. 577–582.

24. Nagashima M. и др. Cardiac arrhythmias in healthy children revealed by 24-hour ambulatory ECG monitoring // *Pediatr. Cardiol. Pediatr Cardiol*, 1987. Т. 8, № 2. С. 103–108.
25. Thomas Bigger J. Identification of patients at high risk for sudden cardiac death // *Am. J. Cardiol. Am J Cardiol*, 1984. Т. 54, № 9. С. 3D-8D.
26. Wei N. и др. Medical Management of Infants With Supraventricular Tachycardia: Results From a Registry and Review of the Literature // *CJC pediatric and congenital heart disease. CJC Pediatr Congenit Heart Dis*, 2022. Т. 1, № 1. С. 11–22.
27. Seslar S. P. и др. A multi-institutional analysis of inpatient treatment for supraventricular tachycardia in newborns and infants // *Pediatr. Cardiol. Pediatr Cardiol*, 2013. Т. 34, № 2. С. 408–414.
28. Quattrocelli A. и др. Age makes a difference: Symptoms in pediatric supraventricular tachycardia // *J. Arrhythm. J Arrhythm*, 2018. Т. 34, № 5. С. 565–571.
29. Przybylski R. и др. Care of Children with Supraventricular Tachycardia in the Emergency Department // *Pediatr. Cardiol. Pediatr Cardiol*, 2021. Т. 42, № 3. С. 569–577.
30. Kovalev I. A. и др. Supraventricular Tachycardia in Children // *Pediatric pharmacology*. 2019. Т. 16, № 3. С. 133–143.
31. Brugada J. и др. 2019 ESC Guidelines for the management of patients with supraventricular tachycardia The Task Force for the management of patients with supraventricular tachycardia of the European Society of Cardiology (ESC) // *Eur. Heart J. Eur Heart J*, 2020. Т. 41, № 5. С. 655–720.
32. Jaeggi E., Öhman A. Fetal and Neonatal Arrhythmias // *Clin. Perinatol. W.B. Saunders*, 2016. Т. 43, № 1. С. 99–112.
33. Lasa J. J. и др. Part 8: Pediatric Advanced Life Support: 2025 American Heart Association and American Academy of Pediatrics Guidelines for Cardiopulmonary Resuscitation and Emergency Cardiovascular Care // *Circulation. Lippincott Williams and Wilkins*, 2025. Т. 152, № 16. С. S479–S537.
34. Brugada J. и др. Pharmacological and non-pharmacological therapy for arrhythmias in the pediatric population: EHRA and AEPC-Arrhythmia Working Group joint consensus statement // *Europace. Europace*, 2013. Т. 15, № 9. С. 1337–1382.
35. Brucato A. Prevention of congenital heart block in children of SSA-positive mothers // *Rheumatology (Oxford). Rheumatology (Oxford)*, 2008. Т. 47 Suppl 3.

36. Brucato A. и др. Proposal for a new definition of congenital complete atrioventricular block // *Lupus*. 2003. Т. 12, № 6. С. 427–435.
37. Akin A. и др. Sensitivity of transesophageal electrophysiologic study in children with supraventricular tachycardia on electrocardiography // *Pacing Clin. Electrophysiol.* 2014. Т. 37, № 8. С. 1002–1008.
38. L'Italien K. и др. Usefulness of Echocardiography in Children with New-Onset Supraventricular Tachycardia // *J. Am. Soc. Echocardiogr.* 2018. Т. 31, № 10. С. 1146–1150.
39. Djakow J. и др. European Resuscitation Council Guidelines 2025 Paediatric Life Support // *Resuscitation*. Elsevier Ireland Ltd, 2025. Т. 215.
40. Oeffl N. и др. Antiarrhythmic Drug Dosing in Children-Review of the Literature // *Children (Basel)*. 2023. Т. 10, № 5.
41. Макаров Л. М. Холтеровское мониторирование. 4-е изд. Москва: Медпрактика-М, 2017. 1–502 с.
42. Школьников М.А., Миклашевич И.М., Калинин Л.А. Нормативные параметры ЭКГ у детей и подростков. 2010. 1–232 с.
43. Егоров Д. Ф., Адрианов А. В. Диагностика и лечение брадикардии у детей. Санкт-Петербург: Человек, 2008. 1–320 с.
44. Shah M. J. и др. 2021 PACES expert consensus statement on the indications and management of cardiovascular implantable electronic devices in pediatric patients // *Indian Pacing Electrophysiol.* 2021. Т. 21, № 6. С. 367–393.
45. Southall D. P. и др. 24-hour electrocardiographic study of heart rate and rhythm patterns in population of healthy children // *Br. Heart J.* 1981. Т. 45, № 3. С. 281–291.
46. Southall D. P. и др. Study of cardiac rhythm in healthy newborn infants // *Br. Heart J.* 1980. Т. 43, № 1. С. 14–20.
47. Школьников М. А., Березницкая В. В. Желудочковые аритмии. Клинические рекомендации по детской кардиологии и ревматологии / под ред. Школьников М. А., Алексеева В. И. Москва, 2011. Т. 5. 133–159 с.
48. Marcus F. I. и др. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: proposed modification of the Task Force Criteria // *Eur. Heart J.* 2010. Т. 31, № 7. С. 806–814.
49. Steinberg L. Congenital Heart Block // *Cardiol. Clin.* 2023. Т. 41, № 3. С. 399–410.

50. Fedorowski A. и др. Familial Associations of Complete Atrioventricular Block: A National Family Study in Sweden // *Circ. Genom. Precis. Med. Circ Genom Precis Med*, 2023. Т. 16, № 2. С. E003654.
51. Baruteau A. E. и др. Congenital and childhood atrioventricular blocks: pathophysiology and contemporary management // *Eur. J. Pediatr. Eur J Pediatr*, 2016. Т. 175, № 9. С. 1235–1248.
52. Giglia T. M. и др. Prevention and treatment of thrombosis in pediatric and congenital heart disease: a scientific statement from the American Heart Association // *Circulation. Circulation*, 2013. Т. 128, № 24. С. 2622–2703.
53. Monagle P. и др. American Society of Hematology 2018 Guidelines for management of venous thromboembolism: treatment of pediatric venous thromboembolism // *Blood Adv. American Society of Hematology*, 2018. Т. 2, № 22. С. 3292–3316.
54. Baskar S., Czosek R. J. Evaluation and Management of Common Neonatal Arrhythmias // *Neoreviews. Neoreviews*, 2020. Т. 21, № 9. С. e605–e615.
55. Kotruchin P. и др. Comparison between the double-syringe and the single-syringe techniques of adenosine administration for terminating supraventricular tachycardia: A pilot, randomized controlled trial // *Clin. Cardiol. Clin Cardiol*, 2022. Т. 45, № 5. С. 583–589.
56. Кручина Т. К., Егоров Д. Ф. Суправентрикулярные тахикардии у детей: клиника, диагностика, методы лечения. Санкт-Петербург: Человек, 2011. 1–356 с.
57. Qi J., Yu R., Wang X. Neonatal supraventricular tachycardia: current diagnostic approaches and emerging technologies // *Front. Pediatr. Front Pediatr*, 2026. Т. 13.
58. Saul J. P. и др. Intravenous amiodarone for incessant tachyarrhythmias in children: a randomized, double-blind, antiarrhythmic drug trial // *Circulation. Circulation*, 2005. Т. 112, № 22. С. 3470–3477.
59. Lane R. D. и др. Amiodarone for the emergency care of children // *Pediatr. Emerg. Care. Pediatr Emerg Care*, 2010. Т. 26, № 5. С. 382–389.
60. Ramusovic S. и др. Pharmacokinetics of intravenous amiodarone in children // *Arch. Dis. Child. Arch Dis Child*, 2013. Т. 98, № 12. С. 989–993.
61. Bolin E. H. и др. Propranolol Versus Digoxin in the Neonate for Supraventricular Tachycardia (from the Pediatric Health Information System) // *Am. J. Cardiol. Am J Cardiol*, 2017. Т. 119, № 10. С. 1605–1610.

62. Montenez S. и др. Amiodarone-induced thyroid dysfunction in children: insights from the THYRAMIO study // *Ther. Adv. Endocrinol. Metab.* Ther Adv Endocrinol Metab, 2021. Т. 12.
63. Furtak A. и др. Amiodarone-induced thyroid dysfunction in the developmental period: prenatally, in childhood, and adolescence - case reports and a review of the literature // *Endokrynol. Pol.* Endokrynol Pol, 2019. Т. 70, № 5. С. 392–400.
64. Svintsova L. I., Dzhaffarova O. Y., Plotnikova I. V. Прогнозирование эффективности антиаритмической терапии у детей // *Российский кардиологический журнал*. Silicea-Poligraf, 2019. Т. 0, № 7. С. 75–82.
65. Creo A. и др. Patterns of amiodarone-induced thyroid dysfunction in infants and children // *Heart Rhythm*. Heart Rhythm, 2019. Т. 16, № 9. С. 1436–1442.
66. Aljohani O. A. и др. Antiarrhythmic Treatment Duration and Tachycardia Recurrence in Infants with Supraventricular Tachycardia // *Pediatr. Cardiol.* Pediatr Cardiol, 2021. Т. 42, № 3. С. 716–720.
67. Mecklin M. и др. Multicenter cohort study on duration of antiarrhythmic medication for supraventricular tachycardia in infants // *Eur. J. Pediatr.* Eur J Pediatr, 2023. Т. 182, № 3. С. 1089–1097.
68. Bruder D. и др. Antiarrhythmic Medication in Neonates and Infants with Supraventricular Tachycardia // *Pediatr. Cardiol.* Springer, 2022. Т. 43, № 6. С. 1311.
69. Sanatani S. и др. The study of antiarrhythmic medications in infancy (SAMIS): a multicenter, randomized controlled trial comparing the efficacy and safety of digoxin versus propranolol for prophylaxis of supraventricular tachycardia in infants // *Circ. Arrhythm. Electrophysiol.* Circ Arrhythm Electrophysiol, 2012. Т. 5, № 5. С. 984–991.
70. Guerrier K. и др. Variation in Antiarrhythmic Management of Infants Hospitalized with Supraventricular Tachycardia: A Multi-Institutional Analysis // *Pediatr. Cardiol.* Pediatr Cardiol, 2016. Т. 37, № 5. С. 946–952.
71. Knudson J. D. и др. High-dose sotalol is safe and effective in neonates and infants with refractory supraventricular tachyarrhythmias // *Pediatr. Cardiol.* Pediatr Cardiol, 2011. Т. 32, № 7. С. 896–903.
72. Tunca Sahin G. и др. Sustained tachyarrhythmia in children younger than 1 year of age: Six year single-center experience // *Pediatr. Int.* Pediatr Int, 2018. Т. 60, № 2. С. 115–121.

73. Evertsson C., Eliasson H., Halvorsen C. P. Sotalol prophylaxis was efficient and safe for supraventricular tachycardia in early infancy // *Acta Paediatr. Acta Paediatr*, 2024. Т. 113, № 11. С. 2430–2437.
74. Hill A. C., Silka M. J., Bar-Cohen Y. A comparison of oral flecainide and amiodarone for the treatment of recurrent supraventricular tachycardia in children // *Pacing Clin. Electrophysiol. Pacing Clin Electrophysiol*, 2019. Т. 42, № 6. С. 670–677.
75. Sarnaik A. P. . и др. *Cardiac emergencies in children : a practical approach to diagnosis and management*. Springer, 2018.
76. Baruteau A. E. и др. Evaluation and management of bradycardia in neonates and children // *Eur. J. Pediatr. Eur J Pediatr*, 2016. Т. 175, № 2. С. 151–161.
77. Neofax M. *NeoFax®*. 33rd изд. Thomson Reuters, 2020.
78. Munoz R. и др. *Handbook of Pediatric Cardiovascular Drugs Second Edition*.
79. Kusumoto F. M. и др. 2018 ACC/AHA/HRS Guideline on the Evaluation and Management of Patients With Bradycardia and Cardiac Conduction Delay: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines and the Heart Rhyt... // *Circulation. Circulation*, 2019. Т. 140, № 8. С. e382–e482.
80. Sari E. K., Alatas A., Kusuma H. Anesthetic management of bed-to-bed surgery for epicardial pacemaker implantation in neonates with congenital complete heart block: Case report // *SAGE Open Med. Case Rep. SAGE Open Med Case Rep*, 2024. Т. 12.
81. Clinical Guidelines Q. Neonatal medicine:Lidocaine.
82. Australian Neonatal Medicines Formulary Consensus Group. Magnesium: Newborn Use Only. [Электронный ресурс] // Version 4.1. Sydney (NSW): Australian Neonatal Medicines Formulary. 2025.
83. Department for Health and Wellbeing G. of S. Australia. South Australian Neonatal Medication Guidelines. Magnesium sulfate. [Электронный ресурс] // Department for Health and Wellbeing, Government of South Australia. 2024.
84. Kattwinkel J. и др. Part 15: neonatal resuscitation: 2010 American Heart Association Guidelines for Cardiopulmonary Resuscitation and Emergency Cardiovascular Care // *Circulation. Circulation*, 2010. Т. 122, № 18 Suppl 3.
85. Arrhythmias | Clinical Guidelines in Neonatology | AccessPediatrics | McGraw Hill Medical [Электронный ресурс]. URL: <https://accesspediatrics.mhmedical.com/content.aspx?bookid=2671§ionid=228309793#1166465300> (дата обращения: 02.07.2026).

86. St George-Hyslop C, Morton C, Daley E и др. Neonatal and Pediatric Guidelines for Arrhythmia Management // Pediatric Cardiac Intensive Care Society (PCICS); 2024.
87. Schneider H. E. и др. Catheter ablation of idiopathic left and right ventricular tachycardias in the pediatric population using noncontact mapping // Heart Rhythm. Heart Rhythm, 2010. Т. 7, № 6. С. 731–739.
88. Wang S. и др. Diagnosis-specific characteristics of ventricular tachycardia in children with structurally normal hearts // Heart Rhythm. Heart Rhythm, 2010. Т. 7, № 12. С. 1725–1731.
89. Collins K. K. и др. Fascicular and nonfascicular left ventricular tachycardias in the young: an international multicenter study // J. Cardiovasc. Electrophysiol. J Cardiovasc Electrophysiol, 2013. Т. 24, № 6. С. 640–648.
90. Gillette P. и др. Oral propranolol treatment in infants and children // J. Pediatr. J Pediatr, 1978. Т. 92, № 1. С. 141–144.
91. Kiskaddon A. L., Decker J. Sotalol in neonates for arrhythmias: Dosing, safety, and efficacy // J. Cardiovasc. Electrophysiol. J Cardiovasc Electrophysiol, 2023. Т. 34, № 6. С. 1459–1463.
92. Кручина Т. К., Лукушкина Е. Ф., Колбасова Е. В. Жизнеопасные состояния у детей с суправентрикулярными тахикардиями: оценка факторов риска и профилактика // Вопросы диагностики в педиатрии. 2011. Т. 3, № 4. С. 40–44.
93. Svintsova L. I. и др. Осложнения радиочастотной абляции аритмий у детей дошкольного возраста // Педиатрия. Журнал им. Г. Н. Сперанского. Общество с ограниченной ответственностью «Педиатрия», 2018. Т. 97, № 3. С. 61–69.
94. Ревившили А. Ш. и др. Клинические рекомендации по проведению электрофизиологических исследований, катетерной абляции и применению имплантируемых антиаритмических устройств. Всероссийское научное общество специалистов по клинической электрофизиологии, аритмологии и кардиостимуляции (ВНОА). Новая редакция-2017, 2017. 1–701 с.
95. Svintsova L. I., Popov S. V., Kovalev I. A. Radiofrequency ablation of drug-refractory arrhythmias in small children younger than 1 year of age: single-center experience // Pediatr. Cardiol. Pediatr Cardiol, 2013. Т. 34, № 6. С. 1321–1329.
96. Philip Saul J. и др. PACES/HRS expert consensus statement on the use of catheter ablation in children and patients with congenital heart disease: Developed in partnership with the Pediatric and Congenital Electrophysiology Society (PACES) and the Heart Rhythm Society (HRS). Endorsed by the governing bodies of PACES, HRS, the American Academy of Pediatrics (AAP), the American Heart Association

- (AHA), and the Association for European Pediatric and Congenital Cardiology (AEPC) // Heart Rhythm. Heart Rhythm, 2016. Т. 13, № 6. С. e251–e289.
97. Whitehill R. и др. Temporary transvenous atrioventricular synchronous pacing using a single lead in a pediatric patient // HeartRhythm Case Rep. Elsevier Inc, 2019. Т. 5, № 12. С. 593–596.
 98. Lotfy W. и др. Permanent cardiac pacing in pediatric patients // Pediatr. Cardiol. Pediatr Cardiol, 2013. Т. 34, № 2. С. 273–280.
 99. Jaeggi E. Т. и др. Outcome of children with fetal, neonatal or childhood diagnosis of isolated congenital atrioventricular block: A single institution's experience of 30 years // J. Am. Coll. Cardiol. J Am Coll Cardiol, 2002. Т. 39, № 1. С. 130–137.
 100. Baruteau A. Е. и др. Characteristics and long-term outcome of non-immune isolated atrioventricular block diagnosed in utero or early childhood: a multicentre study // Eur. Heart J. Eur Heart J, 2012. Т. 33, № 5. С. 622–629.
 101. Jaeggi E. Т. и др. Prenatal diagnosis of complete atrioventricular block associated with structural heart disease: combined experience of two tertiary care centers and review of the literature // Ultrasound Obstet. Gynecol. Ultrasound Obstet Gynecol, 2005. Т. 26, № 1. С. 16–21.
 102. Udink Ten Cate F. Е. А. и др. Dilated cardiomyopathy in isolated congenital complete atrioventricular block: Early and long-term risk in children // J. Am. Coll. Cardiol. J Am Coll Cardiol, 2001. Т. 37, № 4. С. 1129–1134.
 103. Ten Harkel A. D. J. и др. Efficacy of an implantable cardioverter-defibrillator in a neonate with LQT3 associated arrhythmias // Europace. Europace, 2005. Т. 7, № 1. С. 77–84.
 104. Lapillonne A. и др. ESPGHAN/ESPEN/ESPR/CSPEN guidelines on pediatric parenteral nutrition: Lipids // Clin. Nutr. Clin Nutr, 2018. Т. 37, № 6 Pt B. С. 2324–2336.
 105. Jochum F. и др. ESPGHAN/ESPEN/ESPR/CSPEN guidelines on pediatric parenteral nutrition: Fluid and electrolytes // Clin. Nutr. Clin Nutr, 2018. Т. 37, № 6 Pt B. С. 2344–2353.
 106. Mesotten D. и др. ESPGHAN/ESPEN/ESPR/CSPEN guidelines on pediatric parenteral nutrition: Carbohydrates // Clin. Nutr. Clin Nutr, 2018. Т. 37, № 6 Pt B. С. 2337–2343.
 107. Joosten K. и др. ESPGHAN/ESPEN/ESPR/CSPEN guidelines on pediatric parenteral nutrition: Energy // Clin. Nutr. Clin Nutr, 2018. Т. 37, № 6 Pt B. С. 2309–2314.

108. van Goudoever J. B. и др. ESPGHAN/ESPEN/ESPR/CSPEN guidelines on pediatric parenteral nutrition: Amino acids // Clin. Nutr. Clin Nutr, 2018. Т. 37, № 6 Pt B. С. 2315–2323.
109. Mihatsch W. и др. ESPGHAN/ESPEN/ESPR/CSPEN guidelines on pediatric parenteral nutrition: Calcium, phosphorus and magnesium // Clin. Nutr. Clin Nutr, 2018. Т. 37, № 6 Pt B. С. 2360–2365.
110. Overview | Babies, children and young people’s experience of healthcare | Guidance | NICE. NICE.
111. Akram F. и др. Clinician Perceptions of Family-Centered Care in Pediatric and Congenital Heart Settings // JAMA Netw. Open. JAMA Netw Open, 2024. Т. 7, № 7.
112. Pelliccia A. и др. Recommendations for competitive sports participation in athletes with cardiovascular disease: a consensus document from the Study Group of Sports Cardiology of the Working Group of Cardiac Rehabilitation and Exercise Physiology and the Working Group of Myocardial and Pericardial Diseases of the European Society of Cardiology // Eur. Heart J. Eur Heart J, 2005. Т. 26, № 14.
113. Australian Neonatal Medicines Formulary Consensus Group. Amiodarone: Newborn Use Only [Internet]. Version 1.0. Sydney (NSW): Australian Neonatal Medicines Formulary; 2023. Available from: <https://www.anmfonline.org>
114. Leeds Teaching Hospitals NHS Trust. *Paediatric Cardiology and PICU Prescribing and Administration Guide: Amiodarone* [Internet]. Leeds: Leeds Teaching Hospitals NHS Trust; 2025. Available from: <https://www.leedsformulary.nhs.uk/AmmedmentTrackerAllviewItem.asp?FormularyID=4070>
115. Buck ML. Amiodarone use in children. *Pediatr Pharmacother*. 2001;7(12). Charlottesville (VA): Children's Medical Center, University of Virginia.
116. Wyckoff MH, Wyllie J, Aziz K, et al. Neonatal Life Support: 2020 International Consensus on CPR and ECC Science With Treatment Recommendations. *Circulation*. 2020;142(Suppl 1):S185–S221.
117. Topjian AA, Raymond TT, Atkins D, et al. Part 4: Pediatric Basic and Advanced Life Support: 2020 American Heart Association Guidelines for CPR and ECC. *Circulation*. 2020;142(Suppl 2):S469–S523.
118. Neonatal Medicines Formulary Consensus Group. Adenosine: Newborn Use Only [Internet]. Version 1.1. Sydney (Australia): Neonatal Medicines Formulary Consensus Group; 2017. Available from:

https://www.seslhd.health.nsw.gov.au/sites/default/files/groups/Royal_Hospital_for_Women/Neonatal/Neomed/neomed17adenosinefull.pdf

119. Singh HR, Garekar S, Epstein ML, L'Ecuyer T. Neonatal supraventricular tachycardia (SVT). *NeoReviews*. 2005;6(7):e339-e347. doi:10.1542/neo.6-7-e339.
120. Gantan EF, Wiedrich L. Neonatal Evaluation. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023 [updated 2023 Aug 14]
121. Consolini DM. Physical Examination of the Newborn. In: *Merck Manual Professional Edition* [Internet]. Kenilworth (NJ): Merck & Co., Inc
122. Silveti MS, Colonna D, Gabbarini F, Porcedda G, Rimini A, D'Onofrio A, Leoni L. New Guidelines of Pediatric Cardiac Implantable Electronic Devices: What Is Changing in Clinical Practice? *J Cardiovasc Dev Dis*. 2024;11(4):99. doi:10.3390/jcdd11040099
123. Patsiou V, Haidich AB, Baroutidou A, et al. Epicardial Versus Endocardial Pacing in Paediatric Patients with Atrioventricular Block or Sinus Node Dysfunction: A Systematic Review and Meta-analysis. *Pediatr Cardiol*. 2023;44(7):1641–1648. doi:10.1007/s00246-023-03219-5.
124. Balaji S. Pacing in children. *Ann Pediatr Cardiol*. 2013;6(1):46–51. doi:10.4103/0974-2069.1072
125. Takeuchi, D., Tomizawa, Y. Pacing device therapy in infants and children: a review. *J Artif Organs* 16, 23–33 (2013). <https://doi.org/10.1007/s10047-012-0668-y>
126. Sarici S. U., Sarici. Neonatal hypokalemia // *Research and Reports in Neonatology*. 2012. C. 15.
127. Nash P. Potassium and Sodium Homeostasis in the Neonate // *Neonatal Network*. 2007. T. 26. № 2. C. 125-128
128. Неонатология: национальное руководство: в 2 т/под ред. Н.Н. Володина, Д.Н. Дегтярева- 2-е из., перераб и доп – Москва: ГЭОТАР-Медиа. – Т. 1. – 752 с – С. 276.
129. Кручина Т. К., Ковальчук Т. С., Васичкина Е. С., Татарский Б. А. Опыт применения пропафенона у новорожденных и детей раннего возраста с нарушениями ритма сердца / // *Российский кардиологический журнал*. – 2020. – Т. 25, № 7. – С. 164-171.

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

1. **Бокерия Екатерина Леонидовна**, д.м.н., ведущий научный сотрудник отделения патологии новорождённых и недоношенных детей № 2 ФГБУ «НМИЦ АГП имени В.И. Кулакова» Минздрава России, профессор кафедры неонатологии педиатрического факультета ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова МЗ РФ (Сеченовский Университет), член Совета Российского общества неонатологов, член Ассоциации детских кардиологов России
2. **Васичкина Елена Сергеевна**, д.м.н., член Ассоциации детских кардиологов России, руководитель НИЦ неизвестных, редких и генетически-обусловленных заболеваний, профессор кафедры перинатологии и педиатрии ФГБУ «НМИЦ им.В.А.Алмазова» МЗРФ
3. **Ковалёв Игорь Александрович**, д.м.н., профессор, заслуженный врач Российской Федерации, Президент Всероссийской общественной организации «Ассоциация детских кардиологов России», заведующий отделом детской кардиологии и аритмологии обособленного структурного подразделения «Научно-исследовательский клинический институт педиатрии и детской хирургии им. академика Ю.Е. Вельтищева» ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России (Пироговский университет)
4. **Кручина Татьяна Кимовна**, д.м.н., член Ассоциации детских кардиологов России, профессор кафедры детских болезней им. проф. И.М.Воронцова СПбГПМУ
5. **Первунина Татьяна Михайловна**, д.м.н., член Ассоциации детских кардиологов России, директор Института перинатологии и педиатрии, зав. кафедрой перинатологии и педиатрии ФГБУ «НМИЦ им.В.А.Алмазова» МЗРФ
6. **Шумакова Оксана Витальевна**, к.м.н., член Российского общества неонатологов, ассистент кафедры неонатологии педиатрического факультета ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова МЗ РФ (Сеченовский Университет)
7. **Балашова Екатерина Николаевна**, к.м.н., ведущий научный сотрудник ОРИТ имени проф. А.Г. Антонова Института неонатологии и педиатрии, доцент кафедры неонатологии Института профессионального образования, ФГБУ «НМИЦ АГП имени В.И. Кулакова» Минздрава России, доцент кафедры неонатологии педиатрического факультета ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова МЗ РФ (Сеченовский Университет), Заслуженный врач Российской Федерации, член Совета Российского общества неонатологов

Авторы подтверждают отсутствие финансовой поддержки/конфликта интересов, который необходимо обнародовать.

Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций

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

Описание методов, использованных для сбора/селекции доказательств: доказательной базой для рекомендаций являлись публикации, вошедшие в Кохрановскую библиотеку, базы данных PubMed, EMBASE и MEDLINE, Scopus, Web of Science, e-library, clinicaltrial.gov, электронные библиотеки, клинические рекомендации, размещенные на ресурсах The National Institute for Health and Care Excellence, The European Association of Perinatal Medicine, The European Society for Pediatric Research, The European Foundation for the Care of Newborn Infants, The European Society for Neonatology. Глубина поиска составила 45 лет.

Методы, использованные для оценки качества и силы доказательств:

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

Шкалы оценки уровней достоверности доказательств (УДД) (Таблица 1,2) для методов диагностики, профилактики, лечения и реабилитации (диагностических, профилактических, лечебных, реабилитационных вмешательств) с расшифровкой и шкала оценки уровней убедительности рекомендаций (УУР) (Таблица 3) для методов профилактики, диагностики, лечения и реабилитации (профилактических, диагностических, лечебных, реабилитационных вмешательств).

Методы, использованные для анализа доказательств:

- обзоры опубликованных метаанализов;
- систематические обзоры с таблицами доказательств.

Описание методов, использованных для анализа доказательств.

При отборе публикаций, как потенциальных источников доказательств, использованная в каждом исследовании методология изучалась для того, чтобы убедиться в ее валидности. Методологическое изучение базировалось на вопросах, которые сфокусированы на тех особенностях дизайна исследований, которые оказывают существенное влияние на валидность результатов и выводов.

Для минимизации потенциальных ошибок субъективного характера каждое исследование оценивалось независимо, по меньшей мере, двумя членами рабочей группы. Какие-либо различия в оценках обсуждались всей группой в полном составе. При невозможности достижения консенсуса привлекался независимый эксперт.

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 попросили прокомментировать, прежде всего, то, насколько интерпретация доказательств, лежащих в основе рекомендаций, доступна для понимания.

Получены комментарии со стороны врачей первичного звена и участковых педиатров в отношении доходчивости изложения рекомендаций и их оценки важности рекомендаций, как рабочего инструмента повседневной практики.

Предварительная версия была также направлена рецензенту, не имеющему медицинского образования, для получения комментариев, с точки зрения перспектив пациентов.

Комментарии, полученные от экспертов, тщательно систематизировались, и обсуждались председателем и членами рабочей группы. Каждый пункт обсуждался, и вносимые в результате этого изменения в рекомендации регистрировались. Если же изменения не вносились, то регистрировались причины отказа от внесения изменений.

Консультация и экспертная оценка:

Последние изменения в настоящих рекомендациях представлены для дискуссии в предварительной версии. Обновленная версия для широкого обсуждения была размещена на сайте Российского общества неонатологов www.neonatology.pro, Ассоциации детских кардиологов России <http://cardio-rus.ru/> и портал общественного обсуждения Минздрава России <http://portalcr.minzdrav.gov.ru/> для того, чтобы все заинтересованные лица имели возможность принять участие в обсуждении и совершенствовании рекомендаций.

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

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.

Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:

1. Врачи-педиатры, врачи-неонатологи;
2. Врачи-реаниматологи;
3. Врачи -детские кардиологи
4. Врачи -сердечно-сосудистые хирурги;
5. Врачи общей практики (семейные врачи);
6. Студенты медицинских ВУЗов;
7. Обучающиеся в ординатуре и интернатуре.

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

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

Таблица 2. Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов профилактики, лечения, медицинской реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов (профилактических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

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

Таблица 3. Шкала оценки уровней убедительности рекомендаций (УУР) для методов профилактики, диагностики, лечения, медицинской реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов (профилактических, диагностических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

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

Порядок обновления клинических рекомендаций.

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

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

Приложение А3.1. Связанные документы

1. Федеральный закон от 21.11.2011 № 323 ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации».
2. Приказ Минздрава России от 14.04.202 № 203н «Об утверждении критериев оценки качества медицинской помощи».
3. Международная классификация болезней, травм и состояний, влияющих на здоровье, 10-го пересмотра (МКБ-10) (Всемирная организация здравоохранения) версия 2019.
4. Приказ Минздрава России от 13.10.2017 № 804н «Об утверждении номенклатуры медицинских услуг»
5. Приказ Минздрава России от 17.04.2025 № 222н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи по профилю «неонатология».
6. Распоряжение Правительства РФ от 18.12.2025 № 3867-р «Об утверждении перечня жизненно необходимых и важнейших лекарственных препаратов, а также перечней лекарственных препаратов для медицинского применения и минимального ассортимента лекарственных препаратов, необходимых для оказания медицинской помощи»
7. Государственный реестр лекарственных средств: <https://grls.rosminzdrav.ru>.
8. Приказ Минздрава России от 20.02.2026 № 120н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи по профилю «педиатрия»
9. Приказ Минздрава России от 06.12.2021 № 1122н «Об утверждении национального календаря профилактических прививок, календаря профилактических прививок по эпидемическим показаниям и порядка проведения профилактических прививок»

Приложение А3.2. Препараты для лечения нарушения ритма сердца, зарегистрированные в России

Препарат	Суточная доза, рассчитанная на массу тела	Параметры ЭКГ, требующие внимания при подборе дозы препарата	Возможные побочные эффекты
#Пропранолол** (код АТХ C07AA05)	0,5-3,5 мг/кг/сутки в 3-4 приема перорально [7]	Брадикардия, дисфункция СУ, удлинение PQ-интервала	Синусовая брадикардия, АВ-блокада, гипотензия, усугубление СН, бронхообструктивный синдром
#Пропафенон** (код АТХ C01BC03)	8-20 мг/кг/сутки в 3-4 приема перорально [7]	Расширение комплекса QRS более 25%, брадикардия, удлинение PQ более 25%	Синусовая брадикардия, АВ-блокада, блокада ножек пучка Гиса, мономорфная желудочковая тахикардия, фибрилляция желудочков, усугубление СН, повышение порогов электрокардиостимуляции и дефибрилляции сердца
#Соталол** (код АТХ C07AA07)	2-8 мг/кг/сутки в 2 приема перорально [7]	удлинение интервала QTc более 500 мс, брадикардия, удлинение PQ-интервала	гипотензия, усугубление СН, веретенообразная желудочковая тахикардия
#Амиодарон** (код АТХ C01BD01)	насыщение: 10 мг/кг/сутки в 2-3 приема в течение 10-14 дней или в виде непрерывной инфузии; поддерживающая: 5-10 мг/кг/сутки в 2-3 приема [7].	удлинение интервала QTc более 500 мс, удлинение PQ-интервала	Синусовая брадикардия, АВ-блокада, веретенообразная желудочковая тахикардия, нарушение функции щитовидной железы, фотосенсибилизация, интерстициальная пневмония или альвеолит, увеит, отложение липофуцина в эпителии роговицы
#Дигоксин** (код АТХ C01AA05)	10-17 мкг/кг/сутки 2 раза в день перорально	удлинение PQ, изменение сегмента ST	Синусовая брадикардия, АВ блокада, желудочковая экстрасистолия

Приложение А3.3. Потребность новорождённого в жидкости, энергии, белках, жирах, углеводах, электролитах

Приложение А3.3.1. Ориентировочные потребности в жидкости у новорождённых (мл/кг/сутки) [105].

1 фаза – переходная (1-5 сутки жизни)				
Сутки жизни (с.ж.)	Доношенные	Недоношенные		
		Масса тела >1500 г	Масса тела 1000-1500 г	Масса тела <1000 г
1 с.ж.	40-60	60-80	70-90	80-100
2 с.ж.	50-70	80-100	90-110	100-120
3 с.ж.	60-80	100-120	110-130	120-140
4 с.ж.	60-100	120-140	130-150	140-160
5 с.ж.	100-140	140-160	160-180	160-180
Промежуточна я фаза	140-170	140-160		
Фаза стабильного роста	140-160 (135-200)			
1 фаза – переходная (1-5 сутки жизни) 2 фаза – (промежуточная) 7-10 с.ж. 3 фаза – (фаза стабильного роста) после 10 с.ж.				

Приложение А3.3.2. Рекомендуемые дозы нутриентов при полном парентеральном питании [104,106,108].

	Доношенные	Недоношенные	
		Масса тела >1500 г	Масса тела <1500 г
Белки, г/кг/сутки			
Сутки жизни (с.ж.)			
1 с.ж.	1,5	1,5-2,0	2,0-2,5
2 с.ж.	2,0-2,5	2,5-3,5	2,5-3,5
3 с.ж. и более	2,5 (2,3-2,7 max 3,0)	2,5-3,5	3,5
Жиры, г/кг/сутки			
1 с.ж.	1,0	1,0-3,0	2,0-3,0
2 с.ж.	2,0	2,0-3,0	3,0
3 с.ж. и более	3,0-3,5 (до 4,0)		
Углеводы, скорость инфузии, мг/кг/мин (доза г/кг/сутки)			
1 с.ж.	2,5-5,0 (3,6-7,2)	4,0-8,0 (5,8-11,5)	
Скорость повышения	1,5-3,0 (2,2-4,3)	1,0-2,0 (1,4-2,9)	
Оптимальная доза	5,0-10,0 (7,2-14,4)	8,0-10,0 (11,5-14,4)	
Минимальная доза	2,5 (3,6)	4 (5,8)	
Максимальная доза	12 (17,3)		

Обеспечение калориями [107].

Начальный рекомендуемый диапазон Е составляет от 40 до 60 ккал/кг/сут (энергии, равной обмену покоя). Рекомендуемая целевая общая энергетическая ценность парентерального питания (аминокислоты +углеводы+жиры) для недоношенных детей составляет 90-120 ккал/кг/сут, для доношенных 85-100 ккал/кг/сут.

- 1 г белка – 4 ккал
- 1 г углеводов –4 ккал
- 1 г жира – 9,25-10 ккал

Приложение А.3.3.3. Суточная потребность в электролитах (калии, натрии, кальции, фосфоре и магнии) при полном парентеральном питании [109].

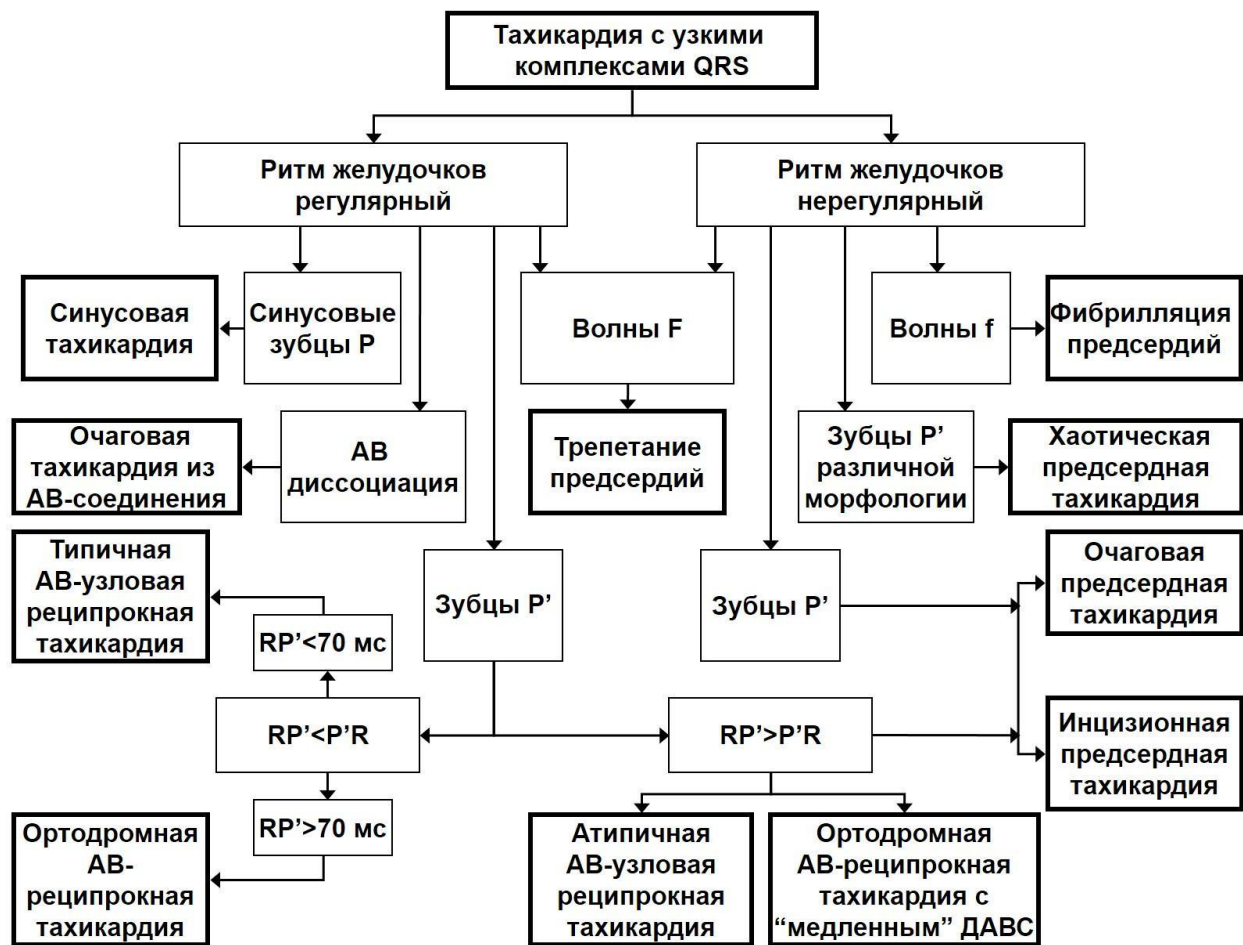
Сутки жизни (с.ж.)	Доношенные	Недоношенные	
		Масса тела >1500 г	Масса тела <1500 г
	Натрий*, ммоль/кг/сутки		
1 с.ж.	0-2	0-2 (3)	0-2 (3)
2-3 с.ж.	0-2	0-2 (3)	0-2 (3)
4-5 с.ж.	1-3	2-5	2-5 (7)
6 с.ж. и более	2-3	2-5	2-5 (7)
	Калий*, ммоль/кг/сутки		
1 с.ж.	0-2	0-2	0-2
2-3 с.ж.	0-3	0-3	0-3
4-5 с.ж.	2-3	2-3	2-3
6 с.ж. и более	1,5-3	1-3	2-5
	Кальций**, ммоль/кг/сутки		
1 с.ж.	0,8-1,5	0,8-2,0	
2-3 с.ж.	0,8-1,5	0,8-2,0	
4-5 с.ж.	0,8-1,5	0,8-2,0	
6 с.ж. и более	0,8-1,5	1,6-2,5 (3,5)	
	Фосфор, ммоль/кг/сутки		
1 с.ж.	0,7-1,3	1,0-2,0	
2-3 с.ж.	0,7-1,3	1,0-2,0	
4-5 с.ж.	0,7-1,3	1,0-2,0	
6 с.ж. и более	0,7-1,3	1,5-2,5 (3,5)	
	Са/Р, ммоль/ммоль 1,3, при ранней гипофосфатемии=0,8-1,0		
	Магний***, ммоль/кг/сутки		
1 с.ж.	0,1-0,2	0,1-0,2	
2-3 с.ж.	0,1-0,2	0,1-0,2	
4-5 с.ж.	0,1-0,2	0,1-0,2	
6 с.ж. и более	0,1-0,2	0,2-0,3	

*- старт после установления диуреза

** - указаны дозы при адекватном снабжении фосфором, при отсутствии фосфора доза кальция снижается в 2-4 раза (0,4-0,7 ммоль/кг) и назначается с учетом контроля уровня кальция в крови ребенка

*** - в первые дни жизни исключить гипермагниемию, если мать получала магния сульфат перед родами

Приложение А3.4 Дифференциальная ЭКГ-диагностика вариантов СВТ



Приложение А3.5 Интерпретация ЭКГ

Приложение А3.5.1. Оценка синусового ритма у новорождённого

У здорового ребенка синусовый узел (синоатриальный узел) является водителем ритма сердца, поскольку имеет самую высокую скорость спонтанной деполяризации. Таким образом, при нормальном синусовом ритме каждый электрический импульс возникает в синусовом узле. Волна деполяризации распространяется на волокна предсердий, представленные на ЭКГ зубцами «Р». Электрическая активность медленно проводится в атриовентрикулярном узле (АВ-узле), что приводит к АВ-задержке, которая отображается как изоэлектрический сегмент PR на ЭКГ. Эта задержка позволяет желудочкам находиться в расслабленном состоянии, когда предсердия продвигают кровь в желудочки. Электрическая активность быстро распространяется по желудочкам через систему Гиса Пуркинье, позволяя почти одновременно сокращаться обоим желудочкам, образуя комплекс QRS. Реполяризация желудочков характеризуется зубцами Т на ЭКГ. Нормальный синусовый ритм характеризуется положительными зубцами Р в отведениях I и aVF, за которыми следуют узкие комплексы QRS.

Приложение А3.5.2. Примеры ЭКГ

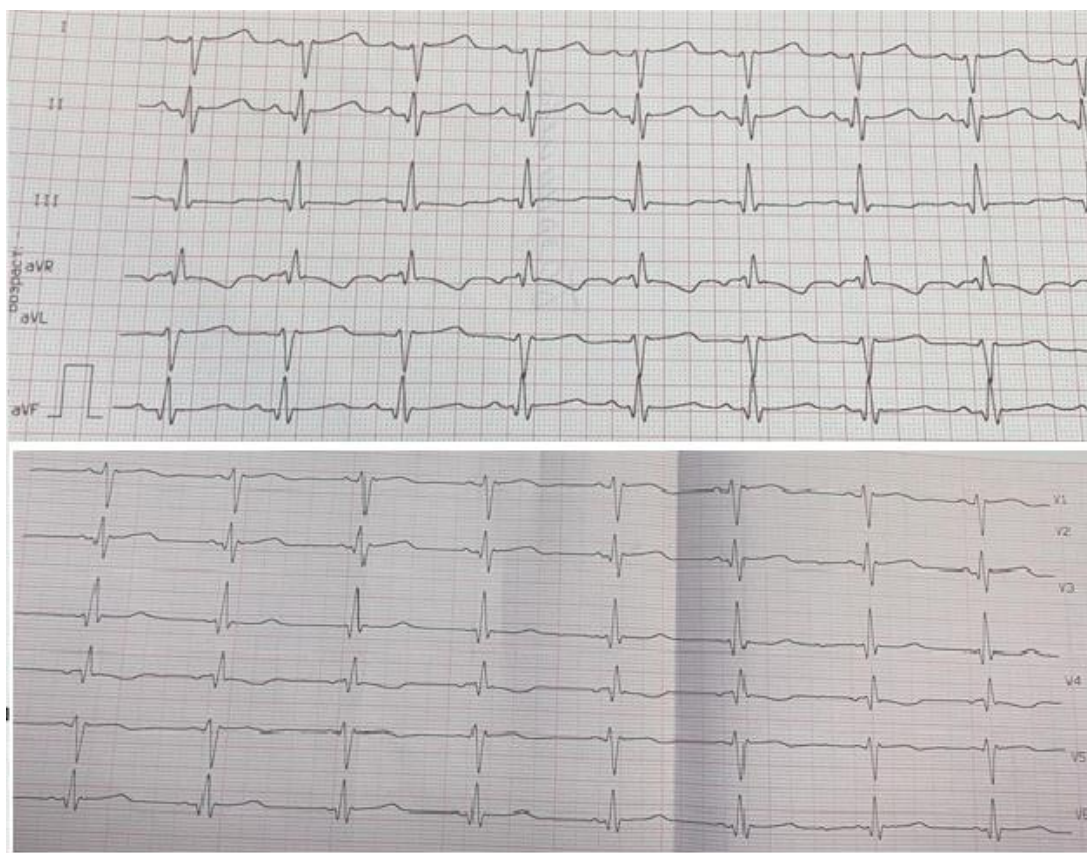


Рисунок 1. Нормальная ЭКГ новорождённого ребенка.



Рисунок 2. ЭКГ новорождённого ребенка. АВ блокада I степени.

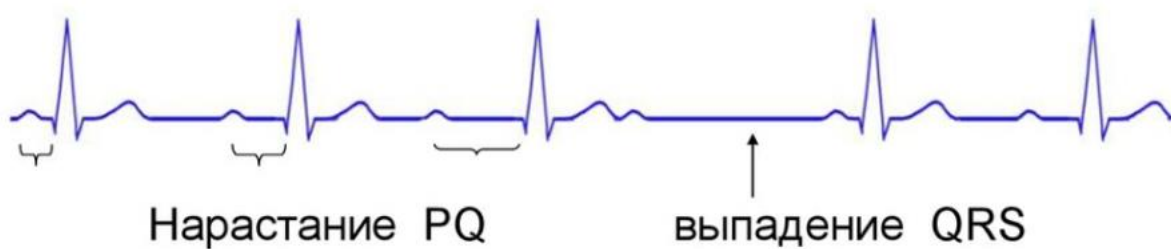


Рисунок 3. Схематическое изображение АВ блокады II степени I типа.



Рисунок 4. Схематическое изображение АВ блокады II степени II типа.



Рисунок 5. ЭКГ новорождённого ребенка с полной АВ блокадой.

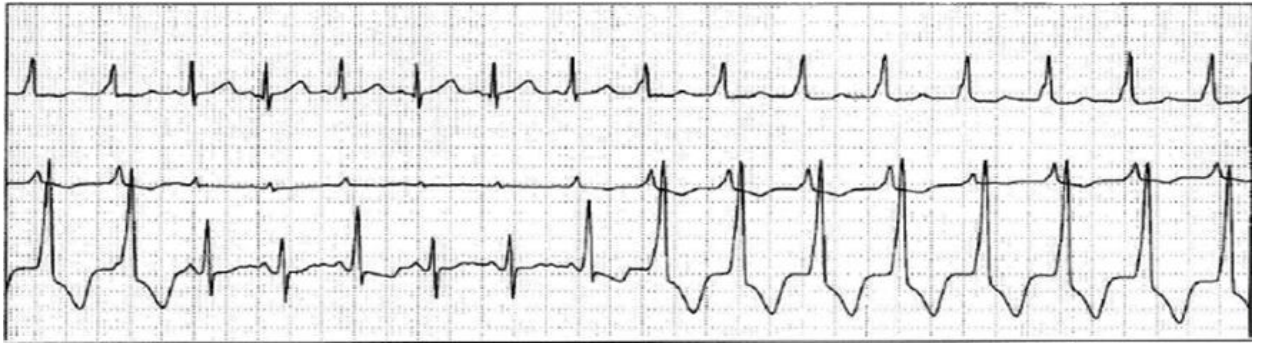


Рисунок 6. Фрагмент ЭКГ ребенка 25 дней жизни с эпизодами идиовентрикулярного ритма.

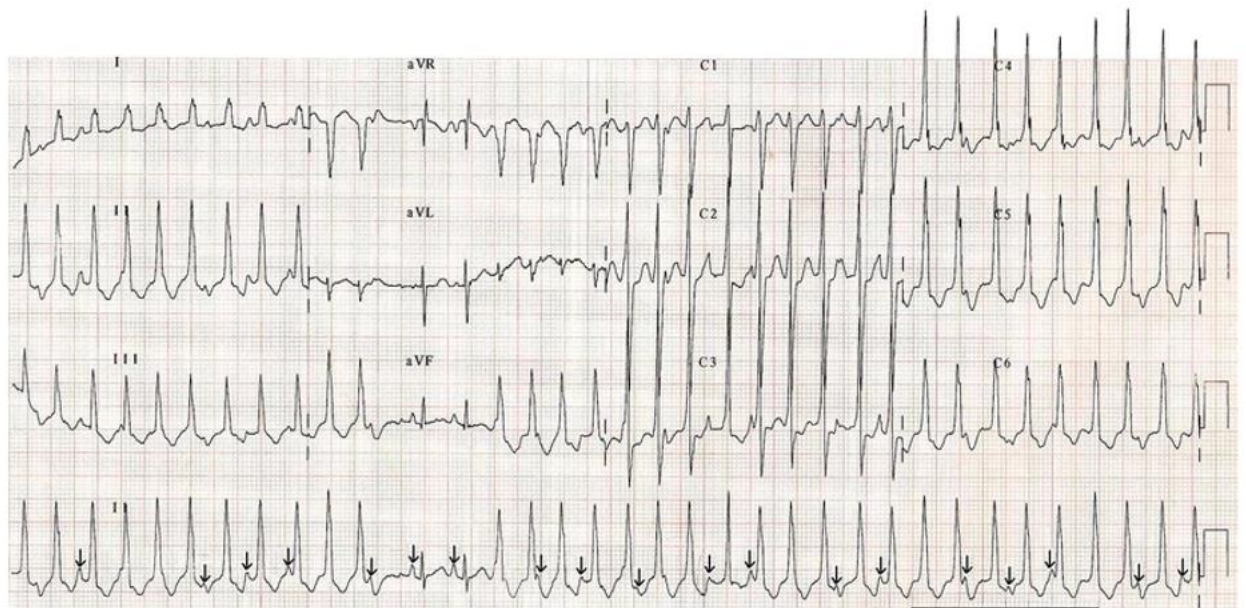


Рисунок 7. Пароксизм мономорфной желудочковой тахикардии у новорождённого ребенка в возрасте 1 час.

Стрелки указывают на АВ диссоциацию. Обратите внимание на широкий комплекс QRS и диссоциированные зубцы р (стрелки), характерные для ЖТ. Обратите также внимание на два удара синусового ритма, которые помогают продемонстрировать, что зубцы Р «проходят» по ЭКГ. Адаптировано из [19].

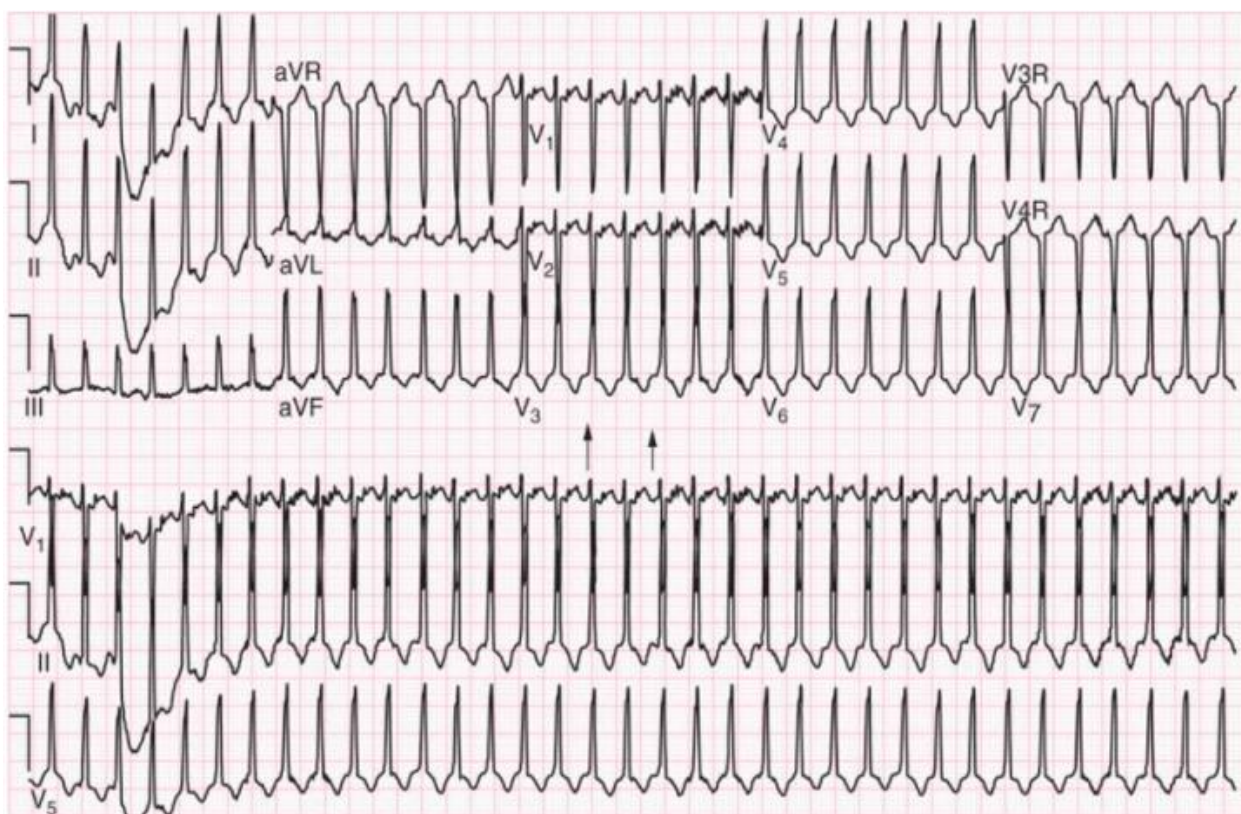


Рисунок 8. Пароксизм желудочковой тахикардии у новорождённого ребенка 3 дней.



Рисунок 9. ЭКГ приступа наджелудочковой тахикардии у новорождённого ребенка.

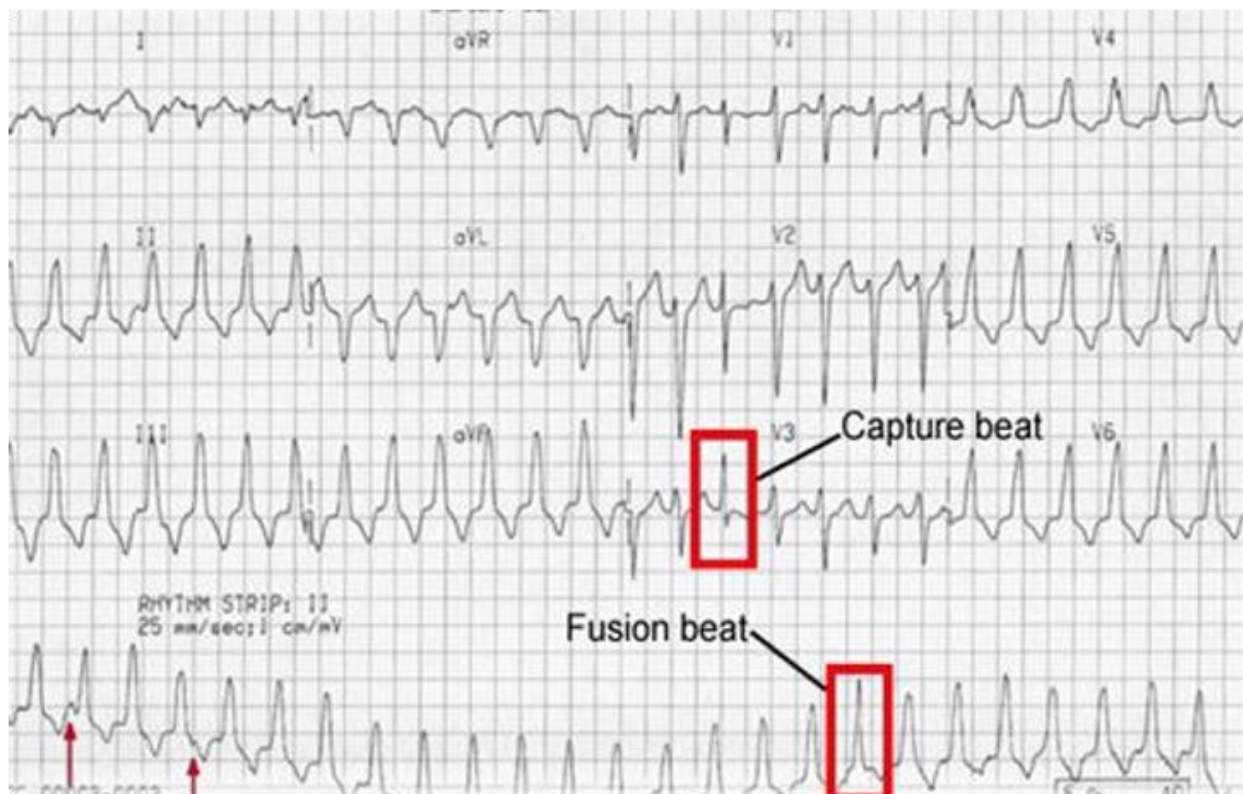


Рисунок 10. ЭКГ пациента во время приступа желудочковой тахикардии.

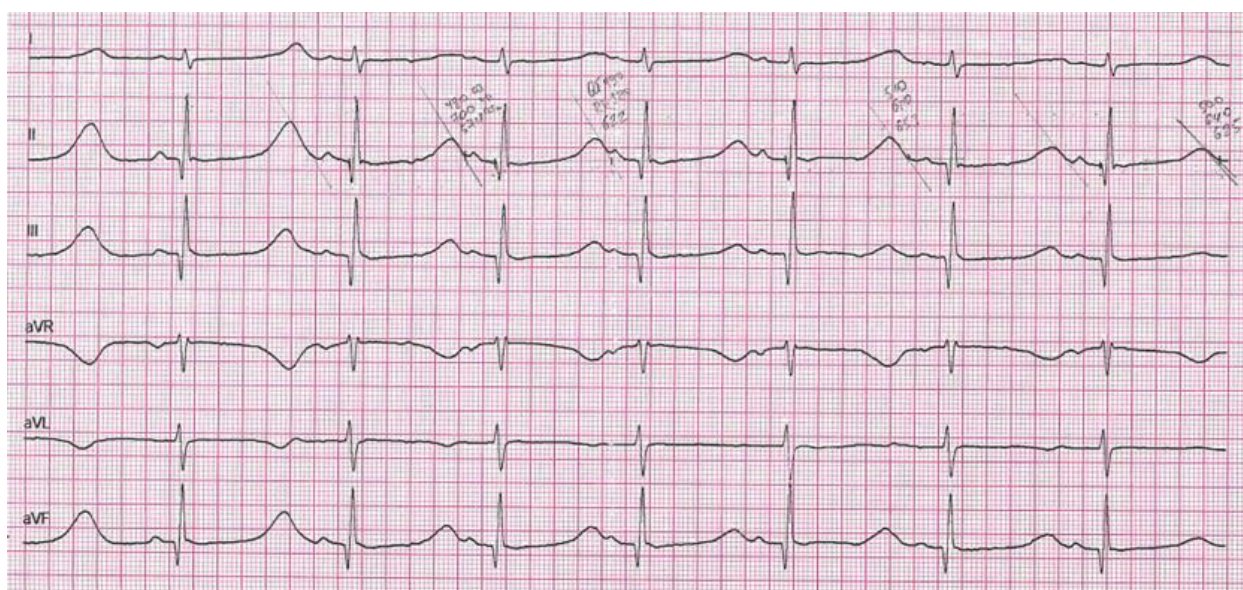


Рисунок 11. ЭКГ пациента с синдромом удлинённого интервала QT.

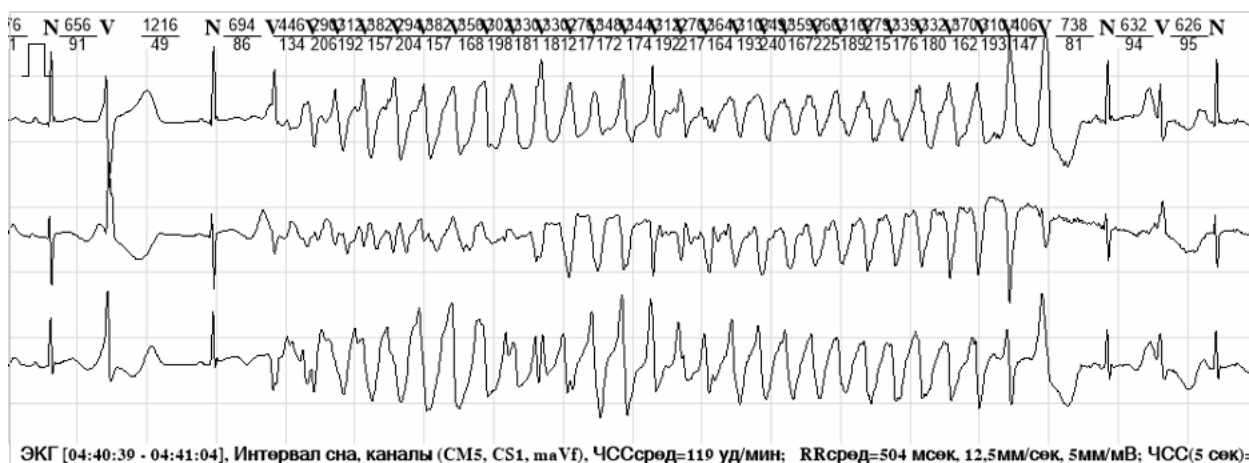


Рисунок 12. Фрагмент записи суточного ЭКГ-мониторирования у пациента с СУИQT, зарегистрирован эпизод желудочковой тахикардии типа «пируэт».

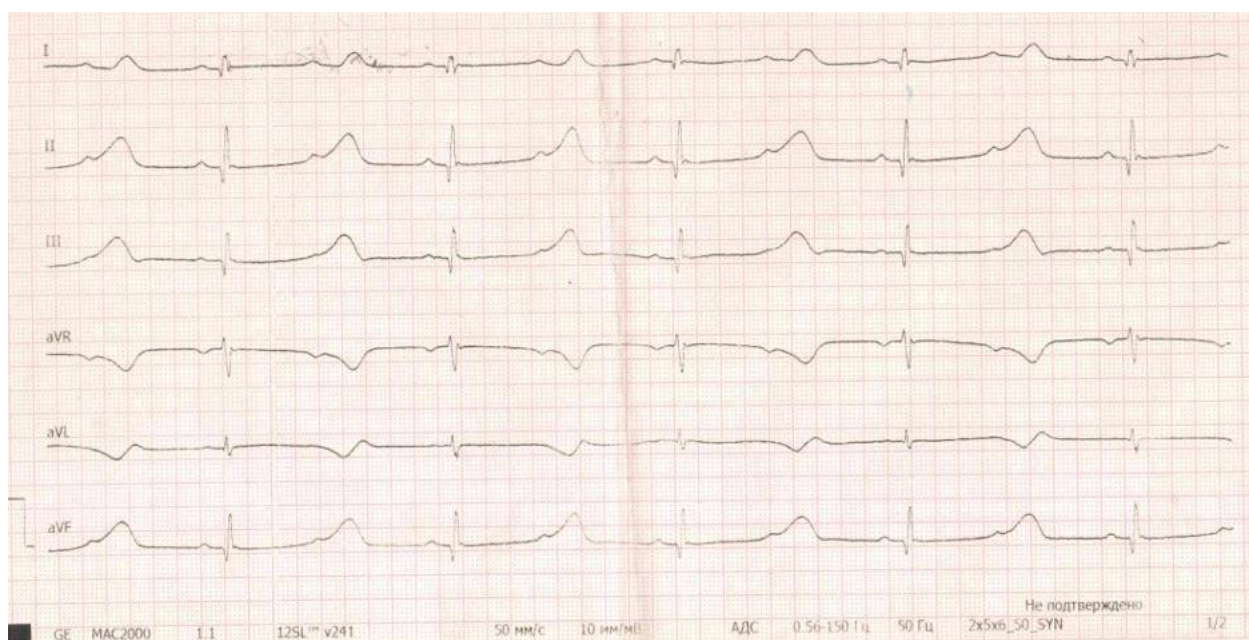


Рисунок 13. Фрагмент ЭКГ пациента с синдромом удлиненного интервала QT и функциональной АВ блокадой 2 степени.

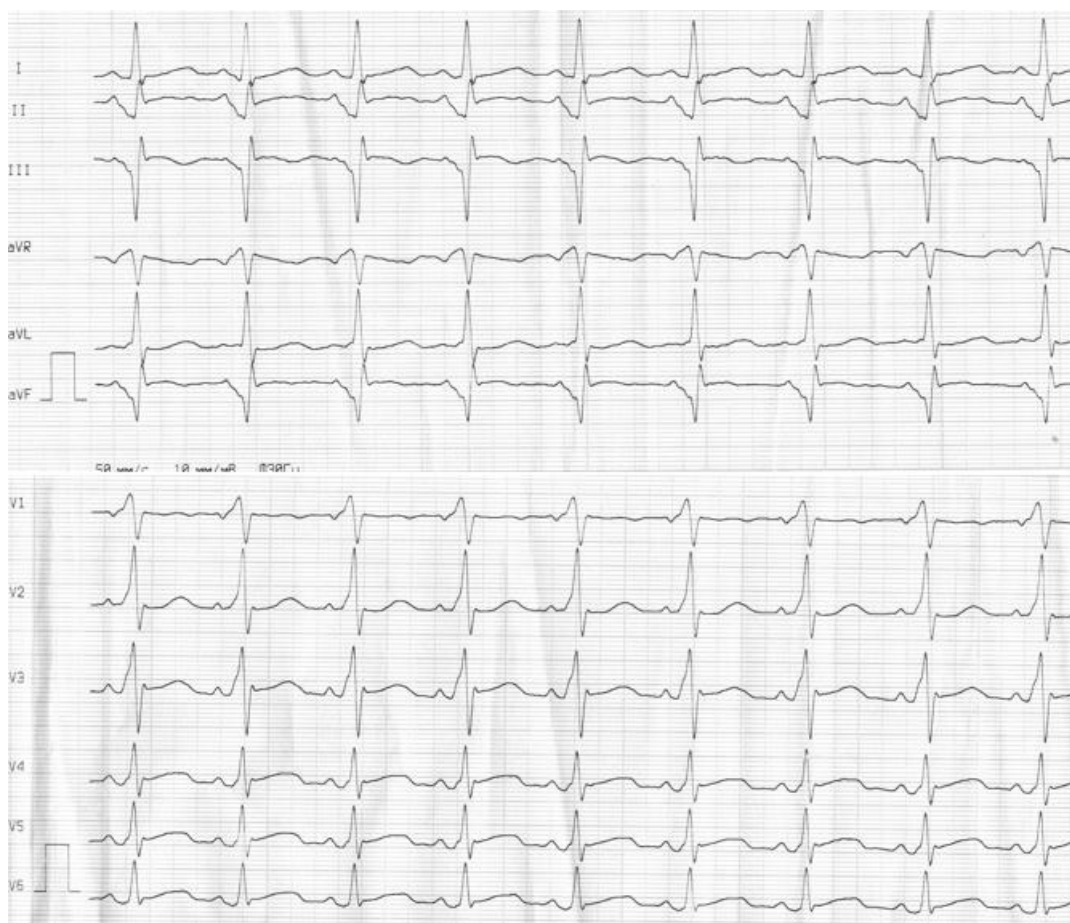


Рисунок 14. ЭКГ новорождённого ребенка с феноменом ВПУ.

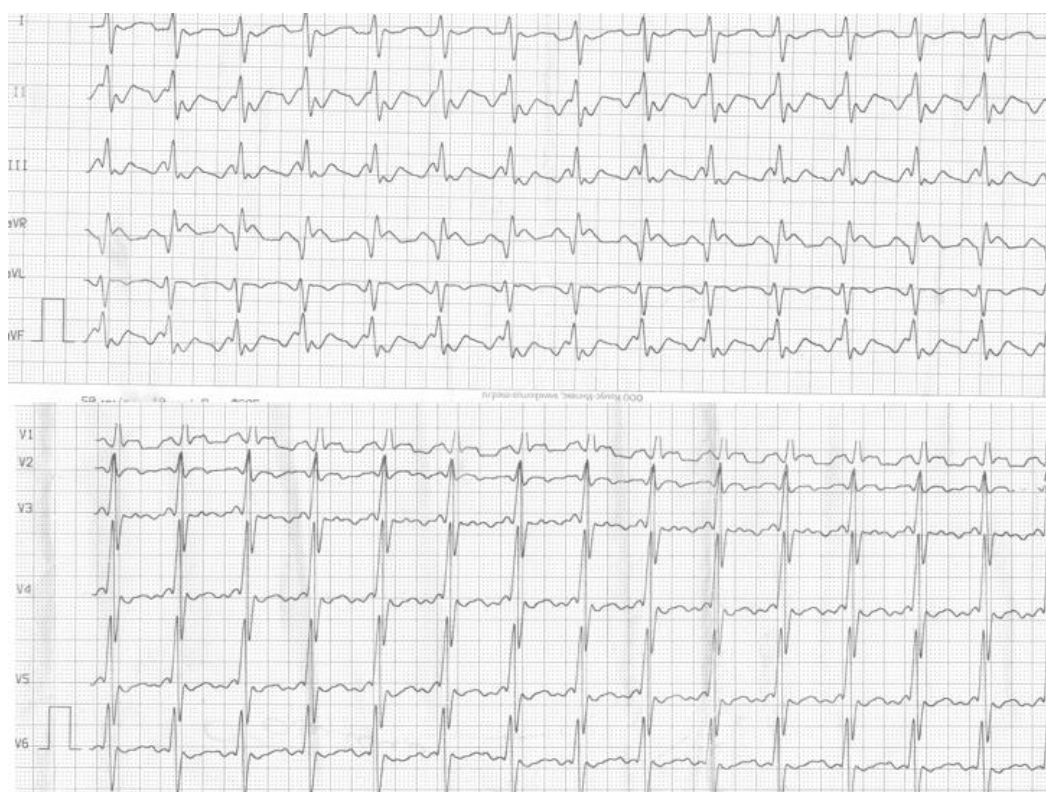
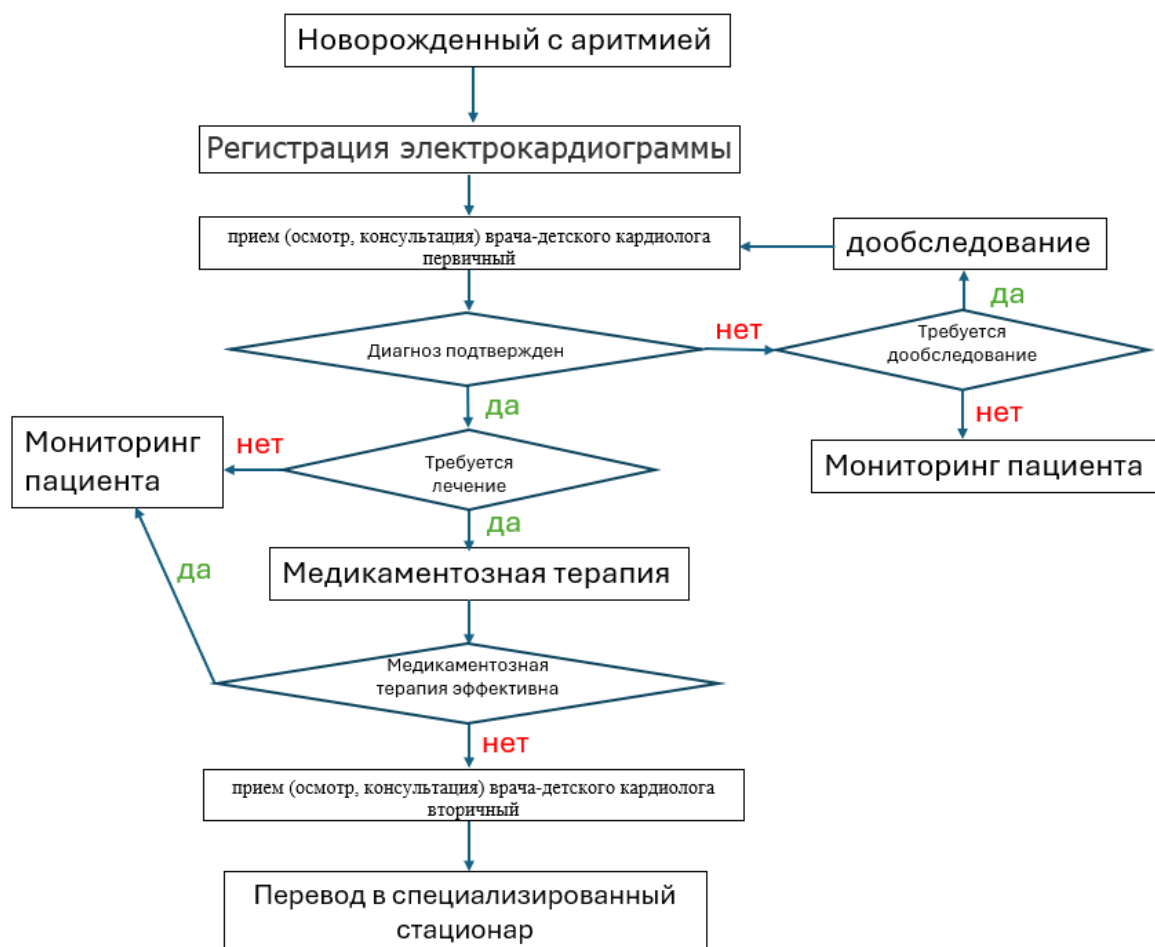


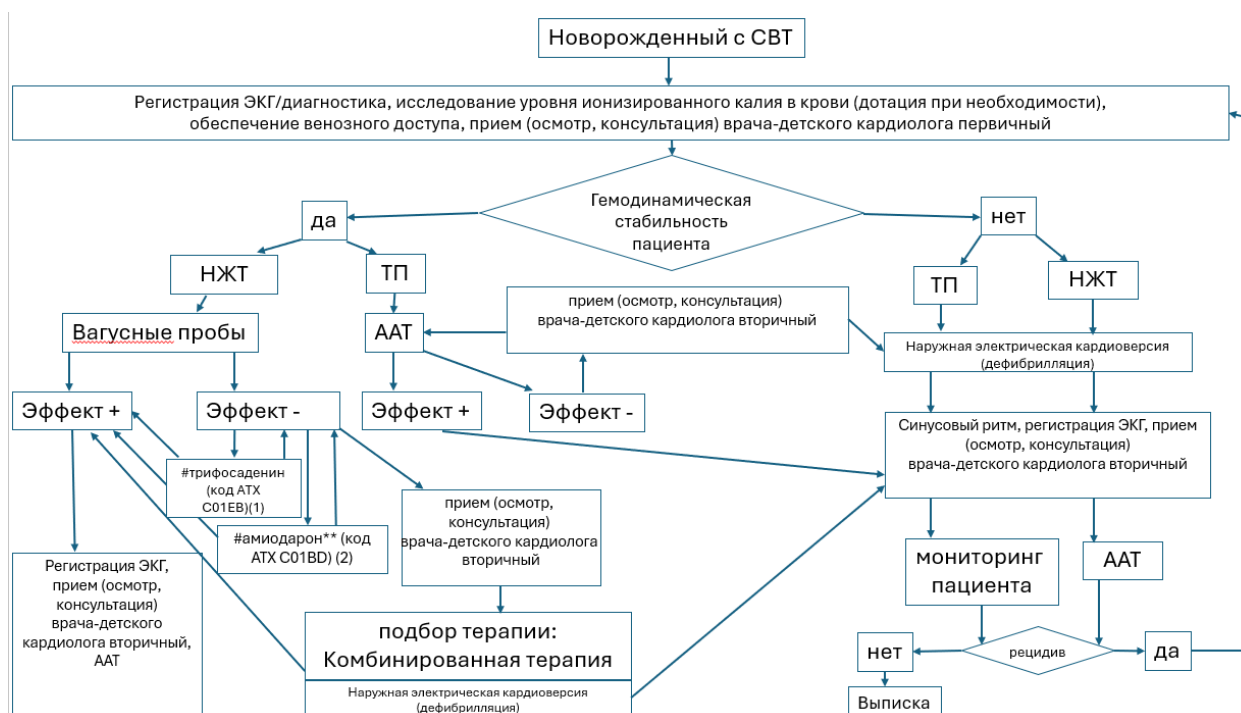
Рисунок 15. ЭКГ новорождённого ребенка с трепетанием предсердий.

Приложение Б. Алгоритмы действий врача

Приложение Б1. Алгоритм действий при неонатальных аритмиях



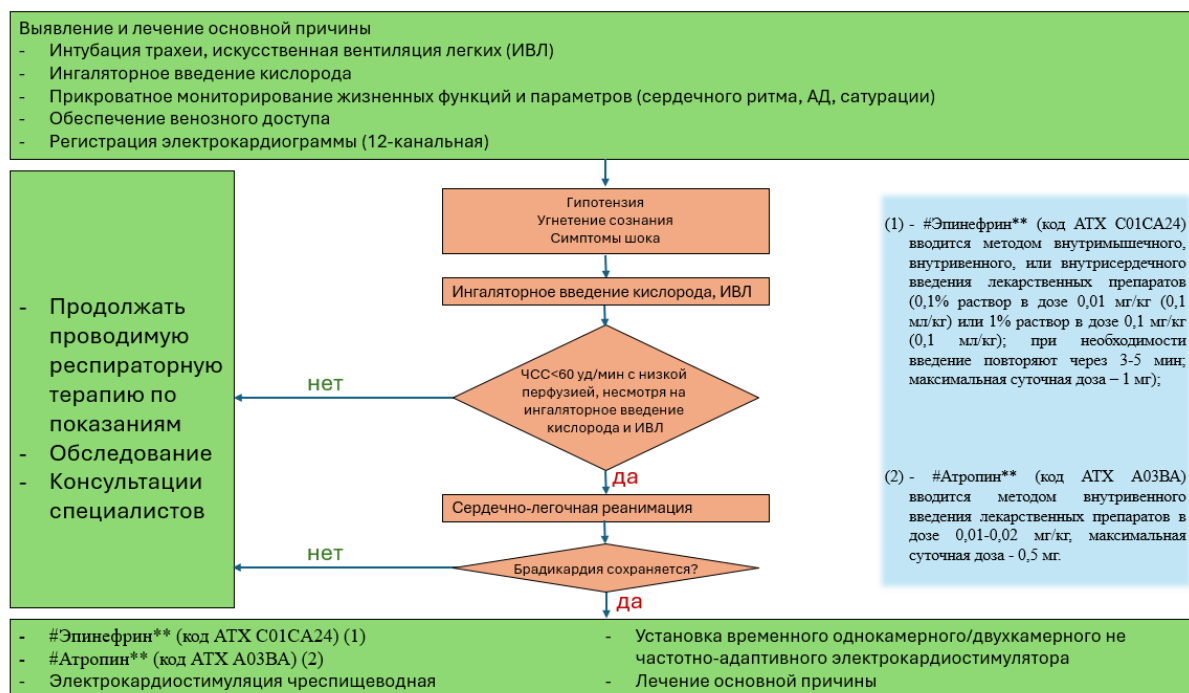
Приложение Б2. Алгоритм действий врача при лечении СВТ у новорождённого



(1) – внутривенное введение лекарственного препарата **#трифосаденина** методом внутривенного введения лекарственных средств болюсно в течение 1-2 сек в дозе 0,1 – 0,2 мг/кг, разведенного в 20 мл 0,9% раствора натрия хлорида** (код АТХ B05CB01);

(2) – внутривенное введение лекарственного препарата **#амиодарон**** (код АТХ C01BD01) в нагрузочной дозе 5 мг/кг в течение 1-4 ч, либо непрерывное внутривенное введение лекарственного препарата **#амиодарон**** (код АТХ C01BD01) в дозе 5-10 мг/кг/сут на основе декстрозы** (код АТХ B05CX01) 5% раствора.

Приложение Б3. Алгоритм действия при развитии брадикардии с наличием пульса и неадекватной перфузией



Приложение Б4. Алгоритм лечения новорожденного с ЖТ



(1) #Лидокаин** (код АТХ C01BB01) вводится методом внутривенного введения лекарственных препаратов (медленно, в течение 1-2 минут) в 5-10 мл 5% раствора декстрозы** (код АТХ B05CX01 или 0,9% раствора натрия хлорида** (код АТХ

B05CB01)) в стартовой дозе 1 мг/кг; проводится повторное введение $\frac{1}{2}$ дозы через 5-10 минут в случае, если синусовый ритм не восстанавливается

(2) #Магния сульфат** (код АТХ В05ХА05) вводится методом внутривенного введения лекарственных препаратов (медленно, в течение 1-2 минут) в дозе 25–50 мг/кг; при неэффективности – повторное введение этой же дозы через 5–10 минут.

(3) #Пропранолол** (код АТХ С07АА05) вводится методом внутривенного введения лекарственных препаратов (медленно), расчетная доза для внутривенного введения 0,01-0,02 мг/кг (максимальная доза 0,2 мг/кг).

Приложение В. Информация для пациента

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

СВТ чаще впервые появляется у детей первого года жизни или у подростков, хотя это заболевание возможно в любом возрасте, в том числе аритмия может возникнуть еще внутриутробно. При появлении тахикардии у плода проводится медикаментозное лечение с целью восстановления нормального ритма (беременная женщина принимает лекарство, которое через плаценту и пуповину попадает ее ребенку). Данное состояние не является показанием для досрочных родов. Напротив, в случае внутриутробного лечения и рождения ребенка в положенный срок значительно снижается вероятность появления аритмии после рождения, отсутствуют осложнения, связанные с рождением раньше срока. В некоторых случаях причина СВТ — врожденное нарушение проводящей системы сердца. Кроме того, существуют наследственные варианты аритмии, в связи с чем очень важно сообщить врачу о похожих случаях в семье, возможно родителям ребенка и другим детям в семье потребуется зарегистрировать ЭКГ. Существуют две основные формы СВТ: пароксизмальная и непароксизмальная. При пароксизмальной форме приступ тахикардии начинается и заканчивается внезапно. Приступы, как правило, начинаются без видимых причин, но их может спровоцировать физическая нагрузка, возбуждение, температура, испуг, повышение внутрибрюшного давления («кишечные колики»). У новорождённых и грудных детей приступ может проявляться немотивированным беспокойством или незначительным изменением цвета кожных покровов (побледнение), а также снижением объема и частоты кормления. Вы можете заметить, что у ребенка сердце бьется очень быстро (частота сокращения сердца у грудного ребенка в норме составляет 120-140 уд/мин,

в случае СВТ подсчитать пульс зачастую невозможно из-за очень высокой частоты). Ребенок более старшего возраста ощущает приступ в виде внезапно начавшегося сильного сердцебиения, «дрожания» грудной клетки, через некоторое время, если частота сердечных сокращений высокая (180 в мин. и выше), возникает слабость, головокружение, «холодный пот». Однако, при невысокой частоте сердечных сокращений (140-150 в мин.), ребенок может нормально переносить приступ, ощущая только лишь ускорение работы сердца.

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

Если врач предполагает СВТ, то пациента направят на ЭКГ-исследования (обычную ЭКГ и холтеровское мониторирование ЭКГ). Возможны дополнительные исследования для выявления тахикардии, например, чреспищеводное электрофизиологическое исследование сердца. Необходимо зарегистрировать приступ тахикардии, только после этого врач сможет разработать план лечения. Поэтому при возникновении приступа необходимо сразу обратиться за медицинской помощью и снять ЭКГ (любое медицинское учреждение рядом с вами, вызов скорой медицинской помощи). Пациенту с подозрением на СВТ проводят также ЭХОКГ-исследование для диагностики строения сердца, его функции, его размеров, наличия или отсутствия пороков сердца, признаков заболеваний сердца, а также влияния аритмии на его работу.

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

Пациенты с короткими и редкими приступами СВТ могут сами, без лекарств, прервать приступ и восстановить нормальный ритм. Это называется «стимуляция блуждающего нерва». Детям старшего возраста с этой целью можно сделать глубокий вдох и натужиться, увеличив тем самым давление в грудной клетке и сделав ритм более редким. Однако, только врач, в соответствии с возрастом и заболеванием ребенка, может профессионально рассказать об этих методах стимуляции. Тяжелые приступы СВТ у детей первого года

жизни обязательно лечат продолжительным курсом антиаритмической терапии. У многих детей после отмены терапии приступы не возобновляются.

После восстановления ритма и подбора терапии грудному ребенку не противопоказаны массаж, грудничковое плавание и вакцинация.

Родителям ребенка следует самостоятельно контролировать пульс ребенка, особенно на старте терапии и в течение нескольких месяцев после ее отмены.

В большинстве случаев СВТ не влияет на продолжительность жизни.

Атриовентрикулярная блокада (АВБ) - это форма аритмии, вызванная врожденными или приобретенными причинами и проявляющаяся низкой частотой сердечных сокращений (сердцебиений). Сердце работает как насос благодаря электрическим сигналам, которые проходят через определенные пути. Эти сигналы возникают в предсердиях (верхних камерах сердца) и должны проходить через атриовентрикулярный узел (АВ-узел) к желудочкам (нижним камерам), заставляя их сокращаться и перекачивать кровь. При АВ-блокаде этот процесс нарушается. В зависимости от степени блокады, импульсы могут замедляться, частично блокироваться или полностью прерываться. В результате сердце может биться медленнее или нерегулярно. Проявлениями заболевания могут быть усталость и слабость, одышка, плохой аппетит и задержка развития. Вы можете заметить, что у ребенка сердце бьется очень медленно (частота сокращения сердца у грудного ребенка в норме составляет 120-140 уд/мин, в случае блокады пульс у ребенка может быть таким как у Вас). У новорождённых детей в подавляющем большинстве случаев развитие полной блокады сердца связано с наличием аутоиммунного заболевания у матери. В этих случаях редкий ритм впервые появляется на 4-5 месяце беременности, однако диагностика происходит позже, в момент обращения к врачу -гинекологу для очередного осмотра. Очень часто такая ситуация приводит к досрочному родоразрешению, однако после рождения ритм не меняется. Атриовентрикулярная блокада у плода является показанием для обследования и лечения беременной, в этом случае удастся предотвратить повреждение сердца антитела, которые вырабатываются в организме матери. Кроме того, причинами атриовентрикулярной блокады могут быть врожденные пороки сердца, крайне редко, перенесенная вирусная инфекция. Детям с очень редким ритмом сердца после рождения требуется имплантация искусственного водителя ритма, специального прибора, который обеспечивает нужную для ребенка частоту сокращения сердца. Этот прибор у детей первых лет жизни устанавливается в области брюшной стенки, а электроды от него проводятся к сердцу. Данная манипуляция выполняется в кардиохирургическом стационаре. Установка электрокардиостимулятора возможна при весе ребенка более 3 кг, именно поэтому очень

важно рождение ребенка в срок. Имплантация электрокардиостимулятора не мешает развитию ребенка, не ограничивает его движения и не влияет на качество жизни. Однако, наличие электрокардиостимулятора требует внимательного отношения, периодически необходимо самостоятельно контролировать пульс ребенка и проходить регулярные (ежегодные) осмотры у врача для проверки работы прибора. Из незначительного количества ограничений следует упомянуть необходимость избегать ударов в область расположения электрокардиостимулятора (ЭКС), при прохождении через рамку металлоискателя требуется справка о наличии ЭКС (рамка будет реагировать на прибор). Сильные магнитные поля или электромагнитное излучение могут повлиять на работу устройства. Следует помнить, что МРТ может быть противопоказано пациентам с МРТ-несовместимыми ЭКС системами, перед проведением МРТ исследования необходима консультация кардиолога.

Желудочковая тахикардия (ЖТ) — это редкая форма аритмии, вызванная врожденными или приобретенными причинами и проявляющаяся возникновением частого, иногда абсолютно хаотичного ритма, источник которого находится не в синусовом узле, как это должно быть в норме. Вы можете заметить, что у ребенка сердце бьется быстро или неправильно, нерегулярно (частота сокращения сердца у грудного ребенка в норме составляет 120-140 уд/мин, в случае ЖТ подсчитать пульс зачастую невозможно). В части случаев такая аритмия является жизнеугрожающим событием и требует немедленного оказания медицинской помощи. Основным проявлением в указанной ситуации является резкое ухудшение состояния ребенка, вплоть до коллапса и остановки дыхания. У некоторых детей приступы тахикардии проявляются отказом от еды, слабостью, потливостью, иногда наступает состояние “обмякания”, возможны судороги. Это связано с неэффективностью сокращения сердца и невозможностью обеспечить головной мозг и внутренние органы достаточным объемом крови и кислородом. Судорожный синдром у грудного ребенка без известного неврологического заболевания требует обязательной консультации не только невролога, но и кардиолога. В острой ситуации используют электроимпульсную терапию при помощи специального прибора - дефибриллятора. Дефибриллятор — это устройство, которое производит электрический разряд. Этот разряд помогает "перезагрузить" электрическую систему сердца, возвращая его к нормальному, стабильному ритму. В дальнейшем детям требуется прием антиаритмических препаратов. В некоторых случаях врачи могут установить у ребенка имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор (ИКД) — это небольшой прибор, который постоянно следит за сердечным ритмом и при необходимости сам подает разряд, чтобы восстановить его. Желудочковая

тахикардия может быть вызвана врожденным наследственным нарушением работы ионных каналов, в связи с чем нарушается движение различных ионов, например, калий, кальций, магний и др.) из и внутрь клетки, что становится причиной развития желудочковой тахикардии, в том числе жизнеугрожающей. У некоторых детей ЖТ связана с кардиомиопатией — заболеванием, при котором сердечная мышца изменяется и не может нормально работать. В некоторых случаях это может быть результатом вирусной инфекции, влияющей на сердце. Иногда причиной может быть прием определенных лекарств. Для подтверждения диагноза проводят кардиологическую (обязательно осуществляет электрокардиографическое и ультразвуковое исследование сердца) и генетическую диагностику и в зависимости от выявленного варианта нарушения подбирают лечение.

**Приложение Г1 - ГN. Шкалы оценки, вопросники и другие
оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в
клинических рекомендациях**

Не применимо

Документ подписан и передан через систему разработки и ведения стандартов медицинской помощи

Владелец сертификата: организация,
сотрудник

Сертификат: серийный номер, период
действия

Дата и время подписания

OID.1.2.643.100.4=7728401392, СНИЛС=04659238283, 035fe9d300b3b4f38f4a37c814669eb7fa 2026.09.03 21:10:56
ОГРН=1137799002120, ИНН=772912050535, C=RU, S=77 г. С 2026.08.27 по 2027.11.27
Москва, L=МОСКВА, STREET="АКАДЕМИКА ОПАРИНА,4",
O="РОССИЙСКОЕ ОБЩЕСТВО НЕОНАТОЛОГОВ",
CN="РОССИЙСКОЕ ОБЩЕСТВО НЕОНАТОЛОГОВ",