

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ



Первый заместитель Министра
Д.Л. Пиневиц
2015 г.

Регистрационный № 157-1115

**МЕТОД КОМПЛЕКСНОГО ЛЕЧЕНИЯ СИМПТОМНЫХ
ИДИОПАТИЧЕСКИХ ЖЕЛУДОЧКОВЫХ НАРУШЕНИЙ РИТМА
СЕРДЦА У ДЕТЕЙ**

инструкция по применению

УЧРЕЖДЕНИЕ-РАЗРАБОТЧИК:

Государственное учреждение «Республиканский научно-практический
центр «Кардиология»

АВТОРЫ: академик НАН Беларуси А.Г. Мрочек, к.м.н. Д.Б. Гончарик,
к.м.н. А.Р. Часнойть, Е.Ю. Проценко, А.А. Савченко

Минск 2015

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ**

УТВЕРЖДАЮ
Первый заместитель министра

_____ Д.Л. Пиневиц
11.12. 2015
Регистрационный № 157-1115

**МЕТОД КОМПЛЕКСНОГО ЛЕЧЕНИЯ
СИМПТОМНЫХ ИДИОПАТИЧЕСКИХ ЖЕЛУДОЧКОВЫХ НАРУШЕНИЙ
РИТМА СЕРДЦА У ДЕТЕЙ**

инструкция по применению

УЧРЕЖДЕНИЕ-РАЗРАБОТЧИК: ГУ «Республиканский научно-практический центр
«Кардиология»»

АВТОРЫ: д-р мед. наук, проф., акад. НАН Беларуси А.Г. Мрочек, канд. мед. наук.
Д.Б. Гончарик, канд. мед. наук. А.Р. Часнойть, Е.Ю. Проценко, А.А. Савченко

Минск 2015

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

ААТ	— антиаритмическая терапия
АВ	— атриовентрикулярное
АВСК	— активированное время свертывания крови
АД	— артериальное давление
АПФ	— ангиотензин-превращающий фермент
ЖА	— желудочковая аритмия
ЖНРС	— желудочковые нарушения ритма сердца
ЖТ	— желудочковая тахикардия
ЖЭС	— желудочковая экстрасистолия
ЛЖ	— левый желудочек
МНО	— международное нормализованное отношение
МРТ	— магнитно-резонансная томография
ПЖ	— правый желудочек
РЧА	— радиочастотная абляция
ХМ	— холтеровское мониторирование
ЭКГ	— электрокардиография
ЭФИ	— электрофизиологическое исследование
ЭхоКГ	— эхокардиография
β	— бета (адреноблокатор/адреностимулятор)

Настоящая инструкция по применению (далее — инструкция) описывает метод лечения симптомных идиопатических желудочковых нарушений ритма сердца (ЖНРС) у детей и подростков 12–18 лет с использованием медикаментозной терапии и катетерной абляции аритмогенного субстрата. Инструкция предназначена для врачей-педиатров, врачей-терапевтов, врачей-кардиологов, врачей-рентгеноэндоваскулярных хирургов.

ПЕРЕЧЕНЬ НЕОБХОДИМОГО ОБОРУДОВАНИЯ, РЕАКТИВОВ, СРЕДСТВ, ИЗДЕЛИЙ МЕДИЦИНСКОЙ ТЕХНИКИ

Оборудование:

1. Ангиографический комплекс.
2. Система электрофизиологическая для эндокардиальных электрофизиологических исследований (ЭФИ) с наружным электрокардиостимулятором.
3. Монитор витальных функций пациента.
4. Инфузионные насосы для подачи физиологического раствора и лекарственных средств.
5. Навигационная система (либо система для электроанатомического картирования типа CARTO либо EnSite-NavX).
6. Система оценки активированного времени свертывания крови (АВСК).
7. Наружный кардиовертер-дефибриллятор с функцией наружной кардиостимуляции/дефибрилляции с клеящихся электродов.

Расходные материалы (реактивы, лекарственные средства, изделия медицинской техники)

1. Набор электрофизиологических катетеров, набор для орошения ирригационного электрода, индифферентный электрод для радиочастотного генератора, референтные электроды для навигационной системы.
2. Набор интродьюсеров гемостатическим клапаном: интродьюсеры 6, 7 и 8 Fr; интродьюсеры удлиненные (60-63 см) кривизны SR0, SL0, SL1.
3. Контраст рентгеновский йод-содержащий для выполнения ангиографии (содержание йода от 320 мг/мл).
4. Седативные лекарственные средства (раствор диазепама 0,5% — 2,0 мл, раствор мидазолама 0,5% — 3 мл), наркотические анальгетики (раствор фентанила 0,005% — 2,0 мл) и средства для наркоза (пропафол — эмульсия для внутривенного введения, 10 мг/мл). Местные анестетики (раствор прокаина 0,5% — 100 мл или раствор лидокаина 1% — 100 мл).
5. Раствор изопротеренола (0,5 или 1%) или орципреналина (0,05%).

ПОКАЗАНИЯ К ПРИМЕНЕНИЮ

Показания к выполнению эндокардиальной катетерной радиочастотной абляции (РЧА) источника аритмии пациентам 12–18 лет с симптомными идиопатическими ЖНРС

Абсолютные показания:

- пароксизмальная устойчивая гемодинамически значимая желудочковая тахикардия (ЖТ).

Относительные показания:

- частая желудочковая экстрасистолия (ЖЭС) или пароксизмальная ЖТ с развитием дисфункции левого желудочка (ЛЖ);
- симптомная ЖТ или ЖЭС из области выходного тракта правого желудочка (ПЖ) при отсутствии эффекта от медикаментозной терапии, непереносимости антиаритмических лекарственных средств либо при развитии проаритмогенного эффекта антиаритмической терапии (ААТ);
- левожелудочковая фасцикулярная верапамил-чувствительная тахикардия при отсутствии эффекта от ААТ;
- симптомная ЖТ или ЖЭС из области выходного тракта ЛЖ при отказе от проведения ААТ либо как альтернатива длительной ААТ при наличии достаточного клинического опыта эндокардиальной катетерной РЧА.

Показания к назначению антиаритмических лекарственных средств пациентам 12–18 лет с симптомными идиопатическими ЖНРС

- ЖТ или ЖЭС, сопровождающаяся пресинкопальными и синкопальными состояниями, эпизодами головокружения на фоне ЖНРС, документированных с электрокардиографией в 12 отведениях (ЭКГ-12) или мониторингом ЭКГ (суточная ЭКГ, событийный монитор);
- ЖНРС, сопровождающиеся одышкой и выраженными симптомами сердцебиений в покое или при физических нагрузках;
- ЖЭС или ЖТ, индуцируемые физической нагрузкой или возникающие в восстановительном периоде (по данным нагрузочного теста или суточного мониторинга ЭКГ) либо значительное увеличение числа ЖЭС на фоне физической нагрузки или в восстановительном периоде;
- наличие у предикторов развития «жизнеугрожающих» аритмий у пациентов с ЖНРС по данным ЭКГ-12 и холтеровского мониторинга ЭКГ (ХМ);
- ЖНРС у пациентов, имеющих указание на синкопальные состояния или внезапную остановку сердечной деятельности/внезапную смерть у близких родственников.

ПРОТИВОПОКАЗАНИЯ ДЛЯ ПРИМЕНЕНИЯ

Абсолютные противопоказания

- катетерная РЧА не показана при идиопатической бессимптомной ЖЭС или неустойчивой желудочковой тахикардии без признаков нарушения систолической функции левого желудочка;
- наличие тромба в картируемой полости;
- наличие флотирующего тромба в просвете нижней/верхней полой вены или глубоких вен малого таза/бедренной вены;
- тромбоэмболия легочной артерии или тромбоз глубоких вен нижних конечностей (в течение 6 мес.);
- сохраняющееся кровотечение из неприжимаемых источников (желудочно-кишечного тракта, мочеполовой системы и др.) либо высокий риск рецидива такого кровотечения;
- лихорадка, в т. ч. неустановленной этиологии;

- инфекционный эндо-, пери-, миокардит;
- другие тяжелые некорригированные заболевания сердца в фазе декомпенсации (порок сердца, кардиомиопатия и т. д.);
- обострение хронической или появление острой внесердечной патологии (включая острые инфекционные/воспалительные заболевания в активной фазе);
- язвенная болезнь желудка/12-перстной кишки в активной фазе, эрозивный гастрит/дуоденит/эзофагит при наличии множественных эрозий (до заживления эрозий/язвенного дефекта);
- другие тяжелые состояния, обусловленные внесердечной патологией (до стабилизации состояния).

Относительные противопоказания:

- сахарный диабет в фазе декомпенсации;
- терминальная стадия печеночной или почечной недостаточности;
- злокачественные новообразования в терминальной стадии;
- аллергические реакции на рентгеноконтрастное вещество и непереносимость йода (для аблации в синусах Вальсальвы);
- выраженные коагулопатии;
- тяжелая анемия;
- декомпенсация хронической сердечной недостаточности.

ОПИСАНИЕ ТЕХНОЛОГИИ ИСПОЛЬЗОВАНИЯ МЕТОДА

Выполнение эндокардиального ЭФИ/РЧА пациентам детского возраста с ЖНРС

1. Подготовка пациента. Для выполнения внутрисердечного ЭФИ пациент должен быть госпитализирован в кардиологическое, кардиохирургическое отделение или отделение интенсивной терапии. Перед выполнением процедуры ЭФИ все антиаритмические лекарственные средства, включая β -адреноблокаторы, необходимо отменить на срок 3–5 периодов полувыведения. Исключение составляют пациенты с непрерывно рецидивирующей и/или гемодинамически значимой желудочковой тахикардией, у которых срок отмены антиаритмических препаратов может быть уменьшен (индивидуально). Если на момент госпитализации пациент принимает варфарин (или другие непрямые антикоагулянты), то варфарин должен быть отменен до достижения международного нормализованного отношения (МНО) предпочтительно $\leq 1,5$. На период отмены варфарина пациенту назначают низкомолекулярные гепарины в лечебной дозе.

2. Анестезиологическое обеспечение. Местная анестезия. Пациент находится в сознании. Предпочтительно избегать введения седативных, наркотических препаратов и средств для наркоза до точной локализации источника тахикардии во избежание уменьшения/исчезновения эктопической активности на фоне введения данных препаратов.

3. Подготовительный этап, расположение катетеров и наружных электродов: В день процедуры пациент поступает в ЭФИ-лабораторию натошак. Накожные электроды для снятия ЭКГ в 12 отведениях (включая 6 прекардиальных отведений) накладываются в стандартные точки для предотвращения искажения

морфологии регистрируемого комплекса QRS желудочковой экстрасистолии/тахикардии.

Раствором прокаина (0,5%) проводится местная инфильтрационная анестезия кожи и подкожно-жировой клетчатки в области правого бедренного треугольника. У пациентов с аллергическими реакциями на прокаин анестезия осуществляется с помощью раствора лидокаина (2%). Производится пункция по Сельдингеру правой бедренной вены.

Для выполнения внутрисердечного ЭФИ внутрисердечно устанавливают следующие катетеры: катетер в верхушку ПЖ (4-полюсный), в область Гиса (4-полюсный), в правое предсердие (4-полюсный); картирующий-аблационный катетер (выбор катетера зависит от типа используемой навигационной системы).

Дополнительные катетеры (при необходимости): катетер в коронарный синус (4–10-полюсный); специализированные катетеры: электрод типа петли.

4. Индукция желудочковой тахикардии (при отсутствии спонтанной эктопической активности)

Целью программируемой стимуляции является индукция клинически значимой аритмии, служащей показанием для ЭФИ. Первоначально исследование выполняется без инфузии β -адреностимуляторов. Стимуляция проводится из верхушки ПЖ, затем при необходимости — из выносящего тракта ПЖ.

Протокол индукции желудочковой тахикардии

1. Серия импульсов из 8 последовательных импульсов (S1 — базовая стимуляция) с одинаковой длиной цикла 600 мс, после которой наносится постепенно укорачивающийся (на 10–20 мс) программируемый экстрастимул (S2) — начиная с длины цикла 500 мс до достижения эффективного рефрактерного периода (ЭРП) для S2.

2. Если это не вызывает индукцию клинической аритмии, то вся процедура повторяется с длиной цикла базовой стимуляции (S1)=500 мс, а затем 400 мс.

3. Если данная процедура не вызывает индукцию клинической аритмии, то цикл экстрастимула S2 удлиняют на 20 мс больше ЭРП (для S2) и добавляют второй экстрастимул (S3). Вся процедура с двумя экстрастимулами (S2 и S3) повторяется с длиной цикла базовой стимуляции (S1)=600 мс, а затем 500 мс и 400 мс.

4. Если процедура стимуляции с двумя экстрастимулами (S2 и S3) не вызывает индукцию клинической аритмии, то цикл экстрастимула S3 удлиняют на 20 мс более ЭРП (для S3) и добавляют третий экстрастимул (S4). Вся процедура с тремя экстрастимулами (S2, S3 и S4) повторяется с длиной цикла базовой стимуляции (S1)=600 мс, а затем 500 мс и 400 мс.

5. Если не удается спровоцировать желудочковую тахикардию при помощи трех экстрастимулов, то выполняют учащающую стимуляцию — серия из 8–12 импульсов с прогрессирующим укорочением длины цикла, начиная с 350 мс, постепенно уменьшая до достижения ЭРП желудочков.

6. Если указанными выше способами не удается вызвать индукцию клинической аритмии, то изменяют расположение стимуляционного катетера из верхушки ПЖ в область выносящего тракта ПЖ. Вся процедуру, описанную для стимуляции из верхушки правого желудочка, повторяют для выносящего тракта ПЖ.

7. Если стимуляция из выносящего тракта правого желудочка не приводит к индукции клинической аритмии, то дальше процедура ЭФИ выполняется на фоне инфузии β -адреностимуляторов (изопротеренола или орципреналина). Скорость инфузии изопротеренола или орципреналина устанавливается таким образом, чтобы поддерживать частоту синусового ритма на уровне 110–140 уд./мин. При наличии у пациента исходной синусовой брадикардии необходимо добиться учащения синусового ритма по крайней мере на 30% выше исходного уровня. После достижения указанной частоты синусового ритма вся процедура ЭФИ повторяется.

8. Если при выполнении всех перечисленных шагов не воспроизводится клиническая аритмия, то желудочковая тахикардия признается не индуцируемой.

5. Внутрисердечное ЭФИ и картирование

Первоначально выполняется картирование ПЖ, затем легочной артерии. Заводят шаблон (по 12 отведениям поверхностной ЭКГ) комплекса QRS ЖТ или ЖЭС, который сравнивается с ранее зарегистрированными у пациента на ЭКГ пароксизмами клинической ЖТ или ЖЭС. При отсутствии точки, активация в которой предшествует началу комплекса QRS поверхностной ЭКГ >30 мс, эктопический фокус может располагаться в ЛЖ. В этом случае производится пункция бедренной артерии на противоположной стороне и выполняется картирование ЛЖ и синусов Вальсальвы. Определяется область наиболее ранней эктопической активации. Картирование левых отделов производится после внутривенного введения гепарина в дозе 5000 ЕД болюсно с последующим регулярным контролем уровня АВСК с интервалом 20–30 мин на протяжении всего периода нахождения катетеров в ЛЖ/аорте (целевой уровень АВСК — 300–350 с). При отсутствии точки с преактивацией по отношению к комплексу QRS >30 мс выполняют картирование по ходу коронарного синуса.

При использовании навигационных систем строят активационную карту и выявляют точки наиболее ранней активации (для эктопических тахикардий) или зоны критического истмуса (для ре-энтри тахикардий).

При выполнении картирования последовательно перемещают картирующий катетер по эндокарду соответствующей камеры сердца, нанося на активационную карту соответствующей камеры время локальной активации для конкретной точки по отношению к комплексу QRS тахикардии на поверхностной ЭКГ.

Для построения качественной активационной карты количество точек активации должно составлять для правого желудочка не менее 30 точек, для левого желудочка — не менее 40.

Если при картировании камеры не удастся выявить точку с преактивацией ≥ 30 мс, то это обычно означает, что источник тахикардии находится вне картируемой камеры. В таком случае вся процедура картирования повторяется для альтернативного желудочка, синусов Вальсальвы, коронарного синуса. Для каждой камеры строится индивидуальная активационная карта. Наиболее ранняя точка (из всех картированных камер), опережающая комплекс QRS на поверхностной ЭКГ по крайней мере на 30 мс (предвозбуждение), обычно является источником тахикардии.

6. Стимуляционное картирование

1. Непосредственно перед нанесением аблации осуществляется стимуляция с дистальной пары аблационного электрода. Стимуляционный комплекс сравнивается

с шаблоном клинической аритмии (комплексной QRS во всех 12 отведениях стандартной ЭКГ).

2. Стимуляционное картирование осуществляется с силой тока не более 2 раза выше порогового (предупреждение артефактов far-field).

3. Совпадение стимулированного комплекса QRS с шаблоном клинической аритмии в 11 из 12 отведений поверхностной ЭКГ более чем на 95% является доказательством того, что точка стимуляции совпадает с местом выхода тахикардии на эндокардиальной поверхности сердца либо находится в непосредственной близости от нее.

7. Процедура энтрейнмента (entrainment)

Для желудочковых ре-энтри тахикардий после выявления зоны критического истмуса выполняется процедура энтрейнмента (entrainment) для доказательства того, что данный участок действительно является необходимым для поддержания циркуляции волны ре-энтри.

1. При выполнении процедуры энтрейнмента (entrainment) осуществляется стимуляция (overdrive stimulation) с одинаковой длиной цикла стимуляции (на 20 мс короче собственного цикла спровоцированной желудочковой тахикардии) при помощи картирующего электрода, устанавливаемого в область критического истмуса. Навязывается устойчивое ритмовождение.

2. После прекращения серии стимулов определяется длина первого пост-стимуляционного цикла тахикардии (return cycle). Если длина первого постстимуляционного цикла тахикардии превышает длину цикла желудочковой тахикардии не более чем на 20 мс, то это служит подтверждением того, что данный участок является частью круга ре-энтри.

3. Если длина первого постстимуляционного цикла тахикардии превышает длину цикла желудочковой тахикардии >20 мс, то это свидетельствует, что точка стимуляции находится вне круга ре-энтри. Соответственно, стимуляция повторяется из альтернативных точек для установления зоны критического истмуса.

8. Абляция источника желудочковой аритмии (ЖА)

Абляция выполняется после завершения процедуры картирования и оценки всех построенных активационных карт, осуществляется энтрейнмента (для желудочковых ре-энтри тахикардий) или стимуляционного картирования (для эктопических тахикардий). Абляционный электрод позиционируется в область наиболее ранней активации. Зона обрабатывается аппликациями радиочастотной энергии длительностью по 1–1,5 мин, мощность 20–45 Вт, температура $\leq 45^{\circ}\text{C}$ и скорость орошения 12–20 мл/мин.

1. Абляция источника аритмии в ПЖ/легочной артерии выполняется со следующими параметрами абляции:

- неорошаемый катетер: температура — до 55°C , мощность 30–45 Вт,

- орошаемый катетер: температура — до 45°C , мощность — 20–45 Вт, скорость орошения 12–20 мл/мин.

2. Абляция источника тахикардии в левых отделах (ЛЖ или синусы Вальсальвы) выполняется орошаемым катетером со следующими параметрами абляции: температура — до 45°C , мощность — 20–40 Вт.

3. Абляция эпикардального источника тахикардии выполняется обычно орошаемым катетером со следующими параметрами абляции температура — до 45°C, мощность — 20–40 Вт.

Критерий эффективности абляции: учащение эктопической активности с последующим ее исчезновением по ходу абляции и отсутствие индукции ЖТ и ЖЭС в ответ на медикаментозные и электрофизиологические воздействия после окончания абляции.

9. Контрольное ЭФИ

Через 15–45 мин после окончания абляции проводится контрольное ЭФИ, которое включает асинхронную, учащающую и программированную желудочковую электростимуляцию исходно и затем на фоне медикаментозной провокации (изопротеренол, орципреналин).

Критериями эффективности процедуры считаются отсутствие желудочковой эктопической активности и невозможность индукции желудочковой тахикардии.

При подтверждении эффекта операции электроды извлекаются.

Оставляются асептические наклейки в области венозной пункции и давящая повязка на месте артериальной пункции. При высоком АВСК (>100 с) интродьюсеры подшивают. Интродьюсеры удаляют после снижения АВСК (<100 с).

Рекомендации по наблюдению за пациентами 12–18 лет после катетерной РЧА источника ЖА

Наблюдение за прооперированными детьми и подростками после выписки из стационара осуществляется врачами-кардиологами и врачами-педиатрами по месту жительства на протяжении 1 года после процедуры РЧА с интервалами 1–2, 3–6 мес. и 1 год после РЧА.

Эффективность эндокардиальной катетерной РЧА оценивается по полному исчезновению желудочковой эктопической активности по результатам ЭКГ-12 и ХМ через 1–2 мес. после РЧА и ЭКГ-12, ХМ и тредмил-теста через 3–6 мес. и 1 год после РЧА.

За рецидив принимается регистрация ЖА с идентичной морфологией желудочковых комплексов по сравнению с дооперационной ЭКГ.

Назначение антиаритмических лекарственных средств пациентам 12-18 лет с симптомными идиопатическими желудочковыми нарушениями ритма сердца

1. ЖНРС с пресинкопальными и синкопальными состояниями в анамнезе, симптомами головокружения, сопровождающиеся документированными ЖТ или ЖЭС на ЭКГ или ХМ

- Оценка предикторов развития «жизнеугрожающих» аритмий по данным ЭКГ-12, ХМ в условиях свободной активности пациента и нагрузочного теста.

- Назначение β-адреноблокатора (метопролол 0,5–2,0 мг/кг веса сут) с учетом циркадности аритмии с последующим контролем эффективности по данным ХМ и нагрузочного теста. При отсутствии эффекта – дополнительно пропафеноном (7,5–15 мг/кг веса/сут с учетом циркадности аритмии по потребности).

- При непереносимости β-блокаторов можно назначить верапамил: детям 6–18 лет — 80–360 мг сут в 3–4 приема (детям до 6 лет верапамил не рекомендован).

- При отсутствии предикторов «жизнеугрожающих» аритмий возможна антиаритмическая терапия соталолом (2,0–3,5 мг/кг веса/сут).

- При неэффективности всех указанных средств и наличии выраженных симптомов возможно назначение амиодарона (первоначально насыщение 400–600 мг/сут, с последующим переходом на поддерживающую терапию (100–200 мг/сут).

- При наличии синусовой брадикардии по данным ХМ следует назначить пропafenон (7,5–15 мг/кг веса/сутки с учетом циркадности аритмии по потребности).

2. ЖНРС, сопровождающиеся симптомами выраженного сердцебиения и одышки при физической нагрузке и документированными эпизодами ЖЭС на ЭКГ или ХМ

- Оценка сократительной способности по эхокардиографии (ЭхоКГ).

- Определение предикторов развития «жизнеугрожающих» аритмий по данным ЭКГ, ХМ и нагрузочного теста.

- Назначение β -адреноблокаторов (метопролол 0,5 мг/кг веса/сут) на период бодрствования с учетом циркадности аритмии с последующим контролем эффективности по ХМ и нагрузочному тесту

- При непереносимости β -блокаторов — верапамил 80–360 мг/сут.

- При отсутствии эффекта метопролола и верапамила к схеме можно добавить пропafenон (7,5–15 мг/кг веса/сут с учетом циркадности аритмии по потребности).

При сохранной фракции выброса ЛЖ проводимую терапию дополняют лекарственными средствами, улучшающими метаболизм (L-карнитин, мельдоний, триметазидин) и лекарственными средствами, содержащими ионы калия и магния. При снижении фракции выброса ЛЖ и/или признаках дилатации камер сердца, несмотря на назначение антиаритмических и улучшающих метаболизм лекарственных средств к проводимой терапии следует добавить ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента (эналаприл, лизиноприл, рамиприл, периндоприл).

3. ЖНРС, возникающие в ответ на физическую нагрузку (ЖТ или увеличение количества ЖЭС) или в восстановительном периоде

- Назначение β -адреноблокаторов (метопролол 0,5–2,0 мг/кг веса/сут либо соталола (суточная доза 2,0–3,5 мг/кг веса).

- При непереносимости β -блокаторов показан верапамил — 80–360 мг/сут.

- При отсутствии эффекта от приема метопролола/верапамила возможно назначение пропafenона (7,5–15 мг/кг веса/сут) после консультации с врачом, специализирующимся в лечении коррекции ритма сердца.

4. После назначения лекарственных средств, указанных в пп. 1-3, оценить эффект от ААТ

- При высокой эффективности ААТ рекомендовано наблюдение кардиолога по месту жительства.

- При отсутствии значимого эффекта от назначенной ААТ направляют пациента на консультацию к аритмологу для решения вопроса об эндокардиальной катетерной аблации источника желудочковой аритмии.

5. При наличии рецидивирующих синкопальных состояний неизвестной этиологии в анамнезе

- Выполнение ХМ в условиях свободной активности пациента.
- Направление пациента с результатами повторного ХМ на консультацию к аритмологу для проведения нагрузочного теста и/или оценки необходимости выполнения эндокардиального ЭФИ.

6. При наличии предикторов развития «жизнеугрожающих» аритмий по данным ЭКГ-12 и ХМ

- Прием β -адреноблокаторов (метопролол в суточной дозе 0,5–2,0 мг/кг веса) с учетом циркадности аритмии.
- При непереносимости β -блокаторов показан верапамил — 80–360 мг/сут.
- При отсутствии эффекта от приема метопролола/верапамила можно назначить пропафенон (7,5–15 мг/кг веса/сут с учетом циркадности аритмии по потребности).
- Кардиологический скрининг кровных родственников, в т.ч. детей.
- Генетическая консультация/тестирование (по потребности).
- Направление пациента с положительными результатами кардиологического/генетического скрининга родственников на консультацию к аритмологу для решения вопроса о необходимости проведения нагрузочного теста, эндокардиального ЭФИ (при необходимости).

7. ЖНРС у пациента детского возраста при наличии указаний на синкопальные состояния кардиальной этиологии у родственников

- Прием β -адреноблокаторов в малых дозах (метопролол в суточной дозе 0,5 мг/кг веса) на период бодрствования.
- При непереносимости β -блокаторов — верапамил 80–360 мг/сут.
- При отсутствии эффекта от приема метопролола/верапамила можно назначить пропафенон (7,5–15 мг/кг веса/сут с учетом циркадности аритмии по потребности).
- Кардиологический скрининг кровных родственников, в т.ч. детей.
- Генетическая консультация/тестирование (по потребности).
- Направление пациента с результатами кардиологического скрининга родственников на консультацию к аритмологу для решения вопроса о необходимости проведения нагрузочного теста, эндокардиального ЭФИ (при необходимости).

8. ЖНРС у пациента детского возраста при указании на наличие внезапной сердечной смерти у близких родственников

- Помимо мер, указанных в пункте 7 — выполнить магнитно-резонансную томографию (МРТ) сердца.
- Кардиологический скрининг кровных родственников, в т.ч. детей.

9. Пациенты детского возраста с ЖНРС, имеющие указания на наличие желудочковой тахикардии и/или частой ЖЭС у родственников

- Кардиологический скрининг кровных родственников, в т.ч. детей.
- Генетическая консультация.

10. Пациенты детского возраста с ЖНРС, имеющие проаритмогенные эффекты/множественную непереносимость антиаритмических лекарственных средств

- Коррекция антиаритмической терапии (например, при непереносимости β -блокаторов — замена на пропafenон или верапамил).

- При отсутствии эффекта от антиаритмической терапии и наличии высокосимптомных ЖНРС показана эндокардиальная катетерная абляция источника желудочковой аритмии.

ПЕРЕЧЕНЬ ВОЗМОЖНЫХ ОСЛОЖНЕНИЙ ИЛИ ОШИБОК ПРИ ВЫПОЛНЕНИИ И ПУТИ ИХ УСТРАНЕНИЯ

1. Гемоперикард

Фактором риска является дистрофия миокарда и детский возраст. Клиника варьирует от асимптомной (выявляется при эхокардиографии) до клинической смерти.

Лечебная тактика для устранения данного осложнения варьирует в зависимости от клинических проявлений:

1. При наличии незначительного объема геморрагического выпота без признаков сдавления сердца по данным ЭхоКГ целесообразна выжидательная тактика с назначением нестероидных противовоспалительных препаратов.

2. При наличии значительного объема геморрагического выпота (>300 мл) и/или начальных признаков сдавления (тампонады) сердца по данным ЭхоКГ выполняется пункция перикарда под контролем эхокардиографии с эвакуацией содержимого перикардиальной полости и установкой дренажа для активной аспирации. При остановке кровотечения дальнейшая тактика консервативная.

3. При наличии быстро нарастающей тампонады сердца со снижением АД <90/60 мм рт. ст. — немедленная сердечно-легочная реанимация, экстренная пункция перикарда (предпочтительно под контролем ЭхоКГ), при сохраняющейся высокой скорости кровопотери по установленному дренажу — подготовка к торакотомии и ушиванию перфорационного отверстия.

Профилактика данного осложнения: осторожное использование стилетов и жестких электродов, щадящие режимы радиочастотного воздействия (в правом желудочке ≤ 40 Вт, в левом ≤ 45 Вт).

2. Ложная аневризма бедренной артерии и артериовенозная фистула в месте пункции

Возникает в результате выхода большого объема крови из места прокола бедренной артерии. При повреждении стенки соседней бедренной вены может формироваться артериовенозная фистула. Клиническая картина: боль в бедре, пульсация, гематома, признаки локального нарушения артериального или венозного кровообращения в ноге, геморрагический синдром и др.

Лечебная тактика: коррекция антикоагулянтной терапии; триплексное УЗИ паховой области для диагностики симптомных и асимптомных ложных аневризм бедренных артерий с целью определения тактики лечения. Компрессионное лечение — длительная компрессия места пункции давящей повязкой (при объеме ложной аневризмы бедренной артерии менее 30 см). Пункционное лечение

(введение тромбина в полость ложной аневризмы для достижения облитерации) показано при локализации дефекта в общей, поверхностной и глубокой бедренных артериях диаметром более 2 мм и объемом ложной аневризмы бедренной артерии более 30 см, а также при отсутствии положительного эффекта компрессионного лечения. Оперативное лечение (ушивание места пункции или артериовенозной фистулы) производят в случаях, когда неэффективны компрессионный и пункционный методы, а также при острых клинических состояниях: пульсирующая гематома с явлениями продолжающегося кровотечения, отсутствием других источников кровотечения, гиповолемиа со снижением артериального давления, клиника сдавления сосудов и нервов.

Профилактика данного осложнения: осторожность во время пункции бедренных сосудов, компрессия места пункции не менее 30–40 мин; при необходимости — наложение давящей повязки или подшивание интродюсеров с последующим их извлечением после снижения АВСК (<150 с). У пациентов, принимающих оральные антикоагулянты, аблацию следует производить при снижении МНО (<2,2, предпочтительно <2,0).