**Желудочковая экстрасистолия у детей**

Клинические рекомендации

**Желудочковая экстрасистолия у детей**

МКБ 10: **I49.3**

Год утверждения (частота пересмотра): **2016 (пересмотр каждые 5 лет)**

ID: **КР425**

URL:

Профессиональные ассоциации:

* Ассоциация детских кардиологов
* России Союз педиатров России

Утверждены

Союзом педиатров России Ассоциацией детских кардиологов России ­­­­­­­­­­­­­­­­­­­­­­­­­­­­­­­­­­­­­­­­­­­­­­­­­­­­­­

Согласованы

Научным советом Министерства Здравоохранения Российской Федерации \_\_ \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_201\_ г.

**Оглавление**

* [Ключевые слова](https://medi.ru/klinicheskie-rekomendatsii/zheludochkovaya-ekstrasistoliya-u-detej_14366/#part_2)
* [Список сокращений](https://medi.ru/klinicheskie-rekomendatsii/zheludochkovaya-ekstrasistoliya-u-detej_14366/#part_3)
* [Термины и определения](https://medi.ru/klinicheskie-rekomendatsii/zheludochkovaya-ekstrasistoliya-u-detej_14366/#part_4)
* [1. Краткая информация](https://medi.ru/klinicheskie-rekomendatsii/zheludochkovaya-ekstrasistoliya-u-detej_14366/#part_5)
* [2. Диагностика](https://medi.ru/klinicheskie-rekomendatsii/zheludochkovaya-ekstrasistoliya-u-detej_14366/#part_6)
* [3. Лечение](https://medi.ru/klinicheskie-rekomendatsii/zheludochkovaya-ekstrasistoliya-u-detej_14366/#part_7)
* [4. Реабилитация](https://medi.ru/klinicheskie-rekomendatsii/zheludochkovaya-ekstrasistoliya-u-detej_14366/#part_8)
* [5. Профилактика и диспансерное наблюдение](https://medi.ru/klinicheskie-rekomendatsii/zheludochkovaya-ekstrasistoliya-u-detej_14366/#part_9)
* [6. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания](https://medi.ru/klinicheskie-rekomendatsii/zheludochkovaya-ekstrasistoliya-u-detej_14366/#part_10)
* [Критерии оценки качества медицинской помощи](https://medi.ru/klinicheskie-rekomendatsii/zheludochkovaya-ekstrasistoliya-u-detej_14366/#part_11)
* [Список литературы](https://medi.ru/klinicheskie-rekomendatsii/zheludochkovaya-ekstrasistoliya-u-detej_14366/#part_12)
* [Приложение А1. Состав рабочей группы](https://medi.ru/klinicheskie-rekomendatsii/zheludochkovaya-ekstrasistoliya-u-detej_14366/#part_13)
* [Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций](https://medi.ru/klinicheskie-rekomendatsii/zheludochkovaya-ekstrasistoliya-u-detej_14366/#part_14)
* [Приложение А3. Связанные документы](https://medi.ru/klinicheskie-rekomendatsii/zheludochkovaya-ekstrasistoliya-u-detej_14366/#part_15)
* [Приложение Б. Алгоритмы ведения пациента](https://medi.ru/klinicheskie-rekomendatsii/zheludochkovaya-ekstrasistoliya-u-detej_14366/#part_16)
* [Приложение В. Информация для пациентов](https://medi.ru/klinicheskie-rekomendatsii/zheludochkovaya-ekstrasistoliya-u-detej_14366/#part_17)
* Приложение Г.

**Ключевые слова**

* Алллоритмия
* Антиаритмическая терапия
* Аритмогенная дисплазия правого желудочка
* Аритмогенная дисфункция миокарда
* Желудочковая тахикардия
* Локализация желудочковой экстрасистолии
* Мономорфная желудочковая экстрасистолия
* Полиморфная желудочковая экстрасистолия
* Преждевременная деполяризация желудочков
* Проба с дозированной физической нагрузкой
* Радиочастотная аблация
* Электрокардиография
* Эхокардиография

**Список сокращений**

ААТ - антиаритмическая терапия

АДПЖ - аритмогенная дисплазия правого желудочка

ВОПЖ - выходной отдел правого желудочка

ВСС -  внезапная сердечная смерть

ЖТ - желудочковая тахикардия

ЖЭ - желудочковая экстрасистолия

ЛНПГ - левая ножка пучка Гиса

РЧА - радиочастотная аблация

УЗИ - ультразвуковое исследование

СМЭКГ – суточное (холтеровское) мониторирование электрокардиограммы

ЭКГ - электрокардиография

ЭндоЭФИ - эндокардиальное электрофизиологическое исследование

ЭХОКГ - эхокардиография

**Термины и определения**

**Аллоритмия –**вид экстрасистолии, при которой экстрасистолы возникают регулярно после одинакового числа циклов основного ритма: бигеминия, тригеминия и т. д.

**Аритмогенная дисплазия правого желудочка –**наследственное заболевание миокарда, которое характеризуется фиброзно-жировым замещением миокарда преимущественно правого желудочка, в связи с чем возникает дилатация и нарушение сократимости желудочка и они становятся субстратом для развития желудочковых аритмий с механизмом reentry.

**Механизм риентри (reentry)** – повторный вход возбуждения, или reentry - это явление, при котором волна возбуждения циркулирует по одному и тому же участку. При этом импульс, совершающий движения по замкнутому кругу (петле) возвращается к месту своего возникновения и вновь повторяет траекторию своего движения.

**1. Краткая информация**

1.1 Определение

**Желудочковая экстрасистолия** (ЖЭ) – это преждевременные по отношению к основному ритму возбуждения, исходящие из миокарда желудочков. ЖЭ нарушают правильность сердечного ритма из-за преждевременности сокращений желудочков, постэкстрасистолических пауз и связанной с этим асинхронностью возбуждения миокарда. ЖЭ нередко бывают гемодинамически неэффективны или сопровождаются значительным снижением сердечного выброса в магистральные сосуды [1, 2].

**1.2 Этиология и патогенез**

ЖЭ у детей могут быть следствием гипоксического поражения миокарда, электролитного и гормонального дисбаланса, анатомических и воспалительных повреждений миокарда или, как в большинстве педиатрических случаев, возникать в отсутствие очевидных причин, считаясь в этом случае идиопатическими [1].

Среди механизмов развития ЖЭ выделяют интракардиальные, которые в свою очередь могут быть анатомическими и электрофизиологическими. Непосредственными патофизиологическими механизмами возникновения ЖЭ служат микрориентри, эктопия и триггерная активность (задержанная постдеполяризация). Экстракардиальные механизмы включают нарушение нейрогуморальной регуляции ритма, приводящее к изменению электрических процессов в специализированных или сократительных миокардиальных клетках. Известно, что в большинстве случаев при идиопатических ЖЭ физическая нагрузка или введение изопротеренола способны устранить ЖЭ или уменьшить выраженность аритмии [2].

**1.3 Эпидемиология**

Частота встречаемости ЖЭ зависит от возраста пациента и способа выявления. Единичная ЖЭ обнаруживается у 20% здоровых новорожденных [3]. У детей первых лет жизни и школьников  частота встречаемости ЖЭ снижается до 10 %, и вновь возрастает до 20% у здоровых подростков [3,4,5,6].

**1.4 Кодирование по МКБ-10**

**I49.3** – Преждевременная деполяризация желудочков (Желудочковая экстрасистолия)

Примеры диагнозов

* *Желудочковая экстрасистолия, редкая.*
* *Желудочковая экстрасистолия, частая. Состояние после радиочастотной катетерной аблации эктопического очага (левый синус Вальсальва) от 20.01.2014г.*

1.5 Классификация

ЖЭ разделяются в зависимости от локализации на правожелудочковые (наиболее часто у детей из выводного отдела) и левож**е**лудочковые (из выводного отдела, передней или задней ветви левой ножки пучка Гиса). По данным литературы желудочковая экстрасистолия из левого желудочка часто имеет доброкачественное течение, разрешаясь спонтанно с возрастом. ЖЭ из выходного тракта правого желудочка у детей обычно тоже благоприятна, однако, ЖЭ данной локализации может быть проявлением аритмогенной дисплазии правого желудочка (АДПЖ) [7,8].

По морфологии выделяют мономорфные 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 электрокардиографии (ЭКГ)) или более 300 в час по данным СМЭКГ считается частой.

По среднесуточной представленности – «плотности» аритмии, частой считается ЖЭ составляющая более 10% от общего количества кардиоциклов за сутки [9].

 С точки зрения оценки вероятности развития вторичных аритмогенных изменений в миокарде у детей принято считать ЖЭ с частотой регистрации по данным СМЭКГ более 15000 за сутки [9].

Одной из наиболее известных классификаций желудочковых аритмий является классификация B.Lown и M.Wolf (1971) (Таблица1).

**Таблица 1** - Классификация желудочковой экстрасистолии по Лауну—Вольфу [1]

|  |  |
| --- | --- |
| Градация | Характеристика ЖЭ |
| 0 | ЖЭ отсутствуют |
| I | Мономорфные или монотопные ЖЭ (менее 30 в час) |
| II | Мономорфные или монотопные ЖЭ (более 30 в час) |
| III | Полиморфные или политопные |
| IVA | Парные |
| IVB | Пробежки желудочковой тахикардии (3 ЖЭ подряд и более) |
| V | Ранние (с феноменом R на Т) |

Однако в многочисленных исследованиях было показано, что для оценки прогностической значимости ЖЭ имеет значение не столько высокая градация ЖЭ, сколько характер основного заболевания и наличие органического поражения сердца, которые определяют риск внезапной сердечной смерти (ВСС). У пациентов без признаков поражения миокарда с нормальной сократительной функцией левого желудочка экстрасистолия, включая эпизоды неустойчивой желудочковой тахикардии, не влияет на прогноз и не представляет опасности для жизни.  По этой причине большее практическое значение придают прогностической классификации желудочковых аритмий, предложенной J.T. Bigger [10]:

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.

**2. Диагностика**

2.1 Жалобы и анамнез

*В большинстве случаев идиопатическая ЖЭ протекает бессимптомно. Около 15% детей старшего возраста с частой ЖЭ описывают «перебои» или «провалы», «пропущенные удары» в сердечном ритме. Среди других симптомов - жалобы астено-вегетативного характера, отражающие дисфункцию симпатического или парасимпатического отделов вегетативной нервной системы: утомляемость, нарушения сна, головные боли, внезапные приступы слабости, головокружения, плохая переносимость транспорта, кардиалгии. При ЖЭ, развившейся на фоне органической патологии сердца, выраженность клинических симптомов зависит от основного заболевания.*

*Несмотря на отсутствие клинической симптоматики и признаков органического поражения миокарда, длительно существующая частая желудочковая экстрасистолия может приводить к развитию миокардиальной дисфункции – аритмогенной кардиомиопатии. Среди факторов риска развития этого осложнения необходимо отметить степень преждевременности экстрасистолии, ее гемодинамическую неэффективность (отсутствие или резкое снижение выброса в магистральные сосуды) и «нагрузочный» характер (появление или усиление эктопической активности на фоне физической нагрузки); относительным фактором риска можно считать высокую частоту экстрасистолии (более 700  в час).*

*Сбор анамнеза подразумевает тщательный расспрос о возрасте выявления экстрасистолии, ее связи с перенесенными заболеваниями, вакцинацией, сопутствующих хронических заболеваниях, семейном анамнезе.*

**2.2 Физикальное обследование**

*При проведении клинического осмотра рекомендуется включать аускультацию в положении лежа, стоя и после физической нагрузки, выявления признаков сердечной недостаточности.*

**2.3 Лабораторная диагностика**

* Рекомендовано проведение всего комплекса клинико—биохимического исследования крови [1, 4]

**(Сила рекомендаций - 2; достоверность   доказательств – А)**

**Комментарии:** Д*ля подтверждения или исключения миокардита (в совокупности с другими методами обследования).*

* Рекомендовано проведение оценки уровня электролитов крови [1,4]

**(Сила рекомендаций - 2; достоверность   доказательств – А)**

**Комментарии:** *Для исключения электролитных нарушений как причины ЖЭ.*

* Рекомендовано исследование гормонов щитовидной железы [1,4]

**(Сила рекомендаций - 2; достоверность   доказательств – А)**

**Комментарии:***С целью исключения гипер-, и гипофункции щитовидной железы. Кроме того, этот анализ необходим для пациентов, получающих Амиодарон.*

**2.4 Инструментальная диагностика**

* Рекомендовано проведение электрокардиографии [2, 9].

(Сила рекомендаций – 1; достоверность доказательств – А)

**Комментарии:** *электрокардиография в 12 отведениях в состоянии покоя, ортоположении и после 10 приседаний с целью выявления реакции ЖЭ на минимальную физическую нагрузку. Оценка состояния процесса реполяризации, продолжительности интервала QT, интервалов сцепления, наличия сливных комплексов.*

*Электрокардиографическими критериями ЖЭ являются: наличие преждевременных сокращений желудочков с деформированным широким комплексом QRS (> 60 мс у детей до 1 года; > 90 мс у детей от 1 года до 3 лет; > 100 мс у детей 3-10 лет; > 120 мс у детей старше 10 лет), резко отличающимся по морфологии от QRS-комплексов основного синусового ритма. Зубцы Р отсутствуют, положительные или инвертированные, регистрируются после желудочкового комплекса, сегмент ST и зубец Т дискордантны экстрасистолическому комплексу QRS, возможно наличие сливных комплексов. Желудочковые комплексы могут быть почти не расширены или расширены незначительно при ЖЭ из основания высоко расположенного задненижнего разветвления левой ножки пучка Гиса (ЛНПГ) или с участием макрориентри по ножкам пучка Гиса (рисунок 1 А, Б).*

**Рисунок 1А -***ЭКГ ребенка, 15 лет. Левожелудочковая (фасцикулярная) экстрасистолия (из передней ветви левой ножки пучка Гиса).*

*Резкое отклонение электрической оси сердца вправо (угол ?=+122°). Морфология QRS по типу блокады правой ножки пучка Гиса qR в V1. R/S в отведении V5-6 < 1. QRS = 140 мс.*

**Рисунок 1Б -***ЭКГ ребенка, 12 лет. Левожелудочковая (фасцикулярная) экстрасистолия (из задней ветви левой ножки пучка Гиса).*

*Резкое отклонение электрической оси сердца влево (угол ?=–83°). Морфология QRS по типу блокады правой ножки пучка Гиса qR в V1. R/S в отведении V6 < 1. QRS = 130 мс.*

*Топическая неинвазивная диагностика ЖЭ по данным ЭКГ проводится на основании ряда алгоритмов.*

*Правожелудочковые экстрасистолы (рисунок 2) характеризуются морфологией желудочкового комплекса по типу блокады левой ножки пучка Гиса, левожелудочковые - по типу блокады правой ножки пучка Гиса (рисунок 3).*

**Рисунок 2 -***ЭКГ ребенка, 10 лет. Желудочковая экстрасистолия из выводного отдела правого желудочка (ВОПЖ).Электрическая ось сердца: +90°. Морфология QRS: rsI; +RII, +RIII (перегородка). Морфология QRS в V1: QS. QRS =160 мс.*

**Рисунок 3 -***ЭКГ ребенка, 13 лет. Желудочковая экстрасистолия из выводного тракта левого желудочка. Отклонение электрической оси сердца в экстрасистолическом комплексе вправо (угол ?=+104°). Морфология QRS: QSI; +RII, +RIII. Морфология QRS в V1: RS. QRS* = 140 мс.

*Данное правило имеет исключения, обусловленные тем, что ЭКГ отражает в большей степени субэпикардиальные электрофизиологические процессы, а экстрасистолы, исходящие из зон, расположенных эндокардиально могут изменять свою морфологию, преодолевая значительное расстояние от эндокарда к эпикарду.*

* Рекомендовано проведение суточного мониторирования ЭКГ [1,5,9].

**Комментарии:** *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 СМЭКГ является основным для оценки эффективности терапии, оказывая существенную помощь в ходе ее коррекции и в период отмены препаратов. Для топической диагностики ЖТ необходимо проведение 12-канального СМЭКГ.*

* Рекомендовано проведение пробы с дозированной физической нагрузкой [2, 9].

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

* Рекомендовано проведение эхокардиографии [1, 9].

**Комментарии:***Целью исследования является изучение морфометрических характеристик сердца (размеры камер, структурные заболевания сердца, опухоли и др.); выявление признаков аритмогенной дисфункции миокарда, оценки гемодинамической значимости (эффективности) экстрасистолии, оценки состояния миокарда в экстрасистолическом комплексе и на синусовом ритме.*

* Рекомендовано проведение магнитно-резонансной томографии сердца [8,9].

(Сила рекомендаций – 2; достоверность доказательств – С)

**Комментарии:***Целью проведения МРТ сердца у детей с ЖЭ является проведение функционально-морфологического анализа правого и левого желудочков, проведение структурного анализа миокарда (фиброзные и рубцовые изменения, зоны отека, липоматоз, опухоли и др.). Это исследование наиболее важно у пациентов с подозрением на АДПЖ [9].*

2.5 Иная диагностика

* Рекомендована консультация врача-генетика [11,12].

(Сила рекомендаций – 2; достоверность доказательств – С)

**Комментарии:**  *Показана членам семей, в которых есть родственники с аритмогенной дисплазией правого желудочка* *[9].*

Дифференциальная диагностика

*Дифференциальная диагностика проводится с суправентрикулярной экстрасистолией с аберрантным проведением на основании наличия сливных комплексов и часто выявляемого снижения фракции выброса в экстрасистолических комплексах при ЖЭ, а также с желудочковой парасистолией на основании большей вариабельности интервала сцепления между нормальным и экстрасистолическим сокращением и выявления определенной ритмической активности парасистолического очага.*

**3. Лечение**

*Дети с ЖЭ, как правило, не нуждаются в неотложной терапии.*

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

*С учетом доброкачественного течения идиопатических ЖЭ в большинстве случаев лечения не требуется [2,9].*

*Решение о назначении терапии, выборе препарата или определение показаний для проведения РЧА субстрата ЖЭ должно быть строго индивидуальным, с оценкой и сопоставлением пользы от терапии и рисков возможных осложнений.*

*Выбор тактики лечения детей с ЖЭ*

* Рекомендовано проведение комплексного обследования  бессимптомным пациентам с частой ЖЭ или ускоренным идиовентрикулярным ритмом, имеющим нормальную сократительную  способность миокарда. Не рекомендована медикаментозная терапия и РЧА [9].

(Сила рекомендаций – 1; достоверность доказательств – С)

* Детям с  частой ЖЭ, которая явилась причиной развития аритмогенной дисфункции миокарда рекомендована ААТ или РЧА [9].

(Сила рекомендаций – 1; достоверность доказательств – С)

* Рекомендовано назначение быть в-блокаторы у асимптомных пациентов  с частой или полиморфной ЖЭ, а в случае их неэффективности  может быть оправдано применение блокаторов кальциевых каналов [2,9].

(Сила рекомендаций – 2; достоверность доказательств – С)

* В группе детей с редкой ЖЭ и ее  хорошей переносимости,  рекомендовано только проведение комплексного обследования.

(Сила рекомендаций – 1; достоверность доказательств – С)

* Рекомендовано рассмотреть вопрос об антиаритмической терапии b-блокаторами или проведении РЧА субстрата аритмии при наличии у пациента симптомов заболевания, которые коррелируют с частой желудочковой эктопией или ускоренным идиовентрикулярным ритмом [9,13].

(Сила рекомендаций – 2; достоверность доказательств – С)

* При наличии у ребенка частой или полиморфной ЖЭ, в случае неэффективности b-блокаторов или блокаторов кальциевых каналов, рекомендовано использование антиаритмических препаратов I или III классов.

(Сила рекомендаций – 2; достоверность доказательств – С)

3.1 Консервативное лечение

* *Консервативная (медикаментозная) терапия основана на коррекции основных патофизиологических механизмов развития ЖЭ и включает коррекцию метаболических нарушений, воздействие на нейровегетативную основу аритмии и конкретный электрофизиологический механизм аритмии.*
* *Цель медикаментозной терапии ЖЭ – предотвратить развитие аритмогенной дисфункции миокарда и восстановить синусовый ритм.*
* *Подбор антиаритмических препаратов проводят строго под контролем ЭКГ и Холтеровского мониторирования с учетом доз насыщения и циркадного характера аритмии. Максимум терапевтического действия препарата целесообразно рассчитывать с учетом того, в какие периоды суток максимально выражена ЖЭ. Исключение составляют препараты длительного действия и Амиодарон. Поддерживающая доза антиаритмического препарата определяется индивидуально. При увеличении продолжительности интервала QT более, чем на 25% от исходной препараты III класса отменяются.*

*Для лечения многих форм желудочковых аритмий препаратами первого ряда являются b-блокаторы. Учитывая, что это наиболее безопасные антиаритмические препараты, лечение разумно начинать именно с них, а при их неэффективности приходится осуществлять последовательный подбор препаратов других классов. Блокаторы кальциевых каналов являются эффективными препаратами для лечения желудочковых аритмий, хотя они, как правило, не рекомендуется детям младше 12 месяцев из-за риска развития тяжелых гемодинамических осложнений [2,9,14,15,16].*

* Рекомендована консервативная, антиаритмическая терапия в качестве метода лечения у пациентов с частой или полиморфной экстрасистолией, в том числе, когда экстрасистолия явилась причиной развития  дисфункция миокарда [2, 9].

(Сила рекомендаций – 1; достоверность доказательств – В)

**Комментарии:***В Российской Федерации зарегистрированы антиаритмические препараты для лечения желудочковой экстрасистолии:*

*1) Пропранолол***ж***– неселективный ?-блокатор влияет на ?1 и ?2-адренорецепторы. Обладает отрицательным   хроно-, дромо- и  инотропным действием. Суточная доза:1-4 мг/кг/сут (2-4 раза в день).*

*2) Атенолол***ж***- кардиоселективный ?1-блокатор.Обладает отрицательным хроно-, дромо- и инотропным действием. Суточная доза:0,5-2 мг/кг/сут (1-2 раза в день).*

*3) Пропафенон***ж***- IC класс. Пропафенон, блокируя быстрые натриевые каналы, вызывает снижение скорости деполяризации и угнетает фазу 0 потенциала действия и его амплитуду в волокнах Пуркинье и сократительных волокнах желудочков, угнетает автоматизм. Замедляет проведение импульса по волокнам Пуркинье. Обладает отрицательным инотропным действием. Суточная доза:7-15 мг/кг/сут (3 раза в день).*

*4) Лаппаконитина гидробромид***ж***- IC класс. Угнетает проведение импульсов по проводящим структурам сердца: предсердиям, предсердно-желудочковому узлу, системе Гиса-Пуркинье. Блокирует натриевые каналы мембран кардиомиоцитов. Суточная доза:1 мг/кг/сут (3 раза в день).*

*5) Верапамил***ж***- блокатор кальциевых каналов. Обладает отрицательным хроно-, и инотропным действием. Суточная доза: 3-7 мг/кг/сут (2-3 раза в день).*

*6) Амиодарон***ж***-  III класс. Способен инактивировать калиевые каналы в мембране кардиомиоцитов, удлинять потенциал действия, увеличивать эффективный рефрактерный период желудочков и др. структур. Обладает отрицательным   хронотропным действием. Доза насыщения: 10 мг/кг/сут (2 раза в день) - 10 дней; поддерживающая доза: 5 мг/кг/сут.*

*7) Соталол***ж***- III класс. Обладает отрицательным   хронотропным действием. Суточная доза: 1-2-4 мг/кг/сутки (2 раза в день)*

*Оценка эффективности медикаментозного лечения ЖЭ*

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

**(Сила рекомендаций – 1; достоверность доказательств – С)**

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

**(Сила рекомендаций – 1; достоверность доказательств – С)**

3.2 Хирургическое лечение

*К хирургическому методу лечения желудочковой экстрасистолии относится проведение радиочастотной катетерной аблации очага желудочковой эктопии.*

*Радиочастотная аблация очага ЖЭ*

* Проведение РЧА очага ЖЭ рекомендовано при наличии у пациента аритмогенной дисфункции миокарда, обусловленной ЖЭ [9, 13].

(Сила рекомендаций – 1; достоверность доказательств – С)

Комментарии: РЧА *может быть применена как 1 линия терапии, либо при неэффективности ААТ.*

* Рекомендовано проведение РЧА при наличие симптомов заболевания, которые коррелируют с частой желудочковой эктопией или ускоренным идиовентрикулярным ритмом [9,13].

(Сила рекомендаций – 2; достоверность доказательств – С)

* Хирургическое лечение желудочковой аритмии не рекомендуется при наличие бессимптомная ЖЭ, когда не прогнозируется развитие  аритмогенной дисфункции миокарда [9,13].

(Сила рекомендаций – 1; достоверность доказательств – С)

* Хирургическое лечение желудочковой аритмии не рекомендуется в тех случаях, когда ЖЭ обусловленная преходящими причинами: острый миокардит,  токсическое влияние медикаментов и т.д. [9,13].

(Сила рекомендаций – 1; достоверность доказательств – С)

*Оценка эффективности интервенционного лечения ЖЭ*

* Эффективность радиочастотной катетерной абляции оценивается интраоперационно на основании специальных электрофизиологических критериев, а также в послеоперационном периоде на основании исчезновения ЖЭ по данным СМЭКГ. И в отдаленном периоде (через 2 месяца после операции).

**(Сила рекомендаций – 1; достоверность доказательств – С)**

**4. Реабилитация**

*Медицинской, физической и психологической реабилитации больных после излечения от ЖЭ не требуется. Показано санаторно-курортное лечения в санаториях кардиологического или общепедиатрического профиля [2].*

**5. Профилактика и диспансерное наблюдение**

**5.1 Профилактика**

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

**5.2 Ведение пациентов с желудочковой экстрасистолией**

*Все пациенты с желудочковой экстрасистолией нуждаются в наблюдении детского кардиолога.*

*Детям с редкой ЖЭ, в отсутствие данных за органическое поражение сердца, динамическое наблюдение осуществляется 1 раз в год и включает проведение ЭКГ и суточного мониторирования ЭКГ.*

*Первичная госпитализация в специализированное кардиологическое отделение связана с диагностикой причины впервые выявленной  частой желудочковой экстрасистолии и проведением этиотропного лечения. Продолжительность  госпитализации определяется основным заболеванием.*

*При наличии частой ЖЭ у пациентов с наличием/отсутствием патологии сердца амбулаторное наблюдение включает выполнение ЭКГ, суточного мониторирования ЭКГ и ультразвукового исследования сердца не реже одного раза в 6 месяцев.*

*При прогрессировании ЖЭ в ходе динамического наблюдения и/или появлении симптомов, связанных с наличием частой ЖЭ (утомляемость, головокружение, обмороки) выполняется внеплановое обследование в условиях стационара.*

*Госпитализация осуществляется в специализированное кардиологическое отделение городской/областной/республиканской детской больницы. Цель госпитализации: определить наличие показаний к назначению антиаритмической терапии и терапии хронической сердечной недостаточности, в случае формирования аритмогенной дисфункции миокарда, определить наличие показаний для проведения эндоЭФИ и радиочастотной катетерной аблации аритмогенного очага. Продолжительность госпитализации определяется тяжестью состояния пациента, но не должна превышать 14 дней.*

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

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

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

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

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

***Вакцинация***

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

*После радикальной коррекции ЖЭ (операция РЧА) профилактические прививки проводятся в плановом порядке по индивидуальному графику.*

***Занятия спортом***

*Пациентам с бессимптомной, редкой  ЖЭ, при отсутствии сопутствующей патологии сердца разрешены занятия всеми видами спорта.*

*Спортсменам с частой ЖЭ и/или имеющими аритмогенную дисфункцию миокарда, должно быть рекомендовано проведение РЧА субстрата аритмии. После проведения операции РЧА субстрата ЖЭ через 2 месяца проводится обследование (с обязательным проведением ЭКГ, ЭХО-КГ, стресс-теста, Холтеровского мониторирования). При отсутствии данных за рецидив желудочковой экстрасистолии и отсутствии других нарушений ритма сердца разрешены все виды спорта.*

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

**6. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания**

Наиболее прогностически неблагоприятными по степени преждевременности являются нагрузочные (симпатозависимые), а также ранние и сверхранние ЖЭ, которые накладываются на нисходящее колено зубца Т, его вершину или восходящее колено, иногда на конец сегмента ST предшествующего нормального комплекса QRS.

Критерии благоприятного прогноза: мономорфная ЖЭ, подавляющаяся при физической нагрузке, гемодинамически стабильная (эффективная), не ассоциированная с органической патологией сердца. В отсутствие органической патологии течение аритмии в большинстве случаев длительное время благоприятное, однако, при длительном сохранении ЖТ в детском возрасте регистрируется нарастание вторичных к аритмии нарушений гемодинамики, что сопряжено с развитием недостаточности кровообращения и ухудшением прогноза.

Прогноз у детей с ЖЭ на фоне органической патологии сердца зависит от эффективности лечения основного заболевания и степени контроля аритмии.

**Критерии оценки качества медицинской помощи**

**Таблица 2** - Критерии качества оказания медицинской помощи

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| № | **Критерий** | **Уровень достоверности доказательств** | **Уровень убедительности рекомендаций** |
|  | Выполнено клинико-биохимического исследования крови | А | 2 |
|  | Выполнено проведение стандартных методов кардиологического обследования:  электрокардиография, суточное мониторирование электрокардиограммы, эхокардиография, стресс-тестов | А | 1 |
|  | Выполнено магнитно-резонансная томография сердца с контрастированием и жироподавлением для исключения структурной патологии сердца у детей с желудочковой экстрасистолией | С | 2 |
|  | Проведена протекторная антиаритмическая терапия пациентам с частой или полиморфной желудочковой экстрасистолией, в том числе, когда экстрасистолия явилась причиной развития дисфункции миокарда | В | 1 |
|  | Выполнена радиочастотная аблация очага желудочковой экстрасистолии у пациента с аритмогенной дисфункции миокарда, обусловленной желудочковой экстрасистолией | С | 1 |

**Список литературы**

1. Beaufort-Krol, G.C. Natural history of ventricular premature contractions in children with a structurally normal heart: does origin matter? / G.C. Beaufort-Krol, S.S. Dijkstra, M.T. Bink-Boelkens // Europace. – 2008. – Vol. 10, N 8. – P. 998–1003.
2. Желудочковые аритмии / М.А. Школьникова, В.В. Березницкая // Клинические рекомендации по детской кардиологии и ревматологии / под ред. М.А. Школьниковой, Е.И. Алексеевой. – М., 2011. – Гл. 5. – С. 133–159.
3. Paul, T. Ventricular couplets in the young: prognosis related to underlying substrate / T. Paul, C. Marchal, A. Garson // Am. Heart J. – 1990. – Vol. 119, N 3, Pt. 1. – P. 577–582.
4. Dickinson, D.F. Ambulatory electrocardiographic monitoring in 100 healthy teenage boys / D.F. Dickinson, O. Scott // Br. Heart J. – 1984. – Vol. 51, N 2. – P. 179–183.
5. Scott, O. Results of 24 hour ambulatory monitoring of electrocardiogram in 131 healthy boys aged 10 to 13 years / O. Scott, G.J. Williams, G.I. Fiddler // Br. Heart J. – 1980. – Vol. 44, N 3. – P. 304–308.
6. Study of cardiac rhythm in healthy newborn infants / D.P. Southall, J. Richards, P. Mitchell et al. // Br. Heart J. – 1980. – Vol. 43, N 1. – P. 14–20.
7. Cardiac arrhythmias in healthy children revealed by 24-hour ambulatory ECG monitoring / M. Nagashima, M. Matsushima, A. Ogawa et al. // Pediatr. Cardiol. – 1987. – Vol. 8, N 2. – P. 103–108.
8. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: Proposed modification of the task force criteria / F.I. Marcus, W.J. McKenna, D. Sherrill et al. // Eur. Heart J. – 2010. – Vol. 31, N 7. – P. 806–881.
9. PACES/HRS expert consensus statement on the evaluation and management of ventricular arrhythmias in the child with a structurally normal heart / J.E.  Crosson, D.J. Callans, D.J. Bradley et al. // Heart Rhythm. – 2014. – Vol. 11, N 9. – P. e55–e78.
10. Bigger, J.T. Identification of patients at high risk for sudden cardiac death / J.T. Bigger // Am. J. Cardiol. – 1984. – Vol. 54, N 9. – P. 3D–8D.
11. HRS/EHRA Expert Consensus Statement on the State of Genetic Testing for the Channelopathies and Cardiomyopathies / M.J. Ackerman, S.G. Priori, S.Willems  et al. // Europace. – 2011. – Vol. 13, N 8. – P. 1077–1109.
12. HRS/EHRA/APHRS expert consensus Statement on the diagnosis and management of patients with inherited primary arrhythmia syndromes / S.G. Priori, A.A. Wilde, M. Horie et al. // Heart Rhythm. – 2013. – Vol. 10, N 12 – P. 1932–1963.
13. Клинические рекомендации по проведению электрофизиологических исследований, катетерной абляции и применению имплантируемых антиаритмических устройств / Всероссийское научное общество  специалистов по клинической электрофизиологии, аритмологии и кардиостимуляции ; разраб. А. Ш. Ревишвили. – 3-е изд., доп. и перераб. – М. : МАКС-Пресс, 2013. – 595 с. 16.
14. Radford D. Side effects of verapamil in infants / D. Radford // Arch Dis Child. – 1983. –Vol.58. –P.465–6.
15. Wetzel G.T., Klitzner T.S. Developmental cardiac electrophysiology recent advances in cellular physiology / G.T. Wetzel, T.S.  Klitzner // Cardiovasc Res. – 1996. –Vol.31. – SpecNo. - P52–60.
16. Lapage M.J. Verapamil in infants:an exaggerated fear? / M.J.Lapage, D.J.Bradley, M. Dick // Pediatr Cardiol. – 2013. – Vol. 34. – P.1532–34.

**Приложение А1. Состав рабочей группы**

**Баранов А.А.,** акад. РАН, профессор, д.м.н., вице-председатель Исполкома Союза педиатров России;

**Васичкина Е.С.** – д.м.н., заведующая научно-исследовательской лаборатории детской аритмологии ФГБУ «Северо-Западный федеральный медицинский исследовательский центр им. В.А. Алмазова» МЗ РФ.

**Ильдарова Р.А.**– к.м.н., старший научный сотрудник отдела детской кардиологии и аритмологии ОСП «Научно-исследовательский клинический институт педиатрии имени академика Ю.Е. Вельтищева» ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава РФ.

**Лебедев Д.С.**– д.м.н., профессор РАН, зав. научно-исследовательского отдела аритмологии ФГБУ «Северо-Западный федеральный медицинский исследовательский центр им. В.А. Алмазова» МЗ РФ.

**Намазова-Баранова Л.С.,** акад. РАН, профессор, д.м.н., Председатель Исполкома Союза педиатров России

**Покушалов Е.А.** – д.м.н., профессор, руководитель Центра Интервенционной кардиологии, заместитель директора по научно-экспериментальной работе ФГБУ «Сибирский федеральный биомедицинский исследовательский центр имени академика Е.Н. Мешалкина» МЗ РФ

**Попов С.**В. - доктор медицинских наук, профессор, академик Российской академии наук, директор «Научно-исследовательского института кардиологии» ФГБНУ «Томский национальный исследовательский медицинский центр Российской академии наук», руководитель отделения хирургического лечения сложных нарушений ритма сердца и электрокардиостимуляции

**Термосесов С.**А. – заведующий отделением хирургического лечения сложных нарушений ритма сердца и электрокардиостимуляции ОСП «Научно-исследовательский клинический институт педиатрии имени академика Ю.Е. Вельтищева» ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова МЗ РФ.

**Школьникова М.А.** - д.м.н., проф., научный руководитель ОСП «Научно-исследовательский

клинический институт педиатрии имени академика Ю.Е. Вельтищева» ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава РФ, Президент ВОО «Ассоциация детский кардиологов России».

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

**Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций**

**Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:**

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

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

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

**Методы, использованные для оценки качества и силы доказательств:**

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

**Методы, использованные для анализа доказательств**:

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

**Описание методов, использованных для анализа доказательств**

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

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

**Таблицы доказательств**: заполнялись авторами клинических рекомендаций.

**Методы, использованные для формулирования рекомендаций**: консенсус экспертов.

**Индикаторы доброкачественной практики (Good Practice Points – GPPs)**

Рекомендуемая доброкачественная практика базируется на клиническом опыте авторов разработанных рекомендаций.

**Экономический анализ**

Анализ стоимости не проводился и публикации по фармакоэкономике не анализировались.

**Метод валидации рекомендаций**

* Внешняя экспертная оценка.
* Внутренняя экспертная оценка.

**Описание метода валидации рекомендаций**

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

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

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

**Консультация и экспертная оценка**

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

**Рабочая группа**

Для окончательной редакции и контроля качества рекомендации были повторно проанализированы членами рабочей группы, которые пришли к заключению, что все замечания и комментарии экспертов приняты во внимание, риск систематических ошибок при разработке рекомендаций сведен к минимуму.

**Основные рекомендации**

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

**Таблица П1-** Схема для оценки уровня рекомендаций

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| **Степень  достоверности рекомендаций** | Соотношение риска и преимуществ | Методологическое качество имеющихся доказательств | Пояснения по применению рекомендаций |
| **1А**  **Сильная рекомендация, основанная на доказательствах высокого качества** | Польза отчетливо превалирует над рисками и затратами, либо наоборот | Надежные непротиворечивые доказательства, основанные на хорошо выполненных РКИ или неопровержимые доказательства, представленные в какой-либо другой форме.  Дальнейшие исследования вряд ли изменят  нашу уверенность в оценке соотношения пользы и риска. | Сильная рекомендация, которая может использоваться в большинстве случаев у преимущественного количества пациентов без каких-либо изменений и исключений |
| **1В**  **Сильная рекомендация, основанная на доказательствах умеренного качества** | Польза отчетливо превалирует над рисками и затратами, либо наоборот | Доказательства, основанные на результатах РКИ, выполненных с некоторыми ограничениями (противоречивые результаты, методологические ошибки, косвенные или случайные и т.п.), либо  других веских основаниях. Дальнейшие исследования (если они проводятся), вероятно, окажут влияние на нашу уверенность в оценке соотношения пользы и риска и могут изменить ее. | Сильная рекомендация, применение которой возможно в большинстве случаев |
| **1С**  **Сильная рекомендация, основанная на доказательствах низкого качества** | Польза, вероятно, будет превалировать над возможными рисками и затратами, либо наоборот | Доказательства, основанные на обсервационных исследованиях, бессистемном клиническом опыте, результатах РКИ, выполненных с существенными недостатками. Любая оценка эффекта расценивается как неопределенная. | Относительно сильная рекомендация, которая может быть изменена при получении доказательств более высокого качества |
| **2А**  **Слабая рекомендация, основанная на доказательствах высокого качества** | Польза сопоставима с возможными рисками и затратами | Надежные доказательства, основанные на хорошо выполненных РКИ или подтвержденные другими неопровержимыми данными.  Дальнейшие исследования вряд ли изменят нашу уверенность в оценке соотношения пользы и риска. | Слабая рекомендация.  Выбор наилучшей тактики будет зависеть от клинической ситуации (обстоятельств), пациента или социальных предпочтений. |
| **2В**  **Слабая рекомендация, основанная на доказательствах умеренного качества** | Польза сопоставима с рисками и осложнениями, однако в этой оценке есть неопределенность. | Доказательства, основанные на результатах РКИ, выполненных с существенными ограничениями (противоречивые результаты, методологические дефекты, косвенные или случайные), или сильные доказательства, представленные в какой-либо другой форме.  Дальнейшие исследования (если они проводятся), скорее всего, окажут влияние на нашу уверенность в оценке соотношения пользы и риска и могут изменить ее. | Слабая рекомендация.  Альтернативная тактика в определенных ситуациях может явиться для некоторых пациентов лучшим выбором. |
| **2С**  **Слабая рекомендация, основанная на доказательствах низкого качества** | Неоднозначность в оценке соотношения пользы, рисков и осложнений; польза может быть сопоставима с возможными рисками и осложнениями. | Доказательства, основанные на обсервационных исследованиях, бессистемного клинического опыта или РКИ с существенными недостатками. Любая оценка эффекта расценивается как неопределенная. | Очень слабая рекомендация; альтернативные подходы могут быть использованы в равной степени. |

\*В таблице цифровое значение соответствует силе рекомендаций, буквенное - соответствует уровню доказательности

Актуализация данных клинических рекомендаций будет проводиться не реже, чем один раз в три года. Принятие решения об обновлении будет принято на основании предложений, представленных медицинскими профессиональными некоммерческими организациями с учётом результатов комплексной оценки лекарственных препаратов, медицинских изделий, а также результатов клинической апробации.

**Приложение А3. Связанные документы**

Данные клинические рекомендации разработаны с учётом следующих нормативно-правовых документов:

**Порядок оказания медицинской помощи по профилю «детская кардиология»:**

Приказ Министерства здравоохранения и социального развития РФ от 25 октября 2012 г. N 440н "Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи по профилю «детская кардиология"" (Зарегистрировано в Минюсте РФ 4 декабря 2012 г. Регистрационный No 26000

Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 15 ноября 2012 г. No 918н "Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи больным сердечно-сосудистыми заболеваниями" (Зарегистрировано в Минюсте РФ 29 декабря 2012 г. Регистрационный No 26483)

**Приложение Б. Алгоритмы ведения пациента**

**Приложение В. Информация для пациентов**

Желудочковая экстрасистолия (ЖЭ) – это преждевременное по отношению к основному желудочковому ритму возбуждение сердца.

ЖЭ является частым нарушением ритма сердца (НРС) у детей. По данным суточного мониторирования сердечного ритма ЖЭ регистрируется у 10-18% новорожденных и 20% - 50% подростков.

В большинстве случаев дети с ЖЭ не предъявляют жалоб. Нередко ЖЭ является случайной диагностической находкой при аускультации сердца или регистрации ЭКГ. Возможны жалобы на перебои в работе сердца, сильные удары сердца, чувство «замирания», «кувыркания», нехватки воздуха. Подобные ощущения дети и их родители иногда трактуют как «сердцебиение». При длительной частой ЖЭ, продолжительной бигеминии, могут появляться повышенная утомляемость и слабость, возможны эпизоды быстро проходящих головокружений.

Обычно врачей волнуют следующие вопросы: связь ЖЭ с органическими заболеваниями сердца, возможность возникновения желудочковой тахикардии (ЖТ), риск внезапной сердечной смерти (ВСС), вероятность развития аритмогенной дисфункции миокарда.

Если ЖЭ регистрируется у детей с заболеваниями сердца: врожденными и приобретенными пороками сердца, миокардитами, кардиомиопатиями, аритмогенной дисплазией правого желудочка (АДПЖ), аномалиями коронарных артерий, опухолями сердца, травмами сердца и др., ее называют «органической».  Важно помнить, что опасность любых нарушений ритма сердца у ребенка значительно повышается при наличии структурных аномалий сердца и заболеваний миокарда.

При отсутствии выявленных органических заболеваний сердца, нарушения ритма сердца принято называть «идиопатическими». В большинстве случаев у детей врач сталкивается именно с «идиопатической» ЖЭ.

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

В большинстве случае, с учетом благоприятного течения «идиопатических» ЖЭ лечение не требуется.

При частой, злокачественной ЖЭ либо назначается антиаритмическая терапия, либо проводится радиочастотная аблация очага желудочковой экстрасистолии. Решение о назначении терапии, выборе препарата или определение показаний для проведения РЧА должно быть строго индивидуальным, с оценкой и сопоставлением пользы от терапии и рисков возможных осложнений.

Критериями хорошего прогноза являются: отсутствие заболеваний сердца и ЖТ, редкая, мономорфная асимптоматичная желудочковая экстрасистолия, уходящая на фоне физической нагрузки.

**Приложение Г.**

**Приложение Г2.  Расшифровка примечаний**

**…ж –**лекарственный препарат, входящий в Перечень жизненно необходимых и важнейших лекарственных препаратов для медицинского применения на 2017 год (Распоряжение Правительства РФ от 28 декабря 2016 года N 2885-р)

*10 октября 2016 г.*