

# Препоръки за поведение при ритъмно-проводни нарушения в детска възраст

А. Кънева-Ненчева д.м.





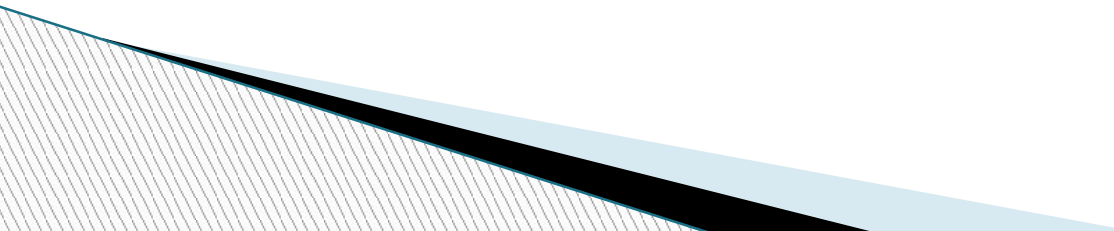
Europace (2013) **15**, 1337–1382  
doi:10.1093/europace/eut082

**EHRA/AEPC CONSENSUS STATEMENT**

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

**Josep Brugada<sup>1\*</sup>, Nico Blom<sup>2</sup>, Georgia Sarquella-Brugada<sup>3</sup>,  
Carina Blomstrom-Lundqvist<sup>4</sup>, John Deanfield<sup>5</sup>, Jan Janousek<sup>6</sup>, Dominic Abrams<sup>7</sup>,  
Urs Bauersfeld<sup>8†</sup>, Ramon Brugada<sup>9</sup>, Fabrizio Drago<sup>10</sup>, Natasja de Groot<sup>11</sup>,  
Juha-Matti Happonen<sup>12</sup>, Joachim Hebe<sup>13</sup>, Siew Yen Ho<sup>14</sup>, Eloi Marijon<sup>15</sup>,  
Thomas Paul<sup>16</sup>, Jean-Pierre Pfammatter<sup>17</sup>, and Eric Rosenthal<sup>18</sup>**

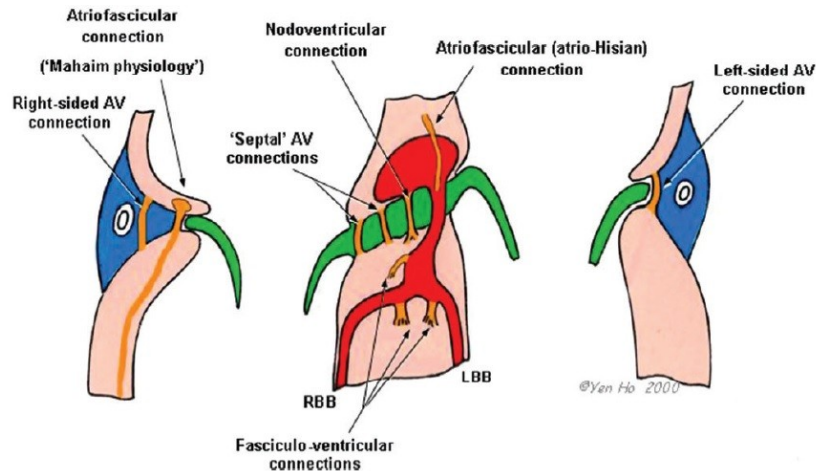
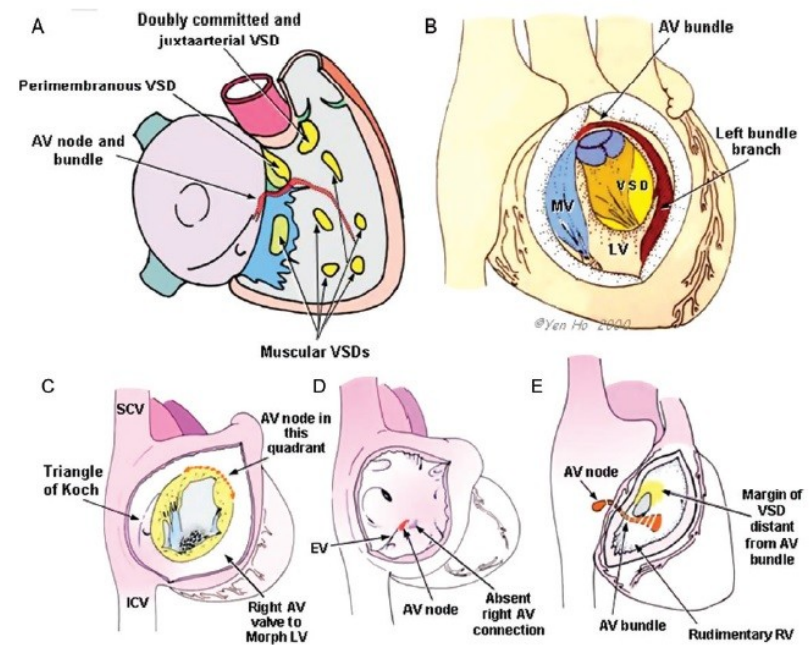
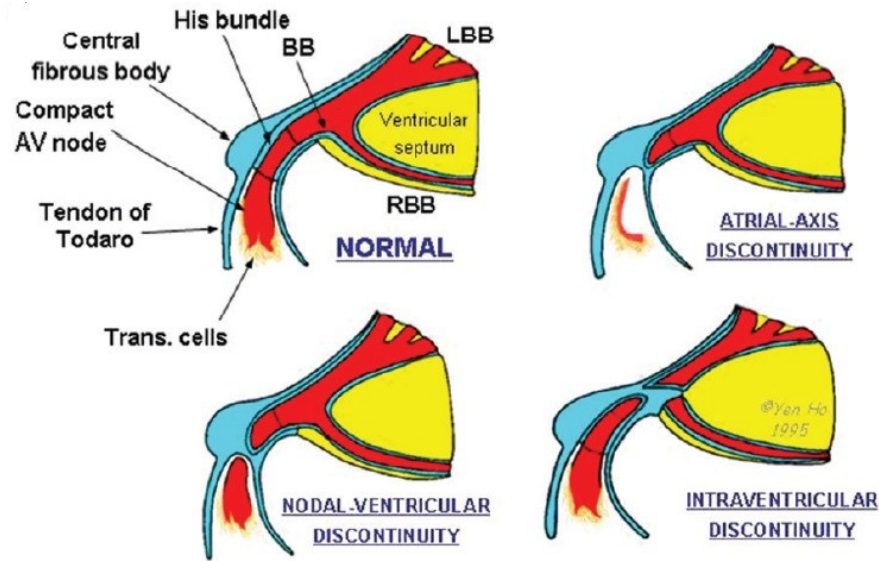
# Структура на документа

- ▶ I. Анатомия на проводната система
  - ▶ II. Патофизиология и епидемиология на аритмиите при деца
  - ▶ III. Генетика на аритмиите в детската възраст
  - ▶ IV. Фармакологично лечение
  - ▶ V. Нефармакологично лечение
    - Катетърна аблация в детска възраст
    - Електрически устройства за регулация на сърдечния ритъм
- 

# I. Анатомия на проводната система

Структурно нормално сърце

Сърце с ВСМ



# I.Анатомия на проводната система

- ♥ Сърдечните хирурзи, електрофизиолози и интервенционалисти трябва да познават добре локализацията на проводна система при корекция на ВСМ или при изследвания и намеси върху AV или синусовия възел.

# II. Патофизиология и епидемиология на аритмиите при деца

- ▶ Структурно нормално сърце
  - Допълнителни пътища
  - Двойна AV физиология
  - Предсърдни огнища
- ▶ При VCM – ЕФ и анатомичен субстрат за реентри аритмии
  - ▶ от самата аномалия
  - ▶ хирургична корекция
  - ▶ хроничен хемодинамичен стрес

## II. Епидемиология и ПФ на аритмиите при структурно нормално сърце

- ▶ **Надкамерни аритмии**
  - Честота 2,25/1000 за обща популация
  - 13/100 000 < 19 год. (? Подценена)
- ▶ **Камерни аритмии**
  - Редки (1,8 % от ЕФИ)
- ▶ **Фетални аритмии**
  - СВТ до фетална СН и фетален хидропс

## II. Епидемиология и ПФ на аритмиите при структурно нормално сърце

### Надкамерна аритмия

#### AV реентри тахикардия

- 55–60 % ЕКГ изява (WPW)
- 67 % от 10583 случая с ЕФИ/РФА
- ▶ Предсърдно мъждене съчетано с доп. пътища
  - Риск от КТ и внезапна смърт
- ▶ AV нодална реентри тахикардия
- ▶ Ектопична атриална тахикардия (3,7–5,7% от ЕФИ)
- ▶ Нодална тахикардия
- ▶ Предсърдно трептене/мъждене



## Камерни аритмии

КТ при кърмачета спонтанно отзвучаване в 89%

- ▶ КТ от ДКИП
  - Катехоламин тригерирана-чувствителни на аденозин
- ▶ Фасцикуларна КТ
  - Калций зависим механизъм – чувств. на изоптин
- ▶ Torsades des points
  - Полиморфна КТ (с-м на удължен QT интервал)
- ▶ Бидирекционална КТ (КПКТ)

**Фетални аритмии** (СВТ до фетална СН и фетален хидропс)

# II. Епидемиология и ПФ на аритмиите при ВСМ

- ▶ Нодална ектопична тахикардия (JET)
  - Постоперативна ятрогенна увреда на АВ възела
- ▶ Следоперативни аритмии
  - Ранни [ 10%
  - Късни
    - ▢ Предсърдни аритмии (Senning, Fontan, МПД....)
    - ▢ Камерни – (Fallot, ОЛКИП, ДКДИ, МКД,....)

белег от хирургичен разрез

Фиброза от хронична хипоксия

Камерна дилатация от АВИ

} условия за реентри

# III. Генетика на аритмиите при деца

Мутации на гени, кодиращи 4 типа протеини

- ▶ Саркомерни – ХКМП
- ▶ Цитоскелетни – ДКМП
- ▶ Десмозомни – аритмогенна ДК дисплазия
- ▶ На йонни канали – каналопатии
  - Синдром на удължен QT интервал
  - Синдром на Бругада
  - Синдром на скъсен QT интервал
  - Катехоаминергична полиморфна КТ

# IV. Медикаментозно лечение

**ОСНОВНО ПРАВИЛО**



```
graph TD; A([ОСНОВНО ПРАВИЛО]) --> B[ясна диагноза, документирана на ЕКГ  
Лечението, съобразено с  
оценка на риска полза/вреда];
```

**ясна диагноза, документирана на ЕКГ  
Лечението, съобразено с  
оценка на риска полза/вреда**

# Поведение при липса на документирана аритмия

Анамнеза за сърцебиене или други оплаквания, съмнителни за тахикардия

**Не се препоръчва медикаментозно лечение !**

Регистриране на дизритмия при оплаквания (ЕКГ, Холтер,...)

Класове за препоръките	Дефиниция	Препоръка за употреба
Клас I	Доказателства и/или общо съгласие, че дадено лечение е благоприятно, полезно, ефективно	Препоръчва се
Клас II	Противоречиви доказателства и/или разнопосочност на мненията относно полза/ефект на дадено лечение	
Клас II а	Тежест на доказателства/мнения в полза на полезност/ефективност	Трябва да се вземе предвид
Клас II б	Полезността/ефикасността е по-слабо подкрепена от доказателства/мнения	Може да се вземе предвид
Клас III	Доказателства и/или мнения, че дадено лечение не е полезно/ефикасно, а в някои случаи може да е вредно	Не се препоръчва

## Нива на доказателственост

Ниво А	Данни, получени от многобройни рандомизирани клинични изпитания или мета анализи
Ниво В	Данни, получени от единично рандомизирано клинично изпитване или големи нерандомизирани проучвания
Ниво С	Консенсус на експертни мнения и/или малки проучвания, ретроспективни проучвания, регистри

## IV. 1 – Лечение на тахикардия с тесни QRS комплекси

- ▶ ! Подлежащ патофизиологичен механизъм
- ▶ Атриовентрикуларна тахикардия – кърмачета и малки деца
- ▶ Атриовентрикуларна нодална тахикардия – по-големи деца и юноши
- ▶ Други форми на тяснокомплексна тахикардия – отношение P – QRS



Лечение в пристъп

лечение извън пристъп



## IV.1.1 – Лечение в пристъп на тяснокомплексна тахикардия при стабилен пациент

Препарат/намеса	Доза (и.в.)	клас	ниво
Вагусови прийоми	Лед на лицето, назогастрална сонда, Валсалва,	I	B
ТЕЕ пейсиране с висока честота		I	B
Adenosine	Бърз болус – начална доза кърмачета – 0,15 мг/кг >1 год. – 0,1 мг/кг Повишаване на дозата до 0,3 мг/кг	I	B
Verapamil	0,1 мг/кг бавно за 2 минути (деца > 2 год)	I	B
Flecainide	1,5–2 мг/кг за 5 минути	IIa	B
Propafenone	Насищаща доза 2 мг/кг за 2 часа Поддържаща 0,7 мг/кг/мин	IIa	B
Amiodarone	Насищаща доза 5–10 мг/кг за 60 мин Поддържаща 5–15 мг/кг/мин	IIb	B

## IV.1.2– Профилактично лечение на тяснокомплексна тахикардия

- ▶ Новородени и кърмачета – изчакване на естествена еволюция – „израстване“, (6–12 месеца)
  - III клас (амиодарон и соталол)
  - IC клас (флекаинид, пропафенон)
  - Дигоксин и бета блокер (пропранолол)
- ▶ Деца над 1–год.възраст– рядко „израстване“, индивидуализиран подход
  - Без лечение– редки, кратки пристъпи, липсват WPW и VCM →
  - Прекъсване на пристъпа с Валсалва
  - Периодично лечение „хапче в джоба“ (AVНРТ)
    - ▣ Дилзем –120 мг / – пропранолол –80мг

## IV.2 – Антиаритмично лечение при тахикардия с широк QRS комплекс

- ▶ Лечение като КТ до доказване на противното

Нестабилен пациент →

Стабилен пациент →

Липса на ефект →

## IV.2.2 – Препоръки за лечение на ширококомплексна тахикардия при деца

Тахикардия с широк QRS к-с	Медикамент/интервенция	Клас
Тахикардия с неизвестен механизъм	<p><b>Електрическо кардиоверзио</b>  <b>Lidocain и.в. 1 мг/кг (до 3 дози за 10 мин); инфузия 20–50 мгк/кг/мин</b>  <b>Amiodaron и.в.– насищане 5–10мг/кг –60мин</b>  <b>Подд.10мг/кг/дн; (5–15мкг/кг/мин)</b>  <b>Procainamid и.в</b>  <b>Esmolol и.в. болус 500 мкг/кг</b>  <b>Magnesium sulphate и.в</b></p>	<p><b>I</b>  <b>IIa</b>  <b>IIb</b>  <b>IIb</b>  <b>IIb</b>  <b>IIb</b></p>
Антидромна тахик.; преекситирано ПМ	<p><b>Електрическо кардиоверзио</b>  <b>Flecainide и.в.</b></p>	<p><b>I</b>  <b>IIa</b></p>
СВТ с бедрен блок	като лечение на СВТ в пристъп	
Мономорфна КТ	<p><b>Електрическо кардиоверзио</b>  <b>Propranolol и.в., Lidocain и.в, Sotalol и.в</b></p>	<p><b>I</b>  <b>IIb</b></p>
Полиморфна КТ	<p><b>Електрическо кардиоверзио</b>  <b>Propranolol и.в.</b>  <b>Дълбоко седиране или обща анестезия</b>  <b>Калий или магнезий и.в.</b></p>	<p><b>I</b>  <b>IIb</b>  <b>IIb</b>  <b>IIb</b></p>

## IV. 3 Препоръчвани дози и основни странични ефекти на перорални медикаменти за лечение на НКТ/КТ при деца

препарат	Дневна доза (x дневен прием)	Контраиндикации и предпазливост	↓ доза или спиране	↓ АВ провеждане
Digoxin			бради	умерено
Propranolol	1–3 мг/кг; 3x	Астма	бради	умерено
Atenolol	0,1– 1,3мг/кг/;1x	Астма	бради	умерено
Verapamil	4–8мг/кг; 3x	Миокардна депресия	бради	изразено
Propafenone	200–600 мг/м <sup>2</sup> ; 10–15мг/кг/3x	Не при ↓ ЛКЕФ или бъбречна недост.	QRS >25% от изходна	леко
Flecainide	2–7 мг/кг/2x	Не при ↓ ЛКЕФ; или Креат.клирънс <50 мг/мл	QRS >25% от изходна	не
Sotalol	2–8мг/кг/2x	Не при ЛКХ, ↓ ЛКЕФ; Креат.клирънс <50 мг/мл; ↑QT, астма	QT > 500 мс	Подобно на висока доза бета блокер
Amiodarone	Насищане 10 мг/кг за 10 дни; подд. 5мг/кг/1x	↓ доза на дигоксин и вит К антагонисти ! Медикаменти ↑QT	QT > 500 мс	леко

# IV.4 Препоръки за лечение на АВ нодална реентри тахикардия

## (АВНРТ) Избор на лечение

- ▣ Възраст, честота на пристъпи, толериране на симптоми и антиаритмично лечение, структурна ВСМ?
- Медикаменти– (30–50% ефект)
  - ▣ верапамил, бета блокер,
  - ▣ флекаинид или пропафеон – при липса на ефект
  - ▣ Соталол, амиодарон – най-често не са необходими
- **Подход „хапче в джоба“**
- **РФА – първи избор**
  - ▣ **Големи деца**

## IV.5 Препоръки за лечение на нодални тахикардии

- ▶ Нодална ектопична тахикардия (JET)
  - Ранен следоперативен период, агресивна терапия
    - ▢ Амiodарон
    - ▢ Амiodарон + дигоксин, бета блокер, флекаинид
- ▶ Перменентна нодална възвратна тахик. (PJRT)
  - Индуцирана от тахикардията КМП
  - Медикаментозно лечение – ефективно в 40–85%
    - ▢ Амiodарон, верапамил (+/- ) дигоксин
    - ▢ Флекаинид, пропафенон
  - РФА

## IV.6 Препоръки за лечение на тахикардия,

- ▶ **медицирана от допълнителни пътища (АВРТ).**
  - ▶ Най-честа при новородени, кърмачета, деца < 5 год.
  - ▶ Риск от внезапна смърт при предсърдно мъждене
  - ▶ Пациент с WPW с-м насочване към специалист
  - ▶ Медикаментозно лечение при малки деца
    - Забавяне провеждането през доп. връзка (предсърдие)
      - ▣ Пропафенон, соталол; амиодарон – само при липса на ефект
    - Противопоказани блокатори на АВ възела (верапамил, изоптин, дигоксин, бета блокери)
  - ▶ Скрити пътища (поведение като АВНРТ)
  - ▶ **РФА – терапия на първи избор при тегло > 15 кг; 5 год.**
  - ▶ **Асимптомна преекситация – без лечение**



## IV. 7 Препоръки за лечение на атриална тахикардия

- ▶ **Огнищна атриална тахикардия**
  - От спонтанно отзвучаване до СН и КМП
  - Медикаментозно лечение синусов ритъм в 90–95%
    - ▢ Дигоксин (пропафенон)– първи избор
    - ▢ соталол; амиодарон – втори избор
  - РФА– по-големи деца, лош медикаментозен к-л
- ▶ **Мултифокална атриална тахикардия**
  - Цел – конверсия в синусов ритъм или контрол на СЧ
    - ▢ Дигоксин + пропафенон – първи избор
    - ▢ Амиодарон– втори избор
- ▶ **Предсърдно трептене**
  - Новородените
  - ▢

## IV.8 Препоръки за лечение на камерни тахикардии

- ▶ Идиопатична камерна тахикардия
  - Камерни екстрасистоли (симптоматични случаи)
    - ▣ Бета блокер (пропранолол 1 мг/кг/дн) флекаинид (2–4 мг/кг) РФА
- ▶ Тахикардия от ДКИП (изключване на АДКМП)
  - Бета блокери РФА (при неуспех от медикаментите)
- ▶ Фасцикуларна КТ от лява камера (рядка)
  - Бета блокер, верапамил, амиодарон РФА (при неуспех)

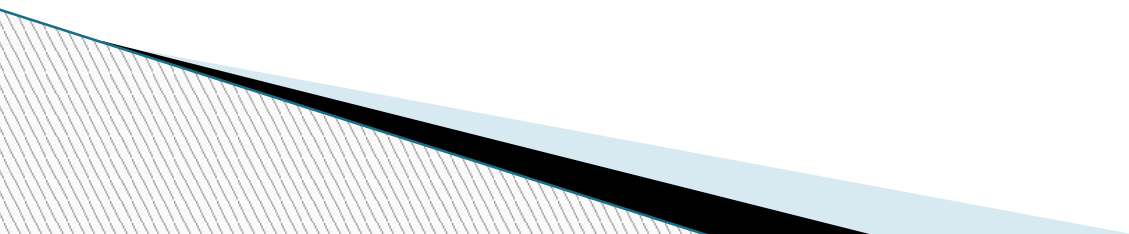
## IV.9 Препоръки за лечение на каналопатии и КМП– превенция и лечение на злокачествени аритмии

- ▶ LQTS Доживотно лечение с бета блокер; ICD ?
- ▶ SQTS ICD
- ▶ Синдром на Brugada ICD
- ▶ Катехоламинергична полиморфна КТ
  - бета блокер (висока доза)
  - ICD – ? електрическа буря; дълбоко седирание (обща анестезия)
- ▶ ХКМП – бета блокери, амиодарон, ICD
- ▶ АДКМП ICD +/- бетаблокери

# Аритмии при пациенти с ВСМ

- ▶ Предсърдни тахиаритмии
  - Предсърдно трептене
    - ▢ Амиодарон (соталол)
    - ▢ РФА
- ▶ Камерни тахиаритмии (прототип к-с Фало)
  - Нарастване с удължаване на проследяването
  - Камерни екстрасистоли бета блокер
  - КТ, симптоматични – РФА
  - ICD
  - Амиодарон – след РФА, допълнение след ICD

# НЕФАРМАКОЛОГИЧНО ЛЕЧЕНИЕ НА АРИТМИИТЕ В ДЕТСКА ВЪЗРАСТ



# V.1 Радиофреквентна аблация при структурно нормално сърце

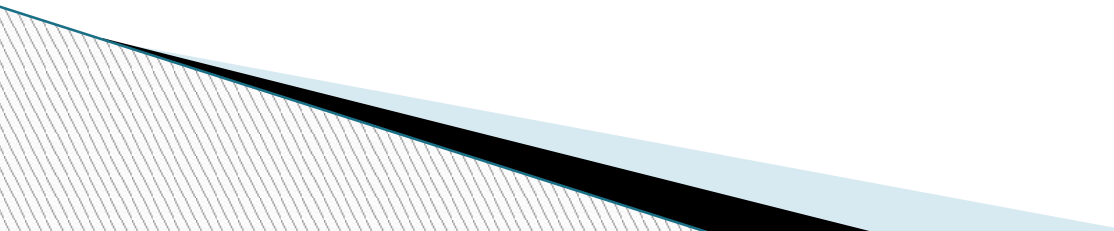
## ▶ Надкамерни тахикардии

- WPW с-м- ефективни в до 90%;  
риск от късен рецидив – 5–10%
- ▣ Риск от увреда на АВ възел при септални връзки
- АВНРТ–успех в 95–99%,  
рецидив 3–5%, риск от АВ блок 1–3%
- Огнищна атриална тахикардия– успех в до 90%.

## ▶ Камерни тахикардии

- Идиопатична КТ с нормален QTc интервал при симптоматични пациенти, успех в до 85%

# Усложнения– РФА регистър (3–4,2%)

- ▶ Смърт – 4/7600 сл.
  - ▶ АВ блок с постоянен пейсмейкър – 1–2%
  - ▶ Тромбоемболични усложнения –0,6%
  - ▶ Увреда на коронарни артерии
  - ▶ Рентгеново облъчване
- 
- ▶ ?? Дълготрайни следствия върху растящия миокард (под 18 мес., под 15 кг)
- 

## V.1.1 Показания за радиочреквентна аблация при структурно нормално сърце.

WPW с преживян епизод на предотвратена внезапна сърдечна смърт  
WPW и синкоп с RR интервал по време на ПМ < 250 msec  
Непрекъснатата или рецидивираща НКТ, съчетана с камерна дисфункция  
WPW и рецидивираща /симптоматична НКТ при деца над 5 години  
WPW с индуцируема, задържаща се НКТ по време на ЕФИ при деца >5год.  
Рецидивираща мономорфна КТ с компрометирана ХД, подходяща за РФА

НКТ, възраст >5год., ефективна антиаритмична терапия за контрол на НКТ  
НКТ, възраст <5 год. без ефект (странични ефекти) от антиаритм. терапия

WPW с рецидивираща/симптоматична НКТ при деца <5 год.  
Изолирна/рядко настъпваща НКТ при деца >5год  
Асимптомна преексцитация, възраст >5год., без изявена тахикардия, добре изяснени рискове и ползи от процедурата

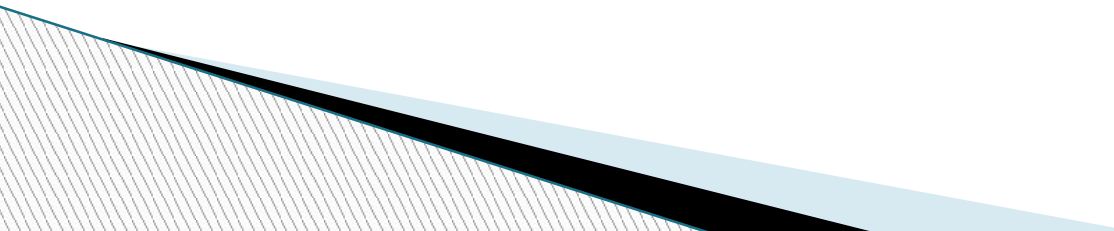
Асимптомна преексцитация, възраст <5 год.  
НКТ контролирана с конвенционална антиаритмична терапия, <5 год.



## V.1.2 РФА при НКТ и КТ при ВСМ

- ▶ Често широк QRS к-с
  - Нативно (Ебщайн); постоперативно (Фало,.....)
- ▶ Сравнение на ЕКГ извън пристъп и в пристъп
- ▶ Хемодинамика и анатомия (оп. протоколи, Ехо, ИКИ, АКГ, ЯМР, СТ...)
- ▶ Централни и периферни артерии и вени
- ▶ Техническо предизвикателство
  - Ебщайн, КТГА, АВСД, хетеротаксия, Сенинг, Фонтан
- ▶ По-нисък успех (70–80%); рецидив (до 25%); по-високи рискове

# V.2 Устройства за регулация на сърдечния ритъм

- ▶ Антибрадикардни (пейсмейкъри)
  - ▶ Антитахикардни (ICD)
  - ▶ Лечение на сърдечна недостатъчност (CRT)
- 

# V.2.1 Постоянна електрокардиостимулация

## съвременни познания, базирани на доказателства

- ▶ Електродни проблеми
  - Фрактура (15%); 1 / 4 от децата; ниска възраст, епикардни електроди
  - Блок на изхода
  - Нарушаване на целостта на обвивката, разместване
- ▶ Инфекция (1 – 8%), пневмоторакс, перфорация
- ▶ Пропускливост на венозната система
- ▶ Парадоксална емболия при интракардиални шънтове (ендокардни електроди)
- ▶ **I ЛК дисфункция при апикално пейсиране и удължена ширина на QRS комплекса**  
алтернативни места за ЛК пейсиране (ЛКИП.

# Препоръки за достъп, вид пейсиране и място на електрод при пациенти с пълен AV блок, системна ЛК и липса на интракардиален шънт

Тегло	Електрод	Тип пейсиране	Място на камерен електрод
< 10 кг	Епикарден	VVIR	ЛК връх
	Ендокарден (специф. обстоятелства )	DDD(R) – при специф. ХД индикации	ДК септум
10–20 кг	Епикарден	VVIR	ЛК връх
	Ендокарден	DDD(R) – при специф. ХД индикации	ДК септум
> 20 кг	Ендокарден	DDD(R)	ДК септум
	Епикарден (специф. обстоятелства)	VVIR	ЛК връх или свободна стена

# Показания за постоянна електрокардиостимулация

Вроден / нехирургичен АВ блок

ПАВБ–новородено /кърмаче – СЧ под 55/мин или под 70/мин (+ ВСМ)

Инфрахисов ПАВБ, комплексна камерна ектопия, камерна дисфункция

ПАВБ > 1 год– СЧ под 50/мин, паузи 2–3х основния цикъл, с–ми на хронотропна недостатъчност

2–3о АВБ, симптоматична брадик., камерна дисфункция, нисък сърд.дебит

Асимптомни деца и юноши, приемлива СЧ, тесен QRS, N Камерна ф–ция

Следоперативен AV блок

Високостепенен 2–3о АВБ без очакване за възстановяване или персистиращ най–малко 7 дни след сърдечна операция

Преходен следоперативен АВБ, съчетан с бифасцикуларен блок

# Показания за постоянна електрокардиостимулация

Дисфункция на синувия възел

Синусова дисфункция, със симптоми по време на несъответна за възрастта брадикардия

Асимптомна брадикардия при деца с СЧ в покой  $<40$ /мин и паузи  $>3$  сек

Синусов дисфункция с интраатриална реентни тахикардия с необходимост от антиаритмично лечение, когато други терапевтевтични опции (РФА) не са възможни

ВСМ с нарушена хемодинамика поради С бради или загуба на АВ синхрон

Асимптомна брадикардия при юноши с СЧ в покой  $<40$ /мин и паузи  $>3$  сек

Други индикации (невромускулни, неврокардиогенен синкоп

Пълен или високостепенен 20 АВБ с или без симптоми

Всяка степен на АВ блок, прогресията на проводното нарушение е непредсказуема

Симптоматични пациенти с продължителна асистолия, спонтанна или при тест с наклон на тялото

# Доживотно пейсиране при деца

Избор на  
система

Избор електрод

## V.2.2 Кардиовртер дефибрилатор (ICD)

- ▶ Предпазване от внезапна смърт – първична и вторична профилактика
  - Риск от внезапна смърт (1–8/100 000 пациенти год.)
- ▶ Проблеми  $\approx$  постоянна кардиостимулация
- ▶ **! Несъответни електрошокове**
  - 17–23% при първична профилактика на ВСС
  - до 30% при вторична профилактика
  - ▶ Синусова тахикардия, надкамерни аритмии, електродни проблеми, оверсензинг
- ▶ **Аритмична буря**
  - Шок–болка–симпатикуса стимулация–аритмия–шок...
- ▶ Техническо предизвикателство
- ▶ Психологични проблеми



# Показания за имплантация на ICD

Вторична профилактика след преживян сърдечен арест, без намерена обратима причина, вкл. пациенти без структурна кардиопатия, ВСМ, КМП, каналопатии

Симптоматична непрекъсната КТ при пациенти с ВСМ след пълна ХД оценка

Симптоматична непрекъсната КГ при пациенти с КМП и зн. ЛК дисфункция

Пациенти с ВСМ с рецидивиращи синкопи и камерна дисфункция или индуцируеми камерни аритмии

Рецидивиращи синкопи при LQTS или КПКТ, на пълна доза бета блокери

LQTS, които не спазват или не толерират лечението, фам. анамнеза за ВСС

ХКМП с 1 или повече рискови фактори, които получават оптимална медикаментозна терапия (фам. анамнеза за ВСС; над 1 епизод на необясним синкоп, масивна ЛК хипертрофия (дебелина над 30 мм) при юноши, хипотония или плосък отговор на АН към натоварване, непостоянна КТ при серийни ЕКГ Холтери

АДКМП с обширно засягане, включително обхващане на ЛК, фамилна анамнеза за ВСС или синкоп с неизяснена етиология, когато КТ или КФ не са били изключени като причина за синкоп



Благодаря за вниманието!



**Благодаря за вниманието!**

