

А.А. Баранов<sup>1</sup>, Е.С. Васичкина<sup>2</sup>, Р.А. Ильдарова<sup>3</sup>, Д.С. Лебедев<sup>2</sup>, Л.С. Намазова-Баранова<sup>4</sup>,  
Е.А. Покушалов<sup>5</sup>, С.В. Попов<sup>6</sup>, С.А. Термосесов<sup>3</sup>, М.А. Школьников<sup>3</sup>

<sup>1</sup> Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей, Москва, Российская Федерация

<sup>2</sup> Национальный медицинский исследовательский центр имени В.А. Алмазова, Санкт-Петербург, Российская Федерация

<sup>3</sup> Научно-исследовательский клинический институт педиатрии имени академика Ю.Е. Вельтищева Российского национального исследовательского медицинского университета имени Н.И. Пирогова, Москва, Российская Федерация

<sup>4</sup> Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Москва

<sup>5</sup> Национальный медицинский исследовательский центр имени академика Е.Н. Мешалкина, Новосибирск, Российская Федерация

<sup>6</sup> Томский национальный исследовательский медицинский центр Российской академии наук, Томск, Российская Федерация

## Желудочковая экстрасистолия у детей<sup>1</sup>

### Контактная информация:

Васичкина Елена Сергеевна, д.м.н., профессор кафедры педиатрии им. проф. И.М. Воронцова, руководитель НИЛ детской аритмологии ФГБУ Северо-Западный федеральный медицинский исследовательский центр имени В.А. Алмазова Минздрава России

Адрес: 197341, Санкт-Петербург, ул. Аккуратова, д. 2., тел.: +7 (812) 702-37-03

Статья поступила: 12.10.2018 г., принята к печати: 28.12.2018 г.

435

В статье изложены обновленные данные о проблеме желудочковых экстрасистол у детей, основанные на клинических рекомендациях Ассоциации детских кардиологов России и Союза педиатров России по диагностике, лечению и ведению пациентов детского возраста с желудочковой экстрасистоліей. Подробно освещены вопросы диагностики, лечения, основанные на принципах доказательной медицины, а также важные аспекты профилактики обострений болезни и диспансерного наблюдения. Отображены критерии оценки качества медицинской помощи пациентам с желудочковыми экстрасистолиями.

**Ключевые слова:** желудочковые экстрасистоліи, дети, диагностика, лечение, профилактика, диспансерное наблюдение.

(Для цитирования: Баранов А.А., Васичкина Е.С., Ильдарова Р.А., Лебедев Д.С., Намазова-Баранова Л.С., Покушалов Е.А., Попов С.В., Термосесов С.А., Школьников М.А. Желудочковая экстрасистолия у детей. Педиатрическая фармакология. 2018; 15 (6): 435–446. doi: 10.15690/pf.v15i6.1981)

Alexander A. Baranov<sup>1</sup>, Elena S. Vasichkina<sup>2</sup>, Roza A. Ildarova<sup>3</sup>, Dmitry S. Lebedev<sup>2</sup>, Leyla S. Namazova-Baranova<sup>4</sup>,  
Evgeniy A. Pokushalov<sup>5</sup>, Sergey V. Popov<sup>6</sup>, Sergey A. Termosesov<sup>3</sup>, Maria A. Shkolnikova<sup>3</sup>

<sup>1</sup> National Medical Research Center for Children's Health, Moscow, Russian Federation

<sup>2</sup> Almazov National Medical Research Centre, St. Petersburg, Russian Federation

<sup>3</sup> Veltischev Research and Clinical Institute for Pediatrics of the Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow, Russian Federation

<sup>4</sup> Federal State Budgetary Educational Institution of Higher Education 'Pirogov Russian National Research Medical University' of the Ministry of Healthcare of the Russian Federation, Moscow

<sup>5</sup> Meshalkin National Medical Research Centre, Novosibirsk, Russian Federation

<sup>6</sup> Tomsk National Research Medical Centre of the Russian Academy of Sciences, Tomsk, Russian Federation

## Premature Ventricular Contraction in Children

The article presents updated data on the problem of premature ventricular contractions in children based on the clinical guidelines of the Russian Society of Cardiology and the Union of Pediatricians of Russia for the diagnosis, treatment and management of pediatric patients with premature ventricular contraction. The issues of diagnosis and treatment based on the principles of evidence-based medicine as well as important aspects of prevention of exacerbations and follow-up have been clarified in detail. The criteria for assessing the quality of care for patients with premature ventricular contractions have been presented.

**Key words:** premature ventricular contractions, children, diagnosis, treatment, prevention, follow-up.

(For citation: Baranov Alexander A., Vasichkina Elena S., Ildarova Roza A., Lebedev Dmitry S., Namazova-Baranova Leyla S., Pokushalov Evgeniy A., Popov Sergey V., Termosesov Sergey A., Shkolnikova Maria A. Premature Ventricular Contraction in Children. *Pediatricheskaya farmakologiya — Pediatric pharmacology*. 2018; 15 (6): 435–446. doi: 10.15690/pf.v15i6.1981)

<sup>1</sup> Публикация является обновленным вариантом клинических рекомендаций Ассоциации детских кардиологов России и Союза педиатров России по диагностике, лечению и ведению пациентов детского возраста с желудочковой экстрасистоліей, опубликованных на сайте [https://medi.ru/klinicheskie-rekomendatsii/zheludochkovaya-ekstrasistoliya-u-detej\\_14366/](https://medi.ru/klinicheskie-rekomendatsii/zheludochkovaya-ekstrasistoliya-u-detej_14366/).

## ВВЕДЕНИЕ

Клинические рекомендации созданы на основании современных международных клинических рекомендаций по диагностике, лечению и ведению пациентов с желудочковой экстрасистоліей.

## КРАТКАЯ ИНФОРМАЦИЯ

### Определение

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

### Этиология и патогенез

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

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

### Эпидемиология

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

### Кодирование по МКБ-10

I49.3 Преждевременная деполяризация желудочков (желудочковая экстрасистолія).

### Примеры формулировки диагноза

- Желудочковая экстрасистолія, редкая.
- Желудочковая экстрасистолія, частая. Состояние после радиочастотной катетерной абляции эктопического очага (левый синус Вальсальвы) от 20.01.2014 г.

## Классификация

Желудочковые экстрасистоліи разделяются в зависимости от локализации на *правожелудочковые* (наиболее часто у детей из выводного отдела) и *левожелудочковые* (из выводного отдела, передней или задней ветви левой ножки пучка Гиса). По данным литературы, желудочковая экстрасистолія из левого желудочка часто имеет доброкачественное течение, разрешаясь спонтанно с возрастом. ЖЭ из выходного тракта правого желудочка у детей обычно тоже благоприятна, однако ЖЭ данной локализации может быть проявлением аритмогенной дисплазии правого желудочка<sup>3</sup> [7, 8].

С морфологической точки зрения выделяют *мономорфные* (одна морфология желудочкового комплекса) и *полиморфные* (более одной морфологии желудочкового комплекса) желудочковые экстрасистоліи. По плотности экстрасистоліи — *одиночные* и *спаренные* (парные) ЖЭ. По периодичности — *спорадические* и *регулярные* (аллоритмия — вид экстрасистоліи, при которой экстрасистолы возникают регулярно после одинакового числа циклов основного ритма: бигеминия, тригеминия и т.д.). По времени возникновения и степени преждевременности — *ранние*, *поздние* и *интерполированные*. С учетом циркадной представленности ЖЭ классифицируют на *дневные*, *ночные* и *смешанные*.

По частоте возникновения ЖЭ разделяются следующим образом — менее 30 в час, 30–100/ч, 100–600/ч, >600/ч (или до 5 в мин, 5–10/мин, >10/мин; или до 15 000 за 24 часа, >15 000/24 ч). Желудочковые экстрасистоліи с частотой возникновения более 5 в минуту по данным электрокардиографии (ЭКГ) или более 300 в час по данным суточного (холтеровского) мониторирования электрокардиограммы (СМЭКГ) считаются частыми.

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

С точки зрения оценки вероятности развития вторичных аритмогенных изменений в миокарде у детей принято считать желудочковую экстрасистолію с частотой регистрации по данным СМЭКГ более 15 000 за сутки [9].

Одной из наиболее известных классификаций желудочковых аритмий является классификация Лауна–Вольфа (B. Lown и M. Wolf, 1971) (табл. 1).

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

- 1) безопасные аритмии — любые экстрасистолы и эпизоды неустойчивой желудочковой тахикардии, не

<sup>2</sup> Повторный вход возбуждения (от англ. re-entry — *повторный вход*). Как возможный механизм сердечных аритмий существование re-entry было доказано в 1928 г. Этим термином обозначают явление, при котором волна возбуждения циркулирует по одному и тому же участку. При этом импульс, совершающий движения по замкнутому кругу (петле), возвращается к месту своего возникновения и вновь повторяет траекторию своего движения. Различают макрориентри (macro re-entry) и микроориентри (micro re-entry).

<sup>3</sup> Наследственное заболевание миокарда, которое характеризуется фиброзно-жировым замещением миокарда преимущественно правого желудочка, в связи с чем возникают дилатация и нарушение сократимости желудочка, которые становятся субстратом для развития желудочковых аритмий с механизмом re-entry.

**Таблица 1.** Классификация желудочковых экстрасистол по Лауну–Вольфу [1]

**Table 1.** Lown–Wolf classification of premature ventricular contractions [1]

Градация	Характеристика желудочковых экстрасистол
0	ЖЭ отсутствуют
I	Мономорфные или монотонные ЖЭ (менее 30 в час)
II	Мономорфные или монотонные ЖЭ (более 30 в час)
III	Полиморфные или политонные
IVA	Парные
IVB	Пробежки желудочковой тахикардии (три и более ЖЭ подряд)
V	Ранние (с феноменом R на T)

Примечание. ЖЭ — желудочковые экстрасистолы.

Note. PVCs — premature ventricular contractions.

вызывающие нарушения гемодинамики, у лиц без признаков органического поражения сердца;

- 2) потенциально опасные аритмии — желудочковые аритмии, не вызывающие нарушений гемодинамики, у лиц с органическим поражением сердца;
- 3) опасные для жизни аритмии («злокачественные аритмии») — эпизоды устойчивой желудочковой тахикардии, желудочковые аритмии, сопровождающиеся нарушениями гемодинамики, или фибрилляция желудочков. У больных с опасными для жизни желудочковыми аритмиями, как правило, имеются органическое поражение сердца или «первичная электрическая болезнь сердца», например синдром удлиненного интервала Q-T, синдром Бругада и др.

## ДИАГНОСТИКА

### Жалобы и анамнез

В большинстве случаев идиопатическая ЖЭ протекает бессимптомно. Около 15% детей старшего воз-

раста с частой ЖЭ описывают «перебои» или «провалы», «пропущенные удары» в сердечном ритме. Среди других симптомов указываются жалобы астеновегетативного характера, отражающие дисфункцию симпатического или парасимпатического отделов вегетативной нервной системы — утомляемость, нарушения сна, головные боли, внезапные приступы слабости, головокружение, плохая переносимость транспорта, кардиалгии. При ЖЭ, развившейся на фоне органической патологии сердца, выраженность клинических симптомов зависит от основного заболевания.

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

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

### Физикальное обследование

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

### Лабораторная диагностика

Рекомендовано проведение всего комплекса клинико-биохимического исследования крови [1, 4] (сила рекомендаций 2; достоверность доказательств А; табл. 2)<sup>4</sup>.

**Таблица 2.** Схема оценки уровня рекомендаций

**Table 2.** Guidelines Level Assessment Scheme

Степень достоверности рекомендаций	Соотношение риска и преимуществ	Методологическое качество имеющихся доказательств	Пояснения по применению рекомендаций
1А Сильная рекомендация, основанная на доказательствах высокого качества	Польза отчетливо превалирует над рисками и затратами, либо наоборот	Надежные непротиворечивые доказательства, основанные на хорошо выполненных РКИ, или неопровержимые доказательства, представленные в какой-либо другой форме. Дальнейшие исследования вряд ли изменят нашу уверенность в оценке соотношения пользы и риска	Сильная рекомендация, которая может использоваться в большинстве случаев у преимущественного количества пациентов без каких-либо изменений и исключений
1В Сильная рекомендация, основанная на доказательствах умеренного качества	Польза отчетливо превалирует над рисками и затратами, либо наоборот	Доказательства, основанные на результатах РКИ, выполненных с некоторыми ограничениями (противоречивые результаты, методологические ошибки, косвенные или случайные и т.п.), либо других веских основаниях. Дальнейшие исследования (если они проводятся), вероятно, окажут влияние на нашу уверенность в оценке соотношения пользы и риска и могут изменить ее	Сильная рекомендация, применение которой возможно в большинстве случаев

<sup>4</sup> При изложении текста статьи приводятся сила рекомендаций (1, 2) на основании соответствующих уровней доказательств (А–С) и индикаторы доброкачественной практики (good practice points, GPPs). Определение уровня GPP возможно при достижении консенсуса Рабочей группой. Рекомендуемая доброкачественная практика базируется на клиническом опыте членов Рабочей группы по разработке рекомендаций.

**Таблица 2.** Схема оценки уровня рекомендаций (Окончание)

**Table 2.** Guidelines Level Assessment Scheme (continued)

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

*Примечание.* В таблице цифровое значение соответствует силе рекомендаций, буквенное — уровню доказательности. РКИ — рандомизированное контролируемое исследование.

*Note.* In the table, the numerical value corresponds to the strength of recommendations, the letter value — to the level of evidence. RCT — randomized controlled trial.

**Комментарий.** Для подтверждения или исключения миокардита (в совокупности с другими методами обследования).

- Рекомендовано проведение оценки уровня электролитов крови [1, 4] (сила рекомендаций 2; достоверность доказательств А).

**Комментарий.** Для исключения электролитных нарушений как причины ЖЭ.

- Рекомендовано исследование гормонов щитовидной железы [1, 4] (сила рекомендаций 2; достоверность доказательств А).

**Комментарий.** С целью исключения гипер- и гипofункции щитовидной железы. Кроме того, этот анализ необходим для пациентов, получающих амиодарон.

#### Инструментальная диагностика

- Рекомендовано проведение электрокардиографии [2, 9] (сила рекомендаций 1; достоверность доказательств А).

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

Электрокардиографическими критериями ЖЭ являются наличие преждевременных сокращений желудочков с деформированным широким комплексом QRS (>60 мс у детей до 1 года; >90 мс у детей от 1 года до 3 лет; >100 мс у детей 3–10 лет; >120 мс у детей старше 10 лет), резко отличающимся по морфологии от QRS-комплексов основного синусового ритма. Зубцы Р отсутствуют, положительные или инвертированные, регистрируются после желудочкового комплекса, сегмент ST и зубец Т дискордантны экстрасистолическому комплексу QRS; возможно наличие сливных комплексов. Желудочковые комплексы могут быть почти не расширены или расширены незначительно при ЖЭ из основания высокорасположенного заднеинferиорного разветвления левой ножки пучка Гиса или с участием макрориентри по ножкам пучка Гиса (рис. 1, 2).

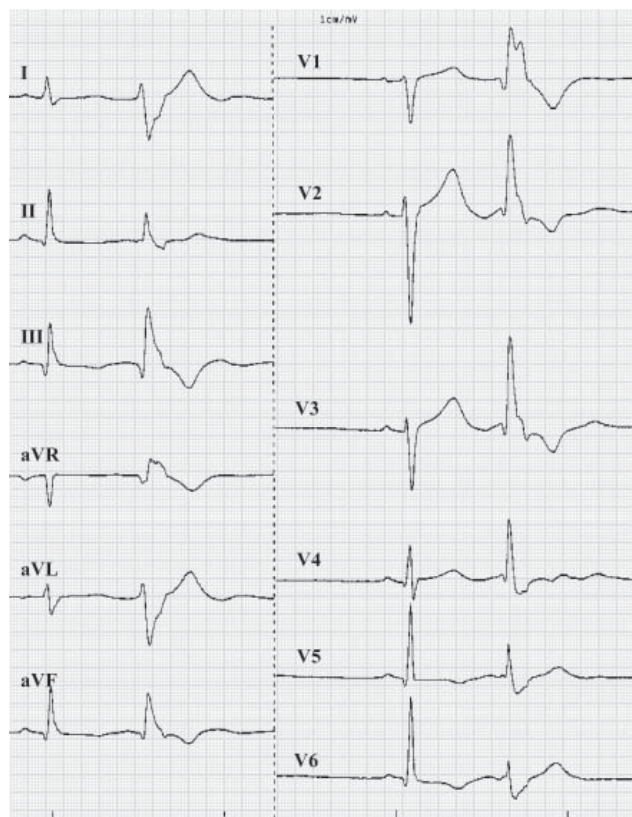
Топическая неинвазивная диагностика ЖЭ по данным ЭКГ проводится на основании ряда алгоритмов.

Правожелудочковые экстрасистолы (рис. 3) характеризуются морфологией желудочкового комплекса по типу блокады левой ножки пучка Гиса, левожелудочковые — по типу блокады правой ножки пучка Гиса (рис. 4). Данное правило имеет исключения, обусловленные тем, что ЭКГ отражает в большей степени суб-эпикардиальные электрофизиологические процессы,



**Рис. 1.** ЭКГ ребенка в возрасте 15 лет с левожелудочковой (фасцикулярной) экстрасистолией (из передней ветви левой ножки пучка Гиса)

**Fig. 1.** ECG of a child aged 15 with left premature ventricular (fascicular) contraction (from the left anterior fascicle)



**Примечание.** Резкое отклонение электрической оси сердца влево (угол  $\alpha = -122^\circ$ ). Морфология QRS по типу блокады правой ножки пучка Гиса qR в V1. R/S в отведении V5–6 <1. QRS 140 мс.

**Note.** A sharp deviation of the electrical axis of the heart to the left (angle  $\alpha = -122^\circ$ ). Right bundle branch block type-paced QRS morphology qR in V1. R/S in leads V5–6 <1. QRS 140 ms.

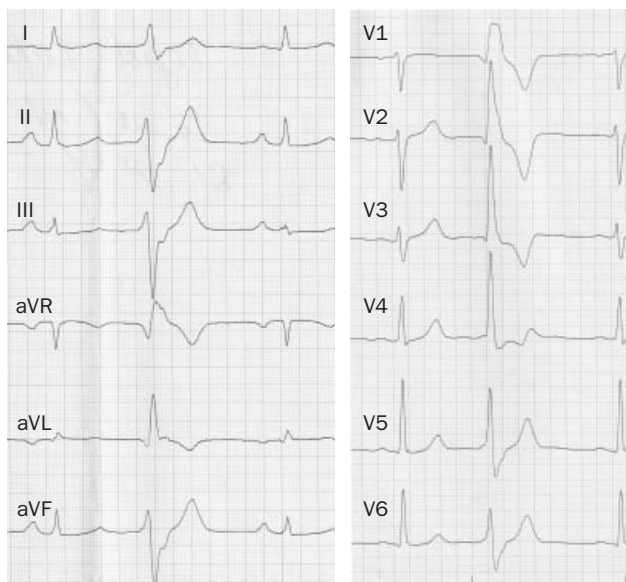
а экстрасистолы, исходящие из зон, расположенных эндокардиально, могут изменять свою морфологию, преодолевая значительное расстояние от эндокарда к эпикарду.

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

**Комментарий.** В процессе 24-часовой записи ЭКГ оценивается количественная характеристика пароксизмов желудочковой тахикардии, их продолжительность, зависимость от времени суток, физической и эмоциональной активности; проводится анализ событий, непосредственно предшествующих развитию залпа желудочковой тахикардии (паузы ритма, брадикардия, синусовая тахикардия, суправентрикулярные аритмии, желудочковые экстрасистолы); проводится оценка длительности интервала QT и альтернация зубца T. Дополнительно оцениваются частотные характеристики базисного синусового ритма в дневное и ночное время, паузы сердечного ритма, вариабельность и циркадность ритма. Выявление сопутствующих нарушений ритма и проводимости может повлиять на выбор антиаритмической терапии в дальнейшем. А в процессе лечения желудочковой тахикардии метод СМЭКГ является основным для оценки эффективности терапии,

**Рис. 2.** ЭКГ ребенка в возрасте 12 лет с левожелудочковой (фасцикулярной) экстрасистолией (из задней ветви левой ножки пучка Гиса)

**Fig. 2.** ECG of a child aged 12 with left premature ventricular (fascicular) contraction (from the left posterior fascicle)

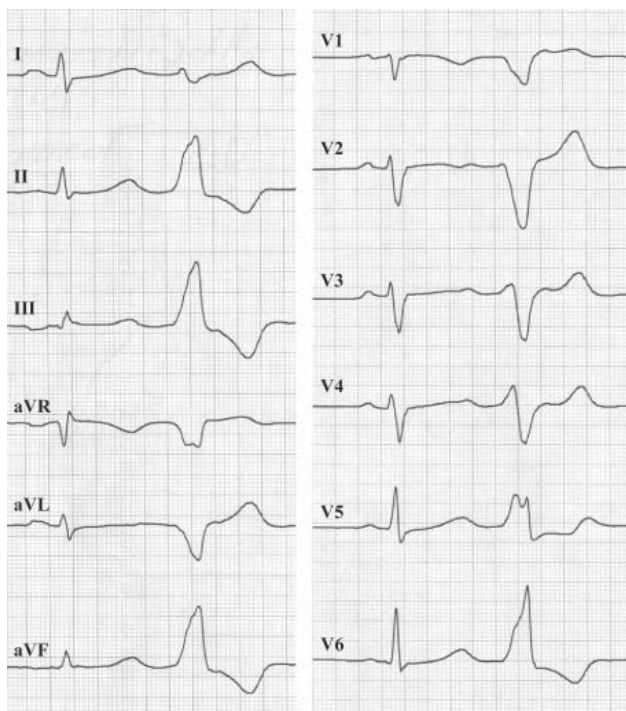


**Примечание.** Резкое отклонение электрической оси сердца влево (угол  $\alpha = -83^\circ$ ). Морфология QRS по типу блокады правой ножки пучка Гиса qR в V1. R/S в отведении V6 <1. QRS 130 мс.

**Note.** A sharp deviation of the electrical axis of the heart to the left (angle  $\alpha = -83^\circ$ ). Right bundle branch block type-paced QRS morphology qR in V1. R/S in leads V6 <1. QRS 130 ms.

**Рис. 3.** ЭКГ ребенка в возрасте 10 лет с желудочковой экстрасистолией из выводного отдела правого желудочка

**Fig. 3.** ECG of a child aged 10 with premature ventricular contraction from the right ventricular outflow tract



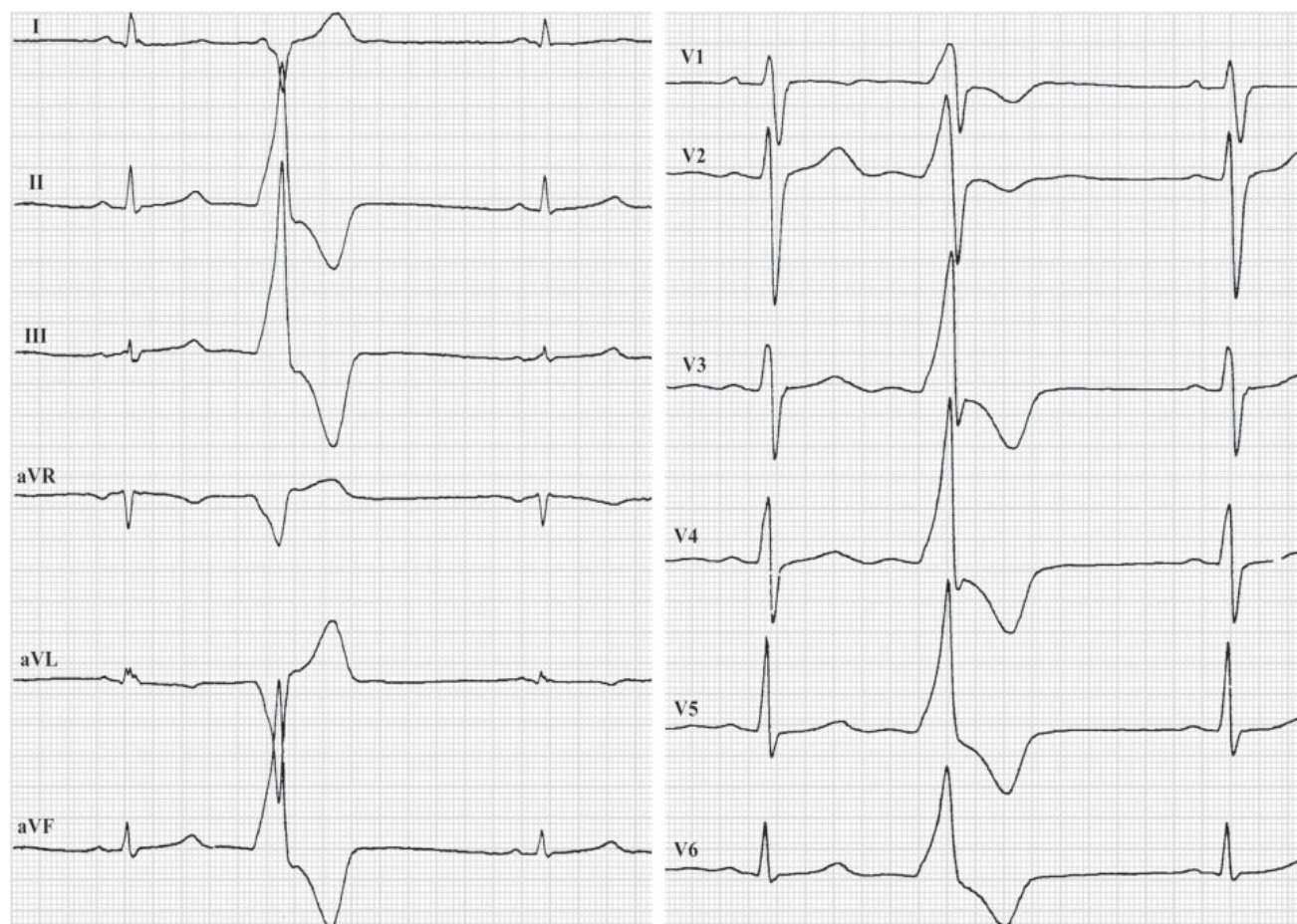
**Примечание.** Электрическая ось сердца  $+90^\circ$ . Морфология QRS: rsl; +RII, +RIII (перегородка). Морфология QRS в V1: QS. QRS 160 мс.

**Note.** Electrical axis of the heart  $+90^\circ$ . QRS morphology: rsl; +RII, +RIII (partition). QRS morphology in V1: QS. QRS 160 ms.



**Рис. 4.** ЭКГ ребенка в возрасте 13 лет с желудочковой экстрасистолой из выводного тракта левого желудочка

**Fig. 4.** ECG of a child aged 13 with premature ventricular contraction from the left ventricular outflow tract



**Примечание.** Отклонение электрической оси сердца в экстрасистическом комплексе вправо (угол  $\alpha = +104^\circ$ ). Морфология QRS: QSI; +RII, +RIII. Морфология QRS в V1: RS. QRS 140 мс.

**Note.** Deviation of the electrical axis of the heart in the extrasystolic complex to the right (angle  $\alpha = +104^\circ$ ). QRS morphology: QSI, +RII, +RIII. QRS morphology in V1: RS. QRS 140 ms.

оказывая существенную помощь в ходе ее коррекции и в период отмены препаратов. Для топической диагностики желудочковой тахикардии необходимо проведение 12-канальной СМЭКГ.

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

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

- Рекомендовано проведение эхокардиографии [1, 9].

**Комментарий.** Целью исследования являются изучение морфометрических характеристик сердца (размеры камер, структурные заболевания сердца, опухоли и др.); выявление признаков аритмогенной дисфункции миокарда; оценка гемодинамической значимости (эффективности) экстрасистол; оценка состояния миокарда в экстрасистическом комплексе и на синусовом ритме.

- Рекомендовано проведение магнитно-резонансной томографии сердца [8, 9] (сила рекомендаций 2; достоверность доказательств C).

**Комментарий.** Целью является проведение функционально-морфологического анализа правого и левого желудочков, а также структурного анализа миокарда (фиброзные и рубцовые изменения, зоны отека, липоматоз, опухоли и др.) у детей с ЖЭ. Это исследование наиболее важно у пациентов с подозрением на аритмогенную дисплазию правого желудочка [9].

#### Иная диагностика

- Рекомендована консультация врача-генетика [11, 12] (сила рекомендаций 2; достоверность доказательств C).

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

#### ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Дифференциальная диагностика проводится с суправентрикулярной экстрасистолой с aberrантным проведением на основании наличия сливных комплексов и часто выявляемого снижения фракции выброса в экстрасистических комплексах при ЖЭ, а также с желудочковой парасистолой на основании большей variability интервала сцепления между нормальным и экстрасистическим сокращением и выявления определенной ритмической активности парасистического очага.

## ЛЕЧЕНИЕ<sup>5</sup>

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

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

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

Решение о назначении терапии, выборе препарата или определении показаний для проведения радиочастотной абляции (РЧА) субстрата ЖЭ должны быть строго индивидуальными, с оценкой и сопоставлением пользы от терапии и рисков возможных осложнений.

### Выбор тактики лечения детей с желудочковой экстрасистолией

- Рекомендовано проведение комплексного обследования бессимптомным пациентам с частой ЖЭ или ускоренным идиовентрикулярным ритмом, имеющим нормальную сократительную способность миокарда. Не рекомендованы медикаментозная терапия и РЧА [9] (*сила рекомендаций 1; достоверность доказательств С*).
- Детям с частой ЖЭ, которая явилась причиной развития аритмогенной дисфункции миокарда, рекомендована антиаритмическая терапия или РЧА [9] (*сила рекомендаций 1; достоверность доказательств С*).
- Рекомендовано назначение  $\beta$ -блокаторов у асимптомных пациентов с частой или полиморфной ЖЭ, а в случае их неэффективности может быть оправдано применение блокаторов кальциевых каналов [2, 9] (*сила рекомендаций 2; достоверность доказательств С*).
- В группе детей с редкой ЖЭ и ее хорошей переносимостью рекомендовано только проведение комплексного обследования (*сила рекомендаций 1; достоверность доказательств С*).
- Рекомендовано рассмотреть вопрос об антиаритмической терапии  $\beta$ -блокаторами или о проведении РЧА субстрата аритмии при наличии у пациента симптомов заболевания, которые коррелируют с частой желудочковой эктопией или ускоренным идиовентрикулярным ритмом [9, 13] (*сила рекомендаций 2; достоверность доказательств С*).
- При наличии у ребенка частой или полиморфной ЖЭ в случае неэффективности  $\beta$ -блокаторов или блокаторов кальциевых каналов рекомендовано использование антиаритмических препаратов I или III классов (*сила рекомендаций 2; достоверность доказательств С*).

### Консервативное лечение

Консервативная (медикаментозная) терапия основана на коррекции основных патофизиологических механизмов развития ЖЭ и включает коррекцию метаболических нарушений, воздействие на нейровегетативную основу аритмии и конкретный электрофизиологический механизм аритмии.

Цель медикаментозной терапии ЖЭ — предотвратить развитие аритмогенной дисфункции миокарда и восстановить синусовый ритм.

Подбор антиаритмических препаратов проводят строго под контролем ЭКГ и холтеровского мониторирования с учетом доз насыщения и циркадного характера аритмии. Максимум терапевтического действия препарата целесообразно рассчитывать с учетом того, в какие периоды суток максимально выражена ЖЭ. Исключение составляют препараты длительного действия и амиодарон. Поддерживающая доза антиаритмического препарата определяется индивидуально. При увеличении продолжительности интервала QT более чем на 25% от исходной препараты III класса отменяются.

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

- Рекомендована консервативная, антиаритмическая терапия в качестве метода лечения у пациентов с частой или полиморфной экстрасистолией, в том числе когда экстрасистолия явилась причиной развития дисфункции миокарда [2, 9] (*сила рекомендаций 1; достоверность доказательств В*).

**Комментарий.** В Российской Федерации зарегистрированы следующие антиаритмические препараты для лечения желудочковой экстрасистолии:

- 1) пропранолол<sup>ж</sup> — неселективный  $\beta$ -блокатор, который влияет на  $\beta_1$ - и  $\beta_2$ -адренорецепторы. Обладает отрицательным хроно-, дромо- и инотропным действием. Суточная доза — 1–4 мг/кг в сутки (2–4 раза в день);
- 2) атенолол<sup>ж</sup> — кардиоселективный  $\beta_1$ -блокатор. Обладает отрицательным хроно-, дромо- и инотропным действием. Суточная доза — 0,5–2 мг/кг в сутки (1–2 раза в день);
- 3) пропафенон<sup>ж</sup> (IC класс), блокируя быстрые натриевые каналы, вызывает снижение скорости деполяризации и угнетает фазу 0 потенциала действия и его амплитуду в волокнах Пуркинью и сократительных волокнах желудочков, угнетает автоматизм; замедляет проведение импульса по волокнам Пуркинью; обладает отрицательным инотропным действием. Суточная доза — 7–15 мг/кг в сутки (3 раза в день);
- 4) лаппаконитина гидробромид<sup>ж</sup> (IC класс) угнетает проведение импульсов по проводящим структурам сердца — предсердиям, предсердно-желудочковому узлу, системе Гиса–Пуркинью; блокирует натриевые каналы мембран кардиомиоцитов. Суточная доза — 1 мг/кг в сутки (3 раза в день);
- 5) верапамил<sup>ж</sup> — блокатор кальциевых каналов, обладает отрицательным хроно- и инотропным действием. Суточная доза — 3–7 мг/кг в сутки (2–3 раза в день);

<sup>5</sup> Данные клинические рекомендации разработаны с учетом следующих нормативно-правовых документов: Приказ Министерства здравоохранения и социального развития РФ от 25 октября 2012 г. № 440н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи по профилю «детская кардиология» (зарег. в Минюсте РФ 4 декабря 2012 г. Рег. № 26000) и Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 15 ноября 2012 г. № 918н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи больным сердечно-сосудистыми заболеваниями» (зарег. в Минюсте РФ 29 декабря 2012 г. Рег. № 26483).

<sup>ж</sup> Лекарственный препарат, входящий в Перечень жизненно необходимых и важнейших лекарственных препаратов для медицинского применения на 2018 год (Распоряжение Правительства РФ от 23 октября 2017 года № 2323-р).

- 6) амиодарон<sup>Ж</sup> (III класс) способен инактивировать калиевые каналы в мембране кардиомиоцитов, удлинять потенциал действия, увеличивать эффективный рефрактерный период желудочков и других структур. Обладает отрицательным хронотропным действием. Доза насыщения — 10 мг/кг в сутки (2 раза в день) в течение 10 дней; поддерживающая доза — 5 мг/кг в сутки;
- 7) соталол<sup>Ж</sup> (III класс) обладает отрицательным хронотропным действием. Суточная доза — 1–2–4 мг/кг в сутки (2 раза в день).

#### Оценка эффективности медикаментозного лечения ЖЭ

- Эффективность лечения идиопатической ЖЭ оценивается только на основании регистрации ее выраженности и характера, оценки функционального состояния миокарда. Антиаритмический препарат считается эффективным, если при его назначении количество ЖЭ за сутки уменьшается более чем на 50%, число парных ЖЭ уменьшается не менее чем на 90%, и полностью отсутствуют пробежки желудочковой тахикардии. Поскольку антиаритмические препараты могут обладать проаритмическим эффектом, путем СМЭКГ мониторируются также средние, минимальные и максимальные параметры частоты сердечных сокращений в дневное и ночное время, длительность пауз ритма, изменение циркадности аритмии под действие антиаритмических препаратов, другие нарушения ритма и проводимости. Эффективность лечения оценивается также по параметрам центральной гемодинамики данных эхокардиографии на синусовом ритме и в экстрасистолических комплексах (сила рекомендаций 1; достоверность доказательств С).
- При ЖЭ, развившейся на фоне органической патологии сердца, оценка эффективности лечения базируется на анализе изменений клинического течения основного заболевания, симптомов недостаточности кровообращения; на регистрации выраженности и характера аритмии по данным ЭКГ и обязательно — СМЭКГ; на динамике размеров полостей сердца и сократительной способности миокарда по данным

эхокардиографии (сила рекомендаций 1; достоверность доказательств С).

#### Хирургическое лечение

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

#### Радиочастотная абляция очага ЖЭ

- Проведение РЧА очага ЖЭ рекомендовано при наличии у пациента аритмогенной дисфункции миокарда, обусловленной ЖЭ [9, 13] (сила рекомендаций 1; достоверность доказательств С).

**Комментарий.** РЧА может быть применена как 1-я линия терапии либо при неэффективности антиаритмической терапии.

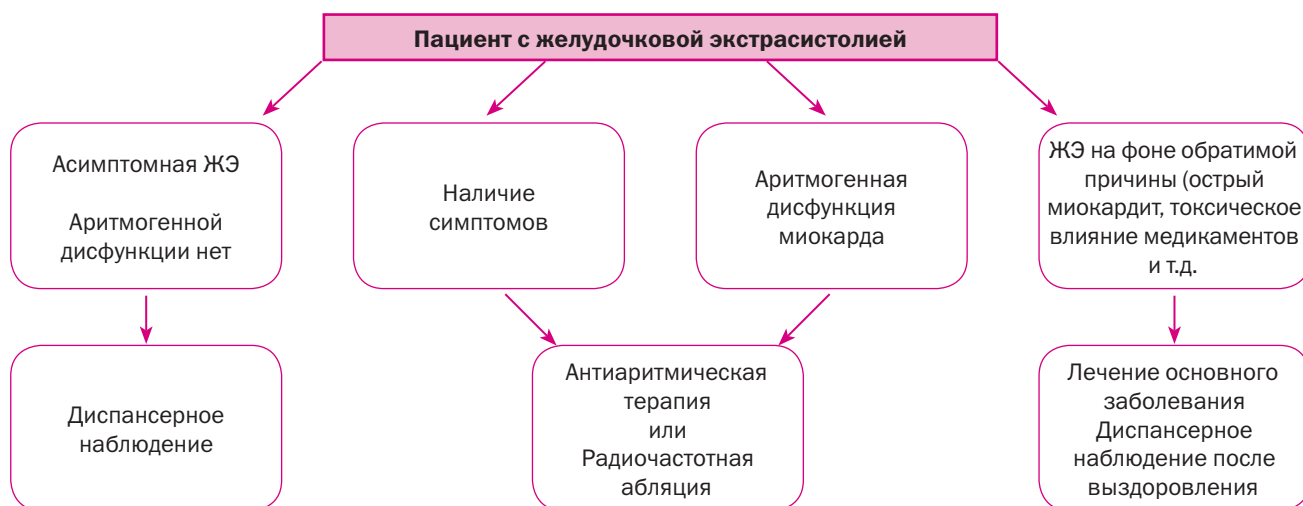
- Рекомендовано проведение РЧА при наличии симптомов заболевания, которые коррелируют с частой желудочковой эктопией или ускоренным идиовентрикулярным ритмом [9, 13] (сила рекомендаций 2; достоверность доказательств С).
- Хирургическое лечение желудочковой аритмии не рекомендуется при наличии бессимптомной ЖЭ, когда не прогнозируется развитие аритмогенной дисфункции миокарда [9, 13] (сила рекомендаций 1; достоверность доказательств С).
- Хирургическое лечение желудочковой аритмии не рекомендуется в тех случаях, когда ЖЭ обусловлена преходящими причинами (острый миокардит, токсическое влияние медикаментов и т.д.) [9, 13] (сила рекомендаций 1; достоверность доказательств С).

#### Оценка эффективности интервенционного лечения ЖЭ

- Эффективность радиочастотной катетерной абляции оценивается интраоперационно на основании специальных электрофизиологических критериев, а также в послеоперационном периоде на основании исчезновения ЖЭ по данным СМЭКГ и отдаленном периоде (через 2 месяца после операции) (сила рекомендаций 1; достоверность доказательств С).
- Алгоритм ведения пациентов с желудочковой экстрасистолией представлен на рис. 5, 6.

Рис. 5. Алгоритм ведения пациентов с желудочковой экстрасистолией

Fig. 5. Procedure for managing patients with premature ventricular contraction

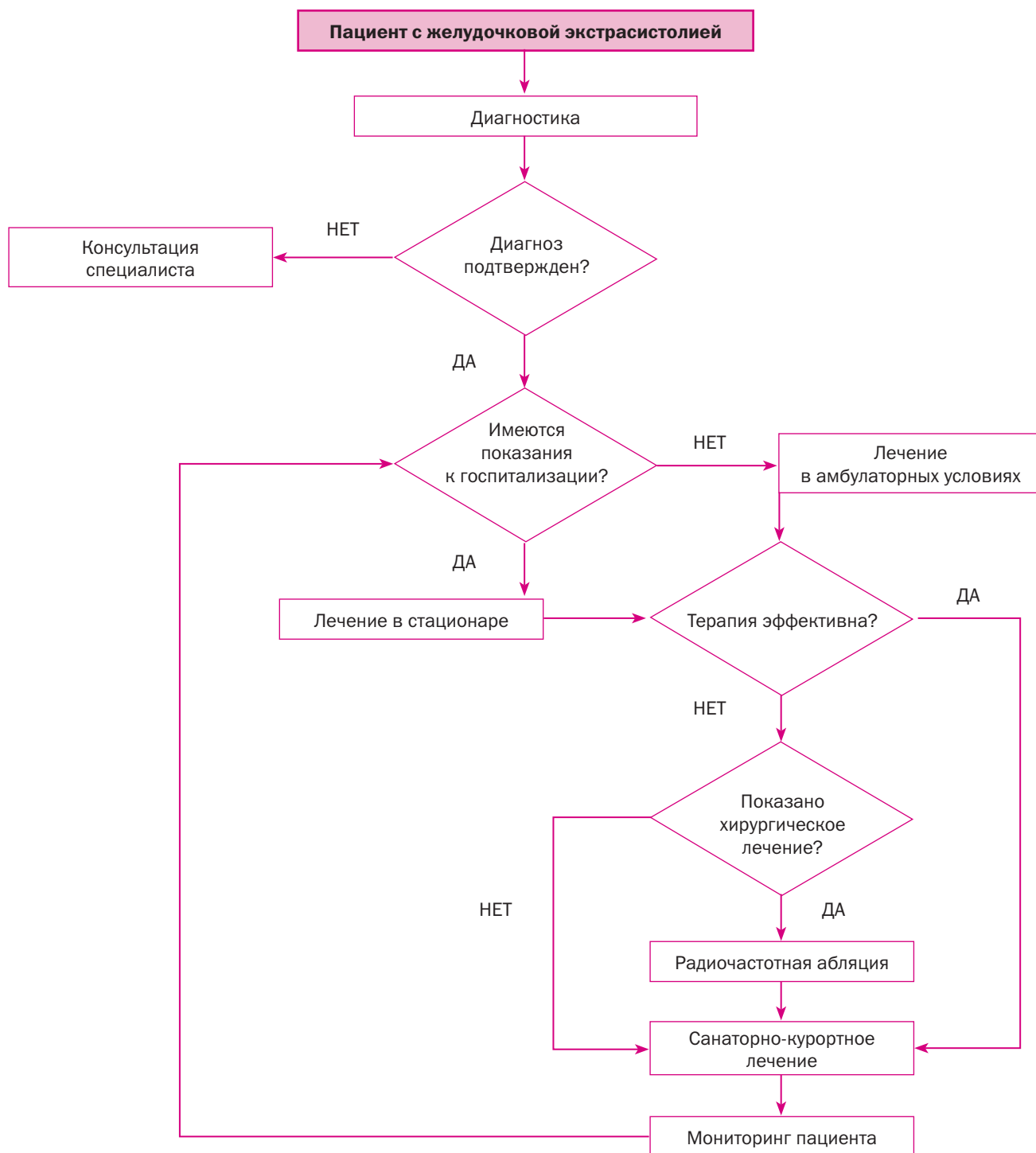


Примечание. ЖЭ — желудочковая экстрасистолия.

Note. PVC — premature ventricular contraction.



**Рис. 6.** Алгоритм ведения пациентов с желудочковой экстрасистолией  
**Fig. 6.** Procedure for managing patients with premature ventricular contraction



## РЕАБИЛИТАЦИЯ

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

## ПРОФИЛАКТИКА И ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

### Профилактика

У пациентов с кардиальной патологией, такой как врожденный порок сердца, в том числе после хирургической коррекции врожденного порока сердца и кардио-

миопатий, с учетом потенциальной возможности развития желудочковой тахикардии необходимо регулярное динамическое наблюдение (с обязательным проведением ЭКГ, холтеровского мониторирования и по показаниям стресс-теста).

### Ведение пациентов с желудочковой экстрасистолией

Все пациенты с желудочковой экстрасистолией нуждаются в наблюдении детским кардиологом.

Детям с редкой ЖЭ в отсутствии данных за органическое поражение сердца динамическое наблюдение

осуществляется 1 раз в год и включает проведение ЭКГ и суточного мониторирования ЭКГ.

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

При наличии частой ЖЭ у пациентов с наличием/отсутствием патологии сердца амбулаторное наблюдение включает ЭКГ, суточное мониторирование ЭКГ и ультразвуковое исследование сердца не реже одного раза в 6 месяцев.

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

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

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

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

В условиях стойкой медикаментозной ремиссии ЖЭ проводится плановая отмена терапии, и при отсутствии экстрасистолии (не ранее чем через 1 год после полной отмены терапии) перед снятием с диспансерного учета проводится контрольное обследование (с обязательным проведением ЭКГ, эхокардиографии, стресс-теста, холтеровского мониторирования). При отсутствии желудочковой эктопической активности проводится снятие с диспансерного учета с рекомендациями проведения ЭКГ после интеркуррентных заболеваний и в декретированные возрастные периоды.

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

После выполнения инвазивного электрофизиологического исследования и операции РЧА через 2 месяца и далее через 1 год проводится обследование (с обя-

зательным проведением ЭКГ, эхокардиографии, стресс-теста, холтеровского мониторирования). При отсутствии данных за рецидив желудочковой экстрасистолии и другие нарушения ритма сердца или проводимости, требующих наблюдения и лечения, пациент снимается с диспансерного учета.

### Вакцинация

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

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

### Занятия спортом

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

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

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

### ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ИНФОРМАЦИЯ, ВЛИЯЮЩАЯ НА ТЕЧЕНИЕ И ИСХОД ЗАБОЛЕВАНИЯ

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

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

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

Организационно-технические условия и критерии оценки качества медицинской помощи представлены в табл. 3.

### ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Желудочковая экстрасистолия является частым нарушением ритма сердца у детей. В большинстве случаев дети с ЖЭ не предъявляют жалоб. Нередко ЖЭ является

Таблица 3. Критерии оценки качества оказания медицинской помощи  
Table 3. Criteria for assessing the quality of care

№	Критерий	Уровень достоверности доказательств	Уровень убедительности рекомендаций
1	Выполнено клинико-биохимическое исследование крови	A	2
2	Выполнены стандартные методы кардиологического обследования: электрокардиография, суточное мониторирование электрокардиограммы, эхокардиография, стресс-тесты	A	1
3	Выполнена магнитно-резонансная томография сердца с контрастированием и жироподавлением для исключения структурной патологии сердца у детей с желудочковой экстрасистолией	C	2
4	Проведена протекторная антиаритмическая терапия пациентам с частой или полиморфной желудочковой экстрасистолией, в т.ч. когда экстрасистолия стала причиной развития дисфункции миокарда	B	1
5	Выполнена радиочастотная абляция очага желудочковой экстрасистолии у пациента с аритмогенной дисфункцией миокарда, обусловленной желудочковой экстрасистолией	C	1

случайной диагностической находкой при аускультации сердца или регистрации ЭКГ. Возможны жалобы на перебои в работе сердца, сильные удары сердца, чувство «замирания», «кувыркания», нехватки воздуха. Подобные ощущения дети и их родители иногда трактуют как «сердцебиение». При длительной частой ЖЭ, продолжительной бигеминии (разновидность аритмии, при которой происходят внеочередные сокращения сердечной мышцы) могут появляться повышенная утомляемость и слабость, возможны эпизоды быстро проходящих головокружений.

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

Если ЖЭ регистрируется у детей с заболеваниями сердца (врожденные и приобретенные пороки сердца, миокардиты, кардиомиопатии, аритмогенная дисплазия правого желудочка, аномалия коронарных артерий, опухоли сердца, травмы сердца и др.), ее называют органической. Важно помнить, что опасность любых нарушений ритма сердца у ребенка значительно повышается при наличии структурных аномалий сердца и заболеваний миокарда. При отсутствии выявленных органических заболеваний сердца нарушения ритма сердца принято называть идиопатическими. В большинстве случаев у детей наблюдается именно идиопатическая ЖЭ.

С учетом благоприятного течения идиопатических ЖЭ лечение не требуется. Решение о начале терапии частой ЖЭ у детей зависит от возраста, характера жалоб, клинической картины заболевания, наличия сопутствующей

патологии сердца и гемодинамических влияний экстрасистолии.

При «злокачественной» ЖЭ строго индивидуально, с оценкой пользы от лечения и рисков возможных осложнений назначается антиаритмическая терапия или проводится РЧА очага экстрасистолии.

ИСТОЧНИК ФИНАНСИРОВАНИЯ

Не указан.

FINANCING SOURCE

Not specified.

КОНФЛИКТ ИНТЕРЕСОВ

Авторы подтверждают отсутствие конфликта интересов, который необходимо обнародовать.

CONFLICT OF INTEREST

Not declared.

ORCID

А.А. Баранов

<http://orcid.org/0000-0003-3987-8112>

Л.С. Намазова-Баранова

<http://orcid.org/0000-0002-2209-7531>

Е.А. Покушалов

<https://orcid.org/0000-0002-2560-5167>

С.А. Термосесов

<https://orcid.org/0000-0003-2466-7865>

М.А. Школьников

<https://orcid.org/0000-0001-7115-0186>

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Beaufort-Krol GC, Dijkstra SS, Bink-Boelkens MT. Natural history of ventricular premature contractions in children with a structurally normal heart: does origin matter? *Europace*. 2008;10(8):998–1003. doi: 10.1093/europace/eun121.  
2. Школьников М.А., Березницкая В.В. *Суправентрикулярные аритмии. Желудочковые аритмии*. В кн.: *Клинические рекомендации по детской кардиологии и ревматологии*. / Под ред. М.А. Школьниковой, Е.И. Алексеевой. — М.: Ассоциация детских

кардиологов России; 2011. — С. 133–159. [Shkol'nikova MA, Bereznitskaya VV. *Supraventrikulyarnye aritmii. Zheludochkovye aritmii*. In: *Klinicheskie rekomendatsii po detskoj kardiologii i revmatologii*. Ed by Shkol'nikova M.A., Alexeeva E.I. Moscow: Assotsiatsiya detskikh kardiologov Rossii; 2011. pp. 133–159. (In Russ).]  
3. Paul T, Marchal C, Garson A. Ventricular couplets in the young: prognosis related to underlying substrate. *Am Heart J*. 1990;119(3 Pt 1):577–582. doi: 10.1016/s0002-8703(05)80280-7.



4. Dickinson DF, Scott O. Ambulatory electrocardiographic monitoring in 100 healthy teenage boys. *Br Heart J*. 1984;51(2):179–183. doi: 10.1136/hrt.51.2.179.
5. Scott O, Williams GJ, Fiddler GI. Results of 24 hour ambulatory monitoring of electrocardiogram in 131 healthy boys aged 10 to 13 years. *Br Heart J*. 1980;44(3):304–308. doi: 10.1136/hrt.44.3.304.
6. Southall DP, Richards J, Mitchell P, et al. Study of cardiac rhythm in healthy newborn infants. *Br Heart J*. 1980;43(1):14–20. doi: 10.1136/hrt.43.1.14.
7. Nagashima M, Matsushima M, Ogawa A, et al. Cardiac arrhythmias in healthy children revealed by 24-hour ambulatory ECG monitoring. *Pediatr Cardiol*. 1987;8(2):103–108. doi: 10.1007/BF02079464.
8. Marcus FI, McKenna WJ, Sherrill D, et al. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: proposed modification of the task force criteria. *Eur Heart J*. 2010;31(7):806–814. doi: 10.1093/eurheartj/ehq025.
9. Crosson JE, Callans DJ, Bradley DJ, et al. PACES/HRS expert consensus statement on the evaluation and management of ventricular arrhythmias in the child with a structurally normal heart. *Heart Rhythm*. 2014;11(9):e55–78. doi: 10.1016/j.hrthm.2014.05.010.
10. Bigger JT. Identification of patients at high risk for sudden cardiac death. *Am J Cardiol*. 1984;54(9):3D–8D. doi: 10.1016/s0002-9149(84)80277-5.
11. Ackerman MJ, Priori SG, Willems S, et al. HRS/EHRA expert consensus statement on the state of genetic testing for the channelopathies and cardiomyopathies: this document was developed as a partnership between the Heart Rhythm Society (HRS) and the European Heart Rhythm Association (EHRA). *Europace*. 2011;13(8):1077–1109. doi: 10.1093/europace/eur245.
12. Priori SG, Wilde AA, Horie M, et al. HRS/EHRA/APHS expert consensus statement on the diagnosis and management of patients with inherited primary arrhythmia syndromes: document endorsed by HRS, EHRA, and APHS in May 2013 and by ACCF, AHA, PACES, and AEPC in June 2013. *Heart Rhythm*. 2013;10(12):1932–1963. doi: 10.1016/j.hrthm.2013.05.014.
13. Клинические рекомендации по проведению электрофизиологических исследований, катетерной абляции и применению имплантируемых антиаритмических устройств. 3-е изд., доп. и перераб. — М.: МАКС-Пресс; 2013. — 596 с. [*Klinicheskie rekomendatsii po provedeniyu elektrofiziologicheskikh issledovaniy, kateternoi ablyatsii i primeneniyu implantiruemykh antiaritmicheskikh ustroystv*. 3th ed., revised and updated. Moscow: MAKSS-Press; 2013. 596 p. (In Russ).]
14. Radford D. Side effects of verapamil in infants. *Arch Dis Child*. 1983;58(6):465–466. doi: 10.1136/adsc.58.6.465.
15. Wetzel GT, Klitzner TS. Developmental cardiac electrophysiology recent advances in cellular physiology. *Cardiovasc Res*. 1996;31 Spec No:52–60. doi: 10.1016/0008-6363(95)00158-1.
16. Lapage MJ, Bradley DJ, Dick M. Verapamil in infants: an exaggerated fear? *Pediatr Cardiol*. 2013;34(7):1532–1534. doi: 10.1007/s00246-013-0739-8.