

РЕКОМЕНДАЦИИ ESC ПО ЛЕЧЕНИЮ ПАЦИЕНТОВ С ЖЕЛУДОЧКОВЫМИ НАРУШЕНИЯМИ РИТМА И ПРОФИЛАКТИКЕ ВНЕЗАПНОЙ СЕРДЕЧНОЙ СМЕРТИ 2015

Рабочая группа Европейского Общества Кардиологов (ESC) по лечению пациентов с желудочковыми нарушениями ритма и профилактике внезапной сердечной смерти

При участии: Европейской Ассоциацией Детских кардиологов и Специалистов по лечению врожденных состояний в кардиологии (ЕАДС)

Авторы/члены рабочей группы: Silvia G. Priori* (председатель комитета) (Италия), Carina Blomström-Lundqvist* (со-председатель) (Швеция), Andrea Mazzanti† (Италия), Nico Blom^a (Нидерланды), Martin Borggrefe (Германия), John Camm (Великобритания), Perry Mark Elliott (Великобритания), Donna Fitzsimons (Великобритания), Robert Hatala (Словакия), Gerhard Hindricks (Германия), Paulus Kirchhof (Великобритания/Германия), Keld Kjeldsen (Дания), Karl-Heinz Kuck (Германия), Antonio Hernandez Madrid (Испания), Nikolaos Nikolaou (Греция), Tone M. Norekvål (Норвегия), Christian Spaulding (Франция), Dirk J. Van Veldhuisen (Нидерланды).

Рецензенты: Philippe Kolh (координатор) (Бельгия), Gregory Y. H. Lip (координатор) (Великобритания), Stefan Agewall (Норвегия), Gonzalo Barón-Esquivias (Испания), Giuseppe Boriani (Италия), Werner Budts (Бельгия), Héctor Bueno (Испания), Davide Capodanno (Италия), Scipione Carerj (Италия), Maria G. Crespo-Leiro (Испания), Martin Czerny (Швейцария), Christi Deaton (Великобритания), Dobromir Dobrev (Германия), Çetin Erol (Турция), Maurizio Galderisi (Италия), Bulent Gorenek (Турция), Thomas Kriebel (Германия), Pier Lambiase (Великобритания), Patrizio Lancellotti (Бельгия), Deirdre A. Lane (Великобритания), Irene Lang (Австрия), Athanasios J. Manolis (Греция), Joao Morais (Португалия), Javier Moreno (Испания), Massimo F. Piepoli (Италия), Frans H. Rutten (Нидерланды), Beata Sredniawa (Польша), Jose L. Zamorano (Испания), Faiez Zannad (Франция).

Формы заявления о конфликте интересов для всех лиц, участвовавших в подготовке настоящих рекомендаций, доступны в сети Интернет на сайте ESC по ссылке: <http://www.escardio.org/guidelines>

*Адреса для переписки: Silvia Giuliana Priori, Department of Molecular Medicine University of Pavia, Cardiology & Molecular Cardiology, IRCCS Fondazione Salvatore Maugeri, Via Salvatore Maugeri 10/10A, IT-27100 Pavia, Italy (Италия), тел.: +39 0382592040, факс: +39 0382592059, Email: silvia.priori@fsm.it

Carina Blomström-Lundqvist, Department of Cardiology, Institution of Medical Science, Uppsala University, SE-75185 Uppsala, Sweden (Швеция), тел.: +46 186113113, факс: +46 18510243, Email: carina.blomstrom.lundqvist@akademiska.se

^aПредставитель Европейской Ассоциацией Детских кардиологов и специалистов по лечению врожденных состояний в кардиологии (ЕАДС).

[†]Координатор рабочей группы, место работы указано в Приложении.

Члены комитета ЕОК по практическим рекомендациям и рецензенты от национальных кардиологических обществ перечислены в Приложении.

В подготовке данных рекомендаций приняли участие следующие подразделения ESC:

Ассоциации ESC: Ассоциация специалистов по острой сердечно-сосудистой помощи (Acute Cardiovascular Care Association; ACCA), Европейская Ассоциация по чрескожным вмешательствам (European Association of Percutaneous Interventions; EAPCI), Европейская Ассоциация по сердечному ритму (European Heart Rhythm Association; EHRA), Ассоциация специалистов по сердечной недостаточности (Heart Failure Association; HFA).

Советы ESC: Council for Cardiology Practice (CCP), Council on Cardiovascular Nursing and Allied Professions (CCNAP), Council on Cardiovascular Primary Care (CCPC), Council on Hypertension.

Рабочие группы ESC: Сердечная клеточная электрофизиология, Сердечно-сосудистая фармакотерапия, Сердечно-сосудистая хирургия, Врожденные пороки сердца у взрослых, Заболевания миокарда и перикарда, Легочное кровообращение и правожелудочковая функция, Тромбоз, Клапанная болезнь сердца.

Содержание данных рекомендаций, подготовленных Европейским Обществом Кардиологов (European Society of Cardiology, ESC) опубликовано исключительно для использования в личных и образовательных целях. Не допускается коммерческое использование содержания рекомендаций. Рекомендации ESC не могут быть переведены на другие языки либо воспроизведены, полностью или частично, без письменного согласия ESC. Для получения данного согласия

письменная заявка должна быть направлена в Oxford University Press — организацию, издающую European Heart Journal и официально уполномоченную ESC, рассматривать подобные заявки.

Отказ от ответственности. Рекомендации ESC отражают взгляды ESC и основаны на тщательном анализе научных данных, доступных во время подготовки данных рекомендаций. ЕОК не несет ответственности в случае любых возможных противоречий, несоответствий и/или расхождений между настоящими Рекомендациями и любыми другими официальными регламентирующими документами соответствующих органов здравоохранения, в том числе в отношении эффективности терапевтических мероприятий.

Специалистам в области здравоохранения следует придерживаться данных рекомендаций в процессе принятия клинических решений. В то же время, рекомендации не могут заменить личную ответственность медицинских работников при принятии клинических решений с учетом индивидуальных особенностей и предпочтений пациентов и, при необходимости, предпочтений их опекунов и попечителей. Кроме того, они не освобождают специалистов от тщательного и полного рассмотрения имеющихся официальных обновляемых руководящих документов, выдаваемых компетентными органами здравоохранения, с целью улучшения ведения пациентов в соответствии с существующими этическими и профессиональными обязательствами. Медицинские работники также несут ответственность в отношении дополнительной проверки всех надлежащих требований и правил перед назначением лекарственных средств и использованием медицинского оборудования.

© Европейское Общество Кардиологов (European Society of Cardiology, ESC) 2015. Все права защищены. Заявки на перевод и воспроизведение содержания рекомендаций следует направлять по электронной почте: journals.permissions@oup.com

Российский кардиологический журнал 2016, 7 (135): 5–86
<http://dx.doi.org/10.15829/1560-4071-2016-7-5-86>

Ключевые слова: острый коронарный синдром, сердечная ресинхронизирующая терапия, кардиомиопатия, врожденный порок сердца, дефибриллятор, рекомендации, сердечная недостаточность, имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор, инфаркт миокарда, реанимация, стабильная ишемическая болезнь сердца, внезапная сердечная смерть, тахикардия, поражение клапанов сердца, желудочковые нарушения ритма.

Оригинальная публикация: European Heart Journal (2015), 36, 2793-2867, doi:10.1093/eurheartj/ehv316

Научное редактирование перевода выполнено: профессором РАН Лебедевым Д. С., заведующим НИО аритмологии СЗФМИЦ им. В. А. Алмазова, Председателем Санкт-Петербургского отделения Всероссийского научного общества аритмологов.

Адаптированный перевод на русский язык: Лебедев Д. С., Гарькина С. В.

2015 ESC GUIDELINES FOR THE MANAGEMENT OF PATIENTS WITH VENTRICULAR ARRHYTHMIAS AND THE PREVENTION OF SUDDEN CARDIAC DEATH

The Task Force for the Management of Patients with Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death of the European Society of Cardiology (ESC)

Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPCC)

Russ J Cardiol 2016, 7 (135): 5–86

<http://dx.doi.org/10.15829/1560-4071-2016-7-5-86>

implantable cardioverter defibrillator, myocardial infarction, resuscitation, stable coronary artery disease, sudden cardiac death, tachycardia, valvular heart, disease, ventricular arrhythmia.

Key words: acute coronary syndrome, cardiac resynchronization therapy, cardiomyopathy, congenital heart disease, defibrillator, guidelines, heart failure,

Оглавление

Сокращения и условные обозначения	10
1. Преамбула.....	11
2. Введение.....	12
2.1. Структура рекомендаций.....	12
3. Определения, эпидемиология и возможные перспективы по профилактике ВСС	13
3.1. Эпидемиология ВСС	13
3.1.1. Причины ВСС в разных возрастных группах.....	13
3.2. Патологоанатомическое исследование и молекулярный анализ у жертв ВСС	14
3.3. Определение риска ВСС	14
3.3.1. Лица без известных заболеваний сердца	15
3.3.2. Пациенты с ИБС	15
3.3.3. Пациенты с наследственными аритмогенными заболеваниями	16
3.4. Предотвращение ВСС в отдельных группах.....	16
3.4.1. Скрининговое обследование в общей популяции, направленное на выявление факторов риска ВСС.....	16
3.4.2. Скрининг родственников жертв внезапной смерти	16
3.4.3. Скрининг пациентов при наличии подтвержденного диагноза или подозрения на желудочковые нарушения ритма (ЖНР).....	18
3.4.3.1. Оценка клинической картины и анамнеза	18
3.4.3.2. Неинвазивные тесты и инвазивные методы исследования.....	18
4. Подходы к лечению ЖНР	22
4.1. Лечение основного заболевания сердца	22
4.2. Медикаментозное лечение ЖНР и профилактика ВСС.....	22
4.2.1. Общие подходы к терапии	22
4.2.2. Противоаритмические препараты	23
4.2.2.1. Бета-блокаторы	23
4.2.2.2. Амиодарон	25
4.2.2.3. Соталол/d-соталол	26
4.2.2.4. Комбинированная терапия	26
4.2.3. Ведение пациентов с ИКД	26
4.2.4. Электролиты	26
4.2.5. Другие лекарственные препараты.....	27
4.3. Лечение с применением имплантируемых устройств.....	27
4.3.1. ИКД.....	27
4.3.1.1. Вторичная профилактика ВСС и ЖТ.....	27
4.3.2. Подкожный ИКД.....	28
4.3.3. Носимый кардиовертер-дефибрилятор (НКД).....	29
4.3.4. Дефибрилляторы в местах общественного доступа	29
4.4. Неотложная помощь при устойчивых ЖНР	30
4.5. Интервенционные методы лечения	31

4.5.1. Катетерная абляция	31
4.5.1.1. Пациенты со структурными заболеваниями сердца (субстрат-ассоциированные тахикардии)	32
4.5.1.2. Пациенты без структурной патологии сердца	33
4.5.2. Хирургическое лечение аритмий	33
4.6. Психосоциальные аспекты применения ИКД	33
5. Лечение ЖНР и профилактика ВСС у пациентов с ИБС	34
5.1. Острый коронарный синдром (ОКС)	34
5.1.1. ЖНР, ассоциированные с ОКС	34
5.1.2. Способы профилактики и неотложная помощь при ВСС на фоне ОКС: догоспитальный этап	35
5.1.3. Способы профилактики и неотложная помощь при ВСС на фоне ОКС: госпитальный этап	35
5.1.3.1. ЖА на фоне ОКС	37
5.1.3.2. Применение антиаритмических препаратов в условиях ОКС — общие положения	37
5.1.3.3. Тактика ведения пациентов с ОКС при отсутствии ЖНР	37
5.1.3.4. ЖЭ	37
5.1.3.5. Устойчивая ЖТ и ФЖ	37
5.1.3.6. Катетерная абляция рецидивирующей устойчивой ЖТ, повторной ФЖ и электрического шторма	37
5.1.3.7. Экстракорпоральные поддерживающие устройства	38
5.1.3.8. Брадикардии и блокады сердца	38
5.1.4. Прогностическое значение ФЖ в раннем периоде ОКС	38
5.2. Острый период ИМ	38
5.2.1. Стратификация риска ВСС	38
5.2.2. Сроки имплантации ИКД после ИМ: оценка дисфункции ЛЖ до и после выписки из стационара	38
5.3. Стабильная ИБС у пациентов, перенесших ИМ, при наличии сохранной ФВ ЛЖ	39
5.3.1. Стратификация риска	39
5.3.2. Рекомендации по выбору оптимальной стратегии	39
5.3.3. Применение противоаритмических препаратов	40
5.3.4. Катетерная абляция	40
6. Тактика ведения пациентов с дисфункцией ЛЖ при наличии или отсутствии признаков СН	40
6.1. Первичная профилактика ВСС	40
6.1.1. Медикаментозная терапия	40
6.1.2. ИКД	41
6.1.3. Применение ИКД у пациентов с ХСН IV ФК по NYHA, ожидающих трансплантацию сердца	42
6.1.4. Сердечная ресинхронизирующая терапия	42
6.1.4.1. Хроническая СН (ХСН) со снижением ФВ ЛЖ и III ФК по NYHA/амбулаторным IV ФК	42
6.1.4.2. ХСН со снижением ФВ ЛЖ и легкими симптомами (II ФК по NYHA)	44
6.2. ЖЭ у пациентов со структурной патологией сердца/дисфункцией ЛЖ	45
6.3. Устойчивая ЖТ	45
6.3.1. Медикаментозная терапия	45
6.3.2. Катетерная абляция	46
6.3.2.1. Пациенты с дисфункцией ЛЖ	46
6.3.2.2. Ре-энтри тахикардия с циркуляцией возбуждения по ножкам пучка Гиса	47
6.3.3. Имплантация кардиовертера-дефибриллятора	47
7. Кардиомиопатии	47
7.1. Дилатационная кардиомиопатия	47
7.1.1. Определение, эпидемиология и прогноз	47
7.1.2. Основы стратификации риска и подходы к терапии	48
7.1.2.1. Клинические исследования в области ИКД-терапии при ДКМП	49
7.1.2.2. Первичная профилактика	49
7.1.2.3. Вторичная профилактика	49
7.1.2.4. Смертность от конкретных причин	49
7.1.2.5. Лечение ЖНР при ДКМП	50
7.1.2.6. Абляция зон ЖТ	50
7.2. Гипертрофическая кардиомиопатия	50
7.2.1. Определение, эпидемиология и прогноз	50
7.2.2. Основы стратификации риска и подходы к терапии	50
7.2.3. ЖА на фоне ГКМП	51
7.2.4. Принципы стратификации риска и лечение взрослых пациентов	51
7.2.5. Принципы стратификации риска и лечение детей	52
7.2.6. Профилактика ВСС	52
7.2.6.1. Медикаментозная терапия и коррекция образа жизни	52
7.2.6.2. Имплантация кардиовертера-дефибриллятора	52
7.3. Аритмогенная кардиомиопатия ПЖ	52
7.3.1. Определение, эпидемиология и прогноз	52
7.3.2. Основы стратификации риска и подходы к терапии	53
7.3.3. ЖНР при АКПЖ	53
7.3.3.1. Лечение ЖА	53
7.3.3.2. Ограничения физической активности	53

7.3.3.3. Имплантация ИКД	53
7.4. Инфильтративные кардиомиопатии	54
7.4.1. Амилоидоз сердца	54
7.5. Рестриктивная кардиомиопатия	54
7.6. Другие кардиомиопатии	55
7.6.1. Некомпактный миокард ЛЖ	55
7.6.2. Болезнь Чагаса	55
8. Наследственные первичные аритмии	56
8.1. LQTS.....	56
8.1.1. Определение и эпидемиология	56
8.1.2. Основы стратификации риска и подходы к терапии	56
8.2. SQTS.....	57
8.2.1. Определение и эпидемиология	57
8.2.2. Основы стратификации риска и подходы к терапии	58
8.3. Синдром Бругада	58
8.3.1. Определение и эпидемиология	58
8.3.2. Основы стратификации риска и подходы к терапии	59
8.4. Катехоламинергическая полиморфная ЖТ	59
8.4.1. Определения и эпидемиология	59
8.4.2. Основы стратификации риска и подходы к терапии	60
8.5. Синдром ранней реполяризации	60
8.5.1. Определения и эпидемиология.....	60
9. Аритмии у детей и ВПС.....	61
9.1. Лечение ЖА у детей без структурной патологии сердца.....	61
9.2. ВСС и ЖА у пациентов с ВПС	62
9.3. Применение ИКД у детей	64
10. ЖТ и ФЖ у лиц без структурной патологии сердца	65
10.1. ЖТ из выходного тракта сердца	65
10.1.1. ЖТ из ВТПЖ	65
10.1.2. ЖТ из ВТЛЖ	66
10.1.3. ЖТ из области створок аортального клапана	66
10.1.4. Эпикардиальная ЖТ из ВТ сердца	66
10.1.5. Прочие виды (включая ЖТ с локализацией в области легочных артерий)	66
10.2. Прочие виды ЖТ	66
10.2.1. Идиопатическая ЛЖТ.....	67
10.2.2. ЖТ из области папиллярных мышц	67
10.2.3. ЖТ из области кольца митрального или трехстворчатого клапана	67
10.3. Идиопатическая ФЖ	68
10.4. ДВЖТ по типу “пируэт” с коротким интервалом	68
11. Воспалительные заболевания, ревматическая болезнь сердца и клапанные пороки	69
11.1. Миокардит	69
11.1.1. Острый и фульминантный миокардит	70
11.1.2. Миокардит с исходом в воспалительную кардиомиопатию	71
11.2. Эндокардит	71
11.3. Ревматическая болезнь сердца	72
11.4. Перикардит	72
11.5. Саркоидоз сердца	72
11.6. Поражение клапанов сердца	72
12. Риск развития аритмий в отдельных популяциях.....	73
12.1. Пациенты с психическими нарушениями.....	73
12.1.1. Эпидемиология	73
12.1.2. Диагностика	74
12.1.3. Лечение	74
12.2. Пациенты с неврологическими заболеваниями	74
12.2.1. Внезапная необъяснимая смерть при эпилепсии	74
12.2.2. Нервно-мышечные заболевания	75
12.3. Беременность	76
12.3.1. Аритмии, не связанные с перипартальной кардиомиопатией	76
12.3.1.1 Эпидемиология	77
12.3.1.2. Диагностика	77
12.3.1.3. Лечение	77
12.3.2. Аритмии, ассоциированные с перипартальной кардиомиопатией	77
12.4. Обструктивное ночное апноэ	78
12.4.1. Брадиаритмии и тахикардии	78
12.4.1.1. Эпидемиология	78
12.4.1.2. Диагностика	78
12.4.1.3. Лечение	79

12.5. Лекарственные проаритмии	79
12.5.1. Влияние медикаментов в зависимости от субстрата основного заболевания	79
12.5.2. Лекарственные взаимодействия отдельных препаратов и их комбинации	79
12.5.3. Риск проаритмий на фоне лечения противоаритмическими препаратами	80
12.5.4. Триггерные факторы проаритмии	80
12.6. ВСС после трансплантации сердца	80
12.7. ВСС у спортсменов	80
12.8. Синдром Вольфа-Паркинсона-Уайта	81
12.9. Профилактика ВСС в пожилом возрасте	82
12.10. Терминальные состояния	82
13. Нерешенные вопросы, требующие дальнейшего изучения	84
14. Ключевые положения и руководство к действию	85
15. Web дополнение	85
16. Приложение	85

Сокращения и условные обозначения

Сообщества и организации

КПР — Комитет по Практическим Рекомендациям
 США — Соединенные Штаты Америки
 ACC — Американская коллегия кардиологов
 АНА — Американская ассоциация сердца
 EHRA — Европейская ассоциация аритмологов
 ESC/ЕОК — European Society of Cardiology/Европейское общество кардиологов
 ILCOR — Международный согласительный комитет по реанимации
 NYHA — Нью-Йоркская ассоциация сердца

Клинические исследования

AGNES — Arrhythmia Genetics in the Netherlands
 AMIOVIRT — AMIOdarone Versus Implantable cardioverter-defibrillator: Randomized Trial in patients with non-ischaemic dilated cardiomyopathy and asymptomatic non-sustained ventricular tachycardia
 AVID — Antiarrhythmic drugs Versus Implantable Defibrillator
 CARE-HF — CArdiac REsynchronization — Heart Failure
 CASH — Cardiac Arrest Study Hamburg
 CAST — Cardiac Arrhythmia Suppression Trial
 CAT — CArdiomyopathy Trial
 CIDS — Canadian Implantable Defibrillator Study
 COMPANION — Comparison of Medical Therapy, Pacing, and Defibrillation in Heart Failure
 DEFINITE — DEFibrillators in Non-Ischemic cardiomyopathy Treatment Evaluation
 DIAMOND — Danish Investigators of Arrhythmia and Mortality on Dofetilide
 IRIS — Immediate Risk stratification Improves Survival
 MADIT — Multicenter Automatic Defibrillator Implantation Trial
 MIRACLE — Multicenter InSync Randomized Clinical Evaluation
 MUSTT — Multicenter UnSustained Tachycardia Trial
 OPTIC — Optimal Pharmacological Therapy In Cardioverter defibrillator patients
 PRESERVE-EF — risk stratification in patients with preserved ejection fraction
 RAFT — Resynchronization–Defibrillation for Ambulatory Heart Failure Trial
 REVERSE — REsynchronization reVERses Remodeling in Systolic left vEntricular dysfunction
 REVERSE MIRACLE ICD — Multicenter InSync ICD Randomized Clinical Evaluation
 SCD-HeFT — Sudden Cardiac Death in HEart Failure Trial
 SMASH-VT — Substrate Mapping and Ablation in Sinus Rhythm to Halt Ventricular Tachycardia
 VTACH — Ventricular Tachycardia Ablation in Coronary Heart Disease

Сокращения

AB — атриовентрикулярный (предсердно-желудочковый)
 АКПЖ — аритмогенная кардиомиопатия правого желудочка
 АМКР — антагонист минералкортикоидных рецепторов
 ББ — бета-блокатор
 БЛНПГ — блокада левой ножки пучка Гиса
 БПНПГ — блокада правой ножки пучка Гиса
 БА — блокатор рецепторов ангиотензина II
 в/в — внутривенно
 ВАС — внезапная аритмическая смерть
 ВНС — внезапная необъяснимая смерть
 ВПС — врожденный порок сердца
 ВСС — внезапная сердечная смерть
 VT — выходной тракт
 ВТЛЖ — выходной тракт левого желудочка
 ВТПЖ — выходной тракт правого желудочка
 ГКМП — гипертрофическая кардиомиопатия

ГрЭк — группа экспертов, участвовавших в подготовке данных рекомендаций
 ДВЖТ — двунаправленная веретенообразная желудочковая тахикардия
 ДИ — доверительный интервал
 ДКМП — дилатационная кардиомиопатия
 ЖА — желудочковая аритмия
 ЖНР — желудочковые нарушения ритма
 ЖТ — желудочковая тахикардия
 ЖТА — желудочковая тахикардия
 ЖЭ — желудочковая экстрасистола/экстрасистолия
 иАПФ — ингибитор ангиотензинпревращающего фермента
 ИБС — ишемическая болезнь сердца
 ИКД — имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор
 ИМ — инфаркт миокарда
 ИМбпST — инфаркт миокарда без подъема сегмента ST
 ИМпST — инфаркт миокарда с подъемом сегмента ST
 КА — коронарная артерия
 КАГ — коронарная ангиография
 КПЖТ — катехоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия
 КТ — компьютерная томография
 ЛЖ — левый желудочек/левожелудочковый
 ЛЖТ — левожелудочковая тахикардия
 МРТ — магнитно-резонансная томография
 мс — миллисекунда
 НКД — носимый кардиовертер-дефибриллятор
 НУЖТ — неустойчивая желудочковая тахикардия
 ОКС — острый коронарный синдром
 ОР — относительный риск (RR — (англ.) relative risk)
 ОШ — отношение шансов (OR — (англ.) odds ratio)
 ОФЭКТ — однофотонная эмиссионная компьютерная томография
 ПЖ — правый желудочек/правожелудочковый
 ПСЖ — программируемая стимуляция желудочков
 РКИ — рандомизированное контролируемое исследование
 РКМП — рестриктивная кардиомиопатия
 СБр — синдром Бругада
 СВНС — синдром внезапной необъяснимой смерти
 СН — сердечная недостаточность
 СРТ — сердечная ресинхронизирующая терапия
 СРТ-Д — сердечная ресинхронизирующая терапия с функцией дефибриллятора
 СРТ-П — сердечная ресинхронизирующая терапия с функцией стимуляции
 ССЗ — сердечно-сосудистые заболевания
 СУ-ЭКГ — сигнал-усредненная ЭКГ
 ФВ — фракция выброса
 ФЖ — фибрилляция желудочков
 ФК — функциональный класс
 ФП — фибрилляция предсердий
 ХСН — хроническая сердечная недостаточность
 ЭКГ — электрокардиограмма/электрокардиографический
 ЭФИ — электрофизиологическое исследование
 ЭхоКГ — эхокардиография/эхокардиограмма
 HR — отношение рисков (HR — (англ.) hazard ratio)
 LMNA — ламин A/C
 LQTS — синдром удлиненного интервала QT
 LQTS1 — синдром удлиненного интервала QT 1-й тип
 LQTS2 — синдром удлиненного интервала QT 2-й тип
 LQTS3 — синдром удлиненного интервала QT 3-й тип
 SCORE — Systematic Coronary Risk Evaluation
 SQTs — синдром укороченного интервала QT
 QTc — скорректированный интервал QT
 WPW-синдром — синдром Вольфа-Паркинсона-Уайта

1. Преамбула

В рекомендациях представлено обобщение и систематический анализ всех имеющихся доказательных данных по определенной проблематике, актуальных на момент их составления. Рекомендации служат вспомогательным инструментом для медицинских работников при выборе наилучшей стратегии ведения каждого конкретного пациента, с учетом ее влияния на исход лечения, а также принимая во внимание соотношение риск-польза для различных диагностических и терапевтических методов. Рекомендации помогают в принятии решений в рутинной клинической практике. Однако только лечащий врач может принять окончательное решение по ведению каждого конкретного пациента после надлежащей консультации с самим пациентом и его близкими.

За последние годы профессиональные сообщества, в том числе Европейское общество кардиологов (ЕОК), опубликовали множество рекомендаций. В связи с огромным значением рекомендаций для клинической практики были разработаны критерии качества таких документов, которые призваны обеспечить более ясное и последовательное изложение мнения экспертов, которое должно быть понятно целевой аудитории, являющейся пользователем рекомендаций. Требования к составлению и публикации рекомендаций ЕОК представлены на официальном сайте Общества (<http://www.escardio.org/Guidelines-&-Education/Clinical-Practice-Guidelines/Guidelines-development/Writing-ESC-Guidelines>). Рекомендации ЕОК регулярно обновляются и отражают официальную позицию Общества по рассматриваемому вопросу.

В Рабочую группу по составлению настоящих рекомендаций были включены эксперты в области

различных разделов кардиологии, которые являются специалистами в оказании медицинской помощи пациентам с рассматриваемой патологией. Приглашенные эксперты провели тщательный обзор опубликованной литературы по ведению пациентов с рассматриваемыми заболеваниями (включая диагностику, лечение, профилактику и реабилитацию) в соответствии с требованиями Комитета по Практическим Рекомендациям (КПР) ЕОК.

Проведена критическая оценка диагностических и терапевтических методов, включая оценку соотношения риск-польза. Также была выполнена оценка ожидаемых исходов лечения для больших популяций пациентов, если соответствующие данные были в наличии. Уровень доказательности и класс рекомендаций по отдельным методам лечения определяли в соответствии с заранее установленными критериями (табл. 1 и 2).

Все эксперты, участвовавшие в составлении или рецензировании настоящих рекомендаций, предоставили полную информацию о наличии взаимоотношений и контактов, которые могли служить реальным или потенциальным источником конфликта интересов. Эти сведения были объединены в один документ, который размещен на сайте Общества (<http://www.escardio.org/guidelines>). Эксперты были обязаны сообщать ЕОК о любом изменении информации относительно конфликта интересов. Финансовая поддержка Рабочей группы по составлению рекомендаций осуществлялась за счет средств ЕОК, без привлечения коммерческих организаций.

КПР контролирует и координирует подготовку новых рекомендаций рабочими группами, группами экспертов и согласительными комиссиями, а также утверждает текст рекомендаций. Все рекомендации

Таблица 1

Классы рекомендаций

Классы рекомендаций	Определение	Предлагаемая формулировка
Класс I	Данные и/или всеобщее согласие, что конкретный метод лечения или вмешательство полезны, эффективны, имеют преимущества.	Рекомендуется/ показан
Класс II	Противоречивые данные и/или расхождение мнений о пользе/эффективности конкретного метода лечения или процедуры.	
Класс IIa	<i>Большинство данных/мнений говорит о пользе/эффективности.</i>	Целесообразно применять
Класс IIb	<i>Данные/мнения не столь убедительно говорят о пользе/эффективности.</i>	Можно применять
Класс III	Данные и/или всеобщее согласие, что конкретный метод лечения или вмешательство не являются полезной или эффективной, а в некоторых случаях могут приносить вред.	Не рекомендуется

Таблица 2

Уровни доказательности

Уровень доказательности А	Данные многочисленных рандомизированных клинических исследований или мета-анализов.
Уровень доказательности В	Данные одного рандомизированного клинического исследования или крупных нерандомизированных исследований.
Уровень доказательности С	Согласованное мнение экспертов и/или небольшие исследования, ретроспективные исследования, регистры.

ЕОК проходят тщательную проверку, которая осуществляется силами КПР и независимых экспертов. После внесения всех необходимых поправок рекомендации утверждаются экспертами рабочей группы. Окончательная версия документа утверждается КПР для публикации в журнале *European Heart Journal*. При составлении рекомендаций учитываются все научные и клинические данные, а также результаты исследований, доступные на момент составления рекомендаций.

Процесс разработки рекомендаций ЕОК включает не только анализ и объединение последних доказательных данных по определенной тематике, но также создание образовательных ресурсов и программ по внедрению рекомендаций. С этой целью были созданы карманная версия рекомендаций, краткая презентация, брошюры с основными тезисами, карточки с краткой информацией для представителей других специальностей, а также электронная версия рекомендаций для мультимедийных приложений (для смартфонов и других устройств). Однако эти версии рекомендаций являются сокращенными, и при необходимости следует обращаться к полной версии рекомендаций, которая размещена в свободном доступе на официальном сайте Общества. Национальные ассоциации-партнеры ЕОК могут распространять, переводить и внедрять в практику все рекомендации, опубликованные Обществом. Большое значение имеют программы по внедрению рекомендаций в клиническую практику, поскольку соблюдение указанных алгоритмов и принципов положительно сказывается на исходе лечения.

Для оценки степени следования рекомендациям на практике необходимы обзоры и регистры, которые позволят обеспечить обратную связь между клиническими исследованиями и процессами составления рекомендаций, распространением и внедрением их в клиническую практику.

В своей практической деятельности специалистам в области здравоохранения следует обращаться к рекомендациям ЕОК как к вспомогательной информации для решения клинических задач, а также для определения и реализации стратегий профилактики, диагностики и лечения конкретного заболевания. Однако рекомендации ЕОК ни в коей мере не отменяют личную ответственность специалистов по принятию точных и надлежащих решений с учетом характера заболевания у каждого конкретного пациента и после консультации с самим пациентом и его близкими, если это целесообразно и необходимо. Также любой врач несет ответственность за проверку требований и нормативных документов по лекарственным препаратам и медицинским изделиям в момент их применения.

2. Введение

Настоящий документ представляет собой обновленную Европейскую версию Рекомендаций Американской коллегии кардиологов (АКК)/Американской коллегии кардиологов (АСС)/Европейского общества кардиологов (ЕОК) 2006г по лечению пациентов с желудочковыми аритмиями (ЖА) и профилактике внезапной сердечной смерти (ВСС) [1].

В свете недавно опубликованного консенсуса по лечению ЖА от ведущих международных сообществ по лечению нарушений ритма [2, 3], Комитет по составлению рекомендаций ЕОК решил уделить основное внимание в настоящих рекомендациях вопросам предотвращения ВСС. Настоящее обновление крайне своевременно, учитывая новые данные о естественном течении заболеваний, приводящих к ВСС, а также завершение масштабных исследований, которые изменяют подходы к медикаментозному и хирургическому лечению сердечной недостаточности (СН).

2.1. Структура рекомендаций

Настоящий документ содержит разделы, посвященные определенным темам. Предлагаемую схему оценки риска и стратегии лечения следует адаптировать для каждого конкретного пациента с учетом сопутствующих заболеваний, ожидаемой продолжительности жизни, изменения качества жизни и других факторов.

При подготовке обновленной версии Комитет проанализировал самые последние рекомендации по каждому из рассматриваемых вопросов и изменил класс и(или) уровень доказательности с учетом новых результатов рандомизированных исследований, мета-анализов или клинических данных. Структура и формулировки обновленной версии были приведены в соответствие с предыдущей версией рекомендаций. Однако в некоторых случаях формулировки в тексте рекомендаций были изменены, чтобы сделать их более точными и понятными читателю.

В состав комитета экспертов входили врачи и другие медицинские работники, являющиеся специалистами в области ВСС и ее профилактики, интервенционной электрофизиологии, лечения сложных ЖА, ишемической болезни сердца (ИБС), СН и кардиомиопатий, педиатрии и детской аритмологии, инструментальных методов лечения, ухода за кардиологическими больными, генетики сердечно-сосудистых заболеваний (ССЗ) и сестринского дела.

Рекомендации были утверждены единогласно всеми членами Комитета. Рецензированием рекомендаций занимались 74 специалиста. По итогам тщательного обзора литературы документ был дополнен 810 ссылками. Рекомендации по профилактике ВСС, которые были взяты за основу при составлении настоящего документа, перечислены в Web таблице 1 [3-13].

Таблица 3

Определения часто используемых терминов

Термин	Определение	Ссылки ^a
Внезапная смерть	Непредвиденное смертельное событие, не связанное с травмой и возникающее в течение 1 ч с момента появления симптомов у практически здорового человека. Если смерть наступила в отсутствие очевидцев, к практически здоровым можно отнести лиц с хорошим самочувствием и отсутствием жалоб в течение предшествующих 24 ч.	1
Синдром внезапной необъяснимой смерти (СВНС) и внезапная необъяснимая смерть (ВНС) у детей до 1 года	Внезапная смерть без видимой причины у взрослых и детей в возрасте <1 года в случае, когда аутопсия не проводилась.	14
Внезапная сердечная смерть (ВСС)	Термин применяется в следующих случаях: • Если врожденное или приобретенное потенциально фатальное заболевание сердца было диагностировано при жизни или • На аутопсии выявлена патология сердечно-сосудистой системы, способная потенциально быть причиной смерти или • Если очевидные экстракардиальные причины смерти по данным аутопсии не выявлены, и нарушение ритма служит наиболее вероятной причиной.	1, 14, 15
Синдром внезапной аритмической смерти (ВАС) и синдром внезапной смерти у детей	Данных аутопсии и токсикологического исследования недостаточно для установления причины смерти, сердце без структурной патологии при макроскопическом и гистологическом исследовании, в то время как внесердечные причины смерти исключены у взрослых и детей.	16
Предотвращенная остановка сердца	Внезапная остановка сердца в течение 1 ч от момента возникновения симптомов, которую удалось предотвратить с помощью успешных реанимационных мероприятий (к примеру, дефибрилляции).	-
Идиопатическая ФЖ	Диагностируется, если при клиническом обследовании пациента, пережившего эпизод ФЖ, не выявлено никаких отклонений.	17, 18
Первичная профилактика ВСС	Терапия, направленная на снижение риска ВСС у лиц, имеющих вероятность ее развития, но при отсутствии в анамнезе эпизода остановки сердца или жизнеугрожающих аритмий.	-
Вторичная профилактика ВСС	Терапия, направленная на снижение риска ВСС у пациентов, переживших остановку сердца или имеющих жизнеугрожающие аритмии.	1

Примечание: ^a — ссылки, поддерживающие уровень доказательности.

Сокращения: ВАС — внезапная аритмическая смерть, ВСС — внезапная сердечная смерть, ВНС — внезапная необъяснимая смерть, ФЖ — фибрилляция желудочков.

3. Определения, эпидемиология и возможные перспективы по профилактике ВСС

В таблице 3 приводятся определения понятий ВСС, предотвращенная остановка сердца, идиопатическая фибрилляция желудочков (ФЖ) и других терминов, связанных с профилактикой ВСС.

3.1. Эпидемиология ВСС

За последние 20 лет, на фоне активного внедрения мер по профилактике и лечению ИБС и СН, в развитых странах смертность от ССЗ уменьшилась [19]. Но несмотря на эти оптимистичные данные, ежегодно от ССЗ во всем мире погибают 17 миллионов человек, из них 25% становятся жертвами ВСС [20]. Риск ВСС выше у мужчин и увеличивается с возрастом в связи с большей распространенностью ИБС среди пожилых людей [21]. Число случаев ВСС варьирует от 1,40 на 100 000 населения в год (95% доверительный интервал (ДИ) 0,95, 1,98) у женщин до 6,68 на 100 000 человек в год (95% ДИ 6,24, 7,14) у мужчин [21]. Число случаев ВСС среди молодых поколений составляет 0,46-3,7 на 100 000 населения в год [22, 23], что трансформируется примерно

в 1100-9000 смертей в Европе и 800-6200 смертей в США каждый год [24].

3.1.1. Причины ВСС в разных возрастных группах

У детей и взрослых пациентов различаются основные причины развития ВСС. Так, в молодом возрасте преобладает патология ионных каналов, кардиомиопатии (Web табл. 2) [21, 25-48], миокардиты и различные интоксикации, в том числе наркотические [49], в то время как в более старшем возрасте на первое место среди причин ВСС выходят дегенеративные заболевания (ИБС, клапанные пороки и СН). В обеих возрастных группах установление причины ВСС представляет определенные трудности. Так, в пожилом возрасте возможно сочетание нескольких хронических ССЗ, и не всегда можно определить, какое из них в большей степени способствовало развитию ВСС. В молодом возрасте причина ВСС может оставаться неясной даже после проведения аутопсии, поскольку некоторые заболевания, например, наследственные каналопатии или лекарственные аритмии, не связаны с какими-либо структурными изменениями, и при этом часто являются причиной ВСС в этой возрастной группе.

3.2. Патологоанатомическое исследование и молекулярный анализ у жертв ВСС

Показания к аутопсии и молекулярному исследованию у жертв ВСС

Рекомендации	Класс ^а	Уровень ^б	Ссылки ^с
Аутопсия рекомендована для установления причин внезапной смерти и выяснения фактов, является ли ВСС следствием нарушений ритма или других механизмов (к примеру, разрыв аневризмы аорты).	I	C	17
Независимо от сроков проведения аутопсии наряду с патологоанатомическим исследованием рекомендовано выполнение стандартного гистологического исследования сердца, включая исследование меченых блоков поперечных срезов миокарда обоих желудочков, обладающих достаточной репрезентативностью.	I	C	17
Посмертное исследование образцов крови и других биологических жидкостей для проведения токсикологической и молекулярной экспертизы рекомендовано во всех случаях необъяснимой ВСС.	I	C	17
Посмертный генетический анализ для возможной идентификации генов, потенциально ассоциированных с развитием врожденной патологии сердца, следует рассматривать у всех жертв ВСС, для которых вероятно наличие каналопатий или кардиомиопатий.	Ila	C	17, 50, 51

Примечание: ^а — класс рекомендаций, ^б — уровень доказательности, ^с — ссылки, поддерживающие уровень доказательности.

Сокращение: ВСС — внезапная сердечная смерть.

Выявление причины внезапной смерти позволяет близким погибшего хотя бы частично осознать и принять случившееся несчастье, а также узнать, существует ли риск внезапной смерти для других членов семьи. По этой причине всем жертвам необъяснимой внезапной смерти следует выполнять аутопсию для уточнения диагноза посмертно, чтобы исключить кардиальную патологию. В большинстве случаев причиной внезапной смерти является ИБС, особенно у лиц старше 40 лет. Но при этом не следует забывать и о других причинах, включая генетические дефекты, которые сопровождаются нарушением структуры миокарда (Раздел 7) или его электрической функции (Раздел 8). Если патология имеет наследственный характер, существует риск заболевания и внезапной смерти других членов семьи, поэтому так важно вовремя установить диагноз и принять соответствующие меры.

К сожалению, даже с учетом результатов патологоанатомического исследования некоторое количество внезапных смертей (от 2% до 54%) [48] остаются необъяснимыми (Web табл. 2); такие широкие коле-

бания значений могут быть связаны с различиями в протоколах вскрытия в разных лечебных учреждениях. Для разработки единых стандартов патологоанатомического исследования были созданы рекомендации, определяющие протокол исследования сердца и гистологического исследования, а также токсикологического и молекулярного анализа [17, 50]. Правильно выполненное патологоанатомическое исследование должно дать ответы на следующие поставленные вопросы: (1) является ли причиной смерти заболевание сердца; (2) характер заболевания сердца (если имеется); (3) была ли смерть связана с нарушениями ритма; (4) есть ли признаки наследственного характера заболевания сердца и требуется ли обследование родственников погибшего; (5) есть ли признаки токсического поражения или употребления наркотиков, либо другие причины неестественной смерти.

Стандартное гистологическое исследование тканей сердца должно выполняться на меченых блоках миокарда, взятого из типичных локализаций на поперечных срезах обоих желудочков. Мы рекомендуем отправлять гистологические образцы в специализированные центры, обладающие достаточным опытом подобных исследований. Перед заключением сердца в формалин следует произвести его макроскопическое исследование, включая поперечный разрез от верхушки, и взять ткани, кровь и другие биологические жидкости для токсикологического и молекулярного анализа. Также рекомендуется взять биологические образцы для последующей экстракции ДНК с целью посмертной молекулярной экспертизы [17]. Посмертная молекулярная диагностика является важным дополнением к обычному патологоанатомическому исследованию, так как позволяет посмертно установить диагноз каналопатий, которые являются причиной 15-25% внезапных аритмических смертей (ВАС) [17]. Благодаря посмертному определению диагноза у жертв ВСС или ВАС, становится возможным своевременное обследование и генетический скрининг их родственников. Согласно последним консенсусным документам по диагностике и лечению наследственных аритмий, посмертный молекулярный и(или) генетический анализ следует выполнять всем жертвам ВСС при подозрении на каналопатию. Мы также поддерживаем эту точку зрения и советуем заинтересованным читателям более подробно ознакомиться с последними консенсусными документами по этой теме [14, 52].

3.3. Определение риска ВСС

Предсказание вероятности развития ВСС является вечным неразрешимым вопросом аритмологии. Попытки найти надежные прогностические маркеры для ВСС дали толчок многочисленным исследованиям в сфере аритмологии в последние десятилетия [53].

Сейчас известно, что необъяснимый эпизод внезапной смерти является результатом стечения крайне неблагоприятных обстоятельств — взаимодействия уязвимого субстрата (генетические или приобретенные изменения электрических или механических свойств миокарда) с множественными преходящими факторами, которые вместе запускают процессы, приводящие к смертельному исходу. В этом разделе приводятся немногочисленные схемы стратификации риска ВСС у здоровых лиц, пациентов с ИБС и пациентов с каналопатиями и кардиомиопатиями.

3.3.1. Лица без известных заболеваний сердца

Почти в половине случаев остановка сердца происходит у лиц без известных заболеваний сердца, однако большинство из них при этом имеет недиагностированную ИБС [54]. Поэтому наиболее эффективным способом предотвращения ВСС в общей популяции является оценка индивидуального риска развития ИБС по существующим шкалам с последующим контролем факторов риска, таких как уровень общего холестерина в сыворотке, уровень глюкозы, артериальное давление, курение и индекс массы тела [55]. По данным различных авторов, снижение заболеваемости ИБС и другой сердечно-сосудистой патологии приводит к уменьшению вероятности ВСС почти на 40% [56].

Ряд исследователей [57-61] полагают, что существует генетическая предрасположенность к внезапной смерти. Так, Jouven X, et al. одними из первых провели оценку прогностического значения семейного анамнеза внезапной смерти. В исследовании, опубликованном в 1999г [57], авторы показали, что при наличии одного случая внезапной смерти в семье относительный риск (ОР) ВСС составляет 1,89, а при двух случаях внезапной смерти в семье ОР возрастает до 9,44 ($p=0,01$). В то же время Friedlander, et al. [58] в рамках фрамингемского исследования показали, что при наличии семейного анамнеза ВСС вероятность внезапной смерти возрастает на 50% (ОР 1,46 [95% ДИ 1,23, 1,72]). В 2006г Dekker, et al. [59] продемонстрировали, что семейный анамнез внезапной смерти значительно чаще встречается у лиц, реанимированных после ФЖ, чем в контрольной группе (отношение шансов (ОШ) 2,72 [95% ДИ 1,84, 4,03]). Сходство этих результатов впечатляет и заставляет задуматься о генетической предрасположенности к внезапной смерти, которая может существовать даже в отсутствие менделевского наследования. В связи с этим необходимы молекулярные исследования, которые позволили бы обнаружить ДНК-маркеры ВСС для общей популяции.

Среди всех исследований однонуклеотидных полиморфизмов, определяющих предрасположенность к ВСС, заслуживают внимания результаты двух полногеномных исследований: голландского иссле-

дования AGNES [61], в котором сравнивали пациентов с впервые возникшим инфарктом миокарда (ИМ) в сочетании с ФЖ и пациентов с впервые возникшим ИМ без ФЖ. Полногеномная значимость была установлена для единственного однонуклеотидного полиморфизма в локусе 21q21 с ОР 1,78 (95% ДИ 1,47, 2,13; $p=3,36 \times 10^{-10}$). Этот распространенный однонуклеотидный полиморфизм (47% от частоты аллели) находится на межгенном участке; ближе всего к нему расположен ген *CXADR* (на расстоянии ~98 кб), который кодирует вирусный рецептор, участвующий в патогенезе вирусного миокардита. Во втором исследовании [62], которое проводилось на большом материале, отмечен сильный сигнал от локуса 2q24.2, содержащего три гена с неизвестной функцией, экспрессия которых характерна для сердца. При наличии присутствия данного локуса риск ВСС возрастает до 1,92 (95% ДИ 1,57, 2,34). Однако в этой работе не удалось воспроизвести результаты исследования AGNES, что может быть связано с ограничениями в дизайне или размере выборки последнего. Результаты этих исследований пока преждевременно использовать в клинической практике, но, тем не менее, генетические данные могут оказаться полезны для оценки риска ВСС в молодом возрасте. С появлением новых технологий, которые позволяют быстро и без особых затрат выполнять генотипирование, в скором времени будет накоплен существенный объем данных для очень больших популяций, что создаст достаточную статистическую мощь, необходимую для таких исследований.

3.3.2. Пациенты с ИБС

Уже более двух десятилетий поиски исследователей во всем мире направлены на выявление “предикторов” ВСС при ИБС. Было предложено несколько неинвазивных маркеров риска ВСС при ишемии миокарда, в том числе ответ при программируемой стимуляции желудочков (ПСЖ), поздние потенциалы, вариабельность сердечного ритма, барорефлекторную чувствительность, дисперсию QT интервала, альтернацию зубца Т и турбулентность сердечного ритма. Однако, несмотря на многообещающие результаты первых исследований, ни один из этих прогностических маркеров не оказался полезным для клинической практики. Единственным предиктором, для которого подтверждена стойкая связь с риском внезапной смерти на фоне ИМ и дисфункции левого желудочка (ЛЖ), является фракция выброса ЛЖ (ФВ ЛЖ) [63, 64]. Несмотря на то, что ФВ ЛЖ не является точным и хорошо воспроизводимым клиническим параметром, она используется для определения показаний к имплантации кардиовертера-дефибриллятора в качестве первичной профилактики ВСС, зачастую вместе с функциональным классом по NYHA. Среди других новых параметров, которые могут быть

полезны для оценки риска ВСС, следует отметить биохимические маркеры, такие как натрийуретический пептид В типа и N-концевой натрийуретический пропептид В типа, которые в предварительных исследованиях показали хорошие результаты [65, 66].

3.3.3. Пациенты с наследственными аритмогенными заболеваниями

Далеко не для всех каналопатий и кардиомиопатий разработаны схемы стратификации риска: к примеру, продолжительность скорректированного QT интервала (QTc) является надежным маркером риска сердечных событий при синдроме удлинённого интервала QT (LQTS) [67], тогда как наличие гипертрофии перегородки позволяет прогнозировать исход при гипертрофической кардиомиопатии (ГКМП) [68]. При других заболеваниях, включая СБр и синдром укороченного интервала QT (SQTS), критерии стратификации риска неясны, что представляет сложности при определении показаний к профилактической имплантации кардиовертера-дефибриллятора. На сегодняшний день стратификация риска на основе генетического анализа возможна только для некоторых заболеваний, таких как LQTS и дилатационная кардиомиопатия (ДКМП) с мутацией гена ламина А/С [69-71].

3.4. Предотвращение ВСС в отдельных группах

3.4.1. Скрининговое обследование в общей популяции, направленное на выявление факторов риска ВСС

В клинической практике всегда должна присутствовать настороженность в плане электрокардиографических (ЭКГ) и эхокардиографических (ЭхоКГ) признаков наследственных аритмогенных заболеваний, которые позволяют своевременно выявить лиц с высоким риском ВСС. Однако до сих пор нет единого мнения о том, стоит ли проводить массовый скрининг на факторы риска ВСС. В Италии и Японии введены системы ЭКГ-скрининга с целью выявления лиц с наследственными аритмогенными заболеваниями, не имеющих в данный момент какой-либо симптоматики [72-74]. В Европе и США обязательным является скрининговое обследование спортсменов перед соревнованиями, согласно требованиям Международного олимпийского комитета [75-77], хотя последнее исследование в Израиле показало отсутствие изменений в частоте ВСС у профессиональных спортсменов после введения скринингового обследования [78].

Также нет однозначных данных, которые подтверждали бы пользу массового скрининга в общей популяции. В своей работе Nagain, et al. [79] провели одномоментное сплошное обследование 12000 здоровых лиц в возрасте от 14 до 35 лет. Скрининг, стоимость которого в пересчете на одного человека составила 35 фунтов стерлингов, включал заполнение специаль-

ного опросника, ЭКГ в 12-ти отведениях и консультацию кардиолога. При выявлении каких-либо изменений участнику скрининга в тот же день выполняли трансторакальную ЭхоКГ или отправляли на расширенное обследование. Хотя в результате скрининга было выявлено всего несколько пациентов с наследственными каналопатиями или кардиомиопатиями (4 из 12000), авторы считают, что такая стоимость выявления лиц с повышенным риском ВСС может быть приемлема для проведения массового скрининга.

Без сомнения, экономическая эффективность популяционного ЭКГ-скрининга во многом зависит от стоимости выявления одного больного человека. В Италии, где такой скрининг выполняется уже на протяжении 35 лет в разном объеме в зависимости от региональной организации систем здравоохранения, этот показатель до сих пор не определен. По данным Kaltman, et al. [80] в США стоимость скрининга спортсменов колеблется от 300 млн до 2 млрд долларов в год.

В целом, на сегодняшний день рекомендации касательно популяционного скрининга отсутствуют, поскольку все еще не изучены последствия скрининговых стратегий, которые имеют некоторый (все еще не установленный) процент ложноположительных и ложноотрицательных результатов. В связи с этим необходимы дополнительные количественные данные по экономической эффективности ЭКГ-скрининга в разных популяциях и для разных систем здравоохранения. Однако, с нашей точки зрения, существующие рекомендации по скринингу спортсменов перед соревнованиями обоснованы, учитывая более высокий риск нарушений ритма и ухудшения структурных или генетических заболеваний у лиц, подверженных интенсивным физическим нагрузкам [81, 82]. В Европе существует единое мнение о необходимости клинического обследования, оценки личного и семейного анамнеза и выполнения ЭКГ в 12-ти отведениях в этой популяции (Раздел 12.7).

3.4.2. Скрининг родственников жертв внезапной смерти

Примерно в половине случаев у родственников жертв ВАС устанавливают диагноз наследственных аритмогенных заболеваний [83], в частности каналопатий (например, синдром Бругада (СБр) или катехоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия (КПЖТ)), семейной гиперхолестеринемии, а иногда и трудно диагностируемые формы кардиомиопатии (особенно ГКМП и аритмогенная кардиомиопатия ПЖ (АКПЖ)). Поэтому в случаях невозможности проведения патологоанатомического исследования (например, при синдроме внезапной необъяснимой смерти (СВНС) или ВНС у детей), и/или когда патологоанатомическое исследование не выявляет структурных аномалий и результаты ток-

Обследование родственников жертв СВНС или ВАС

Метод	Действия ^a
Сбор анамнеза и общий осмотр	<ul style="list-style-type: none"> • Сбор анамнеза жизни • Сбор семейного анамнеза по заболеваниям сердца и случаям внезапной смерти
ЭКГ	<ul style="list-style-type: none"> • Исходная ЭКГ в 12-ти отведениях со стандартными и высокими грудными отведениями • Суточный амбулаторный мониторинг ЭКГ • Стресс-тест • Сигнал-усредненная ЭКГ (СУ-ЭКГ) • Тест с провокацией аймалином/флекаинидом (при подозрении на СБр)
Визуализация	<ul style="list-style-type: none"> • Двухмерная ЭхоКГ и(или) МРТ (с контрастом и без него)
Генетическое тестирование	<ul style="list-style-type: none"> • Направленное молекулярное тестирование и генетическое консультирование при подозрении на конкретное заболевание на основании клинических данных • Консультация в специализированном центре, специализирующемся на генетической диагностике аритмий

Примечание: ^a — приведенные рекомендации составлены на основании мнения экспертов, но не доказательных данных.

Сокращения: МРТ — магнитно-резонансная томография, СБр — синдром Бругада, СУ-ЭКГ — сигнал-усредненная ЭКГ, ЭКГ — электрокардиограмма, ЭхоКГ — эхокардиография.

психологического анализа в норме (например, при ВАС или синдроме внезапной смерти у детей (СВСД)), ближайшим родственникам сообщают о существующем для них риске внезапной смерти и необходимости обследования у кардиолога. Семейный анамнез СВНС в молодом возрасте или наследственных заболеваний сердца является неопровержимым доводом в пользу обследования всех членов семьи.

Скрининговое обследование ближайших родственников жертв внезапной смерти позволяет выявить лиц в зоне риска, назначить соответствующие лечение и тем самым предотвратить другие внезапные смерти в этой семье [14, 84]. В настоящее время скрининг проходят только 40% родственников [85], отчасти ввиду отсутствия достаточной инфраструктуры для проведения такого обследования, но также из-за психологической реакции с развитием тревоги и горя, связанных с личным опытом переживания нарушений ритма с угрозой для жизни или с потерей близкого человека, страдавшего наследственным заболеванием сердца [86, 87]. Согласно последним рекомендациям, контакт с такими пациентами и их родственниками должен происходить с учетом их психосоциальных потребностей и с использованием междисциплинарного подхода [14, 84, 88], эффективность которого была показана в ряде публикаций [89, 90].

Предложено несколько разных протоколов для скрининга родственников жертв внезапной смерти [14, 91]. В основе всех этих протоколов лежит пошаговый подход, когда в первую очередь используют наименее дорогостоящие методы обследования, дающие максимальный объем ценной информации, после чего на основании полученных результатов и с учетом данных семейного анамнеза переходят к дополнительному обследованию [91]. Если в ходе обследования выявляются структурные или электрические изменения, свидетельствующие в пользу кон-

кретного диагноза, следуют стандартному протоколу обследования для подтверждения предполагаемой патологии.

Первым шагом в постановке посмертного диагноза, до начала обследования родственников погибшего, является тщательный сбор анамнеза. У молодых лиц в первую очередь следует исключить кардиомиопатию и каналопатию. Рекомендуется оценка предшествовавших сердечных симптомов (в том числе обмороки или эпизоды судорог) и тщательное изучение обстоятельств смерти, а также сбор и анализ прижизненных кардиологических заключений. У лиц старше 40 лет в первую очередь исключают факторы риска ИБС (например, активное или пассивное курение, дислипотеинемия, артериальная гипертензия или сахарный диабет). Необходимо составить родословную погибшего в трех поколениях, в которой должны быть отражены все случаи внезапной смерти и родственники с сердечными заболеваниями [14]. Следует по возможности получить архивные медицинские карты и(или) результаты патологоанатомического исследования. В первую очередь оценивают риск ВСС у родственников с признаками заболеваний сердца, такими как обмороки, учащенное сердцебиение или боли за грудиной.

В таблице 4 представлен алгоритм обследования ближайших родственников жертв внезапной смерти. Если в семье отсутствуют случаи ССЗ, следует провести скрининговое обследование маленьких детей хотя бы с помощью ЭКГ и ЭхоКГ.

Поскольку для многих наследственных аритмогенных заболеваний характерна зависимость пенетрантности от возраста и неполная экспрессия, необходимо поставить на учет и регулярно обследовать молодых лиц, находящихся в группе риска. Взрослых членов семьи, не имеющих каких-либо симптомов, можно снять с учета, если только не развивается сим-

птоматика или не появляются новые данные семейного анамнеза.

При подозрении на наследственное аритмогенное заболевание лучшим источником информации будут образцы ДНК, взятые у жертвы и направленные на посмертный молекулярный анализ. В случае положительного результата родственникам предлагают пройти несколько этапов генетического скрининга. В предварительной беседе с родственниками следует оговорить и такой вариант, как “право на неосведомленность” и возможность отказаться от генетического скрининга.

При отсутствии биологических образцов жертвы можно рассмотреть проведение молекулярного скрининга ближайших родственников, если есть подозрение на присутствие наследуемого заболевания в этой семье. Тем не менее, не рекомендуется выполнять генетический скрининг по большой панели генов у родственников жертв ВНС и ВАС, если при первоначальном обследовании не были выявлены клинические признаки конкретного заболевания. Это также применимо к случаям СВСД, когда посмертный молекулярный анализ реже выявляет патологию ионных каналов по сравнению с ВАС, и более частой причиной внезапной смерти будут спорадические генетические болезни.

3.4.3. Скрининг пациентов при наличии подтвержденного диагноза или подозрения на желудочковые нарушения ритма (ЖНР)

3.4.3.1. Оценка клинической картины и анамнеза

Учащенное сердцебиение, предобморочное состояние и обмороки — три наиболее важных симптома, которые требуют тщательного сбора анамнеза и, возможно, дополнительного обследования для исключения ЖА. Учащенное сердцебиение при желудочковой тахикардии (ЖТ) обычно начинается внезапно и так же внезапно прекращается и может сопровождаться предобморочным состоянием и(или) обмороком. Случаи внезапного коллапса с потерей сознания без каких-либо предвестников могут быть признаком брадиаритмии или ЖА. Обмороки во время интенсивных физических нагрузок, в положении сидя или лежа на спине могут свидетельствовать о кардиальной патологии, тогда как в других ситуациях можно думать о вазовагальном обмороке или ортостатической гипотензии [92]. При этом могут присутствовать симптомы, связанные с ведущей структурной патологией сердца, такие как неприятные ощущения за грудиной, одышка или быстрая утомляемость, требующие дополнительного исследования. При подозрении на ЖА у пациента необходимо собрать подробный анамнез о случаях ВСС в семье и использовании лекарственных препаратов, включая их дозы. Семейный анамнез ВСС является сильным независимым фактором, повышающим риск развития ЖА и ВСС [57, 58]. Общий осмотр в таких случаях редко позволяет сразу

поставить диагноз, но может в некоторых случаях дать ценную информацию.

3.4.3.2. Неинвазивные тесты и инвазивные методы исследования

Неинвазивные методы исследования для пациентов с предполагаемыми или доказанными ЖНР

Рекомендации	Класс ^a	Уровень ^b	Ссылки ^c
ЭКГ в 12-ти отведениях в покое			
Выполнение ЭКГ покоя в 12 отведениях рекомендовано всем пациентам при прохождении обследования на предмет выявления ЖА.	I	A	1
Мониторирование ЭКГ			
Амбулаторное мониторирование ЭКГ показано с целью выявления и диагностики нарушений ритма. Рекомендовано выполнение амбулаторного мониторирования ЭКГ в 12 отведениях для оценки изменений интервала QT или сегмента ST.	I	A	93
Регистраторы нарушений ритма сердца рекомендованы к применению при наличии редких симптомов для оценки их связи с преходящими аритмическими событиями.	I	B	94
Имплантируемые петлевые регистраторы событий рекомендованы, если симптомы (к примеру, синкопальные состояния) возникают редко и предположительно ассоциированы с аритмиями, когда эта взаимосвязь не может быть подтверждена традиционными диагностическими методами.	I	B	95
СУ-ЭКГ используется для улучшения диагностики АКМП ПЖ у пациентов с диагностированными ЖНР или имеющих высокий риск развития жизнеугрожающих ЖА.	I	B	96, 97
Нагрузочное тестирование			
Нагрузочный стресс-тест рекомендован взрослым пациентам с ЖНР, имеющим среднюю или высокую вероятность ИБС, исходя из возраста или симптомов, с целью провокации ишемических изменений или ЖА.	I	B	98
Нагрузочный стресс-тест рекомендован для уточнения диагноза и прогноза при наличии ЖА, индуцированных физической нагрузкой, или подозрении на данную патологию, включая КПЖТ.	I	B	99
Выполнение нагрузочного стресс-теста следует рассматривать для оценки эффективности медикаментозной терапии или катетерной аблации у пациентов с диагностированными ЖА, индуцированными физической нагрузкой.	IIa	C	1
Методы визуализации			
ЭхоКГ для оценки функции ЛЖ и выявления структурной патологии сердца рекомендована всем пациентам с предполагаемыми или доказанными ЖНР.	I	B	100, 101

ЭхоКГ для оценки функции ЛЖ и ПЖ и выявления структурной патологии сердца показана пациентам, имеющим высокий риск развития тяжелых ЖА или ВСС, к примеру, при наличии ДКМП, ГКМП или АКМП ПЖ, после перенесенного острого ИМ, а также родственникам пациентов с наследственными заболеваниями, ассоциированными с риском ВСС.	I	B	100
Нагрузочное тестирование в сочетании с методиками визуализации (нагрузочная стресс- ЭхоКГ или оценка перфузии, однофотонная эмиссионная КТ) рекомендуется для выявления немой ишемии у пациентов с ЖНР и промежуточной вероятностью ИБС, учитывая возраст, симптомы, а также в случаях затрудненной интерпретации ЭКГ-картины (на фоне приема дигоксина, гипертрофии ЛЖ, исходной депрессии сегмента ST >1 мм в покое, синдрома WPW или БЛНПГ).	I	B	102
Фармакологический стресс-тест в сочетании с методиками визуализации рекомендован для выявления немой ишемии у пациентов с ЖНР и промежуточной вероятностью ИБС, учитывая возраст и симптомы, при наличии физических ограничений к выполнению нагрузочного тестирования.	I	B	103
МРТ сердца или КТ следует рассматривать в качестве диагностического метода у пациентов с ЖА, если ЭхоКГ не позволяет точно оценить функцию ЛЖ и ПЖ и / или структурные изменения.	Ila	B	1

Примечание: ^a — класс рекомендаций, ^b — уровень доказательности, ^c — ссылка, поддерживающие уровень доказательности.

Сокращения: АКПЖ — аритмогенная кардиомиопатия правого желудочка, БЛНПГ — блокада левой ножки пучка Гиса, ВСС — внезапная сердечная смерть, ИБС — ишемическая болезнь сердца, ЖА — желудочковая аритмия, ЖНР — желудочковые нарушения ритма, КТ — компьютерная томография, КПЖТ — катехоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия, ЛЖ — левый желудочек, МРТ — магнитно-резонансная томография, ПЖ — правый желудочек, СУ ЭКГ — сигнал-усредненная ЭКГ, ЭКГ — электрокардиограмма, ЭхоКГ — эхокардиография, СПЕКТ — однофотонная эмиссионная компьютерная томография, WPW-синдром — Вольфа-Паркинсона-Уайта.

Неинвазивные методы исследования для пациентов с предполагаемыми или доказанными ЖНР

Рекомендации	Класс ^a	Уровень ^b	Ссылки ^c
Коронарная ангиография			
КАГ следует рассматривать как диагностический метод для подтверждения или исключения наличия гемодинамически значимых стенозов коронарных артерий у пациентов с жизнеугрожающими ЖА или переживших ВСС, которые имеют среднюю или высокую вероятность ИБС, учитывая возраст и симптомы.	Ila	C	104

ЭФИ			
ЭФИ у пациентов с ИБС после перенесенного инфаркта миокарда рекомендовано с диагностической целью при наличии предполагаемых симптомов ЖТ, включая сердцебиение, пресинкопальные состояния и синкопе.	I	B	105
ЭФИ у пациентов с синкопальными состояниями рекомендовано при подозрении на бради/тахикардии, учитывая симптомы (к примеру, учащенное сердцебиение) или результаты неинвазивных методов диагностики, особенно при наличии структурной патологии сердца.	I	C	106
ЭФИ может быть проведено с целью дифференциальной диагностики между АКМП ПЖ и доброкачественной тахикардией из выходного тракта ПЖ или саркоидозом.	Ilb	B	107

Примечание: ^a — класс рекомендаций, ^b — уровень доказательности, ^c — ссылка, поддерживающие уровень доказательности.

Сокращения: АКМП ПЖ — аритмогенная кардиомиопатия правого желудочка, ИБС — ишемическая болезнь сердца, ВПЖ — выходной тракт правого желудочка, ВСС — внезапная сердечная смерть, ЖА — желудочковые аритмии, ЖТ — желудочковая тахикардия, КАГ — коронарная ангиография, ЭФИ — электрофизиологическое исследование.

Стандартная ЭКГ в 12-ти отведениях может способствовать выявлению признаков наследственных заболеваний, связанных с ЖА и ВСС, таких как каналопатии (LQTS и SQTS, СБр, КПЖТ) и кардиомиопатии (АКПЖ и ГКМП). На структурную патологию сердца указывают такие ЭКГ-признаки, как блокада пучка Гиса, атриовентрикулярная (АВ) блокада, гипертрофия желудочка и зубец Q, характерный для ИБС или инфильтративной кардиомиопатии. Электrolитные нарушения и эффекты различных лекарственных препаратов могут привести к нарушению реполяризации и(или) удлинению комплекса QRS.

Для выявления бессимптомной ишемии у взрослых пациентов с ЖА чаще всего выполняют ЭКГ с нагрузкой. В одном из исследований примерно у 4% взрослых лиц среднего возраста без какой-либо симптоматики на фоне нагрузки появлялась неустойчивая ЖТ (НУЖТ), которая не была связана с повышенным риском смертельного исхода [108]. Тесты с нагрузкой особенно эффективны для диагностики нарушений ритма, связанных с адренергической стимуляцией, в том числе мономорфной ЖТ и полиморфной ЖТ, например КПЖТ, а также для оценки ответа на лечение. Тесты с нагрузкой у пациентов с угрожающими жизни ЖА могут сопровождаться тяжелой аритмией, требующей кардиоверсии, внутривенного (в/в) введения препаратов или реанимации, но все же являются целесообразными, поскольку выявление нарушений ритма и оценка риска в данном случае происходит в контролируемых условиях. Однако такое обследование должно проводиться

с подготовленным оборудованием для реанимации и в присутствии квалифицированного персонала.

Постоянный или периодический амбулаторный мониторинг ЭКГ также помогает связать наблюдающиеся симптомы с нарушениями ритма. Он также может выявить бессимптомные эпизоды ишемии миокарда. Холтеровское мониторирование в течение 24 ч или 48 ч показано в тех случаях, когда эпизоды аритмии происходят (или их наличие предполагается) по крайней мере, один раз в день. Для регистрации спорадических эпизодов аритмии больше подходят стандартные регистраторы событий, которые могут записывать нарушения ритма в течение длительного времени. Имплантируемые подкожные устройства, которые постоянно мониторируют сердечный ритм и регистрируют события за период времени, измеряемый годами, могут осуществлять запись во время бодрствования пациента или автоматически в соответствии с заранее установленными критериями. Они дают ценную информацию для диагностики серьезных тахикардий и брадикардий у пациентов с угрожающими симптомами, такими как обмороки. Существуют также новые “инъекционные” петлевые регистраторы, которые не требуют стандартной хирургической имплантации.

С помощью СУ-ЭКГ удастся улучшить соотношение сигнал-шум для поверхностной ЭКГ таким образом, что становятся видны низкоамплитудные сигналы (микровольтаж) в конце комплекса QRS, которые еще называют “поздними потенциалами”. Поздние потенциалы указывают на области измененного миокарда с замедленным проведением — возможный субстрат для ЖТ по механизму ре-энтри. Использование СУ-ЭКГ полезно с целью дифференциальной диагностики структурных патологий сердца, таких как АКПЖ, у пациентов с ЖА.

Из инструментальных методов диагностики чаще всего используют ЭхоКГ, которая по сравнению с магнитно-резонансной томографией (МРТ) и компьютерной томографией (КТ) сердца является менее дорогостоящей, доступной и позволяет с высокой точностью диагностировать заболевания миокарда, клапанов сердца или врожденные пороки сердца (ВПС), связанные с ЖА и ВСС [109]. Кроме того, у большинства пациентов она позволяет оценить систолическую функцию ЛЖ и региональное движение сердечной стенки. По этой причине ЭхоКГ следует выполнять всем пациентам при наличии ЖА и подозрении на структурную патологию сердца, а также у пациентов с высоким риском развития ЖА или ВСС, например при ДКМП, ГКМП или правожелудочковой кардиомиопатии, а также у пациентов, переживших острый ИМ, или у родственников пациентов с наследственными заболеваниями с высоким риском ВСС. Некоторым пациентам показана ЭхоКГ с лекарственной или физической нагрузкой (“стрес-

Эхо”), в том числе пациентам, у которых ЖА может быть спровоцирована ишемией, а также тем, кто не переносит физические нагрузки или имеет изменения ЭКГ в покое, что ограничивает точность ЭКГ для определения ишемии.

Прогресс в области МРТ-исследований сердца сделал возможной оценку структуры и функции сокращающегося миокарда. Прекрасное качество изображений, получаемых с помощью современных методов, позволяет точно определить объемы камер сердца, массу ЛЖ и оценить его функцию. Это особенно ценно в случае подозрения на АКПЖ, когда МРТ позволяет точно оценить размер правого желудочка (ПЖ), его функцию и региональное движение сердечной стенки.

На КТ представляется возможным точно рассчитать объем ЛЖ, ФВ и массу ЛЖ, при этом результаты будут сравнимы с МРТ. К тому же КТ позволяет получить посегментные изображения коронарных артерий (КА), по которым можно оценить выраженность их кальциноза. Проведение КТ сердца показано лишь некоторым пациентам, у которых ЭхоКГ не позволяет оценить сердечные структуры, а выполнение МРТ невозможно по тем или иным причинам. Аномальное отхождение КА можно оценить с помощью КТ или других методов визуализации.

Некоторым пациентам показана однофотонная эмиссионная КТ (ОФЭКТ) миокарда с лекарственной или физической нагрузкой, в том числе пациентам, у которых ЖА может быть спровоцирована ишемией, а также тем, кто не переносит физические нагрузки или имеет изменения ЭКГ в покое, что ограничивает точность ЭКГ для определения ишемии. Точное определение ФВ ЛЖ возможно также с помощью радионуклидной ангиографии с кардиосинхронизацией (радиоизотопная вентрикулография), что особенно ценно для пациентов, у которых этот показатель не удается определить во время ЭхоКГ.

Коронарная ангиография (КАГ) имеет важное диагностическое значение и позволяет подтвердить или исключить значимую обструкцию КА у пациентов с угрожающими ЖА и у лиц, переживших ВСС.

Электрофизиологическое исследование (ЭФИ) с ПСЖ используется для оценки индукции ЖТ, картирования потенциальной области аблации, оценки рисков повторных эпизодов ЖТ или ВСС, а также для выявления причин потери сознания, возможно связанных с нарушениями ритма, и для определения показаний к применению имплантируемого кардиовертера-дефибриллятора (ИКД). Объем ценной диагностической информации, полученной с помощью ЭФИ, существенно варьирует в зависимости от типа и тяжести основного заболевания сердца, наличия или отсутствия спонтанной ЖТ, принимаемых лекарственных препаратов, протокола стимуляции и обла-

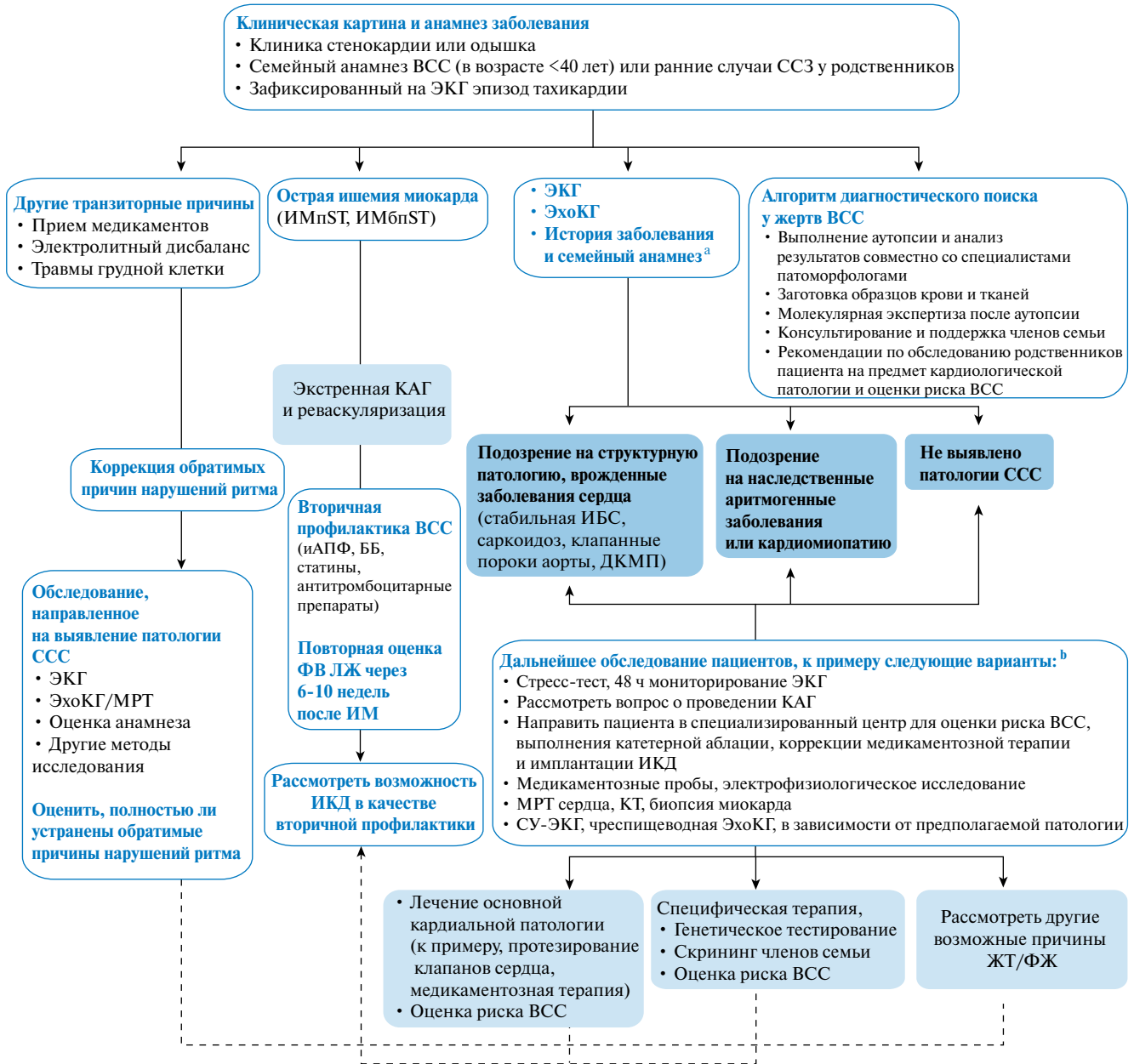


Рис. 1. Диагностический алгоритм у пациентов с устойчивой ЖТ или ФЖ.

Примечание: ^а — наличие в анамнезе болей за грудиной, одышки и других симптомов, связанных с определенной кардиальной патологией и семейный анамнез, ^б — целесообразность дальнейших диагностических методов будет определяться в зависимости от результатов первичного обследования и вероятности определенной кардиальной патологии.

Сокращения: ББ — бета-блокаторы, ДКМП — дилатационная кардиомиопатия, иАПФ — ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента, ВСС — внезапная сердечная смерть, ЖТ — желудочковая тахикардия, ИБС — ишемическая болезнь сердца, ИКД — имплантируемый кардиовертер-дефибрилятор, ИМпST — инфаркт миокарда с подъемом сегмента ST, ИМбпST — инфаркт миокарда без подъема сегмента ST, КАГ — коронарная ангиография, КТ — компьютерная томография, МРТ — магнитно-резонансная томография, ФВ ЛЖ — фракция выброса левого желудочка, ФЖ — фибрилляция желудочков ЭКГ — электрокардиограмма, ЭхоКГ — эхокардиография.

сти стимуляции. Наибольшая частота индукции и воспроизводимость метода отмечена у пациентов, перенесших ИМ. Этот документ содержит рекомендации по проведению ЭФИ у отдельных групп пациентов.

При обследовании пациентов с ЖА в большинстве лечебных учреждений используют протокол

с нанесением восьми стимулов в области верхушки ПЖ при длине цикла от 600 мс до 400 мс с двукратным превышением диастолического порога и продолжительностью стимула 0,5-2 мс, причем изначально наносят от 1 до 3 желудочковых экстрастимулов. Этот тест можно повторить на фоне инфузии изопроterenола [110]. Преждевременность экстра-

стимулов увеличивают, пока не будет достигнута рефрактерность или индукция стойкой ЖТ. Поскольку при преждевременной желудочковой стимуляции с очень коротким интервалом сцепления более вероятно индукция ФЖ, а не мономорфной ЖТ, при обследовании пациентов, у которых положительной конечной точкой может быть только стойкая мономорфная ЖТ, целесообразно ограничить преждевременность экстрастимулов до минимального значения 180 мс. Данный протокол ЭФИ можно повторить в области выходного отдела ПЖ или на ЛЖ.

Также ЭФИ можно использовать для подтверждения аритмического генеза обмороков, и оно должно быть включено в алгоритм обследования таких пациентов. Наиболее информативно ЭФИ у пациентов с ИБС и дисфункцией ЛЖ. С помощью ЭФИ удается зарегистрировать или спровоцировать брадиаритмии или АВ-блокаду, когда другие методы диагностики не позволяют получить достаточной информации. Диагностическая информативность отличается в разных группах пациентов [111] и обычно довольно мала при отсутствии структурной патологии сердца и изменений на ЭКГ. У пациентов с хронической блокадой пучка Гиса, обмороками и сниженной ФВ (<45%) ЭФИ позволяет индуцировать ЖТ в 42% случаев. Тем не менее, на фоне имеющейся блокады пучка Гиса и при наличии синкопальных состояний ЭФИ часто дает ложно-отрицательные результаты [112]. У пациентов с нормальной функцией ЛЖ и без структурной патологии сердца ЭФИ может спровоцировать неспецифическую тахикардию.

Польза ЭФИ для определения прогноза и выбора лечения у пациентов с кардиомиопатиями и наследственными первичными нарушениями ритма обсуждается в Разделах 7 и 8. В целом, проведение ЭФИ целесообразно при АКПЖ [113, 114] и ДКМП [115], но не позволяет определить степень риска при ГКМП (класс III) [116]. В случае каналопатий ЭФИ не показано при LQTS [117], КПЖТ [14] и при SQTS [118, 119], тогда как при СБр диагностическая ценность ЭФИ еще не установлена [120].

Обмороки являются неблагоприятным признаком у пациентов со структурной патологией сердца, особенно при выраженной дисфункции ЛЖ. Наличие у пациента нестойкой ЖТ по данным холтеровского мониторирования, обмороков и структурной патологии сердца с большой долей вероятности указывают на присутствие индуцируемой ЖТ. При сочетании синкопальных состояний, заболевания сердца и сниженной ФВ отмечается высокая частота повторных эпизодов аритмии и смертельных случаев [121], даже когда ЭФИ дает отрицательные результаты. ЭФИ целесообразно выполнять у пациентов с дисфункцией ЛЖ после перенесенного ИМ (ФВ <40%), но данное исследование не является чувствительным методом для пациентов с неишемической кардиомио-

патией. При этом индукция полиморфной ЖТ или ФЖ, особенно при агрессивной стимуляции, не является специфичным маркером. При ИБС объем ценной диагностической информации во время ЭФИ может достигать 50%.

На рисунке 1 приводится возможный алгоритм обследования пациентов, выживших после предотвращенной остановки сердца. Алгоритм действий в случае остановки сердца при различных заболеваниях описан в Разделах 5-12. В Web таблице 3 приводится номенклатура по ЖА, которые обсуждаются в настоящем документе [122]. В Web таблице 4 перечислены диагностические методы, которые позволяют выявить специфические признаки конкретных заболеваний.

4. Подходы к лечению ЖНР

4.1. Лечение основного заболевания сердца

Важнейшим условием успешного лечения ЖА и предотвращения ВСС является эффективное лечение основного заболевания сердца и сопутствующих заболеваний. Следует избегать обострения и декомпенсации этих заболеваний. Следует также контролировать сопутствующие заболевания, которые создают триггеры или способствуют формированию субстрата для возникновения устойчивой ЖА. Подходы к лечению заболеваний сердца существенно изменились после проведения фундаментальных исследований по противоаритмическим препаратам и ИКД. Поскольку в ближайшем будущем аналогичных исследований не планируется, заключения оригинальных исследований следует адаптировать для современной клинической практики.

Тем не менее, лечение основного сердечного заболевания должно производиться в соответствии с последними рекомендациями (соответствующие рекомендации ESC доступны по ссылке <http://www.escardio.org/Guidelines-&-Education/Clinical-Practice-Guidelines/listing>).

4.2. Медикаментозное лечение ЖНР и профилактика ВСС

4.2.1. Общие подходы к терапии

При выборе метода лечения ЖА и предотвращения ВСС учитывают характер нарушения ритма, наличие сопутствующих заболеваний, которые могут способствовать развитию аритмии и(или) утяжелять ее течение, связанный с аритмией риск и соотношение польза-риск самой терапии. Лечение аритмии после подтверждения диагноза включает отмену проаритмогенных препаратов (Раздел 12.5) и назначение соответствующей противоаритмической терапии, использование имплантируемых устройств, проведение абляции и хирургического вмешательства. Конкретные рекомендации по медикаментозному лечению при различных вариантах патологии приводятся

в тексте и в таблицах следующих разделов настоящего документа.

4.2.2. Противоаритмические препараты

По данным рандомизированных клинических исследований, известные в настоящее время антиаритмические препараты, за исключением бета-блокаторов (ББ), не доказали свою эффективность в качестве терапии первой линии у пациентов с жизнеугрожающими ЖА или в профилактике ВСС. Некоторые исследования показали положительные результаты для амиодарона, однако эти данные не подтвердились в других исследованиях [123, 124]. В целом, противоаритмические препараты при определенных обстоятельствах могут быть эффективны в качестве дополнительной терапии для пациентов, склонных к нарушениям ритма. Противоаритмические препараты следует использовать с осторожностью, помня об их побочных эффектах. В настоящем разделе обсуждается медикаментозное лечение ЖА, направленное на профилактику ЖТ (табл. 5).

Каждый препарат может вызывать нежелательные явления, в том числе проаритмии. Многие зарегистрированные препараты для лечения сердечных и других заболеваний могут индуцировать синусовую брадикардию и АВ-блокаду, некоторых нарушают проведение по системе Гиса-Пуркинью и провоцируют АВ-блокаду или блокаду пучка Гиса, тогда как другие удлиняют реполяризацию желудочков и QT интервал. Таким образом, противоаритмические препараты также могут ухудшать течение угрожающих ЖТ, причем с большей вероятностью, чем некоторые несердечные препараты, которые также могут удлинять QT интервал или замедлять внутрижелудочковое проведение [125, 126].

Важно помнить, что противоаритмические препараты IA класса (например, хинидин, дизопирамид), которые блокируют натриевый ток, также блокируют быстрый компонент калиевого тока задержанного выпрямления, в результате чего возможно удлинение QT интервала. Именно поэтому опасно использовать такие препараты у пациентов, уже получающих препараты, которые удлиняют интервал QT, а также у пациентов с наследственным LQTS. Однако в последнее время сообщалось, что некоторые блокаторы натриевого тока (главным образом мексилетин из класса IB и флекаинид из класса IC) в значительной степени подавляют как пиковый натриевый ток, так и поздний компонент натриевого тока. Благодаря этому такие препараты могут провоцировать укорочение интервала QT у пациентов с LQTS 3 типа, причиной которого являются мутации, способствующие усилению позднего натриевого тока [127]. Следовательно, эти препараты можно использовать для укорочения интервала QT у пациентов с LQTS 3 типа (Раздел 8.1). До сих пор неизвестно, способствуют ли

эти препараты укорочению интервала QT в случае удлинения QT на фоне приема лекарственных препаратов или при других генетических вариантах LQTS.

В недавнем немецком исследовании с использованием метода активного эпидемиологического надзора примерная частота удлинения QT на фоне приема лекарственных препаратов с последующим развитием двунаправленной веретенообразной ЖТ (ДВЖТ) составила 3,2 случая на 1 млн человек в год [128]. Если возникает подозрение, что ЖА может быть вызвана приемом противоаритмических препаратов, необходимо отменить препараты с возможным проаритмогенным действием и наблюдать за состоянием пациента с контролем ЭКГ.

В свете результатов исследования CAST [129], которое показало рост смертности и частоты несмертельной остановки сердца (7,7%) среди постинфарктных пациентов, получавших энкаинид или флекаинид, по сравнению с группой плацебо (3,0%), применение блокаторов натриевых каналов IC класса в настоящий момент противопоказано пациентам, перенесшим ИМ. Им также противопоказаны и другие противоаритмические препараты IC класса, поскольку они хотя и не провоцируют увеличения числа смертельных случаев, но при использовании для снижения частоты аритмий в постинфарктном состоянии они не уменьшают смертность (ссылки на источники и обсуждение приводится в Разделе 5).

Наследственные первичные аритмии (LQTS, SQTS, СБр) и кардиомиопатии не входят в список зарегистрированных показаний для данных препаратов.

4.2.2.1. Бета-блокаторы

Механизм противоаритмического действия ББ включает конкурентную блокаду бета-адренорецепторов, участвующих в симпатических триггерных механизмах, замедление синусового ритма и возможное подавление избыточного выброса кальция через каналы рецептора рианодина.

ББ эффективно подавляют эктопические желудочковые сокращения и аритмии, а также снижают риск ВСС при различных заболеваниях сердца, как при наличии СН, так и в ее отсутствие. Они являются эффективными и в целом безопасными противоаритмическими препаратами, которые можно использовать в качестве базовой антиаритмической терапии. Однако не так давно, по данным регистра, включавшего 34661 пациента с ИМ с подъемом (ИМпСТ) или без подъема сегмента ST (ИМбпСТ), было установлено, что у пациентов с двумя и более факторами риска развития кардиогенного шока (к примеру, возраст старше 70 лет, частота сердечных сокращений более 110 в минуту, систолическое артериальное давление менее 120 мм рт.ст.) вероятность возникновения шока или смертельного исхода значительно возрастает на фоне приема ББ (ИМбпСТ: ОШ 1,23 (95%

Таблица 5

Противоаритмические препараты, одобренные для лечения ЖА в большинстве стран Европы

Противоаритмические препараты (класс)	Доза для приема внутрь (мг/сут) ^a	Частые или серьезные нежелательные эффекты	Показания	Противопоказания со стороны сердца и меры предосторожности
Амиодарон (III)	200-400	Фиброз легких, гипотиреоз и гипертиреоз, нейропатии, отложения в роговице, фоточувствительность, изменение окраски кожи, гепатотоксичность, синусовая брадикардия, удлинение сегмента QT, редко ДВЖТ.	ЖТ, ФЖ	Заболевания и сопутствующая терапия, сопряженная с удлинением интервала QT; наследственный LQTS; синусовая брадикардия (за исключением случаев остановки сердца); поражение синусового узла (за исключением пациентов с кардиостимулятором); тяжелые нарушения АВ-проведения (за исключением пациентов с кардиостимулятором); декомпенсированная СН или кардиомиопатия.
Бета-адреноблокаторы (II)	Различные дозы	Бронхоспазм, гипотензия, синусовая брадикардия, АВ-блокада, повышенная утомляемость, депрессия, нарушения половой сферы.	ЖЭ, ЖТ, LQTS	Тяжелая синусовая брадикардия и поражение синусового узла (за исключением случаев остановки сердца); нарушения АВ-проведения (за исключением пациентов с кардиостимулятором); острый период ИМ (избегать при брадикардии, гипотензии и ЛЖ недостаточности); декомпенсированная СН; стенокардия Принцметала.
Дизопирамид (IA)	250-750	Отрицательный инотропный эффект, удлинение QRS, АВ-блокада, проаритмия (трепетание предсердий, мономорфная ЖТ, редкие случаи ДВЖТ), антихолинергические эффекты.	ЖТ, ЖЭ	Тяжелое поражение синусового узла (за исключением случаев остановки сердца); тяжелые нарушения АВ-проведения (за исключением пациентов с кардиостимулятором); тяжелые нарушения внутрижелудочкового проведения; ранее перенесенный ИМ; ИБС; СН; снижение ФВ ЛЖ; гипотензия.
Флекаинид (IC)	200-400	Отрицательный инотропный эффект, расширение QRS, АВ-блокада, синусовая брадикардия, проаритмия (трепетание предсердий, мономорфная ЖТ, редкие случаи ДВЖТ), высокая смертность после ИМ.	ЖЭ, ЖТ	Дисфункция синусового узла (за исключением случаев остановки сердца); ФП/трепетание (при отсутствии сопутствующей терапии препаратами, блокирующими АВ-проведение); тяжелые нарушения АВ-проведения (за исключением пациентов с кардиостимулятором); ранее перенесенный ИМ; ИБС; СН; снижение ФВ ЛЖ; поражение клапана(ов) сердца с нарушением гемодинамики; СБр; наследственный LQTS (кроме LQTS3); сопутствующая терапия препаратами, удлиняющими интервал QT.
Мексилетин (IV)	450-900	Тремор, дизартрия, головокружение, нарушения функции желудочно-кишечного тракта, гипотензия, синусовая брадикардия	ЖТ, LQTS3	Дисфункция синусового узла (за исключением случаев остановки сердца); тяжелые нарушения АВ-проведения (за исключением пациентов с кардиостимулятором); тяжелая СН; снижение ФВ ЛЖ; наследственный LQTS (кроме LQTS3); сопутствующая терапия препаратами, удлиняющими интервал QT.
Прокаинамид (IA)	1000-4000	Сыпь, миалгия, васкулит, гипотензия, волчанка, агранулоцитоз, брадикардия, удлинение интервала QT, ДВЖТ.	ЖТ	Тяжелое поражение синусового узла (за исключением случаев остановки сердца); тяжелые нарушения АВ-проведения (за исключением пациентов с кардиостимулятором); выраженные нарушения внутрижелудочкового проведения; ранее перенесенный ИМ; ИБС; СН; снижение ФВ ЛЖ; гипотензия; синдром Бругада.
Пропафенон (IC)	450-900	Отрицательный инотропный эффект, нарушения функции желудочно-кишечного тракта, удлинение интервала QT, АВ-блокада, синусовая брадикардия, проаритмия (трепетание предсердий, мономорфная ЖТ, редкие случаи ДВЖТ).	ЖЭ, ЖТ	Тяжелая синусовая брадикардия и поражение синусового узла (за исключением случаев остановки сердца); ФП/трепетание (при отсутствии сопутствующей терапии препаратами, блокирующими АВ-проведение); тяжелые нарушения АВ-проведения (за исключением пациентов с кардиостимулятором); тяжелые нарушения внутрижелудочкового проведения; ранее перенесенный ИМ; ИБС; СН; снижение ФВ ЛЖ; поражение клапана(ов) сердца с нарушением гемодинамики; СБр; наследственный LQTS (кроме LQTS3); сопутствующая терапия препаратами, удлиняющими интервал QT.

Таблица 5. Продолжение

Хинидин	600-1600	Тошнота, диарея, нарушения слуха и зрения, спутанность сознания, гипотензия, тромбоцитопения, гемолитическая анемия, анафилаксия, удлинение QRS и QT, ДВЖТ.	ЖТ, ФЖ, синдром укороченного интервала QT, СБр	Тяжелое поражение синусового узла (за исключением случаев остановки сердца); тяжелые нарушения АВ-проводения (за исключением пациентов с кардиостимулятором); тяжелые нарушения внутрисердечного проведения; ранее перенесенный ИМ; ИБС; СН; снижение ФВ ЛЖ; гипотензия; наследственный LQTS; сопутствующая терапия препаратами, удлиняющими интервал QT.
Ранолазин (IВ)	750–2000	Головокружение, тошнота, запор, гипотензия, нарушения функции желудочно-кишечного тракта, головная боль, сыпь, синусовая брадикардия, удлинение интервала QT.	LQTS3 ^b	Тяжелая синусовая брадикардия и поражение синусового узла; тяжелая СН; наследственный синдром удлиненного интервала QT (кроме LQTS3); сопутствующая терапия препаратами, удлиняющими интервал QT.
Соталол (III)	160-320	Аналогично ББ, ДВЖТ.	ЖТ, (АКПЖ) ^c	Тяжелая синусовая брадикардия и поражение синусового узла (за исключением случаев остановки сердца); тяжелые нарушения АВ-проводения (за исключением пациентов с кардиостимулятором); тяжелая СН; стенокардия Принцметала; наследственный LQTS; сопутствующая терапия препаратами, удлиняющими интервал QT.
Верапамил (IV)	120-480	Отрицательный инотропный эффект (особенно при сниженной ФВ ЛЖ), сыпь, нарушения функции желудочно-кишечного тракта, гипотензия, синусовая брадикардия, АВ-блокада, ЖТ.	Левожелудочковая фасцикулярная тахикардия	Тяжелая синусовая брадикардия и поражение синусового узла (за исключением случаев остановки сердца); тяжелые нарушения АВ-проводения (за исключением пациентов с кардиостимулятором); острый период ИМ (избегать при брадикардии, гипотензии и ЛЖ недостаточности); СН; значительное снижение ФВ ЛЖ; трепетание или ФП, связанные с наличием дополнительных проводящих путей (например, WPW-синдром).

Примечание: ^a — в таблице указаны взрослые дозы препаратов, ^b — ранолазин одобрен только для лечения хронической стабильной стенокардии. В случае других заболеваний могут потребоваться другие дозы препарата, ^c — соталол показан для лечения АКПЖ, однако его применение при данном заболевании вызывает споры.

Сокращения: АВ — атриовентрикулярный, АКПЖ — аритмогенная кардиомиопатия правого желудочка, ДВЖТ — двунаправленная веретенообразная желудочковая тахикардия, ЖА — желудочковая аритмия, ЖЭ — желудочковая экстрасистола, ИБС — ишемическая болезнь сердца, ИМ — инфаркт миокарда, ЛЖ — левый желудочек/левожелудочковый, СБр — синдром Бругада, СН — сердечная недостаточность, ФВ ЛЖ — фракция выброса левого желудочка, ФЖ — фибрилляция желудочков, ФП — фибрилляция предсердий, LQTS3 — синдром удлиненного интервала QT 3-й тип, WPW-синдром — синдром Вольфа-Паркинсона-Уайта.

ДИ 1,08, 1,40), p=0,0016; ИМпST: ОШ 1,30 (95% ДИ 1,03, 1,63), P=0,025) [130].

Тем не менее, ББ являются первой линией терапии при ЖНР и применяются с целью профилактики ВСС.

4.2.2.2. Амиодарон

Амиодарон обладает широким спектром действия, включая блокаду деполяризующих натриевых токов и калиевых каналов, которые проводят реполяризующие токи; такое воздействие приводит к подавлению или полному прекращению ЖНР за счет влияния на механизмы автоматии и ре-энтри.

Исследование SCD-HeFT не продемонстрировало преимущества по выживаемости при лечении амиодароном по сравнению с плацебо у пациентов с ФВ ЛЖ ≤35% [64]. Тем не менее, в отличие от блокаторов натриевых каналов [131], применение амиодарона не сопровождается повышением смертности среди пациентов с СН [132].

Мета-анализ, включавший 8522 пациента, перенесших ИМ или страдающих систолической СН, которые были рандомизированы на прием амиодарона или плацебо, показал, что при лечении амиодароном на каждую 1000 пациентов удалось предотвратить 5 смертей от общих причин, 24 смерти от сердечно-сосудистых причин и 26 внезапных смертей [133]. Абсолютное снижение риска на 1,5% для общей смертности по сравнению с плацебо не было статистически достоверным.

При длительном применении амиодарона могут возникнуть сложные лекарственные взаимодействия и множество внесердечных побочных эффектов с поражением щитовидной железы, кожи и, в ряде случаев, легких и печени. В связи с этим у пациентов, получающих амиодарон, следует регулярно контролировать функцию легких, печени и щитовидной железы. Как правило, чем дольше лечение и чем выше доза амиодарона, тем больше вероятность отмены препарата по причине нежелательных эффек-

тов. Так, в одном из рандомизированных исследований около 10% пациентов прекратили прием амиодарона, в сравнении с плацебо [133].

4.2.2.3. Соталол/d-соталол

Соталол, представляющий собой смесь изомеров, блокирует быстрый компонент выпрямляющего калиевого тока, обладает свойствами ББ и эффективно подавляет ЖНР. Прием соталола безопасен для пациентов с ИБС [134, 135], не имеющих сопутствующей СН. Так, в исследовании с участием 146 пациентов с устойчивой ЖА и ИКД соталол существенно уменьшал частоту повторных эпизодов стойкой ЖТ по сравнению с контрольной группой, в которой пациенты не получали противоаритмических препаратов; но при этом лечение соталолом не способствовало улучшению выживаемости [136].

Исследование с d-изомером соталола, чистым блокатором быстрого компонента выпрямляющего калиевого тока, включало 3121 пациента с дисфункцией ЛЖ после перенесенного ИМ и было досрочно прекращено в связи с повышением смертности в исследуемой группе (ОР 1,6595% ДИ 1,15, 2,36, P=0,006), что может быть связано с возникновением желудочковых проаритмий, хотя было зафиксировано несколько случаев ДВЖТ [137]. В связи с этим соталол считается возможным использовать у таких пациентов только при наличии ИКД. Применение соталола в антиаритмических дозах требует тщательного мониторинга ЭКГ, особенно у пациентов с низким индексом массы тела или нарушенной функцией почек.

4.2.2.4. Комбинированная терапия

В настоящее время недостаточно данных об эффективности и безопасности комбинированной противоаритмической терапии, и применение подобных режимов следует рассматривать только для тех пациентов, у которых другие методы лечения аритмии (в том числе сочетание одного противоаритмического препарата с другими лекарственными препаратами, сочетание амиодарона и катетерной аблации) оказались безуспешными. Есть опыт проведения комбинированной терапии блокаторами натриевых каналов и блокаторами калиевых каналов (например, мексилетин в сочетании с соталолом или амиодарон в сочетании с флекаинидом/пропафеноном) при частых эпизодах ЖТ, чаще всего у пациентов с ИКД. Комбинированная терапия ББ и амиодароном уменьшает количество срабатываний ИКД и нанесения шок; однако побочные эффекты такой терапии могут потребовать отмены препаратов у значительного числа пациентов [138]. Описано применение комбинации ранолазина с другими противоаритмическими препаратами для подавления ЖТ, рефрактерной к обычной терапии [139]. В таких случаях

необходим тщательный контроль ЭКГ и функции сердца, чтобы своевременно выявить ухудшение функции ЛЖ и(или) признаки проаритмического действия.

4.2.3. Ведение пациентов с ИКД

Многие пациенты с ИКД получают ББ с целью уменьшения обоснованных и необоснованных срабатываний устройства. При повторяющихся разрядах ИКД с нанесением шок следует рассмотреть переход на прием соталола с целью подавления предсердных и ЖА [140]. Однако пациентам с тяжелой дисфункцией ЛЖ назначать соталол не рекомендуется. Нередко у таких пациентов страдает функция почек, и в этом случае использование комбинации амиодарона и ББ более эффективно и предпочтительно [138].

В настоящее время нет доказательств того, что противоаритмические препараты уменьшают риск ВАС у пациентов с уже развившимися жизнеугрожающими нарушениями ритма. Тем не менее, есть данные, что амиодарон уменьшает частоту возникновения подобных аритмий у пациентов, перенесших ИМ, а также при наличии СН [123, 124, 133], и предполагается, что препарат в некоторой степени снижает вероятность повторных серьезных эпизодов ЖА. Но уменьшение числа аритмических смертей, похоже, не способствует снижению общей смертности, а количество нежелательных явлений при лечении амиодароном ставит под сомнение его пользу. Тем не менее, у пациентов с ИКД терапия амиодароном, особенно в сочетании с ББ, существенно уменьшает частоту срабатываний устройства [138].

У пациентов с ИКД, имеющих пароксизмальную или персистирующую формы фибрилляции предсердий (ФП) с высокой частотой сердечных сокращений и немотивированными срабатываниями ИКД с нанесением шок, очень важен контроль быстрого желудочкового ответа на предсердную тахикардию. В таких случаях возможно применение комбинации ББ и(или) недигидропиридинового блокатора кальциевых каналов. Если подобный подход окажется неэффективным, пациенту можно рекомендовать прием амиодарона. В некоторых случаях при неэффективности медикаментозной терапии или аблации ФП может потребоваться дополнительное вмешательство — аблация АВ-соединения.

4.2.4. Электролиты

Восстановление концентрации калия в крови до нормального уровня может благоприятно повлиять на свойства субстрата ЖА. Введение магния особенно эффективно в случае ДВЖТ.

Нарушения электролитного баланса нередко наблюдаются у пациентов с СН, особенно на фоне лечения высокими дозами калий-сберегающих диуретиков. Недавнее исследование, включавшее 38 689

пациентов с острым ИМ показало, что при достижении концентрации калия 3,5–4,5 ммоль/л риск развития ФЖ, остановки сердца или смерти значительно снижается [141].

4.2.5. Другие лекарственные препараты

ИМ и ишемическая кардиомиопатия сопровождаются неблагоприятным ремоделированием миокарда желудочков. Эти структурные изменения наряду с нарушением работы ионных каналов повышают вероятность развития ЖА. Некоторые лекарственные препараты, в том числе ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента (иАПФ), блокаторы рецептора ангиотензина II (БРА) и антагонисты минералокортикоидных рецепторов (АМКР), останавливают обратное ремоделирование и уменьшают частоту ВСС [142, 143]. Кроме того, антикоагулянты и (или) антитромбоцитарные препараты уменьшают частоту тромботических окклюзий КА у пациентов высокого риска [144]. По последним данным, статины также способствуют снижению частоты возникновения жизнеугрожающих ЖА у пациентов группы высокого риска [145].

4.3. Лечение с применением имплантируемых устройств

4.3.1. ИКД

ИКД применяются в клинической практике уже >30 лет. Изначально постановка ИКД требовала проведения открытого хирургического вмешательства путем торакотомии с эпикардальным расположением электродов. В наши дни подобный способ имплантации иногда используется, но большинству пациентов проводят трансвенозную установку электродов в правые камеры сердца для стимуляции (однокамерной или двухкамерной, со стимуляцией одного или двух желудочков) и дефибрилляции, которая осуществляется посредством спирального электрода(ов) в полости правых отделов сердца и (или) корпуса ИКД. Основные клинические исследования ИКД проводились с применением трансвенозных устройств. Исторически первые дефибрилляторы имплантировались лицам, пережившим ФЖ или остановку сердца. Дальнейшие исследования показали пользу от использования дефибрилляторов у пациентов с высоким риском внезапной смерти. Проведение ИКД-терапии позволяет предотвратить внезапную смерть и продлить жизнь пациентам, находящимся в группе высокого риска по ВАС, при отсутствии других заболеваний, которые ограничивают ожидаемую продолжительность жизни менее, чем до 1–2 лет [146]. Долгосрочные исследования доказали эффективность ИКД [147] и бивентрикулярных электрокардиостимуляторов с функцией кардиоверсии-дефибрилляции (сердечная ресинхронизирующая терапия (СРТ)-ИКД) [148] при средней

продолжительности наблюдения 8 лет и 7 лет, соответственно.

Тем не менее, применение дефибрилляторов может быть сопряжено с осложнениями, в том числе неадекватными срабатываниями приборов с нанесением шоков, которые особенно часто наблюдаются у детей [149]. В последнем исследовании ИКД и СРТ-ИКД, включавшем более 3000 пациентов, оценивалась кумулятивная частота нежелательных явлений в течение 12 лет наблюдения, где 20% (95% ДИ 18, 22) составили неадекватные срабатывания устройства, 6% (95% ДИ 5,8) — инфекционные осложнения, и 17% (95% ДИ 14, 21) — нарушения со стороны электродов [150].

Несмотря на регламентированные показания к применению ИКД у пациентов, перенесших ИМ и имеющих сниженную ФВ, в пользу которых свидетельствует большой объем доказательных данных, в некоторых странах существует явный разрыв между официальными рекомендациями и клинической практикой. Широкое применение ИКД ограничено ввиду высокой базовой стоимости устройства.

4.3.1.1. Вторичная профилактика ВСС и ЖТ

ИКД в качестве вторичной профилактики ВСС и ЖТ

Рекомендации	Класс ^a	Уровень ^b	Ссылки ^c
Имплантация ИКД рекомендуется пациентам с документированной ФЖ или гемодинамически значимой ЖТ при отсутствии обратимых причин аритмии, (за исключением первых 48 ч от начала ИМ), находящимся на длительной оптимальной медикаментозной терапии и имеющим ожидаемую продолжительность жизни с хорошим функциональным статусом >1 года.	I	A	151-154
Имплантацию ИКД следует рассматривать у пациентов с рецидивирующими устойчивыми ЖТ (за исключением первых 48 ч от начала ИМ), находящимся на длительной оптимальной медикаментозной терапии, имеющих нормальную ФВ ЛЖ и ожидаемую продолжительность жизни с хорошим функциональным статусом >1 года.	IIa	C	ГрЭк
У пациентов с ФЖ/ЖТ и имеющимися показаниями к ИКД-терапии можно рассматривать назначение амиодарона, если имплантация ИКД невозможна, имеются противопоказания в связи с сопутствующей патологией или в случае отказа пациента.	IIb	C	155, 156

Примечание: ^a — класс рекомендаций, ^b — уровень доказательности, ^c — ссылки, поддерживающие уровень доказательности.

Сокращения: ГрЭк — группа экспертов, участвовавших в подготовке данных рекомендаций, ИКД — имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор, ФВ ЛЖ — фракция выброса левого желудочка, ИМ — инфаркт миокарда, ВСС — внезапная сердечная смерть, ФЖ — фибрилляция желудочков, ЖТ — желудочковая тахикардия.

В исследованиях AVID [153], CIDS [151] и CASH [152] на пациентах, перенесших остановку сердца или жизнеугрожающие ЖА (нестабильная гемодинамика на фоне ЖА или синкопальные состояния во время ЖТ), сравнивались подходы ИКД-терапии и лечение противоритмическими препаратами, главным образом амиодароном. Результаты всех трех исследований были сходны, хотя только в одном исследовании отмечалось статистически достоверное снижение общей смертности; тогда как в исследованиях AVID и CASH ИКД-терапия способствовала уменьшению аритмической смертности. Мета-анализ полученных данных показал, что ИКД-терапия ассоциировалась с уменьшением смертности от аритмических причин на 50% (95% ДИ: 0,37-0,67, P=0,0001), в то время как уровень снижения общей смертности составил 28% (95% ДИ: 0,60-0,87, P=0,006) (Web табл. 5) [154]. В исследовании AVID было показано, что польза от применения ИКД наблюдается главным образом у пациентов с ФВ ЛЖ от 20% до 34% [153]. Данный вид терапии достаточно экономически оправдан с позиций соотношения стоимость/эффективность и в течение последних нескольких лет имплантация ИКД рассматривается в качестве средства вторичной профилактики ВСС. В настоящее время отсутствуют данные, которые могли бы способствовать внесению значимых изменений в существующие рекомендации.

4.3.2. Подкожный ИКД

Имплантация подкожного ИКД

Рекомендации	Класс ^a	Уровень ^b	Ссылки ^c
Применение подкожных дефибрилляторов следует рассматривать в качестве альтернативы имплантируемым трансвенозным устройствам у пациентов с показаниями к ИКД-терапии, при отсутствии необходимости антибрадикардической стимуляции, сердечной ресинхронизации или антитахикардической стимуляции.	IIa	C	157, 158
Имплантация подкожного дефибриллятора может рассматриваться как альтернатива трансвенозным ИКД-системам в случае затруднений с венозным доступом, после экстракции ИКД вследствие инфицирования или у молодых пациентов с необходимостью длительной ИКД-терапии.	IIb	C	ГрЭк

Примечание: ^a — класс рекомендаций, ^b — уровень доказательности, ^c — ссылки, поддерживающие уровень доказательности.

Сокращения: ГрЭк — группа экспертов, участвовавших в подготовке данных рекомендаций, ИКД — имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор.

Учитывая сложности с доступом к правым камерам сердца через венозную систему и частые проблемы с трансвенозными электродами, были разра-

ботаны подкожные дефибрилляторы с системой электродов, которые имплантируются с использованием только подкожного доступа, вне грудной полости. Система включает три компонента: корпус ИКД, дистальный электрод для дефибрилляции и проксимальный электрод, расположенный примерно в 8 см от кончика провода. Между кончиком провода и проксимальным электродом находится спиральный электрод для дефибрилляции относительно корпуса дефибриллятора. Электрод располагают таким образом, чтобы дистальная часть провода находилась у левого края грудины, а само устройство размещают в пятом межреберном промежутке между левой передней и средней подмышечной линией. Точную конфигурацию электродов для детекции можно определить с помощью программатора. Энергия разряда дефибриллятора составляет в большинстве случаев 80 Дж [159].

Опубликованные данные свидетельствуют об эффективности применения подкожных дефибрилляторов с целью профилактики внезапной смерти. Однако сведений о долгосрочной переносимости и безопасности терапии в настоящее время недостаточно. В одном из наиболее крупных исследований с участием 330 пациентов, где в 304 случаях были успешно имплантированы подкожные ИКД, при повторных программированиях устройств в течение 11 месяцев наблюдения, не было отмечено нарушений в работе электродов или осложнений, связанных с их имплантацией [157]. Все индуцированные эпизоды были успешно купированы; из 119 эпизодов спонтанных желудочковых тахикардий (ЖТА), зафиксированных у 21 пациента, в 118 случаях эпизод был купирован аппаратом, в то время как 1 эпизод спонтанно разрешился во время зарядки устройства. Необоснованные срабатывания были зафиксированы у 13% пациентов, главным образом в связи с наджелудочковой тахикардией или избыточной детекцией Т-волны, что также наблюдалось у более молодых пациентов [160]. Недавно были опубликованы результаты анализа данных регистра, включавшего 472 пациента, где за 18 месяцев наблюдения было зафиксировано 317 спонтанных эпизодов ЖА у 85 пациентов. В 169 случаях (53%) было проведено лечение ЖТ или ФЖ, и только один пациент умер от рецидивирующей ФЖ и тяжелой брадикардии [161]. Исследования с применением подкожных ИКД перечислены в Web таблице 6 [157-165].

Подкожный кардиовертер-дефибриллятор не подходит пациентам, которым требуется антибрадикардическая стимуляция, за исключением тех случаев, когда эта стимуляция необходима только в постшоковом периоде сразу после нанесения разряда (подкожные устройства могут производить стимуляцию в первые 30 секунд после нанесения шока). Кроме того, данный вид терапии неприменим у пациентов,

нуждающихся в постоянной кардиостимуляции, СРТ, а также лицам с тахикардиями, которым для купирования приступа может понадобиться антиаритмическая стимуляция. Подкожное устройство особенно удобно при трудностях венозного доступа, у молодых пациентов, которым предстоит долгая жизнь с применением различных устройств, а также у пациентов с высоким риском бактериемии (например, при наличии трансвенозного ИКД или сразу после его удаления). В целом, подкожные ИКД можно использовать для первичной профилактики ВСС, однако на сегодняшний день нет долгосрочных проспективных исследований с большой выборкой таких пациентов, и длительные эффекты применения подкожных ИКД еще не описаны. В отдельных исследованиях отмечалось повышение частоты неадекватных срабатываний устройства и осложнений, требующих повторного вмешательства [160]. Не до конца ясно, с чем были связаны эти результаты: с недостаточной информированностью или с наличием факторов, повышающих риск необоснованных срабатываний ИКД в отдельных группах пациентов. Недавно были опубликованы результаты мета-анализа, включавшего 852 пациента, где не было зафиксировано нарушений работы электродов и замена кардиовертера-дефибриллятора потребовалась только трем пациентам в связи с необходимостью стимуляции ПЖ, в то время как неадекватная стимуляция была отмечена менее чем у 5% пациентов в последней набранной четверти [166]. В настоящий момент продолжаются проспективные рандомизированные исследования, в которых сравнивается эффективность и частота осложнения для подкожного ИКД и стандартного ИКД [158].

4.3.3. Носимый кардиовертер-дефибриллятор (НКД)

Применение НКД

Рекомендации	Класс ^a	Уровень ^b	Ссылки ^c
Использование НКД может рассматриваться у взрослых пациентов со сниженной систолической функцией ЛЖ, у которых сохраняется риск ВАС на протяжении ограниченного периода времени, но при этом они не являются кандидатами на имплантацию ИКД в данный момент (к примеру, в качестве bridge-терапии перед трансплантацией сердца, как временный метод лечения перед трансвенозной имплантацией ИКД, при перипартальной кардиомиопатии, остром миокардите и нарушениях ритма в раннем постинфарктном периоде).	IIb	C	167, 168

Примечание: ^a — класс рекомендаций, ^b — уровень доказательности, ^c — ссылки, поддерживающие уровень доказательности.

Сокращения: ВАС — внезапная аритмическая смерть, ЛЖ — левый желудочек, ИКД — имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор. НКД — носимый кардиовертер-дефибриллятор.

Использование внешних НКД с электродами, которые закрепляются на теле пациента, доказало свою эффективность в плане распознавания и лечения жизнеугрожающих аритмий, таких как ЖТ и ФЖ [168]. В настоящее время пока отсутствуют проспективные рандомизированные исследования, но опубликовано довольно много отдельных клинических случаев, а также серии наблюдений и данные регистров (как инициированных компаниями — производителями, так и независимых), которые свидетельствуют об успешном применении НКД у относительно небольшой когорты пациентов, имеющих риск развития потенциально жизнеугрожающих ЖА. В своей работе Chung, et al. [169] наблюдали 80 эпизодов устойчивой ЖТ или ФЖ у 59 из 3569 пациентов (1,7%) с НКД. Первое срабатывание устройства с нанесением разряда было успешным в 100% случаев у пациентов с ЖТ или ФЖ, сопровождающимися потерей сознания, и в 99% случаях при любых видах ЖТ или ФЖ. В дальнейшем Epstein, et al. [170] продемонстрировали эффективность подкожных ИКД у 133 из 8453 пациентов (1,6%) с нанесением 309 обоснованных шоков, в то время как 91% были реанимированы после ЖА. Таким образом, очевидно, что НКД может спасти жизни пациентов из группы высокого риска, однако его эффективность до конца не подтверждена. У пациентов с транзитным ухудшением ФВ ЛЖ НКД можно использовать до восстановления функции ЛЖ, например, после ИМ, при перипартальной кардиомиопатии, после миокардита или некоторых вмешательств, в том числе реваскуляризации миокарда, которые сопровождаются временной дисфункцией ЛЖ [171]. Также возможно временное применение НКД с профилактической целью у пациентов с высоким риском или анамнезом жизнеугрожающих ЖА, либо как промежуточный этап для пациентов, ожидающих трансплантацию сердца [172].

4.3.4. Дефибрилляторы в местах общественного доступа

Использование дефибрилляторов в общественных местах

Рекомендации	Класс ^a	Уровень ^b	Ссылки ^c
Рекомендуется размещение дефибрилляторов для общественного использования в местах, где может быть обеспечено надлежащее хранение, а также существует вероятность развития случаев остановки сердца при различных обстоятельствах (в школах, на спортивных стадионах и крупных станциях, в казино и т.д.). Кроме того их следует размещать в поездах, на борту круизных лайнеров, самолетов и т.д., то есть там, где нет другой возможности осуществлять дефибрилляцию в экстренных ситуациях.	I	B	173, 174

Следует рекомендовать обучение базовым навыкам реанимационных мероприятий для членов семьи пациентов с высоким риском ВСС.	IIb	C	ГрЭк

Примечание: ^a — класс рекомендаций, ^b — уровень доказательности, ^c — ссылки, поддерживающие уровень доказательности.

Сокращение: ГрЭк — группа экспертов, участвовавших в подготовке данных рекомендаций.

У пациентов с устойчивой ЖТ без нарушений гемодинамики и при отсутствии структурной патологии сердца (например при идиопатической ЖТ из выходного отдела ПЖ) может быть рекомендовано в/в назначение флекаинида или традиционных ББ, верапамила или амиодарона.	IIb	C	

Примечание: ^a — класс рекомендаций, ^b — уровень доказательности, ^c — ссылки, поддерживающие уровень доказательности.

Сокращения: ББ — бета-блокатор, в/в — внутривенное введение, ЖТ — желудочковая тахикардия, ПЖ — правый желудочек.

В большинстве случаев остановка сердца происходит вне стен лечебного учреждения [175]. При экстренной дефибрилляции намного выше шансы на восстановление нормального ритма и стабильного сердечного выброса, чем при отсроченной дефибрилляции. Сердечно-легочная реанимация вне лечебных учреждений намного более эффективна в сочетании с экстренной дефибрилляцией, чем без нее [173]. В настоящее время дефибрилляторы часто устанавливают в местах общего пользования, особенно в условиях напряженной обстановки и большого скопления народа, где могут потенциально находиться люди, способные оказать такую помощь (например, в аэропортах, на спортивных стадионах, в казино), даже при отсутствии у них навыков сердечно-легочной реанимации [174]. Очень часто остановка сердца вне лечебного учреждения происходит дома (~70%), даже в молодом возрасте [176], но в этих случаях человек чаще всего находится дома один, и остановку сердца невозможно предотвратить с помощью домашнего дефибриллятора [177].

Установка автоматических наружных дефибрилляторов в местах общего пользования, где в случае остановки сердца рядом с человеком находятся другие люди, способствовала уменьшению показателей смертности [178]. Разработаны специальные протоколы по базовой и расширенной реанимации, опубликованные Европейским советом по реанимации (ERC) и Международной комиссией по сердечно-легочной реанимации и неотложной помощи при ССЗ [179], в которых учтены различные клинические сценарии. Эти протоколы содержат четкие инструкции, и мы рекомендуем ознакомиться с исходными документами для получения более подробной информации. Этим рекомендациям присвоен уровень доказательности C, однако в их основу легли данные различных исследований и мнения экспертов, уровень доказательности которых варьирует от A до B или C.

4.4. Неотложная помощь при устойчивых ЖНР

Кардиоверсия или дефибрилляция и неотложная терапия устойчивых ЖА

Рекомендации	Класс ^a	Уровень ^b	Ссылки ^c
Неотложная кардиоверсия рекомендована пациентам с устойчивой ЖТ и нестабильной гемодинамикой.	I	C	180

Наиболее часто остановка сердца происходит на фоне ФЖ или ЖТ, брадиаритмий, асистолии или электромеханической диссоциации (отсутствие механической активности сердца при наличии электрической). При ЖТА выживаемость лучше по сравнению с асистолией. В 2010г Международный согласительный комитет по реанимации (ILCOR) утвердил рекомендации, составленные по итогам международной конференции в Далласе (шт. Техас, США) в 2010г. Был создан универсальный алгоритм оказания неотложной помощи в случае остановки сердца (рис. 2).

До сих пор нет единого мнения о том, следует ли выполнять сердечно-легочную реанимацию перед дефибрилляцией. Если остановка сердца произошла за пределами лечебного учреждения, стоит немедленно приступить к сердечно-легочной реанимации с проведением непрямого массажа сердца до того момента, пока не появится возможность выполнить дефибрилляцию. Если остановка сердца произошла в лечебном учреждении, необходимо сразу выполнить дефибрилляцию, поскольку в этом случае выше вероятность того, что причиной остановки сердца была стойкая ЖТА. При этом дефибрилляцию начинают с максимальной энергии разряда. Для лечебных учреждений самым удобным вариантом являются полуавтоматические дефибрилляторы. У пациентов с ИКД электродные накладки дефибриллятора размещают на грудной клетке не ближе 8 см к генератору ИКД. В/в введение амиодарона повышает эффективность дефибрилляции и(или) предотвращает повторные эпизоды ЖТ или ФЖ в острых случаях. Более сложные меры реанимации, помимо электрического воздействия для прекращения ЖТА, подробно описаны в рекомендациях ILCOR от 2010г [181].

Пациентам с устойчивыми ЖТ назначают лечение в зависимости от выраженности симптоматики и переносимости аритмии. Пациентам с мономорфной ЖТ и нестабильной гемодинамикой (синкопальная ЖТ) показана кардиоверсия прямым током. При гипотензии и сохраненном сознании перед кардиоверсией необходимо выполнить седацию пациента. В случае ширококомплексной тахикардии со стабильной гемодинамикой электрическая кардиоверсия является методом выбора. У пациентов без при-

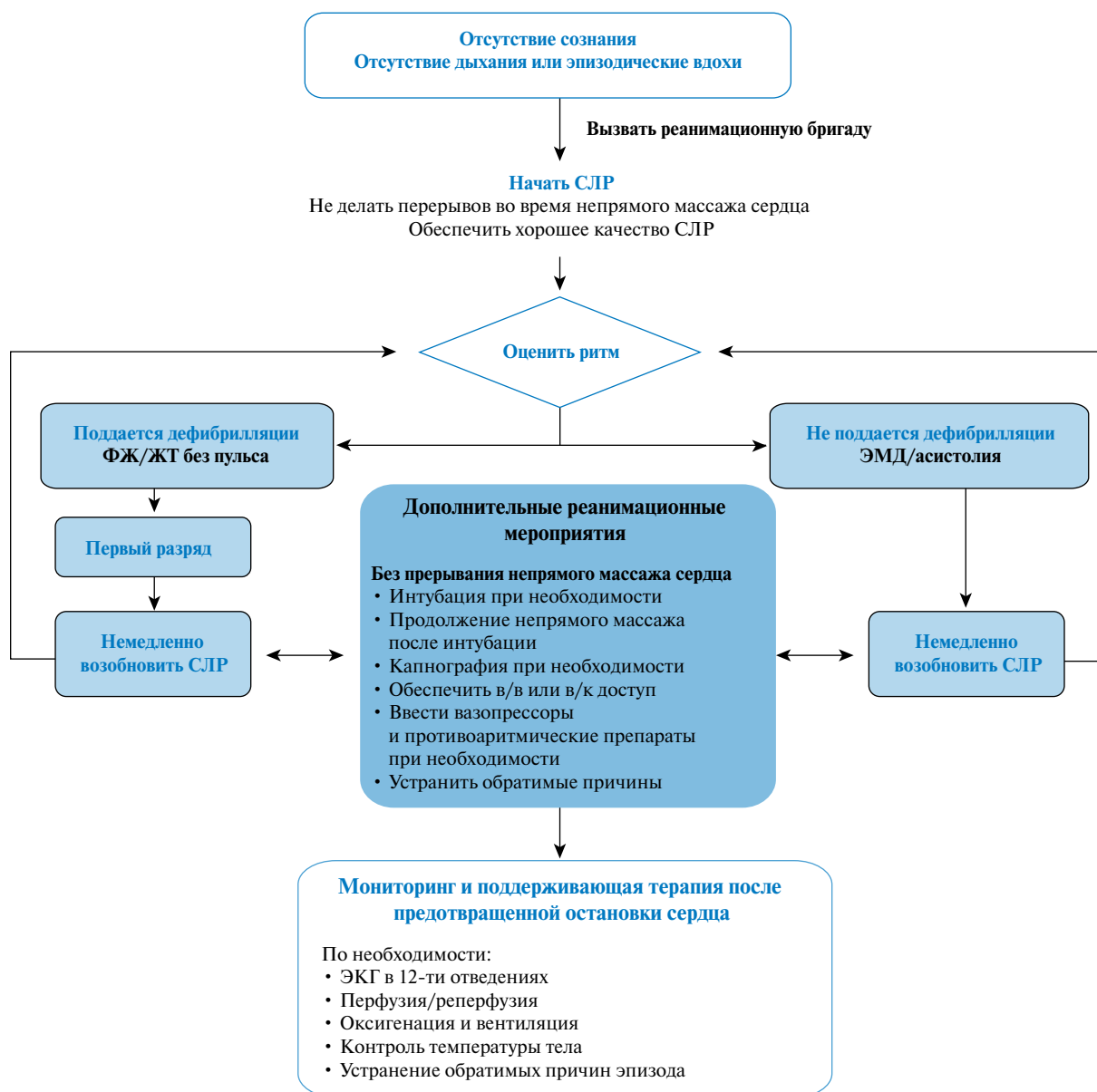


Рис. 2. Универсальный алгоритм действий при остановке сердца

Примечание: воспроизведено из рекомендаций ILCOR с разрешения Ассоциации [181].

Сокращения: СЛР — сердечно-легочная реанимация, ЭКГ — электрокардиограмма, в/в — внутривенно, в/к — внутрикостно, ЭМД — электромеханическая диссоциация, ФЖ — фибрилляция желудочков, ЖТ — желудочковая тахикардия.

знаков тяжелой СН или острого ИМ можно рассмотреть в/в введение прокаинамида или флекаинида. У пациентов с СН или подозрением на ишемию можно рассмотреть в/в введение амиодарона. В/в введение лидокаина дает лишь умеренный эффект при мономорфной ЖТ. Всем пациентам со стойкой ЖТ и стабильной гемодинамикой следует выполнять ЭКГ в 12-ти отведениях.

В/в введение верапамила или ББ показано пациентам с фасцикулярной левожелудочковой тахикардией (ЛЖТ) (при наличии на ЭКГ признаков блокады правой ножки пучка Гиса (БПНПГ) и отклонения электрической оси сердца влево) [182].

4.5. Интервенционные методы лечения

4.5.1. Катетерная абляция

Катетерная абляция в лечении устойчивой мономорфной ЖТ

Рекомендации	Класс ^а	Уровень ^б	Ссылки ^с
Неотложная катетерная абляция рекомендована пациентам с субстрат-ассоциированной непрерывной ЖТ или электрическим штормом.	I	B	183
Катетерная абляция рекомендована пациентам с ИБС и повторными неоднократными срабатываниями ИКД вследствие устойчивой ЖТ.	I	B	184-186

Следует рассмотреть возможность выполнения катетерной абляции после первого эпизода устойчивой ЖТ у пациентов с ИБС и ИКД.	Ila	B	184-186
--	-----	---	---------

Примечание: ^a — класс рекомендаций, ^b — уровень доказательности, ^c — ссылки, поддерживающие уровень доказательности.

Сокращения: ЖТ — желудочковая тахикардия, ИБС — ишемическая болезнь сердца, ИКД — имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор.

4.5.1.1. Пациенты со структурными заболеваниями сердца (субстрат-ассоциированные тахикардии)

Катетерная абляция имеет большое значение в лечении ЖТ или ФЖ на фоне рубцовых изменений миокарда. По данным двух проспективных рандомизированных многоцентровых исследований на пациентах с ИБС, катетерная абляция при ЖТ уменьшает вероятность последующих импульсов от ИКД и предотвращает повторные эпизоды ЖТ [187, 188]. Катетерная абляция часто применяется для устранения непрерывной ЖТ или электрического шторма (повторные эпизоды ЖТ/ФЖ с частыми адекватными импульсами от ИКД) и для уменьшения частоты или предотвращения повторных эпизодов стойкой ЖТ [183, 184, 187, 188].

ИКД-терапия эффективно устраняет ЖТ у пациентов с ишемической и неишемической кардиомиопатией, но не может предотвратить повторных эпизодов аритмии. Согласно данным исследований, частые срабатывания ИКД с нанесением шоков сопряжены с высокой смертностью и ухудшением качества жизни [189, 190]. Лечение ББ в сочетании с амиодароном уменьшает число срабатываний ИКД, но побочные эффекты потенциально могут потребовать отмены препаратов [156]. Как правило, субстратом ЖТ является рубцовая ткань [191]. Целью катетерной абляции в данном случае является перешеек с медленным проведением (критическая точка) в круге ре-энтри ЖТ. Круг ре-энтри может занимать несколько сантиметров с вовлечением эндокарда, миокарда и эпикарда и иметь сложную трехмерную структуру [192, 193]. Субстрат-ассоциированная ЖТ в типичных случаях является мономорфной, и у одного пациента могут быть индуцированы несколько типов морфологии ЖТ. Морфология QRS зависит от точки выхода, где волны ре-энтри уходят от зоны рубца и деполяризуют миокард желудочков. Анализ поверхностной ЭКГ с эпизодами клинически значимой ЖТ может быть полезным во время картирования и выполнения процедуры абляции. В случае неишемической кардиомиопатии морфология QRS позволяет выявить пациентов, которым с большей долей вероятности потребуются эпикардиальная абляция [194-197]. Выполнение МРТ сердца перед процедурой абляции обеспечивает неинвазивную оценку аритмогенного субстрата у пациентов с ИМ в анамнезе [198] и у пациентов с эпикардиальной ЖТ [199].

О полиморфной ЖТ говорят при постоянно меняющейся морфологии QRS, часто в сочетании с острой ишемией миокарда, приобретенными или наследственными каналопатиями или желудочковой гипертрофией. У части таких пациентов, не отвечающих на медикаментозную терапию, полиморфная ЖТ с триггером в системе Пуркинье может быть устранена с помощью катетерной абляции [200, 201].

Неинвазивное исследование структуры сердца, наиболее предпочтительно выполненное МРТ, может быть использовано для планирования и ведения процедуры абляции при ЖТ [198]. Картирование и абляция могут выполняться во время продолжающейся ЖТ (активационное картирование). Система трехмерного электроанатомического картирования позволяет локализовать патологические рубцовые изменения миокарда и выполнить катетерную абляцию на синусовом ритме (абляция субстрата) без индукции ЖТ, которая может сопровождаться нарушениями гемодинамики. У пациентов с ЖТ и нестабильной гемодинамикой можно использовать неконтактную систему картирования. Существует несколько техник, в том числе точечная абляция в области выхода возбуждения из круга ре-энтри (деканализация рубцовой ткани), нанесение линейных поражений или абляция в зоне патологической активности миокарда с целью гомогенизации рубца [202-205]. Картирование и абляция ЖТ из эпикардиального доступа наиболее часто выполняются пациентам с ДКМП [206] или АКПЖ [207]. Потенциальные осложнения процедуры — повреждение КА или случайная пункция расположенных рядом органов, паралич левого диафрагмального нерва и серьезное кровотечение с последующей тампонадой сердца.

Пациенты с постинфарктными ЖТ имеют более благоприятный прогноз после выполнения катетерной абляции по сравнению с нарушениями ритма при кардиомиопатиях неишемического генеза [208]. Роль процедуры в лечении устойчивой ЖТ оценивалась в рамках пяти проспективных многоцентровых исследований [184-188]. Почти у половины пациентов были отмечены благоприятные исходы (т.е. отсутствие клинических рецидивов ЖТ в период наблюдения), при этом катетерная абляция была более эффективна, чем противоритмические препараты.

Успех катетерной абляции ЖТ в каждом конкретном случае зависит от размеров постинфарктного рубца, который можно оценить при анализе областей низкоамплитудных сигналов в ходе электроанатомического картирования [209]. Также исход операции зависит от уровня и подготовки центра [210] и опыта команды. Следует отметить, что в литературе все публикации по данной тематике принадлежат специализированным центрам.

Осложнения катетерной абляции у пациентов с ЖТ и заболеваниями сердца могут включать инсульт,

повреждение клапанов сердца, тампонаду сердца или развитие АВ-блокады. Летальность, связанная с операцией, находится в пределах от 0% до 3% и наиболее часто обусловлена наличием неконтролируемой ЖТ в случае неуспешной процедуры [183-185, 187, 211]. Катетерная абляция считается общепризнанной методикой для устранения различных субстратов ЖТ, однако в настоящее время недостаточно данных проспективных рандомизированных исследований, подтверждающих уменьшение смертности после выполнения операции у данной группы пациентов.

4.5.1.2. Пациенты без структурной патологии сердца

ЖТ у пациентов без структурной патологии сердца наиболее часто наблюдается из зоны выходного тракта (ВТ) ПЖ или ЛЖ. На поверхностной ЭКГ в 12 отведениях регистрируется морфология желудочковых комплексов по типу блокады левой ножки пучка Гиса (БЛНПГ) во время тахикардии из ВТ ПЖ, в то время как при тахикардии из ВТ ЛЖ наблюдаются изменения желудочковых комплексов по типу БПНПГ с отклонением электрической оси сердца влево. У данной группы пациентов катетерная абляция является высокоэффективной, в то время как риск ВСС обычно низкий. Достаточно редко встречается идиопатическая ЛЖТ с вовлечением дистальной части системы Пуркинье. Катетерная абляция в большинстве случаев позволяет полностью излечить заболевание и редко сопровождается осложнениями.

4.5.2. Хирургическое лечение аритмий

Хирургическая абляция ЖТ

Рекомендации	Класс ^a	Уровень ^b	Ссылки ^c
Хирургическая абляция под контролем предоперационного и интраоперационного электрофизиологического картирования в условиях опытного центра рекомендуется пациентам с ЖТ, рефрактерной к антиаритмической медикаментозной терапии, после неэффективной катетерной абляции, выполняемой опытным специалистом.	I	B	212-215
Может рассматриваться возможность хирургической абляции во время кардиохирургических операций (коронарное шунтирование или вмешательство на клапанах сердца) у пациентов с клинически документированной ЖТ или ФЖ после неэффективной катетерной абляции.	IIb	C	216, 217

Примечание: ^a — класс рекомендаций, ^b — уровень доказательности, ^c — ссылки, поддерживающие уровень доказательности.

Сокращения: ЖТ — желудочковая тахикардия, ФЖ — фибрилляция желудочков.

В эпоху широкого применения катетерной абляции у пациентов с нарушениями ритма, хирургиче-

ские лечение ЖТ выполняется все реже. Первое описание операции с удалением аневризмы ЛЖ появилось более 50 лет назад. Большие аневризмы часто сопровождаются развитием нарушений ритма, и резекция аневризмы с учетом данных картирования не только способствует улучшению функции ЛЖ, но и позволяет избавиться от ЖА. Субэндокардиальная резекция с целью устранения ЖНР была впервые описана Josephson, et al. [218]. Однако эта процедура сопровождалась большим числом осложнений и высокими показателями смертности (10%) и поэтому выполнялась только в специализированных центрах [212-214, 216-219]. Тем не менее, вмешательство характеризовалось хорошими отдаленными результатами. По данным различных авторов, после субтотальной эндокардэктомии и криоабляции ЖТ рецидив аритмии наблюдается у 10-20% пациентов, в основном в первые 90 дней после выполнения вмешательства [213]. Поэтому пациентам с индуцируемой ЖТ после операции показана установка ИКД в раннем периоде [213, 215, 220, 221]. Основные принципы хирургической абляции легли в основу методик катетерной абляции, включая относительно новую технику отграничения субстрата [222].

Хирургическая абляция должна выполняться только в специализированных центрах с обязательным электрофизиологическим картированием до и после операции. Выполнение хирургической абляции в условиях специализированного центра может быть целесообразно для пациентов с рефрактерной ЖТ, не отвечающих на терапию противоаритмическими препаратами, и(или) при неуспешной катетерной абляции, особенно при наличии аневризмы ЛЖ после ИМ и при необходимости реваскуляризации [216-219].

4.6. Психосоциальные аспекты применения ИКД

Психологические аспекты ведения пациентов после имплантации ИКД

Рекомендации	Класс ^a	Уровень ^b	Ссылки ^c
Оценка психологического статуса и коррекция явлений дистресса рекомендуется у пациентов с повторными необоснованными срабатываниями ИКД.	I	C	223-225
Со всеми пациентами рекомендовано до имплантации и по мере прогрессирования заболевания проводить обсуждение возможного влияния ИКД-терапии на качество жизни.	I	C	226, 227

Примечание: ^a — класс рекомендаций, ^b — уровень доказательности, ^c — ссылки, поддерживающие уровень доказательности.

Сокращение: ИКД — имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор.

В ряде контролируемых исследований продемонстрировано улучшение либо отсутствие отрицатель-

ной динамики качества жизни у пациентов после имплантации ИКД по сравнению с группой контроля [223, 224]. Тем не менее, пациенты после вмешательства часто испытывают тревогу (8-63%) и депрессию (5-41%), обычные для больных с устройством [228] и более выраженные в случае необоснованных срабатываний аппарата и/или повторных шоков (количество свыше 5) [223-225, 229]. В реальной клинической практике редко уделяется внимание подобным проблемам, и пациенты не получают должной психологической помощи [230, 231]. Важно не только определить и устранить причину частых срабатываний устройства, но и помочь пациенту справиться с психологическим напряжением [229]. Степень такого напряжения может быть разной, вплоть до тяжелых форм в виде посттравматического стрессового расстройства [232, 233], связанного с нанесением терапии ИКД и тревогой перед имплантацией устройства [234]. Пациенты, перенесшие недавнее срабатывание аппарата в связи с тахикардией, могут испытывать

страх перед повторным нанесением терапии [235]. У пациентов с исходно высоким уровнем тревоги до операции выше вероятность появления психологических проблем после имплантации устройства, в том числе злокачественной депрессии [236, 237]. Поэтому лечение таких пациентов должно обязательно включать оценку и комплексную терапию психологических нарушений. Все пациенты с ИКД, особенно находящиеся в состоянии стресса, нуждаются в профессиональной поддержке и адаптации к жизни с имплантированным устройством, что в конечном счете будет способствовать улучшению результатов лечения [238].

Установка ИКД может отрицательно повлиять на многие аспекты жизни пациента, в том числе на способность к вождению автомобиля [239, 240], отношения с партнером [241, 242], качество сна [226], восприятие собственного тела (особенно у молодых женщин) [227] и участие в спортивных играх (особенно у детей и подростков) [243]. Помощь медицинских работников позволяет преодолеть эти трудности, однако необходимы дополнительные исследования, результаты которых позволят улучшить качество медицинской помощи и разработать новые подходы к терапии [233].

5. Лечение ЖНР и профилактика ВСС у пациентов с ИБС

5.1. Острый коронарный синдром (ОКС)

5.1.1. ЖНР, ассоциированные с ОКС

Несмотря на достоверное снижение риска неблагоприятного исхода у пациентов с ИБС путем выполнения своевременной реваскуляризации и оптимизации профилактики (модификация образа жизни, отказ от курения, терапия статинами), ОКС и нарушения ритма в отдаленном периоде после перенесенного ИМ остаются частой причиной ВСС (Раздел 3.1). Во многих случаях ВСС при ОКС наступает на догоспитальном этапе, что свидетельствует о важности проведения скрининга с целью выявления пациентов группы высокого риска. Частота ЖА при ОКС на госпитальном этапе в последние десятилетия снизилась, главным образом за счет ранней и активной реваскуляризации и своевременной адекватной фармакотерапии. Тем не менее, у 6% пациентов с ОКС в первые 48 часов с момента появления симптомов развиваются ЖТ или ФЖ, чаще всего до или во время реперфузии. Устранению ЖА в этой ситуации способствуют быстрая и полная реваскуляризация КА, нефармакологические вмешательства (кардиоверсия, дефибрилляция, стимуляция и катетерная абляция) и медикаментозная терапия (противоаритмические и другие препараты).

Алгоритм обследования пациентов с устойчивыми ЖА при ОКС приводится на рисунке 3.

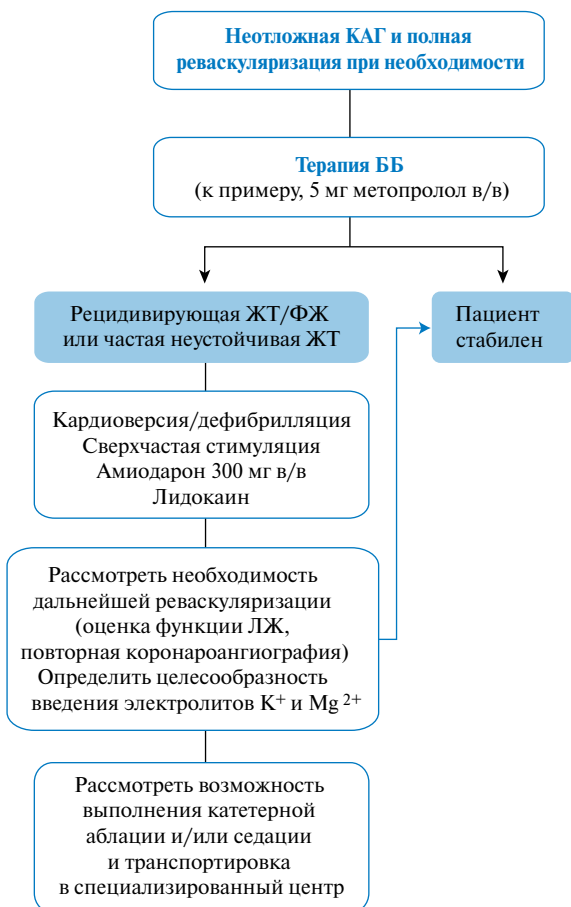


Рис. 3. Диагностический алгоритм у пациентов с устойчивыми ЖА на фоне ОКС.

Сокращения: ББ — бета-блокаторы, в/в — внутривенно, ЖА — желудочковая аритмия, ЖТ — желудочковая тахикардия, K⁺ — калий, КАГ — коронарная ангиография, ЛЖ — левый желудочек, Mg²⁺ — магний, ОКС — острый коронарный синдром, ФЖ — фибрилляция желудочков.

5.1.2. Способы профилактики и неотложная помощь при ВСС на фоне ОКС: догоспитальный этап

Профилактика ВСС при ОКС: догоспитальный этап

Рекомендации	Класс ^a	Уровень ^b	Ссылки ^c
Для всех пациентов с болями за грудиной рекомендуется сокращать время между появлением симптомов и первым контактом с врачом и от первого контакта с врачом до реперфузии.	I	A	244
Рекомендовано обучение всех членов бригады неотложной помощи основам диагностики ОКС (с использованием регистраторов ЭКГ и телеметрии при необходимости) и базовым навыкам проведения сердечно-легочной реанимации и дефибрилляции при остановке сердца, а также обеспечение соответствующим оборудованием.	I	B	178
Рекомендовано оказание базовой и специализированной реаниматологической помощи по алгоритму согласно протоколу Европейского Экспертного Совета по реанимации или Национальной/Международной Группы Экспертов.	I	C	179
В постреанимационном периоде рекомендовано лечение в крупных специализированных центрах, потенциально имеющих возможность выполнения первичного ЧКВ, электрофизиологических процедур, имплантации устройств механической поддержки, кардиохирургических и сосудистых вмешательств, а также применения методики терапевтической гипотермии.	I	B	245, 246
Следует рассматривать возможность формирования сети региональных центров по оказанию помощи пациентам с остановкой сердца с целью улучшения клинического исхода.	IIa	B	245

Примечание: ^a — класс рекомендаций, ^b — уровень доказательности, ^c — ссылки, поддерживающие уровень доказательности.

Сокращения: ОКС — острый коронарный синдром, ЭКГ — электрокардиограмма, ЧКВ — чрескожное коронарное вмешательство.

Госпитальная смертность от ИМпСТ существенно уменьшилась благодаря появлению современных методов реперфузии, однако общая смертность в раннем периоде все еще остается высокой. Наиболее часто смерть при остром ИМ наступает в первые часы от начала симптомов и носит характер внезапной смерти.

5.1.3. Способы профилактики и неотложная помощь при ВСС на фоне ОКС: госпитальный этап

Профилактика и лечение ВСС при ОКС: госпитальный этап. Показания к реваскуляризации

Рекомендации	Класс ^a	Уровень ^b	Ссылки ^c
Пациентам с ИМпСТ показана неотложная реваскуляризация.	I	A	247-249

Выполнение реваскуляризации миокарда рекомендовано пациентам с ИМпСТ или нестабильной стенокардией согласно Рекомендациям ЕОК по диагностике и лечению ИМпСТ.	I	C	13, 250
КАГ с возможной последующей ангиопластикой в течение первых 2 часов госпитализации рекомендована пациентам высокого риска с ИМпСТ, в том числе с жизнеугрожающими ЖА.	I	C	13, 250
Ранняя реваскуляризация в полном объеме рекомендована с целью лечения ишемии миокарда, которая может наблюдаться у пациентов с рецидивирующими ЖТ или ФЖ.	I	C	251, 252
Раннее открытие инфаркт-связанной артерии рекомендуется с целью лечения обратимых нарушений АВ проведения ишемического генеза, особенно АВ блокады на фоне ИМ нижней локализации, даже в случае позднего обращения (>12 часов).	I	C	253
Пациентов в бессознательном состоянии, переживших внегоспитальную остановку сердца и имеющих на постреанимационной ЭКГ признаки ИМпСТ необходимо доставлять напрямую в рентгенооперационную для выполнения КАГ.	I	B	251, 252
Следует рассмотреть возможность "промежуточной остановки" в отделении интенсивной терапии для пациентов в бессознательном состоянии, переживших внегоспитальную остановку сердца, но не имеющих на постреанимационной ЭКГ признаков ИМпСТ, с целью исключения некоронарных причин данного состояния. При отсутствии объективных некоронарных причин следует рассматривать проведение КАГ как можно в более ранние сроки (<2 часов), особенно у гемодинамически нестабильных пациентов.	IIa	B	251, 252
Следует рассмотреть возможность имплантации вспомогательных устройств для механической поддержки ЛЖ или подключения экстракорпоральных систем обеспечения жизнедеятельности/ЭКМО у пациентов с нестабильной гемодинамикой и рецидивирующими ЖТ или ФЖ несмотря на оптимальную терапию.	IIa	B	254
В специализированных центрах может рассматриваться проведение реваскуляризации с обеспечением механической поддержки кровообращения у пациентов с рефрактерной остановкой сердечной деятельности.	IIb	C	255, 256

Примечание: ^a — класс рекомендаций, ^b — уровень доказательности, ^c — ссылки, поддерживающие уровень доказательности.

Сокращения: АВ — атриовентрикулярный, ЕОК — Европейское общество кардиологов, ЖТ — желудочковая тахикардия, ИМпСТ — инфаркт миокарда без подъема сегмента ST, ИМпСТ — инфаркт миокарда с подъемом сегмента

ST, ЛЖ — левый желудочек, КАГ — коронарная ангиография, ОКС — острый коронарный синдром, ФЖ — фибрилляция желудочков, ЭКГ — электрокардиограмма, ЭКМО — экстракорпоральная мембранная оксигенация.

**Профилактика и лечение ВСС при ОКС:
госпитальный этап. Дефибрилляция/кардиоверсия/
медикаментозная терапия/катетерная аблация**

Рекомендации	Класс ^а	Уровень ^б	Ссылки ^с
При рецидивирующей полиморфной ЖТ рекомендовано лечение ББ.	I	B	257
Для лечения полиморфной ЖТ рекомендовано в/в введение амиодарона.	I	C	258
Неотложная электрическая кардиоверсия или дефибрилляция рекомендована пациентам с устойчивой ЖТ или ФЖ.	I	C	180
Неотложная КАГ с возможной последующей реваскуляризацией рекомендована пациентам с рецидивирующей ЖТ или ФЖ в случаях, когда нельзя исключить наличие ишемии миокарда.	I	C	251, 252
Пациентам с рецидивирующей ЖТ или ФЖ рекомендована коррекция нарушений электролитного баланса.	I	C	179
Пероральный прием ББ следует рассматривать в период госпитализации и далее длительно для всех пациентов с ОКС при отсутствии противопоказаний.	Ila	B	130, 257, 259, 260
Проведение радиочастотной катетерной аблации в специализированных опытных центрах с последующей имплантацией ИКД следует рассматривать у пациентов с рецидивирующей ЖТ, ФЖ или электрическим штормом, которые сохраняются, несмотря на успешную полную реваскуляризацию и оптимальную медикаментозную терапию.	Ila	C	261-267
В случае частых рецидивов ЖТ, несмотря на антиаритмическую медикаментозную терапию, при невозможности выполнения катетерной аблации следует рассматривать проведение сверхчастой стимуляции с помощью трансвенозного электрода.	Ila	C	
В/в введение лидокаина с целью купирования рецидивирующей ЖТ или ФЖ может быть рекомендовано пациентам при отсутствии ответа на ББ или амиодарон, или при непереносимости последнего.	Ilb	C	268
Профилактическая терапия другими антиаритмиками (кроме ББ) не рекомендуется.	III	B	269, 270

Примечание: ^а — класс рекомендаций, ^б — уровень доказательности, ^с — ссылки, поддерживающие уровень доказательности.

Сокращения: ББ — бета-блокатор, ИКД — имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор, ЖА — желудочковая аритмия, ЖТ — желудочковая тахикардия, КАГ — коронарная ангиография, ОКС — острый коронарный синдром, ФВ ЛЖ — фракция выброса левого желудочка, ФЖ — фибрилляция желудочков.

**Профилактика и лечение ВСС
при ОКС: госпитальный этап.
Кардиостимуляция/имплантация
кардиовертера-дефибриллятора**

Рекомендации	Класс ^а	Уровень ^б	Ссылки ^с
Временная трансвенозная кардиостимуляция рекомендована пациентам с симптомной синусовой брадикардией, сохраняющейся несмотря на прием медикаментов с положительным инотропным действием.	I	C	271
Временная трансвенозная кардиостимуляция рекомендована пациентам с симптомной АВ блокадой высокой степени при отсутствии стабильного замещающего ритма.	I	C	271
Неотложная КАГ рекомендована пациентам с симптомной АВ блокадой высокой степени, которым не была проведена реперфузия.	I	C	271
Повторное программирование ранее имплантированного ИКД рекомендовано пациентам с неоднократными необоснованными срабатываниями аппарата.	I	C	272
Повторное программирование ранее имплантированного ИКД может рассматриваться с целью предупреждения необоснованного нанесения разрядов.	Ila	C	272
Имплантация ИКД или временное применение наружного НКД может применяться в постинфарктном периоде (<40 дней) у ограниченной группы пациентов (неполная реваскуляризация ^а , предшествующая дисфункция ЛЖ, развитие аритмий в срок >48 ч от начала симптомов ОКС, наличие полиморфной ЖТ или ФЖ).	Ilb	C	170, 273
Имплантация ИКД для первичной профилактики ВСС обычно не рекомендуется в течение первых 40 дней после ИМ.	III	A	274, 275

Примечание: ^а — класс рекомендаций, ^б — уровень доказательности, ^с — ссылки, поддерживающие уровень доказательности, ^д — под неполной реваскуляризацией понимают неуспешную реваскуляризацию инфаркт-связанной артерии или наличие поражений в инфаркт-неассоциированных артериях, которые не были реваскуляризованы.

Сокращения: АВ — атриовентрикулярный, ВСС — внезапная сердечная смерть, ЖТ — желудочковая тахикардия, ИКД — имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор, КАГ — коронарная ангиография, ОКС — острый коронарный синдром, НКД — носимый кардиовертер-дефибриллятор, ФВ ЛЖ — фракция выброса левого желудочка, ФЖ — фибрилляция желудочков.

Подробная информация по диагностике ОКС, ИМпST и ИМбпST и лечению этих заболеваний приводятся в рекомендациях ESC по лечению ОКС с подъемом и без подъема сегмента ST [13, 250, 271]. В этом разделе мы обсуждаем роль реперфузии и(или) реваскуляризации в профилактике и лечении ЖТ и ФЖ у пациентов с ОКС.

Благодаря повышению осведомленности населения о механизмах ВСС и методах ее предотвращения, в настоящее время в лечебные учреждения поступает все больше пациентов, переживших остановку сердца и реанимированных вне стен лечебного учреждения. Если исходная или постреанимационная ЭКГ имеет признаки подъема сегмента ST, необходима экстренная ангиография и реваскуляризация, как и всем пациентам с ИМпST [251]. Однако даже при отсутствии подъема сегмента ST вполне возможно наличие окклюзии или тромбоза инфаркт-связанной КА, что отмечается в 25-85% случаев [251, 252]. Учитывая высокую вероятность окклюзии КА как причины ВСС на догоспитальном этапе и возможные сложности интерпретации ЭКГ, следует рассмотреть выполнение КАГ всем пациентам, пережившим остановку сердца вне стен лечебного учреждения, сразу после поступления в приемный покой или отделение интенсивной терапии для исключения несердечных причин остановки сердца [276].

В случае рецидивирования устойчивой и(или) гемодинамически значимой ЖТ или ФЖ на фоне ОКС быстрая и успешная реваскуляризация имеет ключевое значение для профилактики последующих аритмий и должна выполняться без промедления [13, 250, 271].

5.1.3.1. ЖА на фоне ОКС

Острая ишемия является причиной электрической нестабильности и провоцирует возникновение ЖА при ОКС [266]. Для уменьшения вероятности ЖТ/ФЖ при ОКС рекомендуется назначение ББ в раннем периоде [257, 269]. В некоторых случаях помогает компенсация гипомagneмией и гипокалиемией. Статины уменьшают смертность среди больных ИБС, главным образом за счет предотвращения повторных коронарных событий, и являются частью стандартного лечения таких пациентов [250, 271].

5.1.3.2. Применение антиаритмических препаратов в условиях ОКС — общие положения

Электрическая кардиоверсия или дефибрилляция являются методами выбора для быстрого устранения ЖА при ОКС [1, 271]. Рекомендуется раннее введение ББ, по возможности в/в, что способствует предотвращению повторных эпизодов аритмии [257, 269, 271]. Назначение амиодарона следует рассматривать только в случае частых эпизодов ЖТ или ФЖ, которые не удается контролировать с помощью адекватной электрической кардиоверсии или дефибрилляции [1, 271]. При повторных эпизодах стойкой ЖТ или ФЖ у пациентов, не отвечающих на терапию ББ или амиодароном, а также при наличии противопоказаний к амиодарону можно рассмотреть в/в введение лидокаина. В случае

повторных эпизодов ЖТ или ФЖ, запускаемых желудочковыми экстрасистолами (ЖЭ) из частично поврежденной системы Пуркинью, следует рассмотреть катетерную абляцию, которая дает очень хороший эффект [261-265] (Раздел 6.3.2).

5.1.3.3. Тактика ведения пациентов с ОКС при отсутствии ЖНР

С целью профилактики ЖА рекомендуется назначать ББ [257, 271]. Польза профилактического применения противоритмических препаратов не доказана; такая терапия может быть сопряжена с рисками для пациента и потому не рекомендуется [257, 269].

5.1.3.4. ЖЭ

ЖЭ и НУЖТ часто отмечаются у пациентов с ОКС, особенно во время первичного коронарного вмешательства при ИМпST (так называемые реперфузионные аритмии). Они редко приводят к нарушению гемодинамики и не требуют специфической терапии. Длительно сохраняющаяся и частая желудочковая эктопия может свидетельствовать о необходимости дальнейшей реваскуляризации (например, повторной ангиографии/чрескожного коронарного вмешательства) [250, 271]. Если НУЖТ сопровождается нарушением гемодинамики, следует рассмотреть назначение амиодарона (в дозе 300 мг в/в струйно) [1, 271].

5.1.3.5. Устойчивая ЖТ и ФЖ

Повторная стойкая ЖТ, особенно полиморфного характера, или повторная ФЖ могут быть признаком неполной реперфузии или рецидивирующей ишемии. В таких случаях следует рассмотреть выполнение экстренной КАГ [250, 271]. При повторной полиморфной ЖТ с переходом в ФЖ может быть эффективна терапия ББ. Уменьшению числа эпизодов ЖТ или ФЖ также способствует глубокая седация. Для быстрого подавления гемодинамически значимых ЖА можно использовать амиодарон (150-300 мг в/в струйно). Применение других противоритмических препаратов при ОКС (например, прокаинамид, пропафенон, аймалин, флекаинид) не рекомендовано [1, 269, 271].

5.1.3.6. Катетерная абляция рецидивирующей устойчивой ЖТ, повторной ФЖ и электрического шторма

Если ЖТ или ФЖ сохраняются, несмотря на полную реваскуляризацию и оптимальную медикаментозную терапию, следует рассмотреть выполнение радиочастотной катетерной абляции. Повторные эпизоды ФЖ могут запускаться ЖЭ из частично поврежденных волокон Пуркинью или желудочкового миокарда, поврежденного в результате ишемии и(или) реперфузии. Практически во всех случаях удается воздействовать на субстрат со стороны эндо-

карда. Точное картирование и успешная абляция триггеров ЖТ и ФЖ, а также миокардиального субстрата ЖТ или ФЖ является сложной и трудоемкой задачей. Поэтому следует рассмотреть возможность раннего направления пациентов с повторной устойчивой ЖТ и рецидивирующей ФЖ в специализированные центры для выполнения абляции [261-265].

5.1.3.7. Экстракорпоральные поддерживающие устройства

В отдельных случаях при рецидивирующей ЖТ или ФЖ, которые не поддаются лечению с помощью перечисленных выше методов, может потребоваться имплантация устройств механической поддержки ЛЖ или экстракорпоральная поддержка жизнедеятельности для стабилизации гемодинамики. Это также позволит создать дополнительное окно для коронарных вмешательств на фоне кардиогенного шока в связи с повторными эпизодами ЖТ или ФЖ. Устройства механической поддержки ЛЖ позволяют стабилизировать гемодинамику, однако при этом сохраняется высокий риск возврата ЖТ или ФЖ, а инвазивное лечение сопряжено с определенными сложностями [254].

5.1.3.8. Брадикардии и блокады сердца

Брадикардия и блокада сердца могут развиваться при ОКС и являются причиной высокой госпитальной летальности. АВ-блокада чаще всего наступает в результате проксимальной окклюзии правой КА или доминантной огибающей артерии. Быстрая коронарная реваскуляризация обычно позволяет восстановить АВ-проводение [253]. Если брадикардия сопровождается тяжелыми нарушениями гемодинамики (обычно при тяжелой или полной блокаде сердца в отсутствие стабильного узлового замещающего ритма) или сохраняется после коронарной реваскуляризации, может потребоваться временная стимуляция желудочков с трансвенозной имплантацией стимулирующего электрода в ПЖ [271]. При персистирующей брадикардии или блокаде сердца может потребоваться постоянная стимуляция, которая выполняется в соответствии с современными рекомендациями [10].

5.1.4. Прогностическое значение ФЖ в раннем периоде ОКС

Было показано, что развитие ФЖ в ранние сроки (первые 48 часов от момента начала симптомов ОКС) ассоциируется с увеличением госпитальной летальности в 5 раз [277] и вероятно характеризуется повышением уровня смертности в отдаленном периоде. Однако не все случаи поздней летальности являются внезапными, поэтому решение о необходимости ИКД-терапии должно приниматься с учетом дополнительных факторов риска кроме наличия ЖТ и ФЖ на фоне ОКС [278, 279].

5.2. Острый период ИМ

5.2.1. Стратификация риска ВСС

Стратификация риска ВСС в ранние сроки (первые 10 дней) от момента ИМ

Рекомендации	Класс ^a	Уровень ^b	Ссылки ^c
ПСЖ может быть использована в раннем постинфарктном периоде у пациентов со снижением ФВ ЛЖ ($\leq 40\%$) с целью оценки риска внезапной смерти.	IIb	B	280-282
Неинвазивные тесты (оценка микроальтерации Т-волны, тесты для выявления автономной дисфункции или СУ-ЭКГ) не рекомендуются для стратификации риска в раннем периоде после ИМ.	III	B	283, 284

Примечание: ^a — класс рекомендаций, ^b — уровень доказательности, ^c — ссылки, поддерживающие уровень доказательности.

Сокращения: ИМ — инфаркт миокарда, ПСЖ — программируемая стимуляция желудочков, ФВ ЛЖ — фракция выброса левого желудочка, СУ-ЭКГ — сигнал-усредненная электрокардиограмма.

ВСС занимает важное место в структуре смертности в постинфарктном периоде и зачастую связана с повторным развитием ИМ. Тем не менее, имплантация дефибриллятора в раннем периоде после перенесенного ОКС не улучшает прогноз, возможно в связи с наличием других факторов, приводящих к смерти пациента [274, 275]. Основными методами профилактики внезапной смерти в этой группе пациентов являются оптимальная реваскуляризация и медикаментозная терапия (в том числе ББ, двойная антитромбоцитарная терапия и статины), профилактика и лечение СН. Исследования ряда неинвазивных маркеров риска внезапной смерти в этой группе пациентов оказались неуспешными, хотя некоторые работы говорят в пользу ранней ПСЖ у пациентов, перенесших ИМ и имеющих сниженную ФВ ЛЖ, поскольку при отсутствии индуцируемой мономорфной ЖТ риск последующей внезапной смерти будет низким [285]. Необходимы рандомизированные исследования, которые позволили бы определить роль ПСЖ для стратификации риска в раннем периоде после острого ИМ.

5.2.2. Сроки имплантации ИКД после ИМ: оценка дисфункции ЛЖ до и после выписки из стационара

Сроки имплантации ИКД после ИМ: оценка ФВ ЛЖ в период госпитализации и после выписки из стационара

Рекомендации	Класс ^a	Уровень ^b	Ссылки ^c
Ранняя (перед выпиской из стационара) оценка ФВ ЛЖ рекомендована всем пациентам после ИМ.	I	C	286-288
Повторная оценка ФВ ЛЖ через 6-12 недель после ИМ рекомендована с целью определения потенциальной необходимости имплантации ИКД для первичной профилактики.	I	C	286-288

Примечание: ^a — класс рекомендаций, ^b — уровень доказательности, ^c — ссылки, поддерживающие уровень доказательности.

Сокращения: ИКД — имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор, ИМ — инфаркт миокарда, ФВ ЛЖ — фракция выброса левого желудочка.

В отдельных ситуациях, например при неполной реваскуляризации, предшествующем нарушении ФВ ЛЖ и возникновении аритмий позже 48 часов от начала симптомов ОКС, можно рассмотреть раннюю (<40 дней) установку ИКД или временное (<40 дней) применение НКД. При этом следует учитывать тип ЖА (мономорфная, полиморфная, плеоморфная ЖТ или ФЖ), а также длину цикла ЖТ (неустойчивые короткие циклы или неустойчивые длинные циклы). Если выполняется ПСЖ, дополнительно оценивают индукцию и тип индуцируемой аритмии (мономорфная ЖТ, полиморфная ЖТ, ФЖ) [274, 275].

Проводить оценку ФВ ЛЖ следует через 6-12 недель после перенесенного ИМ у стабильных пациентов и оптимизированных в плане медикаментозной терапии с целью определения потенциальных показаний к имплантации дефибриллятора для первичной профилактики. Данный подход рекомендован к применению у всех пациентов [271, 286-288].

5.3. Стабильная ИБС у пациентов, перенесших ИМ, при наличии сохраненной ФВ ЛЖ

Современные технологии реваскуляризации и вторичной профилактики позволяют сохранить нормальную систолическую функцию ЛЖ у большинства пациентов с острым ИМ, своевременно обратившихся за медицинской помощью. Риск ВСС у таких пациентов значительно меньше по сравнению с пациентами, имеющими значительное снижение ФВ ЛЖ, но все же абсолютное число жертв ВСС при сохраненной ФВ ЛЖ остается высоким. В связи с этим необходимы более совершенные стратегии определения риска ВСС в группе пациентов среднего риска.

5.3.1. Стратификация риска

Стратификация риска после перенесенного ИМ у пациентов с проявлениями стабильной стенокардии и сохраненной ФВ ЛЖ

Рекомендации	Класс ^a	Уровень ^b	Ссылки ^c
Следует рассматривать ПСЖ у лиц, перенесших ИМ и имеющих сохраненную систолическую функцию ЛЖ при отсутствии других объективных причин синкопальных состояний.	Ila	C	280-282

Примечание: ^a — класс рекомендаций, ^b — уровень доказательности, ^c — ссылки, поддерживающие уровень доказательности.

Сокращения: ИМ — инфаркт миокарда, ЛЖ — левый желудочек, ПСЖ — программируемая стимуляция желудочков, ФВ ЛЖ — фракция выброса левого желудочка.

Большинство исследований, в которых оценивали целесообразность неинвазивных способов стратификации риска, проводились на пациентах с выраженным снижением ФВ ЛЖ (<40%) или в смешанных группах. Результаты для пациентов с ФВ ЛЖ >40% либо не сообщались, либо подгруппы таких пациентов были настолько малы, что не позволяли выполнить достоверный анализ и интерпретировать полученные данные. В настоящий момент нет достаточно специфичных и чувствительных неинвазивных методов стратификации риска у пациентов, перенесших ИМ и имеющих нормальную ФВ ЛЖ.

Имеются ограниченные данные, полученные на подгруппах пациентов в ходе крупных исследований, что ПСЖ может применяться для стратификации риска после ИМ у пациентов со средним снижением ФВ ЛЖ или ФВ ЛЖ >40% [280-282]. Этот метод сейчас оценивают в рамках продолжающегося исследования PRESERVE-EF по стратификации риска у пациентов с сохраненной ФВ ЛЖ (NCT02124018).

5.3.2. Рекомендации по выбору оптимальной стратегии

Показания к реваскуляризации после перенесенного ИМ у пациентов с проявлениями стабильной стенокардии и сохраненной ФВ ЛЖ

Рекомендации	Класс ^a	Уровень ^b	Ссылки ^c
Коронарная реваскуляризация рекомендована с целью уменьшения риска ВСС у пациентов, перенесших ФЖ, которая возникла после острой ишемии миокарда.	I	B	289, 290

Примечание: ^a — класс рекомендаций, ^b — уровень доказательности, ^c — ссылки, поддерживающие уровень доказательности.

Сокращения: ВСС — внезапная сердечная смерть, ФЖ — фибрилляция желудочков.

Недавно были опубликованы рекомендации по коронарной реваскуляризации [13]. В них детально описаны алгоритмы ведения пациентов, и мы рекомендуем ознакомиться с этим документом для получения более подробной информации.

У пациентов с ИБС и ЖА особое значение имеет оценка объема поражения коронарного русла и степени ишемии. Хирургическая реваскуляризация способствует улучшению выживаемости и снижению риска ВСС. Тем не менее, имплантация эпикардиальных электродов ИКД во время аортокоронарного шунтирования не сопровождается уменьшением общей смертности. Проведение ЧКВ способствует существенному снижению кардиоваскулярной летальности за счет уменьшения количества смертей от ИМ и числа внезапных смертей.

Реваскуляризация сопровождается увеличением ФВ ЛЖ более чем на 5-6% у 15-65% исходно стабильных пациентов, в частности с явлениями ишемии или

гибернации миокарда по данным предоперационного обследования [291, 292]. У большинства пациентов с выраженным снижением ФВ ЛЖ после ИМПСТ наблюдают значимое улучшение систолической функции через 3 месяца [286]. После проведения реваскуляризации следует повторно оценить ФВ ЛЖ через 6-12 недель с целью определения потенциальных показаний к имплантации ИКД с целью первичной профилактики.

У пациентов, переживших ВСС, реваскуляризация снижает частоту повторных угрожающих жизни аритмий и риска смерти, а также улучшает исходы лечения, особенно при наличии исходных признаков острой ишемии. С другой стороны, при устойчивой мономорфной ЖТ у пациентов, перенесших ИМ, эффективность реваскуляризации оказывается ниже. Также маловероятно, что реваскуляризация позволит предотвратить повторную ВСС у пациентов с большим постинфарктным рубцом и выраженным снижением ФВ ЛЖ.

5.3.3. Применение противоаритмических препаратов

Применение антиаритмических препаратов

Рекомендации	Класс ^а	Уровень ^б	Ссылки ^с
Применение амиодарона может рассматриваться для уменьшения симптомов ЖА после перенесенного ИМ, однако препарат не влияет на летальность.	IIb	B	293, 294
Применение блокаторов натриевых каналов (класс IC) с целью профилактики внезапной смерти не рекомендуется у пациентов с ИБС или после перенесенного ИМ.	III	B	131

Примечание: ^а — класс рекомендаций, ^б — уровень доказательности, ^с — ссылки, поддерживающие уровень доказательности.

Сокращения: ИБС — ишемическая болезнь сердца, ИКД — имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор, ИМ — инфаркт миокарда.

Возможности противоаритмических препаратов в профилактике ВСС после ИМ у пациентов с сохранной ФВ достаточно ограничены. Основные данные по этому вопросу были получены в исследовании CAST [129], согласно которому применение блокаторов натриевых каналов (препараты класса IA и IC) повышает смертность после ИМ. Препараты II класса (ББ) уменьшают смертность после ИМ среди пациентов со сниженной ФВ, и этот протективный эффект может также распространяться на пациентов с сохранной ФВ ЛЖ, однако влияние такой терапии на ВСС еще не изучено. Препарат III класса амиодарон не уменьшает частоту ВСС после ИМ у пациентов с сохранной ФВ ЛЖ. Однако его применение может быть целесообразно для облегчения симптомов и снижения частоты эпизодов аритмии в этой группе.

В случае аритмий, сопровождающихся клинической симптоматикой, но не угрожающих жизни пациента (ЖЭ или короткая и медленная НСЖТ), амиодарон является препаратом выбора, поскольку может оказывать антиаритмическое действие без ухудшения общего прогноза [293, 294].

5.3.4. Катетерная абляция

У 1-2% пациентов, перенесших ИМ, в отдаленном периоде развивается ЖТ, как правило, через несколько лет. Повторная ЖТ хорошо поддается лечению с помощью катетерной абляции, что выражается в существенном снижении частоты рецидивов аритмии ЖТ при выполнении процедуры в специализированных центрах. Дальнейшие исследования позволят определить пользу первичной абляции устойчивой мономорфной ЖТ, которая хорошо переносится пациентами, при ФВ ЛЖ >40% без сопутствующей имплантации ИКД. На данном этапе ИКД-терапия показана всем пациентам, перенесшим ИМ и имеющим эпизоды устойчивой ЖТ или ФЖ при отсутствии признаков острой ишемии, даже при условии успешной катетерной абляции [261-265].

6. Тактика ведения пациентов с дисфункцией ЛЖ при наличии или отсутствии признаков СН

Сопутствующие ЖА выявляются у большинства пациентов с СН, и в этой популяции частота развития внезапной смерти достаточно высока [1, 8, 295, 296]. Распространенность и тяжесть ЖА возрастают по мере прогрессирования СН, однако прогностическое значение ЖА для оценки риска внезапной смерти пока неясно [297-300]. Определение риска внезапной смерти у пациентов с СН представляет особенно сложную задачу, и единственным постоянным и независимым фактором на сегодняшний момент является тяжесть дисфункции ЛЖ и ФВ ЛЖ.

6.1. Первичная профилактика ВСС

6.1.1. Медикаментозная терапия

Применение препаратов у пациентов с дисфункцией ЛЖ

Рекомендации	Класс ^а	Уровень ^б	Ссылки ^с
Рекомендовано назначение оптимальной медикаментозной терапии с применением иАПФ (при их непереносимости — сартанов), ББ и АМКР у пациентов с ХСН со снижением систолической функции (ФВ ЛЖ ≤35-40%) с целью уменьшения общей смертности и риска ВСС.	I	A	301-304

Примечание: ^а — класс рекомендаций, ^б — уровень доказательности, ^с — ссылки, поддерживающие уровень доказательности.

Сокращения: АМКР — антагонист минералкортикоидных рецепторов, ББ — бета-блокатор, иАПФ — ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента, ХСН — хроническая сердечная недостаточность, ФВ ЛЖ — фракция выброса левого желудочка, ИБС — ишемическая болезнь, ВСС — внезапная сердечная смерть.

Лечение пациентов с СН и систолической дисфункцией (ФВ ЛЖ $\leq 35\text{-}40\%$) включает иАПФ, ББ и АМКР, которые снижают общую смертность и способствуют профилактике ВСС [8] (Раздел 5).

ИАПФ уменьшают общую смертность на 15-25% и рекомендованы всем пациентам со сниженной ФВ ЛЖ [8, 305]. ББ уменьшают смертность на $\sim 35\%$ и обладают противоишемическими свойствами, которые обуславливают их специфическое противоритмическое действие, и кроме того снижают частоту внезапной смерти [8]. Однако последнее сообщение Рабочей группы по применению ББ при СН поставило под сомнение тот факт, что эти препараты улучшают прогноз у пациентов с СН и ФП, что необходимо учитывать при назначении терапии пациентам с СН [306]. Для получения новых доказательных данных, по заявлению Рабочей группы, “в срочном порядке необходимо проведение исследований с участием пациентов с СН и ФП” [307].

АМКР снижают смертность и частоту ВСС у пациентов с СН, которые уже получают лечение иАПФ и ББ [143, 308, 309]. В последнем исследовании с применением эплеренона 20% пациентов имели имплантированное устройство (ИКД или СРТ), однако препарат был одинаково эффективен у всех пациентов, независимо от наличия имплантированного аппарата [309]. Такое положительное влияние АМКР на частоту ВСС у пациентов с систолической дисфункцией ЛЖ было подтверждено в мета-анализе по данным шести исследований, где на фоне лечения АМКР отмечали снижение шансов ВСС на 23% по сравнению с контролем (ОШ 0,77 (95% ДИ 0,66, 0,89), $p=0,001$) [310]. Многим пациентам с СН все еще назначают диуретики и дигоксин, которые, однако, не уменьшают общую смертность или частоту внезапной смерти. Лечение БРА и ивабрадином рекомендовано только для отдельных групп пациентов с СН [8]. Амиодарон не влияет на исход лечения у пациентов с СН [132], и ввиду высокой токсичности [8] его не рекомендуется использовать рутинно для всех больных СН. Однако при наличии симптомных ЖТА у пациентов с СН (в том числе при повторных срабатываниях ИКД или при неустойчивых симптомных ЖА) амиодарон является препаратом выбора для, так как не ухудшает исход лечения у таких пациентов [132]. Другие противоаритмические препараты не рекомендованы для пациентов с СН из соображений безопасности [8].

За последние 10 лет значительно увеличилось количество пациентов с СН, которые имеют нормальную или сохранную ФВ ЛЖ [8, 311]. Многие методы лечения, которые позволяют улучшить выживаемость при СН со сниженной систолической функцией, не так эффективны у пациентов с сохранной ФВ. Немало таких пациентов имеют сопутствующие заболевания с поражением других систем органов,

и хотя внезапная смерть в этой группе встречается часто [312], до сих пор нет крупных исследований по применению ИКД или СРТ в подобных случаях. Почти все работы на большом количестве пациентов с СН завершились раньше, чем были закончены важнейшие исследования по ИКД-терапии [63, 64] и СРТ [313, 314] в 2005г. После анализа результатов вышеуказанных исследований были пересмотрены рекомендации по лечению СН, и началось более широкое применение ИКД и СРТ в клинической практике [7, 315].

6.1.2. ИКД

Имплантация ИКД у пациентов с дисфункцией ЛЖ

Рекомендации	Класс ^a	Уровень ^b	Ссылки ^c
ИКД-терапия рекомендована с целью снижения риска ВСС у пациентов с клиническими симптомами ХСН (II-III ФК NYHA) и снижением ФВ ЛЖ $\leq 35\%$, на фоне оптимальной медикаментозной терапии в течение ≥ 3 месяцев, имеющих ожидаемую продолжительность жизни с хорошим функциональным статусом не менее 1 года при:			
• Ишемической этиологии (в сроки не менее 6 недель после перенесенного ИМ).	I	A	63, 64
• Неишемической этиологии.	I	B	64, 316, 317

Примечание: ^a — класс рекомендаций, ^b — уровень доказательности, ^c — ссылки, поддерживающие уровень доказательности.

Сокращения: ВСС — внезапная сердечная смерть, ИКД — имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор, ИМ — инфаркт миокарда, ФВ ЛЖ — фракция выброса левого желудочка, ХСН — хроническая сердечная недостаточность.

Первые исследования по применению ИКД при дисфункции ЛЖ проводились на пациентах, перенесших остановку сердца (т.е. в качестве вторичной профилактики), или имеющих дополнительные электрофизиологические критерии [1]. На примере двух крупных клинических исследований: Sudden Cardiac Death in HEart Failure Trial (SCD-HeFT) [64] и Multicenter Automatic Defibrillator Implantation Trial-II (MADIT-II) [63, 318] была продемонстрирована эффективность первичной профилактики ВСС с помощью ИКД-терапии у пациентов с ХСН и сниженной ФВ ЛЖ. В исследовании SCD-HeFT имплантация ИКД сопровождалась уменьшением риска смерти на 23% (отношение рисков (HR) 0,77, (95% ДИ 0,62-0,96); $P=0,007$), а также абсолютным снижением уровня летальности на 7% через 5 лет наблюдения (с 29% до 22%). В группе ИКД также отмечали снижение частоты внезапной смерти на 60% [319]. Влияние такого лечения на общую смертность не зависело от причин СН (ишемические или неишемические), в то время как исход различался в зависимости от функционального класса по NYHA: приме-

нение ИКД было очень эффективно у пациентов с ФК II, но практически не влияло на смертность среди пациентов с ФК III. В исследовании MADIT-II применение ИКД сопровождалось уменьшением общей смертности на 31% (ОР 0,69 (95% ДИ 0,51, 0,93), p=0,016). Последующий анализ результатов этого исследования показал, что эффект ИКД в этой популяции зависел от времени [318], и что самая большая польза лечения отмечалась у пациентов с давно перенесенным ИМ.

Существуют данные по уменьшению общей смертности и аритмической смертности у пациентов с СН и сниженной ФВ (с неишемической этиологией) на фоне ИКД-терапии, хотя доказательная база по применению ИКД у пациентов с ишемической этиологией (после ИМ) намного больше. Так, по данным регистра DEFibrillator In Non-Ischemic cardiomyopathy Treatment Evaluation (DEFINITE) [316], в группе пациентов с ИКД наблюдалось уменьшение летальности на 35% (HR 0,65; (95% ДИ 0,40-1,06); P=0,08) и существенное снижение частоты ВСС (ОР 0,20 (95% ДИ 0,06, 0,71), p=0,006). В исследовании SCD-HeFT [63] тенденцию к снижению общей смертности (ОР 0,73 (95% ДИ 0,50, 1,07), p=0,06) отмечали у пациентов с неишемической СН без анамнеза ИМ. В том же исследовании для пациентов с ишемической этиологией наблюдали только тенденцию к уменьшению общей смертности (ОР 0,79 (95% ДИ 0,60, 1,04), p=0,05); вероятно, эти две подгруппы были слишком малы для демонстрации статистически достоверных различий [63]. Сходным образом в мета-анализе Desai, et al. [317], включавшем 1854 пациента с неишемической СН, применение ИКД сопровождалось значительным уменьшением общей смертности на 31% (ОР 0,69 (95% ДИ 0,55, 0,87), p=0,002). В то же время, имплантация ИКД не показана пациентам с терминальной СН (ФК IV по NYHA) и пациентам с ожидаемой продолжительностью жизни <1 года.

В настоящее время отсутствуют контролируемые рандомизированные исследования (РКИ), способные продемонстрировать роль ИКД-терапии у асимптомных пациентов (NYHA IФК) с систолической дисфункцией (ФВ ЛЖ ≤35% или 40%), или у пациентов с ХСН и сохраненной ФВ ЛЖ >40-45%, поэтому имплантация ИКД с целью первичной профилактики в подобных случаях не рекомендуется.

6.1.3. Применение ИКД у пациентов с ХСН IV ФК по NYHA, ожидающих трансплантацию сердца

Имплантация ИКД у пациентов с IV ФК NYHA, внесенных в лист ожидания трансплантации сердца

Рекомендации	Класс ^a	Уровень ^b	Ссылки ^c
Следует рассматривать имплантацию ИКД пациентам, ожидающим трансплантацию сердца, с целью первичной и вторичной профилактики ВСС.	IIa	C	320, 321

Примечание: ^a — класс рекомендаций, ^b — уровень доказательности, ^c — ссылки, поддерживающие уровень доказательности.

Сокращения: ИКД — имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор, ВСС — внезапная сердечная смерть.

В настоящее время нет рандомизированных исследований, которые доказывали бы пользу ИКД у пациентов с СН ФК IV по NYHA. Как правило, ИКД не рекомендован пациентам с выраженными симптомами, у которых неэффективна медикаментозная терапия и которые не являются подходящими кандидатами для СРТ, имплантации устройств механической поддержки ЛЖ или трансплантации сердца [8, 11]. Однако ситуация может быть иной в случае пациентов с амбулаторной СН ФК IV по NYHA, ожидающих трансплантации сердца. Такие пациенты чаще всего ожидают трансплантации не менее года и находятся в группе высокого риска по внезапной смерти. Результаты двух обсервационных исследований, включавших почти 2000 пациентов, одно из них — текущее [320] и другое, более раннее, в котором мало использовались ББ [321], свидетельствуют об улучшении выживаемости на фоне имплантации ИКД.

6.1.4. Сердечная ресинхронизирующая терапия

6.1.4.1. Хроническая СН (ХСН) со снижением ФВ ЛЖ и III ФК по NYHA/амбулаторным IV ФК

Таблица А. СРТ с целью первичной профилактики внезапной смерти у пациентов с синусовым ритмом, имеющих III ФК и амбулаторный IV ФК NYHA

Рекомендации	Класс ^a	Уровень ^b	Ссылки ^c
СРТ рекомендована с целью уменьшения общей смертности пациентам с БЛНПГ, имеющим сниженную ФВ ЛЖ ≤35%, несмотря на оптимальную медикаментозную терапию в течение как минимум 3 месяцев, и ожидаемую продолжительность жизни с хорошим функциональным статусом не менее 1 года при:			322-326
• Длительности комплекса QRS >150 мс.	I	A	313, 314, 327-329
• Длительности комплекса QRS 120-150 мс.	I	B	313, 314
Следует рекомендовать или рассмотреть возможность СРТ с целью уменьшения общей смертности для пациентов без БЛНПГ, имеющим сниженную ФВ ЛЖ ≤35%, несмотря на оптимальную медикаментозную терапию в течение как минимум 3 месяцев, и ожидаемую продолжительность жизни с хорошим функциональным статусом не менее 1 года при:			323-326
• Длительности комплекса QRS >150 мс.	IIa	B	313, 314
• Длительности комплекса QRS 120-150 мс.	IIb	B	313, 314

Примечание: ^a — класс рекомендаций, ^b — уровень доказательности, ^c — ссылки, поддерживающие уровень доказательности.

Сокращения: СРТ — сердечная ресинхронизирующая терапия, БЛНПГ — блокада левой ножки пучка Гиса, ФВ ЛЖ — фракция выброса левого желудочка, ФК — функциональный класс.

Таблица В. СРТ с целью первичной профилактики внезапной смерти у пациентов с постоянной ФП, имеющих III ФК и амбулаторный IV ФК NYHA

Рекомендации	Класс ^a	Уровень ^b	Ссылки ^c
СРТ следует рассматривать с целью снижения общей смертности у пациентов с ХСН и широким QRS комплексом ≥ 120 ms и сниженной ФВ ЛЖ $\leq 35\%$, имеющих III ФК/ амбулаторный IV ФК NYHA в течение как минимум последних 3 месяцев, несмотря на оптимальную медикаментозную терапию, и ожидаемую продолжительность жизни с хорошим функциональным статусом не менее 1 года. По возможности доля бивентрикулярной стимуляции должна составлять 100%.	IIa	B	330, 331
Выполнение аблации АВ соединения следует рассматривать в случае неполной бивентрикулярной стимуляции.	IIa	B	332, 333

Примечание: ^a — класс рекомендаций, ^b — уровень доказательности, ^c — ссылки, поддерживающие уровень доказательности.

Сокращения: АВ — атривентрикулярный, СРТ — сердечная ресинхронизирующая терапия, ХСН — хроническая сердечная недостаточность, ФК — функциональный класс, ФВ ЛЖ — фракция выброса левого желудочка.

У пациентов с синусовым ритмом рекомендации определяются в соответствии с морфологией (наличием или отсутствием БЛНПГ) и длительностью QRS-комплекса (120-150 мс или >150 мс) (табл. А) [10]. Для пациентов с ФП рекомендации представлены в таблице В.

Два крупных РКИ — COMPANION [313] и CARE-HF [314] — на пациентах с умеренной и тяжелой СН (ФК III-IV) и синусовым ритмом показали, что СРТ уменьшает число осложнений и смертность в этой популяции.

В исследовании COMPANION принимали участие пациенты с СН, сниженной ФВ и длительностью QRS ≥ 120 мс. По сравнению с пациентами, получавшими только оптимальную медикаментозную терапию, в группе пациентов с СРТ-П (с функцией стимуляции) отмечалась тенденция к уменьшению общей смертности (ОР 0,76 (95% ДИ 0,58, 1,01), $p=0,059$), а в группе пациентов с СРТ-Д (с функцией дефибриллятора) наблюдалось снижение риска ВСС на 36% (ОР 0,64 (95% ДИ 0,48, 0,86), $p=0,003$).

В исследовании CARE-HF пороговым критерием увеличения QRS также было значение 120 мс, но при этом у пациентов с QRS 120-149 мс использовали дополнительные показатели диссинхронии. Использование СРТ-П способствовало уменьше-

нию общей смертности на 36% (ОР 0,64 (95% ДИ 0,48, 0,85), $p=0,002$) [64]. Последующий анализ результатов (средняя продолжительность наблюдения 37 месяцев) для СРТ-П подтвердил снижение частоты внезапной смерти на 46% (ОР 0,54 (95% ДИ 0,35, 0,84); $p=0,005$) и общей смертности на 40% на момент оценки (ОР 0,60 (95% ДИ 0,47, 0,77), $p<0,001$) [335].

Исследования COMPANION и CARE-HF представили веские доказательства в пользу применения СРТ у пациентов с СН и сниженной ФВ с умеренными и тяжелыми симптомами и удлинённым QRS, особенно при морфологии БЛНПГ. Ряд других исследований, регистров и мета-анализов были посвящены оценке ответа на СРТ в зависимости от морфологии QRS. В большинстве случаев морфология QRS с признаками БЛНПГ ассоциировалась с лучшей эффективностью терапии. В этом разделе приводится обзор ключевых исследований, регистров и мета-анализов.

Данные регистра Medicare ICD [326] с участием 14946 пациентов свидетельствовали о неэффективности СРТ-Д при наличии БЛНПГ, что подтверждало увеличение смертности через 3 года наблюдения среди пациентов с БЛНПГ по сравнению с пациентами с БЛНПГ (ОР 1,37 (95% ДИ 1,26, 1,49), $p<0,001$). В исследовании REVERSE [336] частота достижения комбинированной клинической конечной точки значимо снижалась у пациентов с БЛНПГ (ОШ 0,53, $p<0,0032$), тогда как пациентам с другой морфологией лечение не приносило пользы (ОШ 0,74, $p=0,21$). В исследовании MADIT-CRT [322] отмечалось уменьшение частоты достижения первичной конечной точки среди пациентов с признаками БЛНПГ (ОР 0,47, $p<0,001$), что не было характерно для другой морфологии QRS (ОР 1,24, $p=0,257$). Интересно, что вероятность развития ЖТ, ФЖ и смерти существенно уменьшалась только у пациентов с БЛНПГ. Недавно были опубликованы данные долгосрочного наблюдения в исследовании MADIT-CRT [148], согласно которым после 7 лет улучшение выживаемости на фоне СРТ-Д отмечено только для пациентов с БЛНПГ (ОР 0,59 (95% ДИ 0,43, 0,80), $p<0,001$), тогда как при другой морфологии QRS СРТ-Д не давала такого эффекта и, возможно, ассоциировалась с ухудшением прогноза (ОР 1,57 (95% ДИ 1,03, 2,39), $p=0,04$). Анализ результатов исследования RAFT с учетом морфологии QRS также показал, что СРТ наиболее эффективна при БЛНПГ, чем при другой морфологии QRS [323]. Интересен тот факт, что у пациентов с морфологией QRS, отличной от БЛНПГ, и длительностью QRS >160 мс отмечали умеренное снижение частоты достижения первичной конечной точки (ОР 0,52 (95% ДИ 0,29, 0,96), $p=0,033$). Однако вопрос требует дальнейшего изучения. Указанные наблюдения подтверждают результаты мета-анализа

Cleland, et al. [334], в который вошли данные исследований CARE-HF, MIRACLE, REVERSE, MIRACLE ICD и RAFT. Несмотря на явную пользу СРТ у пациентов с БЛНПГ по данным однофакторного анализа, результаты многопараметрического анализа свидетельствуют, что только длительность QRS позволяет прогнозировать ответ на терапию. Мета-анализ клинических исследований СРТ, выполненный Nery, et al. [324] и включавший 485 пациентов с БЛНПГ, не показал какой-либо пользы СРТ (ОР 2,04 (95% ДИ 1,32, 3,15), $p=0,001$). К сожалению, в этом мета-анализе не учитывали длительность QRS.

Sipahi, et al. [325] опубликовали мета-анализ 33 клинических исследований, в котором оценили влияние морфологии QRS на исходы СРТ; однако, только в 4 из 33 исследований (COMPANION, CARE-HF, MADIT-CRT и RAFT) учитывали морфологию QRS. При оценке эффекта СРТ на общую частоту нежелательных клинических явлений среди 3349 пациентов с БЛНПГ было отмечено снижение риска на 36% на фоне СРТ (ОР 0,64 (95% ДИ 0,52, 0,77), $p<0,00001$). У пациентов с иной морфологией подобного эффекта не наблюдали (ОР 0,97 (95% ДИ 0,82, 1,15), $p=0,75$) [325]. Интересно, что при анализе данных исследований, не включавших пациентов с ИКД, (CARE-HF и COMPANION) польза СРТ была доказана только для пациентов с БЛНПГ ($p<0,000001$).

В недавнем мета-анализе по данным шести РКИ (COMPANION, CARE-HF, MADIT-CRT, MIRACLE, RAFT и REVERSE) [337] с общей выборкой 6914 пациентов (из них 1683 пациента с морфологией QRS, отличной от БЛНПГ) СРТ не способствовала уменьшению смертности и(или) частоты госпитализаций по поводу СН у пациентов с морфологией QRS, отличной от БЛНПГ (ОР 1,09 (95% ДИ 0,85, 1,39)) [337].

Учитывая все вышесказанное, мы не можем с уверенностью говорить о пользе СРТ у пациентов с широким QRS с морфологией, отличной от БЛНПГ. Несмотря на тот факт, что большинству пациентов в Европе проводятся имплантации СРТ-Д [314], наши рекомендации обобщают данные по СРТ терапии в целом.

Имеются некоторые разногласия между существующими документами (рекомендации ACC/АНА и согласованное заключение по кардиостимуляции EHRA/ESC) по классу рекомендаций для СРТ у пациентов с QRS от 120 мс до 150 мс. По результатам мета-анализа Sipahi, et al. [328], СРТ существенно уменьшает общую смертность и частоту госпитализаций среди пациентов с QRS ≥ 150 мс (ОР 0,60 (95% ДИ 0,53, 0,67), $p<0,001$), но это не характерно для пациентов с QRS 120-150 мс (ОР 0,95 (95% ДИ 0,82, 1,10), $p=0,49$). Однако есть сомнения в методологии и достоверности анализа в исследовании [338], в связи с чем заключение об эффективности СРТ только у пациентов с QRS ≥ 150 мс следует считать предварительным [338]. Уста-

новлено, что имплантация СРТ не показана пациентам с СН и QRS < 120 мс [339].

У пациентов с ФП СРТ используется при существенном уменьшении ФВ ЛЖ, однако исследования не доказали снижения смертности или частоты внезапной смерти на фоне такой терапии [8, 340]. Так, в исследовании RAFT у 229 из 1798 пациентов (13%) исходно отмечалась ФП или трепетание предсердий, и после имплантации СРТ эффект был менее выражен, чем у пациентов с синусовым ритмом [327]. Успех СРТ у пациентов с ФП главным образом зависит от степени бивентрикулярной стимуляции, но у многих пациентов хорошей ресинхронизации возможно достичь только после проведения аблации АВ-соединения [10].

Целесообразность данной операции все еще вызывает споры, но по последним данным отдаленная выживаемость у пациентов с ФП после СРТ и аблации АВ-узла сравнима с таковой для пациентов с синусовым ритмом [333]. Учитывая вышесказанное, показания к СРТ имеются у пациентов с СН, персистирующей ФП и ФВ ЛЖ $\leq 35\%$, при условии что (1) таким пациентам требуется желудочковая стимуляция или соблюдены другие критерии СРТ, и (2) после СРТ с аблацией АВ-узла или на фоне медикаментозного контроля ритма достигается 100%-ная стимуляция желудочков (класс 2А, уровень В).

6.1.4.2. ХСН со снижением ФВ ЛЖ и легкими симптомами (II ФК по NYHA)

Таблица С. СРТ^а с целью первичной профилактики внезапной смерти у пациентов с синусовым ритмом и ХСН II ФК NYHA

Рекомендации	Класс ^б	Уровень ^с	Ссылки ^д
Имплантация СРТ-Д рекомендована с целью уменьшения общей смертности пациентам с БЛНПГ и широким QRS комплексом ≥ 130 мс, имеющим сниженную ФВ ЛЖ $\leq 30\%$ в течение как минимум последних 3 месяцев, несмотря на оптимальную медикаментозную терапию, и ожидаемую продолжительность жизни с хорошим функциональным статусом не менее 1 года.	I	A	148, 322, 323, 325, 327, 329
Возможность имплантации СРТ-Д с целью уменьшения числа госпитализаций в связи с декомпенсацией ХСН следует рассматривать у пациентов с широким QRS комплексом ≥ 150 мс, независимо от его морфологии, имеющих сниженную ФВ ЛЖ $\leq 35\%$ в течение как минимум последних 3 месяцев, несмотря на оптимальную медикаментозную терапию, и ожидаемую продолжительность жизни с хорошим функциональным статусом не менее 1 года.	IIb	A	148, 327-329, 334

Примечание: ^a — эти рекомендации касаются исключительно СРТ-Д, поскольку исследования эффекта ресинхронизирующей терапии у пациентов II ФК NYHA проводились с СРТ-Д, ^b — класс рекомендаций, ^c — уровень доказательности, ^d — ссылки, поддерживающие уровень доказательности.

Сокращения: СРТ-Д — сердечная ресинхронизирующая терапия с имплантацией дефибриллятора, ХСН — хроническая сердечная недостаточность, БЛНПГ — блокада левой ножки пучка Гиса, ФВ ЛЖ — фракция выброса левого желудочка.

Данные рекомендации относятся только к СРТ с имплантацией дефибриллятора, так как в клинических исследованиях оценивалось влияние ресинхронизации у пациентов с ХСН II ФК NYHA только на примере имплантации устройств СРТ-Д. В двух РКИ с общей выборкой 3618 пациентов, имевших СН легкой степени, сравнивали оптимальную медикаментозную терапию в сочетании с ИКД и оптимальную медикаментозную терапию в сочетании с СРТ-Д [327, 329].

В исследовании MADIT-CRT [329] приняли участие 1820 пациентов с легкой симптоматикой (ФК I или II по NYHA) и ФВ ЛЖ $\leq 30\%$ с продолжительностью QRS ≥ 130 мс. По первоначальным данным снижение по первичной конечной точке — общая смертность или частота осложнений СН — составило 34% (25,3% против 17,2% для ИКД в сравнении с СРТ-Д; ОР 0,66 (95% ДИ 0,52, 0,84), $p=0,001$). При долгосрочном наблюдении (средняя продолжительность наблюдения 7 лет) [148] оказалось, что СРТ-Д существенно уменьшает смертность (ОР 0,59 (95% ДИ 0,43, 0,80), $p<0,001$) в сравнении с ИКД, что однако было характерно только для пациентов с БЛНПГ и не подтверждалось для пациентов с иной морфологией QRS ($p<0,001$ для взаимодействия) (табл. С).

В исследовании RAFT [327] участвовали 1798 пациентов с легкой и средней степенью СН (ФК II или III по NYHA), ФВ ЛЖ $\leq 30\%$ и QRS ≥ 120 мс (или QRS ≥ 200 мс при стимуляции). По сравнению с группой ИКД, в группе СРТ-Д отмечали снижение общей смертности на 25% для (ОР 0,75 (95% ДИ 0,62, 0,91), $p=0,003$), что свидетельствует о целесообразности применения СРТ у пациентов с СН и сниженной ФВ при наличии легкой симптоматики.

6.2. ЖЭ у пациентов со структурной патологией сердца/дисфункцией ЛЖ

Лечение пациентов с дисфункцией ЛЖ и ЖЭ

Рекомендации	Класс ^a	Уровень ^b	Ссылки ^c
У пациентов с частой симптомной ЖЭ или НУЖТ следует рассмотреть возможность:			
— Назначения амиодарона.	Ila	B	64
— Выполнения катетерной аблации.	Ila	B	341-343
При наличии дисфункции ЛЖ, ассоциированной с ЖЭ, следует рассмотреть проведение катетерной аблации.	Ila	B	341-343

Примечание: ^a — класс рекомендаций, ^b — уровень доказательности, ^c — ссылки, поддерживающие уровень доказательности.

Сокращения: ЖЭ — желудочковая экстрасистолия, ЛЖ — левый желудочек, НУЖТ — неустойчивая желудочковая тахикардия.

При наличии ЖЭ и пробежек НУЖТ у лиц со структурной патологией сердца происходит дополнительное увеличение вероятности смерти, где маркером опасного повышения риска является превышение числа экстрасистол >10 в час или появление коротких эпизодов НУЖТ [344]. Если пациенты имеют симптомную ЖЭ или эпизоды НУЖТ, или в случае негативного влияния указанных нарушений ритма на систолическую функцию (снижение ФВ ЛЖ с формированием аритмогенной кардиомиопатии), следует рассмотреть возможность назначения амиодарона или проведения катетерной аблации.

Большое количество ЖЭ в течение суток ($>24\%$) у пациентов с дисфункцией ЛЖ при наличии довольно короткого интервала сцепления (<300 мс) предположительно способствует развитию аритмогенной кардиомиопатии [342]. В подобных случаях, выполнение катетерной аблации может способствовать уменьшению числа экстрасистол и нормализации систолической функции ЛЖ [341].

6.3. Устойчивая ЖТ

6.3.1. Медикаментозная терапия

Медикаментозное лечение пациентов с дисфункцией ЛЖ и устойчивой рецидивирующей мономорфной ЖТ

Рекомендации	Класс ^a	Уровень ^b	Ссылки ^c
Всем пациентам с дисфункцией ЛЖ и устойчивой ЖТ показана оптимизация медикаментозной терапии ХСН в соответствии с действующими рекомендациями.	I	C	8
Следует рассматривать назначение амиодарона у всех пациентов независимо от наличия или отсутствия ИКД с целью профилактики ЖТ.	Ila	C	64

Примечание: ^a — класс рекомендаций, ^b — уровень доказательности, ^c — ссылки, поддерживающие уровень доказательности.

Сокращения: ХСН — хроническая сердечная недостаточность, ЛЖ — левый желудочек, ИКД — имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор, ЖТ — желудочковая тахикардия.

Лечение пациентов с дисфункцией ЛЖ и стойкой ЖТ при наличии или отсутствии признаков СН проводится в соответствии с последними рекомендациями по СН [8]. Медикаментозная терапия стойкой ЖТ должна быть направлена на максимальную симпатическую блокаду. Так, в исследовании MADIT-II у пациентов с ИКД, получавших максимальные дозы ББ, наблюдали существенное

уменьшение числа повторных эпизодов ЖТ или ФЖ, требовавших нанесения терапии ИКД, по сравнению с пациентами, которые не получали ББ (ОР 0,48 (95% ДИ 0,26, 0,89), $p=0,02$) [8]. В исследовании ОРТИС сравнивали три стратегии лечения: ББ, соталолом и ББ в сочетании с амиодароном с целью уменьшения количества срабатываний ИКД [156]. Последний подход оказался наиболее эффективным, значительно уменьшая количество разрядов ИКД по сравнению с монотерапией ББ (ОР 0,27 (95% ДИ 0,14, 0,52), $p<0,001$) и с монотерапией соталолом (ОР 0,43 (95% ДИ 0,22, 0,85), $p=0,02$). Тем не менее, в группе соталолола и при комбинированной терапии амиодароном и ББ чаще происходила отмена препаратов. Так, частота отмены исследуемого препарата через 1 год от начала лечения составила 18,2% для амиодарона, 23,5% для соталолола и 5,3% для ББ.

В исследовании SCD-HeFT пациенты с дисфункцией ЛЖ и СН II-III ФК по NYHA были разделены на три группы: с назначением стандартной медикаментозной терапии СН, стандартной терапии СН в сочетании с амиодароном либо стандартной фармакотерапии в сочетании с имплантацией однокамерного ИКД [64]. Добавление амиодарона не увеличивало смертность в группе комбинированной терапии по сравнению с группой, где пациенты получали только стандартную терапию СН.

6.3.2. Катетерная абляция

Профилактика рецидивов ЖТ у пациентов с дисфункцией ЛЖ и устойчивой ЖТ

Рекомендации	Класс ^а	Уровень ^б	Ссылки ^с
Выполнение неотложной катетерной абляции в специализированных и опытных центрах рекомендовано пациентам с непрерывной ЖТ или электрическим штормом, приводящим к повторному нанесению шоков ИКД.	I	B	183
Назначение амиодарона или катетерная абляция рекомендованы пациентам с повторными шоками ИКД вследствие устойчивой ЖТ.	I	B	64, 156, 184-186
Имплантация ИКД рекомендована пациентам, подвергающимся катетерной абляции ЖТ, вне зависимости от того, имеются ли у них прямые показания к ИКД-терапии.	I	C	ГрЭк
Следует рассмотреть возможность назначения амиодарона или выполнения катетерной абляции после регистрации первого эпизода устойчивой ЖТ у пациентов с ИКД.	IIa	B	64, 184-186

Примечание: ^а — класс рекомендаций, ^б — уровень доказательности, ^с — ссылки, поддерживающие уровень доказательности.

Сокращения: ГрЭк — группа экспертов, участвовавших в подготовке данных рекомендаций, ЖТ — желудочковая тахикардия, ЛЖ — левый желудочек, ИКД — имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор.

У пациентов, имеющих структурную патологию сердца, выполнение катетерной абляции устойчивой ЖТ может привести к полному прекращению или уменьшению частоты повторных эпизодов ЖТ, в зависимости от субстрата аритмии.

6.3.2.1. Пациенты с дисфункцией ЛЖ

У пациентов с дисфункцией ЛЖ и стойкой ЖТ патофизиологический механизм аритмии во многих случаях заключается в формировании круга ре-энтри на фоне рубцовых изменений, и целью абляции является критический перешеек в области этого круга. ЖТ у таких пациентов чаще всего имеет мономорфный характер. Для выявления нарушений ритма проводится ЭФИ, дополнительную информацию может предоставить ЭКГ в 12-ти отведениях во время клинически значимой ЖТ, а при ее отсутствии у пациентов с ИКД следует опираться на параметры сохраненных эпизодов аритмии в памяти устройства. Чаще всего для абляции используются орошаемые катетеры, которые обеспечивают более эффективное воздействие.

В настоящее время нет идеальной стратегии абляции. Не существует РКИ, в которых бы сравнивали бы катетерную абляцию и воздействие на субстрат аритмии у пациентов с ЖТ. Также нет единого мнения о выборе критериев эффективности процедуры. Без сомнения, следует стремиться к устранению всех клинически значимых ЖТ, однако более предпочтительной конечной точкой может быть отсутствие любых индуцируемых ЖТ.

В случае развития электрического шторма выполнение катетерной абляции может способствовать его прекращению, а также снизить частоту повторных эпизодов по сравнению с медикаментозной терапией [183]. У пациентов с постинфарктными эффективность абляции обычно выше, чем при неишемическом генезе кардиомипатии. Пять проспективных исследований были посвящены оценке роли катетерной абляции в лечении устойчивой ЖТ [184-188]. В многоцентровом исследовании Multicenter Thermocool непосредственный успех процедуры, под которым понимали исчезновение любой индуцируемой ЖТ, составил 49%, а средний показатель свободы от ЖТ через 6 месяцев наблюдения составил 53% [185]. В многоцентровом исследовании Cooled RF эффективность абляции достигала 41% [184], в то время как отсутствие рецидивов ЖА наблюдалось у 46% пациентов. В проспективном исследовании Eugo-VT эффективность составила 81%, а свобода от повторных эпизодов аритмии наблюдалась у 51% пациентов [186]. В исследовании SMASH-VT оценивали роль катетерной абляции у пациентов, ранее перенесших ИМ и имевших сниженную ФВ ЛЖ [187]. Всем пациентам с ФЖ, ЖТ с нарушениями гемодинамики, а также пациентам с обмороками и индуцируемой ЖТ в ходе

инвазивного ЭФИ после процедуры аблации имплантировали ИКД. В контрольной группе пациентам катетерная аблация не проводилась, и они получали только ИКД-терапию. В этом исследовании пациенты не получали противоаритмических препаратов. Катетерную аблацию выполняли после картирования субстрата при синусовом ритме, без необходимости индукции ЖТ, целью процедуры было воздействие на патологические желудочковые потенциалы. В период наблюдения (средняя продолжительность 23±6 месяцев) отмечали существенное уменьшение частоты эпизодов ЖТ от 33% в контрольной группе до 12% в группе аблации. Также снизилась частота срабатываний ИКД с 31% до 9%.

В проспективном рандомизированном исследовании VTACH сравнивали эффективность катетерной аблации и стандартной терапии, включая ИКД, у пациентов с перенесенным ИМ и сниженной ФВ (≤50%), имеющих гемодинамически незначимые ЖТ [188]. Первичной конечной точкой было время до первого рецидива ЖТ или ФЖ. Выживаемость без повторной ЖТ в течение 24 месяцев была выше в группе аблации по сравнению с контрольной группой (47% против 29%, ОР 0,61 (95% ДИ 0,37, 0,99), p=0,045). Среднее число срабатываний ИКД в пересчете на одного пациента в год снизилось в группе вмешательства с 3,4±9,2 до 0,6±2,1 (p=0,018). В данном исследовании выполнение катетерной аблации не оказывало влияния на уровень смертности.

В целом, успех процедуры в каждом конкретном случае зависит от размеров постинфарктного рубца, который можно оценить по областям низкого вольтажа при электроанатомическом картировании [209]. Необходимым условием является выполнение аблации бригадой опытного специализированного центра [210].

6.3.2.2. Ре-энтри тахикардия с циркуляцией возбуждения по ножкам пучка Гиса

Профилактика рецидивов ЖТ у пациентов, имеющих механизм ре-энтри с циркуляцией возбуждения по ножкам пучка Гиса

Рекомендации	Класс ^a	Уровень ^b	Ссылки ^c
Катетерная аблация является первой линией терапии пациентов, имеющих ЖТ по механизму ре-энтри с циркуляцией возбуждения по ножкам пучка Гиса.	I	C	345, 346

Примечание: ^a — класс рекомендаций, ^b — уровень доказательности, ^c — ссылки, поддерживающие уровень доказательности.

ЖТ с участием проводящей системы Гиса имеет механизм макро ре-энтри с вовлечением в патологический круг правой ножки пучка Гиса (антероградное проведение) и левой ножки пучка Гиса (ретроградное проведение). На поверхностной ЭКГ в 12 отведениях наблюдается морфология комплексов по типу

БЛНПГ с отклонением электрической оси влево. Часто подобный тип тахикардии ассоциирован с кардиомиопатиями [347]. Катетерная аблация в области одной из ножек пучка Гиса обычно позволяет полностью излечить заболевание, при этом правая ножка является более удобной мишенью благодаря простому доступу во время аблации [347]. Так как эта процедура не влияет на структурную патологию, рекомендуется одновременная имплантация ИКД [347].

6.3.3. Имплантация кардиовертера-дефибриллятора

ИКД-терапия у пациентов с устойчивой ЖТ сопровождается увеличением выживаемости по сравнению с применением антиаритмических препаратов. На сегодняшний день нет исследований, в которых бы сравнивали эффективность имплантации ИКД и изолированной катетерной аблации у данной категории больных. Учитывая небольшой объем данных и высокую частоту рецидивов аритмии после катетерного лечения, всем пациентам с дисфункцией ЛЖ (ФВ <45%) и устойчивой ЖТ рекомендуется имплантация ИКД.

7. Кардиомиопатии

Кардиомиопатии — группа заболеваний миокарда, общим для которых является нарушение структуры и функции миокарда желудочков, которое нельзя полностью объяснить наличием гемодинамически значимого поражения КА или перегрузки миокарда [348]. Кардиомиопатии классифицируют в соответствии с морфологическими и функциональными признаками и разделяют на наследственные и ненаследственные варианты. Практически все кардиомиопатии могут сопровождаться развитием ЖА и увеличением риска ВСС, который варьирует в зависимости от этиологии и тяжести заболевания.

7.1. Дилатационная кардиомиопатия

7.1.1. Определение, эпидемиология и прогноз

ДКМП характеризуется наличием увеличения полости ЛЖ и систолической дисфункции в отсутствие сопутствующих патологических состояний или ИБС, которые могли бы являться причиной глобального снижения сократительной способности миокарда [348]. Некоторые генетические дефекты, которые лежат в основе ДКМП, также могут провоцировать развитие систолической дисфункции без дилатации ЛЖ или формирование рубцов миокарда, которые можно выявить только при МРТ сердца.

Среди взрослого населения ДКМП более распространена среди мужчин, общая частота встречаемости составляет 1 на 2,500 человек, при этом заболеваемость находится в пределах 7 на 100,000 населения в год [349]. У детей число вновь зарегистрированных случаев заболевания составляет 0,57 на 100,000 населения ежегодно [350].

Потенциально патологические генетические мутации выявляются у 20% взрослых с ДКМП (в белках саркомерах и десмосомальных протеинах), в то время как у 10-20% родственников больных ДКМП при скрининговом обследовании также диагностируется данное заболевание [351]. Мутации белков ламин А/С (*LMNA*) и десмина часто встречаются у пациентов с заболеваниями соединительной ткани [352, 353]. У небольшой доли пациентов выявляют X-сцепленное наследование заболевания, которое характеризуется мутациями гена дистрофина. ДКМП также может быть следствием многих приобретенных заболеваний, в том числе воспалительного и инфекционного характера, а также развиваться на фоне приема некоторых лекарственных препаратов и действия токсинов. Некоторые пациенты имеют генетическую предрасположенность к ДКМП, которая в таких случаях развивается под воздействием внешних причин, включая инфекции, цитотоксические препараты, алкоголь или беременность.

7.1.2. Основы стратификации риска и подходы к терапии

Стратификация риска и ведение пациентов с ДКМП

Рекомендации	Класс ^a	Уровень ^b	Ссылки ^c
Оптимальная медикаментозная терапия (включая иАПФ, ББ и АМКР) рекомендована всем пациентам с ДКМП с целью уменьшения риска внезапной смерти и прогрессирования ХСН.	I	A	8
Быстрое выявление и коррекция аритмогенных факторов (к примеру, действие проаритмических лекарственных препаратов, гипокалиемия) и сопутствующих заболеваний (например, патология щитовидной железы) рекомендовано у всех пациентов с ДКМП и ЖА.	I	C	8
Проведение КАГ рекомендовано стабильным пациентам с ДКМП, имеющим промежуточный риск развития ИБС, при возникновении новых ЖНР.	I	B	8
Имплантация ИКД рекомендована пациентам с ДКМП и гемодинамически значимыми ЖТ/ФЖ, имеющим ожидаемую продолжительность жизни с хорошим функциональным статусом >1 года.	I	A	151-154
Имплантация ИКД рекомендована пациентам с ДКМП и симптомной ХСН (NYHA II-III ФК) со сниженной ФВ ЛЖ ≤35% несмотря на оптимальную медикаментозную терапию свыше 3 месяцев, имеющим ожидаемую продолжительность жизни с хорошим функциональным статусом >1 года.	I	B	64, 313, 316, 317, 354
Выполнение катетерной аблации рекомендовано пациентам с ДКМП, имеющим ЖТ по механизму ре-энтри с циркуляцией возбуждения по ножкам пучка Гиса, рефрактерную к медикаментозной терапии.	I	B	8, 208, 345, 346

Имплантацию ИКД следует рассматривать у пациентов с ДКМП и подтвержденной патологической мутацией <i>LMNA</i> при наличии клинических факторов риска ^d .	Ila	B	71
Назначение амиодарона следует рассматривать у пациентов с ИКД, испытывающих неоднократные повторные разряды, несмотря на оптимальные параметры программирования устройства.	Ila	C	229
Проведение катетерной аблации может рассматриваться у пациентов с ДКМП и ЖА, которые не являются типичными тахикардиями ре-энтри с вовлечением проводящей системы Гиса и при этом устойчивы к медикаментозной терапии.	Ilb	C	355
Инвазивное ЭФИ с ПСЖ может рассматриваться с целью стратификации риска ВСС.	Ilb	B	115
Амиодарон не рекомендуется для лечения асимптомных НУЖТ у пациентов с ДКМП.	III	A	313, 354
Использование блокаторов натриевых каналов и дронедрона с целью лечения ЖА не рекомендуется у пациентов с ДКМП.	III	A	129, 356, 357

Примечание: ^a — класс рекомендаций, ^b — уровень доказательности, ^c — ссылки, поддерживающие уровень доказательности, ^d — факторы риска у пациентов с подтвержденной мутацией *LMNA*: неустойчивая ЖТ во время амбулаторного мониторирования ЭКГ, исходное снижение ФВ ЛЖ менее 45%, мужской пол и не миссенс-мутации (вставка, делеция, укорочение или мутации, влияющие на механизм сплайсинга).

Сокращения: ББ — бета-блокатор, ВСС — внезапная сердечная смерть, ДКМП — дилатационная кардиомиопатия, ЖА — желудочковые аритмии, ЖТ — желудочковая тахикардия, иАПФ — ингибитор ангиотензинпревращающего фермента, ИБС — ишемическая болезнь сердца, ИКД — имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор, КАГ — коронарная ангиография, ФЖ — фибрилляция желудочков, ФВ ЛЖ — фракция выброса левого желудочка, ХСН — хроническая сердечная недостаточность, ЭФИ — электрофизиологическое исследование, *LMNA* — ламин А/С.

В последние годы уровень общей смертности пациентов с ДКМП во взрослой популяции значительно снизился благодаря применению новых медикаментозных способов лечения с использованием нейрогормональных модуляторов и инструментальных методов [358]. У детей с ДКМП в течение первого года жизни смертность остается высокой, однако с возрастом во многих случаях функция сердца улучшается, либо состояние остается клинически стабильным [359]. Основными причинами сердечно-сосудистой смертности при ДКМП являются прогрессирующая СН и ВСС на фоне ЖА или, реже, брадиаритмии. Множество неинвазивных показателей рассматривались в качестве предикторов внезапной смерти, однако последний мета-анализ 45 исследований с общей выборкой 6088 пациентов показал, что функциональные и электрокардиографические показатели имеют лишь некоторые отличия для групп высокого и среднего риска. Самое высокое ОШ было

установлено для следующих предикторов: фрагментации комплекса QRS и альтернации зубца T, в то время как ни один из вегетативных тестов не имел существенной прогностической значимости [115]. Роль МРТ сердца оценивали в рамках мета-анализа девяти исследований на пациентах с неишемической кардиомиопатией [360], согласно которому наличие области замедленного усиления связано с повышением риска смерти от любых причин, госпитализации по поводу СН и ВСС. Однако дополнительную ценность позднего гадолиниевого усиления в сравнении с другими прогностическими маркерами еще предстоит определить.

Вероятно, инвазивное ЭФИ с ПЖС у пациентов с ДКМП также может иметь значение в определении прогноза [115].

7.1.2.1. Клинические исследования в области ИКД-терапии при ДКМП

В ряде исследований сравнивали применение ИКД в сочетании или без СРТ с приемом плацебо или амиодарона у пациентов с ДКМП [64, 151-154, 313, 316, 317, 354]. Большинство из этих исследований проводились уже в то время, когда оптимальная медикаментозная терапия включала иАПФ, ББ и АМКР [358]. Первые РКИ по применению ИКД не имели достаточной мощности для выявления клинически значимых различий по выживаемости, а в некоторых исследованиях (например, исследование DEFINITE) общая смертность была ниже, чем предполагалось до набора пациентов в исследование. Продолжительность наблюдения в некоторых исследованиях была недостаточной; кроме того, до сих пор не установлено, какое значение имеет оценка числа мотивированных срабатываний ИКД для прогноза. Ни в одном исследовании не выполняли сравнительный проспективный анализ пользы ИКД-терапии в отдельных группах пациентов в зависимости от этиологии ДКМП.

7.1.2.2. Первичная профилактика

В четырех рандомизированных исследованиях (CAT [361], AMIOVIRT [354], DEFINITE [316] и SCD-HeFT [64]) оценивали результаты применения ИКД для первичной профилактики ВСС в отсутствие какой-либо иной терапии. Еще в одном исследовании, COMPANION [313], сравнивались следующие стратегии: ИКД, бивентрикулярная электрокардиостимуляция и терапия амиодароном у пациентов с терминальной СН (III или IV ФК по NYHA) и длительностью QRS >120 мс. Эти исследования отличались по дизайну: в исследованиях CAT, AMIOVIRT и DEFINITE включали только пациентов с неишемической ДКМП, тогда как в исследованиях SCD-HeFT и COMPANION включали пациентов с ишемической и неишемической дисфункцией ЛЖ. Только в исследовании COMPANION было показано статистически досто-

верное снижение показателя внезапной смерти при использовании ИКД по сравнению с оптимальной медикаментозной терапией. Показатель общей смертности был ниже в группе ИКД по сравнению с группой оптимальной медикаментозной терапии (HR 0,50 (95% ДИ 0,29, 0,88), $p=0,015$), однако в группе ИКД отмечали достоверно более высокий риск нежелательных явлений средней или тяжелой степени по любой причине (69% против 61% в группе оптимальной медикаментозной терапии, $P=0,03$). Комплексный анализ результатов пяти исследований в области первичной профилактики ВСС (общая выборка 1854 пациентов с неишемической ДКМП) показал статистически достоверное снижение общей смертности на 31% при использовании ИКД по сравнению с оптимальной медикаментозной терапией (OR 0,69 (95% ДИ 0,55, 0,87), $p=0,002$) [317]. Этот эффект сохранялся и при исключении из анализа результатов исследования COMPANION (OR 0,74 (95% ДИ 0,58, 0,96), $p=0,02$) [317]. Рекомендации по применению ИКД в настоящем документе основаны на результатах этих исследований.

7.1.2.3. Вторичная профилактика

В трех исследованиях (AVID [153], CASH [152] и CIDS [151]; Web табл. 5) оценивали эффективность применения ИКД для вторичной профилактики у пациентов с предотвращенной остановкой сердца или анамнезом симптомной ЖТ. В исследовании CASH пациенты по результатам рандомизации получали ИКД или один из трех препаратов: амиодарон, метопролол или пропafenон, однако группа пропafenона была досрочно остановлена в связи с повышением показателя смертности. В окончательный анализ были включены данные по группам амиодарона и метопролола. В целом в этих трех исследованиях приняли участие 1963 пациента, из которых только у 292 (14,8%) была неишемическая кардиомиопатия. Исследования AVID и CIDS не показали значимого снижения общей смертности при использовании ИКД у пациентов с неишемической кардиомиопатией; результаты для этой подгруппы в исследовании CASH не сообщались. Исследование CASH отличалось от исследований AVID и CIDS еще и тем, что в этом исследовании средний уровень ФВ ЛЖ был несколько выше, и более половины пациентов имели ИКД, имплантированный эпикардиально. Последующий мета-анализ объединенных данных исследований AVID и CIDS показал статистически недостоверное снижение общей смертности на 31% по сравнению с медикаментозной терапией [154].

7.1.2.4. Смертность от конкретных причин

В нескольких исследованиях оценивали прогноз и лечение при отдельных видах ДКМП. Наибольший объем данных накоплен при ДКМП, вызванной мута-

циями гена *LMNA*, на долю которых приходится 5-10% [71, 352]. Для заболеваний сердца, связанных с мутациями гена *LMNA*, характерна пенетрантность в зависимости от возраста с ранним развитием предсердных аритмий и последующими нарушениями проведения с высоким риском внезапной смерти, при этом дилатация ЛЖ и систолическая дисфункция выражены незначительно. Многопараметрический анализ по данным многоцентрового регистра, включавшего 269 носителей мутации гена *LMNA*, показал, что выявление НУЖТ по данным амбулаторного мониторинга ЭКГ, исходное снижение ФВ ЛЖ <45%, мужской пол и не миссенс-мутации (вставка, делеция, укорочение или мутации, влияющие на механизм сплайсинга) являются независимыми факторами риска злокачественной ЖА [71]. Жизнеугрожающие нарушения ритма развивались только у пациентов, имевших, по меньшей мере, два из перечисленных факторов риска, и при добавлении каждого последующего фактора отмечалось повышение кумулятивного риска.

7.1.2.5. Лечение ЖНР при ДКМП

Пациентам с ДКМП и рецидивирующей ЖА показана оптимальная медикаментозная терапия, которая включает иАПФ, ББ и АМКР, в соответствии с рекомендациями ЕОК по лечению ХСН [8]. По возможности рекомендуется устранение вторичных провоцирующих факторов (например, проаритмогенные препараты, гипокалиемия) или сопутствующих заболеваний (например, патология щитовидной железы). У стабильных пациентов с ДКМП, имеющих средний или высокий риск ИБС и впервые возникшие ЖА следует рассмотреть выполнение КАГ. У пациентов с частыми срабатываниями ИКД на фоне тахикардий, несмотря на оптимальное программирование устройства, следует рассмотреть назначение амиодарона [229]. Однако не рекомендуется назначать амиодарон для лечения бессимптомных эпизодов НУЖТ. Не рекомендуется назначать блокаторы натриевых каналов и дронадарон пациентам с дисфункцией ЛЖ, учитывая их проаритмогенное действие [129, 152, 357, 362, 363].

7.1.2.6. Абляция зон ЖТ

Субстрат ЖТ при ДКМП отличается большой сложностью, что отражает полиэтиологичный характер заболевания. Исследования по применению разных стратегий абляции при ДКМП показывают, в лучшем случае, умеренную эффективность метода, которая не улучшается при использовании эпикардиального и эндокардиального картирования. В одном из последних исследований сравнивали группы из 63 пациентов с неишемической кардиомиопатией и 164 пациентов с ишемической дисфункцией ЛЖ [208], при этом абляция симптомной ЖТ была успешна только у 18,3% пациентов с неишемической кардиомиопатией. В связи с этим катетерная абляция нарушений ритма у пациентов с ДКМП должна

выполняться только при наличии определенного механизма ЖТ (например, циркуляция возбуждения по ножкам пучка Гиса) и только в лечебных учреждениях с достаточным опытом подобных процедур.

7.2. Гипертрофическая кардиомиопатия

7.2.1. Определение, эпидемиология и прогноз

ГКМП характеризуется утолщением стенки ЛЖ, которое невозможно объяснить только перегрузкой ЛЖ [116]. Это определение в равной степени применимо к детям и взрослым и не описывает этиологию заболевания. Необходимо понимать, что в настоящем документе все рекомендации по профилактике ВСС относятся к пациентам без метаболических, инфильтративных или других специфических заболеваний, которые требуют особых подходов к лечению.

По результатам исследований, проводившихся в Северной Америке, Европе, Азии и Африке, распространенность необъяснимой гипертрофии ЛЖ среди взрослого населения составляет от 0,02% до 0,23% и встречается очень редко у лиц младше 25 лет [116]. Патология в основном наследуется по аутосомно-доминантному типу, хотя в большинстве исследований отмечается небольшой перевес по заболеваемости в сторону мужского пола, в то время как частота ГКМП в разных этнических группах является сходной [116].

Общая ежегодная кардиоваскулярная летальность и уровень смертности или частота мотивированных срабатываний ИКД вследствие ЖТ/ФЖ среди взрослых пациентов с ГКМП находится в пределах 1-2% и 0,81%, соответственно [364, 365]. Другими частыми причинами в структуре сердечно-сосудистой смертности являются СН, тромбоэмболии и АВ-блокада.

7.2.2. Основы стратификации риска и подходы к терапии

Профилактика ВСС у пациентов с ГКМП

Рекомендации	Класс ^a	Уровень ^b	Ссылки ^c
Пациентам с ГКМП рекомендовано избегать соревновательных видов спорта ^d .	I	C	366
Имплантация ИКД рекомендована пациентам, пережившим остановку сердца вследствие ЖТ или ФЖ, или имеющим спонтанные устойчивые ЖТ, сопровождающиеся развитием синкопальных состояний или ухудшением гемодинамики, при условии ожидаемой продолжительности жизни >1 года.	I	B	116, 367-372
Проведение стратификации риска ВСС в течение предстоящих 5 лет с использованием калькулятора Risk-SCD рекомендовано у пациентов с ГКМП в возрасте ≥16 лет при отсутствии в анамнезе реанимации по поводу ЖТ/ФЖ или спонтанных устойчивых ЖТ, сопровождающихся развитием синкопальных состояний или ухудшением гемодинамики.	I	B	116, 365

Рекомендованная частота оценки 5-летнего риска развития ВСС следующая: исходно при первом контакте с пациентом, затем с интервалом 1-2 года, либо при наличии изменений в клиническом статусе.	I	B	116, 365
Имплантацию ИКД следует рассматривать у пациентов с оценочной 5-летней вероятностью развития ВСС $\geq 6\%$ и ожидаемой продолжительностью жизни > 1 года после всестороннего детального клинического обследования с учетом потенциального риска осложнений процедуры, а также влияния ИКД на образ жизни, социально-экономический статус и психологическое состояние пациентов.	IIa	B	116, 368
Имплантацию ИКД можно рассматривать у отдельных пациентов с оценочной 5-летней вероятностью развития ВСС $\geq 4\%$ и $< 6\%$ и ожидаемой продолжительностью жизни > 1 года после всестороннего детального клинического обследования с учетом потенциального риска осложнений процедуры, а также влияния ИКД на образ жизни, социально-экономический статус и психологическое состояние пациентов.	IIb	B	116, 365, 368
Имплантацию ИКД можно рассматривать у отдельных пациентов с оценочной 5-летней вероятностью развития ВСС $< 4\%$ при наличии клинических проявлений, обладающих обладающих важным прогностическим значением, если, несмотря на потенциальные осложнения процедуры, а также влияние ИКД на образ жизни, социально-экономический статус и психологическое состояние, прямая выгода пациентов является очевидной.	IIb	B	116, 365, 368
Инвазивное ЭФИ с ПСЖ не рекомендуется для стратификации риска ВСС.	III	C	116

Примечание: ^a — класс рекомендаций, ^b — уровень доказательности, ^c — ссылки, поддерживающие уровень доказательности, ^d — согласно рекомендациям Европейского общества кардиологов, соревновательные виды спорта определяются как регулярные силовые тренировки на любительском или профессиональном уровне и участие в официальных соревнованиях.

Сокращения: ГКМП — гипертрофическая кардиомиопатия, ИКД — имплантированный кардиовертер-дефибриллятор, ВСС — внезапная сердечная смерть, ЖТ — желудочковая тахикардия, ФЖ — фибрилляция желудочков.

7.2.3. ЖА на фоне ГКМП

Во время амбулаторного мониторинга ЭКГ НУЖТ отмечаются почти у 25% пациентов [373, 374]. Распространенность нарушений ритма увеличивается с возрастом и коррелирует с толщиной стенки ЛЖ и наличием позднего гадолиниевого усиления на МРТ [375]. НУЖТ при амбулаторном мониторинге ассоциировались с возрастающим риском ВСС [373]. Зарегистрированные НУЖТ в течение или сразу после физической нагрузки, были редкими, но могли быть ассоциированы с высоким риском ВСС [376].

Появление устойчивых мономорфных ЖТ (≥ 30 с) не характерно для этой группы пациентов, хотя они могут встречаться при аневризмах ЛЖ апикальной локализации. У пациентов с длительными эпизодами нарушений ритма или с появлением симптоматики следует исключить ИБС, если присутствуют факторы риска атеросклероза КА [377]. Если стойкая ЖТ переносится плохо, следует рассмотреть установку ИКД и терапию ББ или амиодароном для предотвращения последующих эпизодов. При наличии подозрения на наличие очагового происхождения ЖТ можно рассмотреть проведение ЭФИ и катетерной аблации.

7.2.4. Принципы стратификации риска и лечение взрослых пациентов

Изначально риск ВСС у пациентов с ГКМП оценивали с помощью простой шкалы с небольшим числом клинических параметров [367, 378, 379]. Впоследствии было предложено несколько дополнительных клинических параметров, в том числе фиброз миокарда (по данным МРТ с контрастным усилением), аневризмы ЛЖ апикальной локализации и множественные мутации в гене белка саркомера, которые можно использовать для принятия решения о необходимости имплантации ИКД у пациентов в группе среднего риска, при этом база доказательных данных по этим параметрам относительно невелика. Рекомендации ESC по ГКМП советуют использовать специальный калькулятор (HCM Risk-SCD), который позволяет оценить 5-летний риск ВСС [116].

Все прогностические переменные, использованные в этой модели, связаны с повышенным риском ВСС, что подтверждается хотя бы одним опубликованным многопараметрическим анализом (<http://doc2do.com/hcm/webHCM.html>). Этот калькулятор разработан специально для пациентов в возрасте от 16 лет и не предназначен для применения у профессиональных спортсменов или пациентов с метаболическими или инфильтративными заболеваниями (например, болезнь Фабри) и синдромами (например, синдром Нунан). В этой модели не учитываются градиенты на ВТЛЖ при физических нагрузках; она также не была утверждена для пациентов, перенесших миоэктомию или спиртовую аблацию межжелудочковой перегородки.

Инвазивное ЭФИ с ПСЖ не играет роли в стратификации риска ВСС при ГКМП и не рекомендовано для рутинного применения у пациентов с обмороками или симптомами аритмии [116].

В отличие от недавно опубликованных рекомендаций по ГКМП [116], в настоящем документе отсутствует рекомендация III класса для пациентов с оценочным риском развития ВСС в течение 5 лет $< 4\%$, учитывая некоторые неточности в определении риска, в связи с чем необходима особая осторожность при исключении такой категории пациентов из списка кандидатов на ИКД-терапию.

7.2.5. Принципы стратификации риска и лечение детей

Пациентам младше 16 лет после эпизода угрожающей жизни ЖА рекомендуется установка ИКД (при необходимости эпикардиально). На сегодняшний день мало данных по использованию клинических маркеров риска для проведения первичной профилактики, особенно у очень маленьких детей (младше 8 лет). Последние рекомендации ЕОК советуют учитывать тяжелую гипертрофию ЛЖ (максимальная толщина стенки ЛЖ ≥ 30 мм или количество баллов по Z-шкале ≥ 6), необъяснимые обмороки, эпизоды НУЖТ и семейный анамнез внезапной смерти в качестве основных факторов риска ВСС у детей [116]. У детей с двумя или более из перечисленных факторов риска следует рассмотреть возможность ИКД-терапии. При наличии у ребенка одного фактора риска следует тщательно оценивать пользу и риски установки ИКД в каждом конкретном случае. В большинстве случаев достаточно имплантации однокамерного дефибриллятора, что позволяет снизить вероятность осложнений [116].

7.2.6. Профилактика ВСС

7.2.6.1. Медикаментозная терапия и коррекция образа жизни

Больным ГКМП рекомендуют воздержаться от участия в соревновательных видах спорта и от интенсивных физических нагрузок, особенно при наличии факторов риска ВСС или повышения градиента на выходном тракте ЛЖ. Применение противоаритмических препаратов для лечения ГКМП не изучалось в РКИ. Амiodарон, вероятно, уменьшает частоту ВСС у пациентов с НУЖТ при амбулаторном мониторинге ЭКГ, но во многих исследованиях терапия амиодароном не была эффективной в плане профилактики ВСС [380, 381]. Дизопирамид и ББ применяются при наличии обструкции ВТЛЖ, но нет доказательств того, что они снижают риск ВСС [116]. Современные рекомендации ESC по ГКМП говорят против выполнения миксэтомии или этаноловой аблации пациентам с обструкцией ВТЛЖ в целях уменьшения риска ВСС [116].

7.2.6.2. Имплантация кардиовертера-дефибриллятора

Вторичная профилактика. На сегодняшний день нет исследований относительно использования ИКД при ГКМП с целью вторичной профилактики, но многие обсервационные когортные исследования и мета-анализы показывают, что предотвращенная остановка сердца и стойкая ЖТ сопряжены с высоким риском последующих смертельных аритмий [368]. Именно поэтому данной небольшой группе пациентов рекомендуется установка ИКД [116].

Первичная профилактика. Пациентам с ГКМП показано стандартное клиническое обследование в соответствии с рекомендациями ЕОК [116], которое

включает сбор общего и семейного анамнеза, амбулаторный мониторинг ЭКГ на протяжении 48 ч, трансторакальную ЭхоКГ (или МРТ в случае недостаточных размеров акустического окна) и, по возможности, проведение нагрузочного тестирования. Решение о целесообразности имплантации ИКД принимают на основании оценки 5-летнего риска ВСС по калькулятору HCM Risk-SCD и с учетом возраста и общего состояния здоровья пациента.

7.3. Аритмогенная кардиомиопатия ПЖ

7.3.1. Определение, эпидемиология и прогноз

АКПЖ — прогрессирующее поражение сердечной мышцы с характерными проявлениями в виде ЖА, СН и ВСС [382]. Отличительным гистологическим признаком данного заболевания является замещение кардиомиоцитов жировой и фиброзной тканью [382, 383]. При АКПЖ выявляются структурные и функциональные изменения ПЖ, и более чем у половины пациентов ЛЖ также оказывается вовлечен в патологический процесс [384]. С помощью рабочих критериев, которые включают гистологические, генетические, электрокардиографические параметры и результаты визуализации, пациентов делят на три диагностических категории: подтвержденное заболевание, пограничное состояние и возможное заболевание [382].

В большинстве случаев АКПЖ наследуется по аутосомно-доминантному типу и ассоциируется с мутациями в генах, кодирующих белки десмосом (плакоглобин), десмоплакин, плакофилин-2, десмоглеин-2 и десмоколлин-2. В небольшом числе случаев заболевание связано с мутациями в недесмосомных генах и с редкими рецессивными мутациями (например, синдром Карваяла и болезнь Наксоса), для которых также характерен кожный фенотип в виде гиперкератоза ладоней и стоп [52].

Распространенность АКПЖ в общей популяции колеблется от 1 случая на 1000 человек до 1 случая на 5000 человек и является частой причиной ВСС у спортсменов и людей молодого возраста [385, 386]. Клинические проявления заболевания, включая учащенное сердцебиение, обмороки, ЖТ и ВСС, обычно развиваются в период между вторым и четвертым десятилетием жизни. Прогрессия заболевания может привести к правожелудочковой СН или одновременно к снижению функции обоих желудочков. Показатели ежегодной смертности от АКПЖ отличаются по данным различных авторов и главным образом зависят от характеристик исследуемых групп пациентов. По результатам одного мета-анализа годовые показатели смертности от сердечно-сосудистых причин, некардиальной летальности и частота трансплантаций сердца среди пациентов с АКПЖ составили 0,9%, 0,8% и 0,9%, соответственно [387].

7.3.2. Основы стратификации риска и подходы к терапии

Профилактика ВСС у пациентов с АКПЖ

Рекомендации	Класс ^a	Уровень ^b	Ссылки ^c
Больным АКПЖ рекомендовано воздержаться от участия в соревновательных видах спорта ^d .	I	C	388
Назначение ББ в максимально переносимых дозах рекомендовано в качестве терапии первой линии с целью уменьшения симптомов у пациентов с частой ЖЭС и НУЖТ.	I	C	ГрЭк
Имплантация ИКД рекомендована пациентам, имеющим эпизод ВСС или гемодинамически значимой ЖТ в анамнезе.	I	C	389
Назначение амиодарона следует рассматривать с целью уменьшения симптомов у пациентов с частой ЖЭС или НУЖТ в случае непереносимости или наличия противопоказаний к приему ББ.	IIa	C	390, 391
Выполнение катетерной аблации в условиях опытного центра следует рассматривать у пациентов с частой симптомной ЖЭС или ЖТ, рефрактерными к медикаментозной терапии, с целью уменьшения симптомов и снижения числа разрядов ИКД, соответственно.	IIa	B	183, 202, 207, 392, 393
Имплантацию ИКД следует рассматривать у пациентов с АКПЖ, у которых устойчивая ЖТ не сопровождается нарушением гемодинамики, взвешивая риск выполнения процедуры, включая долгосрочные осложнения, и потенциальную пользу ИКД-терапии.	IIa	B	387, 394, 395
Имплантация ИКД может рассматриваться у пациентов при наличии одного или более факторов риска ЖА у взрослых пациентов с ожидаемой продолжительностью жизни >1 года после всестороннего детального клинического обследования с учетом потенциального риска осложнений процедуры, а также влияния ИКД на образ жизни, социально-экономический статус и психологическое состояние пациентов.	IIb	C	ГрЭк
Инвазивное ЭФИ с ПСЖ может рассматриваться с целью стратификации риска ВСС.	IIb	C	113, 114

Примечание: ^a — класс рекомендаций, ^b — уровень доказательности, ^c — ссылки, поддерживающие уровень доказательности, ^d — согласно рекомендациям Европейского общества кардиологов, соревновательные виды спорта определяются как регулярные силовые тренировки на любительском или профессиональном уровне и участие в официальных соревнованиях.

Сокращения: АКПЖ — аритмогенная кардиомиопатия правого желудочка, ББ — бета-блокатор, ГрЭк — группа экспертов, участвовавших в подготовке данных рекомендаций, ИКД — имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор, ЖТ — желудочковая тахикардия, ЖЭС — желудочковая экстрасистолия, ВСС — внезапная сердечная смерть, ЖА — желудочковая аритмия, ЭФИ — электрофизиологическое исследование.

7.3.3. ЖНР при АКПЖ

Почти две трети пациентов с АКПЖ имеют ЖА по данным амбулаторного мониторинга ЭКГ или ЭКГ в покое, а также по результатам стресс-теста [396-399]. Нарушения ритма обычно имеют правожелудочковое происхождение (т.е. морфология БЛНПГ), однако ось QRS во время ЖТ обычно отличается от таковой при тахикардии из области ВТПЖ [400], и во многих случаях отмечается несколько морфологий QRS. В последнем проспективном регистре АКПЖ при анализе записей ИКД в большинстве случаев у пациентов отмечались мономорфные ЖТ [401].

7.3.3.1. Лечение ЖА

Объем систематических данных по эффективности противоаритмических препаратов при АКПЖ очень невелик, и неизвестно, каким образом медикаментозная терапия влияет на смертность. Обычно в качестве препаратов первой линии для лечения пациентов с частыми эпизодами ЖЭ или нестойкой ЖА применяют ББ, в частности соталол, главным образом на основании исследований случай-контроль с использованием ПСЖ [391]. Однако в последнем обсервационном регистре не наблюдалось уменьшение эпизодов ЖА на фоне лечения ББ и соталолом [390], в то время как у небольшого числа пациентов терапия амиодароном была более эффективна для предотвращения ЖА [390].

Для выявления участков жировой и фиброзной ткани и для планирования аблации ЖА целесообразно инвазивное ЭФИ с вольтажным картированием [202, 207, 392, 402]. У пациентов с одной или небольшим количеством доминантных морфологий ЖТ процедура более эффективна, причем эпикардальная аблация в данном случае повышает вероятность успешного исхода. Тем не менее, противоаритмические препараты и катетерная аблация не обеспечивают надежной профилактики ВСС, и аблация применяется только для уменьшения частоты эпизодов аритмии, но не позволяет улучшить общий прогноз у таких пациентов.

7.3.3.2. Ограничения физической активности

Силовые тренировки и участие в соревновательных видах спорта могут ухудшить течение АКПЖ [81, 403]. Кроме того, отсутствуют РКИ в этой области, вследствие чего пациентам рекомендуется избегать интенсивных физических нагрузок.

7.3.3.3. Имплантация ИКД

Большинство исследований по стратификации риска и применению ИКД имеют ретроспективный одноцентровый дизайн и включают небольшие популяции пациентов с высоким риском. В недавнем систематическом обзоре (24 исследования) и мета-ана-

лизе (18 исследований) с общей выборкой 610 пациентов и средней продолжительностью наблюдения 3,8 лет [387] срабатывания ИКД после имплантации наблюдались у 9,5% пациентов. Сложности во время установки электродов ИКД отмечены в 18,4% случаев, нарушение работы электродов наблюдались в 9,8% случаев, инфекционные осложнения в 1,4% случаев и дислокация электродов в 3,3% случаев. Годовой показатель частоты немотивированных срабатываний ИКД составил 3,7%.

Для пациентов, переживших эпизод ВСС и имеющих в анамнезе гемодинамически значимые ЖТ и обмороки, характерен самый высокий риск ВСС (до 10% в год), в связи с чем им рекомендована имплантация ИКД [387]. Другими факторами риска ВСС или повторных срабатываний ИКД с нанесением терапии на фоне тахикардий являются подтвержденная устойчивая ЖТ, необъяснимые обмороки, частые эпизоды НУЖТ, семейный анамнез внезапной смерти в молодом возрасте, тяжелое поражение ПЖ, выраженное удлинение QRS, наличие позднего гадолиниевого усиления на МРТ (в том числе с вовлечением ЛЖ), дисфункция ЛЖ и индукция ЖТ во время ЭФИ [113, 114, 387, 389, 395, 404-406]. Более чем у 10% носителей мутаций генов десмосомных белков отмечают сложную или дигенную гетерозиготность, которая может быть фактором риска больших аритмических событий и ВСС [407]. Учитывая очень разнородные исследования по АКПЖ, сложно говорить о каких-либо определенных рекомендациях по применению ИКД для первичной профилактики в этой группе пациентов. По общему заключению на основании имеющихся данных, имплантация ИКД показана пациентам с необъяснимыми обмороками. При отсутствии у пациента обмороков, решение об установке ИКД принимают на основании результатов клинического обследования, с учетом семейного анамнеза, степени нарушения функции ПЖ и ЛЖ, риска осложнений на протяжении жизни и влияния ИКД на образ жизни пациента, его социально-экономический статус и психологическое здоровье.

7.4. Инфильтративные кардиомиопатии

7.4.1. Амилоидоз сердца

Амилоидоз сердца

Рекомендации	Класс ^a	Уровень ^b	Ссылки ^c
Имплантацию ИКД следует рассматривать у пациентов с амилоидозом с синтезом легких цепей иммуноглобулинов или наследственно-обусловленным транстиретин-ассоциированным амилоидозом сердца и ЖА, сопровождающимся нарушением гемодинамики, при условии ожидаемой продолжительности жизни >1 года с хорошим функциональным статусом.	Ia	C	408-412

Примечание: ^a — класс рекомендаций, ^b — уровень доказательности, ^c — ссылки, поддерживающие уровень доказательности.

Сокращения: ИКД — имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор, ЖА — желудочковая аритмия.

Выделяют два основных типа амилоидоза сердца: амилоидоз легких цепей, вызванный отложением моноклональных легких цепей, и наследственный транстиретин-ассоциированный амилоидоз, при котором нормальный (дикий тип) или мутировавший транстиретин откладывается в миокарде [413, 414]. До недавнего времени амилоидоз сердца был сопряжен с крайне неблагоприятным прогнозом, и медиана выживаемости после появления симптомов СН составляла <1 года, однако прогресс в области лечения амилоидоза легких цепей способствовал улучшению выживаемости таких пациентов [415].

Почти половина больных амилоидозом сердца умирают внезапно [413, 416]. Причиной смерти обычно является электромеханическая диссоциация, однако описаны случаи полного устранения устойчивых ЖНР благодаря ИКД-терапии [408]. По данным амбулаторного мониторинга ЖА присутствует более чем у 25% больных с амилоидозом сердца [409-411], однако это, похоже, не является прогностическим фактором ВСС. Повышение уровня сердечных тропонинов и N-концевого натрийуретического пептида В типа являются чувствительными маркерами поражения миокарда и позволяют прогнозировать нежелательные исходы у пациентов с амилоидозом легких цепей, но не доказано, что эти маркеры можно использовать для определения показаний к имплантации ИКД. Учитывая ограниченные данные, применение ИКД следует рассматривать во всех случаях диагностики амилоидоза легких цепей и наследственного транстиретин-ассоциированного амилоидоза при наличии устойчивых ЖА и ожидаемой продолжительности жизни >1 года. Для рекомендаций по первичной профилактике на данный момент недостаточно данных.

7.5. Рестриктивная кардиомиопатия

Рестриктивная кардиомиопатия (РКМП)

Рекомендации	Класс ^a	Уровень ^b	Ссылки ^c
Имплантация ИКД с целью снижения риска ВСС рекомендована пациентам с РКМП и устойчивыми ЖА, сопровождающимися нарушением гемодинамики, при условии ожидаемой продолжительности жизни >1 года с хорошим функциональным статусом.	I	C	412, 417-420

Примечание: ^a — класс рекомендаций, ^b — уровень доказательности, ^c — ссылки, поддерживающие уровень доказательности.

Сокращения: ИКД — имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор, ЖА — желудочковая аритмия, ВСС — внезапная сердечная смерть.

РКМП характеризуется ригидностью миокарда, нормальными или сниженными диастолическими и систолическими объемами желудочков и нормальной толщиной их стенки. РКМП — самая редкая форма из всех кардиомиопатий; она связана с рядом генетических и приобретенных расстройств [412]. В западных странах самой частой причиной РКМП является амилоидоз, на втором месте — мутации в генах саркомерных белков и метаболические расстройства [421].

Клиническим проявлением РКМП зачастую являются симптомы правожелудочковой и левожелудочковой СН, и диагноз устанавливают на основании характерных признаков при неинвазивных методах визуализации и зондировании сердца. Для РКМП характерен плохой отдаленный прогноз. У детей выживаемость в течение 1 года, 2 и 5 лет составляет 82%, 80% и 68%, соответственно [417-420]; при отсутствии возможности трансплантации сердца выживаемость составляет 48%, 34% и 22%, соответственно. По взрослым пациентам с РКМП статистических данных меньше, но показатели 5-летней выживаемости сходны с таковыми в детском возрасте. Факторами риска общей смертности являются ухудшение функционального класса по NYHA, размер левого предсердия и мужской пол [417-420]. Риск внезапной смерти у детей выше, особенно при наличии признаков ишемии миокарда на ЭКГ.

Лечение РКМП в основном паллиативное. Для устранения симптомов СН применяют диуретики и препараты для контроля частоты сердечных сокращений, при наличии ФП назначают антикоагулянты. Нет проспективных данных по профилактическому использованию ИКД-терапии у больных РКМП, поэтому показания к имплантации ИКД для этих пациентов с симптоматическими устойчивыми ЖА должны быть такими же, как и для других пациентов с заболеваниями миокарда, с учетом краткосрочного прогноза по СН. Необходимость первичной профилактики определяют на основании этиологии заболевания и наличия факторов риска ВСС.

7.6. Другие кардиомиопатии

7.6.1. Некомпактный миокард ЛЖ

Под некомпактностью понимают наличие выраженной трабекулярности и глубоких межтрабекулярных полостей в толще миокарда левого и(или) ПЖ, часто в сочетании со вторым тонким компактным слоем миокарда, соседствующим с эпикардом [422]. Во некоторых случаях некомпактность миокарда ассоциируется с дилатацией желудочка и систолической дисфункцией. Некомпактный миокард ЛЖ может присутствовать как в сочетании с ВПС, так и в изолированной форме. Наследственный характер заболевания отмечается у 18-50% взрослых с изолированной некомпактностью ЛЖ,

чаще всего с аутосомно-доминантным типом наследования. У таких больных описаны множественные мутации в генах саркомерных белков, белков-переносчиков кальция и других генах, связанных с патогенезом кардиомиопатии, включая гены *LMNA*, *LDB3* и тафазина [423].

Во многих случаях наличие некомпактного миокарда ЛЖ не сопровождается какой-либо симптоматикой, но у некоторых больных возможно развитие СН, тромбоэмболии, аритмии или ВСС. Факторами риска смертельного исхода являются пожилой возраст, исходная дилатация ЛЖ, наличие симптомов СН, постоянная или персистирующая ФП, блокада пучка Гиса и сопутствующие нервно-мышечные заболевания, однако очень мало данных указывают на то, что некомпактность ЛЖ сама по себе является показанием к имплантации ИКД [422-425]. Необходимость в ИКД-терапии определяют с учетом тяжести систолической дисфункции ЛЖ и наличия стойких ЖА, по тем же критериям, что и для больных ДКМП (Раздел 7.1).

7.6.2. Болезнь Чагаса

Кардиомиопатия Чагаса

Рекомендации	Класс ^a	Уровень ^b	Ссылки ^c
Имплантацию ИКД следует рассматривать у пациентов с болезнью Чагаса и снижением ФВ ЛЖ <40% при условии ожидаемой продолжительности жизни >1 года с хорошим функциональным статусом.	Ia	C	426-430

Примечание: ^a — класс рекомендаций, ^b — уровень доказательности, ^c — ссылки, поддерживающие уровень доказательности.

Сокращения: ИКД — имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор, ФВ ЛЖ — фракция выброса левого желудочка.

Болезнь Чагаса — инфекционное заболевание, вызванное простейшими *Trypanosoma cruzi* и протекающее с поражением миокарда. В настоящее время в мире насчитывается порядка 8-10 млн людей, страдающих этим заболеванием, из них у 20-40% развивается хроническое поражение миокарда, иногда через десятки лет после первичной инфекции. Самыми ранними проявлениями болезни является нарушения в проводящей системе сердца, включая БПНПГ и передне-верхний гемиблок, после чего появляются сегментарные изменения в движении стенки ЛЖ, сложные ЖА, дисфункция синусового узла и более тяжелые нарушения проведения. На поздних стадиях болезни отмечается прогрессирующая дилатация ЛЖ и систолическая дисфункция [426-430].

Годовой показатель смертности при болезни Чагаса колеблется от 0,2% до 19,2%, в зависимости от характера исследуемой популяции. Наиболее достоверные независимые прогностические факторы смертельного исхода — дисфункция ЛЖ, увеличение

ФК по NYHA и эпизоды НУЖТ, причем при их сочетании риск может возрасти в 15 раз.

Основным исследованием по ИКД терапии при болезни Чагаса была работа Gali с соавт. [430]. По их данным, имплантация ИКД была наиболее эффективна при снижении ФВ ЛЖ <40%, хотя большинство пациентов с ИКД получали необходимое лечение, независимо от систолической функции ЛЖ.

8. Наследственные первичные аритмии

8.1. LQTS

8.1.1. Определение и эпидемиология

LQTS (при отсутствии вторичных причин увеличения длительности QT)

Рекомендации	Класс ^a	Уровень ^b	Ссылки ^c
Синдром LQTS диагностируется при наличии одного из следующих критериев: — QTc ≥480 мс при повторной регистрации ЭКГ в 12 отведениях или — количество баллов по шкале LQTS >3 [431].	I	C	ГрЭК
LQTS диагностируется при наличии подтвержденной патологической мутации LQTS независимо от длительности интервала QT.	I	C	ГрЭК
По данным ЭКГ диагноз LQTS следует рассматривать при наличии QTc ≥460 мс при повторной регистрации ЭКГ в 12 отведениях у пациентов с синкопальными состояниями неясного генеза или документированной ЖТ/ФЖ в отсутствие заболеваний сердца.	Ia	C	ГрЭК

Примечание: ^a — класс рекомендаций, ^b — уровень доказательности, ^c — ссылки, поддерживающие уровень доказательности.

Сокращения: ГрЭК — группа экспертов, участвовавших в подготовке данных рекомендаций, ЖТ — желудочковая тахикардия, ФЖ — фибрилляция желудочков, ЭКГ — электрокардиограмма, LQTS — синдром удлиненного интервала QT, QTc — скорректированный QT.

При составлении настоящих рекомендаций были использованы модифицированные диагностические критерии LQTS, в отличие от диагностических критериев EHRA/HRS [14]. Одной из причин был тот факт, что скорректированный интервал QT (QTc) >500 мс, предлагавшийся в качестве порогового значения для диагностики LQTS у пациентов без симптоматики и семейного анамнеза данного заболевания, является очень консервативным критерием и идентичен значению QT, которое сопряжено с высоким риском аритмий и ВСС [1, 67]. В связи с этим в настоящих рекомендациях для клинического диагноза используется показатель QTc ≥480 мс или оценка >3 баллов по соответствующей шкале [431]. При наличии необъяснимых обмороков для постановки диагноза было достаточно QTc ≥460 мс.

LQTS характеризуется удлинением интервала QT и появлением ЖА, которые запускаются, главным

образом, за счет адренергической активации. Заболевание обычно проявляется в молодом возрасте (средний возраст 14 лет). Ежегодная частота ВСС при отсутствии лечения составляет от 0,33% [67] до 0,9% [432], а при наличии обмороков — ~5% [432].

Описана связь LQTS с мутациями в 13 генах, большинство из которых кодируют субъединицы калиевых, натриевых или кальциевых потенциалзависимых ионных каналов. Посредством генетического скрининга у 75% больных выявляют патогенную мутацию, и в подавляющем большинстве случаев (90%) это мутации трех основных генов: *KCNQ1*, *KCNH2* и *SCN5A* [52].

Существует три типа LQTS:

- Аутосомно-доминантный тип (синдром Романо-Уорда, распространенность 1 случай на 2500 человек), который включает подтипы LQT1-6 и LQT9-13 подтипы и характеризуется изолированным удлинением интервала QT;

- Аутосомно-доминантный тип с экстракардиальными проявлениями, который далее подразделяют на следующие подтипы:

- LQT7 (синдром Андерсена-Тавил), при котором удлинение QT сочетается с выраженной U-волной, полиморфной или двунаправленной ЖТ, лицевым дисморфизмом и гипер/гипокалиемическим периодическим параличом [433] и

- LQT8 (синдром Тимоти), для которого характерны удлинение QT, синдактилия, мальформации сердца, расстройства аутистического спектра и дисморфизм;

- Аутосомно-рецессивный тип (синдром Джервелла-Ланге-Нильсена), для которого характерно очень выраженное удлинение интервала QT и врожденная глухота.

8.1.2. Основы стратификации риска и подходы к терапии

Стратификация риска и лечение пациентов с LQTS

Рекомендации	Класс ^a	Уровень ^b	Ссылки ^c
Следующие мероприятия по коррекции образа жизни рекомендованы всем пациентам с диагностированным LQTS: (a) Избегать приема медикаментов, способствующих удлинению интервала QT (перечень на сайте www.crediblemeds.org). (b) Коррекция нарушений электролитного баланса (гипокалиемия, гипомагниемия, гипокальциемия), которые могут развиваться на фоне диареи, рвоты или метаболических нарушений). (c) Избегать специфических триггеров аритмии (активное плавание, особенно при LQTS1, и воздействие громких звуков при LQTS2).	I	B	434
Пациентам с клиническим диагнозом LQTS рекомендован прием ББ.	I	B	435

Имплантация ИКД в сочетании с приемом ББ рекомендована пациентам с LQTS, пережившим остановку сердца.	I	B	436-438
Назначение ББ следует рассматривать у носителей генетической мутации LQTS с нормальным QT интервалом.	IIa	B	67
Имплантацию ИКД в сочетании с приемом ББ следует рекомендовать пациентам с LQTS и синкопальными состояниями и/или ЖТ на фоне приема адекватной дозы ББ.	IIa	B	439
Выполнение грудной левосторонней симпатической денервации сердца следует рассматривать у симптомных пациентов с LQTS в следующих случаях: (а) Прием ББ неэффективен, плохо переносится, либо имеются противопоказания; (б) ИКД-терапия противопоказана или имеется отказ пациента; (с) Пациенты с ИКД на фоне приема ББ продолжают испытывать множественные разряды дефибрилятора.	IIa	C	440
Лечение блокаторами натриевых каналов (мексилетин, флекаинид или ранолазин) может рассматриваться в качестве дополнительной терапии с целью уменьшения длительности интервала QT у пациентов с LQTS3 и увеличением QTc >500 мс.	IIb	C	441-443
Имплантация ИКД может рассматриваться в дополнение к терапии ББ у асимптомных носителей патологической мутации в генах <i>KCNH2</i> или <i>SCN5A</i> при увеличении QTc >500 мс.	IIb	C	67
Инвазивное ЭФИ с ПСЖ не рекомендуется для стратификации риска ВСС.	III	C	117

Примечание: ^a — класс рекомендаций, ^b — уровень доказательности, ^c — ссылки, поддерживающие уровень доказательности.

Сокращения: ББ — бета-блокатор, ВСС — внезапная сердечная смерть, ЖТ — желудочковая тахикардия, ЭКГ — электрокардиограмма, ЭФИ — электрофизиологическое исследование, LQTS — синдром удлиненного интервала QT, QTc — скорректированный QT.

Стратификация индивидуального риска осуществляется с учетом клинических, электрокардиографических и генетических параметров [67]. Для пациентов, переживших остановку сердца, характерен высокий риск повторной остановки сердца, даже на фоне терапии ББ (14% в течение 5 лет на фоне терапии), в связи с чем таким пациентам показан ИКД [436]. Появление обмороков сопряжено с высоким риском остановки сердца [439, 444]. Женщины с LQTS имеют высокий риск в течение 9 месяцев после родов (особенно женщины с генотипом LQT2) [445]. При генотипе LQT1 и LQT2 риск сердечных событий зависит от локализации мутации и ее типа. Однако эти заключения необходимо проверить в дополнительных исследованиях, прежде

чем использовать в клинической практике [14]. Бессимптомное носительство патогенных мутаций сопряжено с умеренным риском сердечных событий, ~10% от рождения и до 40 лет; в таких случаях следует рассмотреть терапию ББ [446].

К профилактическому применению ИКД следует подходить индивидуально у всех пациентов группы высокого риска, в частности у женщин с генотипом LQT2 и QTc >500мс, у пациентов с QTc >500 мс и признаками электрической нестабильности, а также у пациентов с генетическим профилем высокого риска (носительство двух мутаций, в том числе синдром Джервелла-Ланге-Нильсена и синдром Тимоти).

На сегодняшний день нет данных, свидетельствующих о прогностической значимости инвазивного ЭФИ с ПСЖ у пациентов с LQTS [117].

8.2. SQTS

8.2.1. Определение и эпидемиология

Диагностика SQTS

Рекомендации	Класс ^a	Уровень ^b	Ссылки ^c
SQTS диагностируется при наличии уменьшения продолжительности QTc ≤340 мс.	I	C	ГрЭк
Диагноз SQTS следует рассматривать при продолжительности интервала QTc ≤360 мс и наличии одного или более из следующих критериев: (а) Подтвержденная патологическая генетическая мутация; (б) Случаи выявления SQTS в семье; (с) Семейный анамнез внезапной смерти в возрасте <40 лет; (д) Наличие в анамнезе синкопальных состояний неясного генеза или документированной ЖТ/ФЖ при отсутствии структурных заболеваний сердца.	IIa	C	ГрЭк

Примечание: ^a — класс рекомендаций, ^b — уровень доказательности, ^c — ссылки, поддерживающие уровень доказательности.

Сокращения: ГрЭк — группа экспертов, участвовавших в подготовке данных рекомендаций, ЖТ — желудочковая тахикардия, ФЖ — фибрилляция желудочков, SQTS — синдром укороченного интервала QT, QTc — скорректированный интервал QT.

SQTS характеризуется уменьшением продолжительности реполяризации миокарда, что создает субстрат для развития угрожающих жизни аритмий. Выявлено пять генов, связанных с возникновением SQTS (*KCNH2*, *KCNQ1*, *KCNJ2*, *CACNA1C* и *CACNB2b*), однако диагностическая польза генетического скрининга все еще невелика (около ~20%) [119].

Заболевание отличается высокой летальностью в любом возрасте, в том числе у детей в первые месяцы жизни, и вероятность первой остановки сердца в возрасте 40 лет составляет >40% [119, 447]. Однако с учетом небольшого размера исследуемых популяций, высокие показатели смертности отчасти

могут быть связаны с систематической ошибкой из-за недостаточной диагностики SQTS у бессимптомных пациентов.

8.2.2. Основы стратификации риска и подходы к терапии

Стратификация риска и лечение пациентов с SQTS

Рекомендации	Класс ^a	Уровень ^b	Ссылки ^c
Имплантация ИКД рекомендована пациентам с SQTS, которые: (а) Пережили остановку сердца и/или (б) Имеют документированную спонтанную устойчивую ЖТ.	I	C	119, 447
Назначение хинидина или соталола может рассматриваться у пациентов с диагностированным SQTS, имеющих показания к ИКД-терапии, в случае, когда данная процедура противопоказана или имеется отказ пациентов.	IIb	C	118, 448
Назначение хинидина или соталола может рассматриваться у асимптомных пациентов с диагностированным SQTS, имеющих семейный анамнез внезапной сердечной смерти.	IIb	C	118, 448
Инвазивное ЭФИ с ПСЖ не рекомендуется для стратификации риска ВСС.	III	C	118, 119

Примечание: ^a — класс рекомендаций, ^b — уровень доказательности, ^c — ссылки, поддерживающие уровень доказательности.

Сокращения: ВСС — внезапная сердечная смерть, ЖТ — желудочковая тахикардия, ИКД — имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор, ПСЖ — программируемая стимуляция желудочков, ЭФИ — электрофизиологическое исследование, SQTS — синдром укороченного интервала QT.

Всем больным SQTS, перенесшим остановку сердца, показан ИКД для вторичной профилактики, так как частота повторных эпизодов остановки сердца у них составляет 10% в год [119].

Оптимальной стратегии предотвращения остановки сердца при SQTS не существует, учитывая отсутствие независимых предикторов ВСС — даже обмороки в этом случае не являются независимым фактором риска [119]. При этом заболевании также нет данных по оценке риска аритмий во время занятий спортом.

Показания к применению ИКД в каждом случае рассматривают индивидуально, учитывая семейный анамнез и наличие укороченного QTc, однако для общих рекомендаций на данный момент недостаточно данных [14].

Исследования на небольших когортах пациентов показали, что лечение хинидином помогает увеличить длительность QTc и, вероятно, уменьшить частоту аритмических событий. У пациентов, получающих хинидин, необходимо следить за удлинением интервала QT и проаритмическими событиями [118, 448]. Лечение хинидином также можно рассмотреть у пациентов, перенесших остановку сердца и нужда-

ющихся в имплантации ИКД, в случае, когда данная процедура противопоказана или имеется отказ пациентов [118, 448].

На сегодняшний день нет данных о том, что ПСЖ позволяет прогнозировать аритмические события у больных SQTS.

8.3. Синдром Бругада

8.3.1. Определение и эпидемиология

Диагностика СБр

Рекомендации	Класс ^a	Уровень ^b	Ссылки ^c
СБр диагностируется у пациентов с элевацией сегмента ST ≥ 2 мм с морфологией 1 типа в одном или нескольких правых грудных отведениях (V1 и/или V2, при наложении их в 2 м, 3 м или 4 м межреберья), которая регистрируется спонтанно или после медикаментозных провокационных тестов с в/в назначением блокаторов натриевых каналов (аймалин, флекаинид, новокаионамид или пилсикаинид).	I	C	ГрЭК

Примечание: ^a — класс рекомендаций, ^b — уровень доказательности, ^c — ссылки, поддерживающие уровень доказательности.

Сокращения: ГрЭК — группа экспертов, участвовавших в подготовке данных рекомендаций, СБр — синдром Бругада.

Распространенность СБр колеблется от 1 случая на 1000 человек до 1 случая на 10 000 человек и выше в странах Юго-Восточной Азии, чем в западных странах [449].

Для СБр характерен доминантный тип наследования, а его пенетрантность зависит от возраста и от пола: клинические проявления заболевания чаще наблюдаются во взрослом возрасте и у мужчин (в восемь раз чаще, чем у женщин) [450]. Средний возраст на момент развития ФЖ составляет 41 ± 15 лет, однако ФЖ может возникать в любом возрасте, обычно во время отдыха или во сне [451]. Лихорадка, злоупотребление алкоголем и переизбыток являются триггерными факторами, приводящими к появлению I типа ЭКГ и предрасполагающими к ФЖ.

По данным недавно опубликованного мета-анализа частота аритмических событий (стойкая ЖТ, ФЖ, адекватные импульсы ИКД или внезапная смерть) у больных с СБр составляет 13,5% в год при наличии внезапной остановки сердца в анамнезе, 3,2% в год при наличии обмороков и 1% в год при отсутствии клинической симптоматики [452].

Описано, по меньшей мере, 12 генов, ассоциированных с СБр, но только два из них (*SCN5A* и *CACN1A3*) встречаются с частотой $>5\%$ среди всех потенциально позитивных генотипов [52]. В настоящее время результаты генетического скрининга не влияют на прогноз или лечение.

8.3.2. Основы стратификации риска и подходы к терапии

Стратификация риска и лечение пациентов с СБр

Рекомендации	Класс ^a	Уровень ^b	Ссылки ^c
Следующие мероприятия по коррекции образа жизни рекомендованы всем пациентам с диагностированным СБр: (a) Избегать приема медикаментов, которые могут провоцировать элевацию сегмента ST в правых грудных отведениях (www.brugadadrugs.org); (b) Избегать избыточного употребления алкоголя и переедания; (c) Немедленный прием жаропонижающих препаратов при возникновении лихорадки любого генеза.	I	C	ГрЭк
Имплантация ИКД рекомендована пациентам с диагностированным СБр, которые: (a) Пережили остановку сердца и/или (b) Имеют документированную спонтанную устойчивую ЖТ.	I	C	451
Имплантацию ИКД следует рассматривать у пациентов со спонтанными ЭКГ проявлениями 1 типа СБр и синкопальными состояниями в анамнезе.	IIa	C	451
Назначение хинидина или изопротеренола следует рассматривать у пациентов с СБр с целью лечения электрического шторма.	IIa	C	453
Назначение хинидина может рассматриваться у пациентов, имеющих показания к ИКД-терапии, в случае, когда данная процедура противопоказана или имеется отказ пациентов, а также при необходимости лечения наджелудочковых аритмий.	IIa	C	454
Имплантация ИКД может рассматриваться у пациентов с диагностированным СБр, у которых развивается ФЖ во время ПСЖ в двух точках с 2 или 3 экстрасимулами.	IIb	C	120
Выполнение катетерной аблации может рассматриваться у пациентов с наличием в анамнезе электрического шторма или повторных мотивированных срабатываний ИКД с нанесением шоков.	IIb	C	201, 455

Примечание: ^a — класс рекомендаций, ^b — уровень доказательности, ^c — ссылки, поддерживающие уровень доказательности.

Сокращения: ГрЭк — группа экспертов, участвовавших в подготовке данных рекомендаций, ЖТ — желудочковая тахикардия, ИКД — имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор, ПСЖ — программируемая стимуляция желудочков, СБр — синдром Бругада, ЭКГ — электрокардиограмма.

Единственная возможность снизить риск ВСС при СБр заключается в использовании ИКД, который рекомендован всем пациентам с подтвержденной ЖТ или ФЖ и при спонтанном появлении 1 типа ЭКГ, а также при наличии обмороков в анамнезе [14, 451]. Прогностическая значимость ПСЖ у таких пациентов не доказана: практически все проведенные клинические исследования не смогли подтвердить положи-

тельное или отрицательное прогностическое значение ПСЖ в отношении сердечных событий [14, 456]. Предлагалось в качестве профилактической терапии у больных СБр использовать хинидин, который, по некоторым данным, уменьшает индуцируемость ФЖ во время ПСЖ; однако нет информации о том, что этот препарат уменьшает риск ВСС. Недавно появились сведения, что эпикардальная катетерная аблация передней части выводного тракта ПЖ помогает предотвратить электрический шторм у пациентов с повторными эпизодами, однако эти данные требуют дополнительного подтверждения, прежде чем их можно будет использовать в клинической практике [455].

8.4. Катехоламинергическая полиморфная ЖТ

8.4.1. Определения и эпидемиология

Диагностика КПЖТ

Рекомендации	Класс ^a	Уровень ^b	Ссылки ^c
КПЖТ диагностируется при отсутствии структурной патологии сердца и изменений на ЭКГ, возникает на фоне физической нагрузки или эмоционального перенапряжения и имеет вид двунаправленной или полиморфной ЖТ.	I	C	14, 52, 457
КПЖТ диагностируется у пациентов, которые являются носителями патологической мутации (мутаций) в генах <i>RyR2</i> или <i>CASQ2</i> .	I	C	14, 52

Примечание: ^a — класс рекомендаций, ^b — уровень доказательности, ^c — ссылки, поддерживающие уровень доказательности.

Сокращения: ЖТ — желудочковая тахикардия, КПЖТ — катехоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия, ЭКГ — электрокардиограмма.

КПЖТ — редкое наследуемое аритмогенное заболевание, характеризующееся адренергической двунаправленной полиморфной ЖТ. Распространенность КПЖТ составляет 1 случай на 10000 человек [14]. Описано два генетических типа КПЖТ: доминантный тип, вызываемый мутациями в гене сердечного рецептора рианодина (*RyR2*), и редкий рецессивный тип, вызываемый мутациями в гене сердечного кальсеквестрина (*CASQ2*) [52]. У пациентов с клиническими проявлениями, сходными с КПЖТ, были найдены мутации в других генах, таких как *KCNJ2*, *Ank2*, *TRDN* и *CALM1*. Однако на сегодняшний день не известно, являются ли такие случаи фенокопиями КПЖТ [14].

КПЖТ обычно манифестирует в течение первого десятилетия жизни; провоцирующими факторами являются физические нагрузки и эмоциональные переживания [458]. Постановка диагноза КПЖТ представляет определенные трудности в связи с отсутствием каких-либо изменений на ЭКГ и при ЭхоКГ, в связи с чем при подозрении на КПЖТ рекомендуется выполнять стресс-тест, способный выявить предсердные аритмии и ЖА (двунаправленную или полиморфную ЖТ) [14]. Предлагалось также использовать тест

с инфузией катехоламина, однако его чувствительность точно не определена [14, 459], поэтому четких рекомендаций на этот счет не существует.

8.4.2. Основы стратификации риска и подходы к терапии

Стратификация риска и лечение пациентов с КПЖТ

Рекомендации	Класс ^a	Уровень ^b	Ссылки ^c
Следующие мероприятия по коррекции образа жизни рекомендованы всем пациентам с диагностированной КПЖТ: избегать соревновательных видов спорта, силовых тренировок и стрессовых ситуаций.	I	C	ГрЭк
Прием ББ рекомендован всем пациентам с диагностированной КПЖТ, учитывая наличие документированной спонтанной или стресс-индуцированной ЖА.	I	C	458, 460
Имплантация ИКД дополнительно к приему ББ в сочетании или без флекаинида рекомендована пациентам с диагностированной КПЖТ, пережившим остановку сердца, имеющим в анамнезе повторные синкопальные состояния или эпизоды полиморфной/двунаправленной ЖТ, несмотря на оптимальную медикаментозную терапию.	I	C	458, 461
Терапию ББ следует рассматривать у родственников пациента при выявлении генетических мутаций, даже при отрицательном результате нагрузочного тестирования.	IIa	C	461, 462
Назначение флекаинида следует рассматривать дополнительно к терапии ББ у пациентов с диагностированной КПЖТ, если на их фоне сохраняются повторные синкопальные состояния или эпизоды полиморфной/двунаправленной ЖТ на ЭКГ, и при этом имеется высокий риск/или противопоказания к ИКД-терапии либо имплантация ИКД не представляется возможной или имеется отказ пациента.	IIa	C	463
Назначение флекаинида следует рассматривать дополнительно к терапии ББ у пациентов с диагностированной КПЖТ и ИКД с целью уменьшения количества мотивированных срабатываний аппарата с нанесением разряда.	IIa	C	463
Выполнение грудной левосторонней симпатической денервации сердца можно рассматривать у пациентов с диагностированной КПЖТ и повторными синкопальными состояниями или полиморфной/двунаправленной ЖТ/несколькими мотивированными срабатываниями ИКД с нанесением разрядов на фоне изолированного приема ББ или в сочетании с флекаинидом, а также при наличии непереносимости или противопоказаний к их приему.	IIb	C	464, 465

Инвазивное ЭФИ с ПСЖ не рекомендуется для стратификации риска ВСС.	III	C	14
--	-----	---	----

Примечание: ^a — класс рекомендаций, ^b — уровень доказательности, ^c — ссылки, поддерживающие уровень доказательности.

Сокращения: ББ — бета-блокатор, ВСС — внезапная сердечная смерть, ГрЭк — группа экспертов, участвовавших в подготовке данных рекомендаций, ЖА — желудочковая аритмия, ЖТ — желудочковая тахикардия, ИКД — имплантированный кардиовертер-дефибриллятор, КПЖТ — катехоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия, ЭКГ — электрокардиограмма, ЭФИ — электрофизиологическое исследование.

Независимыми прогностическими факторами для аритмических событий в случае КПЖТ являются постановка диагноза в детском возрасте, отсутствие терапии ББ и персистирующие сложные аритмии [461].

Наиболее часто для лечения КПЖТ назначают надолгол, несмотря на отсутствие сравнительных данных по различным типам ББ.

Считается, что первая линия терапии КПЖТ включает ББ без внутренней симпатомиметической активности и модификацию образа жизни с ограничением физических нагрузок [14].

По предварительным данным флекаинид существенно уменьшает количество эпизодов ЖА у небольшой группы больных КПЖТ и может рассматриваться в качестве первого дополнения к терапии ББ, если не удастся достичь эффективного контроля аритмии [462, 463]. Симпатическая денервация левых отделов сердца оказывает определенный эффект при КПЖТ у пациентов, которые не переносят ББ, однако необходимы дополнительные данные и более длительное наблюдение для количественной оценки этого эффекта [464, 465]. Больным, пережившим остановку сердца, рекомендован прием ББ и ИКД-терапия; если такое лечение по результатам стресс-теста не позволяет достичь полного контроля аритмии, следует рассмотреть терапию флекаинидом [14]. Имплантация ИКД возможна у пациентов с КПЖТ, которые не отвечают на лечение ББ и флекаинидом [14]. При программировании ИКД увеличивают продолжительность детекции ЖТ, поскольку нанесение разрядов может быть болезненным и способствовать повышению симпатического тонуса и провоцировать повторные эпизоды аритмии, что в конечном итоге ведет к возникновению порочного круга с рецидивирующими ЖА, вплоть до смертельного исхода [466].

Использование ПСЖ не имеет диагностического или прогностического значения при КПЖТ, так как не позволяет индуцировать двунаправленную или полиморфную ЖТ [14].

8.5. Синдром ранней реполяризации

8.5.1. Определения и эпидемиология

По результатам ряда исследований наличие признаков ранней реполяризации в нижних и(или) боко-

вых отведениях ЭКГ может ассоциироваться с развитием идиопатической ФЖ [467, 468]. Однако, учитывая высокую распространенность феномена ранней реполяризации в общей популяции, говорить о диагнозе “синдром ранней реполяризации” целесообразно лишь в том случае, когда у пациента был зафиксирован эпизод идиопатической ФЖ и(или) полиморфной ЖТ.

Этиология синдрома ранней реполяризации, скорее всего, имеет полигенный характер. Нет однозначных данных о наследовании данного заболевания.

Учитывая неоднозначный характер данных о прогностической значимости синдрома ранней реполяризации для оценки риска ВСС, на сегодняшний день недостаточно доказательных данных для составления каких-либо рекомендаций по лечению этого заболевания.

9. Аритмии у детей и ВПС

9.1. Лечение ЖА у детей без структурной патологии сердца

Лечение ЖА у детей при отсутствии структурной патологии сердца

Рекомендации	Класс ^a	Уровень ^b	Ссылки ^c
Для детей с частой единичной ЖЭ или ускоренным желудочковым ритмом и нормальной сократительной функцией желудочков при отсутствии симптомов рекомендовано наблюдение без назначения терапии.	I	B	469, 470
Назначение медикаментозной терапии или выполнение катетерной аблации рекомендовано детям с частой ЖЭ или ЖТ, которые могут, вероятно, служить причиной развития дисфункции желудочков.	I	C	ГрЭК
Выполнение катетерной аблации следует рассматривать при неэффективности медикаментозной терапии или нежелательности ее назначения у симптомных пациентов с идиопатической тахикардией/экстрасистолией из ВОПЖ или верапамил-чувствительной фасцикулярной ЛЖТ.	IIa	B	471-474
Выполнение катетерной аблации опытными специалистами следует рассматривать после неэффективности медикаментозного лечения или в качестве альтернативы хронической медикаментозной терапии при наличии симптомов у детей с идиопатической ЖТ из ВОЛЖ, области аортального клапана или эпикардиальной ЖТ/ЖЭ.	IIa	B	473, 474
Назначение блокаторов натриевых каналов (IC класс) следует рассматривать в качестве альтернативы ББ или верапамилу у детей с ЖТ из выходного отдела.	IIa	C	471

Выполнение катетерной аблации не рекомендовано у детей младше 5 лет, за исключением случаев неэффективности предшествующей медикаментозной терапии или при гемодинамически нестабильной ЖТ.	III	B	475
У детей младше 1 года не рекомендовано использование верапамила.	III	C	476

Примечание: ^a — класс рекомендаций, ^b — уровень доказательности, ^c — ссылки, поддерживающие уровень доказательности.

Сокращения: ВОПЖ — выходной отдел правого желудочка, ВОЛЖ — выходной отдел левого желудочка, ГрЭК — группа экспертов, участвовавших в подготовке данных рекомендаций, ЖТ — желудочковая тахикардия, ЖЭ — желудочковая экстрасистолия.

У детей ЖА могут возникать на фоне ВПС, наследственных каналопатий или кардиомиопатий, миокардита и опухолей сердца (неонатальные рабдомиомы), а также при отсутствии структурной патологии сердца. У практически здоровых детей изолированные мономорфные ЖЭ встречаются очень часто, особенно среди новорожденных (20%) и подростков (20-35%), и возникают преимущественно в области ВТПЖ. Если ЖЭ возникают часто (5-10% от всех сокращений) или имеют полиморфный характер, детям необходимо дообследование, изучение семейного анамнеза и выполнение МРТ для исключения наследственных каналопатий и кардиомиопатии. Несмотря на то, что дисфункция ЛЖ, стойкие или НУЖТ и кардиомиопатии выявляются относительно редко, такие дети должны находиться под наблюдением специалиста. Медикаментозная терапия и катетерные методы лечения применяются редко, поскольку в большинстве случаев клиническая симптоматика отсутствует и ЖЭ разрешаются спонтанно с течением времени [469, 470, 477-480]. Учащенный идиовентрикулярный ритм нередко обнаруживается у практически здоровых новорожденных и детей первого года жизни, чаще всего случайно. Это доброкачественная аритмия, которая обычно разрешается спонтанно в течение первого года жизни, как и ЖЭ [481]. Частота развития устойчивой ЖТ в общей популяции составляет 1 случай на 100 000 детей в течение 10 лет. Распространенность НУЖТ также невелика, порядка 2-8 случаев на 100 000 детей школьного возраста [482, 483].

Идиопатическая ЖТ в большинстве случаев манифестирует в старшем детском и подростковом возрасте и локализуется, как правило, в области ВТПЖ и ВТЛЖ или створок аортального клапана. Фасцикулярная ЛЖТ, чувствительная к верапамилу, встречается реже [471-474]. Непрерывная ЖТ, эпизоды которой могут длиться по несколько часов, обычно происходит из ЛЖ и в возрасте до года связана с внутрисердечными гамартомами. Такая тахикардия зачастую приводит к СН и связана с высокой смерт-

ностью, несмотря на агрессивную медикаментозную терапию, катетерную аблацию и хирургические вмешательства [484]. Полиморфная ЖТ или полиморфные ЖЭ редко возникают у детей без структурной патологии сердца и обычно сопряжены с наследственными каналопатиями или кардиомиопатиями, структурными или воспалительными заболеваниями сердца, либо метаболическими нарушениями или интоксикациями.

Рекомендации по лечению идиопатических ЖТ у детей старшего возраста аналогичны рекомендациям для взрослых пациентов. У детей младшего возраста с идиопатическими ЖТ доказана эффективность и безопасность только ББ и верапамила, тогда как по блокаторам натриевых каналов (класс IC) и препаратам III класса данных существенно меньше [471, 472]. Детям первого года жизни не рекомендуется вводить верапамил в/в в связи с риском острого нарушения гемодинамики [476].

Катетерная аблация у детей младшего возраста сопровождается более частыми осложнениями; кроме того, существуют некоторые опасения, связанные с потенциальным повреждением миокарда желудочков после выполнения радиочастотной или криоаблации [475, 485–487]. Идиопатические ЖТ и сложные ЖЭ у детей обычно разрешаются спонтанно в течение нескольких месяцев или нескольких лет [471]. Поэтому катетерная аблация, в том числе “простая” техника аблации ЖТ из области ВТПЖ, у таких детей используется только в качестве второй линии терапии и только в специализированных центрах.

9.2. ВСС и ЖА у пациентов с ВПС

Профилактика ВСС и лечение ЖА у пациентов с врожденными заболеваниями/ ВПС

Рекомендации	Класс ^а	Уровень ^б	Ссылки ^с
Пациентам, пережившим остановку сердца, после диагностического поиска с целью выявления причины и исключения обратимых состояний, рекомендована имплантация ИКД.	I	B	488-491
Имплантация ИКД рекомендована пациентам с врожденными заболеваниями/ВПС и симптомной устойчивой ЖТ после оценки состояния гемодинамики и ЭФИ.	I	B	488-492
Выполнение катетерной аблации рекомендовано в качестве дополнительной терапии или альтернативы имплантации ИКД у пациентов с врожденными заболеваниями/ВПС и рецидивирующей мономорфной ЖТ, а также повторными мотивированными срабатываниями аппарата, которые нельзя корректировать повторными программированиями устройства или медикаментозной терапией.	I	C	492

ИКД-терапия рекомендована взрослым пациентам с врожденными заболеваниями/ВПС при наличии обоих желудочков и снижения ФВ ЛЖ <35%, имеющим симптомную ХСН II-III ФК NYHA, несмотря на оптимальную медикаментозную терапию.	I	C	493, 494
Имплантацию ИКД следует рассматривать у пациентов с врожденными заболеваниями/ВПС и синкопальными состояниями неясного генеза при наличии выраженной дисфункции желудочков или индукции устойчивой ЖТ или ФЖ в ходе ПСЖ.	Ila	B	488, 490, 491
Имплантацию ИКД следует рассматривать у отдельных пациентов с тетрадой Фалло и множественными факторами риска ВСС, включая дисфункцию ЛЖ, НУЖТ, увеличение длительности интервала QT >180 мс или индукцию устойчивой ЖТ или ФЖ в ходе ПСЖ.	Ila	B	488, 494-496
Выполнение катетерной аблации следует рассматривать при симптомной устойчивой мономорфной ЖТ в качестве альтернативы медикаментозной терапии у пациентов с врожденными заболеваниями/ВПС и ИКД.	Ila	B	492
ИКД-терапия может рассматриваться у пациентов с выраженной локальной или системной дисфункцией ПЖ при наличии дополнительных факторов риска, к примеру НУЖТ, ХСН II-III ФК NYHA или тяжелой системной АВ-регургитации.	Ilb	B	489, 497, 498
ПСЖ может рассматриваться для стратификации риска ВСС у пациентов с тетрадой Фалло при наличии ≥1 из представленных факторов риска: дисфункция ЛЖ, НУЖТ или увеличение длительности комплекса QRS >180 мс.	Ilb	B	496
ПСЖ может рассматриваться для определения риска развития устойчивой ЖТ у пациентов с врожденными заболеваниями/ВПС и НУЖТ.	Ilb	C	ГрЭк
Хирургическая аблация в условиях электрофизиологического картирования может рассматриваться у пациентов с врожденными заболеваниями/ВПС, которые подвергаются открытому кардиохирургическому вмешательству и имеют клинически значимую устойчивую ЖТ и при этом представляется возможным индуцировать устойчивую мономорфную ЖТ с идентификацией области критического перешейка (critical isthmus).	Ilb	C	ГрЭк
Выполнение катетерной аблации или назначение профилактической антиаритмической терапии не рекомендовано при наличии редкой ЖЭ у асимптомных пациентов с врожденными заболеваниями/ВПС и стабильной функцией желудочков.	III	C	ГрЭк

ПСЖ не рекомендуется для стратификации риска у пациентов с врожденными заболеваниями/ВПС при отсутствии других факторов риска или симптомов.	III	B	496
--	-----	---	-----

Примечание: ^a — класс рекомендаций, ^b — уровень доказательности, ^c — ссылки, поддерживающие уровень доказательности.

Сокращения: АВ — атриовентрикулярный, ВПС — врожденный порок сердца, ВСС — внезапная сердечная смерть, ГрЭк — группа экспертов, участвовавших в подготовке данных рекомендаций, ЖТ — желудочковая тахикардия, ЖЭ — желудочковая экстрасистолия, ИКД — имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор, ЛЖ — левый желудочек, ПЖ — правый желудочек, ПСЖ — ФВ ЛЖ — фракция выброса левого желудочка.

ВПС — самый частый вид врожденных пороков, их распространенность составляет 700–800 случаев на 100 000 новорожденных [499]. Больные с ВПС представляют достаточно разнородную группу; ожидаемая продолжительность жизни для них существенно выросла благодаря прогрессу в области диагностики и хирургического лечения данных заболеваний. Большинство больных с ВПС доживают до взрослого возраста [500]. Однако, несмотря на свою эффективность, лечение ВПС в детском возрасте нередко сопровождается развитием СН и аритмий, которые могут стать причиной отдаленной сердечной смерти в юном возрасте.

Частота ВСС в общей популяции больных ВПС невысока (0,09% в год), но в целом выше, чем в сопоставимой по возрасту контрольной группе [501]. Риск ВСС зависит от времени и прогрессивно увеличивается после второго десятилетия жизни. До сих пор отсутствуют РКИ, в которых бы оценивались факторы риска ВСС или польза первичной профилактики у этих пациентов. По данным ретроспективных исследований, на долю ВСС приходится 14–26% от всех смертей после первичной хирургической коррекции ВПС [497, 501–503]. В крупном исследовании с участием взрослых пациентов с различными ВПС частота ВСС, связанной с аритмией, составила 14%. ВСС чаще всего наступала в покое и наблюдалась не только при критических пороках, но и при менее тяжелой патологии. Факторы риска ВСС оказались такими же, как для ишемической кардиомиопатии, в том числе эпизоды наджелудочковой тахикардии, дисфункция системного или легочного желудочка и удлинение комплекса QRS [497].

Самый высокий риск ВСС отмечен для больных с тетрадой Фалло, после коррекции транспозиции магистральных артерий, с обструктивными поражениями левых отделов сердца и для больных с единственным желудочком [497, 501–503]. Большинство исследований по оценке риска проводилось на пациентах с тетрадой Фалло; риск ВСС в этой популяции составил 2–3% на 10 лет и возрастал в отдаленном периоде после хирургической

коррекции [495, 501, 504]. Было выявлено много факторов риска ВСС, из которых самыми значимыми оказались длительность QRS >180 мсек, объемная перегрузка ПЖ, дисфункция ЛЖ, а также клиническая или индуцируемая стойкая ЖТ [494–496]. Выполнение ПСЖ в данной группе больных целесообразно для оценки риска ВСС [496]. В ретроспективных исследованиях эффективности ИКД для первичной и вторичной профилактики у больных с тетрадой Фалло отмечена высокая частота срабатываний устройства (около 8–10% от общего числа пациентов с ИКД) [488].

У больных с транспозицией магистральных артерий после операции предсердного переключения (по Мастерду или по Сеннингу) риск ВСС составляет примерно 5% на 10 лет [501, 505]. Предсердная тахикардия и системная правожелудочковая недостаточность являются значимыми факторами риска ВСС [498]. Патогенетические механизмы включают предсердную тахикардию с быстрым АВ-проведением (1:1) и трансформацией в ФЖ, а также первичную ЖА. Катетерная абляция предсердной тахикардии является эффективной и позволяет снизить риск ВСС у таких пациентов. ПСЖ не несет какой-либо пользы для стратификации риска. Вторичная профилактика с применением ИКД достаточно эффективна, тогда как первичная профилактика с ИКД у пациентов с желудочковой дисфункцией не всегда оправдана — частота мотивированных срабатываний ИКД по поводу тахикардий составляет всего 0,5% в год [489]. В настоящее время операция предсердного переключения уже практически не используется, и потому количество таких больных постепенно уменьшается.

Надлежащая коррекция врожденного аортального стеноза (в том числе у пациентов с двустворчатым аортальным клапаном) позволяет существенно снизить естественный риск ВСС и зачастую отказаться от специфической противоритмической терапии [501, 506]. У больных с единственным желудочком, перенесших операцию Фонтена, в отдаленном периоде могут развиваться сложные предсердные тахикардии и СН, частота которых прогрессивно увеличивается с возрастом. ВАС нередко наблюдается в этой группе пациентов, частота достигает 9% при средней продолжительности наблюдения 12 лет, но достоверные предикторы пока не установлены [507]. Данных об эффективности ИКД у больных, перенесших операцию Фонтена, очень мало.

В целом, применение ИКД у больных с ВПС за последние два десятилетия перешло из разряда вторичной профилактики в разряд первичной профилактики [490, 491]. Ретроспективные когортные исследования показали, что помимо ЖА, наруше-

ние функции ПЖ или ЛЖ также является достоверным фактором риска ВСС у пациентов с различными ВПС [493-495, 497, 498]. Это подчеркивает важность эффективного лечения желудочковой дисфункции путем хирургического устранения оставшихся дефектов, оптимизации медикаментозной терапии и, при необходимости, СРТ. В целом, пациентам с ВПС и обмороками или НУЖТ рекомендовано ЭФИ и оценка гемодинамики. ПСЖ в этом случае дает ценную информацию для оценки риска ВСС. Катетерная абляция и хирургическое вмешательство у пациентов с повторной стойкой ЖТ после хирургической коррекции ВПС являются альтернативными или дополнительными методами к ИКД-терапии [492].

9.3. Применение ИКД у детей

Имплантация ИКД у детей

Рекомендации	Класс ^a	Уровень ^b	Ссылки ^c
Имплантация ИКД рекомендована детям, пережившим остановку сердца, при отсутствии обратимых причин данного состояния.	I	B	490, 508, 509
Имплантация ИКД в сочетании с медикаментозной терапией рекомендована детям, имеющим высокий риск, вследствие наличия наследственных каналопатий, кардиомиопатий или врожденных заболеваний/ВПС.	I	B	490, 510, 511
Периодическое определение порога дефибрилляции при наличии нетрансвенозной ИКД-системы следует проводить регулярно у детей младшего возраста.	IIa	C	512

Примечание: ^a — класс рекомендаций, ^b — уровень доказательности, ^c — ссылки, поддерживающие уровень доказательности.

Сокращение: ВПС — врожденный порок сердца, ИКД — имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор.

В детском возрасте ВСС наблюдается редко, и по этой причине ИКД нечасто применяются у детей: частота имплантации составляет <1 случая на 1 млн детей в год [508, 513] для первичной или вторичной профилактики [490, 509]. Дети с высоким риском ВСС представляют гетерогенную группу с большим разнообразием заболеваний сердца, включая наследственные каналопатии или кардиомиопатии, а также широкий спектр ВПС [490, 509]. Современные рекомендации по показаниям к ИКД-терапии у взрослых могут быть применимы и у детей. Большинство рекомендаций по сердечным заболеваниям, которые могут использоваться в детском возрасте, имеют уровень доказательности B или C.

В отличие от рекомендаций для взрослых больных, у детей ИКД не применяется система-

тически в случае ДКМП и выраженной дисфункции ЛЖ в связи с низкой частотой ВСС в этой возрастной группе [514, 515]. По данным различных авторов, при использовании ИКД-терапии для первичной профилактики в детском возрасте, частота мотивированных срабатываний устройства колеблется от 10% до 26% при средней продолжительности наблюдения 2-4 года [490, 508, 510, 511, 516-519].

У детей чаще отмечаются переломы электродов и нарушение изоляции, сосудистые осложнения, инфекционные осложнения и отдаленное увеличение порога дефибрилляции, чем у взрослых, возможно из-за большей подвижности, малых размеров тела и активного роста [520]. В ряде крупных исследований частота перелома электродов после имплантации ИКД у детей составила от 5,3% до 6,5% в год, при этом возраст <8 лет и применение электродов Fidelis[®] были независимыми факторами риска [521, 522]. Кроме того, в большинстве исследований частота неадекватных срабатываний ИКД была очень высокой, от 17% до 30% [490, 508, 511, 516-519]. Чаще всего неадекватные срабатывания устройства были связаны с синусовой тахикардией, наджелудочковыми аритмиями и гипердетекцией T-волн; их частоту можно уменьшить путем индивидуального программирования ИКД, в том числе за счет установки более высокого порога детекции. У детей старшего возраста, как и у взрослых пациентов, применяются главным образом двухкамерные ИКД. У детей младшего возраста чаще используют однокамерные системы, чтобы избежать венозной обструкции, при этом петлю электрода оставляют в правом предсердии с расчетом на дальнейший рост. У детей первого года жизни и детей младшего возраста достаточно безопасны и эффективны альтернативные системы ИКД без трансвенозного доступа [512]. При использовании подобных систем генератор имплантируют в созданный для него карман в верхней части живота с эпикардиальным расположением желудочкового электрода [508, 512]. Существуют также другие методы имплантации [508]. Для таких альтернативных устройств характерно более частое повышение порога дефибрилляции в отдаленном периоде, в связи с чем после их имплантации необходима регулярная проверка порога дефибрилляции [512].

СРТ стала важным дополнительным методом лечения СН у детей и применяется чаще всего при наличии показаний к антибрадикардической стимуляции [523, 524]. Имплантация СРТ-Д может быть полезна некоторым пациентам, особенно сразу после хирургической коррекции ВПС, однако доказательных данных по этому вопросу пока недостаточно.

10. ЖТ и ФЖ у лиц без структурной патологии сердца

10.1. ЖТ из выходного тракта сердца

Лечение ЖТ из ВТ

Рекомендации	Класс ^a	Уровень ^b	Ссылки ^c
Выполнение катетерной аблации ЖТ/ЖЭ из области ВТЛЖ рекомендовано при наличии симптомов и/или в случае неэффективности антиаритмической медикаментозной терапии (к примеру, ББ), а также у пациентов с нарушением систолической функции ЛЖ на фоне частой ЖТ/ЖЭ.	I	B	525-528
Лечение блокаторами натриевых каналов (препараты IC класса) рекомендовано при наличии симптомов пациентам с ЖТ из ВТЛЖ, области аортального клапана или эпикардиальной ЖТ/ЖЭ.	I	C	529-531
Выполнение катетерной аблации ЖТ из ВТЛЖ, области аортального клапана или эпикардиальной ЖТ/ЖЭ опытными специалистами следует рассматривать у симптомных пациентов при неэффективности приема одного и более блокатора натриевых каналов (Класс IC), а также при нежелании пациентов находиться на долгосрочной антиаритмической медикаментозной терапии.	Ila	B	195, 531-533

Примечание: ^a — класс рекомендаций, ^b — уровень доказательности, ^c — ссылки, поддерживающие уровень доказательности.

Сокращения: ББ — бета-блокатор, ВТЛЖ — выходной тракт левого желудочка, ЖТ — желудочковая тахикардия, ЖЭ — желудочковая экстрасистолия, ЛЖ — левый желудочек.

Область ВТПЖ и ВТЛЖ часто является источником идиопатических ЖТ и ЖЭ [525, 534-536]. В 70% случаев это выводной тракт ПЖ (ВТПЖ) 99 [536], в остальных случаях — синусы Вальсальвы [537-540], выводной тракт ЛЖ (ВТЛЖ) [539-541], большие вены сердца [195, 539, 541], эпикардиальная область [195, 539, 541, 542], аорто-митральное соединение [529, 543], реже легочная артерия [544-546]. Идиопатическая очаговая ЖТ выводного тракта (ЖТ-ВТ) обычно возникает у пациентов без структурной патологии сердца, однако у некоторых пациентов были выявлены незначительные изменения по данным МРТ [547, 548]. Такая тахикардия имеет очаговый механизм, вторичный по отношению к автоматии, микро-ре-энтри или триггерной активности [549-552]. Идиопатические ЖТ-ВТПЖ обычно манифестируют в возрасте от 20 до 50 лет и чаще встречаются у женщин [553]. Описаны две типичные формы: стрессовая ЖТ, которую провоцируют физические нагрузки или эмоциональные переживания, и повторяющаяся мономорфная ЖТ, которая возникает в покое. На долю повторяющейся НУЖТ приходится 60-92%, тогда как непрерывная ЖТ наблюдается лишь в единичных случаях [549-552].

Реже встречается пароксизмальная устойчивая ЖТ с длительными периодами нечастых ЖЭ в перерывах между пароксизмами. Частота и длительность эпизодов возрастает на фоне физических нагрузок и(или) эмоциональных переживаний. Во время стресс-теста возможна провокация очаговой ЖТ-ВТ во время нагрузки или отдыха. Типичная морфология QRS представлена доминантным типом БЛНПГ со смещением электрической оси сердца [525, 534-541]. После ЖЭ или первого комплекса ЖТ обычно наблюдается относительно долгий интервал сцепления перед следующим комплексом QRS [553]. ЖТ имеет мономорфный характер, хотя морфология QRS может варьировать в незначительной степени. Очень редко наблюдают сочетание нескольких различных морфологий ЖТ, что может указывать на наличие рубцового субстрата ЖТ, как например при АКПЖ [555]. Идиопатическая ЖТ-ВТ обычно имеет доброкачественный характер, но в некоторых случаях возможна злокачественная ЖТ [551, 553]. ЭКГ при синусовом ритме обычно нормальная, хотя в ~10% случаев возможна полная или неполная БЛНПГ [554]. Стресс-тест и визуализация сердца позволяют исключить структурную патологию. В некоторых случаях целесообразна катетеризация сердца.

Лечение назначают только при наличии симптомов. Следует отметить, что симптомы могут быть связаны с дисфункцией ЛЖ, так как идиопатическая ЖТ может способствовать развитию кардиомиопатии [555]. В этом случае следует рассмотреть терапию блокаторами натриевых каналов (класс IC) или катетерную аблацию. Пациентам с ЖТ-ВТПЖ/ЖЭ рекомендована катетерная аблация в качестве метода первого выбора, тогда как при ЖТ-ВТЛЖ/ЖЭ ее выполнение следует рассматривать только при отсутствии эффекта противоаритмической терапии.

Ввиду анатомической близости ВТПЖ, ВТЛЖ и крупных вен сердца, точное определение локализации ЖТ на основании морфологии QRS невозможно, за исключением случаев классической тахикардии из ВТПЖ. Применяется активационное картирование и(или) картирование на фоне стимуляции в различных точках во время ЭФИ [532, 537-540], начиная с ВТПЖ (включая синус легочной артерии), затем в области коронарного синуса, створок аортального клапана и заканчивая эндокардиальной частью ВТЛЖ. Если аблация в точке ранней желудочковой активации не позволяет устранить клиническую аритмию, следует рассмотреть выполнение эпикардиального картирования.

10.1.1. ЖТ из ВТПЖ

Как правило, ЖТ-ВТПЖ характеризуется коротким циклом тахикардии и чаще сопровождается развитием обмороков по сравнению с аритмиями, происходящими из ВТЛЖ [550-552]. На ЭКГ при ЖТ-

ВТПЖ/ЖЭ отмечается смещение переходной зоны R/S в V4, в отличие от ЖТ-ВТЛЖ/ЖЭ. По данным литературы эффективность катетерной абляции при ЖТ-ВТПЖ/ЖЭ у пациентов без структурной патологии сердца >95%, если процедуру выполняют опытные специалисты [525, 534-540]. Однако данных долгосрочного наблюдения не так много [527, 528]. Частота осложнений у этих пациентов невысока, описаны только редкие случаи разрыва ВТПЖ, главным образом в области свободной стенки [525]. Таким образом, у пациентов с клинической симптоматикой и признаками тахикардии из ВТПЖ по данным поверхностной ЭКГ рекомендуется выполнить ЭФИ; если картирование подтверждает ЖТ-ВТПЖ/ЖЭ, следует проводить первичную катетерную абляцию.

10.1.2. ЖТ из ВТЛЖ

При выполнении катетерной абляции ЖТ-ВТЛЖ/ЖЭ требуется тщательное картирование, которое должно включать ВТЛЖ, створки аортального клапана, легочные артерии и эпикард [532, 556]. Септальный сегмент ВТЛЖ представлен главным образом мышечной тканью, но включает и мембранозную часть межжелудочковой перегородки. Задний квадрант представлен фиброзным листком, тогда как латеральный и передний сегмент выполнены мышечной тканью. Со стороны эпикарда передняя межжелудочковая ветвь и левая огибающая артерия проходят сверху от аортального сегмента ВТЛЖ и находятся в наиболее высокой точке ЛЖ [557]. Эта область является основным источником идиопатической ЖТ/ЖЭ. Для ЖТ-ВТЛЖ/ЖЭ характерно смещение электрической оси сердца вниз, ранняя переходная зона в V1/V2 и картина БЛНПГ и БПНПГ на ЭКГ (в 70% и 30%, соответственно) [195, 529, 530, 532, 533, 537-543, 558].

Частота осложнений катетерной абляции у таких пациентов является существенной; в числе прочих осложнений возможны разрыв миокарда и тампонада сердца, инсульт, повреждение клапана или КА. В некоторых случаях из-за анатомических особенностей полноценное картирование и абляция возможны только при сочетании транссептального и ретроградного доступа, поэтому катетерная абляция ВТЛЖ должна проводиться опытными специалистами и только при неэффективности лечения блокаторами натриевых каналов (класс IC) [532].

10.1.3. ЖТ из области створок аортального клапана

Распространенность ЖТ из синусов Вальсальвы составляет ~20% от всех идиопатических форм ЖТ-ВТ. Чаще всего источником ЖТ является область левой коронарной створки, реже правой коронарной створки, соединение правой и левой коронарных створок и совсем редко фиброзной некоронарной створки [195, 529, 537-543]. На ЭКГ отмечают харак-

терные изменения в виде широкого комплекса QRS с ранним переходом в V1–V2 [537, 538]. Самое частое осложнение катетерной абляции в зоне створок аортального клапана — острая окклюзия ствола левой КА. Поэтому крайне важно перед выполнением абляции определить положение устья левой и(или) правой КА посредством ангиографии, внутрисердечной ЭхоКГ или КТ. Во время процедуры сохраняют дистанцию до ствола левой КА >6 мм, используя стандартные источники энергии с регулировкой мощности. Повреждение аортального клапана во время катетерной абляции описано лишь в единичных случаях [559]. В целом, на сегодняшний день частота осложнений катетерной абляции в этой группе пациентов невелика и может оказаться заниженной относительно реальных данных, поскольку эти процедуры выполняются только в специализированных центрах. Катетерная абляция при данном виде ЖТ рекомендована только при неэффективности медикаментозной терапии блокаторами натриевых каналов (класс IC)

10.1.4. Эпикардальная ЖТ из ВТ сердца

Эпикардальный подход можно рассматривать только после неэффективной эндокардиальной абляции ВТ-ЖТ/ЖЭ [195, 530, 539-541, 558]. Большинство очаговых эпикардиальных ЖТ возникают в непосредственной близости от больших сердечных вен или КА [195, 539-541], и главным риском такой процедуры является повреждение КА [531, 560-562]. Лежащее сверху ушко левого предсердия и эпикардальный жир также могут затруднять выполнение абляции.

10.1.5. Прочие виды (включая ЖТ с локализацией в области легочных артерий)

Успешная абляция ЖТ из области легочной артерии описана только в единичных случаях или в небольших сериях наблюдений [544-546]. Анатомически в этой области нет миокарда, за исключением легочных синусов [556]. На ЭКГ обычно отмечается БЛНПГ с высоким зубцом R в нижних отведениях и переход в V4/V5 [544-546]. Частота осложнений катетерной абляции в этой небольшой группе пациентов неизвестна; сами процедуры обычно выполняются в специализированных центрах.

10.2. Прочие виды ЖТ

Профилактическая терапия для предупреждения рецидивов идиопатической ЖТ

Рекомендации	Класс ^a	Уровень ^b	Ссылки ^c
Выполнение катетерной абляции опытными специалистами рекомендовано в качестве терапии первой линии у симптомных пациентов с идиопатической ЛЖТ.	I	B	346, 347, 563-575

Лечение ББ, верапамилом или блокаторами натриевых каналов (препараты IC класса) рекомендовано симптомным пациентам с идиопатической ЛЖТ, если проведение катетерной аблации не представляется возможным или нежелательно.	I	C	ГрЭк
Лечение ББ, верапамилом или блокаторами натриевых каналов (препараты IC класса) рекомендовано симптомным пациентам с ЖТ из области папиллярных мышц.	I	C	ГрЭк
Лечение ББ, верапамилом или блокаторами натриевых каналов (препараты IC класса) рекомендовано симптомным пациентам с ЖТ из области кольца митрального и трикуспидального клапана.	I	C	ГрЭк
Проведение катетерной аблации под ЭхоКГ-контролем опытными специалистами следует рассматривать у симптомных пациентов с ЖТ из области папиллярных мышц при неэффективности приема ≥ 1 блокатора натриевых каналов (Класс IC), а также при нежелании пациентов находиться на долгосрочной антиаритмической медикаментозной терапии.	Ila	B	576-578
Проведение катетерной аблации опытными специалистами у симптомных пациентов с ЖТ из области кольца митрального и трикуспидального клапана следует рассматривать при неэффективности приема ≥ 1 блокатора натриевых каналов (Класс IC), а также при нежелании пациентов находиться на долгосрочной антиаритмической медикаментозной терапии.	Ila	B	534, 579-581

Примечание: ^a — класс рекомендаций, ^b — уровень доказательности, ^c — ссылки, поддерживающие уровень доказательности.

Сокращения: ББ — бета-блокатор, ГрЭк — группа экспертов, участвовавших в подготовке данных рекомендаций, ЖТ — желудочковая тахикардия, ЛЖТ — левожелудочковая тахикардия, ЭхоКГ — эхокардиография.

10.2.1. Идиопатическая ЛЖТ

Мономорфная и полиморфная идиопатическая ЛЖТ может возникать независимо от наличия у пациента структурной патологии сердца. Выделяют фасцикулярную ЛЖТ, чувствительную к верапамилу, ЖТ с циркуляцией возбуждения по ножкам пучка Гиса, межпучковую ЖТ и очаговую ЖТ в системе Пуркинье [582].

Чаще всего встречается фасцикулярная ЖТ с локализацией цепи ре-энтри в области разветвлений задней ветви левой ножки пучка Гиса (>90%), которая развивается главным образом у молодых людей без структурной патологии сердца. Поверхностная ЭКГ показывает БПНПГ, смещение электрической оси QRS вверх, комплекс QRS как правило остается узким. Методом первого выбора для лечения таких пациентов в специализированных центрах является

катетерная аблация, поскольку заболевание встречается в основном у лиц молодого возраста, и длительное лечение верапамилом в этом случае неэффективно [563-567]. Частота рецидивов тахикардии после успешной аблации колеблется от 0 до 20% [564, 568-570].

Фасцикулярные ЖТ с локализацией цепи ре-энтри в области разветвлений передней ветви верхней септальной ветви левой ножки пучка Гиса встречаются с частотой <10% и <1%, соответственно. На поверхностной ЭКГ при локализации цепи ре-энтри в области разветвлений передней ветви регистрируется БПНПГ и отклонение оси вправо, а при локализации в верхней септальной ветви — узкий комплекс и нормальное положение оси QRS, либо отклонение вправо. Для обоих типов ЖТ первой линией терапии является катетерная аблация, которая должна выполняться в специализированных центрах [571-573].

ЖТ с циркуляцией возбуждения по ножкам пучка Гиса обычно наблюдается у пациентов с ранее существовавшими нарушениями внутрижелудочкового проведения, включая удлинение интервала Н-V и блокаду ножки пучка Гиса [346, 347, 574]. Такая тахикардия хорошо поддается лечению с помощью катетерной аблации, по крайней мере в специализированных центрах. Чаще всего выполняют аблацию правой ножки, реже левой ножки пучка Гиса, результатом чего является отсутствие индуцируемой ЖТ и, по сути, полное излечение заболевания [346, 347, 575]. Имплантация ИКД таким пациентам без структурной патологии сердца обычно не рекомендуется.

10.2.2. ЖТ из области папиллярных мышц

У небольшого числа пациентов идиопатическая ЖТ или ЖЭ могут возникать в области папиллярных мышц ПЖ или ЛЖ [576-578]. Для ЖТ, источником которой является задняя папиллярная мышца ЛЖ, характерна морфология по типу БПНПГ, смещение оси QRS вверх вправо или влево и длительность QRS >150 мс [576]. Если лечение блокаторами натриевых каналов (класс IC) и(или) ББ оказалось unsuccessful, прибегают к катетерной аблации, которая обычно дает нужный эффект [578]. Однако при картировании и выполнении аблации в зоне папиллярных мышц достаточно сложно обеспечить стабильное положение катетера, в связи с чем рекомендуется транссептальный доступ и контроль с помощью внутрисердечной ЭхоКГ. Успешная аблация может осложняться митральной регургитацией, которая, однако, встречается редко.

10.2.3. ЖТ из области кольца митрального или трехстворчатого клапана

Около 5% всех идиопатических ЖТ и ЖЭ возникают в области кольца митрального клапана [534,

579-581]. Для них характерна морфология БПНПГ, персистирующая волна S в отведении V6 и расположение переходной зоны в отведении V1, а в некоторых случаях и между отведениями V1 и V2. Порядка 8% всех идиопатических ЖТ и ЖЭ возникают в области кольца трехстворчатого клапана [581]. В этом случае отмечают морфологию БЛНПГ и отклонение оси QRS влево. При отсутствии эффекта от лечения противоаритмическими препаратами класса IC и(или) BB, выполняют катетерную абляцию (в специализированных центрах) с предварительным активационным или стимуляционным картированием в нескольких точках, которая показала свою эффективность при локализации ЖТ как в области кольца митрального, так и трехстворчатого клапана [581].

10.3. Идиопатическая ФЖ

Лечение идиопатической ФЖ

Рекомендации	Класс ^a	Уровень ^b	Ссылки ^c
Имплантация ИКД рекомендована пациентам, пережившим эпизод идиопатической ФЖ.	I	B	154, 583
При наличии рецидивирующей ЖЭ-индуцированной ФЖ и показаний к ИКД-терапии рекомендовано выполнение катетерной абляции опытными специалистами.	I	B	467, 584-587
При наличии ЖЭ, являющейся причиной электрического шторма, рекомендовано выполнение катетерной абляции опытными специалистами.	I	B	467, 584-587

Примечание: ^a — класс рекомендаций, ^b — уровень доказательности, ^c — ссылки, поддерживающие уровень доказательности.

Сокращения: ИКД — имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор, ЖЭ — желудочковая экстрасистолия, ФЖ — фибрилляция желудочков.

Диагноз идиопатической ФЖ ставят путем исключения, однако в будущем эта ситуация вероятно может измениться за счет улучшения методов диагностики структурной патологии сердца, лежащей в основе этого заболевания, или появления новых данных о нарушениях функции ионных каналов. Больным с идиопатической ФЖ рекомендована установка ИКД с целью вторичной профилактики.

Лечение BB и(или) противоаритмическими препаратами III класса может уменьшить частоту повторных эпизодов ФЖ, но не способно полностью их предотвратить [154]. У пациентов с идиопатической ФЖ, а также у пациентов с ФЖ и структурной патологией сердца триггерами являются ЖЭ, которые возникают в разных участках системы Пуркинье или в области ВТПЖ; их можно использовать в качестве мишеней для катетерной абляции [467, 584-588]. Процедура показана пациентам с частыми приступами ФЖ и выполняется преимущественно после эпизода ФЖ или электрического

шторма, с выполнением интраоперационного картирования зон экстрасистолии. При отсутствии спонтанных ЖЭ показано предварительное холтеровское мониторирование ЭКГ, которое позволит оценить морфологию эктопических сокращений и определить потенциальные зоны воздействия во время абляции.

Отдаленный успех процедуры, под которым понимают отсутствие ФЖ, полиморфной ЖТ или ВСС, при наблюдении >5 лет составляет 82% [586, 588]. Всем больным с идиопатической ФЖ показана имплантация ИКД, независимо от результатов катетерной абляции.

10.4. ДВЖТ по типу “пируэт” с коротким интервалом

Лечение ДВЖТ по типу “пируэт” с коротким интервалом

Рекомендации	Класс ^a	Уровень ^b	Ссылки ^c
Имплантация ИКД рекомендована всем пациентам с подтвержденным диагнозом ДВЖТ с коротким интервалом.	I	B	589
Следует рассмотреть возможность в/в назначения верапамила с целью лечения/острой профилактики электрического шторма или повторных срабатываний ИКД.	Ila	B	590, 591
Следует рассмотреть возможность проведения катетерной абляции с целью долгосрочного лечения/профилактики электрического шторма или повторных срабатываний ИКД.	Ila	B	586

Примечание: ^a — класс рекомендаций, ^b — уровень доказательности, ^c — ссылки, поддерживающие уровень доказательности.

Сокращения: ДВЖТ — двунаправленная веретенообразная желудочковая тахикардия, ИКД — имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор, ЖЭ — желудочковая экстрасистолия.

ДВЖТ с коротким интервалом представляет редкий вариант полиморфной ЖТ неизвестной этиологии. Типичные признаки ДВЖТ на ЭКГ заключаются в появлении неоднородной, но организованной электрической активности с непрерывными изменениями морфологии, амплитуды и полярности. Для ДВЖТ с коротким интервалом характерен очень короткий интервал сцепления первой ЖЭ (<300 мс), запускающей тахикардию. Это заболевание часто встречается у молодых людей с жалобами на обмороки неясной этиологии и с семейным анамнезом ВСС [589-591]. В большинстве случаев ДВЖТ трансформируется в ФЖ. Патогенетические механизмы этого заболевания еще не до конца понятны, однако есть данные о связи с дисбалансом вегетативной нервной системы [592]. Эффективное подавление аритмии у таких больных достигается только при в/в введении верапамила, но такое лечение не снижает риск ВСС [590, 591]. В связи с этим всем пациентам рекомендована установка ИКД [589]. При рецидивах

ЖА, провоцируемых мономорфными ЖЭ, несмотря на медикаментозную терапию, рекомендуется катетерная абляция. Областью воздействия во время абляции являются зоны ЖЭ, которые провоцируют возникновение ДВЖТ.

11. Воспалительные заболевания, ревматическая болезнь сердца и клапанные пороки

Лечение ЖА на фоне воспалительных заболеваний сердца

Рекомендации	Класс ^a	Уровень ^b	Ссылки ^c
Пациентам с жизнеугрожающими клиническими проявлениями устойчивых ЖТА при наличии вероятности миокардита рекомендовано лечение в специализированных центрах, способных обеспечить мониторинг гемодинамики, катетеризацию сердца и эндомиокардиальную биопсию, применение механических вспомогательных устройств для кардиопульмональной поддержки и возможность оказания специализированных видов помощи при аритмиях.	I	C	593-596
Применение временной трансвенозной кардиостимуляции показано пациентам с брадикардией и/или блокадой сердца, способствующими возникновению ЖА в период острой фазы миокардита/панкардита.	I	C	593, 594
Следует рассмотреть возможность назначения антиаритмической терапии у пациентов с симптомными устойчивыми или НУЖТ в период острой фазы миокардита.	IIa	C	594
Следует рассмотреть возможность имплантации ИКД или постоянного кардиостимулятора у пациентов с воспалительными заболеваниями сердца после купирования острого состояния.	IIa	C	593, 597
У пациентов с устойчивыми ЖТ, сопровождающимися нарушениями гемодинамики и возникающими после купирования острой стадии миокардита, следует рассмотреть возможность имплантации ИКД при условии ожидаемой продолжительности жизни >1 года с хорошим функциональным статусом.	IIa	C	8
Ношение наружного дефибриллятора следует рассматривать в качестве переходной терапии до полного выздоровления либо проведения имплантации постоянного ИКД у пациентов после перенесенных воспалительных заболеваний миокарда с сохраняющейся тяжелой дисфункцией ЛЖ и/или электрической нестабильностью миокарда желудочков.	IIa	C	598, 599

Имплантация ИКД может быть рассмотрена в более ранние сроки у пациентов с гиганто-клеточным миокардитом или саркоидозом при наличии устойчивых ЖТ с нарушением гемодинамики или эпизода остановки сердца в анамнезе, учитывая неблагоприятный прогноз при данных состояниях, при условии ожидаемой продолжительности жизни >1 года с хорошим функциональным статусом.	IIb	C	600
Дополнительными индикаторами неблагоприятного прогноза и увеличения риска ВСС при воспалительных заболеваниях миокарда являются признаки инфильтрации миокарда по данным иммуногистохимического исследования и/или патологический очаговый фиброз по результатам МРТ сердца после перенесенного миокардита.	IIb	C	601

Примечание: ^a — класс рекомендаций, ^b — уровень доказательности, ^c — ссылки, поддерживающие уровень доказательности.

Сокращения: ВСС — внезапная сердечная смерть, ЖТ — желудочковая тахикардия, ЖТА — желудочковая тахикардия, ЖА — желудочковая аритмия, ИКД — имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор, МРТ — магнитно-резонансная томография, ЛЖ — левый желудочек, НУЖТ — неустойчивая желудочковая тахикардия.

11.1. Миокардит

Миокардит является исходом инфекционного и(или) аутоиммунного поражения миокарда, которое сопровождается активным воспалением и деструкцией кардиомиоцитов. Миокардит могут вызывать различные микроорганизмы, в том числе вирусы, бактерии, хламидии, риккетсии, грибы и простейшие, а также заболевание может развиваться вследствие токсического воздействия на миокард и реакции гиперчувствительности [609]. Самыми частыми возбудителями миокардита являются энтеровирусы (Коксаки В), аденовирусы, парвовирус В19 и вирус герпеса человека 6 типа. Миокардит также может развиваться у больных с ВИЧ-инфекцией в терминальной стадии в результате кардиотоксических эффектов и клеточного апоптоза под влиянием вирусного гликопротеина-120, как следствие оппортунистических инфекций, аутоиммунного ответа, кардиотоксичности препаратов и, возможно, дефицита питательных веществ [609, 610].

Характерная гистологическая картина, подтверждающая диагноз миокардита, представлена сочетанием воспалительных клеток и некротизированных миоцитов. Согласно определению Всемирной Организации Здравоохранения, миокардит представляет собой воспалительное заболевание миокарда и верифицируется на основании соответствующих гистологических, иммунологических и иммуногистохимических критериев [611]. В том же документе миокардит в сочетании с нарушением функции сердца определя-

ется как воспалительная кардиомиопатия, и оба варианта терминологии используются в соответствующих рекомендациях ЕОК [593].

Золотым стандартом для диагностики миокардита является эндомикардиальная биопсия, особенно в случае неблагоприятного течения заболевания. Все чаще в клинической практике используется МРТ, которая является чувствительным и неинвазивным методом подтверждения острого миокардита, даже до выполнения эндомикардиальной биопсии. Пациентам с подозрением на миокардит для постановки диагноза в первую очередь выполняют ЭКГ в 12-ти отведениях, трансторакальную ЭхоКГ и определяют концентрацию в крови биомаркеров (в том числе тропонина), скорость оседания эритроцитов и уровень С-реактивного белка. Диагноз миокардита устанавливают в соответствии с критериями, описанными Saforio, et al. [593].

В острой стадии миокардит может протекать бессимптомно или с неспецифической клинической картиной. В зависимости от характера злокачественных аритмий, связанных с миокардитом, выделяют два разных клинических сценария:

- Острый фульминантный миокардит с рефрактерными злокачественными ЖТА, острой СН тяжелой степени и плохим краткосрочным прогнозом, быстро завершающийся смертельным исходом в связи с полиорганной недостаточностью.
- Длительное прогрессирование заболевания с развитием воспалительной кардиомиопатии и дисфункции ЛЖ, сопряженной с высоким риском ВСС, как и в случае ДКМП.

11.1.1. Острый и фульминантный миокардит

Лечение острого миокарда осложняется возникновением СН и потенциально смертельных аритмий. Для фульминантного миокардита характерна высокая смертность в остром периоде и высокий риск рефрактерных ЖТА с угрозой для жизни больного. Пациентам, обратившимся с симптомами СН, которые могут быть первым проявлением ДКМП, при подозрении на острый миокардит назначают симптоматическую терапию, иАПФ и ББ с целью нейрогормональной блокады и рекомендуют воздержаться от физических нагрузок. Прогрессивное нарушение сократительной функции сердца по данным ЭхоКГ, стойкое повышение или значимые колебания уровня сердечного тропонина, расширение комплекса QRS и частые эпизоды неустойчивых ЖА при остром миокардите могут предшествовать появлению стойких угрожающих жизни аритмий [594, 612].

Пациенты с ЖА или блокадой сердца при остром миокардите нуждаются в длительном мониторинге ЭКГ и потому должны быть госпитализированы в стационар.

Миокардит при болезни Лайма и дифтерии часто сопровождается блокадой различной степени, которая может провоцировать ЖТА. Пациентам с острым миокардитом и симптомами блокады сердца рекомендована установка временного кардиостимулятора, как и в остальных случаях острой блокады сердца с клинической симптоматикой. Стимуляция рекомендована пациентам с симптомной дисфункцией синусового узла или АВ-блокадой после перенесенного миокардита (как и в остальных случаях дисфункции синусового или АВ-узла), а также при возникновении ЖТА на фоне АВ-блокады тяжелой степени. Персистирующая АВ-блокада требует установки постоянного кардиостимулятора. Тем не менее, для принятия решения об имплантации кардиостимулятора или ИКД с функцией сердечной ресинхронизации учитывают наличие, степень и прогноз (вероятность прогрессирования или разрешения) дисфункции ЛЖ. В случае гигантоклеточного миокардита и саркоидоза, учитывая неблагоприятный прогноз, следует рассматривать имплантацию стимулятора в более ранние сроки [596].

Фульминантный миокардит считается отдельной нозологической единицей с плохим краткосрочным и достаточно хорошим долгосрочным прогнозом. Рефрактерные стойкие аритмии являются типичным осложнением фульминантного миокардита. По данным японского регистра краткосрочная выживаемость при фульминантном миокардите не превышает 58% [595, 613].

В одной из работ продемонстрировано, что у 2148 детей с острым миокардитом ЖТ была самым частым вариантом стойкой аритмии: 76% из 314 случаев аритмии за время заболевания. Для пациентов со стойкими аритмиями был характерен очень высокий риск остановки сердца, необходимости механической поддержки кровообращения и(или) развития смертельного исхода по сравнению с остальными пациентами (ОШ 5,5 (95% ДИ 3,9, 7,4), $p < 0,001$) [596].

Гигантоклеточный миокардит — тяжелая форма миокардита с крайне неблагоприятным течением, часто встречается в молодом возрасте. Диагноз подтверждается по результатам эндомикардиальной биопсии при обнаружении типичных многоядерных гигантских клеток в очагах воспаления. У таких пациентов может развиваться блокада сердца, требующая имплантации временного или постоянного кардиостимулятора. Несмотря на агрессивную противоритмическую терапию, прогноз крайне неблагоприятный в связи с рефрактерными электрическими штормами, непрерывной ЖТ или ФЖ.

Интересен тот факт, что у взрослых, перенесших острый миокардит, отдаленный прогноз лучше для фульминантной формы, чем для других вариантов миокардита, как показало одно ретроспективное

исследование. Через 11 лет наблюдения 93% пациентов, перенесших фульминантный миокардит, выжили без трансплантации сердца, по сравнению с 45% пациентов с нефульминантной формой [614].

При остром и фульминантном миокардите в дополнение к медикаментозной терапии рекомендуется агрессивная поддержка гемодинамики с помощью имплантации систем кардиопульмональной поддержки или внутриаортальной баллонной контрапульсации для поддержания жизнедеятельности в острую фазу заболевания. Переход к имплантации вспомогательных систем кардиопульмональной поддержки необходим в том случае, если рефрактерная ЖТ или ФЖ не отвечает на несколько попыток дефибрилляции (от трех до пяти) [594].

Ассоциация между недиагностированным миокардитом и ВСС подтверждается результатами патологоанатомического исследования: среди жертв ВСС молодого возраста посмертный диагноз миокардита был установлен в 8,6–44% случаев [615–618].

Информации о причинах ВСС при миокардите немного. Есть сообщение о внезапной смерти 5 из 15 молодых шведских профессиональных спортсменов (спортивное ориентирование) в связи с хламидиозной инфекцией (*Chlamydia myocarditis*); диагноз был подтвержден после выделения хламидийной РНК из сердечных тканей погибших [619].

Установку ИКД откладывают до разрешения острой фазы миокардита. Поскольку в это время миокардит уже может полностью разрешиться, показания к ИКД и временные рамки остаются спорными, даже после острой фазы заболевания. Перспективный метод лечения ЖТ и ФЖ на фоне миокардита, который позволяет преодолеть критический период и дождаться полного выздоровления, заключается в применении НКД [598, 599]. При злокачественной ЖА или блокаде сердца при гигантоклеточном миокардите или саркоидозе сердца может потребоваться установка ИКД в раннем периоде, учитывая высокий риск аритмической смерти и потребности в трансплантации сердца [600].

11.1.2. Миокардит с исходом в воспалительную кардиомиопатию

По данным больших проспективных исследований миокардит является причиной 10% случаев ДКМП. Воспалительная кардиомиопатия играет существенную роль в патогенезе ДКМП и характеризуется плохим прогнозом. В ряде долгосрочных исследований после перенесенного острого миокардита ДКМП развивалась в 21% случаев [620].

С другой стороны, у двух третей пациентов с “идиопатической” дисфункцией ЛЖ был выявлен вирусный геном в миокарде. Персистирующие вирусные инфекции сердца могут быть основной причиной прогрессирующей дисфункции ЛЖ у паци-

ентов с ДКМП и с подозрением на перенесенный ранее миокардит [621]. Однако это предположение не было подтверждено в исследовании Kindermann, et al. [597], которое показало связь между наличием воспалительной инфильтрации миокарда по данным иммуногистохимического исследования и увеличением риска сердечной смерти или потребности в трансплантации сердца в три раза и более. Так, в течение 5 лет наблюдения 61% пациентов с СН III или IV ФК по NYHA с положительными результатами иммуногистохимического анализа, не получавшие лечения ББ, умерли или перенесли трансплантацию сердца [597].

У пациентов с подтвержденной устойчивой ЖТ неясной этиологии, сопровождающейся клинической симптоматикой, также следует исключить диагноз миокардита. МРТ у таких пациентов может способствовать выявлению аномальных участков фиброзной ткани в толще миокарда, чаще всего в субэпикардальной и интрамуральной зонах. Так, в когорте 405 пациентов с подозрением на миокардит, у всех пациентов, которые внезапно умерли, либо были реанимированы после ВСС, либо перенесли обоснованные срабатывания ИКД по поводу тахикардий, отмечались изменения по данным МРТ сердца [601]. Недавно был описан успешный опыт радиочастотной катетерной абляции эпикардиальных аритмогенных очагов при миокардите [622].

Медикаментозная терапия аритмий при воспалительных заболеваниях сердца не имеет каких-либо особенностей. Лечение аритмий вне острой фазы проводится в соответствии с современными рекомендациями ЕОК по лечению аритмий при ХСН [8]. Показания к ИКД при воспалительной кардиомиопатии такие же, как и при ишемической ДКМП. Вторичная профилактика ВСС с помощью ИКД у больных миокардитом рекомендуется после эпизода остановки сердца по причине ФЖ или после эпизода симптомной ЖТ. СРТ-Д рекомендуется в качестве первичной профилактики пациентам с нарушением функции ЛЖ (ФВ ЛЖ <35%) и БЛНПГ при СН II-IV ФК по NYHA [8]. Применение ИКД/СРТ-Д в раннем периоде не рекомендуется, поскольку функция ЛЖ при воспалительной кардиомиопатии может со временем улучшиться в соответствии с естественным течением заболевания и(или) на фоне оптимальной медикаментозной терапии СН.

11.2. Эндокардит

Возникновение ЖА у больных инфекционным эндокардитом свидетельствует об очень плохом прогнозе [623]. Однако каких-либо специальных рекомендаций по лечению аритмий в этой группе пациентов нет. Формирование абсцесса в области фиброзного кольца клапана (чаще аортального, реже митрального) может привести к развитию АВ-бло-

кады первой или второй степени. При первом эпизоде блокады у больного эндокардитом следует сразу исключить наличие абсцесса. Острое нарушение гемодинамики в связи с остро возникшей аортальной регургитацией на фоне эндокардита может привести к стойкой ЖТ и является показанием к раннему хирургическому вмешательству [605].

11.3. Ревматическая болезнь сердца

Острая ревматическая лихорадка может сопровождаться развитием панкардита с поражением всех слоев сердца. В настоящее время нет отдельных данных по ЖА при ревматической болезни сердца, и лечение таких пациентов проводят в соответствии с общими рекомендациями.

Полная АВ-блокада во время острой ревматической лихорадки встречается редко и обычно носит временный характер. При возникновении симптомных или тяжелых ЖА следует рассмотреть проведение временной кардиостимуляции.

11.4. Перикардит

ВСС может наступать на фоне перикардита в связи с различными патологическими механизмами, включая констриктивные и рестриктивные изменения в результате травмы, воспаления, новообразований или инфекций. Тем не менее, на сегодняшний день нет данных о связи специфических ЖА с поражением перикарда. Более того, ВСС у таких больных чаще наступает по причине гемодинамических изменений, но не аритмии.

11.5. Саркоидоз сердца

Саркоидоз сердца — редкое и трудное для диагностики заболевание с широким спектром проявлений: от незначительных изменений на ЭКГ без клинической симптоматики до появления признаков СН и ВСС. Саркоидоз сердца редко вызывает ЖТ (5% от всех неишемических кардиомиопатий, связанных с ЖТ).

В ряде исследований с применением метода вольтажного картирования была выявлена локализация рубцовых изменений ткани ПЖ, преимущественно эпикардиально. Рубцовые изменения в ЛЖ имели очаговый характер с локализацией в базальной части перегородки, по передней стенке и около клапанов. Такой субстрат может поддерживать большое число циклов ре-энтри.

Катетерная абляция в сочетании с приемом противоаритмических препаратов является эффективной паллиативной терапией и в большинстве случаев позволяет устранить электрический шторм и один или несколько видов индуцируемых ЖТ, однако нередко отмечается рецидив аритмии, в связи с чем таким пациентам рекомендуется профилактическая имплантация ИКД [624, 625].

11.6. Поражение клапанов сердца

Лечение ЖА у пациентов с клапанными пороками сердца

Рекомендации	Класс ^a	Уровень ^b	Ссылки ^c
Имплантация ИКД рекомендована пациентам с клапанными пороками сердца, у которых после хирургической коррекции сохраняются показания к первичной и вторичной профилактике ВСС.	I	C	602-604
У пациентов с острой аортальной недостаточности на фоне эндокардита, сопровождающейся устойчивыми ЖТ, рекомендована хирургическая коррекция при отсутствии противопоказаний.	I	C	605, 606
При развитии ЖТ после операции хирургической коррекции клапанных пороков рекомендовано инвазивное ЭФИ с возможной катетерной абляцией с целью диагностики и лечения ЖТ по механизму ре-энтри с циркуляцией возбуждения по ножкам пучка Гиса.	Ila	C	607, 608

Примечание: ^a — класс рекомендаций, ^b — уровень доказательности, ^c — ссылки, поддерживающие уровень доказательности.

Сокращения: ВСС — внезапная сердечная смерть, ИКД — имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор, ЖТ — желудочковая тахикардия, ЭФИ — электрофизиологическое исследование.

Поражение клапанов сердца предрасполагает к развитию ЖА, в том числе после хирургической коррекции клапанного порока. Причинами сложных ЖТА, которые могут привести к стойкой ЖТ или ВСС, у таких пациентов являются увеличение массы миокарда, дилатация желудочка и растяжение его стенки, а также субэндокардиальная ишемия в отсутствие ИБС, наряду с хроническим поражением миокарда и ятрогенным фиброзом после хирургического вмешательства [606]. Дополнительным злокачественным субстратом аритмий могут быть частые сопутствующие структурные заболевания сердца, главным образом ИБС и СН.

В прошлом некоторые авторы указывали на повышенную частоту развития НУЖТ у больных с поражением аортального и митрального клапана [626, 627]. В ранних исследованиях естественного течения заболеваний клапанов сердца частота внезапной смерти у взрослых больных аортальным стенозом достигала 15-20% и возникала в среднем в возрасте около 60 лет. Среди симптомных пациентов, не получивших хирургического лечения, распространенность внезапной смерти составляет до 34% [628, 629]. В одном исследовании на пациентах с тяжелой митральной регургитацией, не получивших хирургического лечения, 60% всех сердечных смертей имели внезапный характер [630].

Исследование, включавшее 348 пациентов с пролапсом митрального клапана и регургитацией

на этом фоне, показало, что внезапная смерть встречается не так редко у пожилых больных, получающих консервативное лечение. Устранение подобного варианта митральной регургитации сопровождается уменьшением частоты внезапной смерти, что свидетельствует в пользу ранней реконструкции клапана, перед выполнением которой следует исключить сопутствующую ИБС [631]. Если после устранения митральной регургитации у больного возникает более двух эпизодов НУЖТ при амбулаторном мониторинге ЭКГ, это является значимым прогностическим фактором риска внезапной смерти в течение 9 лет [632]. Общая частота ВСС у пациентов с протезированными клапанами колеблется в пределах от 15% до 30%, и ежегодный риск составляет 0,2-0,9% [633]. В большой серии наблюдений с 1533 пациентами, которым протезировали аортальный или митральный клапан, 6% смертей были аритмическими [634]. В другом исследовании, проводившемся в США, на долю внезапной смерти приходилось до 23% от всех летальных исходов после протезирования митрального клапана и 16% после протезирования аортального клапана [635, 636].

Исследование Martinez-Rubio, et al. [607] показало, что индукция ЖТ в ходе ЭФИ в сочетании с объемной перегрузкой ЛЖ является прогностическим фактором злокачественных аритмических событий у пациентов с ЖТ, ФЖ или обмороками. ЭФИ имеет важное значение для пациентов с ЖТ, развившейся после коррекции клапанных пороков. В 30% случаев ЖТ в течение 1 месяца после операции, была связана с циркулирующей возбуждения по ножкам пучка Гиса, и ее было возможно устранить с помощью катетерной аблации [608].

Поражение клапанов сердца, по всей вероятности, является основной причиной ~7% всех имплантаций ИКД с целью вторичной профилактики [602]. По данным небольшого одноцентрового исследования, у 31 пациента с поражением клапанов сердца и злокачественными ЖТА отмечался благоприятный исход после имплантации ИКД. Выживаемость таких пациентов была не хуже, чем у пациентов с ИБС, и лучше, чем у пациентов с ДКМП [602]. По данным Yang, et al. [603] пациенты с поражением клапанов сердца и дисфункцией ЛЖ в послеоперационном периоде, которым был установлен ИКД для первичной профилактики с учетом индивидуальных особенностей, имели такую же общую выживаемость и свободу от аритмий, как и пациенты с ишемической кардиомиопатией.

Недавно было показано, что пациенты с клапанными пороками, которым имплантирован ИКД с целью первичной или вторичной профилактики ВСС, имеют схожее количество мотивированных срабатываний ИКД на фоне тахикардии и такие же

показатели смертности, что и пациенты с ИБС или ДКМП [604].

12. Риск развития аритмий в отдельных популяциях

12.1. Пациенты с психическими нарушениями

Риск развития аритмий у пациентов с психическими нарушениями

Рекомендации	Класс ^a	Уровень ^b	Ссылки ^c
Коррекция дозы или прерывание приема антипсихотического препарата рекомендовано при удлинении интервала QTc >500 мс или увеличении более чем на 60 мс от исходного значения.	I	C	637
На фоне приема антипсихотических препаратов рекомендован мониторинг уровня калия в плазме с целью предотвращения развития гиперкалиемии.	I	C	638
Рекомендовано избегать назначения более одного медикамента, способного увеличивать длительность интервала QT.	I	C	639, 640
По возможности следует проводить оценку длительности интервала QT перед началом терапии и во время титрации дозы антипсихотических препаратов.	IIa	C	638, 641, 642

Примечание: ^a — класс рекомендаций, ^b — уровень доказательности, ^c — ссылки, поддерживающие уровень доказательности.

Сокращение: QTc — скорректированный интервал QT.

12.1.1. Эпидемиология

Риск внезапной смерти у больных шизофренией, нервно-психической анорексией и другими психическими заболеваниями выше ожидаемого уровня [643]. Это может быть связано как с особенностями самих психическими заболеваниями, так и с методами их лечения. Например, у больных шизофренией риск ВСС в три раза выше, чем в общей популяции [644]. Более того, некоторые нейролептики и антидепрессанты также увеличивают риск ЖА и ВСС [639], в основе которых, как принято считать, лежит ДВЖТ [645].

Ray, et al. [646] изучали связь между лечением нейролептиками (в основном традиционными) и риском внезапной смерти на выборке >480 000 пациентов; они описали дозозависимый эффект с повышением риска у пациентов с ССЗ. В другом недавнем исследовании тех же авторов был показан аналогичный дозозависимый эффект для атипичных нейролептиков на достаточно большой выборке.

В исследовании Wu, et al. [639], которое включало 17718 пациентах с впервые выявленной ЖА и/или переживших ВСС в анамнезе, оценивали влияние нейролептиков на риск ЖА/ВСС. Лечение нейролептиками сопровождалось повышением риска ЖА и(или) ВСС в 1,53 раза (95% ДИ 1,38, 1,70; p<0,005), причем максимальный риск отмечался для нейролептиков, вызывающих блокаду калиевых HERG-каналов (табл. 6).

Таблица 6

Риск ЖА и(или) ВСС при лечении современными нейролептиками по данным исследования 17718 пациентов. Публикуется с разрешения Wu, et al. [639]

Нейролептики	Группа лечения, N	Группа контроля, N	Предварительное ОШ	95% ДИ	Скорректированное ОШ	95% ДИ
Общее число пациентов, получавших нейролептики	5625	5117	1,84	1,67, 2,03	1,53	1,38, 1,70
Нейролептики I поколения	2070	1770	2,02	1,76, 2,33	1,66	1,43, 1,91
Хлопромазин	248	218	1,98	1,28, 3,05	1,45	0,93, 2,27
Клопентиксол	30	25	2,66	0,71, 10,04	2,40	0,46, 12,48
Клотиапин	135	117	2,68	1,33, 5,39	2,16	1,03, 4,53
Флупентиксол	400	382	1,28	0,92, 1,78	1,07	0,77, 1,51
Галоперидол	833	730	1,83	1,47, 2,27	1,46	1,17, 1,83
Локсапин	14	14	1,00	0,14, 7,10	0,49	0,04, 5,87
Прохлорперазин	272	172	2,04	1,60, 2,61	1,69	1,32, 2,17
Тиоридазин	194	173	2,17	1,24, 3,79	1,78	1,01, 3,15
Трифторперазин	87	73	1,88	1,02, 3,44	1,37	0,73, 2,57
Нейролептики II поколения	4017	3736	1,63	1,45, 1,84	1,36	1,20, 1,54
Амисульприд	90	88	1,14	0,56, 2,34	0,94	0,45, 1,96
Априпиразол	35	34	1,14	0,41, 3,15	0,90	0,31, 2,59
Клозапин	141	130	2,64	1,09, 6,38	2,03	0,83, 4,94
Оланзапин	245	221	2,01	1,23, 3,29	1,64	0,98, 2,72
Кветиапин	1421	1326	1,51	1,26, 1,82	1,29	1,07, 1,56
Рisperидон	1163	1066	1,67	1,36, 2,05	1,39	1,13, 1,72
Сульприд	1015	930	1,59	1,29, 1,95	1,26	1,02, 1,56
Зипрасидон	27	26	1,20	0,37, 3,93	0,80	0,24, 2,67
Зотепин	154	142	1,86	0,97, 3,56	1,50	0,77, 2,91

Сокращения: N — количество, ДИ — доверительный интервал, ОШ — отношение шансов.

12.1.2. Диагностика

При лечении трициклическими антидепрессантами отмечают большее увеличение QTc и более частое развитие ДВЖТ, чем при лечении ингибиторами обратного захвата серотонина. Эти нарушения часто связаны с выраженной блокадой натриевых каналов и наличием исходных факторов риска, включая наличие аритмий в анамнезе, нарушение функции ЛЖ, прием дигоксина и гипокалиемию (на фоне терапии диуретиками) [638, 642, 648, 649]. Следует обращать внимание на потенциально возможные эффекты других препаратов, даже если не доказано, что они могут способствовать удлинению интервала QT.

12.1.3. Лечение

Рекомендуется оценка сердечно-сосудистого риска, а при обнаружении каких-либо отклонений — консультация кардиолога. После начала лечения рекомендовано оценить функцию сердца, и при наличии признаков удлинения интервала QTc >500 мс на ЭКГ или появлении новых симптомов со стороны сердца, назначенные схемы терапии следует пересмотреть [641]. Необходимо избегать назначения дополнительных препаратов, влияющих на метаболизм уже назначенного препарата, способ-

ного удлинять интервал QT. Важно иметь подробную информацию о всех лекарственных препаратах, которые принимает пациент, включая безрецептурные средства [641].

12.2. Пациенты с неврологическими заболеваниями

12.2.1. Внезапная необъяснимая смерть при эпилепсии

ВНС при эпилепсии — это смерть больного эпилепсией, не связанная с несчастным случаем. В большинстве случаев ВНС при эпилепсии наступает в ночное время или в период сна, без свидетелей [650]. Основными факторами риска ВНС при эпилепсии являются частые судорожные припадки, особенно генерализованные тонико-клонические припадки [651-660].

Всем больным эпилепсией показан ЭКГ-скрининг для исключения других заболеваний, которые могут иметь сходные клинические проявления. Кроме того, сама эпилепсия может быть связана с неврологической каналопатией, при которой возможна связь между нарушениями функции ионных каналов в головном мозге и сердца [658, 661-664]. Самый эффективный способ предотвращения ВНС при эпилепсии — максимальный контроль судорожной активности.

Таблица 7

Поражение сердца при мышечных дистрофиях. Адаптировано с разрешения Groh WJ, et al. [666]

Миопатии	Генетические нарушения	Вовлечение в патологический процесс сердца	Частота вовлечения сердца в патологический процесс	Желудочковые аритмии	Предсердные аритмии	Репортируемые случаи внезапной смерти
Мышечная дистрофия Дюшенна	Дистрофин	ДКМП	>90%	ЖЭ	Только на поздних стадиях	Да
Мышечная дистрофия Беккера	Дистрофин	ДКМП	60-75%	ЖТ, ассоциированные с ДКМП	Ассоциированные с ДКМП	Да
Миотоническая дистрофия, тип 1	Экспансия повторов CGT	Нарушения проводимости и ДКМП	60-80%	ЖТ, показана имплантация ИКД	В зависимости от возраста	Да, риск смерти 30%
Миотоническая дистрофия, тип 2	Экспансия повторов CGT	Нарушения проводимости	10-25%	Нечасто	Нечасто	Да
Мышечная дистрофия Эмери-Дрейфуса	Эмерин, ламин А и С	Нарушения проводимости и ДКМП	>90%	ЖТ, показана имплантация ИКД	Часто, асистолия предсердий	Да, риск смерти 30%
Конечно-поясная дистрофия 1В типа	Ламин А и С	Нарушения проводимости и ДКМП	>90%	ЖТ, показана имплантация ИКД	Часто	Да, риск смерти 30%
Конечно-поясная дистрофия 2С-2F типа	Саркогликаны	ДКМП	<25%	Нечасто	Данных недостаточно	Неизвестно
Конечно-поясная дистрофия 2I типа	Фукутин-связанный белок	ДКМП	20-80%	Нечасто	Не сообщается	Неизвестно
Плече-лопаточно-лицевая дистрофия	Делеция D4Z4	Нарушения проводимости	5-15%	Редкие эпизоды ЖТ	Редко	Нет

Сокращения: ДКМП — дилатационная кардиомиопатия, ИКД — имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор, ЖТ — желудочковая тахикардия, ЖЭ — желудочковая экстрасистолия.

12.2.2. Нервно-мышечные заболевания

Риск развития аритмий у пациентов с нейромышечными заболеваниями

Рекомендации	Класс ^a	Уровень ^b	Ссылки ^c
Пациентам с мышечной дистрофией рекомендовано ежегодное наблюдение, даже на латентной стадии заболевания, когда симптомы и ЭКГ-проявления отсутствуют.	I	B	665-668
Для пациентов с ЖА и нейромышечными заболеваниями рекомендован такой же подход к лечению, как и при отсутствии нейромышечных заболеваний.	I	C	ГрЭк
Имплантация постоянного кардиостимулятора рекомендована пациентам с нейромышечными заболеваниями и АВ-блокадой 3 или далеко зашедшей 2 степени на любом анатомическом уровне.	I	B	669
Имплантация постоянного кардиостимулятора может рассматриваться у пациентов с миотонической дистрофией 1 типа (болезнь Штейнерта), синдромом Кирнса-Сейра или конечно-поясной дистрофией при любой степени АВ-блокады (включая АВ-блокаду 1 степени) с учетом риска быстрого прогрессирования заболевания.	IIb	B	666, 669-672

Имплантация ИКД может рассматриваться при миотонической дистрофии 1 типа (болезнь Штейнерта), мышечной дистрофии Эмери-Дрейфуса и конечно-поясной дистрофии 1В типа при наличии показаний к кардиостимуляции и сопутствующих ЖНР.	IIb	B	71, 669, 672-674
---	-----	---	------------------

Примечание: ^a — класс рекомендаций, ^b — уровень доказательности, ^c — ссылки, поддерживающие уровень доказательности.

Сокращения: АВ — атриовентрикулярный, ГрЭк — группа экспертов, участвовавших в подготовке данных рекомендаций, ЖА — желудочковая аритмия, ЖНР — желудочковые нарушения ритма, ИКД — имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор, ЭКГ — электрокардиограмма.

Мышечные дистрофии — группа наследственных заболеваний, при которых поражаются скелетные мышцы и миокард. Поражение сердца протекает по типу дегенеративного процесса с фиброзом и жировым замещением миокарда [666] и чаще всего проявляется в виде ДКМП и нарушений проведения, которые могут сочетаться друг с другом. Качество жизни и прогноз при всех мышечных дистрофиях зависят от степени поражения дыхательных мышц, что следует учитывать при выборе методов профилактики ВСС.

Поражение сердца часто отмечается при мышечных дистрофиях Дюшенна и Беккера, миотонической дистрофии 1 типа (болезнь Штейнерта), мышеч-

ной дистрофии Эмери-Дрейфуса и конечностно-поясной дистрофии 1В типа [666] (табл. 7). У больных с мышечными дистрофиями Дюшенна и Беккера достаточно часто развивается ДКМП [666]. Аритмии (ЖЭ и НУЖТ) и нарушения проведения появляются уже после развития ДКМП, поэтому их лечение производится по тем же принципам, что и у больных ДКМП. Внезапная смерть при мышечной дистрофии Дюшенна наступает чаще всего при сочетании дыхательной недостаточности и СН. Нет точной информации о том, в каких случаях смерть является именно аритмической, однако ЖА и ВСС при данных нервно-мышечных заболеваниях наблюдаются с той же частотой, что и среди пациентов с ишемической ДКМП. Профилактическая имплантация ИКД проводится по тем же принципам, что и при других формах ДКМП [666].

Миотоническая дистрофия 1 типа (болезнь Штейнберта) проявляется нарушениями проведения, часто с необходимостью кардиостимуляции, и в некоторых случаях — ДКМП (табл. 7). Треть всех смертей при этом заболевании носят внезапный или неожиданный характер [666]. Обзор результатов 18 исследований с общей выборкой 1828 пациентов, выполненный Petri, et al. [667], показал развитие АВ-блокады 1 степени почти у 30% пациентов, выявление удлинения QRS >120 мс у 20% пациентов, частые ЖЭ у 15% и НУЖТ у 4%. Систолическая дисфункция ЛЖ отмечалась в 7,2% случаев, ФП или трепетание предсердий — у 5% пациентов. Учитывая высокую частоту нарушений проведения, предполагалось, что их прогрессирование являлось основной причиной ВСС при болезни Штейнберта. Однако случаи внезапной смерти среди пациентов с ИКД [673] и эпизоды спонтанной или индуцируемой ЖТ указывают на то, что часть внезапных смертей в этой группе больных связана с ЖА.

Lallemant, et al. [668] в своей работе выполняли измерение интервала HV при инвазивном ЭФИ у пациентов с болезнью Штейнберта и показали, что в течение 5 лет после появления первичных нарушений проведения к ним присоединяется удлинение инфрагисового проведения. Исследование Laurent, et al. [673] также подтвердило, что удлинение интервала HV >70 мс по данным инвазивного ЭФИ является прогностическим фактором полной АВ-блокады в течение 6 лет. Groh, et al. [669] обследовали 406 взрослых пациентов с генетически верифицированной миотонической дистрофией 1 типа, и доказали, что тяжесть АВ-блокады и(или) нарушений внутрижелудочкового проведения, а также возникновение предсердных аритмий являются независимыми факторами риска внезапной смерти. В исследовании Wahbi, et al. [672] выполнение ЭФИ с последующей имплантацией кардиостимулятора пациентам с интервалом HV >70 мс позволяло снизить частоту

смертельных исходов, по сравнению с контрольной группой пациентов, которым проводился только ЭКГ — мониторинг.

При мышечной дистрофии Эмери-Дрейфуса и конечностно-поясной дистрофии 1В типа, связанной с мутациями в гене ламина А или С, внезапная смерть составляет 30% от всех смертельных случаев [71].

Некоторые исследования с включением больных мышечными дистрофиями с двойной мутацией ламина А/С позволили сделать предположение, что развитие АВ-блокады свидетельствует о неблагоприятном прогнозе в плане ВАС, при этом эффективность изолированной кардиостимуляции для предотвращения ВСС оказывается недостаточной. Таким образом, по мнению авторов, в подобных ситуациях рекомендовано профилактическое применение ИКД [674]. Факторами риска внезапной смерти и неэффективности ИКД-терапии являются появление эпизодов неустойчивой ЖТ, снижение ФВ ЛЖ <45%, мужской пол и не миссенс-мутации ламина А или С [71]. Лечение редкого варианта Х-связанной рецессивной мышечной дистрофии Эмери-Дрейфуса, связанной с мутациями в гене эмерина, представляет некоторые сложности в связи с недостатком клинических данных. При отсутствии ген-специфичной информации для лечения таких больных целесообразно использовать те же рекомендации, что и для лечения больных с доминантным вариантом мышечной дистрофии Эмери-Дрейфуса [666, 671].

12.3. Беременность

12.3.1. Аритмии, не связанные с перипартальной кардиомиопатией

Подходы к ведению пациенток с риском развития аритмий в период беременности

Рекомендации	Класс ^a	Уровень ^b	Ссылки ^c
Имплантация ИКД в период беременности рекомендована при наличии экстренных показаний.	I	C	675
При наличии LQTS или КПЖТ рекомендовано назначение ББ во время беременности в послеродовом периоде.	I	C	675, 676
Рекомендовано пероральное применение метопролола, пропранолола или верапамила с целью долгосрочного лечения идиопатической устойчивой ЖТ.	I	C	675, 677
При наличии устойчивой ЖТ, особенно на фоне нестабильной гемодинамики, рекомендовано выполнение немедленной электрической кардиоверсии.	I	C	675, 677
В/в введение соталолла или прокаинамида следует рассматривать в острых ситуациях для восстановления синусового ритма при мономорфной устойчивой ЖТ без нарушения гемодинамики.	Ia	C	675

В/в введение амиодарона следует рассматривать в острых ситуациях для восстановления синусового ритма при нестабильной гемодинамике вследствие мономорфной устойчивой ЖТ, рефрактерной к электрической кардиоверсии или к остальным антиаритмическим препаратам.	Ila	C	675, 677, 678
Выполнение катетерной аблации можно рассматривать для лечения рефрактерных к медикаментозной терапии тахикардий, сопровождающихся выраженными симптомами.	Ilb	C	675

Примечание: ^a — класс рекомендаций, ^b — уровень доказательности, ^c — ссылки, поддерживающие уровень доказательности.

Сокращения: ББ — бета-блокатор, ЖТ — желудочковая тахикардия, ИКД — имплантированный кардиовертер-дефибриллятор, LQTS — синдром удлиненного интервала QT.

12.3.1.1 Эпидемиология

Для женщин, имеющих структурную патологию сердца, беременность ассоциируется со значительным риском [675, 679–681]. У женщин с врожденным LQTS отмечают существенное повышение риска сердечных событий в послеродовом периоде (в течение 40 недель после родов), в связи с чем, им необходим прием ББ во время беременности и в послеродовом периоде [676, 682]. У женщин с СБр беременность, роды и послеродовый период обычно проходят без дополнительных рисков [683, 684].

12.3.1.2. Диагностика

Учащенное сердцебиение может быть вызвано предсердными или ЖЭ или даже синусовой тахикардией, но в большинстве случаев прогноз благоприятный [677, 685–688]. У многих больных пароксизмальной наджелудочковой тахикардией во время беременности наблюдается ее ухудшение с появлением клинической симптоматики. Во время беременности также может возникать первый эпизод ЖТ [677, 686–688], что связано с повышением уровня катехоламинов [689]. Риск повторной ЖТ выше у пациенток, уже имеющих ЖТ в анамнезе и структурную патологию сердца [676, 690, 691].

12.3.1.3. Лечение

При выявлении доброкачественной аритмии пациентку стоит в первую очередь успокоить и рекомендовать воздержаться от стимулирующих веществ, таких как кофеин, табак и алкоголь. При наличии симптомных тахикардий рекомендуют выполнять катетерную аблацию до беременности. Если медикаментозная терапия необходима в период беременности, препараты назначают по возможности на поздних сроках и в минимальной эффективной дозе.

Аритмии во время беременности, в отсутствие у пациентки структурной патологии сердца, обычно хорошо отвечают на лечение ББ [675, 692, 693]. Если

ББ оказались неэффективны, можно назначить соталол или блокаторы натриевых каналов (класс IC).

Медикаментозная терапия в первом триместре связана с высоким риском тератогенных эффектов, на более поздних сроках — с нежелательным влиянием на рост и развитие плода, а также с повышенным риском проаритмии. Управление по контролю за пищевыми продуктами и лекарственными средствами США (FDA) выделяет пять категорий, описывающих применение противоаритмических препаратов во время беременности [694]:

- Категория А: РКИ не выявили дополнительных рисков (в эту категорию не попадает ни один противоаритмический препарат)
- Категория В: очень малая вероятность вредного воздействия на плод (соталол, лидокаин)
- Категория С: возможная польза лечения превышает его риск (хинидин, аденозин, метопролол, пропранолол, верапамил, дилтиазем, дигоксин, флекаинид, пропафенон)
- Категория D: исследования подтверждают риски для плода (фенитоин, амиодарон)
- Категория X: препараты противопоказаны во время беременности.

Для лечения идиопатической ЖТ из ВТПЖ назначают верапамил или ББ (метопролол или соталол) с целью профилактики приступов, если ЖТ сопровождается тяжелой симптоматикой или нарушением гемодинамики. В случае идиопатической фасцикулярной ЛЖТ лечение ББ обычно неэффективно, в связи с чем таким пациенткам назначают верапамил. В основе механизма развития этого вида тахикардии лежит медленное поступление кальция в частично деполяризованные волокна Пуркинье [1]. Если тахикардия рефрактерна к медикаментозной терапии или плохо переносится, может потребоваться катетерная аблация. У пациенток с ИКД возможна нормальная беременность без каких-либо осложнений для плода [695–697]. Если показания к ИКД возникают во время беременности, можно использовать подкожные аппараты ИКД, чтобы избежать воздействия флюороскопии во время операции; однако, следует учитывать, что опыт применения этих устройств у беременных женщин ограничен.

12.3.2. Аритмии, ассоциированные с перипартальной кардиомиопатией

Подходы к лечению аритмий на фоне кардиомиопатии, связанной с беременностью

Рекомендации	Класс ^a	Уровень ^b	Ссылки ^c
Выполнение электрической кардиоверсии или дефибрилляции в период беременности рекомендовано при наличии нестабильной гемодинамики на фоне ЖТ/ФЖ.	I	B	698

Во время беременности рекомендовано стандартное лечение ХСН, избегая назначения препаратов, противопоказанных в период беременности (иАПФ, сартаны и ингибиторы ренина).	I	C	698, 699
--	---	---	----------

Примечание: ^a — класс рекомендаций, ^b — уровень доказательности, ^c — ссылки, поддерживающие уровень доказательности.

Сокращения: иАПФ — ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента, ЖТ — желудочковая тахикардия, ФЖ — фибрилляция желудочков, ХСН — хроническая сердечная недостаточность.

Перипартальная кардиомиопатия характеризуется развитием систолической дисфункции ЛЖ и СН на поздних сроках беременности или в течение нескольких месяцев после родов [700]. Причина послеродовой кардиомиопатии неясна, однако предполагается определенная роль инфекционных, воспалительных и аутоиммунных факторов [1, 701]. Частота развития составляет 50 случаев на 100 000 родов [702], смертность по статистике в США колеблется от 6% до 10% [703]. Согласно последним исследованиям, перипартальная кардиомиопатия может быть проявлением семейной ДКМП, связанной с генными мутациями [704].

Послеродовая кардиомиопатия обычно проявляется в виде СН на фоне систолической дисфункции ЛЖ на поздних сроках беременности или в течение нескольких месяцев после родов. При этом может не наблюдаться дилатации ЛЖ, но ФВ практически всегда снижена (<45%) [698]. Согласно последнему определению послеродовой кардиомиопатии, временные рамки развития заболевания достаточно размыты [705]. Осложнениями послеродовой кардиомиопатии могут быть сложные ЖА и внезапная остановка сердца. У всех пациенток с впервые возникшей ЖТ в последние 6 недель беременности или в раннем послеродовом периоде следует исключить данное заболевание [706].

К пациенткам с послеродовой кардиомиопатией применимы стандартные рекомендации по лечению острой СН [8]. Во время беременности противопоказаны иАПФ, БРА и ингибиторы ренина [699, 707]. ББ показаны всем больным СН при условии их нормальной переносимости; предпочтение отдают препаратам, которые блокируют преимущественно β_1 -адренорецепторы (например, метопролол). Атенолол таким пациенткам не рекомендован [708], также как и АМКР [709]. При развитии угрожающих жизни ЖТ прибегают к электрической кардиоверсии. Применение ИКД у пациенток с ЖА или низкой ФВ ЛЖ следует осуществлять согласно стандартным рекомендациям. При этом следует учитывать высокую частоту (50%) спонтанного разрешения ДКМП после родов [710].

12.4. Обструктивное ночное апноэ

12.4.1. Брадиаритмии и тахикардии

Подходы к лечению ЖНР и брадиаритмий у пациентов с обструктивным апноэ сна

Рекомендации	Класс ^a	Уровень ^b	Ссылки ^c
В ходе дифференциальной диагностики брадиаритмий следует рассматривать возможность наличия синдрома сонного апноэ.	Ia	B	711
У лиц с нарушениями дыхания во сне возникновение эпизодов сонного апноэ и снижения сатурации O ₂ может рассматриваться как фактор риска ВСС.	Ib	C	712

Примечание: ^a — класс рекомендаций, ^b — уровень доказательности, ^c — ссылки, поддерживающие уровень доказательности.

Сокращения: ВСС — внезапная сердечная смерть, ЖНР — желудочковые нарушения ритма.

12.4.1.1. Эпидемиология

В настоящее время нет однозначных данных по распространенности обструктивного ночного апноэ в общей популяции в связи с существенной гетерогенностью исследованных популяций. Имеются данные, что распространенность заболевания среди взрослых в возрасте от 30 до 60 лет составляет около 9% среди женщин и 24% у мужчин [713]. Частота возникновения аритмий во многом зависит от сопутствующих заболеваний, встречающихся в разных популяциях. Данные исследований Busselton Health Study [714] и Wisconsin Sleep Cohort [715] указывают на ассоциацию обструктивного ночного апноэ с повышением уровня общей смертности. Ведутся споры о наличии связи между этим заболеванием и риском ВСС.

Недавно Gami, et al. [712] показали, что обструктивное ночное апноэ с уменьшением средней ночной сатурации кислорода <93% и минимальная ночная сатурация кислорода <78% являются независимыми факторами риска ВСС (p<0,0001). В настоящее время диагностика обструктивного ночного апноэ должна входить в алгоритм обследования для стратификации риска ВСС.

Считается, что частота нарушений ритма, главным образом в ночное время, возрастает пропорционально увеличению тяжести синдрома ночного апноэ-гиппноэ [716-718].

12.4.1.2. Диагностика

Наиболее частыми нарушениями ритма при синдроме ночного апноэ-гиппноэ являются синусовая брадикардия, паузы на синусовом ритме, АВ-блокада 1-й и 2-й степени типа Мобитц I, а также частые ЖЭ [719-724]. Исследования доказали циркадный характер ЖА [712, 725-729] и повышенную частоту ВСС в период сна (от полуночи до шести часов утра) у таких пациентов.

12.4.1.3. Лечение

На сегодняшний день нет данных, которые указывали бы на необходимость отдельных рекомендаций по лечению ЖА при синдроме ночного апноэ-гипопноэ. Кроме того, до сих пор не ясно, какое значение имеет показатель постоянного положительного давления в дыхательных путях для предотвращения ЖА и ВСС [711, 730-733].

Нет подтверждения тому, что оптимальное лечение ночного обструктивного апноэ может повлиять на выраженность клинических проявлений аритмий и необходимость установки кардиостимулятора в тех случаях, когда аритмии связаны сугубо с обструкцией дыхательных путей [733-739].

В настоящее время исследуют новые методы лечения центральной формы ночного апноэ-гипопноэ, такие как стимуляция диафрагмального нерва и терапия постоянным положительным давлением в верхних дыхательных путях при обструктивном типе [740].

12.5. Лекарственные проаритмии

Подходы к лечению медикаментозно индуцированных аритмий

Рекомендации	Класс ^a	Уровень ^b	Ссылки ^c
Отмена назначенных препаратов, потенциально имеющих проаритмический эффект, рекомендована на любом этапе при появлении подозрения на возникновение медикаментозно индуцированной аритмии и исключении наличия других аритмогенных субстратов.	I	B	362
Несмотря на возможные корригируемые причины возникновения ЖА, необходимость профилактической имплантации ИКД следует рассматривать индивидуально с учетом риска развития жизнеугрожающих аритмий в будущем.	IIa	C	741, 742

Примечание: ^a — класс рекомендаций, ^b — уровень доказательности, ^c — ссылки, поддерживающие уровень доказательности.

Сокращения: ИКД — имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор, ЖА — желудочковые аритмии.

12.5.1. Влияние медикаментов в зависимости от субстрата основного заболевания

При первом подозрении на медикаментозно-индуцированную аритмию следует отменить препарат, который мог ее вызвать, а также провести полноценное обследование для исключения сердечно-сосудистых факторов риска, которые могли способствовать возникновению аритмии. Медикаментозно индуцированные аритмии следует предполагать при отсутствии наследственного или приобретенного аритмогенного субстрата, когда пациент получает лечение медикаментами, потенциально способными ухудшить электрические свойства сердца (включая препараты, вызывающие удлинение

интервала QT) или провоцирующие нарушение электролитного баланса.

Применение соталола у пациентов с гипертрофией ЛЖ может сопровождаться возникновением проаритмии [743]. Некоторые опасения вызывает применение флекаинида и пропафенона у таких пациентов, особенно при выраженной гипертрофии ЛЖ (толщина стенки >1,4 см) и(или) при сопутствующей ИБС [744].

Блокаторы натриевых каналов противопоказаны пациентам с ИМ в анамнезе [129] или со стойкой ЖТ на фоне структурной патологии сердца. У таких пациентов следует также избегать применения других препаратов, способных блокировать натриевые каналы, в том числе трициклических антидепрессантов. Обследование и лечение в случае снижения систолической функции ЛЖ будет таким же, как и для остальных пациентов с ЖА, не связанных с проаритмическими препаратами.

12.5.2. Лекарственные взаимодействия отдельных препаратов и их комбинации

Многие препараты для лечения некардиальных заболеваний могут ингибировать калиевые каналы (<http://www.crediblemeds.org>) и повышать риск развития ДВЖТ у предрасположенных к этому заболеванию пациентов. Некоторые антибиотики, в том числе хинолоны и азитромицин, существенно увеличивают риск нарушений ритма и развития внезапной смерти [125, 745-747]. Другие макролидные антибиотики, включая эритромицин и кларитромицин, в метаболизме которых также участвует цитохром P450 3A4, повышают риск полиморфной ЖТ и сердечной смерти, особенно у женщин [748]. Согласно последним данным, сочетание ингибиторов ренин-ангиотензиновой системы и антибиотиков, например котримоксазола, у пациентов с недиагностированной гиперкалиемией ассоциируется с повышенным риском внезапной смерти [749].

Препараты, способные блокировать натриевые каналы, в том числе трициклические антидепрессанты, могут увеличивать длительность QRS комплекса и вызывать изменения ЭКГ, сходные с таковыми при СБр [750]. Кардиотоксичность антрациклинов зависит от их дозы: чем выше кумулятивная доза, тем выше риск кардиомиопатии и смертельных аритмий [751, 752]. При лечении 5-фторурацилом может возникать ФЖ в связи со спазмом КА [753-755]. Жабий яд (буфотенин) может оказывать токсическое действие, сходное с действием дигоксина [756], равно как и препараты на основе трав, включая наперстянку [757, 758]. Многие другие препараты также могут вызывать спазм КА [759-761].

При подозрении на лекарственную аритмию, независимо от того, какой препарат мог вызывать ДВЖТ, стараются воздержаться от назначения проти-

воаритмических препаратов. В/в введение магния позволяет сократить эпизоды ДВЖТ, обычно без укорочения интервала QT, даже у пациентов с нормальной концентрацией магния в крови [762]. Хороший эффект в лечении ДВЖТ дает временная кардиостимуляция. Также можно назначать изопротеренол. Во всех случаях рекомендуется отмена препарата(ов), которые могли вызвать лекарственную аритмию, и коррекция электролитных нарушений.

12.5.3. Риск проаритмий на фоне лечения противоаритмическими препаратами

Противоаритмические препараты оказывают непосредственное влияние на ионные каналы сердца. Так, флекаинид, пропафенон и хинидин блокируют натриевые каналы [763]. В больших клинических исследованиях, включая исследования CAST и CASH, использование препаратов, блокирующих натриевые каналы, сопровождалось увеличением смертности среди пациентов, ранее перенесших ИМ [129, 764]. Аналогичную закономерность наблюдали в исследованиях мексилетина [363] и дизопирамида [362]. У больных с устойчивой ЖТ эти препараты могут провоцировать учащение приступов тахикардии, которые с трудом поддаются кардиоверсии [765, 766].

Применение D-сotalола, способного удлинять интервал QT (противоаритмический препарат III класса), сопровождалось некоторым увеличением смертности в большом РКИ на пациентах, перенесших ИМ [137]. В исследовании DIAMOND у 3,3% пациентов с тяжелой СН в первые 72 ч после начала лечения дофетилидом появилась ДВЖТ [767]. Амiodарон вызывает ДВЖТ намного реже, чем другие противоаритмические препараты, удлиняющие интервал QT [768].

Брадиаритмии являются частым фармакологическим эффектом дигоксина, верапамила, дилтиазема и ББ. Некоторые аритмии типичны для дигиталисной интоксикации: усиление предсердной, узловой или желудочковой автоматии, часто в сочетании с АВ-блокадой.

Лечение в большинстве случаев заключается в отмене препарата, мониторинге сердечного ритма и поддержании нормальной концентрации калия в сыворотке. Определенный эффект могут дать в/в введение магния и временная кардиостимуляция [762]. Также можно использовать изопротеренол, который увеличивает частоту сердечных сокращений и сокращает продолжительность потенциала действия кардиомиоцитов желудочков, устраняя тем самым деполяризацию и ДВЖТ [762, 769-771].

12.5.4. Триггерные факторы проаритмии

Описано несколько триггерных факторов, которые могут провоцировать ЖА и ВСС: гипокалиемия (<3,5 ммоль), быстрое повышение внеклеточной

концентрации калия и гипوماгнемия [772, 773]. Гипомагниемия является широко известным триггерным фактором полиморфной ЖТ или ДВЖТ, поэтому в лечении этих видов тахикардии используют в/в введение магния с хорошим эффектом [774, 775]. Гипокалиемия сама по себе или в сочетании с гипомагниемией может являться причиной ЖА у больных артериальной гипертензией и застойной СН; она еще более усугубляется в связи с применением тиазидных и петлевых диуретиков [774]. Многие другие факторы могут провоцировать ЖА и ВСС, в том числе брадикардия, ишемия, спазм КА, тромбоз, тяжелый голод [776] и острая алкогольная интоксикация/синдром отмены [777, 778]. ИКД-терапия также может провоцировать появление ЖНР [779-781].

Во всех случаях рекомендуется отмена препарата(ов), которые могли вызвать лекарственную аритмию, и коррекция электролитных нарушений.

12.6. ВСС после трансплантации сердца

Во многих клинических исследованиях наблюдали достаточно высокую частоту внезапной смерти после трансплантации сердца (>10% реципиентов) [782]. У некоторых пациентов внезапная смерть может наступить после нескольких эпизодов тяжелого отторжения трансплантата.

Острое отторжение может сопровождаться нарушениями работы проводящей системы сердца, что ведет к развитию ЖА и внезапной смерти. У таких пациентов высок риск развития аритмий во время гемодинамического стресса — при гемодиализе или плазмаферезе [783]. При патологоанатомическом исследовании у большинства лиц, перенесших трансплантацию сердца и умерших внезапно, находили поражение КА; смерть в таких случаях может быть связана с гиперкалиемией, проведением процедур гемодиализа или плазмафереза, которые выступают в качестве провоцирующих факторов, либо иметь преимущественно аритмический характер.

У некоторых пациентов с высоким риском после трансплантации сердца может быть целесообразно применение ИКД [784].

12.7. ВСС у спортсменов

Профилактика ВСС у спортсменов

Рекомендации	Класс ^a	Уровень ^b	Ссылки ^c
У спортсменов рекомендуется тщательный сбор анамнеза с целью выявления фоновой патологии ССС, нарушений ритма, синкопальных эпизодов или случаев ВСС в семье.	I	C	ГрЭк
При выявлении изменений ЭКГ, позволяющих предположить наличие структурной патологии сердца, рекомендовано выполнение ЭхоКГ и/или МРТ сердца.	I	C	ГрЭк

У молодых спортсменов с целью скрининга перед соревнованиями рекомендовано тщательное физикальное обследование и регистрация ЭКГ покоя.	Ila	C	ГрЭк
Лицам среднего возраста, принимающим участие в высокоинтенсивных силовых тренировках, с целью скрининга следует проводить тщательное физикальное обследование с оценкой жалоб и данных анамнеза, регистрацию ЭКГ покоя и определение риска по шкале SCORE.	Ila	C	785
Следует проводить обучение персонала, принимающего участие в организации спортивных соревнований, навыкам сердечно-легочной реанимации и правильному использованию автоматических наружных дефибрилляторов.	Ila	C	179, 786

Примечание: ^a — класс рекомендаций, ^b — уровень доказательности, ^c — ссылки, поддерживающие уровень доказательности.

Сокращения: ГрЭк — группа экспертов, участвовавших в подготовке данных рекомендаций, МРТ — магнитно-резонансная томография, ССС — сердечно-сосудистая система, ЭКГ — электрокардиограмма, ЭхоКГ — эхокардиограмма, SCORE — Systematic Coronary Risk Evaluation [787].

Риск ВСС намного выше среди спортсменов по сравнению с другими лицами того же возраста, не занимающихся профессиональным спортом [26]: годовая частота ВСС у молодых спортсменов в возрасте <35 лет колеблется от 0,7 до 3,0 случаев на 100 000 человек [788]. Среди спортсменов старшего возраста этот показатель еще выше и увеличивается пропорционально возрасту [789]. Интенсивность физических нагрузок и возраст спортсмена являются основными факторами риска.

Самыми частыми причинами внезапной смерти у молодых спортсменов являются наследственные аритмогенные заболевания (кардиомиопатии и каналопатии) и ИБС (врожденная или приобретенная). В Американском национальном регистре внезапной смерти среди спортсменов, который был организован в 1980-х годах в Институте Сердца г. Миннеаполис, за 27 лет наблюдения зафиксировано 1866 случаев внезапной смерти среди спортсменов в возрасте <40 лет. При этом 36% всех случаев внезапной смерти были связаны с подтвержденными ССЗ, из которых самыми частыми были ГКМП (36%), врожденные аномалии КА (17%), миокардит (6%), АКПЖ (4%) и каналопатии (3,6%) [27]. В итальянском регионе Венетто в период с 1979г по 1999г провели проспективное когортное исследование, в котором участвовали лица <36 лет, занятые в соревновательных видах спорта. Самой частой причиной ВСС в этом исследовании была АКПЖ (24%), после чего следовали ИБС атеросклеротического генеза (20%), аномальное отхождение КА (14%) и пролапс митрального клапана (12%) [26]. Среди спортсменов старшего возраста (>35-40 лет) более половины случаев ВСС было связано с ИБС, как и в общей популяции [29].

Скрининг перед участием в соревнованиях является эффективным методом предотвращения ВСС [790], однако программы скрининга существенно отличаются в разных европейских странах и в США [791]. Кардиологический скрининг должен учитывать возраста спортсмена и характерные для данного возраста факторы риска. У молодых спортсменов (<35 лет) скрининг должен быть направлен на выявление наследственных кардиомиопатий и каналопатий (Разделы 8 и 9). У спортсменов старшего возраста самой частой причиной ВСС является ИБС, поэтому скрининг должен быть направлен на выявление признаков ишемии [792].

Европейская ассоциация по профилактике ССЗ и реабилитации (ЕАСРР) опубликовала рекомендации по кардиологическому скринингу лиц среднего и пожилого возраста, занятых любительскими видами спорта [792]. Алгоритм оценки риска у лиц среднего возраста, активно занимающихся любительскими видами спорта, приводится на рисунке 4.

В недавно опубликованной работе Menafoglio, et al. [785] проводилась оценка трудозатрат, результативности и экономических издержек данной превентивной стратегии у 785 спортсменов в возрасте 35-65 лет, практикующих виды спорта с высокими нагрузками. По результатам такого скрининга новое, ранее не диагностированное заболевание сердечно-сосудистой системы было выявлено у 2,8% спортсменов; экономические затраты составили 199 долларов США на одного спортсмена. Авторы исследования считают, что такой скрининг является целесообразным и приемлемым с позиции соотношения стоимость/эффективность [785].

Следует отметить важность обучения тренеров и персонала спортивных центров действиям в случае экстренных ситуаций, проведению сердечно-легочной реанимации и использованию автоматических наружных дефибрилляторов [179, 786].

12.8. Синдром Вольфа-Паркинсона-Уайта

Подходы к лечению пациентов с WPW-синдромом

Рекомендации	Класс ^a	Уровень ^b	Ссылки ^c
Выполнение катетерной аблации рекомендовано у пациентов с WPW-синдромом, переживших внезапную остановку сердца вследствие возникновения ФП с быстрым проведением по ДПП и развитием ФЖ.	I	B	793
Выполнение катетерной аблации следует рассматривать у пациентов с WPW-синдромом при наличии симптомов и/или уменьшения длительности ЭРП ДПП ≤240 мс.	Ila	B	793

Примечание: ^a — класс рекомендаций, ^b — уровень доказательности, ^c — ссылки, поддерживающие уровень доказательности.

Сокращения: ДПП — дополнительный проводящий путь, ФЖ — фибрилляция желудочков, ФП — фибрилляция предсердий, ЭРП — эффективный рефрактерный период, WPW-синдром — синдром Вольфа-Паркинсона-Уайта.

WPW-синдром — достаточно редкая причина ВСС, на его долю приходится от 0,05% до 0,2% случаев в год [794]. ВСС может наступать как следствие ФП с быстрым желудочковым ответом и с развитием ФЖ [795]. Основным фактором риска ВСС является присутствие дополнительного пути проведения с коротким антеградным рефрактерным периодом. Согласно недавно опубликованным данным проспективного регистра, включавшего 8 летний период наблюдения у 2169 пациентов с WPW-синдромом, ВСС наступала преимущественно у больных с антеградным рефрактерным периодом дополнительного пути ≤ 240 мс и предсердно-желудочковой ре-энтри тахикардией, запускающей ФП [793].

Всем пациентам с WPW-синдромом, реанимированным после остановки сердца в связи с ФП и быстрым проведением по дополнительному пути с развитием ФЖ, рекомендовано ЭФИ и катетерная абляция [796]. Выполнение ЭФИ и абляция также следует рассмотреть у больных с клинической симптоматикой (обмороки, учащенное сердцебиение) и(или) рефрактерным периодом дополнительного пути ≤ 240 мс [793]. Алгоритм ЭФИ в таких случаях включает измерение самого короткого пресистолического интервала во время индукции ФП (или самого короткого интервала RR перед возникновением возбуждения во время быстрой стимуляции предсердий), определение количества и локализации дополнительных путей, характеристики антеградного и ретроградного периодов дополнительных путей и АВ-узла, а также эффективного рефрактерного периода дополнительных путей и желудочка при нескольких значениях длины цикла.

Пациентам с WPW-синдромом следует избегать лечения антагонистами кальция (верапамил) и дигоксином, поскольку эти препараты могут усиливать антеградное проведение по дополнительному пути за счет увеличения рефрактерного периода в АВ-узле.

12.9. Профилактика ВСС в пожилом возрасте

При назначении противоаритмических препаратов пожилым пациентам учитывают снижение функциональной активности почек и печеночного клиренса, изменения состава тканей тела и наличие сопутствующих заболеваний. Также следует помнить о риске лекарственных взаимодействий и при необходимости корректировать дозу препарата(ов). Пожилым пациентам, перенесшим ИМ, при отсутствии противопоказаний целесообразно назначать ББ, которые уменьшают риск ВСС в возрасте >65 лет [797].

ИКД очень часто используются у пожилых пациентов; результаты анализа по подгруппам

в исследованиях AVID и MADIT-II свидетельствуют о равной пользе ИКД у молодых и пожилых пациентов [63, 153]. Мета-анализ по результатам исследований по первичной профилактике ВСС (MUSTT, MADIT-II, DEFINITE и SCD-HeFT) показал, что ИКД снижает общую смертность среди пациентов в возрасте ≥ 75 лет при отсутствии осложнений, связанных с этим устройством (ОР 0,73 (95% ДИ 0,51, 0,974), $p=0,03$) [798]. Однако авторы другого мета-анализа предположили, что ИКД может быть менее эффективен у пожилых пациентов с тяжелой дисфункцией ЛЖ (ОР 0,75 (95% ДИ 0,61, 0,91)) [799]. Согласно анализу объединенных данных исследований вторичной профилактики (AVID, CASH и CIDS), ИКД позволяет существенно уменьшить общую смертность и число аритмических смертей у пациентов в возрасте ≤ 75 лет, но не старше 75 лет (ОР для общей смертности 1,06 (95% ДИ 0,69, 1,64), $p=0,79$; ОР для аритмической смертности 0,90 (95% ДИ 0,42, 1,95), $p=0,79$) [800]. Обсервационные исследования и регистры по первичной профилактике свидетельствуют, что не следует отказываться от установки ИКД только на основании возраста пациента [801, 802].

Решение о необходимости имплантации ИКД следует принимать с учетом влияния на качество жизни пациента. В одной из ветвей исследования MADIT-II не было отмечено значимого уменьшения числа лет жизни с учётом её качества для пациентов в возрасте ≥ 65 лет [803]. В целом, возраст не является критерием, который определяет применение ИКД: некоторые пожилые люди, умирающие внезапно, могут иметь хороший функциональный статус даже за месяц до своей смерти [804]. Допускается отклонение от стандартных рекомендаций по применению ИКД на основании клинического суждения лечащего врача и желания пациента и(или) его близких.

12.10. Терминальные состояния

Подходы к лечению пациентов с терминальными состояниями

Рекомендации	Класс ^a	Уровень ^b	Ссылки ^c
С пациентами, которым показана ИКД-терапия, следует по возможности перед имплантацией и на различных стадиях заболевания проводить беседу и обсуждать возможный прогноз и подходы к лечению при терминальных состояниях.	Ia	C	805, 806
При ухудшении клинического состояния следует рассматривать возможность деактивации ИКД.	Ia	C	805, 806

Примечание: ^a — класс рекомендаций, ^b — уровень доказательности, ^c — ссылки, поддерживающие уровень доказательности.

Сокращение: ИКД — имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор.

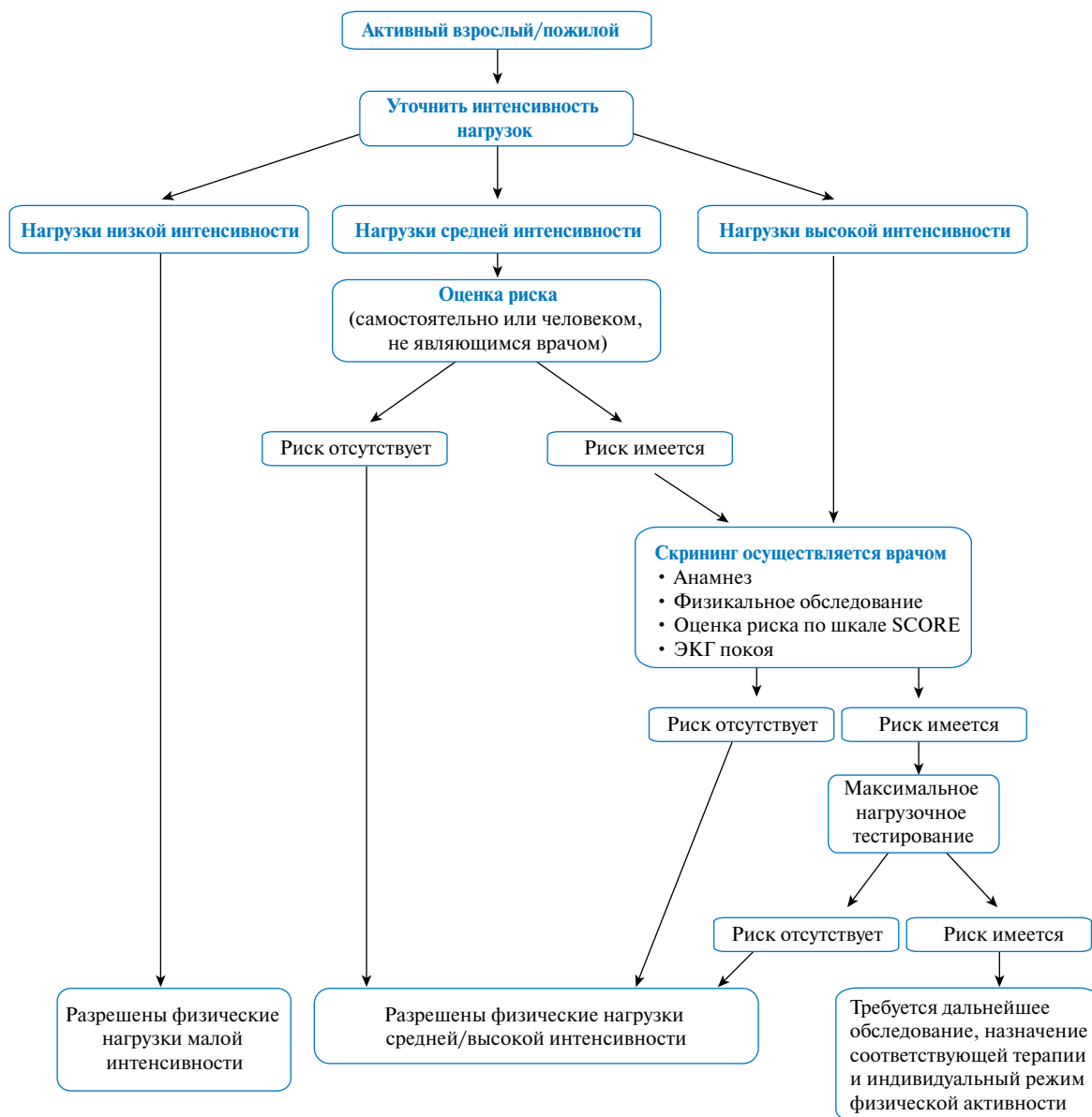


Рис. 4. Разработанный протокол обследования перед соревнованиями у взрослых и пожилых лиц при отсутствии симптомов.

Примечание: Воспроизведено с разрешения Borjesson et al. [792].

Сокращения: ЭКГ — электрокардиограмма, SCORE — Systematic Coronary Risk Evaluation.

У пациентов в терминальном состоянии часто возникают процессы, предрасполагающие к развитию аритмий (гипоксия, боль, нарушения электролитного баланса); почти 20% терминальных больных с ИКД испытывают частые срабатывания аппарата в последние недели своей жизни [805, 807, 808].

Важный аспект ведения таких больных, которым часто пренебрегают, заключается в обсуждении деактивации ИКД с пациентом и его близкими, чтобы избежать лишнего стресса и боли для умирающего человека. В этом вопросе решающее значение имеют личные пожелания пациента, и следует в равной степени принимать как информированное согласие, так и информированный отказ от деактивации ИКД.

Если пациент не способен принять такое решение самостоятельно, это должен сделать его родственник или иное уполномоченное лицо, либо следует придерживаться воли больного, указанной в завещании, если таковое имеется [805, 808, 809].

Учитывая сложность и неоднозначность данного вопроса, мы рекомендуем обратиться к подробным рекомендациям EHRA [805] и HRS [809]. Также во время принятия решения следует придерживаться национального или регионального законодательства.

ИКД деактивируют путем программирования, а если это невозможно, прикладывают магнит прямо поверх устройства. Иногда целесообразно деактивировать только антитахикардическую функцию и оста-

вить брадикардическую стимуляцию, чтобы не допустить ухудшения симптомов.

13. Нерешенные вопросы, требующие дальнейшего изучения

- Первое клиническое проявление внезапной смерти — это практически всегда непредсказуемая смерть, поэтому выявление больных с высоким риском внезапной смерти и разработка стратегий профилактики остается нерешенным вопросом аритмологии. Современная стратификация риска для первичной профилактики ВСС с помощью инвазивных и неинвазивных методов является неудовлетворительной. Следует обратить внимание на новые методы, в том числе составление генетического профиля, ЭКГ-скрининг и методы визуализации. Как можно скорее должны быть определены оптимальные методы выявления бессимптомных пациентов с высоким риском ВСС. Необходимы простые и дешевые методы, подходящие для массового скрининга.

- Крайне важно обеспечить эффективную систему медицинской помощи жертвам ВСС, которая позволила бы улучшить их выживаемость. Нужны дополнительные исследования, которые позволят определить оптимальную структуру медицинской помощи таким пациентам, включая догоспитальный и госпитальный этапы.

- Успехи профилактики ИБС и СН после ИМ позволили существенно уменьшить число случаев внезапной смерти. Необходимы дополнительные исследования других причин внезапной смерти, которые бы позволили еще более снизить частоту ее возникновения.

- Более чем половина жертв внезапной смерти имеют сохранную функцию ЛЖ. Необходимы специальные исследования, которые помогут понять механизмы возникновения внезапной смерти при сохранной функции ЛЖ. Такие исследования, скорее всего, потребуют совместной работы междисциплинарной команды, включающей кардиологов, генетиков, эпидемиологов и специалистов по фундаментальным и трансляционным исследованиям. Результатом таких исследований должно стать улучшение выявляемости пациентов с наследственными кардиомиопатиями и наследственными аритмогенными заболеваниями, разработка принципов стратификации риска внезапной смерти у пациентов с СН и сохранной ФВ, а также методы оценки риска внезапной смерти у больных ФП.

- НКД могут оказаться хорошим вариантом лечения для некоторых пациентов, однако необходимы большие рандомизированные исследования, которые позволят определить четкие показания к их применению.

- Необходимы рандомизированные исследования по возможности стратификации риска с помощью инвазивного ЭФИ у пациентов, перенесших ИМ.

- Более десяти лет прошло с момента публикации результатов фундаментальных РКИ по первичной профилактике ВСС, которые до сих пор лежат в основе применения ИКД у пациентов с систолической дисфункцией ЛЖ и СН. С того времени характеристики пациентов и принципы лечения существенно изменились: сегодня пациенты преимущественно старше и имеют больше сопутствующих заболеваний, таких как ФП, хроническая болезнь почек и др. В связи с этим необходимы новые клинические исследования для оценки возможной пользы первичной профилактики ВСС с помощью ИКД в современной популяции. Так как в ближайшее время не планируется новых РКИ по этому вопросу, можно воспользоваться данными проспективных регистров для получения актуальной клинической информации.

- Необходимы дополнительные исследования, которые позволят сформировать доказательную базу по инвазивным методам лечения, уменьшив тем самым психологическое напряжение и обеспечив оптимальную медицинскую помощь и поддержку пациентам и их близким, находящимся в группе риска по ВСС.

- У многих пациентов со сниженной ФВ возможно улучшение ФВ ЛЖ с течением времени. Некоторым из них может быть установлен дефибриллятор без существенной необходимости, тогда как другие остаются в группе риска по внезапной смерти, несмотря на восстановление функции ЛЖ. Необходимы дополнительные исследования этой группы пациентов, которые позволят разработать индивидуальный подход к предотвращению внезапной смерти.

- Использование СРТ-Д у пациентов с ФП и роль аблации АВ-соединения изучалось только в ограниченном объеме в рамках наблюдательных исследований. Необходимы рандомизированные исследования достаточной мощности с участием таких пациентов, которые нередко встречаются в клинической практике.

- В области изучения наследственных аритмий и кардиомиопатий в последние 20 лет был достигнут большой прогресс, главным образом за счет широкого распространения генетической диагностики и появления клинических данных больших регистров. Но несмотря на это, в знаниях об этих заболеваниях все еще остаются существенные пробелы. До сих пор множество больных с первичными наследственными аритмиями и кардиомиопатиями погибают до постановки диагноза, в связи с чем необходимо улучшение процесса диагностики этих заболеваний. Также недостаточно данных для стратификации риска при таких заболеваниях, как СБр, SQTS, АКПЖ и большинство неишемических ДКМП.

- Наличие ЖТ ухудшает прогноз у больных с различными структурными патологиями сердца. Необ-

ходимы новые противоаритмические или другие препараты, которые позволят защитить большее число пациентов от развития первичных или повторных эпизодов жизнеугрожающих ЖА. Следует также изучить влияние отдельных антиаритмических препаратов на прогноз у данных групп пациентов. Несмотря на результаты, свидетельствующие о существенном уменьшении количества повторных эпизодов ЖТ после катетерной аблации у пациентов со структурной патологией сердца, влияние процедуры на смертность не известно и его только предстоит оценить.

14. Ключевые положения и руководство к действию

Общая популяция	Класс ^a	Уровень ^b
Посмертное исследование образцов крови и других биологических жидкостей для проведения токсикологической и молекулярной экспертизы рекомендовано во всех случаях необъяснимой ВСС.	I	C
Рекомендуется размещение дефибрилляторов для общественного использования в местах, где может быть обеспечено надлежащее хранение, а также существует вероятность развития случаев остановки сердца при различных обстоятельствах (в школах, на спортивных стадионах и крупных станциях, в казино и тд.). Кроме того их следует размещать в поездах, на борту круизных лайнеров, самолетов и тд., то есть там, где нет другой возможности осуществлять дефибрилляцию в экстренных ситуациях.	I	B
Пациенты с показаниями к ИКД		
Со всеми пациентами рекомендовано до имплантации и по мере прогрессирования заболевания проводить обсуждение возможного влияния ИКД-терапии на качество жизни.	I	C
Пациенты с ИБС		
Повторная оценка ФВ ЛЖ через 6-12 недель после ИМ рекомендована с целью определения потенциальной необходимости имплантации ИКД для первичной профилактики.	I	C
Пациенты с СН		
ИКД-терапия рекомендована с целью снижения риска ВСС у пациентов с клиническими симптомами ХСН (II-III ФК NYHA) и снижением ФВ ЛЖ $\leq 35\%$, на фоне оптимальной медикаментозной терапии ≥ 3 месяцев, имеющих ожидаемую продолжительность жизни с хорошим функциональным статусом не менее 1 года при:		
• Ишемической этиологии (в сроки не менее 6 недель после перенесенного ИМ).	I	A
• Неишемической этиологии.	I	B
СРТ-Д рекомендована при первичной профилактике ВСС у пациентов с синусовым ритмом и СН (II ФК NYHA):	I	A
СРТ-Д рекомендована с целью уменьшения общей смертности пациентам с QRS ≥ 130 мс, имеющим ФВ ЛЖ $\leq 30\%$ и БЛНПГ в течение как минимум последних 3 месяцев, при оптимальной медикаментозной терапии, с ожидаемой продолжительностью жизни не менее 1 года и хорошим функциональным статусом.		

СРТ рекомендована при первичной профилактике ВСС у пациентов с синусовым ритмом и СН (III ФК и IV амбулаторного класса NYHA):		
СРТ рекомендована с целью уменьшения общей смертности пациентам с ФВ ЛЖ $\leq 35\%$ и БЛНПГ в течение как минимум последних 3 месяцев, при оптимальной медикаментозной терапии, с ожидаемой продолжительностью жизни не менее 1 года и хорошим функциональным статусом.		
• Длительности комплекса QRS > 150 мс		
• Длительности комплекса QRS 120-150 мс	I	B
Пациенты с наследственными аритмогенными заболеваниями		
Больным АКПЖ рекомендовано воздержаться от участия в соревновательных видах спорта.	I	C
Новые рекомендации		
Назначение флекаинида следует рассматривать дополнительно к терапии ББ у пациентов с диагностированной КПЖТ, если на их фоне сохраняются повторные синкопальные состояния или эпизоды полиморфной/двунаправленной ЖТ на ЭКГ, и при этом имеется высокий риск/или противопоказания к ИКД-терапии либо имплантация ИКД не представляется возможной или имеется отказ пациента.	IIa	C
Имплантацию ИКД следует рассматривать у пациентов с ДКМП и подтвержденной патологической мутацией LMNA при наличии клинических факторов риска.	IIa	B

Примечание: ^a — класс рекомендаций, ^b — уровень доказательности.

Сокращения: АКПЖ — аритмогенная кардиомиопатия правого желудочка, ББ — бета-блокатор, БЛНПГ — блокада левой ножки пучка Гиса, ВСС — внезапная сердечная смерть, ДКМП — дилатационная кардиомиопатия, ЖТ — желудочковая тахикардия, ИБС — ишемическая болезнь сердца, ИКД — имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор, КПЖТ — катехоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия, мс — миллисекунда, СН — сердечная недостаточность, СРТ-Д — сердечная ресинхронизирующая терапия-дефибриллятор, ФВ ЛЖ — фракция выброса левого желудочка, LMNA — ламин A/C, NYHA — Нью-Йоркская ассоциация сердца.

15. Web дополнение

Все дополнительные Web рисунки и Web таблицы доступны в сети Интернет по ссылке: <http://www.escardio.org/Guidelines-&-Education/Clinical-Practice-Guidelines/Ventricular-Arrhythmias-and-the-Prevention-of-Sudden-Cardiac-Death>

16. Приложение

Комитет по Практическим Рекомендациям ЕОК (КПР): Jose Luis Zamorano (Chairperson) (Spain), Victor Aboyans (France), Stephan Achenbach (Germany), Stefan Agewall (Norway), Lina Badimon (Spain), Gonzalo Barón-Esquivias (Spain), Helmut Baumgartner (Germany), Jeroen J. Bax (The Netherlands), Héctor Bueno (Spain), Scipione Carerj (Italy), Verónica Dean (France), Çetin Erol (Turkey), Donna Fitzsimons (UK), Oliver Gaemperli (Switzerland), Paulus Kirchhof (UK/Germany), Philippe Kolh (Belgium), Patrizio Lancellotti (Belgium), Gregory Y. H. Lip (UK), Petros Nihoyannopoulos (UK), Massimo F. Piepoli (Italy), Piotr

Ponikowski (Poland), Marco Roffi (Switzerland), Adam Torbicki (Poland), Antonio Vaz Carneiro (Portugal), Stephan Windecker (Switzerland).

Национальные общества кардиологов ЕОК, принимавшие активное участие в создании Рекомендаций по лечению пациентов с желудочковыми нарушениями ритма и профилактике внезапной сердечной смерти 2015: **Armenia:** Armenian Cardiologists Association, Armen Piruzyan; **Austria:** Austrian Society of Cardiology, Franz Xaver Roithinger; **Belgium:** Belgian Society of Cardiology, Georges H. Mairesse; **Bosnia & Herzegovina:** Association of Cardiologists of Bosnia & Herzegovina, Boris Goronja; **Bulgaria:** Bulgarian Society of Cardiology, Tchavdar Shalganov; **Croatia:** Croatian Cardiac Society, Davor Puljević; **Cyprus:** Cyprus Society of Cardiology, Loizos Antoniadis; **Czech Republic:** Czech Society of Cardiology, Josef Kautzner; **Denmark:** Danish Society of Cardiology, Jacob Moesgaard Larsen; **Egypt:** Egyptian Society of Cardiology, Mervat Aboulmaaty; **Estonia:** Estonian Society of Cardiology, Priit Kampus; **Finland:** Finnish Cardiac Society, Antti Hedman; **Former Yugoslav Republic of Macedonia:** Macedonian FYR Society of Cardiology, Lidija Kamcevaska-Dobrkovic; **France:** French Society of Cardiology, Olivier Piot; **Georgia:** Georgian Society of Cardiology, Kakhaber Etsadashvili; **Germany:** German Cardiac Society, Lars Eckardt; **Greece:** Hellenic Cardiological Society, Spyridon Deftereos; **Hungary:** Hungarian Society of Cardiology, László Gellér; **Iceland:** Icelandic Society of Cardiology, Sigfús Gizurarson; **Ireland:** Irish Cardiac Society, David Keane; **Israel:** Israel Heart Society, Moti Haim; **Italy:** Italian Federation of Cardiology,

Paolo Della Bella; **Kazakhstan:** Association of Cardiologists of Kazakhstan, Ayan Abdrakhmanov; **Kyrgyzstan:** Kyrgyz Society of Cardiology, Aibek Mirrakhimov; **Latvia:** Latvian Society of Cardiology, Oskars Kalejs; **Libya:** Libyan Cardiac Society, Hisham Ben Lamin; **Lithuania:** Lithuanian Society of Cardiology, Germanas Marinskis; **Luxembourg:** Luxembourg Society of Cardiology, Laurent Groben; **Malta:** Maltese Cardiac Society, Mark Sammut; **Moldova:** Moldavian Society of Cardiology, Aurica Raducan; **Morocco:** Moroccan Society of Cardiology, Ali Chaib; **Norway:** Norwegian Society of Cardiology, Pål Morten Tande; **Poland:** Polish Cardiac Society, Radoslaw Lenarczyk; **Portugal:** Portuguese Society of Cardiology, Francisco Bello Morgado; **Romania:** Romanian Society of Cardiology, Radu Vatasescu; **Russia:** Russian Society of Cardiology, Evgeny N. Mikhaylov; **Slovakia:** Slovak Society of Cardiology, Peter Hlivak; **Spain:** Spanish Society of Cardiology, Angel Arenal; **Sweden:** Swedish Society of Cardiology, Mats Jensen-Urstad; **Switzerland:** Swiss Society of Cardiology, Christian Sticherling; **The Netherlands:** Netherlands Society of Cardiology, Katja Zeppenfeld; **Tunisia:** Tunisian Society of Cardiology and Cardio-Vascular Surgery, Rafik Chettaoui; **Turkey:** Turkish Society of Cardiology, Mesut Demir; **UK:** British Cardiovascular Society, Edward Duncan; **Ukraine:** Ukrainian Association of Cardiology, Alexander Parkhomenko.

†Affiliation: Andrea Mazzanti, Coordinator: Cardiologia Molecolare, Fondazione Salvatore Maugeri, Via S. Maugeri 10/10 A, 27100 Pavia, PV Italy. Tel: +39 0382592051, Email: andrea.mazzanti@fsm.it

Текст “РЕКОМЕНДАЦИИ ESC ПО ЛЕЧЕНИЮ ПАЦИЕНТОВ С ЖЕЛУДОЧКОВЫМИ НАРУШЕНИЯМИ РИТМА И ПРОФИЛАКТИКЕ ВНЕЗАПНОЙ СЕРДЕЧНОЙ СМЕРТИ 2015” прошел аккредитацию Европейской комиссии по аккредитации в области кардиологии (ЕВАС). ЕВАС осуществляет свою деятельность согласно стандартам качества Европейского совета аккредитации непрерывного медицинского образования (ЕАССМЕ), входящего в состав Европейского совета медицинских работников (UEMS). В соответствии с требованиями ЕВАС/ЕАССМЕ, все авторы, участвовавшие в подготовке настоящих рекомендаций, предоставили информацию о любых возможных конфликтах интересов, которые могли стать причиной субъективного толкования положений данного документа. Организационный комитет обязан проверить полноту информации о возможных конфликтах интересов всех участников до проведения мероприятий по непрерывному медицинскому образованию.

Вопросы по программе непрерывного медицинского образования касательно этой статьи опубликованы в сети Интернет на сайте журнала European Heart Journal <http://www.oxforde-learning.com/eurheartj> и на сайте Европейского общества кардиологов <http://www.escardio.org/guidelines>.

Список литературы: http://www.scardio.ru/recomendacii/recomendacii_esc/