

**Современная стратегия лечения
тахикардий у детей.
Обзор рекомендаций по РЧА у детей.**

Л.И.Свинцова

НИИ кардиологии Томского НИМЦ

Аритмология детского возраста остается одним из сложных и дискуссионных разделов детской кардиологии.

Данные об ограниченной эффективности ААТ, медикаментозной рефрактерности, летальных исходах и жизнеугрожающих событиях в результате применения ААП и осторожное отношение к РЧА вследствие повышенного риска осложнений у детей диктуют необходимость оптимизации тактики лечения **тахикардий**

Аритмогенная кардиомиопатия

- Предсердные тахикардии – наиболее частая причина АКМП у детей, так как имеют хроническое течение и резистентны к ААТ.
- Особенностью тахикардий, ассоциированных с синдромом WPW у детей раннего возраста, является так же тенденция к хроническому течению и медикаментозная рефрактерность. Вследствие этого данная категория пациентов так же подвержена формированию АКМП.
- Аритмогенное ремоделирование сердца свойственно детям с частыми пароксизмами тахикардии и экстрасистолиями, которые характеризуются высоким уровнем эктопической активности.

Лечение тахиаритмий у детей раннего возраста

- Несмотря на эффективное применение катетерных методов лечения для большинства видов аритмий, медикаментозное лечение сохраняет свою актуальность и в эру интервенционной аритмологии.
- В первую очередь – это купирование остро возникшей тахикардии
- Пролонгированная антиаритмическая терапия применяется преимущественно у детей первых лет жизни, во-первых, вследствие высокого шанса спонтанного разрешения тахикардии и, во-вторых, - из-за более строгих показаний к проведению РЧА в этой возрастной группе.

AD Blaufox Catheter Ablation of Tachyarrhythmias in Small Children. Indian Pacing and Electrophysiology Journal 2005

JD Kugler Indication for Catheter Ablation in Infants and Children / Ch 21 in Cardiac Arrhythmias in Children and Young Adults with Congenital Heart Disease Walsh EP, Saul JP and Triedman JK (Eds.) Lippincott Williams and Wilkins, Philadelphia, 2001,

Pharmacological and non-pharmacological therapy for arrhythmias in the pediatric population: EHRA and AEPC-Arrhythmia Working Group joint consensus statement

Josep Brugada^{1*}, Nico Blom², Georgia Sarquella-Brugada³, Carina Blomstrom-Lundqvist⁴, John Deanfield⁵, Jan Janousek⁶, Dominic Abrams⁷, Urs Bauersfeld^{8†}, Ramon Brugada⁹, Fabrizio Drago¹⁰, Natasja de Groot¹¹, Juha-Matti Happonen¹², Joachim Hebe¹³, Siew Yen Ho¹⁴, Eloi Marijon¹⁵, Thomas Paul¹⁶, Jean-Pierre Pfammatter¹⁷, and Eric Rosenthal¹⁸

Таблица 1. Рекомендации по купированию тахикардии с узкими комплексами QRS и регулярным сердечным ритмом у гемодинамически стабильных детей

Терапия	Доза препарата (для внутривенного введения)	Доказательная база	
		Класс	Уровень
Вагусные пробы	Дети первого года жизни – погружение в ледяную воду и введение желудочного зонда. Дети старшего возраста – прием Вальсальвы	I	B
Чреспищеводная предсердная кардиостимуляция с навязыванием ритма ¹		I	B
Аденозин	Быстрый болюс стартовых доз: дети первого года жизни – 0,15 мг/кг; дети старше года – 0,10 мг/кг; увеличение дозы до 0,30 мг/кг	I I	B
Верапамил ^{2,3}	0,1 мг/кг медленно в течение 2 мин	I	B
Флекаинид ²	1,5-2,0 мг/кг в течение 5 мин	IIa	B
Пропафенон ²	Нагрузочная доза – 2 мг/кг в течение 2 ч Поддерживающая доза – 4-7 мкг/кг/мин	IIa	B
Амиодарон	Нагрузочная доза – 5-10 мг/кг в течение 60 мин Поддерживающая инфузия – 5-15 мкг/кг/мин	IIb	B
Примечания:	¹ Наиболее эффективна при АВ-тахикардии геентру и трепетании предсердий. ² Обладает кардиодепрессивным действием. ³ Противопоказан у детей первого года жизни.		

- Купирующая терапия должна проводиться в условиях ЭКГ – мониторинга.
- Вышеперечисленным приемам должна сопутствовать коррекция метаболических и гемодинамических нарушений.

Синхронизированная кардиоверсия

Таблица 4. Рекомендации по купированию тахикардии с широкими комплексами QRS и регулярным сердечным ритмом у детей

Вариант тахикардии	Препарат / вмешательство	Доказательная база	
		Класс	Уровень
С неизвестным механизмом	Электрическая кардиоверсия Лидокаин в/в болюсно в стартовой дозе 1 мг/кг (до трех доз с 10-минутным интервалом между ними), далее инфузионно в дозе 20-50 мкг/кг/мин Амиодарон в/в в нагрузочной дозе 5-10 мг/кг в течение 60 мин, далее поддерживающая инфузия препарата в дозе 10 мг/кг/сут (5-15 мкг/кг/мин) Прокаинамид в/в Эсмолол в/в болюсно в дозе 500 мкг/кг Магния сульфат в/в	I	C
		IIa	C
		IIIb	
		IIIb	
		IIIb	
Антидромная, развившаяся на фоне фибрилляции предсердий	Электрическая кардиоверсия Флекаинид в/в	I IIa	B C
СВТ на фоне блокады ножки пучка Гиса	См. купирование СВТ в таблице 1		
Мономорфная ЖТ	Электрическая кардиоверсия Пропранолол в/в Лидокаин в/в Соталол в/в	I	C
		IIIb	C
Полиморфная ЖТ	Электрическая кардиоверсия Пропранолол в/в Глубокая седация или наркоз Калий или магний в/в	I	C
		IIIb	C
		IIIb	C
		IIIb	C

Примечание. Дозы препаратов приведены в таблице 1.

Синхронизированная кардиоверсия является самым распространенным и эффективным методом восстановления синусового ритма при тахиаритмиях, в том числе у новорожденных и детей до 1 года. Эффективность кардиоверсии - 90-95%.

Показания для синхронизированной кардиоверсии

- фибрилляция и трепетание предсердий
- атриовентрикулярная реентри тахикардия на фоне синдрома WPW
- атриовентрикулярная (АВ) узловая тахикардия
- предсердная реентри тахикардия
- желудочковая реентри тахикардия

!!! Как правило, кардиоверсия бывает неэффективной при эктопических предсердных и эктопических АВ узловых тахикардиях.

Постоянные формы трепетания предсердий



- Синхронизированная кардиоверсия является наиболее оптимальным подходом в лечении ТП у новорожденных и детей раннего возраста вне зависимости от их гемодинамической стабильности и обладает способностью быстро и эффективно восстанавливать синусовый ритм
- После эффективной кардиоверсии ТП пациенты остаются свободными от рецидивов в процессе дальнейшего наблюдения. Причем пациенты со структурно нормальными сердцами и при отсутствии преэкситации не нуждаются в профилактической ААТ после успешной кардиоверсии трепетания предсердий.

- Sivakumar S. Atrial flutter in premature babies. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed. 2004;
- Texter KM, Kertesz NJ, Friedman RA, Fenrich AL. Atrial flutter in infants. J Am Coll Cardiol. 2006;
- Baksiene ND, Sileikiene R, Sileikis V, Kevalas R, Gurskis V. Atrial tachyarrhythmias in infants. The Turkish Journal of Pediatrics. 2008;

Пролонгированная антиаритмическая терапия

назначается при условии ограничения возможности катетерного лечения и в связи с высоким шансом спонтанного разрешения тахикардии у детей раннего возраста.

- Цель профилактического антиаритмического лечения заключается в предупреждении повторных эпизодов тахикардии, либо нормализации среднесуточной ЧСС при хронической тахикардии.
- Профилактическое антиаритмическое лечение проводится в течение первых 6-12 месяцев жизни, иногда до 1,5 лет.

В настоящее время для пролонгированного лечения аритмий у детей используются препараты всех четырех классов, согласно классификации Vaughan Williams

ААП назначаются методом подбора. Терапию начинают в условиях стационара с препаратов, имеющих наименьший риск развития осложнений.

Используемые препараты

- **Класс IC:** Блокаторы натриевых каналов
пропафенон
флекаинид
этацизин
аллапинин
- **Класс II:** β -блокаторы
пропранолол
атенолол
- **Класс III**
амиодарон
соталол
- **Класс IV:** Блокаторы кальциевых каналов
верапамил
- Неклассифицируемый препарат
дигоксин

Рекомендуемые дозы и основные побочные эффекты пероральных антиаритмических препаратов, используемых для пролонгированной терапии суправентрикулярных и желудочковых тахикардий у детей

препарат	Суточная доза и кратность введения	Основные противопоказания	Показания для снижения дозы или отмены препарата	Замедление АВ-проводения
Дигоксин			Брадикардия	Умеренное
Пропранолол	1-3 мг/кг/сутки 3 раза в день	Бронхиальная астма	Брадикардия	Умеренное
Атенолол	0,3-1,3 мг/кг/сутки 1 раз в день	Бронхиальная астма	Брадикардия	Умеренное
Верапамил	4-8 мг/кг/сутки 3 раза в день	Кардиодепрессивный эффект	Брадикардия	Значительное
Флекаинид	2-7 мг/кг/сутки 2 раза в день	Противопоказан при клиренсе креатинина <50 мл/мин или сниженной ФВ ЛЖ. Применять с осторожностью при нарушениях внутрисердечной проводимости	Уширение комплекса QRS на >25% по сравнению с исходной величиной	Отсутствует
Пропафенон	10-15 мг/кг/сутки 3 раза в день	Противопоказан при сниженной ФВ ЛЖ. Применять с осторожностью при нарушениях внутрисердечной проводимости и почечной дисфункции	Уширение комплекса QRS на >25% по сравнению с исходной величиной	Небольшое
Соталол	2-8 мг/кг/сутки 2 раза в день	Противопоказан при гипертрофии ЛЖ, систолической СН, удлинении интервала QT, гипокалиемии, клиренсе креатинина <50 мл/мин и бронхиальной астме.	Удлинение интервала QT >500 мс	Такое же, как у β-блокаторов, назначаемых в высоких дозах
Амиодарон	Нагрузочная доза 10 мг/кг в течение десяти дней. Поддерживающая доза – 5 мг/кг/сут 1 раз в день, либо <u>2,5 мг/кг/сутки</u>	Применять с осторожностью при СН, а также в случае одновременного назначения препаратов, удлиняющих интервал QT. Следует снизить дозу антагонистов витамина К и дигоксина	Удлинение интервала QT >500 мс	Небольшое

Пролонгированная ААТ

- Данные об ограниченной эффективности и имеющихся летальных исходах и жизнеугрожающих событиях в результате применения ААП и их комбинаций.
- По мнению G.Maid и соавт. основные принципы ААТ у детей, дозировки и интервалы приема ААП заимствованы из «взрослой» аритмологии без учета физиологических особенностей новорожденных и детей раннего возраста.
- Еще одной проблемой, особенно актуальной в педиатрической практике, является отсутствие электрофизиологического контроля пролонгированной ААТ в амбулаторных условиях. Необходим ежемесячный ХМЭКГ-контроль!!!
- Отсутствие «детских» форм ААП, в связи с чем «взрослую» таблетку необходимо делить на части и разбавлять водой, что может влиять на абсорбцию препарата в желудочно-кишечном тракте и точность дозировки.
- Поэтому, учитывая, что на сегодняшний день и в ближайшем будущем ААТ есть и будет основной терапевтической стратегией в лечении аритмий у детей раннего возраста, авторы указывают на необходимость контролируемых, проспективных клинических испытаний, а так как данная категория пациентов является достаточно небольшой популяцией и фармацевтические компании могут не иметь интереса к выполнению подобных исследований, инициативы к их проведению у детей должны исходить от научного сообщества.

Результаты ААТ

С целью прогнозирования эффективности ААТ мы сравнили пациентов с эффективным и неэффективным результатом ААТ по возрасту, нозологическим видам аритмий, показателям гемодинамики.

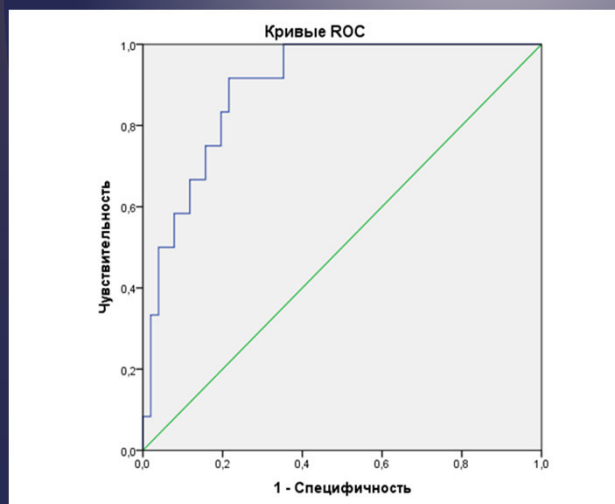
параметр		Эффективная ААТ	Неэффективная ААТ	Р меж групповая
Возраст, лет	Me	0,3	3,0	<0,001
	IQ	0,1 -1,0	0,9 - 5,5	
	R			
Объем ЛП, %	Me	90,0	125,0	0,002
	IQ	76,4–116,0	103,7-161,5	
	R			
Объем ПП, %	Me	91,9	124,0	0,001
	IQ	79,7-103,0	108,3-152,5	
	R			
КДО, %	Me	98,3	119,0	0,080
	IQ	74,7-122,3	100,9-136,0	
	R			
ФВ, %	Me	72,0	67,0	0,003
	IQ	65,0-79,5	56,5-72,0	
	R			

Выявлено преобладание детей в возрасте до 1 года ($F=20,713$; $p<0,001$) с отсутствием проявлений АКМП ($\chi^2=11,618$; $p=0,003$) среди пациентов с эффективным результатом ААТ.

На основании полученных данных с помощью дискриминантного анализа разработана *многофакторная модель прогноза эффективности ААТ* для определения индивидуальной тактики лечения детей с аритмиями (чувствительность 78,4%, специфичность 91,7%)

Независимые предикторы эффективности пролонгированной ААТ:

- » возраст пациента,
- » объемы предсердных камер в процентах,
- » фракция выброса левого желудочка,

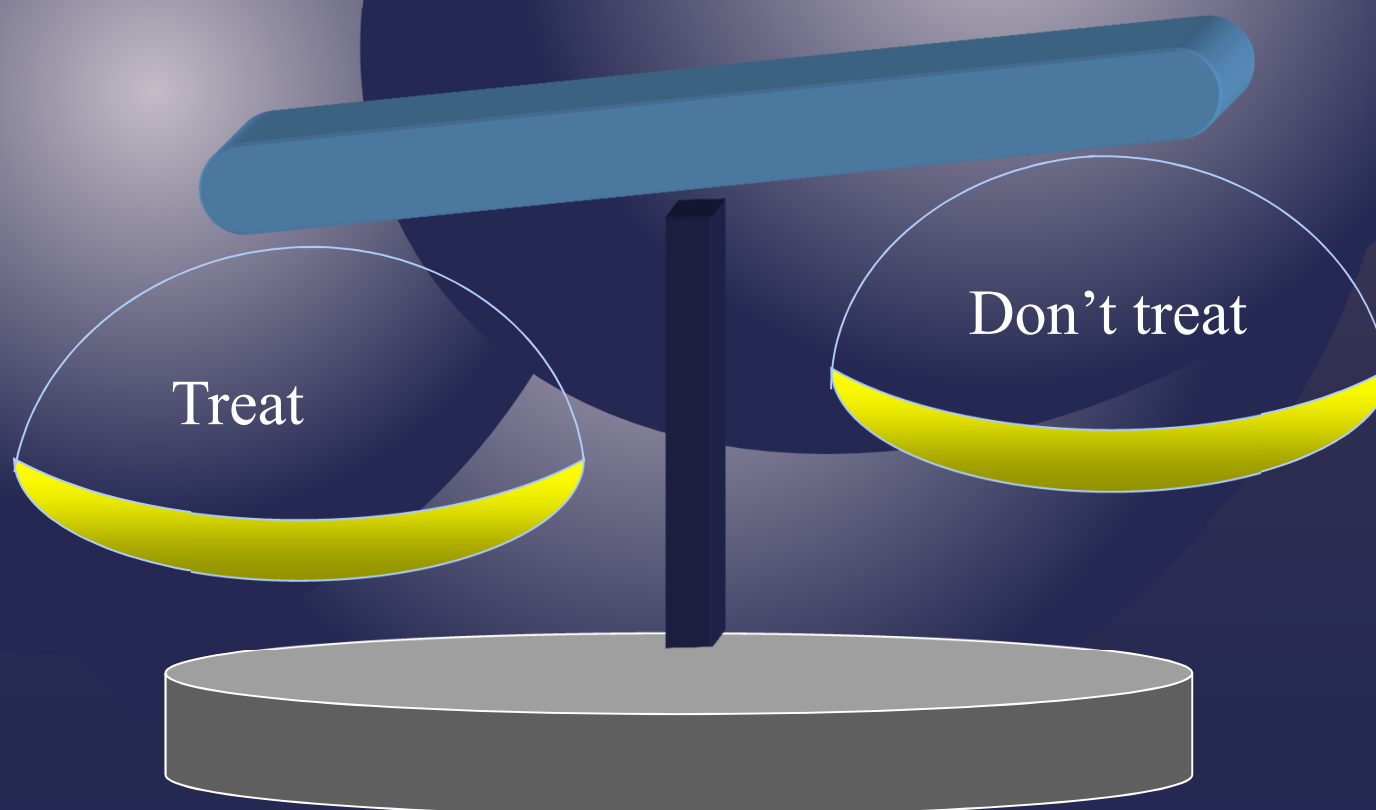


При помощи коэффициентов канонической линейной дискриминантной функции (КЛДФ) строится дискриминантное уравнение:
КЛДФ = $-3,359 + 0,017 * \text{процент объема ПП} + 0,001 * \text{процент объема ЛП} - 0,001 * \text{ФВ ЛЖ} - 0,013 * \text{среднесуточная ЧСС} + 0,009 * \text{макс. ЧСС по данным ХМ ЭКГ} + 0,296 * \text{возраст, лет.}$

Показано, что дети в возрасте до 1 года с отсутствием эхокардиографических признаков АКМП имеют большую вероятность эффективного результата ААТ.

Стратегия наблюдения

Как один из вариантов в стратегии управления тахикардиями у детей рассматривается отсутствие любого лечения у пациентов с асимптомным синдромом WPW.



Стратегия наблюдения

Progress in Pediatric Cardiology 35 (2013) 17–24

Contents lists available at SciVerse ScienceDirect

Progress in Pediatric Cardiology

journal homepage: www.elsevier.com/locate/ppedcard



The asymptomatic Wolff–Parkinson–White syndrome

Walter Hoyt Jr.^a, Christopher S. Snyder^{b,*}

^a Department of Pediatric Cardiology, University of Virginia School of Medicine, Charlotte, VA, United States
^b Department of Pediatric Cardiology, Rainbow Babies and Children's Hospital, Case Western Reserve University School of Medicine, Cleveland, OH, 44106, United States

Учитывая, что отсутствие симптомной аритмии не может надежно исключить риск ВСС, W.Jr. Hoyt и соавт. рекомендуют наряду с общеклиническим обследованием для стратификации риска ВСС у асимптомных пациентов последовательно использовать:

1. Тест с физической нагрузкой (либо введением атропина у детей раннего возраста)
2. Чреспищеводное ЭФИ (ЧП ЭФИ)
3. Внутрисердечное ЭФИ (ВС ЭФИ)

Данная последовательность обусловлена принципом: от менее инвазивного, более доступного и экономически эффективного, к более специализированному и затратному. При проведении теста с физической нагрузкой критерием невысокого риска ВСС является исчезновение Δ -волны, которое коррелирует с длительным антеградным ЭРП ДПЖС.

По мнению авторов в протоколы ЧП ЭФИ и ВС ЭФИ обязательно должна быть включена индукция ФП для стратификации риска ВСС у асимптомных детей с синдромом WPW, при этом критерием высокого риска и показанием для РЧА ДПЖС является ФП с проведением по ДПЖС длительностью более 20 сек и минимальным интервалом RR < 250мс.

Радиочастотная абляция аритмий

метод выбора в лечении медикаментозно рефрактерных аритмий у детей

• Однако возможности РЧА у детей раннего и дошкольного возраста до настоящего времени дискутируются специалистами

• Развитие технологий и данные новых клинических исследований постоянно стимулируют пересмотр показаний для катетерной абляции.

Динамика показаний к РЧА у детей раннего возраста:

1997г - Van Hare – **I класс**

2002г - Северо-Американское общество по кардиостимуляции и электрофизиологии (NASPE) – **IIВ класс**

2013г - рабочая группа американского и европейского аритмологического обществ (EHRA and AEPС-Arrhythmia Working Group) - **IIА класс**

2013г – ВНОА **I класс**

2016г – консенсус экспертов PACES, AEPС, АНА, HRS. **I класс**

Рекомендации Консенсуса экспертов PACES, AAP, AEPS, AHA, HRS по использованию РЧА у детей и пациентов с ВПС (Heart rhythm, 2016)

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)

TASK FORCE CO-CHAIRS

J. Philip Saul, MD, FHRS, FACC, FAHA, FAAP,¹ Ronald J. Kanter, MD, FHRS, FACC,²

WRITING COMMITTEE

Dominic Abrams, MD,³ Sam Asirvatham, MD,⁴ Yaniv Bar-Cohen, MD, FAAP, FACC, FHRS,⁵ Andrew D. Blaufox, MD, FHRS, FACC,⁶ Bryan Cannon, MD, FHRS,⁷ John Clark, MD,⁸ Macdonald Dick, MD, FHRS, FACC,⁹ Anne Freter, MSN, FHRS,¹⁰ Naomi J. Kertesz, MD, FACC, FHRS,¹¹ Joel A. Kirsh, MD, FRCP(C), FHRS, CEPS,¹² John Kugler, MD, FAAC, FAAP, FAHA,¹³ Martin LaPage, MD, MS, FAAP, FHRS, CCDS, CEPS,¹⁴ Francis X. McGowan, MD, FAAP,¹⁵ Christina Y. Miyake, MD,¹⁶ Aruna Nathan, MBBS, FRCA,¹⁷ John Papagiannis, MD, FHRS, CEPS,¹⁸ Thomas Paul, MD, FHRS, FACC,¹⁹ Andreas Pflaumer, MD, FRACP, FCSANZ, CEPS,²⁰ Allan C. Skanes, MD, FRCPC,²¹ William G. Stevenson, MD, FAHA, FHRS, FACC,²² Nicholas Von Bergen,²³ Frank Zimmerman, MD, FAHA, FHRS²⁴

From the ¹West Virginia University School of Medicine, ²Miami Children's Hospital, Miami, Florida, ³C.S. Mott Children's Hospital, Ann Arbor, Michigan, ⁴Mayo Clinic, Rochester, Minnesota, ⁵Children's Hospital Los Angeles, Los Angeles, California, ⁶Hofstra North Shore-LIJ School of Medicine, New Hyde Park, New York, ⁷Mayo Clinic, Rochester, Minnesota, ⁸Akron Children's Hospital, Akron, Ohio, ⁹University of Michigan, Ann Arbor, Michigan, ¹⁰Advocate Children's Hospital, Oak Lawn, Illinois, ¹¹Nationwide Children's Hospital, Ohio State University, Columbus, Ohio, ¹²Hospital for Sick Children, University of Toronto, Toronto, Canada, ¹³Children's Hospital & Medical Center, University of Nebraska College of Medicine, Omaha, Nebraska, ¹⁴University of Michigan, Ann Arbor, Michigan, ¹⁵The Children's Hospital of Philadelphia, University of Pennsylvania Perelman School of Medicine, Philadelphia, Pennsylvania, ¹⁶Texas Children's Hospital, Baylor College of Medicine, Houston, Texas, ¹⁷The Children's Hospital of Philadelphia, University of Pennsylvania Perelman School of Medicine, Philadelphia, Pennsylvania, ¹⁸Children's Mercy Hospital, Kansas City, Kansas, ¹⁹Georg August University Medical Center, Göttingen, Germany, ²⁰Royal Children's Hospital, MCRI and University of Melbourne, Melbourne, Australia, ²¹London Health Sciences Centre, Ontario, Canada, ²²Brigham and Women's Hospital, Harvard Medical School, Boston, Massachusetts, ²³University of Wisconsin, Madison, Wisconsin, and ²⁴Advocate Children's Hospital, Oak Lawn, Illinois.

TABLE OF CONTENTS

Address reprint requests and correspondence: Dr. J. Philip Saul, 1060 Meader Lane, Mount Pleasant, SC, 29464. E-mail address: sauljp9@gmail.com.

Preamble	e252
Methods and Evidence	e252
Document Review and Approval	e253

На основании данных предыдущих регистров, современных мультицентровых и одноцентровых ретроспективных исследований, Консенсусом Экспертов PACES/HRS / AAR/ ANA/ AEPС дано следующее заключение относительно РЧА в педиатрической популяции

- ✓ Катетерная абляция у детей со структурно нормальными сердцами имеет высокую непосредственную эффективность (87% - 98%) в зависимости от механизма аритмии и локализации аритмогенной зоны
- ✓ Летальность очень редкая и продолжает снижаться, согласно современным исследованиям
- ✓ При использовании РЧ энергии риск АВБ при РЧА АВУРТ – < 1% , при РЧА передне- и среднесептальных ДПЖС – 1% - 3%
- ✓ Данные о полной АВБ в результате криоабляции отсутствуют
- ✓ «Большие» осложнения остаются редкими, не более 1%
- ✓ Отсутствуют исследования отдаленных результатов с обследованием взрослых пациентов после педиатрических абляций - неясным остается вопрос о постабляционных рубцах, позднем развитии АВ блокады, латентном повреждении коронарных артерий и риске малигнизации после радиационного облучения
- ✓ Отдаленные рецидивы продолжают оставаться проблемой, несмотря на постоянно повышающуюся высокую непосредственную эффективность по мере накопления опыта

● Показания к абляции у детей с узкокомплексной СВТ (АВУРТ/АВРТ/ПЭТ/ТП) без ВПС

Класс I

1. Документированная СВТ, непрерывнорецидивирующая или постоянная, ассоциирующая с вентрикулярной дисфункцией у детей с массой тела > 15 кг
2. Документированная СВТ, непрерывнорецидивирующая или постоянная, когда медикаментозная терапия неэффективна или ассоциируется с побочными эффектами
3. Документированная СВТ, непрерывнорецидивирующая или постоянная, как **выбор пациента и родителей** при нежелании получать длительную медикаментозную терапию у детей с массой тела > 15 кг
4. При гемодинамическом компромиссе (гипотензии или синкопе) на фоне СВТ у детей с массой тела > 15 кг
5. Рецидивирующая СВТ, требующая неотложной медицинской помощи или кардиоверсии для купирования у детей с массой тела > 15 кг

Indications for ablation procedures in pediatric patients with narrow (*usual*[®]) complex SVT (AVNRT/AVRT/AET/NAFAT/Atrial Flutter) without CHD

Class I

1. Ablation is recommended for documented SVT, recurrent[®] or persistent[†], associated with ventricular dysfunction in larger^{*} patients (LOE: C).
2. Ablation is recommended for documented SVT, recurrent[®] or persistent[†], when medical therapy is either not effective or is associated with intolerable adverse effects (the medical therapy used prior to ablation depends on patient weight)[†] (LOE: C).
3. Ablation is recommended for documented SVT, recurrent[®] or persistent[†], when the family wishes to avoid chronic antiarrhythmic medications in larger^{*} patients (LOE: C).
4. Ablation is recommended for recurrent acute hemodynamic compromise (hypotension or syncope) from SVT in larger^{*} patients (LOE: E).
5. Ablation is effective for recurrent[®] SVT requiring emergency medical care or electrical cardioversion for termination in larger^{*} patients (LOE: C).

Class IIa Ablation can be useful in the following cases:

1. Recurrent[®] clinical symptoms clearly consistent with paroxysmal SVT in larger^{*} patients, and one of the following: evidence of AV accessory pathway involvement; inducible SVT (LOE: C).
2. Slow pathway modification in larger^{*} patients with a history of documented SVT, when SVT is not inducible at electrophysiological testing, but evidence for dual AV nodal physiology with or without single AV nodal echoes is demonstrated (LOE: C). Cryotherapy should be considered for slow pathway modification (LOE: B).

Class IIb Ablation can be reasonable for the following cases:

1. Slow pathway modification in larger^{*} patients with clinical symptoms clearly consistent with paroxysmal SVT but not documented, when SVT is not inducible at electrophysiological testing but evidence for dual AV nodal physiology with or without single AV nodal echoes is demonstrated. (LOE: C). Cryotherapy should be considered for slow pathway modification (LOE: B).
2. Recurrent[®] clinical symptoms clearly consistent with paroxysmal SVT in smaller^{*} patients, and one of the following at the electrophysiology study: evidence of AV accessory pathway involvement; inducible SVT (LOE: C). Medical therapy should be considered prior to ablation (LOE: C). Cryotherapy should be considered for slow pathway modification (LOE: B).
3. Recurrent acute hemodynamic compromise (hypotension or syncope) from SVT in smaller^{*} patients (LOE: C).
4. Intermittent symptomatic SVT which is nonsustained (less than 30 seconds) in larger^{*} patients (LOE: C).

Class III Ablation is not recommended for the following cases:

1. SVT controlled with medical therapy in the absence of intolerable adverse effects in smaller^{*} patients (LOE: E).
2. Clinical symptoms consistent with SVT, but no inducible SVT, and no evidence for dual AV nodal physiology demonstrated during EP testing (LOE: C).
3. Slow pathway modification when dual AV node physiology is demonstrated after ablation of a different arrhythmia substrate (such as an accessory pathway) when there is no inducible AVNRT (LOE: C).

● Показания к аблации у детей с WPW паттерном

Предикторы высокого риска остановки кровообращения:

- Короткий RR интервал ≤ 250 мс при ФП, индуцированной учащающей стимуляцией
- Множественные ДПЖС

Класс I

1. WPW паттерн после сердечной реанимации
2. WPW паттерн и синкопе при наличии предикторов остановки кровообращения

Класс IIА

1. **WPW паттерн с вентрикулярной дисфункцией на фоне диссинхронии у детей с массой тела > 15 кг, или когда медикаментозная терапия неэффективна или ассоциируется с побочными эффектами у детей с массой тела < 15 кг**
2. WPW паттерн без симптомов при наличии предикторов остановки сердца у детей с массой тела > 15 кг
3. WPW паттерн с синкопе при отсутствии предикторов остановки сердца у детей с массой тела > 15 кг
4. **WPW паттерн без симптомов, когда отсутствие WPW паттерна является обязательным условием для занятий спортом или профессиональной деятельности у детей с массой тела > 15 кг**

Indications for ablation procedures in pediatric patients with WPW Pattern (see SVT indications for patients with WPW pattern and AVRT; see CHD indications for patients with WPW and CHD)

[§]Predictors of high risk for cardiac arrest in WPW pattern include the following:

- The shortest preexcited RR interval during atrial fibrillation, or during incremental atrial pacing ≤ 250 ms
- Multiple accessory pathways

Class I Ablation is recommended for the following:

1. WPW pattern following resuscitated cardiac arrest (LOE: B).
2. WPW pattern with syncope when there are predictors of high risk for cardiac arrest[§] (LOE: B).

Class IIa Ablation can be useful for the following:

1. WPW pattern with ventricular dysfunction presumed due to dyssynchrony in larger* patients, or when medical therapy is either not effective or associated with intolerable adverse effects⁺ in smaller* patients (LOE: B). (Note: This indication was Class IIb in the prior guidelines for asymptomatic WPW).²
2. WPW pattern without symptoms, in which there are predictors of high risk for cardiac arrest[§] in larger patients* (LOE: C).
3. WPW pattern with syncope, without predictors* of high risk for cardiac arrest in larger* patients (LOE: C).
4. WPW pattern without symptoms in larger* patients when the absence of WPW pattern is a prerequisite for participation in personal or professional activities (LOE: E).

Class IIb Ablation can be reasonable for the following:

1. WPW pattern without symptoms in larger* patients with predictors of low risk for cardiac arrest[§], as a patient or family choice (LOE: E).

Class III Ablation is not recommended for the following:

1. WPW pattern caused by a fasciculoventricular accessory pathway (LOE: C).
2. WPW pattern without symptoms in smaller* patients (LOE: C).

Диссинхроническая кардиомиопатия, ассоциированная с синдромом WPW

- ✓ Пациенты с WPW-паттерном иногда демонстрируют вентрикулярную дилатацию и дисфункцию. Это связано с электрической и механической активацией желудочков напрямую через ДПЖС с последующим развитием диссинхронической КМП и наблюдается как правило у пациентов с наиболее выраженной преэксцитацией на ЭКГ и правой септальной локализацией ДПЖС, но может ассоциироваться и с другими локализациями ДПЖС.

Dyssynchronous ventricular contraction in Wolff–Parkinson–White syndrome: a risk factor for the development of dilated cardiomyopathy

Chen-Cheng Dai • Bao-Jing Guo • Wen-Xiu Li •
Yan-Yan Xiao • Mei Jin • Lin Han • Jing-Ping Sun •
Cheuk-Man Yu • Jian-Zeng Dong

Факторы риска диссинхронии при синдроме WPW:

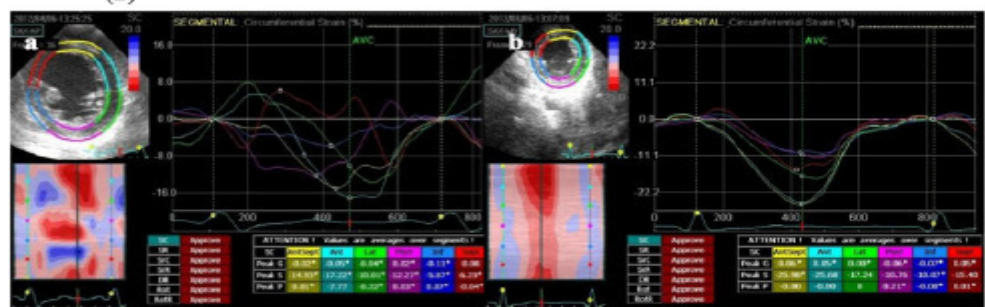
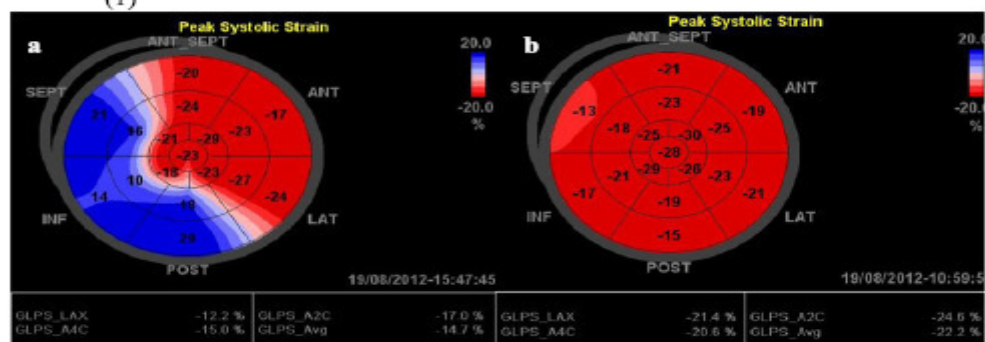
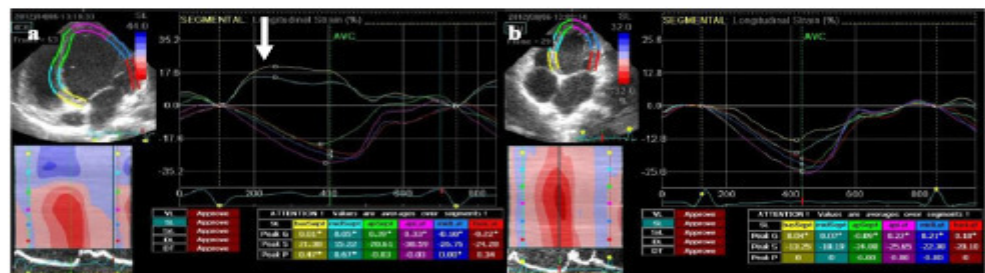
- дискинезия перегородки
- возраст
- локализация ДПЖС (правая септальная, правая боковая, левосторонние ДПЖС)
- продолжительность QRS

Точных данных о **распространенности** диссинхронической КМП при синдроме WPW нет, т.к. части пациентов выполнена успешная РЧА, часто еще до развития диссинхронической КМП, другая часть пациентов наблюдается с диагнозом ДКМП. Так по данным Zimmerman et al. у 17% пациентов, находящихся в листе ожидания на трансплантацию сердца с диагнозом ДКМП, при детальном обследовании выявляется аритмогенная и диссинхроническая КМП.

Диагностика диссинхронической кардиомиопатии

1496

Eur J Pediatr (2013) 172:1491–1500



- Тканевая доплерография
- Speckle-tracking эхокардиография

Fig 3 (1) *a*, LV longitudinal strain curves and M-mode tracing from the apical four-chamber view of case 3 before the ablation, showing the basal and middle segments of the interventricular septal paradoxical motion (arrow, positive strain). *b* The LV longitudinal strain changed to normal 4 months after the ablation. (2) *a*, The bull's eye of the LV longitudinal strain of case 3 before the ablation, showing the basal and middle segments

of the post-interventricular septal, inferior and posterior wall paradoxical motion (positive strain). *b* The bull's eye of the LV longitudinal strain changed to normal 4 months after the ablation. (3) *a* The LV circumferential strain at the basal level of case 3, showing the dysynchronous segmental motion before the ablation. *b* The LV circumferential strain at the basal level changed to synchronous post-ablation.

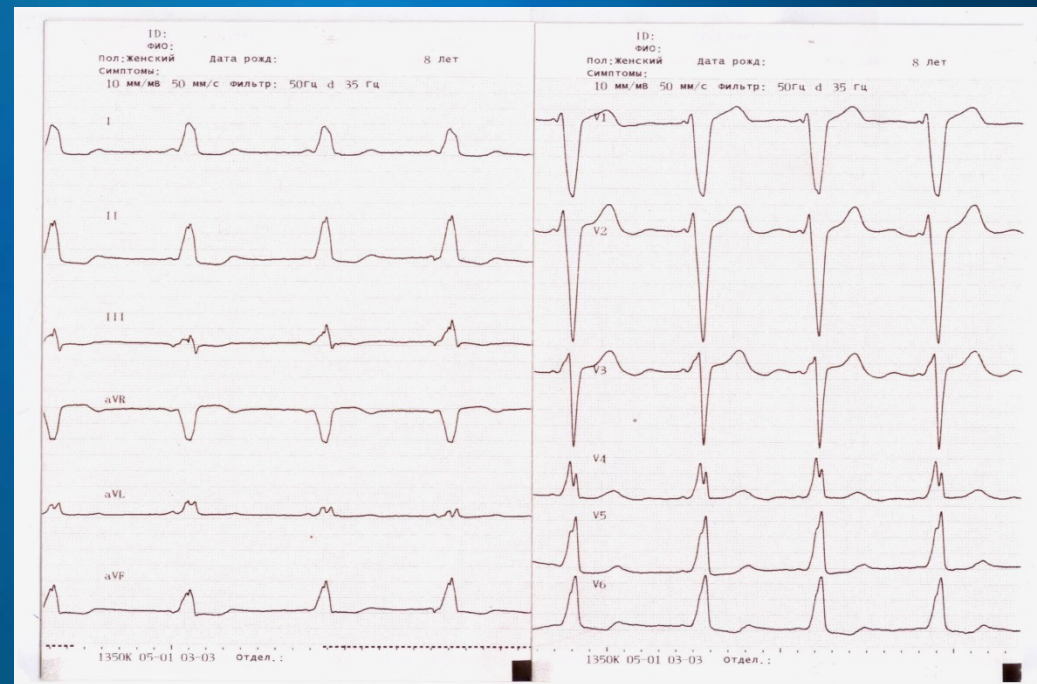
С 2007 в западной литературе появляются публикации, касающиеся диссинхронической ДКМП, ассоциированной с синдромом WPW.

- ✓ Shan Q, Jin Y, Cao K (2007) Reversible left ventricular dyssynchrony and dysfunction resulting from right ventricular preexcitation. *Europace* 9:697–701
- ✓ Park HE, Chang SA, Kim JH, Oh IY, Choi EK, Oh S (2012) Left ventricular dyssynchrony in pre-excitation syndrome: effect of accessory pathway location and reversibility after ablation therapy. *Heart Vessels*. doi:10.1007/s00380-012-0233-x
- ✓ Emme IM, Balaji S, Sreeram N. Ventricular preexcitation associated with dilated cardiomyopathy: a causal relationship? *CardiolYoung* 2004;14:594–599.
- ✓ Tomaske M, Janousek J, Razek V, Gebauer RA, Tomek V, Hindricks G, Knirsch W, Bauersfeld U. Adverse effects of Wolff-Parkinson-White syndrome with right septal or posteroseptal accessory pathways on cardiac function. *Europace* 2008;10:181–189.
- ✓ Park HE, Chang SA, Kim JH, Oh IY, Choi EK, Oh S. Left ventricular dyssynchrony in pre-excitation syndrome: effect of accessory pathway location and reversibility after ablation therapy. *Heart Vessels* 2013;28:199–207.
- ✓ Abadir S, Fournier A, Dubuc M, Sarquella-Brugada G, Garceau P, Khairy P. Ventricular dyssynchrony and function improve following catheter ablation of nonseptal accessory pathways in children. *Biomed Res Int* 2013;2013:158621.
- ✓ Dai CC, Guo BJ, Li WX, Xiao YY, Jin M, Han L, Sun JP, Yu CM, Dong JZ. Dyssynchronous ventricular contraction in Wolff-Parkinson-White syndrome: a risk factor for the development of dilated cardiomyopathy. *Eur J Pediatr* 2013;172:1491–1500.
- ✓ Fukunaga H, Akimoto K, Furukawa T, Takahashi K, Kishiro M, Shimizu T, Kamiyama H, Sumitomo N. Improvement in non-tachycardia-induced cardiac failure after radio frequency catheter ablation in a child with a right-sided accessory pathway. *Heart Vessels* 2013;28:802–807.

- ✓ Данная проблема в большинстве случаев разрешается после РЧА ДПЖС, в результате которой происходит полная механическая и электрическая ресинхронизация, нормализация продолжительности QRS и функции ЛЖ
- ✓ Начиная с 2012 г. сообщения, демонстрирующие улучшение вентрикулярной функции после РЧА у пациентов с асимптомным WPW и диссинхронией, способствовали **пересмотру показаний к РЧА** и трансформации Класса IIВ в IIА
- ✓ По данным публикаций клинических случаев полное восстановление сердечной функции после РЧА ДПЖС происходит в сроки от 1 дня (у маленьких детей) до 17 месяцев (у 55-летнего пациента) и зависит от возраста, длительности функционирования ДПЖС, степени диссинхронии и степени выраженности преэкситации

Клинический случай

Девочка в возрасте 8 лет наблюдалась с 3-летнего возраста по поводу ДКМП и асимптомного синдрома WPW. При поступлении в нашу клинику по данным ЭхоКГ отмечалась дилатация ЛП и ЛЖ, сферификация ЛЖ, снижение фракции выброса (EF) до 45%, диссинхрония межжелудочковая 42мс и внутрижелудочковая 56мс.



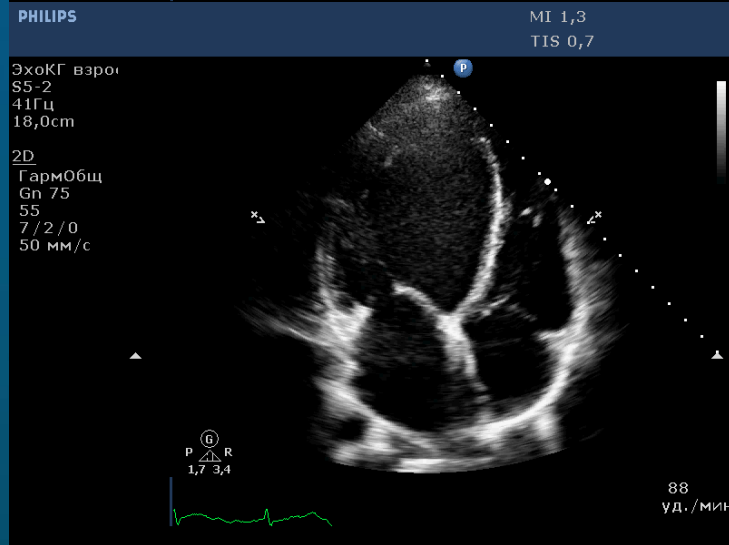
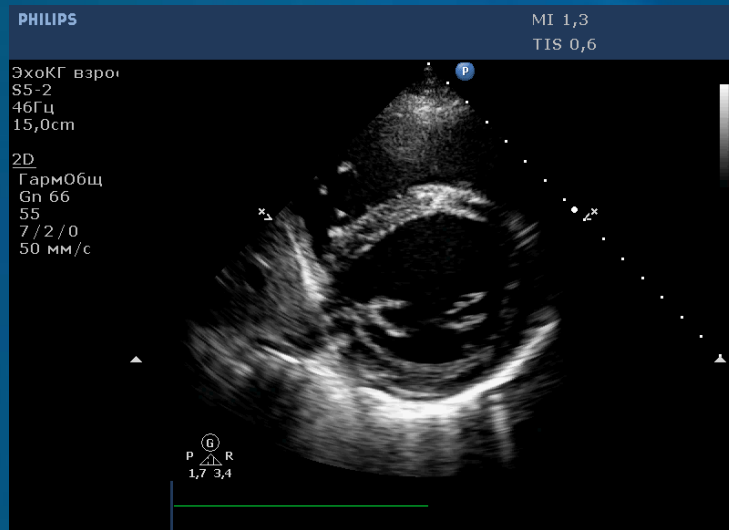
Клинический случай

Выполнена РЧА правостороннего переднего парасептального ДПЖС. Непосредственно после процедуры РЧА сохранялась дилатация ЛП и ЛЖ, снижение сократительной функции ЛЖ. В проспективном наблюдении через 10 месяцев рецидива не отмечалось, по данным ЭхоКГ отмечена нормализация объемов и размеров левых камер сердца, сократительной функции ЛЖ, исчезновение межжелудочковой и внутрижелудочковой диссинхронии.

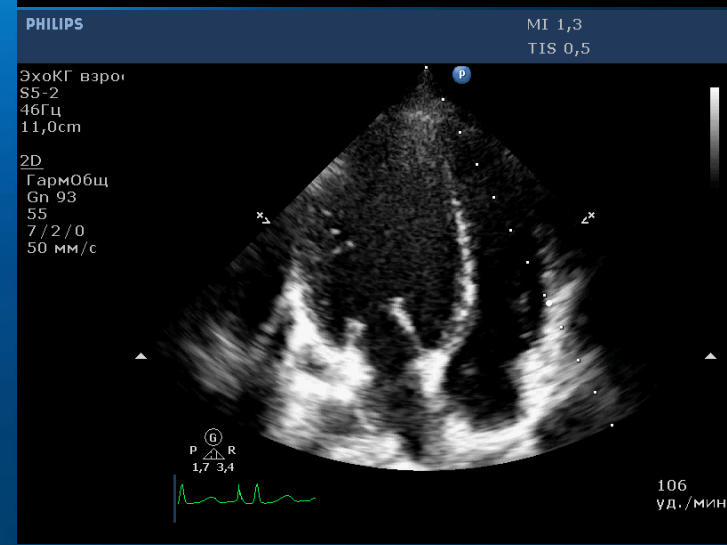
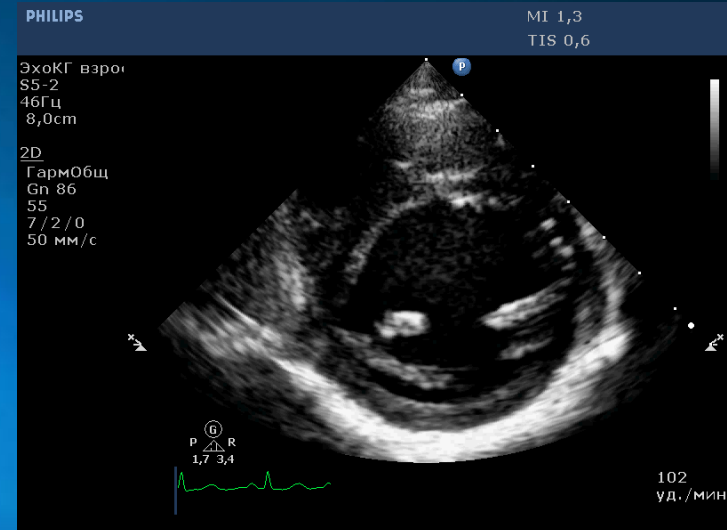
	До РЧА		10 месяцев после РЧА
Объем ЛП, %	159%	→	110%
КДО ЛЖ, %	148%	→	101%
ФВ ЛЖ(в), %	45%	→	60%

ЭхоКГ продемонстрировала значительное уменьшение левых камер сердца и улучшение сократительной функции ЛЖ.

До РЧА

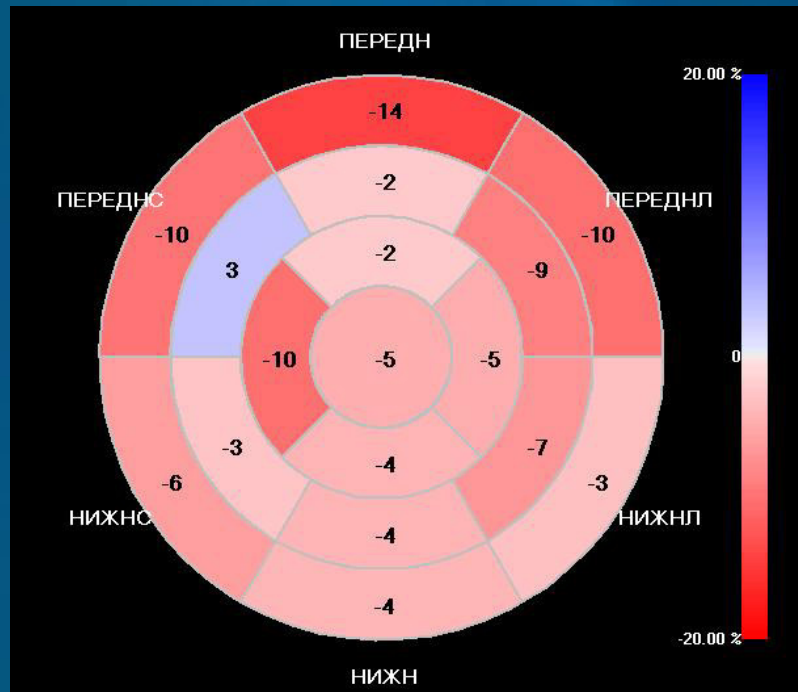


После РЧА

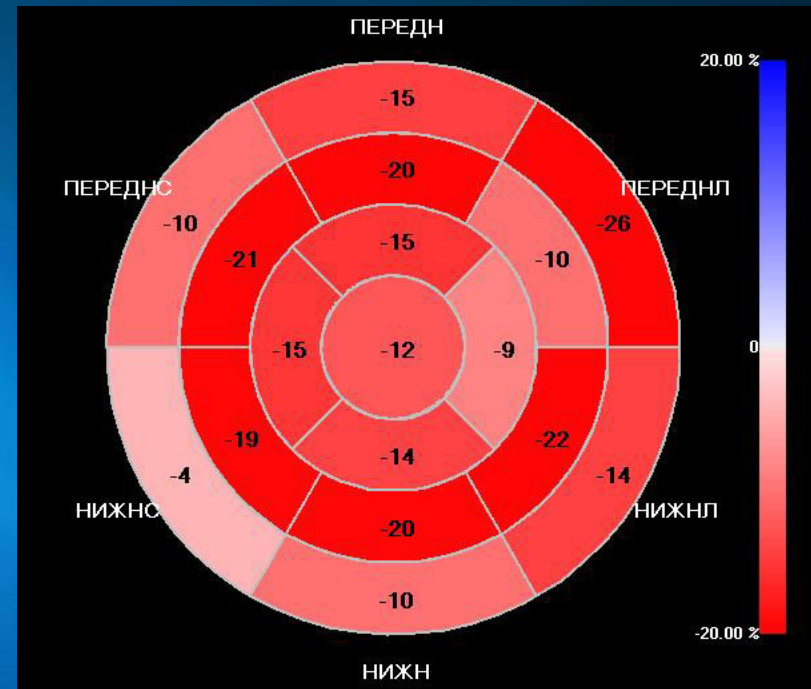


Speckle-tracking ЭхоКГ (Philips HD 15)

До РЧА



10 месяцев после РЧА



Speckle-tracking ЭхоКГ - низкая деформация задней стенки левого желудочка перед РЧА (global longitudinal strain - 5%). После РЧА - нормализация деформации этих сегментов (глобальная продольная деформация -17%, при норме - 20%). Таким образом, полного восстановления деформации не было, несмотря на нормализацию объема сердца и сократительной способности ЛЖ. Требуется дальнейшее наблюдение за пациентом.

Показания к аблации у детей с WPW паттерном

Атриофасцикулярный ДПЖС (тракт Махейма)

специфический ДПЖС, функционирующий только в антеградном направлении и хотя он может быть причиной антидромной тахикардии, его антеградное проведение обладает декрементными свойствами - риск ВСС минимален по сравнению с другими антеградными ДПЖС. Хотя аблация тракта Махейма сложнее и высока частота рецидивов, чем у типичного ДПЖС, большинство из этих путей могут быть успешно устранены, а показания процедуры такие же, как и для других ДПЖС.

Фасцикулоventрикулярный ДПЖС

Соединяет пучок Гиса или его ножки с желудочковыми мышцами, однако имеет особые доброкачественные электрофизиологические характеристики и не может быть причиной реэктри тахикардии. Попытка аблации имеет риск АВ блокады.

PJRT - перманентная узловая реципрокная тахикардия

Особый вид ретроградного ДПЖС с медленным декрементным проведением. PJRT в 60% случаев возникает у детей в возрасте до 1 года, чаще имеет постоянное течение при частоте 140-200, может быть недиагностированной при рутинном обследовании и приводит к АКМП, если её не лечить ААТ или аблацией.

Эффективность, осложнения и рецидивы при аблации ДПЖС зависят от их локализации. Решение о риске и пользе РЧА парасистоальных, септалых, локализованных в коронарном синусе и вокруг митрального и Ао-клапана ДПЖС должно быть взвешенным. В случаях парасистоальных и септалых ДПЖС предпочтительны криотехнологии.

Indications for ablation procedures in pediatric patients with WPW Pattern (see SVT indications for patients with WPW pattern and AVRT; see CHD indications for patients with WPW and CHD)

[§]Predictors of high risk for cardiac arrest in WPW pattern include the following:

- The shortest preexcited RR interval during atrial fibrillation, or during incremental atrial pacing ≤ 250 ms

Class I Ablation is recommended for the following:

1. WPW pattern following resuscitated cardiac arrest (LOE: B).
2. WPW pattern with syncope when there are predictors of high risk for cardiac arrest[§] (LOE: B).

Class IIa Ablation can be useful for the following:

1. WPW pattern with ventricular dysfunction presumed due to dyssynchrony in larger* patients, or when medical therapy is either not effective or associated with intolerable adverse effects⁺ in smaller* patients (LOE: B). (Note: This indication was Class IIb in the prior guidelines for asymptomatic WPW).²
2. WPW pattern without symptoms, in which there are predictors of high risk for cardiac arrest[§] in larger patients* (LOE: C).
3. WPW pattern with syncope, without predictors* of high risk for cardiac arrest in larger* patients (LOE: C).
4. WPW pattern without symptoms in larger* patients when the absence of WPW pattern is a prerequisite for participation in personal or professional activities (LOE: E).

Class IIb Ablation can be reasonable for the following:

1. WPW pattern without symptoms in larger* patients with predictors of low risk for cardiac arrest[§], as a patient or family choice (LOE: E).

Class III Ablation is not recommended for the following:

1. WPW pattern caused by a fasciculoventricular accessory pathway (LOE: C).
2. WPW pattern without symptoms in smaller* patients (LOE: C).

JET – узловая эктопическая тахикардия

Классифицируется как послеоперационная, врожденная и идиопатическая.

- ✓ При послеоперационной JET абляция не рекомендована, т.к. успешно контролируется медикаментозно с последующим спонтанным разрешением
- ✓ Врожденная (возникающая в первые 6 месяцев жизни) и идиопатическая JET (после 6 месяцев) часто рефрактерны к ААТ, быстро приводят к АКМП, иногда ассоциированы с опухолями сердца, миокардитом, врожденной АВ блокадой. Согласно имеющимся публикациям в 50% случаев медикаментозно рефрактерных JET выполнялась РЧА, которая в 10%- 20% случаев осложнялась необратимой АВ блокадой. Риск АВ-блокады значительно снижается при криоабляции.

recurrence risk.

Indications for ablation procedures in pediatric patients with JET

Class I

1. Ablation is recommended for persistent[^] or recurrent[#] idiopathic JET, or congenital JET associated with ventricular dysfunction, when medical therapy is either not effective or associated with intolerable adverse effects⁺ (LOE: C).
2. When ablation of JET is being performed, cryotherapy is the preferred first choice due to the high risk of AV block. RF energy should be used with extreme caution, after a detailed discussion with the family and patient concerning the high risk of AV block and the potential need for permanent pacing (LOE: C).

Class IIa Ablation can be useful for the following:

1. Persistent[^] or symptomatic recurrent[#] idiopathic JET, or congenital JET in larger^{*} patients, when medical therapy is either not effective or is associated with intolerable adverse effects⁺ (LOE: C).

Class IIb Ablation might be reasonable for the following:

1. Persistent[^] or symptomatic recurrent[#] idiopathic JET, or congenital JET in larger^{*} patients, as an alternative to chronic antiarrhythmic therapy that has been effective in controlling the arrhythmia (LOE: C).
2. Persistent[^] or symptomatic recurrent[#] idiopathic JET, or congenital JET in smaller^{*} patients, when medical therapy is either not effective or is associated with intolerable adverse effects⁺ (LOE: C).

Class III Ablation is not recommended for the following:

1. Postoperative JET, due to its potential for spontaneous resolution (LOE: B).
2. Idiopathic or congenital JET adequately controlled with antiarrhythmic medications, in smaller patients^{*} (LOE: C).

Желудочковые аритмии в структурно нормальном сердце

ЖА часто имеют тяжелое течение, сопряжены с высоким риском ВСС, толерантны к ААТ и сопровождаются АКМП.

● В данном обзоре рассматриваются отдельные группы ЖА:

- Идиопатические фокусные ЖТ
- Фасцикулярные ЖТ
- ЖТ, ассоциированные с кардиомиопатиями
- ЖТ у детей с массой тела ≤ 15 кг
- Частые ЖЭС с АКМП
- Эпикардальные ЖА

Консенсус экспертов PACES, AAR, AEPS, ANA, HRS решил, что нет причины менять предыдущие рекомендации в отношении симптомных фокусных и фасцикулярных ЖТ у пациентов с массой тела ≥ 15 кг (показание Класса I, как альтернатива ААТ).

Однако рекомендованы взвешенные решения в отношении аблации в синусах Вальсальвы и ВОЛЖ из-за риска повреждения коронарных артерий (в прежних рекомендациях это был Класс IIА).

Изменение рекомендаций коснулось так же ускоренного ИВР и трансформации его из Класса IIА в Класс II В в связи с низкой вероятностью симптомности и развития АКМП

Indications for ablation procedures in pediatric patients with ventricular arrhythmias without congenital heart disease

Class I

1. Ablation is recommended for frequent ventricular ectopy or tachycardia, predominantly from a single focus thought to be causing ventricular dysfunction, when medical therapy is either not effective or is associated with intolerable adverse effects (the medical therapy used depends on patient weight⁺), or as an alternative to medical therapy in larger^{*} patients (LOE: C).
2. Ablation is effective for recurrent[#] or persistent[^] symptomatic intraventricular verapamil-sensitive reentrant VT, idiopathic outflow tract VT, or VT with hemodynamic compromise, when medical therapy is either not effective or is associated with intolerable adverse effects (the medical therapy used depends on patient weight⁺), or as an alternative to medical therapy in larger^{*} patients (LOE: C). (Notes: Additional consideration should be used for tachycardia origins in proximity to a coronary artery; e.g., aortic sinus or outflow tract VT was a Class IIa indication in the prior pediatric guidelines for ventricular arrhythmias).

Class IIa Ablation can be useful for the following:

1. Frequent ventricular ectopy with correlated symptoms in larger^{*} patients (LOE: C).

Class IIb Ablation can be reasonable for the following:

1. Accelerated idioventricular rhythm with correlated symptoms in larger^{*} patients (LOE: C). (Note: This indication was Class IIa in the prior pediatric guidelines for ventricular arrhythmias⁺).
2. Recurrent/frequent polymorphic ventricular arrhythmia when there is a suspected triggering focus, arrhythmia, or substrate that can be targeted (LOE: C).

Class III Ablation is not recommended for the following:

1. VT in smaller^{*} patients that either is controlled medically, or is hemodynamically well tolerated without ventricular dysfunction (LOE: C).
2. Accelerated idioventricular rhythm in smaller^{*} patients (LOE: C).
3. Asymptomatic ventricular ectopy, VT, or accelerated idioventricular rhythm that is not suspected of causing or leading to ventricular dysfunction (LOE: C).
4. Ventricular arrhythmias due to transient reversible causes, such as acute myocarditis or drug toxicity (LOE: B).

Рекомендации консенсуса экспертов PACES, AAP, AEPS, AHA, HRS по использованию РЧА у детей с массой тела ≤ 15 кг (Heart rhythm, 2016)

- Возможности РЧА у маленьких детей с массой тела ≤ 15 кг всегда были предметом дискуссии специалистов по причине:
 - возможности спонтанной резольции аритмий
 - повышенного риска осложнений и рецидивов
 - неизученными отдаленными результатами РЧ воздействия и лучевой нагрузки
- Особенности РЧА у детей с массой тела ≤ 15 кг
 - Необходимость общей анестезии
 - Использование минимального количества электродов
 - «Щадящие» энергетические характеристики РЧ воздействия
 - Отсутствие абляционных и картирующих электродов с кривизной, соответствующей анатомии детского сердца

Согласно публикации Weindling S.N. в Am. Heart J. (1996) только 7% детей с СВТ показана РЧА на первом году жизни.

Многие нерешенные вопросы на эту тему, постепенное накопление опыта РЧА у детей раннего возраста послужили поводом пересмотра показаний к РЧА у этой категории пациентов

Heart Rhythm, Vol 13, No 6, June 2016

undertakes various strategies to reduce risk, including limiting power and temperature as well as the number and duration of applications. The use of alternate sources of energy prior to using RF, such as cryoablation, can be considered.

The specific guidelines that emanate from the discussions in this section are necessarily distributed throughout this document because they apply to numerous sections, including every arrhythmia-based indication set, and the safety and procedural guidelines in Section 4 below. However, the significant differences between managing this patient group and older larger patients were important enough to collate the relevant indications and guidelines for smaller patients in a single location, in addition to their being included in other sections.

Indications for Ablation and Safety Guidelines for Infants and Smaller Patients (< 15 kg)

Relevant Footnotes. "Smaller patients are in general less than approximately 15 kg, and larger patients greater than approximately 15 kg.

"The precise definition of "medical therapy that is either not effective or associated with intolerable adverse effects" is left up to the practitioner and family to decide. In general, however, the threshold for ineffectiveness and intolerability should be higher in smaller patients. For example, failure or intolerability of a beta-blocker alone might be adequate in the larger patient, but not in the smaller patient, unless there were additional circumstances. In the smallest patients, failure or intolerability of drug combinations from multiple classes, including membrane stabilizing agents with adequate loading time, would be required prior to the decision for ablation.

Class I Ablation is recommended for the following:

1. Documented SVT, recurrent^e or persistent^a, when medical therapy is either not effective or associated with intolerable adverse effects (LOE: C).
2. WPW pattern following resuscitated cardiac arrest (LOE: B).
3. WPW pattern with syncope when there are predictors of high risk for cardiac arrest⁸ (LOE: B).
4. Persistent^a or recurrent^e idiopathic JET, or congenital JET associated with ventricular dysfunction, when medical therapy is either not effective or associated with intolerable adverse effects^a (LOE: C).

When ablation of JET is being performed, cryotherapy is the preferred first choice due to the high risk of AV block. RF energy should be used with extreme caution, after a detailed discussion with the family or patient concerning the high risk of AV block and the potential need for permanent pacing (LOE: C).

5. Ventricular ectopy or tachycardia with ventricular dysfunction, when medical therapy is either not effective or associated with intolerable adverse effects (LOE: C).
6. Recurrent^e or persistent^a SVT related to accessory AV connections or twin AV nodes in patients with CHD when medical therapy is either not effective or associated with intolerable adverse effects (LOE: B).

Saul et al Ablation Guidelines in Children

7. Ablation is effective for recurrent symptomatic atrial tachycardia^a occurring outside the early postoperative phase (less than three to six months) in patients with CHD, when medical therapy is either not effective or associated with intolerable adverse effects (LOE: B).

8. Pediatric cardiovascular surgical support should be available in-house during ablation procedures for smaller patients^a (LOE: E).

Class IIa Ablation can be useful for the following:

1. WPW pattern with ventricular dysfunction presumed due to dyssynchrony when medical therapy is either not effective or associated with intolerable adverse effects^a (LOE: B).
2. Recurrent sustained monomorphic VT causing symptoms or hypotension despite antiarrhythmic drug therapy in patients with CHD (LOE: B).
3. Recurrent asymptomatic atrial tachycardia occurring outside the early postoperative phase (more than three to six months) in patients with CHD who are at increased risk of thromboembolic events or worsening heart failure, when medical therapy is either not effective or associated with intolerable adverse effects (LOE: C).
4. Substrates that have a reasonable likelihood of contributing to tachyarrhythmias in the postoperative period in the absence of other indications, when impending congenital heart surgery will result in restriction of vascular or chamber access following surgery (LOE: C).
5. Frequent ventricular ectopy thought to be contributing to deteriorating ventricular function in patients with CHD, when medical therapy is either not effective or associated with intolerable adverse effects (LOE: C).

Class IIb

1. Recurrent clinical symptoms clearly consistent with paroxysmal SVT, and one of the following at electrophysiology study: evidence for involvement of an AV accessory pathway; inducible SVT (LOE: C). Medical therapy should be considered prior to ablation (LOE: C). Cryotherapy should be considered for slow pathway modification (LOE: B).
2. When ablation is indicated, cryoablation can be useful to avoid the higher risk of complications with RF ablation (LOE: C).
3. Recurrent acute hemodynamic compromise (hypotension or syncope) from SVT (LOE: C).
4. Persistent^a or symptomatic recurrent^e idiopathic JET, or congenital JET, when medical therapy is either not effective or associated with intolerable adverse effects^a (LOE: C).
5. Polymorphic ventricular arrhythmia when there is a suspected triggering focus, arrhythmia, or substrate that can be targeted (LOE: C).
6. Creation of complete AV block with permanent pacing in patients with atrial tachyarrhythmias refractory to all medications and substrate-targeted catheter ablation who

Показания для абляции у детей с массой тела ≤ 15 кг

- Перед принятием решения об РЧА у таких пациентов должны быть использованы все возможности ААТ с использованием разных групп ААП и их комбинаций, адекватные дозировки препаратов при соблюдении нагрузочных сроков приема для оценки эффективности.
- Для пациентов с массой тела от 3 до 7 кг и в возрасте первых 6 мес. жизни РЧА является резервным методом при жизнеугрожающих состояниях, при неэффективности всех возможных ААП (включающих I и III класс) и их комбинаций.
- РЧА у детей раннего возраста может быть выполнена только опытными электрофизиологами, которые могут взять на себя ответственность использования различных стратегий для снижения риска процедуры — минимальные энергетические и температурные параметры, число и длительность аппликаций, использование криоэнергии перед РЧА.

Indications for Ablation and Safety Guidelines for Infants and Smaller Patients (<15 kg)

Relevant Footnotes. *Smaller patients are in general less than approximately 15 kg, and larger patients greater than approximately 15 kg.

[†]The precise definition of “medical therapy that is either not effective or associated with intolerable adverse effects” is left up to the practitioner and family to decide. In general, however, the threshold for ineffectiveness and intolerability should be higher in smaller patients. For example, failure or intolerability of a beta-blocker alone might be adequate in the larger patient, but not in the smaller patient, unless there were additional circumstances. In the smallest patients, failure or intolerability of drug combinations from multiple classes, including membrane stabilizing agents with adequate loading time, would be required prior to the decision for ablation.

Class I Ablation is recommended for the following:

1. Documented SVT, recurrent[#] or persistent[^], when medical therapy is either not effective or associated with intolerable adverse effects (LOE: C).
2. WPW pattern following resuscitated cardiac arrest (LOE: B).
3. WPW pattern with syncope when there are predictors of high risk for cardiac arrest[§] (LOE: B).
4. Persistent[^] or recurrent[#] idiopathic JET, or congenital JET associated with ventricular dysfunction, when medical therapy is either not effective or associated with intolerable adverse effects⁺ (LOE: C).
When ablation of JET is being performed, cryotherapy is the preferred first choice due to the high risk of AV block. RF energy should be used with extreme caution, after a detailed discussion with the family or patient concerning the high risk of AV block and the potential need for permanent pacing (LOE: C).
5. Ventricular ectopy or tachycardia with ventricular dysfunction, when medical therapy is either not effective or associated with intolerable adverse effects (LOE: C).
6. Recurrent[#] or persistent[^] SVT related to accessory AV connections or twin AV nodes in patients with CHD when medical therapy is either not effective or associated with intolerable adverse effects (LOE: B).
7. Ablation is effective for recurrent symptomatic atrial tachycardia occurring outside the early postoperative phase (less than three to six months) in patients with CHD, when medical therapy is either not effective or associated with intolerable adverse effects (LOE: B).
8. Pediatric cardiovascular surgical support should be available in-house during ablation procedures for smaller patients* (LOE: E).

Class IIa Ablation can be useful for the following:

1. WPW pattern with ventricular dysfunction presumed due to dyssynchrony when medical therapy is either not effective or associated with intolerable adverse effects⁺ (LOE: B).
2. Recurrent sustained monomorphic VT causing symptoms or hypotension despite antiarrhythmic drug therapy in patients with CHD (LOE: B).
3. Recurrent asymptomatic atrial tachycardia occurring outside the early postoperative phase (more than three to six months) in patients with CHD who are at increased risk of thromboembolic events or worsening heart failure, when medical therapy is either not effective or associated with intolerable adverse effects (LOE: C).
4. Substrates that have a reasonable likelihood of contributing to tachyarrhythmias in the postoperative period in the absence of other indications, when impending congenital heart surgery will result in restriction of vascular or chamber access following surgery (LOE: C).
5. Frequent ventricular ectopy thought to be contributing to deteriorating ventricular function in patients with CHD, when medical therapy is either not effective or associated with intolerable adverse effects (LOE: C).

Class IIb

1. Recurrent clinical symptoms clearly consistent with paroxysmal SVT, and one of the following at electrophysiology study: evidence for involvement of an AV accessory pathway; inducible SVT (LOE: C). Medical therapy should be considered prior to ablation (LOE: C). Cryotherapy should be considered for slow pathway modification (LOE: B).
2. When ablation is indicated, cryoablation can be useful to avoid the higher risk of complications with RF ablation (LOE: C).
3. Recurrent acute hemodynamic compromise (hypotension or syncope) from SVT (LOE: C).
4. Persistent[^] or symptomatic recurrent[#] idiopathic JET, or congenital JET, when medical therapy is either not effective or associated with intolerable adverse effects⁺ (LOE: C).
5. Polymorphic ventricular arrhythmia when there is a suspected triggering focus, arrhythmia, or substrate that can be targeted (LOE: C).
6. Creation of complete AV block with permanent pacing in patients with atrial tachyarrhythmias refractory to all medications and substrate-targeted catheter ablation who are not candidates for surgical therapy (LOE: B).

Class III Ablation is not recommended for the following:

1. SVT controlled with medical therapy in the absence of intolerable adverse effects (LOE: E).
2. WPW pattern without symptoms (LOE: C).
3. Postoperative JET, due to its potential for spontaneous resolution (LOE: B).
4. Idiopathic or congenital JET adequately controlled with antiarrhythmic medications (LOE: C).

Пациент К., 4 года поступил в клинику с диагнозом :

Дилатационная кардиомиопатия.

Жалобы:

- повышенная утомляемость,
- одышка при физической нагрузке

Анамнез заболевания:

Данные жалобы впервые появились в возрасте 2-х лет
В результате проведенного обследования выявлено увеличение полостей сердца, тахикардия, признаки сердечной недостаточности.

Терапия – корведилол, дигоксин, энап, верошпирон и фуросемид с незначительным клиническим эффектом.

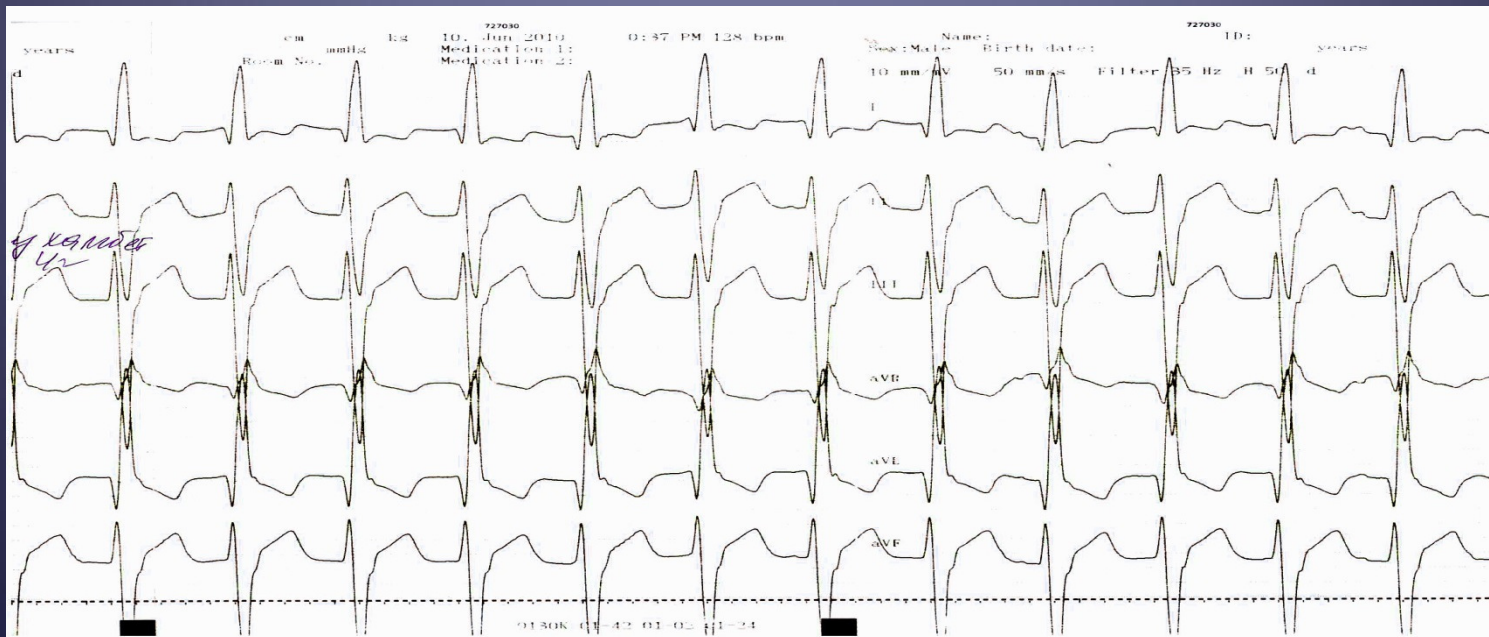
Позже к терапии был добавлен кордарон в связи с постоянной формой желудочковой тахикардии
(общая длительность терапии 1 год)

Объективные данные

При поступлении в клинику у пациента констатирована сердечная недостаточность III ФК по NYHA.

- Срединный «сердечный горб».
- ЧСС 130 в мин.
- ЧДД в покое 30 в мин.
- Печень выступает из-под реберной дуги на 1,5 см, край плотный.

По ЭКГ диагностирована желудочковая тахикардия с частотой 130 в мин,



Объективные данные - СМЭКГ

Ригидная ЖТ с частотой 100-160 в мин, среднесуточная ЧСС 130 в мин.

НИИК ТНЦ Отделение детской кардиологии 01.06.2010 7:36:09

Пациент : Кушенов Бекмуханбет
 № Регистра :
 Пол : Муж
 Дата река : 17.11.2005
 Возраст : 4 лет
 Вес : 15.0 кг
 Станция :
 Пеисмейкер : Нет
 Рост : 106.0 см
 Program : MT-200 2 04
 Analyze : Monec 1.78

Заверено : Медицинация :
 Основание :

Краткий анализ :

Регистрация	Время	ЖЭС	Всего	Макс/ч	Период [ч]	ЧСС [мин]
Начало	01.06.2010 7:36:09	ЖЭС	981	120		
Конец	02.06.2010 4:09:09	Куллет	65	13		
Длительность [ч]	20:33	Триплет	10	6		
Channels	1+2 analyzed	ЖТтахикардия	7	1		

ЧСС	Время	Период [ч]
Всего	160507	
Мин ЧСС [мин]	43	16:22:35
Средняя ЧСС [мин]	129	
Макс ЧСС [мин]	277	12:24:36
Брадикардия (<60/мин)	0	
Макс период		
Тахикардия (>170/мин)	0	
Макс период		
Пауза (>1.5с)	9	
Мин RR [мс]	208	10:59:54
Макс RR [мс]	3720	17:14:18


Синусовый ритм	ЧСС [мин]	Время
Мин ЧСС [мин]	60	17:14:13
Макс ЧСС [мин]	157	12:24:34

ЖЭС	Всего	Макс/ч	Период [ч]	ЧСС [мин]
ЖЭС	981	120		
Куллет	65	13		
Триплет	10	6		
ЖТтахикардия	7	1		
Макс. период	13:57:48		00:00:09	134
Макс. ЧСС	0:46:49		00:00:03	138
Бигемия	2	1		
Макс. период	10:07:20		00:00:02	129
Макс. ЧСС	10:39:40		00:00:02	151
Тригемия	0	0		
Макс. период	-		-	-
Макс. ЧСС	-		-	-

НЖЭС	Всего	Макс/ч	Период [ч]	ЧСС [мин]
НЖЭС (>15%)	644	135		
НЖТтахикардия	9	2		
Макс. период	14:06:44		00:00:43	136
Макс. ЧСС	10:05:50		00:00:02	155

Абс.аритмия	Всего	Макс/ч	Время/Макс
Абс.аритмия(20%)	0	0	

Диагноз : В течение суток - ригидная тахикардия, постоянная АВ диссоциация. Пауз ритма нет.

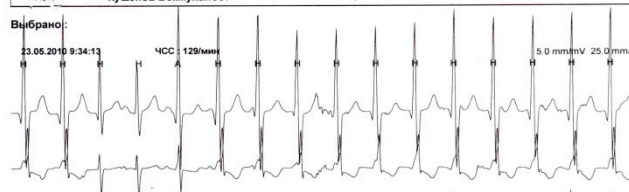
Подпись: 

Напечатано : 02.06.2010 9:46:02 SCHILLER MT-200 Holter-ECG V 2.04 1/5

НИИК ТНЦ Отделение детской кардиологии 23.05.2010 9:33:33

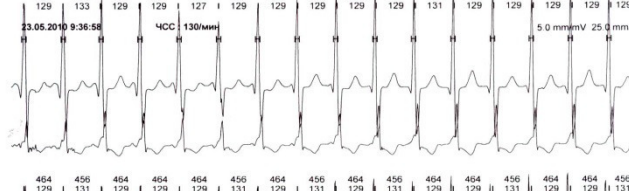
Пациент : Кушенов Бекмуханбет № Пациента :

Выбрано : 23.05.2010 9:34:13 ЧСС : 129/мин 5.0 mm/mV 25.0 mm/s



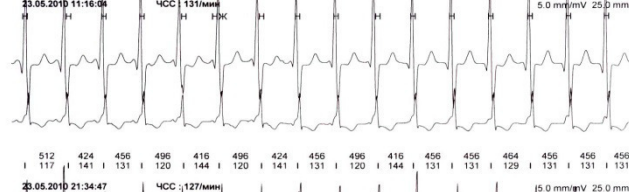
464 448 464 464 472 464 464 464 464 464 456 464 464 464 464
 129 133 129 129 127 129 129 129 129 129 131 129 129 129 129

23.05.2010 9:36:58 ЧСС : 130/мин 5.0 mm/mV 25.0 mm/s



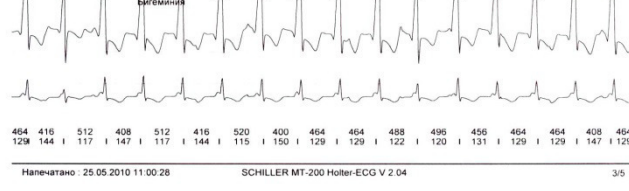
464 456 464 464 464 456 464 456 464 456 464 464 456 464 456
 129 131 129 129 129 131 129 131 129 131 129 129 131 129 131

23.05.2010 11:16:06 ЧСС : 131/мин 5.0 mm/mV 25.0 mm/s



464 456 464 464 464 456 464 456 464 456 464 464 456 464 456
 129 131 129 129 129 131 129 131 129 131 129 129 131 129 131

23.05.2010 21:34:47 ЧСС : 127/мин 5.0 mm/mV 25.0 mm/s



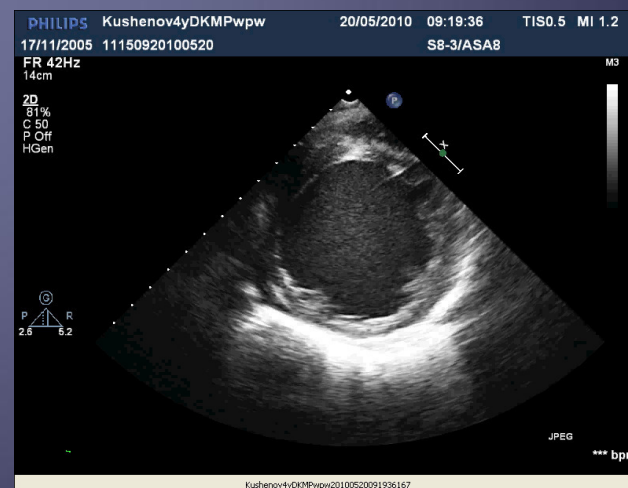
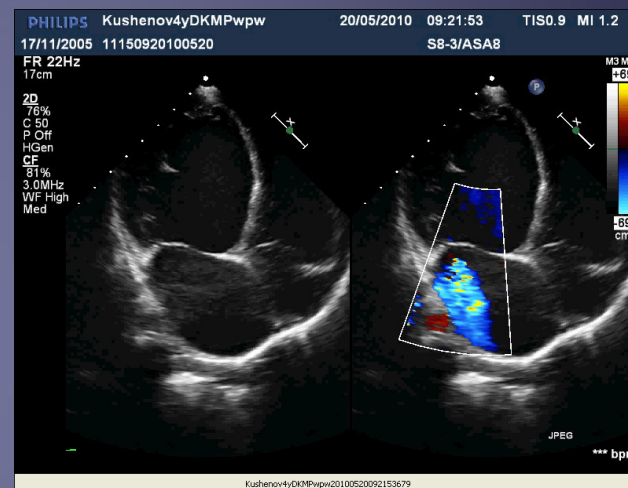
464 416 512 408 512 416 520 400 464 464 488 496 456 464 464 408 464
 129 144 117 147 117 144 115 150 129 129 122 120 131 129 129 147 129

Напечатано : 25.05.2010 11:00:28 SCHILLER MT-200 Holter-ECG V 2.04 3/5

Объективные данные - ЭхоКГ

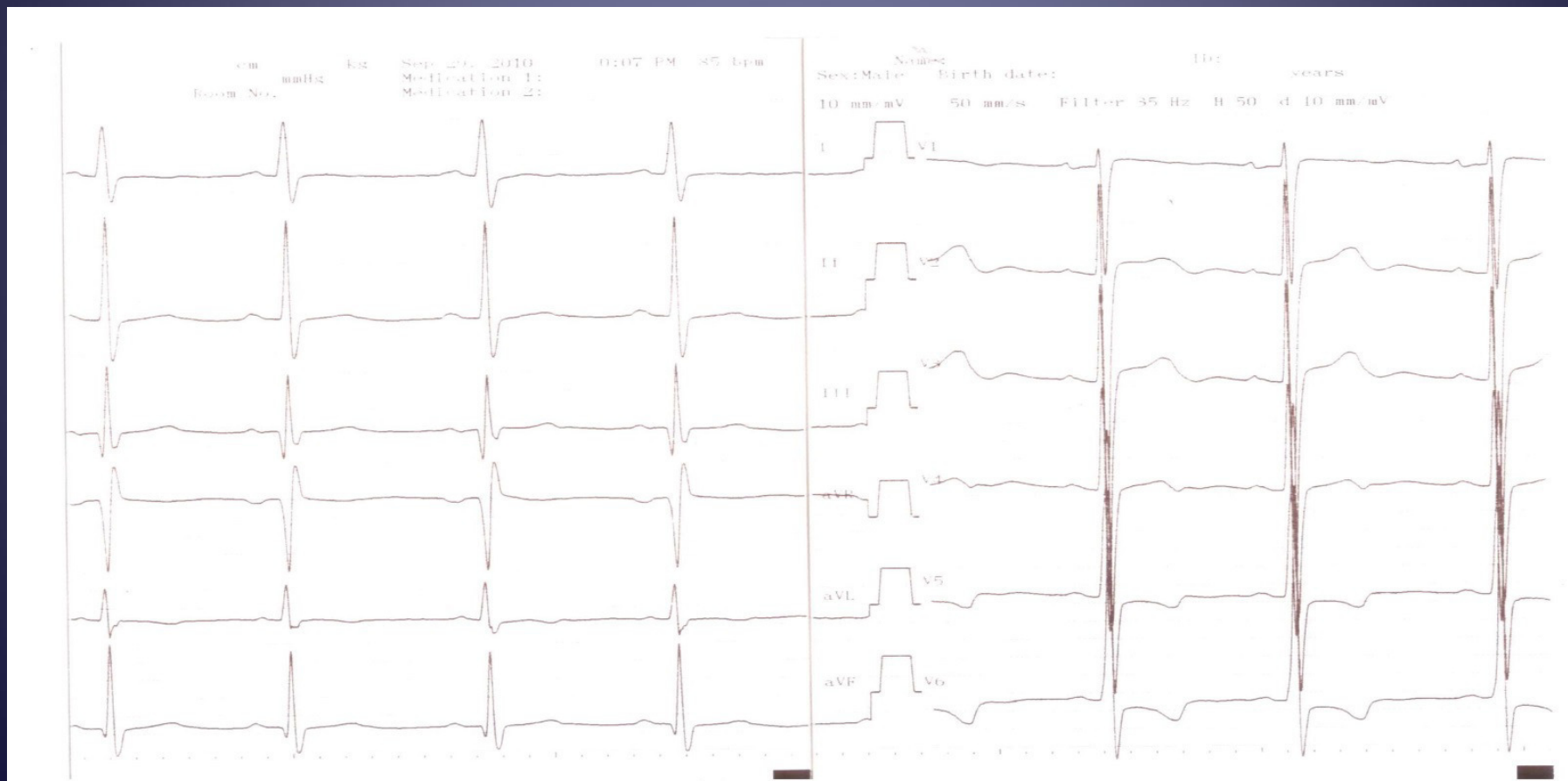
Увеличение левых камер сердца, митральная регургитация 3 ст, повышение систолического давления в ПЖ, снижение сократительной функции ЛЖ.

ЛП(м) - 28 мм, ЛП(б) - 53 x 47 мм,
объем ЛП - 69,7 мл,
ПП - 36x25 мм, объем ПП - 18 мл,
КДР - 62 мм, КСР - 54 мм,
КДО - 163 куб. см, КСО - 114 куб. см,
ФВ(м) - 25%, ФВ(б) - 30%,
УО(б) - 49 мл
СДПЖ - 36 мм рт.ст.
Митральный клапан: ФК - 29 мм,
регургитация III ст.
Лёгочное сопротивление (Wood 5.812)



Внутрисердечная радиочастотная абляция очага желудочковой тахикардии

Очаг ЖТ локализован в ЛЖ
- переднесептальная позиция (средняя треть).
Восстановление синусового ритма после РЧА.



Обследование после РЧА – СМЭКГ, ЭхоКГ

Средняя ЧСС до 83 в мин.

По результатам ЭхоКГ, проведенного в раннем послеоперационном периоде, отмечено умеренное уменьшение размеров ЛП.

НИИК ТНЦ Отделение детской кардиологии 24.06.2010 6:22:39

Пациент: Кушенов Бекмухамбет Дата рожд.: 17.11.2005 Station:
 № Пациента: Возраст: 4 лет Вес: 15.0 кг
 Пол: Муж Пейсмейкер: Нет Рост: 106.0 см
 Program: MT-200 2.04 Analyze: Монос. 1.78

Заверено: Медицина:
 Основание:

Краткий анализ:

Регистрация	Время	ЖЭС	Всего	МаксЧ	Период [ч]	ЧСС [л/мин]
Начало	24.06.2010 6:22:39	ЖЭС	63	14		
Конец	25.06.2010 4:43:39	Куплет	1	1		
Длительность [ч]	22:21	Триплет	0	0		
Channels	1+2 analyzed	ЖТакикардия	0	0		

ЧСС	Время	Период [ч]
Всего	109763	
Мин ЧСС [л/мин]	42	1:09:47
Средняя ЧСС [л/мин]	83	
Макс ЧСС [л/мин]	154	8:19:08
Брадикардия (<60/мин)	664	
Макс. период	1:09:59	00:01:46
Тахикардия (>170/мин)	0	
Макс. период		
Пауза (>1.5с)	0	
Мин RR [мс]	216	13:27:29
Макс RR [мс]	1456	16:59:11

Синусовый ритм	ЧСС [л/мин]	Время
Мин ЧСС [л/мин]	42	1:09:48
Макс ЧСС [л/мин]	154	8:19:08

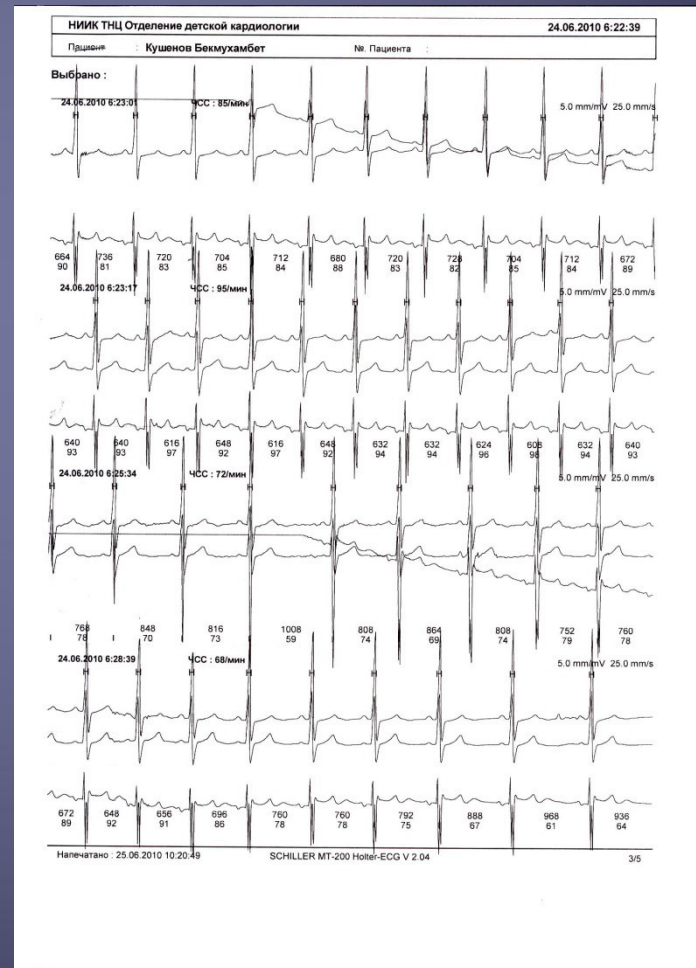
НЖЭС	Всего	МаксЧ	Период [ч]	ЧСС [л/мин]
НЖЭС (>15%)	1237	183		
НЖТакикардия	1	1		
Макс. период	22:50:40		00:00:07	102
Макс. ЧСС	22:50:40		00:00:07	102

Абс.аритмия	Всего	МаксЧ	Время/Макс.
Абс.аритмия(>20%)	0	0	-

Диагноз: В течение суток стойкий синусовый ритм. Ср. ЧСС незначительно ниже нормы. Прирост и снижение ЧСС адекватные. Значимых пауз ритма нет

Подпись: _____

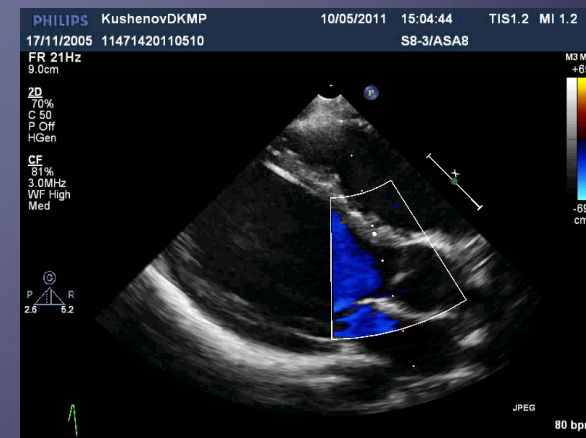
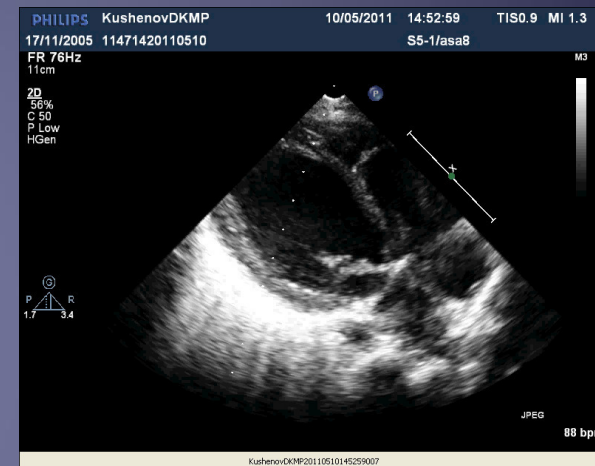
Напечатано: 25.06.2010 10:20:49 SCHILLER MT-200 Holter-ECG V 2.04 1/5



Проспективное наблюдение (3 и 12 месяцев)

-отсутствие рецидивов ЖТ и признаков СН.
 -полная нормализации показателей внутрисердечной гемодинамики через 12 месяцев

показатель	исход	12 мес
ЛП, смЗ	69,7	14,8
КДР, мм	62	34
КДО, мл	163	48
ФВ,% (m)	25	70
ФВ,% (b)	30	68
УО, мл	49	34
СДПЖ, мм рт ст	36	29
МК рег	III	I



технологии картирования и применение криоабляции сократили частоту осложнений, а так же лучевую нагрузку связанную с процедурой. Хотя большинство центров выполняют абляции в основном детям с массой тела >12–15кг, абляции детям младше или меньше по весу, как правило могут быть выполнены при рефрактерной НЖТ или тахииндуцированной кардиомиопатии или же перед хирургическим вмешательством, которое может в дальнейшем ограничить доступ для последующей катетерной процедуры. Частота рецидивов после успешно выполненной катетерной абляции показана в большинстве публикаций применения катетерного лечения, и варьирует в диапазоне от 7% до 17%; связано ли это с техническими различиями, анамнезом заболевания или более длительным периодом наблюдения, точно не известно (255–257). Рецидивы чаще встречаются при правосторонних дополнительных путях проведения,

Рекомендации по ведению и лечению ЖТ у детей

Класс	Уровень доказанности	Рекомендации
I	B	Детям с асимптомными частыми изолированными ЖЭ или ускоренным желудочковым ритмом и нормальной функцией желудочков рекомендовано наблюдение без активного лечения. (501, 502)
	C	Медикаментозная терапия или катетерная абляция аритмогенного субстрата рекомендована детям с частой ЖЭ или ЖТ, вызывающими дисфункцию желудочков. (13)
IIa	B	Катетерная абляция должна быть рассмотрена при неэффективности/отказе от медикаментозной терапии у симптомных пациентов с идиопатическими ЖЭ и ЖТ из ВОПЖ или при верапамил-чувствительной фасцикулярной ЖТ левого желудочка. (242–245)
	B	Катетерная абляция, выполненная опытным оператором, должна быть рассмотрена в случае неэффективности медикаментозной терапии или в качестве альтернативы ей у симптомных детей с идиопатической ЖТ из ВОЛЖ, синусов аорты или эпикардиальных ЖЭ / ЖТ. (244)
	C	Блокаторы натриевых каналов (Препараты IC класса) должны быть рассмотрены для назначения как альтернатива ББ или Верапамилу у детей с ЖТ из выносящих отделов желудочков. (242)
III	B	Катетерная абляция не показана детям моложе 5 лет кроме случаев, когда медикаментозная терапия оказалась неэффективна и ЖТ гемодинамически значимы. (246)
	C	Использование Верапамила не рекомендовано детям моложе 1 года. (247)



ВСЕРОССИЙСКОЕ НАУЧНОЕ ОБЩЕСТВО
СПЕЦИАЛИСТОВ ПО КЛИНИЧЕСКОЙ
ЭЛЕКТРОФИЗИОЛОГИИ, АРИТМОЛОГИИ
И КАРДИОСТИМУЛЯЦИИ (ВНОА)

КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

по проведению
электрофизиологических
исследований, катетерной абляции
и применению имплантируемых
антиаритмических устройств

Редакция 2017 года

Заключение:

На основании анализа литературы и нашего опыта показана определяющая роль нарушений гемодинамики для оценки клинической и прогностической значимости аритмий и выбора медикаментозной либо интервенционной тактики лечения.

Можно констатировать, что проблема выбора метода лечения аритмий у детей раннего возраста еще далека от своего разрешения. Чтобы приблизиться к определению более четких и конкретных показаний к тому или иному лечебному подходу необходимы дальнейшие проспективные исследования, совершенствование оборудования и технологий.

Несмотря на технический прогресс интервенционной аритмологии, начинать лечение большинства тахиаритмий у детей раннего возраста необходимо с ААП, подразумевая, однако, что такой подход не будет радикальным и в большинстве случаев после отмены препарата тахикардия возобновится.