

ЗАТВЕРДЖЕНО
Наказ Міністерства охорони
здоров'я України
06 серпня 2025 року № 1235

СТАНДАРТ МЕДИЧНОЇ ДОПОМОГИ
СЕРЦЕВІ КАНАЛОПАТІЇ У ДІТЕЙ

Загальна частина**Діагноз:** Серцеві каналопатії у дітей**Коди стану або захворювання. НК 025:2021 «Класифікатор хвороб та споріднених проблем охорони здоров'я»:****I46** Зупинка серця**I46.0** Зупинка серця з вдалим відновленням серцевої діяльності**I46.1** Раптова серцева смерть, як така**I46.9** Зупинка серця, неуточнена**I47** Пароксизмальна тахікардія**I47.2** Шлуночкова тахікардія**I49** Інші порушення серцевого ритму**I49.0** Фібриляція та тріпотіння шлуночків**Розробники:**

Бекетова Галина Володимирівна	професор кафедри педіатрії, дитячої неврології та медичної реабілітації Національного університету охорони здоров'я імені П.Л.Шупика, член-кореспондент НАМН України, експерт МОЗ України, заступник голови робочої групи;
Руденко Надія Миколаївна	заступник генерального директора з наукової роботи кардіологічного профілю Державної установи «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії Міністерства охорони здоров'я України», член-кореспондент НАМН України, завідувач кафедри дитячої кардіології та кардіохірургії Національного університету охорони здоров'я України імені П.Л.Шупика;
Гончарь Маргарита Олександрівна	завідувач кафедри педіатрії №1 та неонатології Харківського національного медичного університету, професор;
Бойченко Альона Дмитрівна	доцент кафедри педіатрії №1 та неонатології Харківського національного медичного університету;
Саніна Ірина Олександрівна	доцент кафедри педіатрії №1 та неонатології Харківського національного медичного університету;
Бучнєва Ольга Володимирівна	завідувач відділення кардіохірургії та патології кровообігу Державної установи «Інститут загальної та невідкладної хірургії імені В.Т.Зайцева Національної академії медичних наук України», професор кафедри хірургії №1 Харківського національного медичного університету;
Доронін Олександр Володимирович	доцент кафедри дитячої кардіології та кардіохірургії Національного університету охорони здоров'я України імені П.Л.Шупика, лікар-хірург серцево-судинний

Мешкова Марина Сергіївна	відділення електрофізіології та рентгехірургічних методів лікування порушень ритму серця Державної установи «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії Міністерства охорони здоров'я України; завідувач відділення електрофізіології та рентгехірургічних методів лікування порушень ритму серця Державної установи «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії Міністерства охорони здоров'я України».
-----------------------------	--

Методичний супровід та інформаційне забезпечення

Гуленко Оксана Іванівна	заступник директора департаменту - начальник управління стандартизації медичної та реабілітаційної допомоги Департаменту стандартів у сфері охорони здоров'я Державного підприємства «Державний експертний центр Міністерства охорони здоров'я України», заступник голови робочої групи з методологічного супроводу;
Шилкіна Олена Олександрівна	начальник відділу стандартизації медичної та фармацевтичної допомоги управління стандартизації медичної та реабілітаційної допомоги Департаменту стандартів у сфері охорони здоров'я Державного підприємства «Державний експертний центр Міністерства охорони здоров'я України».

Рецензенти:

Жарінов Олег Йосифович	завідувач кафедри функціональної діагностики Національного університету охорони здоров'я України імені П. Л. Шупика, д.мед.н., професор;
Кравчук Борис Богданович	завідувач відділення лікування аритмій з рентгеноопераційною Національного інституту серцево-судинної хірургії імені М.М.Амосова.

Перегляд стандарту медичної допомоги заплановано на 2030 рік

Список скорочень

АРПК	аритмогенна правошлуночкова кардіоміопатія
ГКМП	гіпертрофічна кардіоміопатія
ГКС	гострий коронарний синдром
ДКМП	дилатаційна кардіоміопатія
ЕІТ	електроімпульсна терапія
ЕКГ	електрокардіографія
ЕФД	електрофізіологічне дослідження
ЕхоКГ	Ехокардіографія
ЖЗА	життєзагрозливі аритмії
ЗОЗ	заклад охорони здоров'я
ІКД	імплантований кардіовертер-дефібрилятор
КМП	клінічний маршрут пацієнта
кТФ	коригована тетрада Фалло
КПШТ	катехоламінінергічна поліморфна шлуночкова тахікардія
КТ	комп'ютерна томографія
ЛЗ	лікарські засоби
ЛШ	лівий шлуночок
МРТ	магнітно-резонансна томографія
МШТ	мономорфна шлуночкова тахікардія
ПРР	паттерн ранньої реполяризації
ПШТ	поліморфна шлуночкова тахікардія
РЗС	раптова зупинка серця
РСС	раптова серцева смерть
СБр	синдром Бругада
СДС	симпатична денервація серця
СМД	стандарт медичної допомоги
СРР	синдром ранньої реполяризації
СХС	структурна хвороба серця
ФП	фібриляція передсердь
ФШ	фібриляція шлуночків
ЧСС	частота серцевих скорочень
ША	шлуночкова аритмія
ШЕС	шлуночкова екстрасистолія
ШТ	шлуночкова тахікардія
ФШ	фібриляція шлуночків
LQTS	синдром подовженого інтервалу QT
SQTS	синдром вкороченого інтервалу QT
Форма № 025/о	форма первинної облікової документації № 025/о «Медична карта амбулаторного хворого №__» та інструкція з її заповнення, затверджена наказом Міністерства охорони здоров'я України від 14 лютого 2012 року № 110, зареєстрованим у Міністерстві юстиції України 28 квітня 2012 року за № 669/20982

Форма № 003/о	форма первинної облікової документації № 003/о «Медична карта стаціонарного хворого № _» та інструкція з її заповнення, затверджена наказом Міністерства охорони здоров'я України від 14 лютого 2012 року № 110 (у редакції наказу Міністерства охорони здоров'я України 21 січня 2016 № 29), зареєстрованим в Міністерстві юстиції України 28 квітня 2012 року за № 662/20975
Форма № 112/о	форма первинної облікової документації № 112/о «Історія розвитку дитини № _» та інструкція з її заповнення, затверджена наказом Міністерства охорони здоров'я України від 28 липня 2014 року № 527, зареєстрованим у Міністерстві юстиції України 13 серпня 2014 року за № 976/25753

Стандарт медичної допомоги (далі - СМД) «Серцеві каналопатії у дітей» розроблено відповідно до Методики, затвердженої наказом Міністерства охорони здоров'я України № 751 від 28 вересня 2012 року «Про створення та впровадження медико-технологічних документів зі стандартизації медичної допомоги в системі Міністерства охорони здоров'я України», зареєстрованого в Міністерстві юстиції України 29 листопада 2012 року за № 2001/22313. СМД розроблено на основі Клінічної настанови, заснованої на доказах «Життєзагрозливі тахіаритмії у дітей», що ґрунтується на принципах доказової медицини, з урахуванням сучасних міжнародних рекомендацій. ознайомитися з якою можна за посиланням https://www.dec.gov.ua/cat_mtd/galuzevi-standarti-ta-klinichni-nastanovi/.

На момент розробки даного СМД у інструкціях для медичного застосування деяких антиаритмічних лікарських засобів, що затверджені Міністерством охорони здоров'я України, відсутні показання або існують обмеження щодо їх застосування у дітей. Відповідно до статті 44¹ Закону України «Основи законодавства України про охорону здоров'я», незареєстровані лікарські засоби або зареєстровані лікарські засоби за показаннями, не зазначеними в інструкції для медичного застосування чи короткій характеристиці лікарського засобу, можуть використовуватися в інтересах вилікування особи лише за умови отримання письмової згоди пацієнта або його законного представника.

Стосовно особи віком до 14 років (малолітньої особи) зазначені лікарські засоби можуть використовуватися за наявності письмової згоди її батьків (одного з батьків) або інших законних представників (законного представника), а стосовно особи віком від 14 до 18 років - за її письмовою згодою та письмовою згодою її батьків (одного з батьків) або інших законних представників (законного представника). При отриманні згоди на застосування таких лікарських засобів особі та/або її законному представнику має надаватися повна інформація про цілі, методи, побічні ефекти, можливий ризик та очікувані результати від застосування цих лікарських засобів, наявність чи відсутність альтернативних варіантів лікування..

Розділ І. Організація надання медичної допомоги дітям з серцевими каналопатіями.

1. Положення стандарту медичної допомоги

Медична допомога пацієнтам дитячого віку з серцевими каналопатіями надається у закладах охорони здоров'я (далі – ЗОЗ), що надають спеціалізовану медичну допомогу дітям.

Лікарі загальної практики – сімейні лікарі, лікарі-педіатри, лікарі інших спеціальностей повинні бути обізнані щодо основних факторів ризику, клінічних проявів та перебігу серцевих каналопатій у дитячому віці, що представлені декількома клінічними синдромами, мають різну етіологію, але подібні клінічні прояви.

2. Обґрунтування

Рання діагностика та початок лікування дітей із серцевими каналопатіями сприяє попередженню важких, небезпечних для життя ускладнень та збереженню і покращенню якості їх життя. Ефективна та тісна взаємодія між учасниками процесу: лікар-кардіолог-дитячий, лікар загальної практики – сімейний лікар з однієї сторони та пацієнт/батьки, законні представники дитини з іншої - є найкращою практикою лікування дітей з серцевими патологіями.

3. Критерії якості медичної допомоги

Обов'язкові:

1) діти з підозрою на порушення серцевого ритму з метою раннього встановлення діагнозу та своєчасного призначення лікування направляються до ЗОЗ, що надає спеціалізовану медичну допомогу дітям з патологією серця;

2) наявність локально узгоджених письмових документів, що координують та інтегрують медичну допомогу для забезпечення своєчасного направлення, діагностики та лікування дітей з серцевими каналопатіями;

3) наявність задокументованого індивідуального плану лікування, що містить дані щодо діагнозу дитини, плану обстеження та лікування, повинен бути узгоджений з батьками або іншими законними представниками пацієнта, якщо вік дитини до 14 років, та пацієнтом і батьками або іншими законними представниками пацієнта, якщо вік дитини від 14 до 18 років;

4) дитина та/або батьки або інші законні представники дитини забезпечуються у доступній формі інформацією щодо перебігу захворювання, плану обстеження, лікування та подальшого спостереження, навчання навичок необхідних для поліпшення результатів лікування, контактів для отримання додаткової інформації та консультацій.

Розділ ІІ. Діагностика серцевих каналопатій у дітей

1. Положення стандарту медичної допомоги

Діагноз «серцевої каналопатії» у дитини встановлюється у ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу дітям з патологією серця але може бути запідозрений лікарем будь-якої спеціальності на підставі даних анамнезу (вік, у якому з'являються клінічні прояви, сімейний анамнез спадкового

захворювання, супутні характерні вроджені вади розвитку, виникнення симптомів при фізичному навантаженні або психо-емоційному стресі, супутні серцево-судинні захворювання, вживання проаритмогенних ліків), виявлення у пацієнта клінічних ознак, а саме синкопе, запаморочення, раптового прискореного серцебиття, задишки, швидкої втомлюваності, болю у грудях, випадку раптової зупинки серця (далі – РЗС) в анамнезі.

Генетичне та клінічне дослідження має проводитися мультидисциплінарними групами, до складу яких входять лікарі-кардіологи дитячі та інші фахівці з відповідним досвідом, у тому числі з консультування щодо наслідків і невизначеності результатів, оскільки негативний результат не виключає діагноз.

2. Обґрунтування

Серцеві каналопатії – це сукупність первинних, генетично опосередкованих порушень серцевого ритму (також відомих, як первинні електричні захворювання), які, зазвичай, існують у структурно нормальному серці та проявляються синкопе, судомами або РЗС, спричиненою епізодом нестійкої або стійкої поліморфної шлуночкової тахікардії (далі – ПШТ) (тріпотіння-фібриляції) або фібриляції шлуночків (далі – ФШ). До таких серцевих каналопатій належать: вроджений синдром подовженого інтервалу QT (далі – LQTS), синдром Бругада (далі – СБр), синдром ранньої реполяризації (далі – СРР), катехоламінергічна поліморфна шлуночкова тахікардія (далі – КПШТ) та синдром вкороченого інтервалу QT (далі – SQTs).

На сьогодні ці каналопатії слід розглядати, як потенційно життєзагрозливі стани, але такі, що добре піддаються лікуванню. У даному Стандарті викладено положення, що стосуються діагностики різних варіантів цієї патології.

Синдром подовженого інтервалу QT (LQTS) характеризується подовженням інтервалу QT та шлуночкової тахікардії (далі – ШТ), викликаними переважно адренергічною активацією. Середній вік на момент встановлення діагнозу становить 14 років. Щорічна частота раптової серцевої смерті (далі – РСС) у безсимптомних пацієнтів з нелікованим LQTS становить менше 0,5%, тоді як у таких пацієнтів з синкопе в анамнезі цей показник зростає приблизно до 5%. У пацієнтів з LQTS були виявлені рідкісні мутації 17 генів. Безперечними генами є ті, мутації яких викликають LQTS₁, LQTS₂ та LQTS₃: гени KCNQ1, KCNH2 і SCN5A. Відповідно, генно-специфічними тригерами для різних варіантів LQTS є фізичні вправи (LQTS₁), емоційний стрес (LQTS₂) та сон (LQTS₃). Генетичний скринінг виявляє мутацію у 75% випадків LQTS, а ці три основні гени становлять 90% позитивно генотипованих випадків.

Підтипи LQTS:

аутосомно-домінантний LQTS без позасерцевих проявів (поширеність 1 на 2500);

аутосомно-домінантний LQTS з позасерцевими проявами, що включає: синдром Андерсена-Тавіла (LQTS₇), синдром Тімоті (LQTS₈), що характеризується подовженням інтервалу QT, синдактилією, серцевими вадами, розладами аутистичного спектру та дизморфізмом;

аутосомно-рецесивний LQTS (синдром Джервелла та Ланге-Нільсена), що поєднує екстремальне подовження інтервалу QT з вродженою глухотою.

Синдром Андерсена-Тавіла 1 типу.

Синдром Андерсена-Тавіла 1 типу (LQTS₇), є рідкісним захворюванням (1:1 000 000), що частою ШТ (наприклад, двонаправлена ШТ), дизморфіями та періодичними паралічами. Мутація в гені KCNJ2 спричиняє швидше збільшення амплітуди зубця U, ніж подовження інтервалу QT. Непритомність або задокументована ШТ асоціюється із загрозою для життя.

Синдром Бругада. Паттерн електрокардіограми (далі – ЕКГ) типу Бругада 1 при СБр характеризується підйомом точки J > 2 мВ з підйомом сегмента ST та інверсією зубця T, принаймні, в одному правому прекордіальному відведенні (V_1 або V_2), розташованих в другому, третьому або четвертому міжребер'ї. Паттерн може, як виникати спонтанно, так і бути індукований впливом лікарського засобу (далі - ЛЗ), що блокують натрієві канали, або лихоманкою. Обов'язково слід виключити інші стани, які можуть спричиняти таку картину ЕКГ — так звані фенокопії. Синдром Бругада діагностується у пацієнтів без інших серцевих захворювань зі спонтанним виникненням паттерну ЕКГ типу Бругада 1, незалежно від симптомів, через його рідкісність у загальній популяції та ризик для життя. Паттерн ЕКГ типу Бругада 1 також може бути індукований призначенням ЛЗ, що блокують натрієві канали, в якості діагностичного тесту у пацієнтів з підозрою на приховану форму СБр, але без спонтанної ЕКГ 1 типу. Результативність генетичного тестування у пацієнтів з СБр становить приблизно 20%, і ген SCN5A є єдиним геном, який має доказовий зв'язок з синдромом для цілей клінічного тестування. Ризик рецидиву ФШ серед пацієнтів з СБр, що пережили РЗС, становить 48% протягом 10 років. Приблизно третина пацієнтів з СБр мають синкопе. Ризик аритмічних подій у пацієнтів з СБр та неуточненими синкопе в 4 рази вищий, ніж у безсимптомних.

Синдром ранньої реполяризації (СРР) діагностується у дитини, реанімованої після пароксизму ШТ або ФШ без будь-яких серцевих захворювань, який має на ЕКГ паттерн ранньої реполяризації (далі – ПРР): підйом точки J ≥ 1 мм у ≥ 2 суміжних нижніх та/або бокових відведеннях ЕКГ. Однак, ПРР найчастіше є доброякісною знахідкою, його поширеність становить 5,8%, переважно у молодих чоловіків та спортсменів. Діагностичні можливості та цінність генетичного тестування є низькою. Запропоновано наступні ЕКГ ознаки високого ризику СРР: виражений зубець J ≥ 2 мм, динамічні зміни в елевації точки J ($> 0,1$ мВ) та J-хвилі, пов'язані з горизонтальним або низхідним сегментом ST.

Катехоламінергічна поліморфна шлуночкова тахікардія (КПШТ) – це спадкове захворювання, яке характеризується виникненням пароксизмів катехоламін-індукованої двонаправленої ШТ за відсутності структурної патології ішемічної хвороби серця. Існує два основних генетичних типи: домінантний розлад, зумовлений мутаціями в гені, що кодує серцевий рецептор ріанодину (RYR2), та рецесивний розлад, спричинений мутаціями в гені серцевого кальцестрину (CASQ2). Мутації в генах TRDN та CALM1-3 були

виявлені у дітей з деякими атиповими формами катехоламінергічних ШТ. Однак, на даний час не визначено, чи є вони окремими аритмічними нозологіями.

Синдром вкороченого інтервалу QT (далі – SQTS) — це рідкісне генетичне захворювання, яке характеризується коротким інтервалом QT та наявністю пароксизмів фібриляції передсердь (далі – ФП) та ФШ в контексті структурно нормального серця. Виявлений зв'язок синдрому з генетичними мутаціями — посиленням функції генів *KCNH2* та *KCNQ1* та втратою функції гену *SLC4A*. Для діагностики SQTS запропоновано дві межі тривалості інтервалу QTc: 1) $QTc \leq 320$ мс окремо, або 2) $QTc \leq 360$ мс у поєднанні з сімейним анамнезом SQTS, або пережитою РЗС за відсутності захворювання серця або генетичної мутації. Захворювання має високу летальність в усіх вікових групах, включаючи перші місяці життя.

Огляд дітей з синкопе або перенесеною зупинкою серця, що обумовлені шлуночковою аритмією (далі – ША), передбачає перш за все виявлення причин цих ША, зокрема, генетичних мутацій, що призводять до порушення функції іонних каналів кардіоміоцитів або внутрішньоклітинного матриксу. Необхідні детальний опис базової ЕКГ, дані ехокардіографії (далі – ЕхоКГ) та магнітно-резонансної томографії (далі – МРТ), щоб виключити наявність інших, зворотніх причин ША; у разі їх виявлення, можливе радикальне лікування шляхом абляції субстрату аритмії, або спонтанне її припинення з часом.

Важливо визначити: ступінь вираженості симптомів (особливо перенесена зупинка серця); вид ША (мономорфна ШТ/поліморфна ШТ, нестійка ШТ/стійка ШТ, ШТ типу *torsade de pointes*); наявність супутніх вад розвитку; наявність або відсутність гемодинамічних порушень.

Важливо враховувати, що діти молодшого віку не можуть правильно співпрацювати для якісного проведення сигнал-усередненої ЕКГ та тестів з фізичним навантаженням. Необхідність загальної анестезії для проведення МРТ серця у немовлят і дітей молодшого віку значно обмежує використання цього методу, за винятком специфічних ситуацій. Можливість проведення інвазивного електрофізіологічного дослідження (далі – ЕФД) обмежено віком та вагою дитини, зважаючи на ризик пошкодження судин, стінок серця та внутрішньосерцевих структур. Імплантація кардіовертер-дефібрилятора (далі – ІКД) також неможлива у маленьких дітей.

Рамки для інтерпретації причинно-наслідкового зв'язку захворювання з генетичними варіантами стандартизовані для п'яти класів: V «патогенний»; IV «імовірно патогенний»; III «варіант невизначеного значення»; II «імовірно доброякісний»; і I «доброякісний». Використовується комбінація доказів: зв'язок між генами та захворюваннями; наявність варіанту у здорових та/або хворих; дані *in silico*; функціональні дані *in vitro* та *in vivo*; та дані щодо сегрегації сімей. Мутація (варіант класу IV або V) може бути негайно використана або для підтвердження діагнозу у пробандів (першого постраждалого члена сім'ї), або для початкової діагностики родичів і може допомогти визначити терапію та/або прогноз. Показана періодична переоцінка усіх варіантів IV і III класу.

Основні визначення, що застосовуються при веденні дітей з серцевими каналопатіями, наведені у додатку 2 до цього Стандарту.

3. Критерії якості медичної допомоги

Обов'язкові:

1) встановлення діагнозу передбачає збір анамнестичних даних та проведення фізикального обстеження дитини спрямовані на виявлення ознак, що вказують на спадкові причини захворювання: сімейного анамнезу епілепсії, глухоти, LQTS, серцевої недостатності або імплантації кардіостимулятора у родичів у віці молодше 50 років; у випадку підозри на серцеві каналопатії у немовлят та дітей з синкопе звернути увагу на аритмогенні ознаки, а саме - відсутність вагусного продрому та сімейний анамнез передчасної або РСС у дитячому віці, що наведені у додатку 3 до цього Стандарту;

у немовлят слід звернути увагу на такі ознаки: надмірна дратівливість, плаксивість або зниження об'єму спожитої їжі; у дітей та підлітків виявляють запаморочення, раптове прискорення серцебиття, задишку, швидку втомлюваність, біль у грудях, втрати свідомості в анамнезі;

2) лабораторні обстеження (загальний та біохімічний аналіз крові, натрійуретичні пептиди);

3) інструментальні обстеження:

призначається ЕКГ у 12 відведеннях для діагностики та диференціальної діагностики захворювання, верифікації підтипу шлуночкової аритмії;

холтерівське моніторування ЕКГ протягом 24-48 годин для виявлення щоденних аритмій;

переривчастий моніторинг протягом більш тривалого періоду для реєстрації нечастих аритмій з активованими пацієнтом реєстраторами ЕКГ (або мобільним телефоном/смартфонами) слід віддавати перевагу для нечастих подій;

ЕхоКГ призначається для стратифікації ризику структурної патології серця: відсутність структурних змін серця у пацієнта зі ША під час ЕхоКГ підтверджує первинне електричне захворювання;

4) проводиться імплантація петльових реєстраторів для діагностики аритмій у пацієнтів із серцевими каналопатіями та потенційно небезпечними для життя симптомами, такими як неуточнене аритмогенне синкопе, які не вдається зафіксувати іншими методами;

5) тести з фізичним навантаженням призначаються для діагностики у пацієнтів із підозрюваними адренергічнозалежними порушеннями ритму, такими, як спричинена фізичним навантаженням двонаправлена ШТ при КППШТ. Відновлення коригованого інтервалу QT після тестування з фізичним навантаженням за 4 хв. є ознакою синдрому подовженого інтервалу QT;

6) провокаційні діагностичні тести, які наведені у додатку 4 до цього Стандарту, проводяться в умовах електрофізіологічної лабораторії для діагностики синдрому Бругада (тестування з блокаторами натрієвих каналів) та провокація епінефрином у випадку підозри на КППШТ, якщо дитина не переносить фізичних навантажень;

7) дитині, яка пережила РЗС, призначається діагностичне обстеження відповідно до алгоритму, наведеному у додатку 7 до цього Стандарту; особливості діагностики кожного окремого синдрому наведено у додатку 6 до цього Стандарту;

Бажані:

8) за необхідності призначаються ЕФД, що включають вимірювання базових інтервалів та електроанатомічне картування;

9) у разі необхідності призначається МРТ, яка є більш чутливою, ніж ЕхоКГ для діагностики структурної патології серця;

10) за необхідності призначається комп'ютерна томографія (далі – КТ) серця; синхронізація з ЕКГ, додаткові послідовності затримки дихання та бета-блокатор для зниження частоти серцевих скорочень (далі – ЧСС) покращують якість обстеження;

11) у випадку необхідності для раннього виявлення дисфункції міокарда призначається Strain-ЕХО, що дозволяє диференціювати активний і пасивний рух сегментів міокарда; глобальна поздовжня деформація є надійним показником функції лівого шлуночка (далі – ЛШ) і може виявити незначні зміни у функції ЛШ при збереженій фракції викиду ЛШ;

12) пацієнти з клінічним діагнозом серцевих каналопатій можуть пройти генетичне консультування та тестування, що наведені у додатку 5 до цього Стандарту, у спеціалізованих ЗОЗ, з метою призначення лікування з урахуванням генотипу.

Розділ III. Лікування дітей з серцевими каналопатіями

1. Положення стандарту медичної допомоги

Лікування дітей з серцевими каналопатіями здійснюється виключно у ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу. Рішення щодо початку та виду терапії серцевих каналопатій у немовлят, дітей та підлітків залежить від віку, симптоматики, специфічного діагнозу, а також електричного та гемодинамічного впливу аритмії. Існує широкий спектр можливих методів лікування: від корекції режиму, застосування антиаритмічних ЛЗ, електроімпульсної терапії (далі – ЕІТ), катетерної абляції до імплантації ІКД. Вибір тактики лікування визначається у кожному окремому випадку.

Ведення пацієнтів дитячого віку з основними серцевими каналопатіями здійснюється за алгоритмами, наведеними у додатку 1 до цього Стандарту.

2. Обґрунтування

Безсимптомні носії генних мутацій мають низький, але не незначний ризик серцевих подій, і у цій групі пацієнтів слід розглянути використання бета-блокаторів. У немовлят та дітей раннього віку слід звертати увагу на ознаки можливого порушення гемодинаміки, зокрема, зниження серцевого викиду, зміна перфузії або вимірюваних маркерів метаболічного ацидозу. Будь-яку подію, що нагадує синкопе або раптову зупинку серця, слід вважати загрозливою.

Якщо вплив шлуночкової аритмії є достатньо значним, терапію слід розпочинати поетапно, з постійною переоцінкою обраного курсу, щоб гарантувати, що можливі побічні ефекти від лікування не перевищуватимуть наслідки аритмії. Цілі обраних методів лікування повинні бути чітко визначені та повідомлені родині перед їх застосуванням, оскільки повне усунення аритмії часто не є необхідним, і спроба зробити це може призвести до неприйнятного ризику побічних ефектів.

3. Критерії якості медичної допомоги

Обов'язкові:

1) призначення лікування дітей з різними клінічними варіантами серцевих каналопатій здійснюється з урахуванням особливостей, наведених у додатку 8 до цього Стандарту

у випадку безсимптомного перебігу серцевих каналопатій, після обстеження діти можуть не потребувати негайного лікування, а лише спостереження;

2) терапією першої лінії для немовлят майже завжди є бета-блокатори; лікування має ґрунтуватись на ретельному аналізі функціонального та симптоматичного впливу на ріст та розвиток немовляти, ризику гіпоглікемії у цій віковій групі;

3) у випадку необхідності медикаментозної корекції призначаються антиаритмічні ЛЗ; застосовувати медикаментозну терапію при лікуванні серцевих каналопатій у дітей необхідно з одночасною програмою модифікації способу життя;

4) пацієнтам із нестабільністю гемодинаміки призначається синхронізована кардіоверсія за допомогою зовнішнього дефібрилятора; якщо синхронізація неможлива, слід використовувати несинхронізовану ЕІТ. Цей метод не показаний пацієнтам із повторними епізодами нестійкої ШТ;

5) виявлення у немовлят та дітей стійкої ПШТ, у тому числі при каналопатіях, потребує невідкладних дій, алгоритм яких наведений у додатку 9 до цього Стандарту;

6) усім пацієнтам з синдромом подовженого інтервалу QT надаються рекомендації щодо уникнення гіпокаліємії, прийому ЛЗ, що подовжують інтервал QT, та генотип-специфічних тригерів; бета-блокатори також рекомендуються усім пацієнтам з синдромом подовженого інтервалу QT; неселективні бета-блокатори мають більшу ефективність у зниженні аритмічного ризику при синдромі подовженого інтервалу QT;

7) імплантація ІКД рекомендується дітям з синдромом Андерсена-Тавіла 1 типу із стійкою гемодинамічно значимою ШТ або РЗС; флекаїнід та/або бета-блокатори зменшують вірогідність виникнення ШТ, тоді як аміодарон може мати проаритмогенний ефект і повинен призначатись тільки за умов наявності ІКД;

8) у пацієнтів із синкопе на фоні оптимальної медикаментозної терапії слід розглянути імплантацію ІКД або петлевого реєстратора;

9) катетерна абляція призначається при синдромі Бругада у випадку рецидивуючих розрядів ІКД при ФШ, для зменшенні частоти розрядів та пригнічення рецидивів ФШ;

10) для запобігання ФШ призначають антиаритмічні ЛЗ, які блокують вихідні калієві канали та інгібітори фосфодіестерази-3;

11) оскільки прогноз для безсимптомних пацієнтів з СРР є сприятливим, терапія ІКД, як правило, не показана; однак, якщо сімейний анамнез обтяжений нез'ясованою раптовою смертю в молодому віці, можуть бути розглянуті імплантація ІКД або прийом антиаритмічних ЛЗ;

12) терапією першої лінії для пацієнтів з КПШТ є обмеження фізичних навантажень та прийом бета-блокаторів без внутрішньої симпатоміметичної активності, неселективних бета-блокаторів; флекаїнід призначається додатково до бета-блокаторів при неповному контролі аритмії. У окремих пацієнтів, що мають непереносимість терапії бета-блокаторами, опцією є монотерапія флекаїнідом;

13) пацієнтам з КПШТ, що пережили РЗС, показане призначення бета-блокатора у комбінації з флекаїнідом та імплантація ІКД;

14) у дітей та молодих пацієнтів без симптомів з вкороченим інтервалом QT слід розглянути імплантацію петлевого реєстратора та призначення антиаритмічних засобів з постійним контролем щодо надмірного подовження інтервалу QT; слід уникати прийому ЛЗ, які вкорочують інтервал QT;

Бажані:

15) необхідно надати батькам/опікунам, дитині усю відповідну інформацію щодо способу життя, режиму харчування та фізичних навантажень, інформацію щодо захворювання, очікуваного прогресування та забезпечити правильне розуміння ними усіх переваг, ризиків та потенційних наслідків різних варіантів лікування, щоб пацієнт (враховуючи вік) міг приймати свідому участь у прийнятті рішень; процес спільного прийняття рішення має включати обговорення різних сценаріїв лікування, включаючи первинну профілактику ІКД, необхідність заміни генератора ІКД в подальшому та потребу у спостереженні впродовж життя.

Розділ IV. Спостереження дітей з серцевими каналопатіями

1. Положення стандарту медичної допомоги

Спостереження дітей з серцевими каналопатіями, які перебувають у групах ризику щодо синкопе та РЗС, з імплантованими петльовими реєстраторами здійснюється виключно у ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу.

Безсимптомні пацієнти знаходяться під спостереженням у лікаря загальної практики-сімейного лікаря, лікаря-педіатра, лікаря-кардіолога дитячого.

2. Обґрунтування

Враховуючи генетичну природу серцевих каналопатій очікується, що більшість дітей після ретельного обстеження та встановлення діагнозу потребуватимуть тривалого лікування, імплантації ІКД та тривалого спостереження до повноліття.

3. Критерії якості медичної допомоги

Обов'язкові:

1) діти з діагнозом серцевої каналопатії, у яких відсутні симптоми та які не потребують медикаментозного лікування, або діти з ефективно підбраною антиаритмічною терапією повинні планово бути оглянуті лікарем загальної практики-сімейним лікарем 1 раз на 6 місяців та лікарем-кардіологом дитячим 1 раз на рік, з проведенням ЕКГ у спокої у 12 відведеннях при кожному огляді та ЕхоКГ 1 раз на рік;

2) діти з діагнозом серцевої каналопатії, у яких відсутні симптоми та які не отримують медикаментозного лікування, холтерівське моніторування ЕКГ обов'язково проводиться 1 раз на рік з подальшим оглядом лікаря-кардіолога дитячого; пацієнтам, які отримують антиаритмічну терапію, для оцінки її ефективності холтерівське моніторування ЕКГ проводиться 1 раз на 6 місяців;

3) у разі амбулаторного підбору антиаритмічної терапії, дитина має бути оглянута лікарем-кардіологом дитячим впродовж 3-5 днів щоразу після заміни або додавання нового ЛЗ, або корекції дози ЛЗ, що уже приймався; під час кожного огляду має бути проведена ЕКГ у спокої у 12 відведеннях;

у разі прийому антиаритмічних ЛЗ, визначення концентрації яких в сироватці крові є можливим, необхідно провести визначення їх концентрації; за рішенням лікаря проводиться контрольне холтерівське моніторування ЕКГ;

критеріями ефективності терапії є зменшення кількості шлуночкових ектопій на 75% від вихідної кількості та відсутність епізодів стійкої шлуночкової тахікардії;

4) якщо впродовж періоду спостереження не вдається досягнути ефективності антиаритмічної терапії, дитина має бути направлена на консультацію до лікаря-кардіолога або на госпіталізацію до спеціалізованого ЗОЗ, у якому проводяться електрофізіологічні втручання у дітей;

5) діти з діагнозом серцевої каналопатії та перенесеним пароксизмом ШТ в анамнезі, що припинився самостійно, мають бути позапланово якнайшвидше оглянуті лікарем-кардіологом дитячим з проведенням ЕКГ у спокої у 12 відведеннях, холтерівського моніторування ЕКГ та ЕхоКГ; у разі виявлення негативної динаміки дитина має бути направлена на консультацію до лікаря-кардіолога-електрофізіолога або до лікаря-кардіолога дитячого, спеціалізованого кардіохірургічного закладу;

6) дитина з діагнозом серцевої каналопатії, у якої на момент огляду зафіксований пароксизм шлуночкової тахікардії зі стабільною гемодинамікою, має бути терміново направлена на госпіталізацію до найближчого ЗОЗ, де є можливість виконати електричну кардіоверсію (електроімпульсну терапію); після стабілізації ситуації дитина має бути направлена на консультацію до лікаря-кардіолога-електрофізіолога або до лікаря-кардіолога дитячого спеціалізованого кардіохірургічного закладу, в якому проводяться електрофізіологічні втручання у дітей;

7) діти з діагнозом серцевої каналопатії, у яких відсутні симптоми та яким імплантовано або замінено кардіовертер-дефібрилятор, вперше оглядаються лікарем-кардіологом дитячим та/або лікарем-кардіологом через

місяць після операції та надалі кожні 6 місяців; позаплановий огляд необхідний: після кожного спрацювання дефібрилятора, виникненні локальних змін шкіри або запальних реакцій в зоні ІКД;

пацієнти з імплантованим ІКД у подальшому потребують спостереження впродовж життя;

8) у випадку виникнення у дитини з ІКД тривалої гіпертермії (більше трьох діб на фоні прийому жарознижуючих засобів) або субфебрилітету (більше 7 діб), що не може бути пояснено іншими причинами, дитина має бути направлена на консультацію до лікаря-кардіолога-електрофізіолога або до лікаря-кардіолога дитячого спеціалізованого кардіохірургічного закладу;

9) у випадку будь-якої події, що нагадує синкопе або раптову зупинку серця, під час спостереження, пацієнт направляється на консультацію до лікаря-кардіолога дитячого;

Бажані:

10) у пацієнтів з ІКД має проводитись оцінка психологічного статусу та лікування дистресу; за необхідності, пацієнтів направляють на консультацію до лікаря-психолога або психотерапевта;

11) з усіма пацієнтами, яким встановлено ІКД, необхідна комунікація для роз'яснення хибних уявлень щодо функціонування пристрою;

12) для забезпечення швидкого виявлення та реагування на події, що потребують медичного втручання, за можливості, слід впроваджувати дистанційний моніторинг пацієнтів з ІКД.

ІНДИКАТОРИ ЯКОСТІ МЕДИЧНОЇ ДОПОМОГИ

Перелік індикаторів якості медичної допомоги

1. Наявність у ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу пацієнтам дитячого віку з серцевими каналопатіями клінічного маршруту пацієнта (далі – КМП).

2. Відсоток дітей з серцевими каналопатіями, у яких відсутні симптоми та які не потребують медикаментозного лікування, або дітей з ефективно підбраною антиаритмічною терапією, яким під час спостереження було проведено ЕхоКГ один раз на рік.

Паспорти індикаторів якості медичної допомоги

1. Наявність у ЗОЗ, що надає спеціалізовану медичну допомогу пацієнтам дитячого віку КМП з серцевим каналопатіями.

Зв'язок індикатора із затвердженими настановами, стандартами та протоколами медичної допомоги (далі – СМД).

Індикатор ґрунтується на положеннях цього СМД.

Зауваження щодо інтерпретації та аналізу індикатора.

Даний індикатор характеризує організаційний аспект запровадження сучасних медико-технологічних документів (КМП) в регіоні. Якість надання медичної допомоги дітям з серцевими каналопатіями, відповідність надання медичної допомоги вимогам КМП, відповідність КМП чинному СМД даним індикатором висвітлюватися не може, але для аналізу цих аспектів необхідне обов'язкове запровадження КМП у ЗОЗ.

Бажаний рівень значення індикатора:

2025 рік – 70%

2026 рік – 90%

2027 рік та подальший період – 100%.

Інструкція з обчислення індикатора.

Організація, яка має обчислювати індикатор: структурні підрозділи з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій.

Дані надаються ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу дітям з серцевими каналопатіями, розташованими на території обслуговування, до структурних підрозділів з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій.

Дані надаються поштою, в тому числі електронною поштою.

Метод обчислення індикатора: підрахунок шляхом ручної або автоматизованої обробки.

Індикатор обчислюється структурними підрозділами з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій після надходження інформації від усіх ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу дітям з серцевими каналопатіями, зареєстрованих на території обслуговування. Значення індикатора обчислюється, як відношення чисельника до знаменника.

Знаменник індикатора складає загальна кількість ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу дітям з серцевими каналопатіями, зареєстрованих на території обслуговування. Джерелом інформації є звіт структурних підрозділів з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій, який містить інформацію щодо кількості ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу дітям з серцевими каналопатіями, зареєстрованих на території обслуговування.

Чисельник індикатора складає загальна кількість ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу дітям з серцевими каналопатіями, зареєстрованих на території обслуговування, для яких задокументований факт наявності КМП з серцевою каналопатією. Джерелом інформації є КМП, наданий лікарем, який надає спеціалізовану медичну допомогу дітям з серцевими каналопатіями.

Значення індикатора наводиться у відсотках.

2. Відсоток дітей з серцевими каналопатіями, у яких відсутні симптоми та які не потребують медикаментозного лікування, або дітей з ефективно підбраною антиаритмічною терапією, яким під час спостереження було проведено ЕхоКГ один раз на рік.

Зв'язок індикатора із затвердженими настановами, стандартами та протоколами медичної допомоги.

Індикатор ґрунтується на положеннях цього СМД.

Зауваження щодо інтерпретації та аналізу індикатора.

При аналізі індикатора слід враховувати неприпустимість формального та необґрунтованого віднесення до чисельника індикатора тих пацієнтів, для яких не проводилося медичного огляду лікарем, який надає медичну допомогу дітям з серцевими каналопатіями протягом звітного періоду.

У первинній медичній документації мають бути задокументовані факти медичного огляду пацієнта, виконання обов'язкових діагностичних процедур, визначених в СМД, зокрема, ЕхоКГ щорічно а також наявність або відсутність повторних проявів та ускладнень захворювання. Пацієнти, для яких такі записи в медичній документації відсутні, не включаються до чисельника індикатора.

Цільовий (бажаний) рівень значення індикатора на етапі запровадження СМД не визначається заради запобігання викривлення реальної ситуації внаслідок адміністративного тиску.

Інструкція з обчислення індикатора.

ЗОЗ, що має обчислювати індикатор: лікар, який надає медичну допомогу дітям з серцевими каналопатіями; структурні підрозділи з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій. Дані надаються лікарями, які надають медичну допомогу дітям з серцевими каналопатіями, зареєстрованими на території обслуговування, до структурних підрозділів з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій.

Дані надаються поштою, в тому числі електронною поштою.

Метод обчислення індикатора: підрахунок шляхом ручної або автоматизованої.

Індикатор обчислюється структурними підрозділами з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій після надходження інформації від усіх лікарів, які надають медичну допомогу дітям з серцевими каналопатіями, зареєстрованими на території обслуговування.

Значення індикатора обчислюється, як відношення чисельника до знаменника

Знаменник індикатора складає загальна кількість дітей з серцевими каналопатіями у яких відсутні симптоми та які не потребують медикаментозного лікування, або дітей з ефективно підбраною антиаритмічною терапією, які перебувають під спостереженням лікаря-кардіолога дитячого або лікаря загальної практики-сіймейного лікаря.

Джерелом інформації є: форма № 025/о, № 003/о.

Чисельник індикатора складає кількість дітей з ПШТ, у яких відсутні симптоми та які не потребують медикаментозного лікування, або дітей з ефективно підбраною антиаритмічною терапією яким під час спостереження було проведено ЕхоКГ один раз на рік.

Джерелом інформації є: форма № 025/о, форма № 003/о.

Значення індикатора наводиться у відсотках.

Перелік літературних джерел, використаних при розробці стандарту медичної допомоги

1. Електронний документ «Клінічна настанова, заснована на доказах «Життєзагрозливі тахіаритмії у дітей», 2025 рік.

https://www.dec.gov.ua/cat_mtd/galuzevi-standarti-ta-klinichni-nastanovi/.

2. Наказ Міністерства охорони здоров'я України від 14 лютого 2012 року № 110 «Про затвердження форм первинної облікової документації та інструкцій щодо їх заповнення, що використовуються у закладах охорони здоров'я незалежно від форми власності та підпорядкування», зареєстрований в Міністерстві юстиції України 28 квітня 2012 року за № 661/20974.

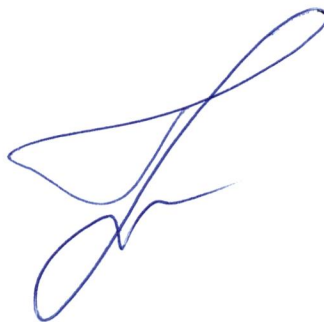
3. Наказ Міністерства охорони здоров'я України від 28 вересня 2012 року № 751 «Про створення та впровадження медико-технологічних документів зі стандартизації медичної допомоги в системі Міністерства охорони здоров'я України», зареєстрований в Міністерстві юстиції України 29 листопада 2012 року за № 2001/22313.

4. Наказ Міністерства охорони здоров'я України від 28 липня 2014 року № 527 «Про затвердження форм первинної облікової документації та інструкцій щодо їх заповнення, що використовуються у закладах охорони здоров'я, які надають амбулаторно-поліклінічну допомогу населенню, незалежно від підпорядкування та форми власності», зареєстрований в Міністерстві юстиції України 13 серпня 2014 року за № 959/25736.

5. Наказ Міністерства охорони здоров'я України від 09 листопада 2020 року № 2559 «Про деякі питання удосконалення роботи відділень анестезіології та інтенсивної терапії закладів охорони здоров'я», зареєстрований в Міністерстві юстиції України 18 грудня 2020 року за № 1259/35542.

6. Наказ Міністерства охорони здоров'я України від 13 червня 2025 року № 971 «Про затвердження сімнадцятого випуску Державного формуляра лікарських засобів та забезпечення його доступності».

**В.о. директора Департаменту
медичних послуг**

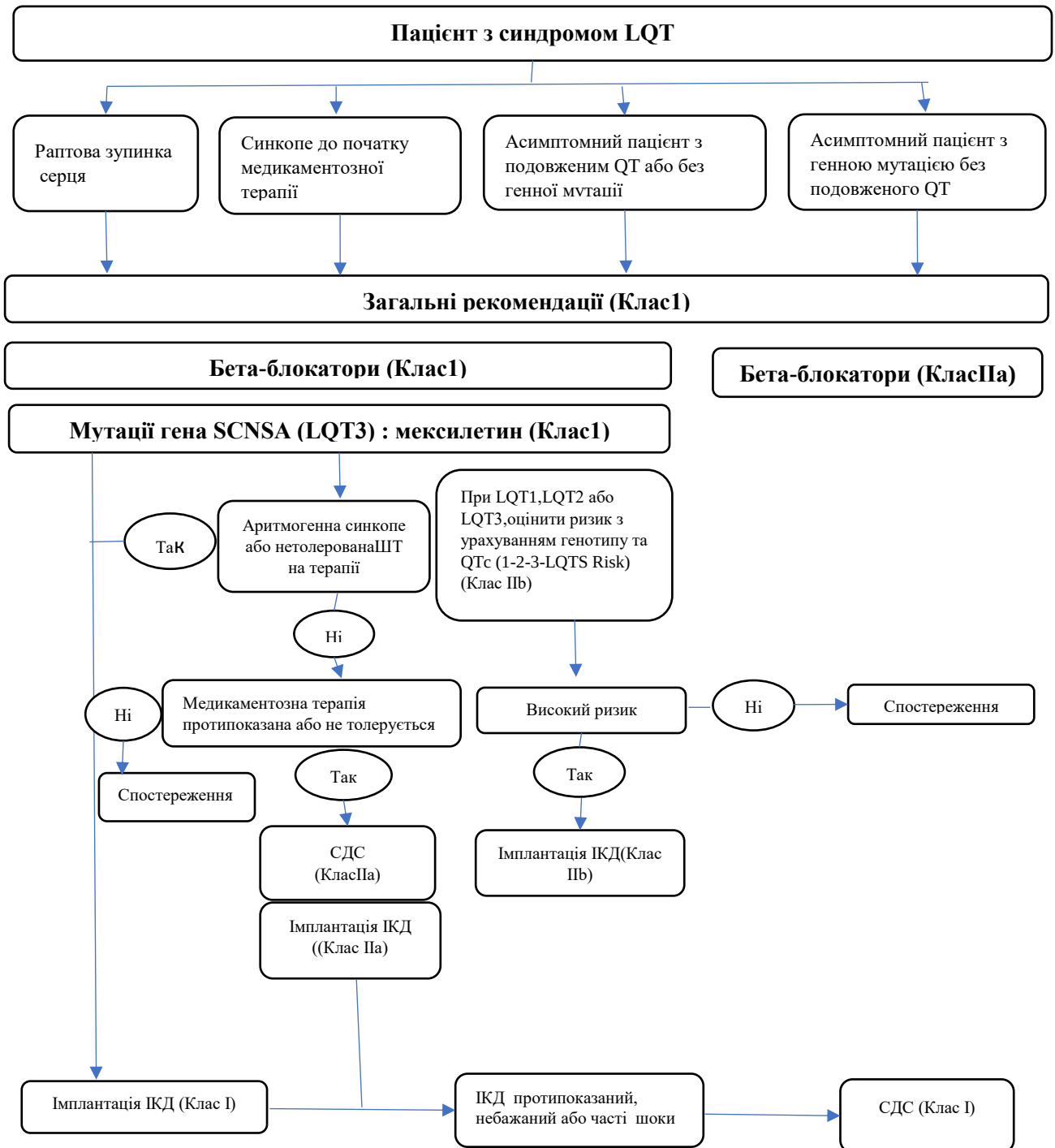


Андрій ГАВРИЛЮК

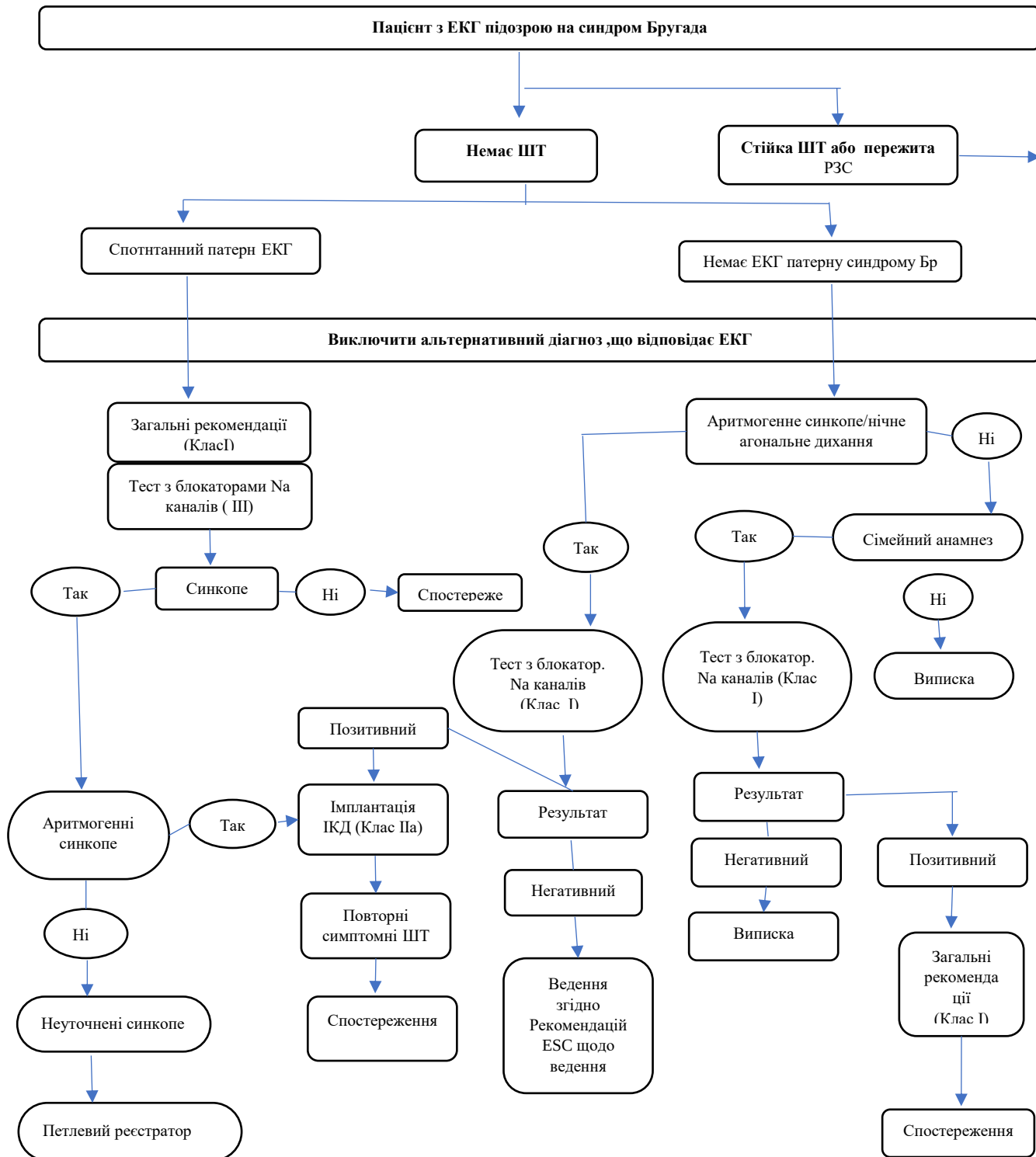
Додаток 1
до Стандарту медичної допомоги
«Серцеві каналопатії у дітей»
(пункт 1 розділу III)

Рекомендації щодо ведення дітей з основними серцевими каналопатіями

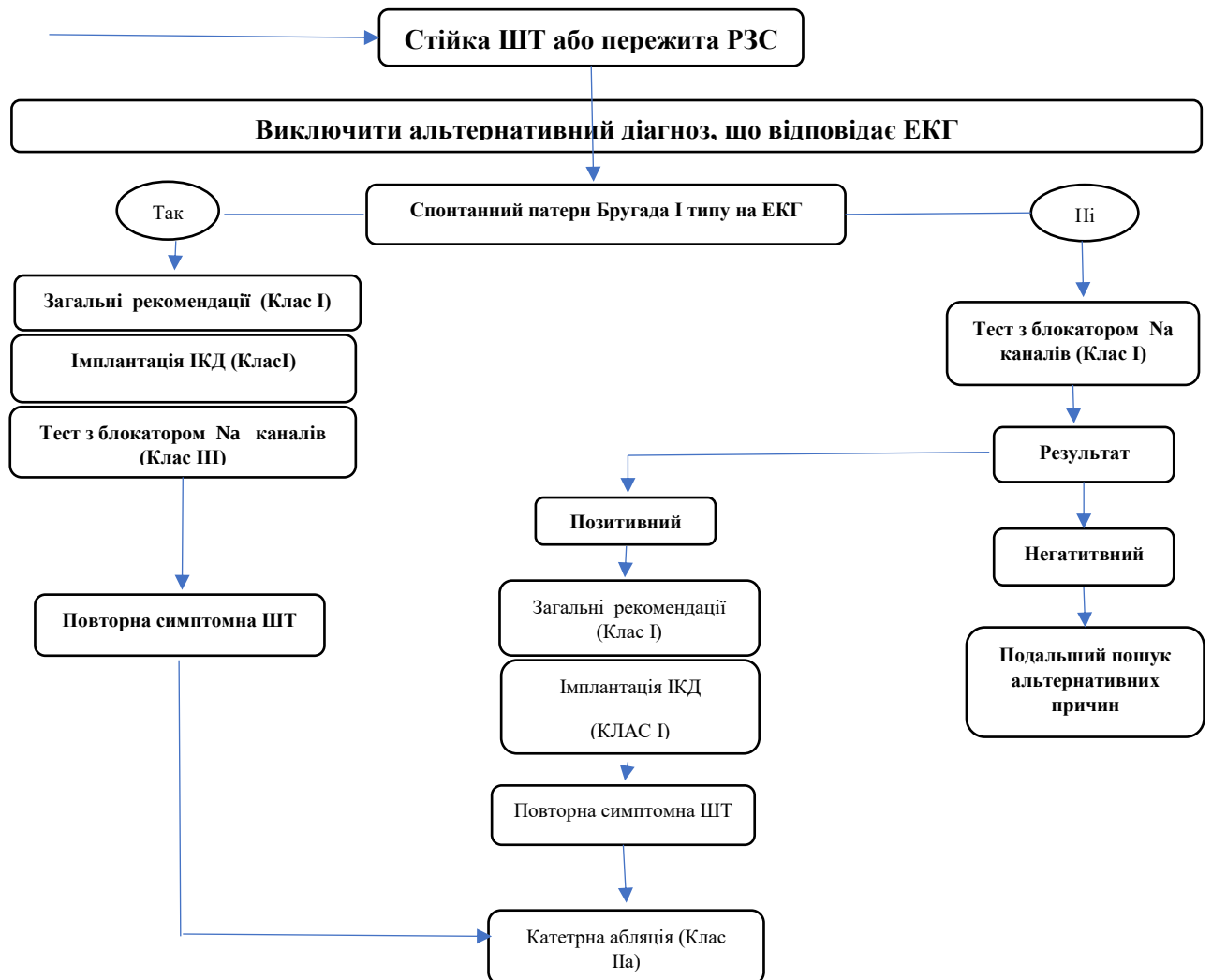
Алгоритм ведення пацієнтів з синдромом подовженого інтервалу QT



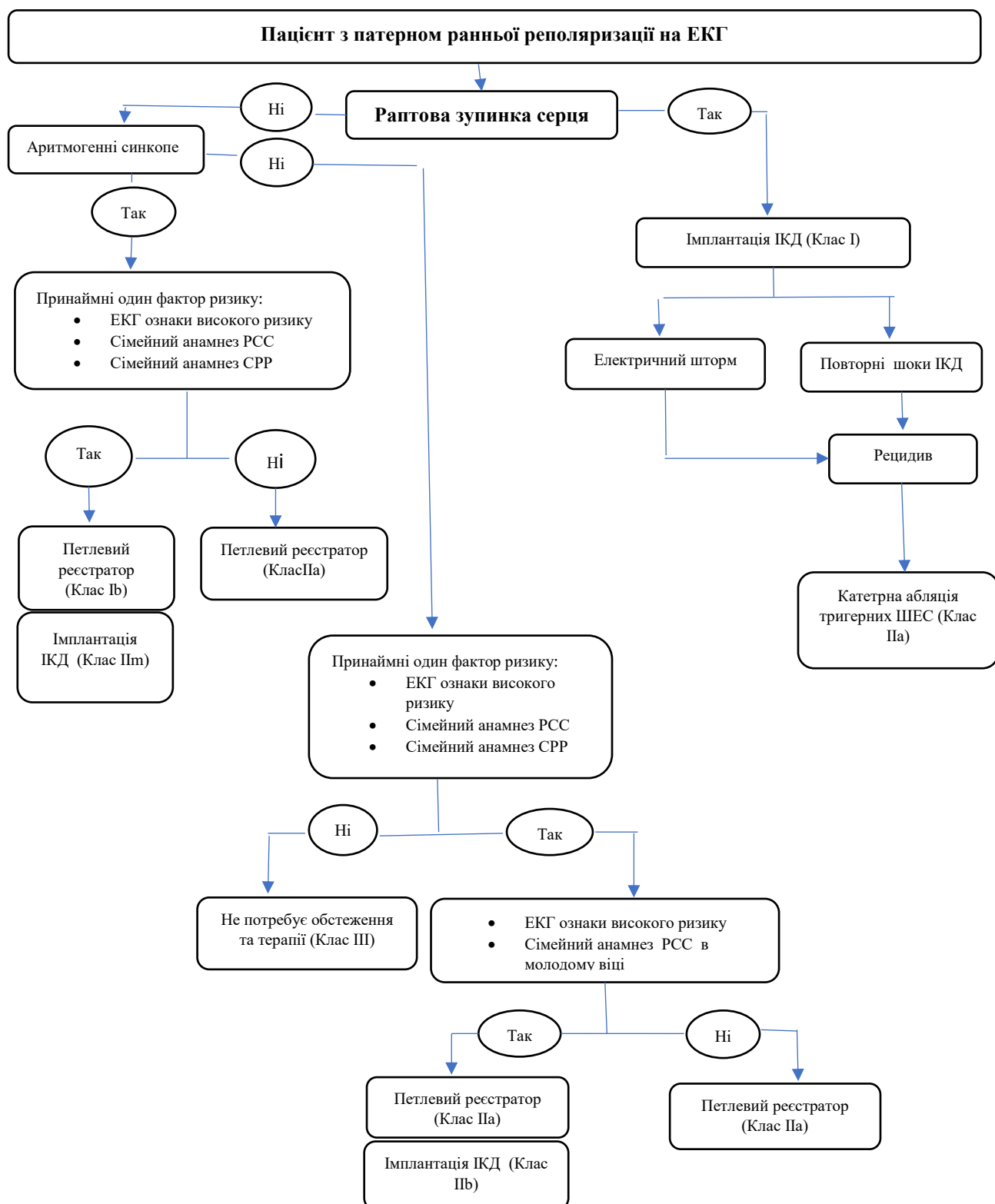
Частина I. Алгоритм ведення пацієнтів з патерном Бругада на ЕКГ



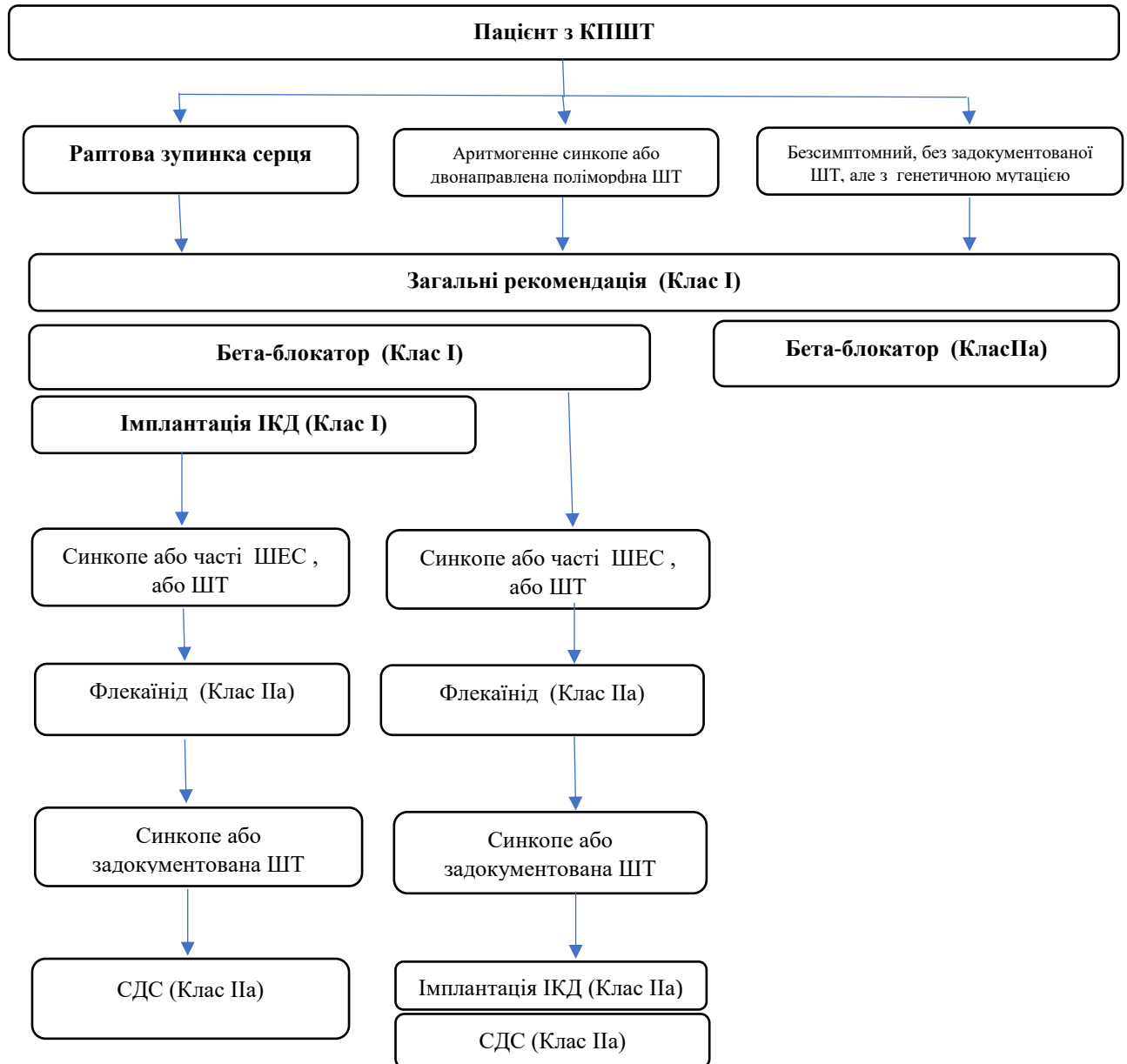
Частина II. Алгоритм ведення пацієнтів з патерном Бругада на ЕКГ



Алгоритм ведення пацієнтів з синдромом/паттерном ранньої реполяризації



**Алгоритм ведення пацієнтів з катехоламінергічною поліморфною
шлуночковою тахікардією**



Визначення, які застосовуються в СМД

Поліморфна шлуночкова тахікардія (ПШТ): різноманітна морфологія комплексів QRS під час тахікардії.

Стійка шлуночкова тахікардія: безперервна ШТ протягом щонайменше 30 с, або яка вимагає втручання для її припинення.

Фібриляція шлуночків (ФШ): хаотичний ритм із хвилеподібними нерегулярними скороченнями за часом і морфологією, без дискретних комплексів QRS на поверхневій ЕКГ.

Раптова зупинка серця (РЗС): раптове припинення нормальної серцевої діяльності з гемодинамічним колапсом.

Раптова серцева смерть (РСС): раптова природна смерть, причиною якої вважаються серцево-судинні події, що настає протягом однієї години після появи симптомів в очевидних випадках і протягом 24 годин після того, як востаннє бачили пацієнта живим. РСС у випадках автопсії визначається як природна раптова смерть невідомої або серцевої причини.

Раптова смерть з невідомих причин: раптова смерть з невідомих причин, що сталася у дитини старше 1 року.

Синдром раптової дитячої смерті (СРДС): раптова смерть з невідомих причин, яка виникає у дитини молодше 1 року з негативною патологоанатомічною та токсикологічною оцінкою та негативною судово-медичною експертизою обставин смерті.

Синдром раптової аритмічної смерті (СРАС): раптова смерть з невідомих причин, що настає у дитини старше 1 року з негативною патологоанатомічною та токсикологічною оцінкою.

Неуточнене синкопе: тимчасова втрата свідомості внаслідок церебральної гіперперфузії, яка характеризується швидким початком, короткою тривалістю та спонтанним повним відновленням, але без пояснення після звичайного обстеження.

Аритмогенне синкопе: дуже підозріле або доказове до гемодинамічно значимої аритмії в основі.

Патогенний варіант і ймовірний патогенний варіант: Американський коледж медичної генетики надав основу для інтерпретації причинно-наслідкових зв'язків захворювання за генетичними варіантами, стандартизованими в класи. Генетичні варіанти, які, швидше за все, спричиняють асоційоване захворювання, називаються V, «патогенними», і IV, «імовірно патогенними».

Мутація: цей термін використовується в цьому документі для позначення варіанту класу IV або V.

Варіант невизначеного значення: зміна послідовності дезоксирибонуклеїнової кислоти гена, яка невідомо впливає на здоров'я людини.

Синдром подовженого інтервалу QT (LQTS) – клінічний синдром, що характеризується подовженням інтервалу QT та шлуночковою тахікардією, викликаними переважно адренергічною активацією.

Синдром Андерсена-Тавіла 1 типу, який також класифікується як **LQTS7**: рідкісне захворювання, що характеризується трьома основними симптомами: частою ШТ (наприклад, двонаправлена ШТ), дизморфізмами та періодичними паралічами.

Синдром Бругада: діагностується незалежно від симптомів у пацієнтів без інших серцевих захворювань зі спонтанним виникненням паттерну ЕКГ типу Бругада 1 (підйом точки J > 2 мВ з підйомом сегмента ST та інверсією зубця T принаймні в одному правому прекардіальному відведенні (V_1 або V_2), розташованих в другому, третьому або четвертому міжребер'ї).

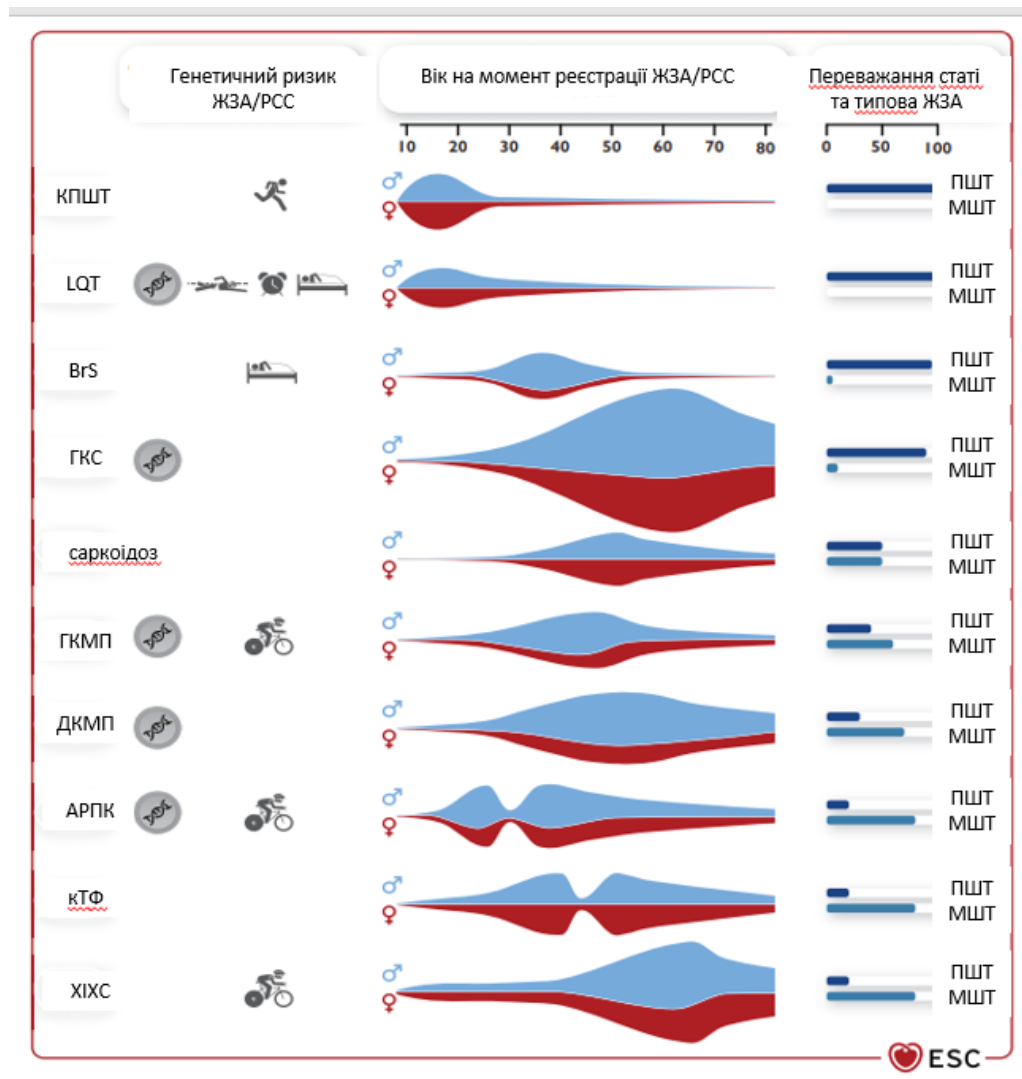
Синдром ранньої реполяризації (СРР): діагностується у пацієнта, реанімованого після пароксизму ШТ або ФШ без будь-яких серцевих захворювань, який має на ЕКГ паттерн ранньої реполяризації: підйом точки J ≥ 1 мм у ≥ 2 суміжних нижніх та/або бокових відведеннях ЕКГ.

Катехоламінергічна поліморфна шлуночкова тахікардія (КПШТ): спадкове захворювання, яке характеризується виникненням пароксизмів катехоламін-індукованої двонаправленої ШТ за відсутності структурної патології ішемічної хвороби серця.

Синдром вкороченого інтервалу QT (SQTS) — це рідкісне генетичне захворювання, яке характеризується коротким інтервалом QT та наявністю пароксизмів ФП та ФШ в контексті структурно нормального серця.

Додаток 3
до Стандарту медичної допомоги
«Серцеві каналопатії у дітей»
(підпункт 1, пункту 3, розділу II)

Генетичний ризик життєзагрозливих аритмій (ЖЗА)/РСС, типові тригери ЖЗА/РСС, вік на момент реєстрації ЖЗА/РСС, переважання статі та типова ЖЗА (ПШТ/ФШ проти МШТ при різних захворюваннях, пов'язаних із ША/РСС).



Додаток 4
до Стандарту медичної допомоги
«Серцеві каналопатії у дітей»
(підпункт 6, пункту 3 розділу II)

Внутрішньовенний провокаційний діагностичний тест

Діагностичний тест	Індикація	Протоколи Доза/швидкість інфузії/ тривалість	Позитивний тест	Протипоказання	Критерії припинення тестування, консультування та управління
Епінефрин	КПШТ та реанімований після зупинки серця з або без СХС, коли тест з фізичним навантаженням неможливий. Сімейна історія синдрому раптової аритмічної смерті	Відпочити 10 хв. Почніть з 0,025 мкг/кг/хв протягом 10 хв, поступово збільшуйте до 0,05, 0,1 і 0,2 мкг/кг/хв кроками по 5 хв.	≥3 ударів ПШТ або двонаправленої ШТ.	Подовження QTc ≥480 мс.	Систолічний артеріальний тиск ≥ 200 мм рт.ст., нестійка ШТ або ФШТ, >10 передчасних шлуночкових комплексів /хв, чергування зубців Т або непереносимість пацієнта. Якщо симптоми зберігаються після припинення, в/в метопролол 2,5–5 мг протягом 1 хв.

Додаток 5

до Стандарту медичної допомоги
«Серцеві каналопатії у дітей»
(підпункт 12, пункту 3 розділу II)

Особливості генетичного тестування при серцевих каналопатіях

Генетичне тестування рекомендується, коли захворювання діагностовано у живої або померлої дитини з ризиком ША, РСС та ймовірною генетичною причиною
Коли вперше виявлено передбачуваний причинний варіант, рекомендується оцінка патогенності за міжнародно прийнятою системою
Якщо у живої або померлої дитини було виявлено варіант класу IV або класу V із захворюванням, що несе ризик ША та РСС, рекомендується генетичне тестування родичів першого ступеня, родичів з симптомами та облігатних носіїв.
Рекомендовано, щоб генетичне тестування та консультування щодо його потенційних наслідків проводилися міждисциплінарною командою експертів
Рекомендовано, щоб варіанти класу III (варіанти невизначеної значущості) та класу IV оцінювалися на сегрегацію в сім'ях, де це можливо, і періодично переоцінювали варіант.
Не рекомендується проводити генетичне тестування у пацієнтів з індексом, що свідчить про недостатність доказів генетичного захворювання

Генетичні тести та рекомендоване обстеження пробандів та родичів з первинними електричними захворюваннями серця

			LQTS	Синдром Бругада	КПШТ	Ідіопатична ФШ	Ранній реполяризаційний синдром
Генетичний тест			Клас Ia	Клас I	Клас Ia	Клас II b	Клас II b
Пробанд	Початковий клінічний тест	ЕКГ	ЕКГ Тест з фізичним навантаженням	ЕКГ і ЕКГ у високих прекардіальних відведеннях Провокаційний тест блокаторів натрієвих каналів	Тест з фізичним навантаженням		ЕКГ
		Інші тести/процеси	Виключити набуті LQTS	Виключити фенокопію	Виключити фенокопію/СХС		Холтер ЕхоКГ
	Follow-up (контрольний візит)		1–3 роки в залежності від рівня ризику				
Родичі	Клінічний скринінг		ЕКГ Тест з фізичним навантаженням (коли це можливо) Від народження	ЕКГ та ЕКГ з високим прекардіальним відведенням: почати з 10 років Блокатори натрієвих каналів, провокаційні тести: почати з 16 років, якщо немає клінічних показань	ЕКГ Тест з фізичним навантаженням Від народження	ЕКГ і висока прекардіальна відведення ЕКГ Тест з фізичним навантаженням м ЕхоКГ	ЕКГ ЕхоКГ

			LQTS	Синдром Бругада	КПШТ	Ідіопатична ФШ	Ранній реполяризаційний синдром
Генетичний тест			Клас Ia	Клас I	Клас Ia	Клас II b	Клас II b
	Follow-up (контрольний візит)	Позитивний фенотип та/або Варіант IV/V класу	1–3 роки в залежності від рівня ризику				
		Негативний фенотип і немає Варіант IV/V класу	Розряд				

Особливості діагностики окремих клінічних синдромів серцевих каналопатій

Рекомендації
Діагностувати LQTS рекомендується у пацієнтів з симптомами та $QTc \geq 480$ мс на повторних 12-канальних ЕКГ, або у асимтомних пацієнтів при показнику >3 балів за шкалою стратифікації ризику LQTS.
Пацієнтам з клінічно діагностованим LQTS рекомендується генетичне тестування та генетичне консультування.
Рекомендується діагностувати LQTS у разі наявності патогенної мутації відповідних генів, незалежно від тривалості інтервалу QT.
Діагноз LQTS слід розглядати за наявності $QTc \geq 460$ мс і <480 мс на повторних 12-канальних ЕКГ у пацієнтів з аритмогенними синкопе за умови відсутності вторинних причин подовження інтервалу QT.
Рутинне діагностичне тестування з використанням епінефрину при LQTS не рекомендується.
Діагностика пацієнтів із синдромом Андерсена-Тавіла
Пацієнтам з підозрою на синдром Андерсена-Тавіла 1 типу рекомендується генетичне тестування.
Синдром Андерсена-Тавіла слід розглядати у пацієнтів без структурної патології серця, які мають принаймні дві з наступних ознак: - виражені зубці U з подовженням інтервалу QT або без нього, - двонаправлені та/або поліморфні ШЕС/ШТ, - дизморфічні ознаки, - періодичні паралічі, - патогенна мутація гену KCNJ2.
Діагностика пацієнтів із синдромом Бругада
Рекомендується діагностувати синдром Бругада у пацієнтів без інших серцевих захворювань зі спонтанним патерном типу Бругада 1 на ЕКГ.
Рекомендується діагностувати синдром Бругада у пацієнтів без інших серцевих захворювань, які пережили РЗС через ФШ або ШТ, і мають паттерн ЕКГ типу Бругада 1, індукований під час тестування блокаторами натрієвих каналів або під час лихоманки.
Рекомендується генетичне тестування на мутації гену SCN5A для пробандів пацієнта з синдромом Бругада.

Синдром Бругада слід розглядати у пацієнтів з індукованим паттерном ЕКГ типу Бругада 1 та без інших серцевих захворювань, у яких є принаймні один з наступних симптомів:

- аритмогенні синкопе або нічне агональне дихання,
- сімейний анамнез синдрому Бругада,
- сімейний анамнез РСС (у віці <45 років) з негативним розтином та обставинами, підозрілими на синдром Бругада.

Синдром Бругада може розглядатися, як діагноз у дітей без інших серцевих захворювань, які демонструють індукований паттерн ЕКГ типу Бругада 1.

Тест з блокаторами натрієвих каналів не рекомендується у пацієнтів з попередньо виявленим паттерном ЕКГ типу Бругада 1.

Діагностика пацієнтів із синдромом/паттерном ранньої реполяризації

Рекомендується визначати, як паттерн ранньої реполяризації (ПРР) елевацию точки J ≥ 1 мм у двох суміжних нижніх та/або латеральних відведеннях ЕКГ.

Рекомендується діагностувати СРР у пацієнта, реанімованого після невизначеної ФШ/ШТ за наявності ПРР на ЕКГ.

Якщо у дитини, яка померла раптово з негативним результатом розтину та огляду медичної карти, прижиттєва ЕКГ демонструє ПРР, слід розглянути діагноз СРР.

Родичі першого ступеня спорідненості пацієнтів з СРР мають бути направлені для клінічного обстеження на наявність ПРР з додатковими ЕКГ ознаками високого ризику.

У пацієнтів з СРР може бути розглянуто генетичне тестування.

Для безсимптомних пацієнтів з СРР додаткове клінічне обстеження рутинно не рекомендується.

Діагностика пацієнтів із катехоламінергічною поліморфною шлуночковою тахікардією

Рекомендується діагностувати КПШТ за наявності пароксизмів двонаправленої або поліморфної ШТ, що провокуються фізичним або психо-емоційним навантаженням, у пацієнтів без структурної патології серця та з нормальною ЕКГ спокою.

Рекомендується діагностувати КПШТ у пацієнтів, які є носіями в генах мутації, асоційованої з цим захворюванням.

Пацієнтам з клінічною підозрою або клінічним діагнозом КПШТ показані генетичне тестування та генетичне консультування.

Для діагностики КПШТ у пацієнтів, котрим неможливо провести тест з фізичним навантаженням, може бути розглянуто проведення проби з епінефрином.

Діагностика пацієнтів із синдромом вкороченого QT (SQTS)

Рекомендується діагностувати SQTS за наявності QTc ≤ 360 мс та принаймні однієї з наведених нижче ознак:

- відповідна генетична мутація, - SQTS в сімейному анамнезі, - виживання після епізоду ШТ/ФШ за відсутності інших серцевих захворювань.
Дітям з діагнозом SQTS показане генетичне тестування.
Діагноз SQTS слід розглядати за наявності QTc ≤ 320 мс.
Діагноз SQTS слід розглядати у дітей з аритмогенними синкопе за наявності QTc ≥ 320 мс та ≤ 360 мс.
Діагноз SQTS може розглядатися за наявності QTc ≥ 320 мс і ≤ 360 мс та сімейного анамнезу раптової смерті у віці до 40 років.

Додаток 7
до Стандарту медичної допомоги
«Серцеві каналопатії у дітей»
(підпункт 7, пункту 3 розділу II)

**Діагностичне обстеження дитини, яка пережила раптову зупинку
серця**

У дітей, які пережили РЗС, але ЕКГ та дані ЕхоКГ не підтверджують серцеву причину, слід призначити КТ головного мозку/грудної клітки.

У дітей, які пережили РЗС, під час огляду рекомендується зробити забір зразків крові для можливого токсикологічного та генетичного тестування.

Отримання записів із серцевих імплантованих електричних пристроїв та портативних моніторів рекомендується усім дітям, які пережили РЗС. У тих, хто пережив РЗС, рекомендуються повторні ЕКГ у 12 відведеннях під час стабільного ритму (включаючи ЕКГ з високими прекардіальними відведеннями), а також безперервний моніторинг ЕКГ під час одужання.

Призначення ЕхоКГ рекомендована з метою ранньої діагностики для виявлення будь-яких структурних аномалій та оцінки функції серця в усіх дітей після РЗС.

Коронарна візуалізація та МРТ серця з пізнім посиленням парамагнітними контрастними засобами, що містять гадоліній рекомендовані для оцінки структури та функції серця в усіх пацієнтів з РЗС без чіткої основної причини.

Первинні електричні захворювання можуть бути виявлені за допомогою провокаційних тестів, таких, як використання блокаторів натрієвих каналів, аденозину, епінефрину, проведення ЕКГ лежачи та стоячи, психологічний стрес-тест, а також тест з фізичним навантаженням.

ЕФД та електроанатомічне картування можуть бути корисними для встановлення механізму зупинки серця та обрання оптимального терапевтичного варіанту у конкретного пацієнта.

Генетичне тестування може ідентифікувати молекулярну причину РЗС шляхом виявлення патогенних мутацій у генах, пов'язаних із специфічними фенотипами.

Рекомендації щодо діагностики дітей, які пережили РЗС

Рекомендації
Дитині, яка пережила РЗС без позасерцевої причини рекомендовано знаходитись під наглядом мультидисциплінарної команди
У електронестабільних пацієнтів після РЗС з підозрою на тривалу ішемію міокарда, показана коронарографія

Якщо результати ЕКГ та ЕхоКГ, не відповідають серцевій причині, дітям, які пережили РЗС, слід розглянути КТ головного мозку/грудної клітки
Дітям, які пережили РЗС, рекомендовано провести забір крові для проведення генетичного та токсикологічного тестування
Рекомендовано отримання записів із імплантованих серцевих електронних пристроїв і переносних моніторів для усіх дітей, які пережили РЗС
У дітей, які пережили РЗС, рекомендуються провести повторні ЕКГ у 12 відведеннях під час стабільного серцевого ритму (включаючи ЕКГ з високими прекордіальними відведеннями), а також проведення безперервного серцевого моніторингу
Для оцінки структури та функції серця в усіх постраждалих від РЗС рекомендується проведення ЕхоЕГ
Коронарна візуалізація та МРТ з пізнім посиленням парамагнітними контрастними засобами, що містять гадоліній є рекомендованими для оцінки структури та функції серця усім пацієнтам після РЗС, без чіткої основної причини захворювання
Усім дітям, які пережили РЗС без чіткої основної причини захворювання, рекомендовано провести тести з блокаторами натрієвих каналів та фізичним навантаженням
Дітям, які пережили РЗС, розглянути можливість проведення гіпервентиляційного тесту з метою діагностики спазму коронарних судин

Додаток 8
до Стандарту медичної допомоги
«Серцеві каналопатії у дітей»
(підпункт 1, пункту 3 розділу III)

Рекомендації щодо загальних заходів, стратифікації ризику та лікування окремих клінічних синдромів серцевих каналопатій

У випадку LQTS рекомендовано наступне: - Уникати ЛЗ, що подовжують QT. - Уникати та корегувати розлади електролітного балансу. - Уникати генотип-специфічних тригерів
Пацієнтам з LQTS із задокументованим подовженням інтервалу QT рекомендовано прийом бета-блокаторів, в ідеалі неселективних з метою зниження ризику аритмічних подій
Пацієнтам з LQTS ₃ та подовженням інтервалу QT рекомендований прийом мексилетину.
У пацієнтів з патогенною мутацією специфічних генів та нормальним інтервалом QTc слід розглядати прийом бета-блокаторів.
Пацієнтам з LQTS, що пережили РЗС, на додаток до прийому бета-блокаторів рекомендована імплантація ІКД
Імплантація ІКД рекомендована пацієнтам з LQTS, які отримують бета-блокатори та генотип-специфічну терапію, але мають симптоматику на фоні прийому бета-блокаторів.
Симпатична денервація серця показана дітям з симптоматичним LQTS, коли: - терапія ІКД протипоказана або відхилена; - дитина з ІКД приймає бета-блокатори та генотип-специфічні ЛЗ, але має множинні шоки або втрачає свідомість внаслідок виникнення ШТ.
Імплантація ІКД або симпатична денервація серця повинні розглядатися у дітей з симптоматичним LQTS, коли бета-блокатори та генотип-специфічна терапія не переносяться або в ефективних дозах протипоказані.
У випадку LQTS, перед початком терапії слід розглянути можливість розрахунку аритмічного ризику на основі генотипу та тривалості інтервалу QTc.
Імплантація ІКД може розглядатись у безсимптомних дітей з LQTS та високим рівнем ризику (згідно з калькулятором ризику 1-2-3 LQTS) на додаток до генотип-специфічної медикаментозної терапії (мексилетин у пацієнтів з LQTS ₃).
Інвазивне ЕФД при LQTS не рекомендовано.
Імплантація ІКД рекомендована дітям з синдромом Андерсена-Тавіла після РЗС або з гемодинамічно значимою стійкою ШТ

У дітей з синдромом Андерсена-Тавіла для лікування шлуночкової аритмії слід розглянути прийом бета-блокатора та/або флекаїніду
У дітей з синдромом Андерсена-Тавіла та неуточненими синкопе слід розглядати використання петлевого реєстратора.
У пацієнтів з синдромом Андерсена-Тавіла, які мають в анамнезі неуточнені синкопе, або мають стійку добре переносиму ШТ, може бути розглянута імплантація ІКД
Усім дітям з синдромом Бругада рекомендується наступне: - уникнення прийому ЛЗ, які можуть індукувати підйом сегмента ST у правих прекардіальних відведеннях - Відмова від кокаїну, канабісу та надмірного вживання алкоголю. - Лікування лихоманки жарознижувачами ЛЗ.
Імплантація ІКД рекомендована пацієнтам дитячого віку з синдромом Бругада, які: - пережили РЗС, - мають задокументовану спонтанну стійку ШТ
У дітей з паттерном ЕКГ типу Бругада 1 та аритмогенними синкопе повинна розглядатись імплантація ІКД
У дітей з синдромом Бругада та неуточненими синкопе повинна розглядатись імплантація петлевого реєстратора
У дітей з синдромом Бругада та частими адекватними шоками ІКД, рефрактерними до медикаментозної терапії, слід розглянути катетерну абляцію тригерних ШЕС та/або епікардіального субстрату в вихідному тракті правого шлуночка
У безсимптомних пацієнтів дитячого віку зі спонтанним паттерном ЕКГ типу Бругада 1 може розглядатися ЕФД з програмованою електричною стимуляцією шлуночків
У окремих безсимптомних пацієнтів з синдромом Бругада, в яких під час ЕФД з програмованою стимуляцією шлуночків з використанням до 2 екстрастимулів була індукована ФШ, може бути розглянута імплантація ІКД
Катетерна абляція у безсимптомних дітей з синдромом Бругада не рекомендується.
Дітям з синдромом ранньої реполяризації (СРР) , які пережили спонтанну зупинку серця, рекомендована імплантація ІКД.
У пацієнтів з СРР та рецидивуючою ФШ призначається терапія ІКД
У дітей з СРР та принаймні одним фактором ризику або аритмогенними синкопе слід розглядати імплантацію петлевого реєстратора
У дітей з СРР та рецидивуючою ФШ, рефрактерною до медикаментозної терапії, слід розглянути катетерну абляцію тригерних ШЕС

У пацієнтів з СРР, аритмогенними синкопе та додатковими факторами ризику може бути розглянута імплантація ІКД
У безсимптомних дітей, ЕКГ яких демонструє СРР високого ризику, за наявності в сімейному анамнезі невизначеної раптової смерті в молодому віці, можуть бути розглянуті імплантація ІКД або спостереження.
Імплантація ІКД у безсимптомних дітей з ізольованим СРР на ЕКГ не рекомендується
Усім пацієнтам дитячого віку з КПШТ рекомендується уникання змагальних видів спорту, важких фізичних вправ та перебування у стресових умовах.
Усім дітям з клінічним діагнозом КПШТ рекомендований прийом бета-блокаторів, бажано неселективних (пропранолол)
Дітям з КПШТ, що пережили РЗС, рекомендується імплантація ІКД у поєднанні з прийомом бета-блокаторів та флекаїнідом
Для генетично позитивних дітей з КПШТ без фенотипічних проявів слід розглянути терапію бета-блокаторами
Якщо у дитини з діагнозом КПШТ комбінація бета-блокаторів та флекаїніду в терапевтичному дозуванні неефективна, не переноситься, або протипоказана, слід розглядати симпатичну денервацію серця
У дітей з КПШТ, які мають аритмогенні синкопе та/або задокументовану двонаправлену/поліморфну ШТ на фоні прийому максимально переносимої дози бета-блокатора та флекаїніду, повинна розглядатися імплантація ІКД
Якщо у дитини з КПШТ, незважаючи на прийом максимально переносимої дози бета-блокатора, при фізичному навантаженні виникають рецидивуючі синкопе, поліморфна/двонаправлена ШТ або часті резистентні ШЕС, слід розглядати призначення флекаїніду.
Для стратифікації ризику при КПШТ проведення ЕФД з електричною програмованою шлуночковою стимуляцією не рекомендується.
Дітям з діагнозом синдромом вкороченого інтервалу QT , які пережили РЗС та/або мають задокументовану спонтанну стійку ШТ, рекомендована імплантація ІКД
У молодих пацієнтів з SQTS слід розглянути імплантацію петлевого реєстратора подій.
У пацієнтів з SQTS та аритмогенними синкопе слід розглянути імплантацію ІКД.
Проведення ЕФД з електричною програмованою шлуночковою стимуляцією для стратифікації ризику при SQTS не рекомендується.

Модифікований діагностичний калькулятор ризику LQTS

Знахідки			Бали
ЕКГ	QTc	≥480 мс	3,5
		=460–479 мс	2
		=450–459 мс (чоловіки)	1
		≥480 мс на 4 хвилині відновлення після навантажувального тесту	1
	<i>Torsade de pointes</i>		2
	Альтерація зубця Т		1
	Зазубрений зубець Т у 3-х відведеннях		1
	ЧСС менша за вікову норму		0,5
Анамнез	Синкопе	При стресі	2
		У спокої	1
Сімейний анамнез	Члени родини з підтвердженим LQTS		1
	Безпричинна РСС у віці до 30 років у рідних першого ступеня спорідненості		0,5
Генетичні тести	Патогенна мутація		3,5

Діагноз LQTS з балом >3.

Додаток 9
до Стандарту медичної допомоги
«Серцеві каналопатії у дітей»
(підпункт 5, пункту 3 розділу III)

**Рекомендації щодо невідкладного лікування стійкої поліморфної
шлуночкової тахікардії та електричного шторму**

Рекомендації
Кардіоверсія-дефібриляція постійним струмом рекомендована, як лікування першої лінії для дітей із гемодинамічно непереносимою ШТ
Кардіоверсія-дефібриляція постійним струмом рекомендована, як лікування першої лінії для дітей з переносимою ШТ за умови низького ризику анестезії/седації
Внутрішньовенне введення верапамілу не рекомендується при тахікардії невідомого походження з широким комплексом QRS
Дітям з електричним штормом від легкої до середньої тяжкості рекомендується седація для полегшення психологічного стресу та зниження симпатичного тону
Для дітей із СХС та електричним штормом рекомендується антиаритмічна терапія бета-блокаторами (бажано неселективні) у поєднанні з внутрішньовенним введенням аміодарону, якщо немає протипоказань
Дітям зі ШТ Torsades de pointes рекомендовано внутрішньовенне введення магнію з добавками калію
Пацієнтам з набутим синдромом LQTS та рецидивом ШТ Torsades de pointes рекомендується проведення трансвенозної стимуляції для збільшення ЧСС, незважаючи на корекцію провокуючих умов та введення магнію
Глибока седація/інтубація повинна бути розглянута у дітей з непереносимим електричним штормом, що не піддається медикаментозному лікуванню
У пацієнтів із рецидивуючими епізодами ШТ/ШФ, які не реагують на медикаментозне лікування, слід розглянути катетерну абляцію

Вегетативну модуляцію можна розглянути у дітей з електричним штормом, резистентним до медикаментозного лікування, у яких катетерна абляція неефективна або її проведення неможливе

Використання механічної підтримки кровообігу може бути розглянуто при лікуванні стійкої до медикаментозного лікування електричного шторму та кардіогенного шоку

Алгоритм невідкладної терапії при стійкій поліморфній шлуночковій тахікардії (в т.ч. при серцевих каналопатіях)

