



МИНИСТЕРСТВО  
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ  
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

Клинические рекомендации

## Синдром слабости синусового узла у детей

МКБ 10: **I49.5**

Возрастная категория: **дети**

ID: **KP570**

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

Профессиональные ассоциации:

- **Ассоциация детских кардиологов России;**
- **Союз педиатров России**

Научным советом Министерства Здравоохранения Российской Федерации

— \_\_\_\_\_ 201\_ г.

Оглавление	
Ключевые слова .....	3
Список сокращений.....	4
Термины и определения.....	5
1. Краткая информация .....	6
2. Диагностика .....	9
3. Лечение.....	16
4. Реабилитация .....	19
5. Профилактика .....	19
6. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания.....	21
Критерии оценки качества медицинской помощи .....	22
Список литературы.....	23
Приложение А1. Состав рабочей группы .....	24
Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций .....	25
Приложение А3. Связанные документы .....	29
Приложение Б. Алгоритмы ведения пациента .....	30
Приложение В. Информация для пациентов .....	30
Приложение Г .....	31

**Ключевые слова**

- Дисфункция синусового узла
- Брадиаритмия
- Брадикардия
- Остановка синусового узла
- Синоатриальная блокада
- Синдром тахикардии-брадикардии
- Бинодальная болезнь
- Синкопальные состояния
- Имплантация электрокардиостимулятора
- Электрокардиостимуляция

## **Список сокращений**

СССУ – синдром слабости синусового узла

СУ – синусовый узел

ЭКГ — электрокардиограмма

СМ ЭКГ – суточное мониторирование ЭКГ

АВ — атриовентрикулярный

ЧСС – частота сердечных сокращений

АД – артериальное давление

ЭхоКГ — эхокардиография

ЧПЭС – чреспищеводная электрокардиостимуляция

ВВФСУ – время восстановления функции синусового узла

КВВФСУ – скорректированное время восстановления функции синусового узла

ЭКС – электрокардиостимуляция (электрокардиостимулятор)

## Термины и определения

**Брадиаритмия** – нарушение работы клеток-водителей ритма первого порядка (синусового узла), либо структуры, отвечающей за проведение импульса возбуждения с предсердий на желудочки (атриовентрикулярного проведения).

**Остановка синусового узла** – потеря синусовым узлом способности генерации импульсов в пейсмекерных клетках синусового узла.

**Синоатриальная блокада** - прогрессивное нарастание блокады от синусового узла к предсердиям, а также внутри проводящей ткани предсердий, без изменения функции образования импульса в синусовом узле.

**Синдром тахикардии-брадикардии** – чередование на стандартной или суточной электрокардиограмме брадикардии с тахиаритмией (экстрасистолия, несинусовая тахикардия).

**Бинодальная болезнь** – заболевание с поражением синусового и атриовентрикулярного узлов.

**Электрокардиостимуляция** - это метод, при котором роль естественного водителя ритма (синусового узла) выполняет искусственный водитель ритма. Этот водитель ритма вырабатывает электрические импульсы определенной силы и частоты. В качестве искусственного водителя ритма используют специальные аппараты – электрокардиостимуляторы.

## 1. Краткая информация

### 1.1 Определение

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

### 1.2 Этиология и патогенез

СССУ в большинстве случаев у детей развивается в отсутствие органической патологии сердечно-сосудистой системы. Нарушения ритмовождения в детском возрасте могут быть обусловлены различными факторами, например, вегетативным дисбалансом с преобладанием парасимпатических влияний, медикаментозным воздействием, воспалительным поражением миокарда, нарушением обмена, аутоиммунным поражением антителами к проводящей системе сердца [1, 2, 3, 4]. По этиологическим факторам выявляют:

1. СССУ органической природы (при кардиомиопатиях, амилоидозе, саркоидозе, коллагенозах, ишемической болезни сердца, опухолях сердца, гормонально-обменных кардиотоксических нарушениях и т.д.)
2. Регуляторные (вагусные) дисфункции синусового узла (вегетососудистая дистония с преобладанием парасимпатических влияний на сердце, гиперваготония при повышении внутричерепного давления, отеке мозга, вазовагальные рефлекс при органной патологии).
3. СССУ как следствие токсических влияний (антиаритмические препараты, сердечные гликозиды, антидепрессанты, снотворные средства, отравления карбофосом и другими соединениями, блокирующими холинэстеразу).
4. Нарушение функции синусового узла (СУ) у детей после хирургических операций на сердце (коррекция врожденных пороков сердца - транспозиции магистральных сосудов, дефекта межпредсердной перегородки и др).
5. Врожденное нарушение функции СУ
6. Аутоиммунные нарушения функции СУ
7. Идиопатические (причина не установлена)

В первых четырех случаях имеет место так называемый, вторичный СССУ, устранение которого находится в прямой зависимости от эффективности терапии основного заболевания. В детской кардиологической практике нередко не удается обнаружить какого-либо заболевания, способного привести к нарушению функции синусового узла. В этих случаях принято говорить о первичном, или идиопатическом варианте. Зачастую очень трудно провести грань между органическим и функциональным изменением, не имея морфологического подтверждения.

Среди патогенетических механизмов в развитии идиопатического СССУ обсуждается значение вегетативной нервной системы, дегенеративных изменений, апоптоза, а также роль воспалительного поражения миокарда.

Значение недостаточности симпатических влияний на сердце в патогенезе прогрессирующего нарушения функции синусового узла у детей доказано, при этом в формировании нарушений вегетативной регуляции сердца важная роль принадлежит гипоксическим поражениям в перинатальном и раннем неонатальном периодах [5].

В экспериментальных работах создана модель развития СССУ, в которой прогрессивное нарастание выраженности электрокардиографических изменений ассоциировалось с ослаблением влияний центральной нервной системы на ритмогенез [6]. Активно дискутируется вопрос о роли аутоиммунных механизмов в развитии и прогрессировании СССУ. Повышение титров антикардиальных антител у больных наряду с вегетативной дисфункцией может являться одним из звеньев патогенеза синдрома у детей [7].

Описан аутосомно-доминантный тип и аутосомно-рецессивный тип наследования СССУ, а также генный полиморфизм в генах HCN1-4, CJA5, CJA1, ответственный за развитие СССУ [8, 9, 10]. Наличие мутаций может предрасположить к развитию дисфункции синусового узла или привести к повышенной чувствительности клеток синусового узла к препаратам, влияющим на частоту сердечных сокращений.

### **1.3 Эпидемиология**

Распространенность электрокардиографических феноменов, являющихся частью симптомокомплекса СССУ достигает 0,84% среди детей с заболеваниями сердечно-сосудистой системы [11]. Среди практически здоровых детей признаки дисфункции СУ на стандартной электрокардиограмме (ЭКГ) выявляются у 2% детей [5]. Синусовая брадикардия является самой частой (до 85%) разновидностью брадиаритмий у детей [12]. По данным популяционного ЭКГ-скрининга детей России распространенность миграции ритма составляет 1,9%, выскальзывающих и замещающих наджелудочковых ритмов – 0,7%, а синоатриальной блокады - 0,3% [13].

Суточное мониторирование ЭКГ (СМ ЭКГ) выявляет значительно более высокую распространенность ЭКГ феноменов, входящих в симптомокомплекс СССУ. При проведении СМ ЭКГ среди практически здоровых детей признаки дисфункции синусового узла встречаются в 2,7% случаев [5]. Одиночные узловые сокращения в ночное время регистрируются у 13% детей [14], а узловые ритмы у 19% новорожденных и 45% детей более старшего возраста [15, 16]. Среди детей с брадиаритмиями синоатриальные блокады отмечены в 50% случаев [12]. В хирургических клиниках с СССУ связывают около 10% всех нарушений сердечного ритма. На долю СССУ приходится до 30% всех аритмий у детей [5].

### **1.4 Кодирование по МКБ-10**

И49.5 - Синдром слабости синусового узла

Примеры диагнозов

- Синдром слабости синусового узла (брадикардия, остановки синусового узла, выскальзывающие наджелудочковые сокращения, паузы ритма до 1850 мс).
- Синдром слабости синусового узла (синдром тахи-брадикардии: узловая тахикардия, брадикардия, остановки синусового узла, паузы ритма до 2000 мс).

**1.5 Классификация**

У детей выделены 4 устойчивых клинико-электрокардиографических варианта нарушения функции СУ (таблица 1): первый из которых включает минимальные проявления в виде синусовой брадикардии и миграции ритма; второй - замещающие ритмы, остановки СУ, синоатриальную блокаду на фоне более выраженной депрессии основного ритма; третий (синдром тахи-брадикардии) – сочетание синусовой брадикардии с суправентрикулярной гетеротопной тахикардией и четвертый – кардионейропатию с ригидной выраженной брадикардией, множеством замещающих ритмов, асистолиями и нарушением реполяризации миокарда [5].

Каждый из вариантов в достаточно высоком проценте случаев характеризуется присоединением нарушениями атриовентрикулярного (АВ) проведения. Имеет место стадийность формирования нарушений функции СУ у детей: от первого ко второму (или третьему, в зависимости от наличия электрофизиологических условий для развития тахиаритмий) и четвертому вариантам.

**Таблица 1** - Клинико-электрокардиографические варианты синдрома слабости синусового узла у детей

Нарушения функции синусового узла	Нарушение функции нижележащих уровней проводящей системы сердца
I вариант. Синусовая брадикардия с ЧСС на 20% ниже возрастной нормы, миграция водителя ритма. Паузы ритма при СМ ЭКГ до 1500 мс. Адекватное учащение ЧСС при физической нагрузке	Замедление атриовентрикулярного проведения до АВ блокады I степени. Альтернация АВ проведения
II вариант. Синоатриальная блокада, остановка синусового узла, выскальзывающие сокращения и ускоренные ритмы. Паузы ритма при СМ ЭКГ от 1500 мс до 2000 мс. Неадекватный прирост ЧСС при нагрузке	Атриовентрикулярная диссоциация, атриовентрикулярная блокада II-III степени
III вариант. Синдром тахи-брадикардии. Паузы ритма при СМ ЭКГ от 1500 мс до 2000 мс	Атриовентрикулярная диссоциация, атриовентрикулярная блокада II-III степени



Нарушения функции синусового узла	Нарушение функции нижележащих уровней проводящей системы сердца
IV вариант. Ригидная синусовая брадикардия с ЧСС менее 40 уд/мин, эктопические ритмы с единичными синусовыми комплексами, мерцание-трепетание предсердий. Отсутствие восстановления устойчивого синусового ритма и адекватного его учащения при физической нагрузке. Паузы ритма при СМ ЭКГ более 2000 мс	Нарушения атриовентрикулярного и внутрижелудочкового проведения. Вторичное удлинение интервала QT. Нарушение процесса реполяризации (депрессия сегмента ST, снижение амплитуды Т в левых грудных отведениях)

## 2. Диагностика

### 2.1 Жалобы и анамнез

*Жалобы при СССУ у детей не являются специфическими, а зачастую могут отсутствовать. Наиболее часто дети жалуются на головокружения, плохую переносимость физических нагрузок, одышку при нагрузке, утомляемость и эпизоды слабости. Наиболее угрожающими проявлениями СССУ являются аритмогенные обморочные состояния и внезапная сердечная смерть.*

*У детей с начальными проявлениями СССУ могут отмечаться рефлекторные обморочные состояния, развивающиеся в результате резкого падения общего периферического сосудистого сопротивления или артериального давления, а аритмогенные обмороки наблюдаются чаще у детей с IV и III вариантами заболевания [7].*

- Сбор анамнеза крайне важен у пациентов с СССУ. При сборе анамнеза рекомендовано:
  - оценить наличие и степень выраженности брадикардии на ретроспективных ЭКГ пациента,
  - провести анализ ЭКГ родственников на предмет наличия наследственной брадикардии,
  - провести анализ клинических данных (наличие жалоб на предобморочные и обморочные состояния, возраст их появления, связь с перенесенными заболеваниями, провоцирующие факторы, наличие ауры, судорог и непроизвольного мочеиспускания во время синкопе, субъективные ощущения предобморока и после обморока, частота сердечных сокращений (ЧСС) и артериальное давление (АД) во время обморока, длительность синкопе, особенности купирования [5]).

## **2.2 Физикальное обследование**

- При проведении стандартного клинического осмотра рекомендовано обратить особое внимание измерение роста и массы тела, температуры тела, частоты дыхания и частоты сердечных сокращений, измерение артериального давления.

## **2.3 Лабораторная диагностика**

- Рекомендуется проведение клинического анализа крови и мочи для исключения воспалительных изменений.

**Уровень убедительности рекомендаций 2** (уровень достоверности доказательств – А).

- Рекомендуется проведение биохимического анализа крови с оценкой уровня электролитов и маркеров повреждения миокарда (креатининфосфокиназа, тропонин I, белоксвязывающие жирные кислоты, лактатдегидрогеназа), липидного спектра крови (холестерин, триглицериды), активности ферментов цитолиза (аланиновая трансаминаза, аспарагиновая трансаминаза), глюкозы.

**Уровень убедительности рекомендаций 2** (уровень достоверности доказательств – А).

- Рекомендуется определить уровень гормонов щитовидной железы (тиреотропный гормон, Т4 свободный, антитела к тиреоидной пероксидазе для исключения вторичного генеза брадиаритмий).

**Уровень убедительности рекомендаций 2** (уровень достоверности доказательств – А).

- Рекомендуется проведение иммунологического исследования для определения уровня специфических антител к антигенам проводящей системы сердца, кардиомиоцитам (антифибриллярные, антисарколеммные и антинуклеарные антитела), гладкой мускулатуре и эндотелию.

**Уровень убедительности рекомендаций 2** (уровень достоверности доказательств – А).

**Комментарии:** *Повышение титров антикардиальных антител у больных с высокими степенями поражения синусового узла может являться одним из звеньев патогенеза синдрома у детей. Высокие титры антител к проводящей системе сердца  $\geq 1:160$  являются одним из значимых факторов, определяющих неблагоприятное течение СССУ у детей без органических заболеваний сердца [7].*

- Рекомендуется проведение иммуноферментного анализа и серологическая диагностика методом полимеразной цепной реакцией.

**Уровень убедительности рекомендаций 2** (уровень достоверности доказательств – А).

**Комментарии:** *Исследования проводятся с целью выявления бактериальной или вирусной инфекции, которая может быть источником развития воспалительного процесса в миокарде. Также может быть проведено исследование титра антистрептолизина-О,*

*посевы и изучение биоценоза носоглотки и кишечника. Выявление циркулирующей инфекции может свидетельствовать о вторичном (воспалительном) генезе брадиаритмии и требовать антибактериальной или другой специфической терапии.*

- Рекомендуется проведение молекулярно-генетического анализа.

**Уровень убедительности рекомендаций 2** (уровень достоверности доказательств – А).

**Комментарии:** *молекулярно-генетический анализ позволяет выявить мутации и полиморфизм генов, вызывающих генетически детерминированную брадикардию. Описан аутосомно-доминантный тип и аутосомно-рецессивный тип наследования СССУ, а также генный полиморфизм в генах HCN1-4, CJA5, CJA1, ответственный за развитие СССУ. Наличие мутаций может быть предрасполагающим фактором к развитию дисфункции синусового узла или привести к повышенной чувствительности клеток синусового узла к препаратам, влияющим на частоту сердечных сокращений [8, 9, 10].*

#### **2.4 Инструментальная диагностика**

- Рекомендуется проведение электрокардиографии (ЭКГ) [1,12,17].

**Уровень убедительности рекомендаций 1** (уровень достоверности доказательств – А).

**Комментарии:** *Электрокардиография рекомендуется как основной метод диагностики СССУ. Электрокардиографические критерии синусовой брадикардии по данным стандартной ЭКГ представлены в табл. 2.*

**Таблица 2** - Минимально допустимые значения ЧСС по данным ЭКГ покоя у здоровых детей в возрасте от 0 до 18 лет [13]

Возраст (годы)	Данные ЭКГ скрининга РФ 2003-2008 гг	Данные ЭКГ скрининга РФ 2003-2008 гг
	ЧСС, 5 перцентиль (уд/мин)	ЧСС, 2 перцентиль (уд/мин)
0-7 дней	110	100
1 нед.-2 мес.	121	115
3-5 мес.	114	106
6-12 мес.	105	99
1-2	92	80
2-3	88	74
3-4	83	76
4-5	80	76
5-6	74	71
6-7	71	70
7-8	70	65
8-9	66	62
9-10	65	60
10-11	63	60
11-12	60	57
12-13	60	53
13-14	61	56
14-15	61	56
15-16	60	54
16-18	56	49

*Брадикардией в различных возрастных группах традиционно считается снижение ЧСС на стандартной ЭКГ ниже 5 перцентилей возрастного распределения ЧСС. Более оправдано считать критерием брадикардии снижение ниже 2 перцентилей, которое у детей данного возраста ассоциируется с высоким риском развития СССУ и появлением синкопальных состояний [7].*

- Рекомендуется проведение суточного мониторирования ЭКГ [1,12,17].

**Уровень убедительности рекомендаций 1** (уровень достоверности доказательств – А).

**Комментарии:** *СМ ЭКГ является наиболее эффективным методом диагностики и оценки эффективности лечения детей с нарушениями функции синусового узла. Важная роль в ранней диагностике и прогнозировании СССУ принадлежит оценке допустимых значений минимальной ЧСС при СМ ЭКГ (табл. 3). Степень снижения средней ЧСС в дневное и ночное время позволяет дифференцировать патологическую и физиологическую брадикардию. Для физиологической брадикардии характерно снижение ЧСС в ночное время, в то время как средняя дневная и средняя суточная ЧСС остается в*

пределах нормы. У **больных с СССУ СМ ЭКГ** применяется также с целью диагностики аритмий, метаболических изменений в миокарде, оценки вариабельности ритма и вегетативных влияний на сердечный ритм, а также выявления маркеров риска жизнеугрожающих состояний, оценки эффективности лечения.

**Таблица 3** - Минимально допустимые значения ЧСС по данным СМ ЭКГ у здоровых детей 0-16 лет [15, 16, 18-21]

Возраст	Мин. ЧСС в ночное время (уд/мин)	Мин. ЧСС в дневное время (уд/мин)
Дети 0-1 мес.	69-70	80
1 мес.- 1 год	65-69	80
1 - 6 лет	60	-
7 – 10 лет	45	-
10-11 лет	40-45	-
12-16 лет	40	-

У детей с выраженными брадиаритмиями паузы ритма при проведении СМ ЭКГ, как правило, превышают допустимые значения, что является важным диагностическим и прогностическим критерием. Также как и ЧСС, продолжительность пауз ритма по данным СМ ЭКГ оценивается с учетом возраста ребенка (табл. 4).

**Таблица 4** - Максимальная допустимая продолжительность пауз ритма по данным СМ ЭКГ у здоровых детей 0-16 лет [15, 19, 20]

Возраст	Максимальная продолжительность пауз ритма (мс)
Дети до 1 года	1100
1-3 года	1200
3-10 лет	1300
10-16 лет	1500
> 16 лет	1750
> 18 лет	2020

На ЭКГ детей с СССУ, помимо синусовой брадикардии, широко представлены различные наджелудочковые тахиаритмии (наджелудочковые тахикардии, фибрилляция предсердий, одиночная или парная экстрасистолия).

Миграция водителя ритма, замещающие сокращения и/или ритмы из АВ соединения возникают как результат ослабления пейсмекерной функции синусового узла и являются вторичными, «спасающими». Среди других нарушений ритма и проводимости при СССУ встречается ускоренный суправентрикулярный ритм. Эпизоды суправентрикулярного ритма у детей требуют исключения синдрома слабости синусового узла по типу тахи-брадикардии.

*Синоатриальная блокада проявляется прогрессирующим нарастанием блокады синоатриального проведения, тогда как функция образования импульса в синусовом узле не изменяется. Синоатриальная блокада различается по степени тяжести. Первая степень характеризуется замедлением проведения возбуждения внутри синусового узла и на стандартной ЭКГ не регистрируется. Вторая степень может быть без или с периодической Венкебаха - при этом некоторые из импульсов блокируются и не проводятся на предсердия. Третья степень характеризуется нарушением проведения импульсов нормальной генерации к миокарду правого предсердия.*

*Остановка СУ (синус-арест) - потеря синусовым узлом способности генерации импульсов в пейсмекерных клетках синусового узла. В отличие от синоатриальной блокады, при этом развивается пауза ритма, превышающая предшествующий R-R интервал более чем в 2 раза и не кратная ему.*

*Важное место у пациентов с синкопальными состояниями в анамнезе принадлежит регистрации ЧСС в момент появления клинической симптоматики. Диагностическая ценность проведения повторного длительного ЭКГ мониторинга для выявления нарушения ритма как причины синкопе значительно выше, чем однократного 24-часового СМ ЭКГ. Оптимально эта задача решается имплантацией петлевых регистраторов, которые в настоящее время позволяют мониторировать ЧСС в течение трехлетнего периода [17]. Несмотря на отсутствие признаков нарушения функции синусового узла по данным СМ ЭКГ вне приступа, во время обморока может развиваться критическая брадикардия или асистолия. «Золотым стандартом» диагностики синкопальных состояний как аритмогенного, так и нейрокардиогенного характера, остается регистрация ЭКГ в момент развития типичных жалоб, в том числе в провоцирующей ситуации.*

- Рекомендуется проведение эхокардиографии (ЭхоКГ) [1, 12].

**Уровень убедительности рекомендаций 1** (уровень достоверности доказательств – А).

**Комментарии:** *Цель проведения данного исследования - исключение органической патологии сердца, оценки морфометрических показателей, выявления признаков признаков аритмогенной кардиомиопатии. Под аритмогенной кардиомиопатией подразумевают вторичную обратимую дисфункцию миокарда, проявляющуюся дилатацией всех полостей, начиная с предсердных камер, с последующим снижением сократительной способности миокарда желудочков, возникновением относительной митральной регургитации и развитием застойной сердечной недостаточности.*

- Рекомендуется проведение чреспищеводной электрокардиостимуляции [12].

**Уровень убедительности рекомендаций 2** (уровень достоверности доказательств – В).

**Комментарии:** *Чреспищеводная электрокардиостимуляция (ЧПЭС) – малоинвазивное исследование, позволяющее оценить функцию синусового узла. Возможность*

электрической стимуляции сердца через пищевод определяется его анатомической близостью в средней трети к левому предсердию. Проба оценивает время восстановления функции синусового узла (ВВФСУ) – время от последнего электростимула до первого синусового зубца Р в мс, скорректированное время восстановления функции синусового узла (КВВФСУ) – разница между продолжительностью ВВФСУ и интервалом R-R собственного ритма в мс. В случае, если показатели ВВФСУ и КВВФСУ превышают нормальные значения, то это свидетельствует о снижении автоматической активности синусового узла. Нормативные значения электрофизиологических показателей функции синусового узла в различных возрастных категориях детей представлены в табл. 5.

**Таблица 5** - Нормативные значения электрофизиологических показателей функции синусового узла [22]

Возраст\показатель	ВВФСУ (мс)	КВВФСУ (мс)
Дети до 7 лет	1220	460
Дети 7-10 лет	1240	480
Дети 11-14 лет	1300	490
Дети 15-17 лет	1400	520

Наличие нормальных значений параметров чреспищеводной электростимуляции, даже с дополнительным устранением вегетативных влияний (проведение денервации пропранололом и атропином) не позволяет исключить наличие дисфункции синусового узла. Таким образом, ЧПЭС не имеет достаточной прогностической ценности и может быть применена в сложных случаях как дополнительный метод диагностики.

## 2.5 Иная диагностика

### Дифференциальная диагностика

Для дифференциальной диагностики СССУ и вегетативных дисфункций синусового узла применяются дополнительные пробы.

Рекомендуется проведение пробы с **активным ортостазом и\или 10 приседаниями** при снятии стандартной ЭКГ покоя.

**Уровень убедительности рекомендаций 1** (уровень достоверности доказательств – В).

В норме при проведении минимальной физической нагрузки ЧСС увеличивается на 10-15% от исходных значений [23]. Недостаточный прирост ЧСС, появление нарушений сердечного ритма, нарушение процессов реполяризации является прогностически неблагоприятным фактором и свидетельствует о наличии СССУ [5].

Существуют различные методики выполнения динамических (дозированных) физических нагрузок – велоэргометрия с использованием велоэргометра, тредмил (дорожка) и др. В педиатрии рекомендована наиболее физиологичная проба - **тредмил-тест**.

Аритмогенное действие нагрузки обусловлено рядом физиологических факторов – увеличением ЧСС, повышением артериального давления, увеличением выброса катехоламинов и повышением активности симпатической системы, нарастанием тканевой гипоксии, ацидоза и др. Значения максимальной ЧСС при проведении теста с физической нагрузкой вычисляется по формуле  $208 - 0.7 \times \text{возраст в годах}$  [24]. Прирост ЧСС при проведении стресс-теста достигает в норме 70-85% от исходных значений ЧСС [25]. Как правило, максимальная ЧСС сердечного ритма в ответ на нагрузку у здоровых детей и подростков достигает 170-180 в минуту. У пациентов с СССУ при проведении дозированной физической нагрузки ЧСС возрастает максимально до 100-120 в минуту. Если синусовая брадикардия связана с повышением активности парасимпатической системы, то прирост ЧСС более выражен. Критерием наличия СССУ при проведении пробы с дозированной физической нагрузкой у детей может быть максимальное значение ЧСС в ответ на нагрузочную пробу менее 170 в минуту, а также неадекватное снижение ЧСС при ее прекращении.

Дополнительно рекомендуется проведение **активной клиноортостатической пробы** для оценки влияния вегетативной нервной системы.

Нормальная реакция определяется отсутствием жалоб, повышением ЧСС на 20-40% от исходной, кратковременным подъемом АД на 5-10 мм.рт.ст при вставании и возвращением к исходным значениям через 1-3 минуты при горизонтальном положении, а также снижением пульсового давления в процессе выполнения пробы не более чем на 50% [23]. Патологические варианты пробы - гиперсимпатикотонический и тахикардический, характеризующие избыточное, асимпатикотонический и гипердиастолический – недостаточное, астеносимпатический и симптоастенический – смешанное вегетативное обеспечение.

Рекомендуется проведение **пробы с атропином** применяется для устранения парасимпатических влияний на ритм сердца.

Внутривенно вводится 0,1% раствор сульфата атропина в дозе 0,02 мг\кг. Через 1, 3 и 5 минут после введения проводится оценка ритма и прироста ЧСС по сравнению с исходом, а затем контроль возврата ЧСС к исходному. В норме после введения атропина должен наблюдаться устойчивый синусовый ритм с ЧСС, соответствующей возрасту, а относительный прирост ЧСС должен составлять не менее 30% [23]. При недостаточном приросте ЧСС после введения атропина у больного имеет место СССУ. С помощью массажа каротидного синуса (преимущественно правого), пробы Вальсальвы также выявляется повышение активности парасимпатических влияний, являющееся причиной брадикардии.

### 3. Лечение



### 3.1 Консервативное лечение

- Рекомендуется назначение блокаторов М–холинергических рецепторов, стимуляторов β-адренергических рецепторов [1, 2, 26].

**Уровень убедительности рекомендаций 1** (уровень достоверности доказательств – А).

**Комментарии:** Критические ситуации при развитии головокружений, синкопальных состояний, обусловленных брадикардией или асистолией, купируются применением препаратов холинолитического действия (атропин) и бета-адреномиметиков (изопреналин). Дозы препаратов, используемых в неотложной терапии СССУ, представлены в таблице 6. Однако, холинолитики и бета-адреномиметики не могут постоянно применяться, так как угнетают собственную активность синусового узла и повышают потребность миокарда в кислороде, вызывают такие побочные эффекты как гипотензия и желудочковые аритмии.

**Таблица 6** - Лекарственные препараты, используемые в неотложной терапии пациентов с СССУ

Международное непатентованное название препарата	Код АТХ	Механизм действия	Доза и пути введения препарата
Atropine sulfate <sup>ж</sup> (Атропин сульфат)	A03BA	Блокада М - холинорецепторов. Введение атропина сопровождается учащением сердечных сокращений, понижением тонуса гладкомышечной мускулатуры.	В экстренных случаях внутривенно 0,1% раствор в дозе 0,01-0,02 мг/кг. Максимальная доза 1 мг у детей и 2 мг у подростков.
Isoprenaline (Изопреналин)	R03CB	Стимуляция β <sub>1</sub> и β <sub>2</sub> рецепторов, в результате чего происходит расслабление гладкой мускулатуры бронхов, желудочно-кишечного тракта и мочевыделительной системы, увеличивается частота и сила сердечных сокращений, происходит умеренная вазодилатация.	В экстренных случаях внутримышечно 0,5% раствор в дозе 0,5-1,0 мл (0,1-0,2 мг) или таблетки по 5 мг под язык.
Epinephrinum <sup>ж</sup> (Эпинефрин)	CO1CA24	Стимуляция α, β <sub>1</sub> и β <sub>2</sub> рецепторов, что	В экстренных случаях внутримышечно или

Международное непатентованное название препарата	Код АТХ	Механизм действия	Доза и пути введения препарата
		способствует усилению и учащению сердечных сокращений, повышению АД, расслабление гладкой мускулатуры бронхов, желудочно-кишечного тракта и мочевыделительной системы.	внутривенно 0,1% раствор в дозе 0,01 мг\кг или 1% раствор в дозе 0,1 мл\год жизни. Максимальная доза 1,0 мл.

- Рекомендуется проведение временной электрокардиостимуляции (чрескожная кардиостимуляция, установка временной эндокардиальной системы электрокардиостимуляции) [17, 27, 28].

**Уровень убедительности рекомендаций 1** (уровень достоверности доказательств – А).

**Комментарии:** При купировании острых брадиаритмий выполняется в случае отсутствия эффекта от использования блокаторов М–холинергических рецепторов и симпатомиметиков при наличии симптомной брадикардии.

- Рекомендовано назначение стимулирующей терапии с широким спектром действия [29].

**Уровень убедительности рекомендаций 2** (уровень достоверности доказательств – В).

**Комментарии:** Применяется комплекс препаратов адаптогенов и лекарственных средств с ноотропным действием – настойки женьшеня, элеутерококка, пирацетам\*\*, церебролизин, метаболические и мембраностабилизирующие лекарственные средства – коэнзим Q10, карнитин, милдронат, неотон. В результате длительного применения (до 6 мес.) курса этих препаратов (не более 4-х одновременно) стимулируются окислительно-восстановительные процессы, повышается устойчивость мозга к гипоксии, происходит стабилизация клеточных мембран. Стимуляция симпатического отдела вегетативной нервной системы вегетотропными препаратами тормозит прогрессирование синдрома и в большом количестве случаев на ранних этапах СССУ сопровождается восстановлением нормального ритмовождения, что особенно важно для детей раннего возраста, интервенционное лечение которых имеет определенные трудности. Терапия, стимулирующая нейрогуморальные симпатические влияния на сердечный ритм также может быть оправдана у пациентов с сопутствующими вегетативными дисфункциями.

При высокой представленности заместительного гетеротопного ритма с высокой ЧСС и присоединении аритмогенной дисфункции миокарда у детей с синдромом тахи-

*брадикардии может потребоваться проведение антиаритмической терапии под контролем ЭКГ и СМ ЭКГ. Антиаритмическая терапия противопоказана детям с синкопе в анамнезе, выраженным угнетением синусового узла, большого количества выраженных пауз ритма, наличии нарушения АВ-проведения.*

### **3.2 Хирургическое лечение**

- Рекомендовано проведение постоянной электрокардиостимуляции [17, 27, 28].

**Уровень убедительности рекомендаций 1** (уровень достоверности доказательств – А).

**Комментарии:** *Абсолютными показаниями является симптомная брадикардия относительно возрастных норм.. Имплантация ЭКС рекомендуется с большей предпочтительностью при синдроме тахи-брадикардии с необходимостью назначения антиаритмической терапии, когда радикальные меры лечения невозможны или при наличии синусовой брадикардии у детей с врожденным пороком сердца с ЧСС в покое менее 40 уд/мин или паузами ритма более 3 сек.*

*Имплантация электрокардиостимулятора (ЭКС) является в настоящее время наиболее эффективным методом коррекции пациентов с СССУ. Решение о необходимости и сроках имплантации кардиостимулятора, а также о выборе метода и режима стимуляции принимается индивидуально, большое значение имеет возраст ребенка. При наличии показаний к имплантации ЭКС решается вопрос о выборе режима стимуляции. Имплантация однокамерного предсердного стимулятора может проводиться детям с СССУ без признаков бинодального поражения. При наличии минимальных изменений атриовентрикулярного проведения детям с СССУ имплантируется двухкамерный ЭКС. До достижения веса 15 кг проводится имплантация электрокардиостимулятора с использованием только эпикардальных электродов. Эндокардиальная имплантация электродов допустима по достижении ребенком массы тела равной 15 кг. При массе тела от 15 до 19 кг имплантируется однокамерная эндокардиальная система. При массе тела 20 кг и более имплантируется двухкамерная эндокардиальная система.*

## **4. Реабилитация**

*Пациентам с СССУ, имеющим показания к имплантации ЭКС, должна проводиться психологическая реабилитация до и после хирургического лечения.*

## **5. Профилактика**

### **5.1. Профилактика**

*Для своевременного выявления детей с пограничной брадикардией, а также группы риска по формированию синдрома и ранней диагностики начальных стадий СССУ требуется проведение ЭКГ обследования. При выявлении на стандартной ЭКГ брадикардии с ЧСС*

менее 5 перцентиля относительно возрастных норм показан осмотр кардиолога, ЭКГ - контроль ЧСС 1 раз в год в течение не менее 5 лет. При выявлении брадикардии с ЧСС менее 2 перцентиля на стандартной ЭКГ показан осмотр кардиолога, ЭКГ - контроль ЧСС 1 раз в 3 мес.

С целью профилактики постмиокардитических брадиаритмий необходима профилактика инфекционных заболеваний у беременных и детей, своевременное назначение адекватной терапии у пациентов при развитии инфекционного заболевания.

## **5.2. Ведение пациентов**

Дети с I вариантом СССУ нуждаются в наблюдении у кардиолога 1 раз в год, со II-IV вариантами – 2 и по показаниям – чаще. Госпитализация осуществляется в специализированное кардиологическое отделение городской/областной/республиканской детской больницы. При отсутствии прогрессирования синдрома рекомендуется ежегодный мониторинг факторов риска по данным ЭКГ и СМ ЭКГ с контролем значений минимальной ЧСС, пауз ритма, сопутствующих нарушений ритма и проводимости, а также гемодинамических показателей по данным ультразвукового исследования сердца. Продолжительность госпитализации определяется тяжестью состояния пациента, но не должна превышать 14 дней. В случае нарастания степени брадикардии, максимальной продолжительности пауз ритма, ухудшении гемодинамических показателей необходим контроль 1 раз в 3-6 мес. с определением показаний для имплантации ЭКС. При появлении симптомов связанных с брадикардией (утомляемость, головокружение, обмороки) выполняется внеплановое обследование с целью определения показаний для имплантации ЭКС. При наличии таковых пациент госпитализируется в кардиохирургическую клинику, имеющую опыт имплантации эпикардиальных и эндокардиальных систем ЭКС. Продолжительность госпитализации при имплантации эпикардиальных систем в среднем составляет 14-21 день, при имплантации эндокардиальных систем 10-14 дней.

Пациенты с имплантированным электрокардиостимулятором наблюдаются каждые 6 месяцев в течение года после имплантации, затем ежегодно. В комплекс регулярного обследования входит: оценка параметров ЭКС, ЭКГ, суточное мониторирование ЭКГ, ультразвуковое исследование сердца, проба с дозированной физической нагрузкой (при наличии показаний). Сроки наблюдения и объём необходимого обследования могут варьировать в зависимости от причины развития и особенностей течения синдрома.

### **Вакцинация**

Вакцинация детям с СССУ проводится при отсутствии прогрессирования функции синусового узла. Проведение профилактических прививок противопоказано детям с аутоиммунными формами СССУ или постмиокардитического генеза в острой фазе заболевания. При доказанной связи манифестации СССУ с острой респираторной вирусной инфекцией или с вакцинацией профилактические прививки детям не проводятся. У больных с послеоперационным СССУ вакцинация проводится не ранее чем

*через 6 мес. после коррекции врожденного порока сердца. Пациентам с СССУ рекомендуется проведение вакцинации инактивированными вакцинами. Наличие электрокардиостимулятора у пациента не является противопоказанием к вакцинации.*

### **Занятия спортом**

*При асимптомной брадикардии с ЧСС менее 5 перцентиля относительно возрастных норм, зарегистрированных паузах ритма до 2-2,5 сек, адекватном приросте ЧСС на нагрузке без признаков миокардиальной дисфункции допускаются занятия всеми видами спорта. Пациентам со структурными изменениями в сердце, а также детям с имплантированным ЭКС занятия спортом разрешаются не ранее чем через 6 мес. после операции при условии нормального увеличения ЧСС на нагрузку по данным проб с дозированной физической нагрузкой, отсутствии аритмий и миокардиальной дисфункции. Контактные виды спорта должны быть исключены. Могут быть разрешены виды спорта с низкими или средними динамическими и статическими нагрузками: боулинг, гольф, стрельба, автогонки, конный спорт, мотоспорт, гимнастика, парусный спорт, стрельба из лука, фехтование, настольный теннис, теннис (парный разряд), волейбол, легкая атлетика (прыжки, бег - спринт), фигурное катание (парное), синхронное плавание. При вариантах СССУ с ригидной брадикардией с ЧСС менее 40 уд/мин, паузами ритма более 2,5 сек, миокардиальной дисфункцией занятия спортом не рекомендованы. Пациенты могут иметь дополнительные ограничения, связанные с заболеваниями, ставшими причиной развития вторичного СССУ.*

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

### **Исходы и прогноз**

Начальным этапом формирования СССУ является синусовая брадикардия. Устойчивое (более 3-х лет) снижение ЧСС менее 2 перцентиля на стандартной ЭКГ ассоциируется с развитием прогрессирующего нарушения функции синусового узла у детей [5, 7]. Своевременное выявление пограничной брадикардии и адекватная возрасту оценка значений ЧСС зачастую может предупредить дальнейшее развитие генерализованного дегенеративного процесса всей проводящей системы сердца, когда на фоне отсутствия лечения отмечается прогрессирование синдрома в виде появления жалоб, изменений на ЭКГ, ухудшения показателей гемодинамики, присоединения нарушений атриовентрикулярного и внутрижелудочкового проведения. Для определения прогноза заболевания у детей следует проводить комплексную оценку клинико-электрофизиологических показателей, хотя наличие клинической симптоматики имеет в ряде случаев большую ценность в сравнении с электрофизиологическими показателями функции синусового узла. Принципы оценки эффективности лечения детей с СССУ отличаются от таковых при других нарушениях ритма. Стабильная клиническая и ЭКГ-картина при отсутствии положительной динамики может быть расценена как приостановление дальнейшего развития патологического процесса.

**Критерии оценки качества медицинской помощи**

Таблица 1 - Организационно-технические условия оказания медицинской помощи.

<b>Вид медицинской помощи</b>	Специализированная медицинская помощь
<b>Условия оказания медицинской помощи</b>	Стационарно / в дневном стационаре/амбулаторно
<b>Форма оказания медицинской помощи</b>	Плановая/неотложная

Таблица 2 - Критерии качества оказания медицинской помощи

№	Критерий	Уровень достоверности доказательств	Уровень убедительности рекомендаций
1.	Выполнена электрокардиография	A	1
2.	Выполнено суточное мониторирование электрокардиограммы	A	1
3.	Выполнена эхокардиографии	A	1
4.	Выполнен общий анализ крови и биохимический общетерапевтический анализ крови с оценкой маркеров повреждения миокарда	A	2
5.	Выполнено иммунологическое исследование для определения уровня специфических антител к антигенам проводящей систем сердца, кардиомиоцитам	A	2
6.	Выполнено определение уровня гормонов щитовидной железы (тиреотропного гормона, Т4 свободный, антитела к тиреопероксидазе для исключения вторичного генеза брадиаритмий	A	2
7.	Выполнено проведение иммуноферментного анализа и исследование методом полимеразной цепной реакции с целью диагностики текущего инфекционного процесса	A	2
8.	Проведена терапия блокаторами М–холинергических рецепторов и/или стимуляторами β-адренергических рецепторов для купирования острых брадиаритмий (в зависимости от	A	1

	медицинских показаний и при отсутствии медицинских противопоказаний)		
9.	Проведена стимулирующая терапия с широким спектром действия	В	2
10.	Выполнена временная электрокардиостимуляция и имплантация электрокардиостимулятора при наличии показания	А	1

### Список литературы

1. Allen H.D., Driscoll D.J., Shaddy R.E., Feltes T.F. Moss and Adams. Heart disease in infants, children, and adolescents: including the fetus and young adult. 7th ed. // Lippincott Williams&Wilkins, 2008, Vol. 1, 760 p.
2. Kugler J. Sinus node dysfunction In Gillette P, Garsoan A (eds) Pediatric Arrhythmia Electrophysiology and pacing. // Philadelphia WB Saunders Co, 1990, 250-300.
3. Semelka M., Gera J., Usman S. Sick sinus syndrome: a review. // Am Fam Physician, 2013, 87(10):691-6.
4. Zeigler V.L., Gillette P.G.. Practical management of pediatric cardiac arrhythmias. // Futura Publishing Company, Inc. Armonk, NY, 2001, 422 p.
5. Школьников М.А. Жизнеугрожающие аритмии у детей. // М., 1999, 230 с.
6. Покровский В.М. Формирование ритма сердца в организме человека и животных. // Краснодар: Кубань-Книга, 2007, 143 с.
7. Полякова Е.Б. Автореф. дис. канд. мед. наук // М, 2007, 24 с.
8. Benson D.W., Wang D.W., Dymant M. et al. Congenital sick sinus syndrome caused by recessive mutations in the cardiac sodium channel gene (SCN5A). // J Clin Invest. Oct, 2003 112(7):1019-1028 [PubMed: 14523039].
9. Kyndt F., Probst V., Potet F. et al. Brugada syndrome and familial sick sinus syndrome // Heart, 2005, 91: 805.
10. Anderson J.B., Benson D.W. Genetics of sick sinus syndrome. // Card Electrophysiol Clin., 2010, 2(4):499-507.
11. Lee W.J., Wu M.H., Young M.L., Lue H.C. Sinus node dysfunction in children. Zhonghua Min Guo Xiao Er Ke Yi Xue Hui Za Zhi. // 1992, 33(3), 159-66.
12. Егоров Д.Ф., Адрианов А.В. Диагностика и лечение брадикардии у детей. // СПб, Человек, 2008, 320 с.
13. Школьников М.А., Миклашевич И.М., Калинин Л.А. (под ред.) Нормативные параметры ЭКГ у детей и подростков. // М., 2010, 231 с.
14. Scott O., Williams G.J., Fiddler G.I. Results of 24 hour ambulatory monitoring of electrocardiogram in 131 healthy boys aged 10 to 13 years. // Br Heart J, 1980, 44:304-308.
15. Southall D.P., Johnston F., Shinebourne E.A. et al. Twenty-four-hour electrocardiographic study of heart rate and rhythm patterns in population of healthy children. // Br Heart J, 1981, 45:281-291.
16. Southall D.P., Richards J., Mitchell P. et al. Study of cardiac rhythm in healthy newborn infants. // Br Heart J, 1980, 43:14-20.
17. Brignole M., Auricchio A., Baron-Esquivias G., Bordachar P. et al. Guidelines for cardiac pacing and cardiac resynchronization therapy. // Europace, 2013, 15:1070-1118.
18. Montague TJ, Taylor PG, Stockton R, et al: The spectrum of cardiac rate and rhythm in normal newborns. // Pediatr Cardiol, 1982, 2:33-38.

19. Кравцова Л.А. Критерии риска и профилактика синдрома внезапной смерти у детей первого года жизни. Автореф дис канд мед наук. // М, 2000, 24.
20. Макаров Л.М. Холтеровское мониторирование. // Медпрактика-М М, 2003, 340.
21. Viitasalo MT, Kala R, Eisalo A. Ambulatory electrocardiographic recording in endurance athletes. // Br Heart J, 1982, 47:213-220.
22. Гордеев О.Л., Егоров Д.Ф., Лебедева В.К. и др. Возрастные нормативы электрофизиологических показателей функции синусового узла и атриовентрикулярного соединения у детей. // Вестник аритмологии, 2004, 35, приложение В: 224-228.
23. Белоконь Н.А., Кубергер М.Б. Болезни сердца и сосудов у детей. Руководство для врачей. Том 1. // Москва: Медицина, 1987, 447 с.
24. Tanaka H., Monahan K.D., Seals D.R. Age-predicted maximal heart rate revisited. // J Am Coll Cardiol., 2001 Jan, 37(1):153-6.
25. Paridon S.M., Alpert B.S., Boas S.R. Clinical Stress Testing in the pediatric age group: A Statement from the American Heart Association Council on Cardiovascular Disease in the Young, Committee on Atherosclerosis, Hypertension, and Obesity in Youth. // Circulation, 2006, 113:1905-1920.
26. Белоконь Н.А., Кубергер М.Б. Болезни сердца и сосудов у детей. Руководство для врачей. Том 2. // Москва: Медицина, 1987, 480 с.
27. Brugada J., Blom N., Sarquella-Brugada G., Blomstrom-Lundqvist C. et al. Pharmacological and non-pharmacological therapy for arrhythmias in the pediatric population: EHRA and AEPSC-Arrhythmia. // Europace, 2013, 15(9):1337-82.
28. Epstein A.E., DiMarco J.P., Ellenbogen K.A., Estes M.N.A., Freedman R.A. et al. 2012 ACCF/AHA/HRS Focused Update incorporated into the ACC/AHA/HRS 2008. Guidelines for device-based therapy of cardiac rhythm abnormalities. // Circulation, 2013, 127:e283-e352.
29. Комплексная диагностика синдрома слабости синусового узла. Методические рекомендации № 94/159 Министерства здравоохранения и медицинской промышленности РФ. // С-П., 1996, 45 с.

#### **Приложение А1. Состав рабочей группы**

**Школьникова М.А.**, д.м.н., профессор, президент Ассоциации детских кардиологов России

**Ковалёв И.А.**, д.м.н., профессор, вице-президент Ассоциации детских кардиологов России

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

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

**Балыкова Л.А.**, д.м.н., профессор, член Ассоциации детских кардиологов России

**Полякова Е.Б.**, к.м.н., член Ассоциации детских кардиологов России

**Чернышёва Т.В.**, к.м.н., член Ассоциации детских кардиологов России



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

## **Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций**

### **Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:**

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

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

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

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

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

### **Методы, использованные для анализа доказательств:**

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

### **Описание методов, использованных для анализа доказательств**

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

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

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

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

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

Рекомендуемая доброкачественная практика базируется на клиническом опыте авторов разработанных рекомендаций.

### **Экономический анализ**

Анализ стоимости не проводился и публикации по фармакоэкономике не анализировались.

### **Метод валидации рекомендаций**

- Внешняя экспертная оценка.
- Внутренняя экспертная оценка.

### **Описание метода валидации рекомендаций**

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

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

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

### **Консультация и экспертная оценка**

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

### **Рабочая группа**

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

**Основные рекомендации**

Сила рекомендаций (1-2) на основании соответствующих уровней доказательств (А-С) и индикаторы доброкачественной практики (П1) – good practice points (GPPs) приводятся при изложении текста рекомендаций.

Таблица П1 - Схема для оценки уровня рекомендаций

<b>Степень достоверности рекомендаций</b>	Соотношение риска и преимуществ	Методологическое качество имеющихся доказательств	Пояснения по применению рекомендаций
<p><b>1А</b></p> <p><b>Сильная рекомендация, основанная на доказательствах высокого качества</b></p>	<p>Польза отчетливо превалирует над рисками и затратами, либо наоборот</p>	<p>Надежные непротиворечивые доказательства, основанные на хорошо выполненных РКИ или неопровержимые доказательства, представленные в какой-либо другой форме.</p> <p>Дальнейшие исследования вряд ли изменят нашу уверенность в оценке соотношения пользы и риска.</p>	<p>Сильная рекомендация, которая может использоваться в большинстве случаев у преимущественного количества пациентов без каких-либо изменений и исключений</p>
<p><b>1В</b></p> <p><b>Сильная рекомендация, основанная на доказательствах умеренного качества</b></p>	<p>Польза отчетливо превалирует над рисками и затратами, либо наоборот</p>	<p>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</p>	<p>Сильная рекомендация, применение которой возможно в большинстве случаев</p>

		соотношения пользы и риска и могут изменить ее.	
<b>1С</b> <b>Сильная рекомендация, основанная на доказательствах низкого качества</b>	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
<b>2А</b> <b>Слабая рекомендация, основанная на доказательствах высокого качества</b>	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.
<b>2В</b> <b>Слабая рекомендация, основанная на доказательствах умеренного качества</b>	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-	Слабая рекомендация.  Альтернативная тактика в определенных ситуациях может явиться для некоторых пациентов лучшим выбором.

		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.	
<b>2С</b>  <b>Слабая рекомендация, основанная на доказательствах низкого качества</b>	Неоднозначность в оценке соотношения пользы, рисков и осложнений; польза может быть сопоставима с возможными рисками и осложнениями.	Доказательства, основанные на наблюдательных исследованиях, бессистемного клинического опыта или РКИ с существенными недостатками. Любая оценка эффекта расценивается как неопределенная.	Очень слабая рекомендация; альтернативные подходы могут быть использованы в равной степени.

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

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

**Приложение А3. Связанные документы**

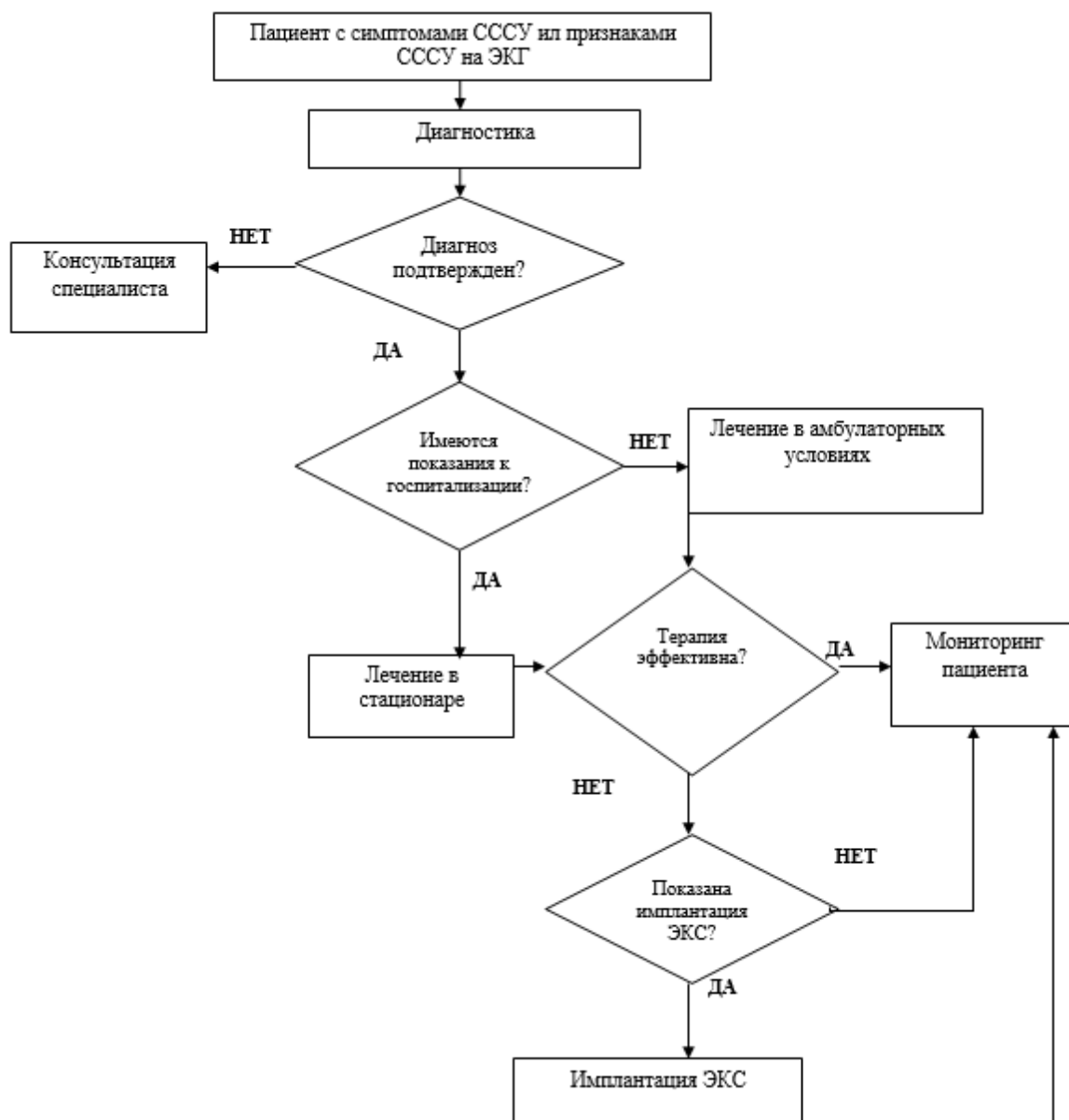
**Порядки оказания медицинской помощи:**

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

Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 15 ноября 2012 г. No 918н "Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи больным сердечно-

сосудистыми заболеваниями" (Зарегистрировано в Минюсте РФ 29 декабря 2012 г. Регистрационный No 26483)

**Приложение Б. Алгоритмы ведения пациента**



**Приложение В. Информация для пациентов**

**Синдром слабости синусового узла (СССУ)** - нарушение ритма, вызванное ослаблением или прекращением функции автоматизма синусового узла. При СССУ нарушается образование и проведение импульса из синусового узла в предсердия, что проявляется урежением сердечного ритма (брадикардией) и сопутствующими эктопическими аритмиями. У пациентов с синдромом слабости синусового узла возможно наступление внезапной остановки сердечной деятельности. Наиболее характерным признаком синдрома слабости синусового узла служит брадикардия (урежение частоты сердечных сокращений) ритма сердца), поэтому предположить наличие СССУ следует у

любого пациента с выраженным урежением сердечного ритма. Наиболее тяжелым клиническим проявлением СССУ являются приступы Морганьи-Адамса-Стокса – обморочные состояния с выраженным урежением ЧСС и внезапная сердечная смерть. Для диагностики СССУ наиболее важны стандартная ЭКГ и Холтеровское суточное мониторирование ЭКГ. В пользу синдрома слабости синусового узла могут свидетельствовать следующие электрокардиографические изменения: синусовая брадикардия, синоатриальная блокада, остановка деятельности синусового узла, синдром тахи-брадикардии. Мониторирование с большей вероятностью и частотой позволяет зафиксировать вышеозначенные феномены, проследить их связь с нагрузкой и реакцию на лекарственные препараты, выявить бессимптомное течение синдрома слабости синусового узла. Течение синдрома слабости синусового узла обычно имеет тенденцию к прогрессированию, поэтому в отсутствии лечения клиническая симптоматика усугубляется. Более неблагоприятный прогноз течения СССУ отмечен у пациентов, имеющих органические заболевания сердца. При высокой степени нарушения функции синусового узла и наличии показаний единственным методом лечения СССУ является имплантация постоянного электрокардиостимулятора. Решение о необходимости и сроках имплантации кардиостимулятора, а также о выборе режима стимуляции принимается индивидуально, большое значение имеет возраст пациента.

#### **Приложение Г.**

...<sup>\*</sup> – лекарственный препарат, входящий в Перечень жизненно необходимых и важнейших лекарственных препаратов для медицинского применения на 2016 год (Распоряжение Правительства РФ от 26.12.2015 N 2724-р)