

## Рекомендации 2006 года Американской коллегии кардиологов, Американской ассоциации сердца и Европейского общества кардиологов по лечению пациентов с желудочковыми аритмиями и профилактике внезапной сердечной смерти

### ACC/AHA/ESC 2006 Guidelines for Management of Patients With Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Death

Составлены в сотрудничестве с Европейской ассоциацией сердечного ритма и Общества ритма сердца.

#### Рабочая группа:

Douglas P. Zipes, MD, MACC, FAHA, FESC, Co-Chair; A. John Camm, MD, FACC, FAHA, FESC, Co-Chair; Martin Borggrefe, MD, FESC; Alfred E. Buxton, MD, FACC, FAHA; Bernard Chaitman, MD, FACC, FAHA; Martin Fromer, MD; Gabriel Gregoratos, MD, FACC, FAHA; George Klein, MD, FACC; Arthur J. Moss, MD, FACC, FAHA; Robert J. Myerburg, MD, FACC, FAHA; Silvia G. Priori, MD, PhD, FESC; Miguel A. Quinones, MD, FACC; Dan M. Roden, MD, CM, FACC, FAHA; Michael J. Silka, MD, FACC, FAHA; Cynthia Tracy, MD, FACC, FAHA; Sidney C. Smith, Jr, MD, FACC, FAHA, FESC, Chair; Alice K. Jacobs, MD, FACC, FAHA, Vice-Chair; Cynthia D. Adams, MSN, APRN-BC, FAHA; Elliott M. Antman, MD, FACC, FAHA; Jeffrey L. Anderson, MD, FACC, FAHA; Sharon A. Hunt, MD, FACC, FAHA; Jonathan L. Halperin, MD, FACC, FAHA; Rick Nishimura, MD, FACC, FAHA; Joseph P. Ornato, MD, FACC, FAHA; Richard L. Page, MD, FACC, FAHA; Barbara Riegel, DNSc, RN, FAHA; Jean-Jacques Blanc, MD, FESC; Andrzej Budaj, MD, FESC; Veronica Dean; Jaap W. Deckers, MD, FESC; Catherine Despres; Kenneth Dickstein, MD, PhD, FESC; John Lekakis, MD, FESC; Keith McGregor, PhD; Marco Metra, MD; Joao Morais, MD, FESC; Ady Osterspey, MD; Juan Luis Tamargo, MD, FESC; José Luis Zamorano, MD, FESC.

Настоящая редакция опубликована в J Am Coll Cardiol, 2006; 48:1064-1108.

Настоящая редакция рекомендаций и резюме по состоянию на 2 июня 2011 г. доступны на сайтах организаций:

The American College of Cardiology ([www.acc.org](http://www.acc.org))

The American Heart Association ([www.americanheart.org](http://www.americanheart.org))

European Society of Cardiology ([www.esc.org](http://www.esc.org))

Американской коллегией кардиологов (The American College of Cardiology) в лице Директора по развитию бизнеса АКК г-жи Elizabeth J. Wilson авторскому коллективу предоставлены права на перевод, издание и распространение Рекомендаций ACC/AHA по лечению пациентов с желудочковыми нарушениями ритма и профилактике внезапной сердечной смерти.

Рекомендации 2006 года Американской коллегии кардиологов, Американской ассоциации сердца и Европейского общества кардиологов по лечению пациентов с желудоч-

ковыми аритмиями и профилактике внезапной сердечной смерти составлены в сотрудничестве с Европейской ассоциацией сердечного ритма и Общества ритма сердца.

Редакция русского текста: Заслуженный деятель науки Киргизской Республики, д.м.н., профессор Т.А. Батыралиев, FACC, FSCAI, FESC, MEAPCI.

Перевод русского текста: д.м.н., профессор А.В. Ардашев, к.м.н. Е.Г. Желяков, доктор Р.Ф. Байбурина

#### Консультанты:

Данное руководство представляет собой методические рекомендации, сформированные благодаря объединенным усилиям наиболее авторитетных кардиологических организаций США и Европы: Американской коллегии кардиологов (ACC), Американской ассоциации сердца (AHA) и Европейского общества кардиологов (ESC). Настоящие рекомендации по лечению пациентов с желудочковыми нарушениями ритма сердца и профилактике внезапной сердечной смерти представляют собой документ, сформированный на основании существующих рекомендаций по имплантации устройств, проведению интервенционных вмешательств, а также новых данных, полученных в результате проведения исследований у пациентов с желудочковыми нарушениями ритма сердца.

#### ACC/AHA/ESC 2006 Guidelines for Management of Patients With Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death-Executive Summary

**Международные клинические рекомендации по ведению пациентов с желудочковыми аритмиями и профилактике внезапной сердечной смерти, разработанные Американской коллегией кардиологов, Американской ассоциацией сердца и Европейским обществом кардиологов**

#### СОДЕРЖАНИЕ

1. Введение (классификация и уровни доказательности)
  - А. Профилактическое использование имплантируемых кардиовертеров-дефибрилляторов: рекомендации в рамках опубликованного руководства
  - Б. Классификация желудочковых аритмий и внезапной сердечной смерти
2. Эпидемиология (случаи внезапной сердечной смерти)
3. Клинические проявления у больных с желудочковыми аритмиями и внезапной сердечной смертью
4. Электрокардиограмма в покое
5. Нагрузочные пробы
6. Амбулаторное электрокардиографическое исследование

7. Методики регистрации электрокардиограммы и различные методы ее оценки
8. Функция левого желудочка и методы его визуализации
  - А. Эхокардиография
  - Б. Радионуклидные методы
  - В. Коронарография
9. Электрофизиологическое исследование
  - А. Электрофизиологическое исследование у больных с ишемической болезнью сердца
  - Б. Электрофизиологическое исследование у больных с обморочными состояниями
10. Значение антиаритмических препаратов
  - А.  $\beta$ -Адреноблокаторы
  - Б. Амiodарон и соталол
11. Особые состояния, при которых могут быть назначены антиаритмические препараты
  - А. Желудочковые тахикардии, при которых не показана имплантация кардиовертера-дефибриллятора
  - Б. Рецидивирующие желудочковая тахикардия/фибрилляция желудочков у больных с имплантированными кардиовертерами-дефибрилляторами с частыми обостренными разрядами
12. Имплантируемые и наружные кардиовертеры-дефибрилляторы
  - А. Автоматический наружный дефибриллятор
  - Б. Катетерная абляция
  - В. Хирургическое лечение аритмий
  - Г. Реваскуляризация миокарда с целью лечения аритмий
13. Интенсивное лечение отдельных видов аритмий
  - А. Лечение *при остановке сердца*
  - Б. Аритмии, связанные с острым коронарным синдромом
  - В. Желудочковая тахикардия, связанная с инфарктом миокарда с низким уровнем тропонина
  - Г. Устойчивая мономорфная желудочковая тахикардия
  - Д. Повторяющаяся мономорфная желудочковая тахикардия (Repetitive Monomorphic Ventricular Tachycardia)
  - Е. Полиморфная желудочковая тахикардия
  - Ж. Желудочковая тахикардия «torsades de pointes» (по типу «пируэт»)
  - З. Возвратная желудочковая тахикардия (Incessant Ventricular Tachycardia)
  - И. Клинические особенности
14. Желудочковые нарушения ритма и внезапная сердечная смерть, связанные с отдельными заболеваниями
  - А. Дисфункция левого желудочка вследствие предшествующего инфаркта миокарда
  - Б. Пороки клапанов сердца
  - В. Врожденные пороки сердца
  - Г. Метаболические и воспалительные заболевания
    1. Миокардиты, ревматические заболевания и эндокардиты
    2. Инфильтративные кардиомиопатии
    3. Эндокринные нарушения и сахарный диабет
    4. Терминальная стадия почечной недостаточности
    5. Ожирение, диета и анорексия
  - Д. Болезни перикарда
  - Е. Легочная артериальная гипертензия
  - Ж. Транзиторные аритмии, вызванные обратимой причиной
15. Желудочковые аритмии на фоне кардиомиопатий
  - А. Дилатационная кардиомиопатия (неишемическая)
  - Б. Гипертрофическая кардиомиопатия
  - В. Аритмогенная дисплазия правого желудочка
  - Г. Нейромышечные заболевания
16. Сердечная недостаточность
17. Синдромы генетических аритмий
  - А. Основные концепции стратификации риска
  - Б. Синдром удлинённого интервала QT
  - В. Синдром укороченного интервала QT и синдром Бругада
  - Г. Катехоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия
18. Аритмии при структурно нормальном сердце
  - А. Идиопатическая желудочковая тахикардия
  - Б. Электролитные нарушения
  - В. Физические факторы и токсичные вещества
  - Г. Курение
  - Д. Липиды
19. Желудочковые аритмии и внезапная сердечная смерть у отдельных групп населения
  - А. Спортсмены
  - Б. Пол и беременность
  - В. Пожилые пациенты
  - Г. Пациенты детского и подросткового возраста
  - Д. Больные с имплантированными кардиовертерами-дефибрилляторами
  - Е. Интоксикация сердечными гликозидами
  - Ж. Синдром удлинённого интервала QT, индуцированный приемом лекарственных препаратов
  - З. Токсичность, связанная с приемом блокаторов натриевых каналов
  - И. Передозировка трициклических антидепрессантов
  - К. Токсичность, индуцированная другими лекарственными препаратами
20. Выводы

### Список сокращений

ААП	— антиаритмические препараты
АВ	— атриовентрикулярный
АНД	— автоматический наружный дефибриллятор
БЛНПГ	— блокада левой ножки пучка Гиса
ВПС	— врожденный порок сердца
ВСС	— внезапная сердечная смерть
ВТЛЖ	— выносящий тракт левого желудочка
ВТПЖ	— выносящий тракт правого желудочка
ГКМП	— гипертрофическая кардиомиопатия
ГЛЖ	— гипертрофия левого желудочка
ДКМП	— дилатационная кардиомиопатия
ЖА	— желудочковые аритмии
ЖТ	— желудочковая тахикардия
ЖЭ	— желудочковая экстрасистолия
ИБС	— ишемическая болезнь сердца
ИКД	— имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор
ИМ	— инфаркт миокарда
КАГ	— коронарная ангиография

КТ	— компьютерная томография
ЛЖ	— левый желудочек
ЛП	— лекарственные препараты
МКР	— международные клинические рекомендации
МРТ	— магнитно-резонансная томография
НУЖТ	— неустойчивая желудочковая тахикардия
ОИМ	— острый инфаркт миокарда
ОКС	— острый коронарный синдром
ОС	— обморочные состояния
ОСН	— острая сердечная недостаточность
ОЭКТ	— однофотонная эмиссионная КТ
ПЖ	— правый желудочек
НЖТ	— наджелудочковая тахикардия
СН	— сердечная недостаточность
ССЗ	— сердечно-сосудистые заболевания
ССО	— сердечно-сосудистые осложнения
ФВ	— фракция выброса
ФВ ЛЖ	— фракция выброса левого желудочка
ФЖ	— фибрилляция желудочков
ХСН	— хроническая сердечная недостаточность
ЭКГ	— электрокардиограмма
ЭФИ	— электрофизиологическое исследование
AMIOVERT	— исследование амиодарона в сравнении с ИКД
AVID	— исследование ААП по сравнению с ИКД
CABG Patch исследование	— Исследование по профилактическому использованию ИКД у больных с риском развития аритмий после операции на сердце
CASH — Cardiac Arrest Study Hamburg	— Гамбургское исследование останки сердца (термины равнозначны)
DEFINITE	— оценка ИКД в лечении ишемической кардиомиопатии
LQTS	— синдром удлиненного интервала QT
MADIT II	— Multicenter Automatic Defibrillator Implantation Trial II
MUSTT	— Multicenter UnSustained Tachycardia Trial
NYHA	— New York Heart Association — Нью-Йоркская ассоциация сердца
SCD-HeFT	— исследование профилактики ВСС при ЗСН
SCN5A	— ген SCN5A натриевого канала кардиомиоцита

## 1. Введение (классификация и уровни доказательности)

### *А. Профилактическое использование имплантируемых кардиовертеров-дефибрилляторов (ИКД): рекомендации в рамках опубликованного руководства*

Последний вариант международных клинических рекомендаций (МКР) по имплантации электрокардиостимулятора и антиаритмических устройств, разработанный АСС/АНА/NASPE в 2002 г. [1]; МКР по ведению пациентов с ИМ с подъемом сегмента ST, разработанные АСС/АНА в 2004 г. [2]; МКР по профилактике ВСС, разработанные ESC в 2001 и 2003 гг. [3, 4]; МКР по диагностике и лечению ХСН, разработанные ESC в 2005 г.

[5] и дополненные МКР по диагностике и ведению взрослых пациентов с ХСН, разработанные АСС/АНА в 2005 г. [6], включают огромное количество заслуживающих особого внимания рекомендаций по использованию ИКД (табл. 1). Рекомендации для проведения имплантации ИКД с целью первичной профилактики ВСС, основанные на значении величины фракции выброса (ФВ), были противоречивы, поскольку исследователи использовали различные значения ФВ для включения в протокол исследования, в то время как средние значения ФВ в таких исследованиях были существенно ниже, чем пороговые, используемые для включения больного в протокол. Анализ клинических экспериментальных данных в подгруппах, основывающийся на значении ФВ, не был основополагающим для использования, что привело к получению противоречивых результатов этих клинических испытаний. При этом ни в одном исследовании не проводилась рандомизация с промежуточными значениями ФВ. Например, нет ни одного клинического испытания, в котором бы исследовалась группа пациентов с ФВ диапазоне от 31 до 35%. Для таких больных продолжают использоваться рекомендации, разработанные на основе данных, полученные из исследований, в которых принимали участие пациенты подгруппы с ФВ  $\leq 30\%$ , с ФВ  $\leq 35\%$ , или ФВ  $\leq 40\%$ .

Признавая эти несоответствия, Комитет по разработке данных МКР решил эту проблему, составив рекомендации, применимые к пациентам со значением ФВ, находящимся как в определенном диапазоне, так и ниже определенной величины. Выбор наиболее соответствующего класса рекомендаций (табл. 2) был основан на результатах всех исследований, в которых участвовали пациенты с ФВ в пределах данного диапазона. Тем самым возможные противоречия в МКР были сокращены, и ошибки из-за полученных ложных выводов, относящихся к группам неисследованных пациентов, были минимизированы (табл. 3). Важно отметить, что эксперты могут рассмотреть те же самые данные и интерпретировать их по-другому. Попытка усреднить различные исследования неизменно приводит к разбросу в толковании полученных экспериментальных данных. Кроме того, могут колебаться различия между подходами в США и Европе к применению этих рекомендаций. МКР составляются из рекомендаций, основанных на общедоступной медицинской литературе. Вместе с тем реализация этих рекомендаций будет зависеть от финансовых, культурных и социальных различий в каждой отдельно взятой стране.

### *Б. Классификация желудочковых аритмий и внезапной сердечной смерти. Данная классификационная таблица представлена для руководства в работе и введения в МКР (табл. 4).*

## 2. Эпидемиология (случаи внезапной сердечной смерти)

Эпидемиология (географическая частота заболеваний) внезапной сердечной смерти (ВСС) изменяется по мере распространения функциональных показателей ишемической болезни сердца (ИБС) в различных регионах [3].

**Таблица 1. Международные клинические рекомендации, некоторые положения которых перекликаются с Рекомендациями по лечению пациентов с желудочковыми аритмиями и профилактике внезапной сердечной смерти ACC/AHA/ESC**

Документ	Кем выпущено	Ссылка
<b>Руководства</b>		
Внезапная сердечная смерть	ESC	Eur Heart J 2001;22:1374—450
Синкопе	ESC	Eur Heart J 2004;25:2054—72
Тесты с физической нагрузкой	ACC/AHA	Circulation 2002;106:1883—92
Электрокардиостимуляторы и антиаритмические устройства	ACC/AHA/NASPE	Circulation 2002;106:2145—61
Эхокардиография	ACC/AHA	J Am Coll Cardiol 2003;42:954—70
Суправентрикулярные аритмии	ACC/AHA/ESC	Eur Heart J 2003;24:1857—97 J Am Coll Cardiol 2003;42:1493—531
Внезапная сердечная смерть (обновление)	ESC	Eur Heart J 2003;24:13—5
Врожденные пороки сердца	ESC	Eur Heart J 2003;24:1035—84
Европейские рекомендации по профилактике сердечно-сосудистых заболеваний	ESC	Eur J Cardiovasc Prev Rehab 2003;10 Suppl 1:S1—78
Инфекционные эндокардиты	ESC	Eur Heart J 2004;25:267—76
Болезни перикарда	ESC	Eur Heart J 2004;25:587—610
Легочная гипертензия	ESC	Eur Heart J 2004;25:2243—78
Использование автоматических наружных дефибрилляторов в Европе	ESC/ERC	Eur Heart J 2004;25:437—45
Инфаркт миокарда с элевацией сегмента ST	ACC/AHA	J Am Coll Cardiol 2004;44:e1—211
Хроническая сердечная недостаточность	ACC/AHA	J Am Coll Cardiol 2005;46:e1—82
Хроническая сердечная недостаточность	ESC	Eur Heart J 2005;26:1115—40
Сердечно-легочная реанимация и неотложная терапия	AHA/ILCOR	Circulation 2005;112:IV-1—203
Реанимация	ERC	Resuscitation 2005;67 Suppl:539—86
Капанные пороки	ACC/AHA	J Am Coll Cardiol 2006;48:e1—148
<b>Положения</b>		
Эндокардиальное электрофизиологическое исследование, катетерная абляция и кардиоверсия	ACC/AHA	J Am Coll Cardiol 2000;36:1725—36
Гипертрофическая кардиомиопатия	ACC/ESC	Eur Heart J 2003;24:1965—91 J Am Coll Cardiol 2003;42:1687—713
Сердечно-сосудистые заболевания у беременных	ESC	Eur Heart J 2003;24:761—81
Физическая активность и соревновательные виды спорта у пациентов с генетическими сердечно-сосудистыми заболеваниями	AHA	Circulation 2004;109:2807—16
Материалы 36-й конференции в Bethesda: Нормативные рекомендации для профессиональных спортсменов с аномалиями сердечно-сосудистой системы	ACC	J Am Coll Cardiol 2005;45:1318—75

**Таблица 2. Классы показаний и уровни доказательств***Классы показаний*

- I. Положения, признанные абсолютно доказанными и/или в отношении которых существует единодушие о пользе и эффективности (той или иной диагностической процедуры или метода лечения)
- II. Положения, в отношении которых имеются противоречивые свидетельства и/или нет единодушия относительно их пользы и эффективности (диагностической процедуры или метода лечения)
- IIa. Преобладают доказательства или мнения в пользу той или иной диагностической процедуры или метода лечения
  - IIb. Польза и эффективность диагностической процедуры или метода лечения менее обоснованы доказательствами и мнением экспертов
- III. Положения, в отношении которых признано абсолютно доказанным и/или имеется общее единодушие, что данная диагностическая процедура или метод лечения не являются полезным и эффективным, а в некоторых случаях может принести вред

*Уровни доказательств*

- A. При наличии данных большого количества рандомизированных клинических исследований
- B. При ограниченном количестве рандомизированных и нерандомизированных исследований или данных публикаций в медицинской литературе
- C. Относится к рекомендациям, основанием для которых служило мнение экспертов

В США ежегодно происходит от 200 000 до 450 000 случаев ВСС [9—14].

Такая величина разброса обусловлена используемыми критериями включения. В целом частота ВСС в Европе сопоставима с данными, регистрируемыми в США [3], со значимым географическим разбросом. Определение

ВСС, основанное на временных характеристиках, в значительной степени определяет эпидемиологические данные [15]. Пропорция всех естественных смертных случаев в результате ВСС составляет 13%, когда используется одночасовой критерий диагностики ВСС от начала появления симптомов. Однако исследование, проведенное

**Таблица 3. Несоответствие МКР ACC/АНА/ESC по лечению пациентов с желудочковыми аритмиями и профилактике ВСС и других Рекомендаций ACC/АНА и ESC по проведению ИКД-терапии для проведения первичной профилактики ВСС с целью уменьшения общей смертности за счет снижения ВСС**

Группы пациентов, представленные в рекомендациях	Руководства и класс рекомендаций с уровнями доказательности* для каждой группы				Комментарии МКР ACC/АНА/ESC ЖА и ВСС
	2005 ACC/АНА HF	2005 ESC HF	2004 ACC/АНА STEMI	2002 ACC/АНА/NASPE PM and ICD	
ДЛЖ и ИМ в анамнезе, ФВЛЖ 30% или менее, NYHA II, III	<i>Класс I; УД: B</i>	<i>Класс I; УД: A</i>	<i>Класс IIa; УД: B</i>	<i>Класс IIa; УД: B</i>	ЖА и ВСС комбинированы во всех трайлах, в которые включены пациенты с ДЛЖ и ИМ в анамнезе. <i>Класс I; УД: A</i>
ДЛЖ и ИМ в анамнезе, ФВЛЖ от 30 до 35%, NYHA II, III	<i>Класс IIa; УД: B</i>	<i>Класс I; УД: A</i>	нет	нет	
ДЛЖ и ИМ в анамнезе, ФВЛЖ от 30 до 40%, УЖТ, положит. эндоЭФИ	нет	нет	<i>Класс I; УД: B</i>	<i>Класс IIb; УД: B</i>	
ДЛЖ и ИМ в анамнезе, ФВЛЖ 30% или менее, NYHA I	<i>Класс IIa; УД: B</i>	нет	нет	нет	Для пациентов с ЖА и ВСС был расширен диапазон ФВЛЖ с 30% до 35% или менее, которые имели ДЛЖ и ИМ в анамнезе и NYHA I. <i>Класс IIa; УД: B</i>
ДЛЖ и ИМ в анамнезе, ФВЛЖ от 31% до 35% или менее, NYHA I	нет	нет	нет	нет	
Неишемическая КМП, ФВЛЖ 30% или менее, NYHA II, III	<i>Класс I; УД: B</i>	<i>Класс I; УД: A</i>	нет	нет	ЖА и ВСС комбинированы во всех трайлах, в которые включены пациенты с неишемической КМП, NYHA II, III. <i>Класс I; УД: B</i>
Неишемическая КМП, ФВЛЖ от 30% до 35% или менее, NYHA II, III	<i>Класс IIa; УД: B</i>	<i>Класс I; УД: A</i>	нет	нет	
Неишемическая КМП, ФВЛЖ от 31% до 35% или менее, NYHA I	нет	нет	нет	нет	
Неишемическая КМП, ФВЛЖ 30% или менее, NYHA I	<i>Класс IIb; УД: C</i>	нет	нет	нет	Для пациентов с ЖА и ВСС был расширен диапазон ФВЛЖ с 30% до 35% или менее, которые имели неишемическую КМП и NYHA I. <i>Класс IIb; УД: B</i>

*Примечание:* ВСС — внезапная сердечная смерть; ЖА — желудочковые аритмии; ДЛЖ — дисфункция левого желудочка; ИМ — инфаркт миокарда; ФВЛЖ — фракция выброса левого желудочка; КМП — кардиомиопатия; эндоЭФИ — эндокардиальное электрофизиологическое исследование; УЖТ — устойчивая желудочковая тахикардия; УД — уровень доказательности.

в Маастрихе (Нидерланды), в котором принимали участие все жители этого населенного пункта, показало, что частота ВСС составила 18,5% среди всех смертных случаев при использовании 24-часового критерия диагностики ВСС [16]. Применение 24-часового критерия диагностики ВСС увеличивает долю всех естественных смертельных случаев, относящихся к категории внезапных, но уменьшает долю всех внезапных естественных смертных случаев, которые происходят из-за кардиологических заболеваний [15]. Приблизительно 50% всех смертей по причине ИБС являются непредсказуемыми и скоротечными и происходят в течение короткого промежутка времени (мгновенно, в течение 1 ч) после начала изменений в клиническом статусе больного, с некоторым географическим разбросом в группе коронарных смертей, которые являются внезапными [17].

Сокращение стандартизированной по возрасту летальности в результате ХСН не подразумевает уменьшения конкретного числа летальных исходов заболеваний сердца или ВСС [18, 19] из-за роста численности и старения населения США и Европы и увеличения распространенности ИБС [20].

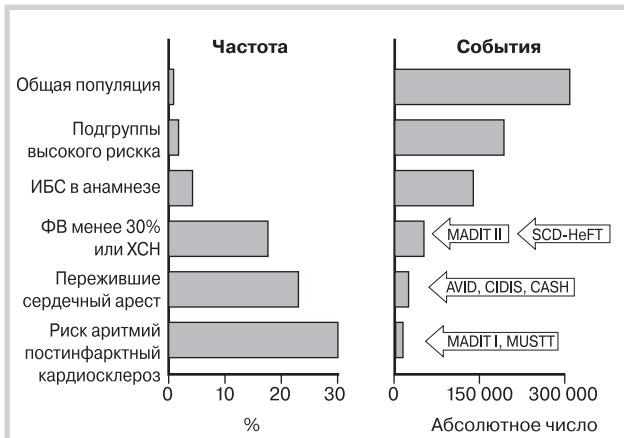
#### Подгруппы пациентов и прогноз риска

Существует 3 фактора, которые влияют на возможность выявления пациентов и подгрупп пациентов, имеющих высокий риск ВСС, а также на выбор стратегического подхода к профилактике ВСС:

- Абсолютное число и частота развития события в подгруппах пациентов (рис. 1)
- Клинические подгруппы, в которых встречаются случаи ВСС
- Зависимость риска ВСС во времени [14].

Общая частота случаев ВСС в США составляет от 1 до 2 на 1000 населения (0,1—0,2%) в год с некоторым разбросом в оценках, основанным на различиях источников данных. Эта большая популяционная база включает как пациентов, у которых ВСС является первым клиническим проявлением заболевания сердца, так и пациентов, у которых ВСС может быть спрогнозирована с высокой точностью, так как они относятся к группам высокого риска (см. рис. 1).

Более высокие уровни анализа риска могут быть достигнуты при определении более отдельных под-



**Рис. 1.** Абсолютное число и частота ВСС в общей популяции и в специфических группах пациентов в течение 1 года. К общей популяции относится неселективная группа лиц старше 35 лет и подгруппы пациентов высокого риска с множеством факторов риска возникновения первого коронарного события.

Клинические исследования, в которых принимали участие пациенты, относящиеся к специфическим группам, представлены в правой части рисунка. AVID – Antiarrhythmics Versus Implantable Defibrillators; CASH – Cardiac Arrest Study Hamburg; CIDS – Canadian Implantable Defibrillator Study; MADIT – Multicenter Automatic Defibrillator Implantation Trial; MUSTT – Multicenter UnSustained Tachycardia Trial; SCD-HeFT – Sudden Cardiac Death in Heart Failure Trial. ФВ – фракция выброса; ХСН – сердечная недостаточность; ОИМ – инфаркт миокарда. Модифицировано с разрешения Myerburg RJ, Kessler KM, Castellanos A. SCD. Structure, function, and time-dependence of risk. *Circulation* 1992;85:12–10

групп. Между тем соответствующее конкретное число летальных исходов имеет тенденцию к снижению, поскольку эти подгруппы становятся приоритетнее, ограничивая возможное воздействие вмешательства наименьшей доли всей популяции [21].

### 3. Клинические проявления у больных с желудочковыми аритмиями и внезапной сердечной смертью

ЖА могут встречаться у людей со структурной патологией сердца или без нее. Существует тесная взаимосвязь между клиническими проявлениями аритмии (табл. 5), степенью их тяжести и характером патологии сердца. Например, гемодинамически стабильная и хорошо переносимая ЖТ может встречаться у пациента с перенесенным ранее ИМ и дисфункцией ЛЖ. Прогноз и подход к ведению таких больных индивидуальны и зависят от тяжести симптомов и характера основного заболевания.

### 4. Регистрация электрокардиограммы (ЭКГ) в покое

#### Рекомендации

#### Класс I

**Всем пациентам с желудочковыми нарушениями ритма показано проводить регистрацию электрокардиограммы (ЭКГ) в покое в 12 отведениях (А).**

**Таблица 4.** Классификация желудочковых аритмий

Классификация ЖА по клиническим проявлениям		
	ЖА асимптоматичны	Отсутствие симптомов
Гемодинамически стабильная ЖА	ЖА с минимальными проявлениями, такими как сердцебиение	Пациент чувствует сердцебиения в груди, горле, или шеи и описывает их как: <ul style="list-style-type: none"> <li>• Ощущение сердцебиений схожие с теми, которые возникают при быстром беге</li> <li>• Неприятное ощущение сердцебиений</li> <li>• Ощущения пропущенных сокращений сердца или пауз</li> </ul>
	Пресинкопе	Пациент описывает пресинкопе как: <ul style="list-style-type: none"> <li>• Головокружение</li> <li>• Ощущение начала потери сознания</li> <li>• Частичную потерю сознания</li> </ul>
	Синкопе	Внезапная потеря сознания с невозможностью поддерживать вертикальное положение тела, которое не связано с проведением анестезии с последующим спонтанным восстановлением сознания. Пациент может потерять сознания, в том числе и при нахождении в горизонтальном положении
Гемодинамически нестабильная ЖА	Внезапная сердечная смерть	Смерть, наступившая в результате внезапно развившейся остановки кровообращения, обычно в результате нарушений ритма сердца, которая произошла в течение 1 часа от начала появления симптомов
	Внезапная сердечная смерть	Смерть, наступившая в результате внезапно развившейся остановки кровообращения, обычно в результате нарушений ритма сердца, которая произошла в течение 1 часа от начала появления симптомов и по поводу которой, были проведены эффективные медицинские вмешательства (дефибрилляция)
<i>Электрокардиографическая классификация ЖА</i>		
Неустойчивая ЖТ	Мономорфная ЖТ	Продолжительность ЖТ от 3 комплексов до 30 секунд. ЖТ является нарушением ритма сердца, которое характеризуется наличием не менее 3 желудочковых комплексов с частотой более 100 ударов в минуту (длительной цикла более 100 мс)
	Полиморфная ЖТ	Неустойчивая ЖТ, имеющая один морфологический класс комплексов QRS на поверхностной ЭКГ
	Полиморфная ЖТ	Неустойчивая ЖТ, во время которой комплексы QRS представлены 2 и более морфологическими классами. Длина цикла ЖТ находится в диапазоне от 600 до 180 мс

Продолжение таблицы

Устойчивая ЖТ	Мономорфная ЖТ	Продолжительность ЖТ более 30 секунд, в течение 30 секунд требуется прекращение ЖТ вследствие гемодинамического компромисса	(7)
	Полиморфная ЖТ	Устойчивая ЖТ, имеющая одну конфигурацию комплекса QRS на поверхностной ЭКГ	(7)
		Устойчивая ЖТ, во время которой на поверхностной ЭКГ изменяется конфигурация комплекса QRS. Длина цикла ЖТ находится в диапазоне от 600 до 180 мс	(7)
ЖТ с циркуляцией импульса по ножкам пучка Гиса по механизму ре-энтри (bundle-branch re-entrant tachycardia)		ЖТ развивается вследствие реализации механизма ре-энтри в системе Гиса-Пуркинью. Обычно, на поверхностной ЭКГ регистрируется ЖТ с конфигурацией комплекса QRS по типу БЛНПГ, часто возникает у пациентов с ДКМП	(7)
Двунаправленная ЖТ		ЖТ с альтернативой электрической оси сердца комплексов QRS во фронтальной плоскости, часто связана с интоксикацией сердечными гликозидами	(7)
Torsades de pointes		ЖТ ассоциирована с увеличением интервалов QT или QTc, ЭКГ во время аритмии характеризуется «скручиванием» направленности комплексов QRS вокруг изоэлектрической линии	(7)
Трепетание желудочков		«типичная» ЖТ, которая начинается в результате ЖЭ с интервалами сцепления по типу «short-long-short» «нетипичная» ЖТ, которая начинается в результате ЖЭ с интервалами сцепления по типу «normal-short»	(7)
Фибрилляция желудочков		Организованная (колебания длины цикла не превышают 30 мс) желудочковая аритмия с частотой активации желудочков около 300 в минуту (длина цикла – 200 мс), характеризующаяся мономорфной конфигурацией комплексов QRS на поверхностной ЭКГ и отсутствием изоэлектрического интервала между соседними желудочковыми комплексами	(7)
Этиологическая классификация ЖА		Высоочастотный, обычно более 300 ударов в минуту/200 мс (длина цикла составляет 180 мс и менее) нерегулярный желудочковый ритм с выраженной вариабельностью длины цикла, морфологии и амплитуды комплекса QRS	(7)
ИБС			
Сердечная недостаточность			
Врожденные пороки сердца			
Неврологические заболевания			
Структурно нормальные сердца			
Синдром внезапной смерти у новорожденных			
Кардиомиопатии	Дилатационная кардиомиопатия		
	Гипертрофическая кардиомиопатия		
	Аритмогенная дисплазия правого желудочка		

Таблица 5. Клинические проявления у пациентов с желудочковыми аритмиями и внезапной сердечной смертью

- Асимптоматичные пациенты с наличием или без ЭКГ-изменений
- Пациенты с симптомами, характеристика которых потенциально может свидетельствовать о наличии желудочковых аритмий

Сердцебиения

Одышка

Боль в груди

Синкопе и пресинкопе

- Гемодинамически стабильная желудочковая тахикардия
- Гемодинамически нестабильная желудочковая тахикардия
- Сердечный арест

Асистолия (синус-арест, АВ-блокада)

Желудочковая тахикардия

Фибрилляция желудочков

Электромеханическая диссоциация

Регистрация 12 отведений стандартной ЭКГ в покое позволяет выявить не только различные врожденные аномалии, связанные с ЖА и ВСС (например, синдром удлиненного интервала QT, синдром укороченного интервала QT, синдром Бругада, аритмогенная дисплазия ПЖ), но и определить иные электрокардиографические симптомы (например, признаки электролитных расстройств, нарушения проводимости по системе Гиса—Пуркинье, гипертрофию левого желудочка).

## 5. Нагрузочные пробы

### Рекомендации

#### Класс I

1. Нагрузочные пробы рекомендованы взрослым пациентам с умеренным или высоким риском возникновения ИБС по возрасту, полу и симптомам, провоцирующим ишемическое изменение или ЖА (В).

*\*См. табл. 4 в дополненных МКР, разработанных АСС/АНА в 2002 г., в отношении нагрузочных проб [22] для дальнейшего разъяснения.*

2. Нагрузочные пробы независимо от возраста показаны пациентам с верифицированными ранее или предполагаемыми ЖА, возникающими на фоне физической нагрузки, включая катехоламинзависимую ЖТ, для установки диагноза и определения переносимости тахикардии пациентом (В).

#### Класс IIa

Целесообразно использование нагрузочных проб для оценки эффективности катетерной абляции у пациентов с диагностированной ЖА, возникающей на фоне физической нагрузки (В).

#### Класс IIb

1. Целесообразно проведение нагрузочных проб у пациентов с желудочковыми нарушениями ритма, низкой вероятностью развития ИБС по возрасту и полу, а также у лиц с аритмиями, сопровождающимися клиническими проявлениями (С).

*\*См. табл. 4 Уточнения МКР для проведения нагрузочных проб [22] в целях дальнейшего объяснения вероятности возникновения ИБС.*

2. Целесообразно проведение нагрузочного тестирования в процессе обследования пациентов среднего и старшего возраста с наличием желудочковых экстрасистол (ЖЭ) на ЭКГ в отсутствие иных симптомов ИБС (С).

#### Класс III

*См. табл. 1 дополненных МКР для проведения нагрузочных проб [22] при наличии противопоказаний (В).*

ЭКГ с нагрузкой обычно используется для клинической оценки состояния пациентов с ЖА. Чаще всего ее применяют для выявления безболевой (латентной) формы ишемии у пациентов с подозрением на ИБС как основного заболевания [22]. У больных с известной ранее или безболевой формой ИБС, или кардиомиопатиями наличие частых ЖЭ во время или после проведения теста ассоциируется с большим риском возникновения тяже-

лых сердечно-сосудистых осложнений (ССО), но не является предиктором ВСС [23—25]. Тем не менее появление ЖЭ в результате проведения теста с нагрузкой у практически здоровых людей не должно служить основанием для назначения лечения, если только оно не связано с зарегистрированной ишемией или подтвержденной ЖТ.

## 6. Амбулаторное электрокардиографическое исследование

### Рекомендации

#### Класс I

1. Амбулаторная регистрация ЭКГ показана для верификации аритмии, определения изменений интервала QT, зубца Т, сегмента ST, а также для оценки риска или принятия решения о назначении терапии (А).

2. Холтеровское мониторирование ЭКГ показано пациентам с незначительной симптоматикой, чтобы определить, вызвана ли она транзиторными аритмиями (В).

3. Имплантируемые записывающие устройства показаны пациентам со слабо выраженной симптоматикой, которая, возможно, связана с аритмиями, например, в случае обморочных состояний (ОС), если при помощи обычного диагностического электрокардиографического исследования невозможно установить связь между нарушением ритма сердца и развитием симптоматики (В).

Использование продолжительного или периодического амбулаторного электрокардиографии может оказать помощь в диагностике предполагаемой аритмии, установлении частоты ее возникновения и связанных с ней симптомов, а также для ее констатации. В этом случае также могут быть верифицированы безболевые формы ишемии миокарда.

## 7. Методики записи ЭКГ и различные методы ее оценки

### Рекомендации

#### Класс IIa

Целесообразно использование изменений зубца Т для уточнения диагностики и выявления факторов риска у пациентов с желудочковыми нарушениями ритма или у пациентов с высоким риском их развития (А).

#### Класс IIb

Применение методов записи ЭКГ, таких как ЭКГ с усилением сигнала, исследование variability и турбулентности ритма сердца, чувствительности барорефлекса возможно у пациентов с ЖА и пациентов с высоким риском развития угрожающих жизни аритмий (В).

Исследования по оценке эффективности ИКД, особенно многоцентровое исследование MADIT-II, выдвинули на первый план необходимость разработки новых инструментов для выявления пациентов с высоким риском возникновения ЖА и ВСС. В настоящее время существуют многочисленные методики для оценки этого риска, но на данный момент Администрацией по контролю за качеством пищевых продуктов и лекарственных препаратов США утверждены только две из них — это регис-



трация сигнал-усредненной ЭКГ и оценка альтернации Т-волны.

Перспективными также являются методики оценки вариабельности ритма сердца и чувствительности барорефлекса.

## 8. Функция левого желудочка и методы его визуализации

### Рекомендации

#### Класс I

1. ЭхоКГ рекомендована пациентам с желудочковыми нарушениями ритма с подозрением на структурную патологию сердца (В).

2. Проведение ЭхоКГ рекомендовано пациентам с высоким риском развития угрожающих жизни ЖА или ВСС с кардиомиопатиями (дилатационной или гипертрофической кардиомиопатией, АДПЖ), постинфарктным кардиосклерозом и родственникам пациентов с наследственными заболеваниями, связанными с ВСС (В).

3. Нагрузочные пробы с возможностью визуализации (ЭхоКГ или изотопное исследование, однофотонная эмиссионная компьютерная томография [ОЭКТ]) для выявления безболевой формы ишемии рекомендованы пациентам с ЖА, с умеренным риском развития ИБС по полу, симптоматике и возрасту; пациентам, получающим сердечные гликозиды; пациентам с гипертрофией ЛЖ; пациентам со снижением сегмента ST в покое более 1 мм, пациентам с синдромом WPW (Вольфа—Паркинсона—Уайта) или при наличии блокады левой ножки пучка Гиса (БЛНПГ) (В).

4. Тест с фармакологической нагрузкой и возможностью визуализации (ЭхоКГ или изотопное исследование ОЭКТ) рекомендуется для выявления безболевой формы ишемии у пациентов с ЖА и умеренным риском развития ИБС по возрасту, симптоматике, полу, которые физически не способны выполнить нагрузочную пробу (В).

#### Класс IIa

1. Проведение магнитно-резонансной томографии (МРТ), рентгеновской компьютерной томографии (РКТ) сердца или радионуклидной ангиографии целесообразно у пациентов с ЖА в тех случаях, когда ЭхоКГ не позволяет точно оценить функцию ЛЖ и ПЖ и/или выявить их структурные изменения (В).

2. Коронарография (КГ) может быть выполнена для верификации или исключения наличия стенозов коронарных артерий у пациентов с ИБС и угрожающими жизни ЖА, перенесших ранее остановку сердечно-сосудистой деятельности вследствие верифицированной тахикардии, фибрилляции желудочков или трепетания желудочков («сердечный арест»), с умеренным или высоким риском развития ИБС по возрасту, симптоматике и полу (С).

3. Визуализация ЛЖ целесообразна у пациентов с имплантированным ресинхронизирующим устройством (С).

#### А. Эхокардиография (ЭхоКГ)

ЭхоКГ — инструментальный метод визуализации миокардиальных, клапанных и врожденных изменений сердца, который в виду своей экономичности и доступности наиболее часто применяется, в отличие от МРТ

и РКТ сердца [26, 27] (табл. 6). Кроме того, методика позволяет оценивать систолическую функцию ЛЖ, характер движения их стенок, определять фракцию выброса (ФВ) [28].

**Таблица 6. Состояния, связанные с возможностью развития желудочковых аритмий, которые могут быть диагностированы при проведении ЭхоКГ.**

Нозология	Диагностическая точность
ДКМП	Высокая
Ишемическая кардиомиопатия	Высокая
Гипертензия с развитием умеренновыраженной гипертрофии левого желудочка	Высокая
Гипертрофическая кардиомиопатия	Высокая
Клапанные пороки сердца	Высокая
АДПЖ	Средняя
Синдром Бругада	Низкая

#### Б. Радионуклидные методы

Перфузионная ОЭКТ миокарда с использованием физической нагрузки или фармакологических препаратов используется у пациентов с подозрением на ЖА, осложненные ишемией или у пациентов, которые не в состоянии перенести физическую нагрузку или у которых возникают изменения на ЭКГ в покое, что ограничивает ее точность для обнаружения ишемии.

#### В. Коронарография

У больных с угрожающими жизни ЖА или выживших после ВСС, коронарография (КГ) имеет большое диагностическое значение для выявления или исключения выраженного стеноза коронарных артерий.

## 9. Электрофизиологическое исследование (ЭФИ)

Эндокардиальное электрофизиологическое исследование (ЭндоЭФИ) с использованием фармакологических средств может быть использовано для оценки клинической значимости аритмии и стратификации риска ВСС. ЭндоЭФИ также используется для индукции и верификации ЖТ, контроля эффективности назначенной ААТ, проведенной катетерной абляции, определения риска развития ЖТ или ВСС, в диагностике обмороков, для определения показаний к имплантации кардиовертера-дефибриллятора [29—32].

#### А. ЭндоЭФИ у больных ишемической болезнью сердца

##### Рекомендации

#### Класс I

1. ЭндоЭФИ рекомендовано пациентам, перенесшим ИМ и имеющим симптомы (учащенное сердцебиение, предобморочные и обморочные состояния), предполагающие наличие ЖТ (В).

2. ЭндоЭФИ рекомендовано пациентам с ИБС в ходе проведения абляции ЖТ для контроля ее эффективности (В).

3. ЭндоЭФИ целесообразно у пациентов с ИБС для диагностики тахикардий с широкими комплексами QRS, при синдроме удлинненного интервала QT неясной этиологии (С).

**Класс Па**

**ЭндоЭФИ целесообразно у пациентов с неустойчивой ЖТ, перенесших ИМ, с фракцией выброса левого желудочка (ФВ ЛЖ) равной или менее 40% для стратификации риска ВСС (В).**

ЭндоЭФИ для оценки эффективности ААТ в настоящий момент проводится редко. До сих пор остается спорным вопрос о прогностическом значении трепетания и фибрилляции желудочков, индуцированных в ходе исследования. Ограниченность данных в отношении прогностического значения индуцированного трепетания желудочков предполагает, что эта аритмия может являться важной конечной точкой протокола эндоЭФИ.

**Б. ЭндоЭФИ у больных с обморочными состояниями****Рекомендации****Класс I**

**ЭндоЭФИ показано пациентам с обмороками неизвестной этиологии, нарушением функции ЛЖ или заболеванием сердца со структурными изменениями (В).**

**Класс Па**

**ЭндоЭФИ показано пациентам с обмороками с предполагаемыми бради- или тахикардиями, у которых проведение неинвазивных диагностических исследований не позволяет сделать окончательный вывод о природе обморочных состояний (В).**

Обморочное состояние (ОС) — преходящий симптом, который может быть вызван нарушениями ритма сердца у лиц как с наличием структурной патологии сердца, так и без него. ЭндоЭФИ используется для документального установления или исключения аритмии как причины ОС. В наибольшей степени оно показано пациентам с ИБС и дисфункцией ЛЖ. ЭндоЭФИ обычно не является первым шагом диагностики, а в большей степени дополняющим полное обследование у пациентов этой категории. Отсутствие корреляции между симптомами и документальным выявлением аритмии, обнаруженной во время эндоЭФИ, может привести к переоценке или недооценке прогностического значения полученных результатов. Например, может остаться невыявленным транзиторное действие лекарственных средств, которое может привести к развитию ОС. У некоторых больных следует рассматривать другие причины обмороков, прежде всего неврологической этиологии.

**10. Значение антиаритмических препаратов**

Использование ААП при острых состояниях описано в разделе 13 (Интенсивное лечение специфических аритмий). ААП могут быть классифицированы по 4-уровневой схеме Vaughan Williams (класс I: блокаторы быстрых натриевых каналов, класс II: β-адреноблокаторы, класс III: блокаторы калиевых каналов, влияющие на реполяризацию, класс IV: антагонисты кальциевых каналов) [35], или по клинически релевантному принципу — «Сицилианский гамбит» [36]. Классификация Vaughan Williams несколько устарела, поскольку ААП имеют сложные механизмы действия, которые нельзя однозначно отнести ни к одному ука-

занному классу. Эта классификация имеет ряд ограничений, особенно при выборе ААП для лечения больных со специфической аритмией. Согласно «Сицилианскому гамбиту», предложенному в 1991 г., классифицируют ААП на основе механизма их действия и аритмогенных эффектов.

**А. β-Адреноблокаторы**

Эти препараты эффективны для лечения желудочковой экстрасистолии, они также снижают частоту возникновения ВСС в спектре ССО у больных как с сердечной недостаточностью (СН), так и без нее. β-Адреноблокаторы являются безопасными и эффективными антиаритмическими средствами, которые можно считать основой лекарственной антиаритмической терапии (ААТ) [37, 38].

**Б. Амиодарон и соталол**

Вопрос о влиянии амиодарона на выживаемость в долгосрочном периоде остается открытым. Большинство исследований не показали преимуществ амиодарона в этом отношении по сравнению с плацебо. Ряд клинических испытаний и один мета-анализ, включавший нескольких крупных исследований, продемонстрировали снижение частоты ВСС при назначении амиодарона у пациентов с дисфункцией ЛЖ после перенесенного ИМ и неишемической ДКМП [39–41]. Однако исследование SCD-HeFT, в котором оценивалась эффективность профилактики ВСС у пациентов с застойной ХСН, не выявило преимуществ амиодарона по сравнению с плацебо у больных этой категории [8, 42].

Назначение соталола, как и амиодарона, эффективно для подавления ЖА, но вызывает выраженные проаритмогенные эффекты и не приводит к достоверному увеличению выживаемости.

**11. Особые состояния, при которых могут быть назначены антиаритмические препараты**

Лечение амиодароном может обсуждаться в особых ситуациях [43]. В частности, вторичный анализ результатов ряда исследований свидетельствует о том, что назначение амиодарона в сочетании с β-адреноблокаторами положительно влияет на выживаемость [44, 45].

**А. Желудочковые тахикардии, при которых не показана имплантация кардиовертера-дефибрилятора**

β-Адреноблокаторы являются начальной терапией у больных этой категории. В случае, если эта терапия неэффективна, возможно назначение амиодарона или соталола с последующим мониторингом побочных эффектов.

**Б. Рецидивирующие желудочковая тахикардия/фибрилляция желудочков у больных с имплантированными кардиовертерами-дефибрилляторами с частыми обостренными разрядами**

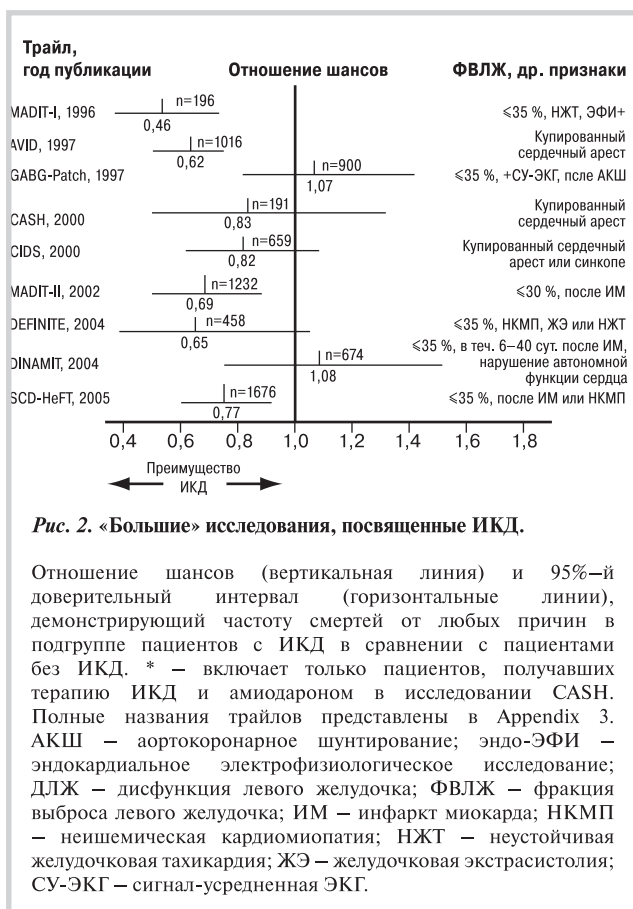
Такая ситуация в своих крайних проявлениях называется аритмическим штормом и обуславливает необходимость дополнительного назначения ААТ и/или проведения катетерной абляции для контроля над ЖТ и уменьшения количества разрядов ИКД. В этих случаях соталол является эффективным препаратом для предупреждения предсердных и ЖА [46]. Сочетанное использование β-адреноблокаторов

и амиодарона рассматривается как альтернативный подход. В ряде случаев может быть эффективным внутривенное назначение амиодарона.

## 12. Имплантируемые и наружные кардиовертеры-дефибрилляторы

В нескольких проспективных многоцентровых клинических исследованиях доказано увеличение выживаемости при использовании ИКД-терапии в группах пациентов высокого риска развития ВСС с дисфункцией ЛЖ после перенесенного ИМ и неишемической кардиомиопатией [8, 47–53] (рис. 2).

ИКД-терапия по сравнению с обычной или традиционной ААТ ассоциировалась со снижением смертности с 23 до 55% (почти исключительно за счет уменьшения числа случаев ВСС) в зависимости от группы риска пациентов, принимавших участие в клинических испытаниях. Эти исследования могут быть подразделены на 2 типа — первый — по оценке первичной профилактики ВСС (клинические испытания, в которые были включены пациенты без верифицированных ранее угрожающих жизни ЖА или их симптоматических эквивалентов); второй — по оценке вторичной профилактики ВСС (исследования с участием больных, перенесших «сердечный арест», имеющих верифицированную на ЭКГ угрожающую жизни ЖТ или больных с необъяснимыми обмороками, обследование которых предполагает высокую вероятность того, что причиной ОС была желудочковая тахикардия).



### А. Автоматический наружный дефибриллятор

Применение автоматического наружного дефибриллятора (АНД) может быть эффективным при его использовании в течение нескольких минут после возникновения фибрилляции желудочков (ФЖ). АНД является эффективным, безопасным и быстрым методом проведения дефибрилляции больным, у которых «сердечный арест» возникает вне стационара [54, 55].

Местонахождение соответствующего устройства имеет крайне важное значение для уменьшения времени от начала остановки сердца до начала проведения дефибрилляции. Усилия федеральных властей, властей штатов и округов направлены на размещение АНД в школах, спортивных сооружениях, местах с высокой плотностью населения, аэропортах, а также на самолетах и транспортных средствах полицейских и пожарных [56–58].

### Б. Катетерная абляция

#### Рекомендации

#### Класс I

1. Катетерная абляция показана пациентам, не относящимся к группе низкого риска развития ВСС, указанной выше, перенесшим ранее резистентную к ААП мономорфную ЖТ; пациентам не переносящим ААТ, или тем, кто отказываются длительно ее получать (С).

2. Катетерная абляция показана пациентам с рецидивирующей ЖТ по механизму re-entry по ножкам пучка Гиса (bundle branch reentry) (С).

3. Катетерная абляция показана в качестве дополнительной терапии пациентам с ИКД, которые перенесли несколько эпизодов шоковых разрядов в результате продолжительной ЖТ; при этом перепрограммирование устройства и/или изменение лекарственной терапии неэффективно и/или неприемлемо, а также пациентам, которые отказываются длительно получать ААТ [59, 60] (С).

4. Катетерная абляция показана пациентам с синдромом WPW, реанимированным после остановки сердца в результате развития фибрилляции предсердий с частым антероградным проведением через дополнительный проводящий путь и последующей трансформацией в ФЖ [61] (В).

#### Класс IIa

1. Катетерная абляция может быть показана пациентам, не относящимся к группе низкого риска ВСС, указанной выше, имеющим симптоматическую неустойчивую мономорфную ЖТ, резистентную к ААТ; пациентам, не переносящим ААТ, или тем, кто отказываются длительно ее получать (С).

2. Катетерная абляция может быть показана пациентам, не относящимся к группе низкого риска ВСС, указанной выше, имеющим симптоматическую частую мономорфную резистентную к ААТ ЖЭ; пациентам, не переносящим ААТ, или тем кто отказывается длительно ее получать (С).

3. Катетерная абляция может быть показана пациентам с феноменом WPW, с величиной эффективного рефракторного периода дополнительного АВ-соединения менее 240 мс [61] (В).

**Класс IIb**

1. Катетерная абляция ЖЭ на основании регистрации потенциалов волокон Пуркинье может обсуждаться у пациентов с эпизодами «аритмического шторма», обусловленного частыми пароксизмами ЖТ, которые провоцируются ЖЭ морфологического класса аналогичного ЖТ [62] (С).

2. Катетерная абляция по поводу бессимптомных частых ЖЭ может обсуждаться для профилактики аритмогенной кардиомиопатии [63] (С).

**Класс III**

Катетерная абляция бессимптомных, относительно редких ЖЭ не рассматривается (С).

**В. Хирургическое лечение аритмий**

Методики прямого хирургического иссечения или резекции аритмогенного очага по-прежнему используется в ведущих хирургических центрах у пациентов с рецидивирующей ААТ, рефрактерной к множественной ЖТ: у пациентов с ИКД и частыми шокowymi разрядами; у больных с ранее неэффективной РЧА. Хирургическое лечение обуславливает необходимость тщательной предоперационной подготовки и интраоперационного определения источника или источников тахикардии. Для элиминации аритмогенных участков в ряде центров используют подход, основанный на резекции рубцов. Проведение левой шейно-грудной симпатической ганглиоэктомии приводит к уменьшению частоты аритмогенных ОС у пациентов с врожденным синдромом удлиненного интервала QT (LQTS) и используется как дополнительная терапия у больных этой категории, несмотря на комбинированное применение ИКД-терапии и β-адреноблокаторов; операция также может быть проведена пациентам с удлиненным интервалом интервалов QT, не переносящим β-адреноблокаторы [77].

**Г. Реваскуляризация миокарда с целью лечения аритмий**

Обзор исследований, посвященных данной проблеме, свидетельствует о том, реваскуляризация миокарда приводит к увеличению выживаемости и снижению частоты развития ВСС в отдаленном периоде наблюдения [78, 79]. Если течение ИБС осложняется развитием ЖА, особенно у пациентов с поражением ствола левой коронарной артерии и проксимальных отделов передней межжелудочковой ветви, то существует высокая вероятность того, что реваскуляризация миокарда позволит снизить частоту развития и уменьшить тяжесть течения аритмического синдрома, а у некоторых пациентов полностью его устранил.

**13. Интенсивное лечение отдельных видов аритмий****А. Лечение остановки сердца**

Остановка сердца характеризуется резкой потерей эффективного кровотока, достаточной для того, чтобы вызвать потерю сознания, которая в отсутствие лечения приводит к смерти. Наиболее распространенные механизмы остановки сердца — ФЖ и ЖТ (см. раздел 4). В ряде случаев «сердечный арест» возникает в результате выраженной брадисистолии, асистолии или электромеханической диссоциации.

**Рекомендации****Класс I**

1. При подозрении на развитие остановки сердца или угрозе ее возникновения, первым шагом является активизация ответственной команды (т.е. людей, которые будут осуществлять нижеперечисленные диагностические и лечебные мероприятия), способной выявить конкретные механизмы и оказать необходимую помощь (В).

2. Сразу же должно быть начато проведение сердечно-легочной реанимации (СЛР) (А).

3. Вне стационара при наличии АНД, последний должен быть немедленно использован; кроме того, должна быть проведена противошоковая терапия согласно алгоритмам, содержащимся в руководствах по СЛР [80, 81], разработанных Американской ассоциацией сердца (АНА) совместно с Международным комитетом по реанимации (ILCOR) и/или Европейским Советом по реанимации (ERC) (С).

4. Для больных, у которых развитие «сердечного ареста» возникает в результате ЖТ, в случае развития рецидива аритмии после применения максимального наружного дефибриллирующего шока (360 Дж для монофазных дефибрилляторов), предпочтительно внутривенное назначение амиодарона (В).

5. У пациентов с рецидивирующими ЖТ или нетахикардическими механизмами остановки сердца рекомендуется следовать алгоритмам, содержащимся в документах по СЛР [80, 81], разработанным АНА совместно с ILCOR и / или ERC (С).

6. Во время проведения реанимационных мероприятий должны мониторироваться и корректироваться обратимые факторы, способствующие развитию остановки сердца (гипоксия, электролитные нарушения, механические факторы и гиперволеми) (С).

**Класс IIa**

В случае, если время от начала развития «сердечно-го ареста» превышает 5 мин, проведению дефибрилляции должны предшествовать краткие (от 90 до 180 с) периоды СЛР (В).

**Класс IIb**

Однократный прекордиальный удар может использоваться реаниматологами для начала СЛР при очевидной остановке сердца (С).

Современные мероприятия по жизнеобеспечению, кроме тех, которые непосредственно относятся к электрическим методам контроля за тахикардиями, привели к появлению комплексных протоколов в качестве руководства для реаниматологов. Эти документы, опубликованные АНА [80] и ERC [81], охватывают широкий спектр клинических условий и анализ механизмов. Они обеспечивают управление информацией, предназначенной для особых условий, таких как возраст больного (от младенческого до старческого), его патофизиологическое состояние и вероятность выживания. В связи с многообразием существующих обстоятельств ответные алгоритмы сложны и поэтому для детального знакомства с ними читатель может обратиться к исходным докумен-

там [80, 81]. Будучи МКР, эти документы имеют уровень доказательности С, но они разработаны на основе сочетания разнообразных исследований и заключений специалистов в диапазоне от уровня доказательности А, В или С. Сокращенные версии, используемые при тахикардических и нетахикардических механизмах остановки сердца, представлены на рис. 3 в полном тексте МКР.

#### **Б. Аритмии, связанные с острым коронарным синдромом**

Вероятность развития ФЖ (в течение 48 ч от начала развития острого коронарного синдрома [ОКС]) снижается в результате проведения интенсивных реваскуляризационных мероприятий, ограничивающих размер инфаркта, и назначения β-адреноблокаторов [82]. ФЖ, возникающая в дебюте ОКС, ассоциируется с увеличением смертности в стационаре, но не приводит к ее увеличению в отдаленном периоде наблюдения [83].

Профилактическое назначение лидокаина, возможно, снижает частоту развития ФЖ при ОКС, но приводит к увеличению смертности (вероятно, в результате развития брадикардии), что привело к отказу от этой тактики лечения [84]. Рекомендуется профилактическое назначение β-адреноблокаторов при ОИМ, так как препараты этой группы снижают частоту возникновения ФЖ. В дополнение к лечению ФЖ рекомендуется коррекция электролитных нарушений (гипомагниемии и гипокалиемии) [85].

#### **В. Желудочковая тахикардия, связанная с инфарктом миокарда с низким уровнем тропонина**

##### **Рекомендации**

##### **Класс I**

Больные с устойчивой ЖТ, у которых повреждение/некроз кардиомиоцитов подтверждается небольшим повышением уровня кардиоспецифичных биомаркеров, должны получать лечение, аналогичное тому, которое проводится у пациентов с устойчивой ЖТ без повышения уровня биомаркеров (С).

#### **Г. Устойчивая мономорфная желудочковая тахикардия**

##### **Рекомендации**

##### **Класс I**

1. Если диагноз окончательно неясен, то предполагается, что тахикардия с широкими комплексами QRS является ЖТ (С).

2. Рекомендуется проведение наружной электрической кардиоверсии с предварительной соответствующей седацией на любом этапе лечения больных с подозрением на устойчивую мономорфную ЖТ с гемодинамическим компромиссом (С).

##### **Класс IIa**

1. Внутривенное введение прокаинамида (или аймалина в некоторых европейских странах) допустимо в качестве начального лечения пациентов с устойчивой мономорфной гемодинамически стабильной ЖТ (В).

2. У пациентов с устойчивой мономорфной гемодинамически значимой ЖТ, резистентной к электроимпульсной терапии, или рецидивирующей, несмотря на введение про-

каинамида или других препаратов, допустимо внутривенное введение амиодарона (С).

3. Прекращение внутрисердечной ЭКС может быть эффективным при лечении устойчивой мономорфной рецидивирующей ЖТ, несмотря на проведение электрической кардиоверсии и введение ААП (С).

##### **Класс IIb**

Внутривенное введение лидокаина может быть целесообразным для лечения больных со стабильной устойчивой мономорфной ЖТ, обусловленной острой ишемией или инфарктом миокарда — ИМ (С).

##### **Класс III**

Блокаторы кальциевых каналов, такие как верапамил и дилтиазем, не должны применяться у пациентов с тахикардией с широкими комплексами QRS неизвестного происхождения, особенно у пациентов с дисфункцией миокарда в анамнезе (С).

Коррекция потенциально причинных или отягчающих условий, таких как гипокалиемия и ишемия, является приоритетным направлением терапии. Купировать ЖТ необходимо как можно быстрее, даже если она хорошо переносится. Этой цели можно достичь с помощью электрической кардиоверсии, назначения ААП или с помощью методики ЭКС. На первом этапе лечения, как правило, используется внутривенное введение ААП, так как это доступно и не требует проведения анестезии. Внутривенное введение амиодарона не является идеальной методикой купирования гемодинамически стабильной мономорфной ЖТ. Для уменьшения частоты желудочковых сокращений на фоне ЖТ или купирования мономорфной ЖТ более целесообразным представляется внутривенное введение прокаинамида [86, 87]. Поскольку внутривенное введение прокаинамида может привести к проходящей гипотензии, целесообразно наладить постоянный мониторинг артериального давления и других показателей сердечно-сосудистой системы, особенно на фоне застойной сердечной недостаточности или тяжелой дисфункции ЛЖ [88]. Если ЖТ обусловлена ишемией миокарда, то оправдано введение лидокаина [89, 90].

#### **Д. Повторяющаяся мономорфная желудочковая тахикардия (*Repetitive Monomorphic Ventricular Tachycardia*)**

##### **Рекомендации**

##### **Класс IIa**

Внутривенное введение амиодарона, β-адреноблокаторов и прокаинамида (либо соталола или аймалина в Европе) может быть целесообразным при лечении повторной мономорфной ЖТ, рассматриваемой в рамках как ИБС [91], так и идиопатического варианта течения аритмии (С).

Повторная мономорфная ЖТ характеризуется электрокардиографически частой ЖЭ и пароксизмами неустойчивой желудочковой тахикардии (НУЖТ) с эпизодами синусового ритма. Аритмия возникает у больных в состо-

янии покоя и самопроизвольно прекращается и наблюдается большую часть времени [92]. Несмотря на то что данная терминология может относиться к различным по механизму аритмиям, обычно она характерна для идиопатической ЖТ из выходного тракта ПЖ [93–95]. Симптомами этой аритмии может быть сердцебиение, реже развивается аритмогенная кардиомиопатия [96]. У многих пациентов аритмия протекает бессимптомно. У некоторых провоцируется физической нагрузкой [97]. У пациентов со структурными заболеваниями сердца, в частности, с постинфарктным кардиосклерозом, данный вариант течения аритмического синдрома встречается достаточно редко [91]. У больных этой категории назначение  $\beta$ -адреноблокаторов или блокаторов кальциевых каналов часто бывает эффективным. Катетерная абляция, как правило, эффективна для лечения тахикардий, локализованных в выходном тракте ПЖ [98].

#### Е. Полиморфная желудочковая тахикардия

##### Рекомендации

##### Класс I

1. Пациентам с устойчивой полиморфной ЖТ с нарушением гемодинамики показано проведение электрической кардиоверсии после соответствующей седации (В).

2. Пациентам с рецидивирующей полиморфной ЖТ показано внутривенное введение  $\beta$ -адреноблокаторов, особенно, если подозревается ишемия миокарда или она не может быть исключена (В).

3. Внутривенное введение амиодарона целесообразно у пациентов с рецидивирующей полиморфной ЖТ в отсутствие электрокардиографических признаков аномальной реполяризации, связанной с врожденным или приобретенным синдромом удлиненного интервала QT (LQTS) (С).

4. Следует обсуждать проведение срочной ангиографии и реваскуляризации миокарда у пациентов с полиморфной ЖТ, в том случае если не может быть исключена ишемия миокарда как причина аритмии (С).

##### Класс IIb

Внутривенное введение лидокаина может быть эффективным для лечения полиморфной ЖТ, обусловленной острой ишемией или ИМ (С).

При устойчивой полиморфной ЖТ, как правило, требуется проведение неотложной электрической кардиоверсии. Внутривенное введение  $\beta$ -адреноблокаторов достоверно приводит к снижению смертности у пациентов с полиморфной ЖТ, развившейся на фоне ОИМ [99]. У этих больных также может быть целесообразно внутривенное назначение амиодарона [80, 81, 100–102]. Следует обсуждать проведение срочной ангиографии у пациентов с полиморфной ЖТ, в том случае если не может быть исключена ишемия миокарда как причина аритмии [103].

#### Ж. Желудочковая тахикардия «torsades de pointes» (по типу «пируэт»)

##### Рекомендации

##### Класс I

1. У пациентов с ЖТ по типу «пируэт» рекомендуется отмена любых лекарственных препаратов (ЛП), способных

привести к развитию этой аритмии, и проведение коррекции электролитных нарушений (А).

2. Проведение временной и продолжительной ЭКС рекомендовано пациентам с ЖТ по типу «пируэт», появление которой связано с развитием симптоматической брадикардии или АВ-блокады (А).

##### Класс IIa

1. Пациентам с LQTS и несколькими эпизодами ЖТ по типу «пируэт» целесообразно внутривенное введение сульфата магния. Сульфат магния не будет эффективным у больных с нормальным интервалом QT (В).

2. Временная и продолжительная ЭКС рекомендуется пациентам с ЖТ по типу «пируэт», обусловленной наличием пауз (В).

3. Внутривенное введение  $\beta$ -адреноблокаторов в сочетании с временной ЭКС является неотложной терапией у пациентов с ЖТ по типу «пируэт» и синусовой брадикардией (С).

4. В качестве временного лечения пациентам с тяжелой рецидивирующей ЖТ по типу «пируэт», обусловленной развитием пауз, без врожденного LQTS показано назначение изопроterenолола (В).

##### Класс IIb

1. У пациентов с ЖТ по типу «пируэт» целесообразно поддерживать уровень калия в диапазоне 4,5–5 ммоль/л (В).

2. Внутривенное введение лидокаина или пероральное — мексилетина могут использоваться у пациентов с LQTS и ЖТ по типу «пируэт» (С).

Увеличение интервала QT и наличие полиморфной ЖТ по типу «пируэт» может возникать в 3 случаях: врожденном LQTS; в результате приема лекарственных средств, увеличивающих интервал QT; и у пациентов с прогрессирующим заболеванием проводящей системы с развитием блокады сердца.

#### 3. Возвратная желудочковая тахикардия (Incessant Ventricular Tachycardia)

##### Рекомендации

##### Класс I

Реваскуляризация миокарда и создание лекарственной блокады  $\beta$ -адренорецепторов в результате назначения ААП, таких как прокаиамид или амиодарон рекомендовано пациентам с возвратной полиморфной ЖТ, обусловленной острой ишемией миокарда (С).

##### Класс IIa

Комбинированное ведение, включающее внутривенное назначение амиодарона или прокаинамида и выполнение абляции ЖТ, может быть эффективным у пациентов с возвратной мономорфной ЖТ (В).

##### Класс IIb

1. Внутривенное введение амиодарона и  $\beta$ -адреноблокаторов одновременно или по отдельности могут обсуждаться у пациентов с «электрическим штормом» (С).

2. Проведение подавляющей (overdrive) ЭКС или проведение наркоза могут обсуждаться у пациентов с возвратной ЖТ (С).

3. Проведение спинномозговой модуляции (метод лечения) может обсуждаться у некоторых пациентов с возвратной ЖТ (С).

#### И. Клинические особенности

Синдром часто рецидивирующих эпизодов ЖТ, требующий проведения кардиоверсии, получил название «электрический шторм». Поскольку данный синдром встречается достаточно редко, то руководства по лечению больных этой категории основаны на описании лечения единичных случаев и на сегодняшний день не существует ни одного рандомизированного исследования. Известно, что в основе его возникновения лежит множество причин. Внутривенное введение β-адреноблокаторов является единственным эффективным методом лечения у больных с «электрическим штормом», обусловленным развитием полиморфных ЖТ. Крайне важно выявление основной причины возникновения «электрического шторма», так как только в этом случае возможно проведение целенаправленного лечения.

### 14. Желудочковые нарушения ритма и внезапная сердечная смерть, связанные с отдельными заболеваниями

#### А. Дисфункция левого желудочка вследствие предшествующего инфаркта миокарда

##### Рекомендации

##### Класс I

1. Рекомендуется агрессивный подход к лечению сердечной недостаточности, которая может наблюдаться у ряда больных с левожелудочковой дисфункцией вследствие предшествующего инфаркта миокарда и желудочковыми нарушениями ритма (С).

2. Рекомендуется агрессивный подход к лечению ишемии миокарда, которая может наблюдаться у ряда больных с ЖТ (С).

3. Пациентам, реанимированным после ФЖ, для снижения риска ВСС при наличии показаний рекомендовано восстановление проходимости коронарных артерий, так как острая ишемия миокарда, как правило, провоцирует ЖТ (В).

4. Больным, реанимированным после ФЖ, в отсутствие возможности восстановления коронарного кровотока, при наличии указаний в анамнезе на перенесенный ИМ, имеющим признаки выраженной дисфункции левого желудочка, которым проводится постоянная оптимальная лекарственная терапия и имеется благоприятный прогноз выживания в течение одного года и более должна быть выполнена имплантация ИКД (А).

5. ИКД-терапия с целью первичной профилактики ВСС и снижения общей смертности рекомендована пациентам с дисфункцией ЛЖ (ФВ ЛЖ не более 30–40%), указани-ем в анамнезе на перенесенный ИМ (не ранее чем через 40 дней после ИМ), с ХСН II–III ФК по классификации NYHA, получающим постоянную оптимальную лекарственную терапию и имеющим благоприятный прогноз для выживания с хорошим функциональным состоянием в течение года и более (А).

6. Имплантация ИКД является эффективным методом лечения, снижающим смертность за счет снижения частоты ВСС у пациентов с устойчивой гемодинамически значимой ЖТ, дисфункцией ЛЖ, указаниями в анамнезе на перенесенный ИМ, получающими постоянную оптимальную лекарственную терапию и имеющими благоприятный прогноз для выживания с хорошим функциональным состоянием в течение года и более (А).

#### Класс IIa

1. Имплантация ИКД целесообразна у пациентов с дисфункцией ЛЖ (ФВ ЛЖ не более 30–35%), обусловленной предшествующим ИМ (не ранее чем через 40 дней после ИМ), I ФК по классификации NYHA, которые получают постоянную оптимальную лекарственную терапию и имеют благоприятный прогноз для выживания с хорошим функциональным состоянием в течение года и более (А).

2. Амiodарон в комбинации с β-адреноблокаторами может быть назначен пациентам с указаниями в анамнезе на перенесенный ИМ, с признаками дисфункции ЛЖ и симптомами ЖТ, устойчивой к проводимой ранее терапии; а также пациентам с симптомами ЖТ, у которых ранее терапия β-адреноблокаторами была неэффективна (В).

3. Применение соталолола целесообразно для устранения симптомов ЖТ у пациентов с дисфункцией ЛЖ, развившейся в результате предшествующего ИМ, у которых ранее проводимая терапия β-адреноблокаторами была неэффективна (С).

4. Использование дополнительных методов лечения (катетерная абляция, хирургическая резекция, назначение ААТ амиодароном или соталололом) целесообразно у пациентов с дисфункцией ЛЖ, обусловленной предшествующим ИМ, для устранения симптомов, связанных с частыми эпизодами устойчивой ЖТ или ФЖ (С).

5. Терапия амиодароном целесообразна для уменьшения выраженности симптомов, вызванных рецидивирующей гемодинамически стабильной ЖТ у пациентов с дисфункцией ЛЖ, обусловленной перенесенным ИМ, которым не может быть имплантирован ИКД или они отказываются от проведения операции имплантации (С).

6. Имплантация ИКД целесообразна при лечении рецидивирующей устойчивой ЖТ у пациентов с перенесенным ранее ИМ с нормальной или близкой к нормальной систолической функцией желудочков, получающих постоянную оптимальную лекарственную терапию и имеющих благоприятный прогноз для выживания с хорошим функциональным состоянием в течение года и более (С).

#### Класс IIb

1. Катетерная абляция или назначение амиодарона может рассматриваться как альтернатива установке ИКД у пациентов с рецидивирующей гемодинамически стабильной ЖТ и умеренной дисфункцией ЛЖ (ФВ более 40%) (В).

2. Терапия амиодароном может быть целесообразна у пациентов с дисфункцией ЛЖ, обусловленной предшествующим ИМ, у которых имеются перечисленные показания к имплантации ИКД, но которые отказываются от этого вида лечения (С).

**Класс III**

**1. Не рекомендуется назначение ААТ в профилактических целях для снижения смертности у пациентов с неустойчивыми бессимптомными ЖА (В).**

**2. У пациентов с предшествующим ИМ не следует использовать ААП IC класса (А).**

У пациентов с хронической формой ИБС выявляются 3 основных типа желудочковых тахикардий: НУЖТ (определяемая по 3 или более повторяющимся систолам желудочка в ряду, продолжающемся до 30 со скоростью 100 уд/мин); устойчивая ЖТ; остановка сердца в результате ЖТ или ФЖ. Сердечно-сосудистая смертность при всех трех видах ЖА обусловлена как ВСС, так и не внезапной смертью. Перечисленные аритмии могут возникать также в результате развития ИМ или на фоне прогрессирования СН. В большинстве случаев пробежки НУЖТ у пациентов с хронической формой ИБС бессимптомны. Не существует данных о том, что подавление бессимптомной НУЖТ достоверно увеличивает выживаемость. Лечение устойчивой ЖТ у пациентов с хронической формой ИБС определяется клиническими проявлениями и частотой возникновения ЖТ. У пациентов, перенесших «сердечный арест» из-за развития ФЖ, которая развилась не в первые 24–48 ч после ОИМ, имеется высокий риск развития повторного эпизода ФЖ. Все пациенты с ИБС относятся к группе риска ВСС, и большинство ВСС происходит у пациентов без тяжелой дисфункции ЛЖ.

Имплантация ИКД показана для уменьшения риска ВСС пациентам двух категорий: первая — больные с ФВ ЛЖ 40% и менее, перенесшие ОИМ, у которых регистрируются спонтанные эпизоды НУЖТ, а во время эндоЭФИ индуцируется мономорфная устойчивая ЖТ; вторая — пациенты с ФВ ЛЖ 30% и менее, перенесшие ОИМ (давность от момента развития ОИМ 40 дней и более), с ХСН II или III ФК по классификации NYHA. Применение ААТ у пациентов этих категорий может вызвать угрожающие жизни проаритмические эффекты. ИКД-терапия все чаще используется у пациентов с ЖА, которые сами не являются угрожающими жизни, но обуславливают необходимость назначения ААТ, которая может привести к развитию проаритмических эффектов или быть неэффективной.

**Б. Пороки клапанов сердца****Рекомендации****Класс I**

**Клиническая оценка состояния больных с пороками клапанов сердца и ЖА, а также выбор тактики их лечения должен осуществляться на основании существующих в настоящее время рекомендаций по диагностике и лечению пороков сердца и рекомендаций по диагностике и лечению аритмий (С).**

**Класс IIb**

**Пластика или протезирование митрального клапана у пациентов с пролапсом митрального клапана, тяжелой митральной регургитацией и тяжелыми ЖА с целью снижения риска ВСС не являются абсолютно доказанными (С).**

В настоящее время отсутствуют данные, свидетельствующие о том, что пластика или протезирование митрального клапана уменьшают количество ЖА у пациентов с пороками клапанов сердца. Поэтому оценка клинического состояния пациентов этой категории и лечение проводятся на основании существующих рекомендаций для каждого из заболеваний.

**В. Врожденные пороки сердца****Рекомендации****Класс I**

**1. Имплантация ИКД проводится пациентам с врожденным пороком сердца (ВПС), которые выжили после остановки сердца, если причина заболевания установлена в ходе обследования и были исключены какие-либо другие обратимые причины.**

Имплантация ИКД проводится пациентам с хорошим функциональным статусом, получающим длительную оптимальную лекарственную терапию и имеющим благоприятный прогноз выживания в течение года и более (В).

**2. Больным с ВПС и спонтанной устойчивой ЖТ следует провести инвазивное исследование параметров внутрисердечной гемодинамики и эндоЭФИ. Рекомендуемые методы терапии — катетерная абляция или хирургическое лечение ЖТ. Если указанные методы неэффективны, то рекомендуется имплантация ИКД. (С).**

**Класс IIa**

**Инвазивную оценку параметров внутрисердечной гемодинамики и эндоЭФИ целесообразно проводить у пациентов с ВПС, имеющих указания в анамнезе на необъяснимые эпизоды ОС и нарушение функции желудочков.**

**В отсутствие определенной и обратимой причины ОС имплантация ИКД целесообразна у пациентов с хорошим функциональным статусом, получающих длительную оптимальную лекарственную терапию и имеющих благоприятный прогноз для выживания в течение года и более (В).**

**Класс IIb**

**Проведение эндоЭФИ может обсуждаться у пациентов с ВПС и парными желудочковыми экстрасистолами (ЖЭ) или НУЖТ для определения риска возникновения устойчивой ЖТ (С).**

**Класс III**

**Назначение профилактической ААТ не показано у больных с бессимптомным ВПС и единичными ЖЭ (С).**

ВПС представляют собой многообразный спектр анатомических и физиологических дефектов с различными вариантами естественного течения заболевания на пред- и послеоперационном этапах, как и риска развития аритмий, возникающих в результате лечения, и риска развития ВСС в отдаленном периоде. Более 75% младенческих и детских смертей от ВПС происходит в стационаре, большинство из которых — в ходе операций. Остальные смерти происходят вне стационара или в реанимационных отделениях в результате других врожденных аномалий развития или сепсиса. У больных, оперированных по поводу ВПС в возрасте старше 20 лет, отмечается



прогрессирующее увеличение частоты ВСС и сердечно-сосудистой смертности.

С высоким риском ВСС в отдаленном периоде ассоциируются 5 типов ВПС: тетрада Фалло, D- и L-транспозиция магистральных артерий, стеноз аорты и функционально единственный желудочек. Самое большое количество исследований, посвященных ВСС у пациентов с ВПС, выполнено у пациентов с тетрадой Фалло. В целом оперированным больным с необъяснимыми эпизодами ОС должны быть выполнены как инвазивное исследование гемодинамики, так и эндоЭФИ. Положительные результаты эндоЭФИ независимо от клинического статуса пациента позволяют выявить больных с высоким риском ВСС в отдаленном периоде.

В отсутствие признаков дисфункции желудочков наличие изолированной эктопической желудочковой активности имеет минимальную прогностическую значимость, а риск, связанный с применением ААТ, превышает пользу от ее проведения. Наиболее распространенная врожденная аномалия развития коронарных артерий, связанная с высоким риском ВСС в молодом возрасте, — это отхождение левой коронарной артерии из правого синуса Вальсальва. Предполагаемыми механизмами ВСС являются либо острая ангуляция устья коронарной артерии, либо компрессия левой коронарной артерии, приводящая к развитию острой ишемии миокарда с последующей ЖТ или ФЖ. Это связано с тем, что коронарная артерия анатомически находится между стенкой аорты и выносящим трактом ПЖ (ВТПЖ). Диагноз устанавливается в ходе КГ и служит показанием к хирургической реваскуляризации. Несмотря на то что у больных этой категории сам ВПС является причиной развития угрожающих жизни ЖА, случаи возникновения ЖТ и ВСС сравнительно редки. Существует ограниченное количество экспериментальных данных, на основании которых можно было бы рекомендовать определенную тактику ведения больных с этим заболеванием. Лечение острых неотложных состояний, развившихся в рамках основного заболевания, которое относится к этому разделу, осуществляется без каких-либо особенностей.

## Г. Метаболические и воспалительные заболевания

### 1. Миокардиты, ревматические заболевания и эндокардиты

#### Рекомендации

##### Класс I

1. Пациентам с миокардитом в фазе обострения в случае развития брадикардии с клиническими проявлениями и/или блокады сердца показана имплантация временного ЭКС (С).

2. Острую аортальную регургитацию в сочетании с ЖТ следует лечить хирургическими методами в отсутствие противопоказаний к их применению (С).

3. Острый эндокардит, осложненный абсцессом аорты или клапанного кольца, следует лечить хирургическими методами в отсутствие противопоказаний к их применению (С).

##### Класс IIa

1. В дополненном руководстве по имплантации искусственных водителей ритма сердца и антиаритмических

устройств Американской коллегии кардиологов совместно с Американской ассоциацией сердца и Национальной ассоциацией спорта и физического воспитания (ACC/AHA/NASPE 2002 Guideline Update for Implantation of Cardiac Pacemakers and Antiarrhythmia Devices) отмечается, что ИКД-терапия может быть эффективна у пациентов вне острой фазы миокардита с угрожающими жизни ЖА, с хорошим функциональным статусом, у тех, кто получает постоянную оптимальную лекарственную терапию и имеет благоприятный прогноз для выживания в течение года и более (С).

2. ААТ целесообразна у пациентов с неустойчивой и устойчивой ЖТ в острой фазе миокардита (С).

##### Класс III

Имплантации ИКД не показана в острой фазе миокардита (С).

Миокардит — воспалительный, чаще всего инфекционно-ассоциированный процесс, поражающий миокард. Спектр нарушения ритма сердца, связанного с острым миокардитом, широк и включает как нарушения проводимости, так и трудно поддающиеся лечению угрожающие жизни ЖА. Эти больные умирают в результате СН и/или нарушений ритма сердца, в том числе брадисистолии [111–118]. У пациентов с аритмиями или ОС возможно назначение ААП и/или проведение интенсивной терапии [119].

Имплантация временного ЭКС показана пациентам с острым миокардитом, у которых наблюдается симптоматическая блокада сердца, как это было бы в случае острой симптоматической блокады, обусловленной другими причинами. У пациентов с лаймской болезнью могут развиваться ЖА с нарушениями проводимости различной степени тяжести. Стойкая блокада сердца встречается редко, но при ее развитии в последующем потребуются имплантация постоянного ЭКС [120, 121]. Болезнь Чагаса вызвана простейшим *Trypanosoma cruzi*, передается насекомым — переносчиком инфекции. Заболевание распространено в Центральной и Южной Америке. Острый миокардит — редкое заболевание, но более чем у 1/3 больных в последующем развивается дисфункция миокарда, которая характеризуется прогрессирующей СН и низкой выживаемостью.

Для пациентов этой категории характерны нарушения проводимости с развитием полной блокады сердца, угрожающие жизни ЖА. Эффективным лечением желудочковых тахикардий является назначение амиодарона. Эти больные умирают в результате прогрессирования СН, резистентной к терапии, либо в результате нарушений ритма сердца [122]. Имплантация различного вида устройств, в том числе ИКД, часто используется в позднем периоде заболевания [123]. Такие клинические проявления, как острая ревматическая лихорадка, полная блокада сердца и ЖА встречаются редко [26]. При инфекционном эндокардите развитие нарушений ритма сердца прогнозировать достаточно трудно [127].

## 2. Инfiltrативные кардиомиопатии

### Рекомендации

#### Класс I

В дополнение к лечению основного заболевания терапия угрожающих жизни ЖА должна проводиться в том же порядке, что и лечение ЖА при других кардиомиопатиях. Это подразумевает имплантацию ИКД и ЭКС пациентам, которые получают длительную оптимальную лекарственную терапию, с хорошим функциональным статусом и благоприятным прогнозом выживаемости в течение года и более (С).

Связь между инfiltrативной кардиомиопатией и развитием ЖТ/ВСС хорошо доказана. Во всех случаях, когда это необходимо, лечение основного заболевания должно сопровождаться симптоматическим лечением.

## 3. Эндокринные нарушения и сахарный диабет

### Рекомендации

#### Класс I

1. Тактика терапии ЖА, которая является вторичной по отношению к эндокринным нарушениям, должна быть направлена на коррекцию электролитного (калий, магний и кальций) дисбаланса и лечение основного заболевания (С).

2. Лечение устойчивых угрожающих жизни ЖА, которые развиваются у пациентов с эндокринными нарушениями, должно рассматриваться в том же порядке, что и лечение таких аритмий у больных с другими заболеваниями. Это подразумевает имплантацию ИКД и ЭКС пациентам, которые получают длительную оптимальную лекарственную терапию, с хорошим функциональным статусом и с благоприятным прогнозом выживаемости в течение года и более (С).

3. Пациентов с ЖА, страдающих сахарным диабетом, как правило, следует лечить таким же образом, что и пациентов без сахарного диабета (А).

Эндокринные нарушения могут быть причиной развития ЖТ/ВСС в результате избыточного или недостаточного действия гормонов на миокард (например, феохромоцитомы, гипотиреоз). Эндокринопатии могут вызывать изменения миокарда (например, акромегалия) или электролитные нарушения, связанные с избытком гормонов (например, гиперкалиемия при болезни Аддисона и гипокалиемия при синдроме Конна). Некоторые эндокринные нарушения могут ускорить развитие условий, способствующих появлению структурной патологии сердца, которая будет вторичной по отношению к основному заболеванию (например, дислипидемии и ИБС или вторичная артериальная гипертензия и гипертрофия миокарда), что увеличивает риск развития угрожающих жизни аритмий.

## 4. Терминальная стадия почечной недостаточности

### Рекомендации

#### Класс I

1. Неотложная помощь при ЖА в терминальной стадии почечной недостаточности должна быть направлена на поддержание гемодинамики и коррекцию электролитного (калий, магний и кальций) дисбаланса (С).

2. Угрожающие жизни ЖА, особенно у пациентов, ожидающих трансплантацию почки, должны лечиться планомерно. Это подразумевает в том числе имплантацию ИКД и ЭКС пациентам, которые получают длительную оптимальную лекарственную терапию, с хорошим функциональным статусом с благоприятным прогнозом выживаемости в течение года и более (С).

В 40% случаев пациенты с терминальной стадией почечной недостаточности умирают от сердечно-сосудистых заболеваний (ССЗ) и 20% из них — внезапно.

## 5. Ожирение, диета и анорексия

### Рекомендации

#### Класс I

Тактические подходы к лечению угрожающих жизни ЖА у больных с ожирением, анорексией или придерживающихся определенной диеты должны рассматриваться в том же порядке, как и при лечении больных с другими заболеваниями. Это подразумевает, в том числе, имплантацию ИКД и ЭКС пациентам, которые получают длительную оптимальную лекарственную терапию, с хорошим функциональным статусом и благоприятным прогнозом выживаемости в течение года и более (С).

#### Класс IIa

Запрограммированное снижение массы тела при ожирении и тщательно контролируемое дробное питание при анорексии может эффективно снизить риск возникновения ЖА и ВСС (С).

#### Класс III

Диеты с длительным, несбалансированным, низкокалорийным лечебным голоданием не рекомендуются, так как могут приводить к развитию угрожающих жизни ЖА (С).

Выраженные расстройства питания, а также чрезмерные методы их быстрой коррекции могут вызывать развитие ВСС. При избыточной массе тела этот риск особенно высок у лиц с тяжелой степенью ожирения (в 40—60 раз выше, чем в целом в популяции, сопоставимой по возрасту) [128, 129]. Обструктивное апноэ во время сна может быть актуально в генезе аритмий и СН у тучных людей [130]. Смертность у лиц с нервной анорексией колеблется от 5 до 20%, а фактический показатель, вероятно, составляет около 6%. [131]. Считается, что почти 1/3 летальных исходов, в том числе во время повторного кормления, происходит из-за заболеваний сердца, но точные данные, свидетельствующие о том, что она обусловлена ВСС, отсутствуют.

## Д. Болезни перикарда

### Рекомендации

#### Класс I

ЖА, которые развиваются у пациентов с болезнями перикарда, следует лечить таким же образом, что и аритмии у пациентов с другими заболеваниями. Это подразумевает в том числе имплантацию ИКД и ЭКС пациентам, которые получают длительную оптимальную лекарственную терапию, с хорошим функциональным статусом и благоприятным прогнозом выживаемости в течение года и более (С).

**Е. Легочная артериальная гипертензия****Рекомендации****Класс III**

Обычно ААТ не проводится с целью первичной профилактики ВСС у пациентов с легочной артериальной гипертензией или другими заболеваниями легких (С).

Почти 30–40% смертельных случаев у пациентов с легочной артериальной гипертензией приходится на ВСС.

**Ж. Транзиторные аритмии, вызванные обратимой причиной****Рекомендации****Класс I**

1. Для уменьшения риска ВСС у пациентов, перенесших остановку сердца в результате ФЖ или полиморфных ЖТ, обусловленную острой ишемией миокарда или ИМ, должна быть выполнена реваскуляризация миокарда (С).

2. Если нарушения электролитного баланса не являлись причиной ВСС, то эта категория пациентов (выживших после остановки сердца в результате ФЖ или полиморфной ЖТ и те, у кого были выявлены электролитные нарушения), то их расценивают и лечат аналогично тому, как лечат пациентов после остановки сердца без электролитных нарушений (С).

3. Пациенты с устойчивой мономорфной ЖТ, получающие ААТ, или пациенты с нарушением электролитного баланса должны расцениваться и получать такое же лечение, как и больные с ЖТ без электролитных нарушений или пациенты, не получающие ААТ. Проведение ААТ или наличие электролитных отклонений не следует считать единственной причиной устойчивой мономорфной ЖТ (В).

4. Пациентам с полиморфной ЖТ и удлиненным интервалом QT, обусловленным приемом ААП или других лекарственных средств, рекомендуется избегать воздействия всех ЛП, вызывающих удлинение интервала QT. Список таких препаратов можно найти на сайтах [www.qtdrugs.org](http://www.qtdrugs.org) и [www.torsades.org](http://www.torsades.org). (В).

Смертность лиц, выживших после остановки сердца, остается высокой, несмотря на то что первоначальная причина имеет транзиторный характер или может быть устранена. При этом большая доля смертей обусловлена повторным развитием «сердечного ареста» [132, 133]. Экспериментальные исследования показывают, что состояние больных с устойчивой мономорфной ЖТ и перенесенным ИМ вряд ли улучшится после реваскуляризации миокарда [134]. Реваскуляризация миокарда — достаточный метод лечения только у больных, перенесших ФЖ, которая развилась в результате острой ишемии миокарда, имеющих сохранную функцию желудочков в отсутствие указаний в анамнезе на перенесенный ИМ [135].

**15. Желудочковые аритмии на фоне кардиомиопатий****А. Дилатационная кардиомиопатия (неишемическая)****Класс I**

1. ЭндоЭФИ показано для диагностики ЖТ по механизму *re-entry* по ножкам пучка Гиса (*bundle branch reentry*) и для проведения катетерной абляции у пациентов с неишемической дилатационной кардиомиопатией (ДКМП) (С).

2. ЭндоЭФИ показано пациентам с ДКМП, предъявляющим жалобы на продолжительные эпизоды сердцебиений, с тахикардией с широкими комплексами QRS, а также эпизоды предобморочных и обморочных состояний (С).

3. ИКД следует имплантировать пациентам с ДКМП и значительным снижением функции ЛЖ, получающим постоянную оптимально подобранную лекарственную терапию, с хорошим функциональным статусом и имеющим благоприятный прогноз выживания в течение года и более (А).

4. Имплантация ИКД рекомендована для первичной профилактики, снижения общей смертности и частоты ВСС у пациентов с ДКМП с ФВ ЛЖ не более 30–35%, с ХСН II–III ФК по классификации NYHA, получающих постоянную оптимально подобранную лекарственную терапию, с хорошим функциональным статусом и имеющим благоприятный прогноз выживания в течение года и более (В).

**Класс IIa**

1. Имплантация ИКД может быть полезна у пациентов с ОС неясной этиологии, значительным снижением функции ЛЖ и ДКМП, получающих постоянную оптимально подобранную лекарственную терапию, с хорошим функциональным статусом и имеющих благоприятный прогноз выживания в течение года и более (С).

2. ИКД может быть эффективной для купирования стойкой ЖТ у пациентов с ДКМП и нормальной или близкой к нормальной функции ЛЖ, которые получают постоянную оптимально подобранную лекарственную терапию, с хорошим функциональным статусом и имеющих благоприятный прогноз выживания в течение года и более (С).

**Класс IIb**

1. Амiodарон может быть препаратом выбора для лечения устойчивой ЖТ или ФЖ у пациентов с ДКМП (С).

2. Целесообразность имплантации ИКД может обсуждаться у пациентов с неишемической ДКМП и ФВ ЛЖ не более 30–35%, с ХСН II–III ФК по классификации NYHA, получающих постоянную оптимально подобранную лекарственную терапию, с хорошим функциональным статусом и имеющих благоприятный прогноз выживания в течение года и более (С).

Данные, принятые во внимание Комитетом по разработке МКР по этому разделу, подробно были обсуждены в разделе «Введение».

**Выделение групп риска**

Смертность больных ДКМП в течение 5 лет, по последним данным, составляет 30% (8–51%), при этом на долю ВСС приходится 20% случаев смерти [136, 137]. В клинической картине ДКМП симптоматичные и бессимптомные ЖА встречаются часто, но ОС и ВСС довольно редко служат первым проявлением заболевания [138, 139]. Случаи ВСС чаще всего встречаются у пациентов с признаками прогрессирующего течения заболевания, которые в такой же степени подвержены высокому риску смерти в результате всего перечня причин. Несмотря на то что ЖТ и/или ФЖ считаются наиболее распространенными механизмами ВСС, тем не менее на долю бра-

дисистолических нарушений, тромбоэмболии легочной артерии, электромеханической диссоциации и т.д. приходится почти 50% [140—142]. Результаты контролируемых испытаний продемонстрировали, что амиодарон снижает частоту ВСС в популяции у пациентов с преимущественно ДКМП [143], тогда как у пациентов с ХСН ишемической природы подобного эффекта не наблюдалось [144]. Для вторичной профилактики ЖТ и ФЖ у пациентов с ХСН и ИБС имплантация ИКД является более приоритетным методом, чем назначение амиодарона [49, 145, 146]. Было также установлено, что у пациентов с ДКМП, которые получали ИКД-терапию, достигнуты результаты лучше, чем у пациентов с ИБС и ИКД [147].

### Дефибрилляторы при неишемической ДКМП

В исследовании по оценке влияния ИКД-терапии на больных с ДКМП (DEFINTE) [148—150] были рандомизированы 458 пациентов с ДКМП, ФВ ЛЖ менее 35% и частыми ЖЭ. Больные были разделены на 2 группы: в первой имплантировался ИКД и проводилась оптимальная лекарственная терапия; во второй проводилась только оптимальная лекарственная терапия. Полученные результаты продемонстрировали, что в группе пациентов с ИКД наблюдалась тенденция лишь к снижению смертности.

### Генетический анализ

Клиническое применение генетического анализа в отношении дихлорметана по-прежнему ограничено, поскольку знания в этой области не позволяют генотипировать большинство больных с клиническими проявлениями заболевания. У больных с ДКМП и АВ-блокадой, а также пациентов с ДКМП и заболеваниями скелетных мышц вероятность успешного генотипирования более высока. В том случае, если определена патогенетическая мутация, возможны диагностика болезни до появления клинической симптоматики у членов семьи и проведение у них генетической консультации для мониторинга развития заболевания и оценки возможного риска передачи заболевания потомству. На основе имеющихся данных генетический анализ не вносит вклад в стратификацию риска ДКМП.

### Б. Гипертрофическая кардиомиопатия

#### Класс I

ИКД-терапию следует проводить пациентам с гипертрофической кардиомиопатией (ГКМП) и устойчивой ЖТ или ФЖ, которые получают постоянную оптимально подобранную лекарственную терапию, с хорошим функциональным статусом и имеют благоприятный прогноз выживания в течение года и более (В).

#### Класс IIa

1. ИКД-терапия показана для первичной профилактики ВСС у пациентов с ГКМП, имеющих один из 7 факторов риска ВСС — остановка сердца (ФЖ), спонтанная устойчивая ЖТ, семейный анамнез ВСС, ОС неясной этиологии, толщина стенки ЛЖ более 30 мм, патологические изменения АД при нагрузочной пробе, спонтанная неустойчивая ЖТ, которые получают постоянную оптимально подобранную лекарственную терапию, с хорошим функциональным статусом и имеют благоприятный прогноз выживания в течение года и более (С).

2. Амиодарон может быть препаратом выбора для лечения пациентов с ГКМП со стойкой ЖТ и/или ФЖ в анамнезе, если невозможно выполнить имплантацию ИКД (С).

#### Класс IIb

1. ЭндоЭФИ может быть методом выбора для определения риска ВСС у пациентов с ГКМП (С).

2. Оправдано применение амиодарона для первичной профилактики ВСС у пациентов с ГКМП, имеющих один или более факторов риска ВСС (см. выше), если невозможно выполнить имплантацию ИКД (С).

### Стратификация риска

У большинства больных ГКМП протекает бессимптомно, и первым ее проявлением может быть ВСС [151—157]. Как правило, ВСС возникает в результате ЖА с разнообразными сопутствующими инициирующими факторами, такими как ишемия, обструкция выносящего тракта ЛЖ или мерцательная аритмия [153—156, 158]. Относительно низкая частота заболевания создает трудности для стратификации риска

**Таблица 7. Факторы риска развития внезапной сердечной смерти у пациентов с гипертрофической кардиомиопатией**

• Сердечный арест (фибрилляция желудочков)	• Фибрилляция предсердий
• Спонтанная устойчивая желудочковая тахикардия	• Ишемия миокарда
• Семейный анамнез случаев ВСС	• Обструкция выносящего тракта левого желудочка
• Необъяснимые синкопе	• Наличие высокорисковых мутаций генов
• Утолщение стенки левого желудочка $\geq 30$ мм	• Интенсивная (соревновательная) физическая нагрузка
• Неустойчивая спонтанная желудочковая тахикардия	
«Большие» факторы риска развития ВСС	Развитие ВСС возможно у некоторых пациентов

*Примечание:* Модифицировано с разрешения Maron BJ, McKenna WJ, Danielson GK, et al. American College of Cardiology/European Society of Cardiology clinical expert consensus document on hypertrophic cardiomyopathy. A report of the American College of Cardiology Foundation Task Force on Clinical Expert Consensus Documents and the European Society of Cardiology Committee for Practice Guidelines. J Am Coll Cardiol 2003;42:1687—713.

у больных этой категории, поскольку существует опасность того, что ложноположительные результаты для любого фактора стратификации могут возобладавать над истинноположительными результатами [159]. В одном из исследований 23 из 480 больных умерли внезапно, хотя клинические наблюдения предполагали, что они проживут еще 6,5 года [160]. Риск ВСС был непосредственно связан с толщиной стенки ЛЖ. Установлено, что в течение 20 лет пациенты с ГКМП с толщиной стенки ЛЖ менее 20 мм практически не умирали, тогда как у пациентов с толщиной стенки ЛЖ 30 мм или более смертность составила почти 40% за этот же период времени. Согласованный документ по ГКМП с АСС и ESC упорядочил по категориям известные факторы риска ВСС как «основные» и «возможные» для отдельных групп пациентов [161] (табл. 7).

## Лечение

Основой фармакологического лечения пациентов с клиническими проявлениями заболевания были β-адреноблокаторы или верапамил, вероятно, за счет их отрицательных инотропного и хронотропного эффектов [153, 162]. Амiodарон широко используется и считается наиболее эффективным ААП, хотя крупные контролируемые сравнительные испытания не проводились [163, 164]. Несмотря на отсутствие данных рандомизированных исследований, ИКД-терапия используется у пациентов, перенесших остановку сердца, имеющих в анамнезе устойчивую ЖТ или ФЖ. Результаты клинического мониторинга больных с ГКМП, получающих ИКД-терапию, свидетельствуют, что в год у 11% из них возникали оправданные шоковые разряды [165].

## Генетический анализ

Проведение генетического анализа целесообразно в семьях больных с ГКМП, поскольку при выявлении патогенетической мутации имеется возможность диагностики заболевания до появления клинической симптоматики у членов семьи и проведения им генетической консультации для мониторинга развития заболевания и оценки возможного риска передачи заболевания потомству. Генетический анализ может внести вклад в стратификацию риска при определенных обстоятельствах.

### В. Аритмогенная дисплазия правого желудочка

#### Рекомендации

##### Класс I

Имплантация ИКД рекомендуется для профилактики ВСС у пациентов с аритмогенной дисплазией правого желудочка (АДПЖ), верифицированной ЖТ или ФЖ, получающих постоянную оптимальную лекарственную терапию, имеющих хороший функциональный статус и благоприятный прогноз выживания в течение года и более (В).

## Класс IIa

1. Имплантация ИКД может быть эффективна для профилактики ВСС у пациентов с АДПЖ с прогрессирующим течением заболевания, включающим поражение ЛЖ, семейный анамнез ВСС, эпизодами ОС неясной этиологии (ЖТ или ФЖ не были исключены как причина ОС), получающих постоянную оптимальную лекарственную терапию, с хорошим функциональным статусом, которые имеют благоприятный прогноз выживания в течение года и более (С).

2. Амiodарон или соталол может быть эффективен для лечения устойчивой ЖТ или ФЖ у пациентов с АДПЖ при невозможности имплантации ИКД (С).

3. Катетерная абляция может быть целесообразной в качестве дополнительной терапии при лечении пациентов с АДПЖ и резистентной к ААТ рецидивирующей ЖТ (С).

## Класс IIb

ЭндоЭФИ может быть целесообразным для стратификации риска ВСС у пациентов с АДПЖ (С).

## Стратификация риска

У пациентов с АДПЖ наблюдается широкий спектр ЖА с морфологическим классом желудочковых комплексов по типу БЛНПГ, который включает ЖЭ, УЖТ, НУЖТ и/или ФЖ. К сожалению, ВСС часто служит первым проявлением этого заболевания [167–169].

## Лечение

ИКД-терапия применяется у пациентов с ОС неясной этиологии, УЖТ или ФЖ с высокой частотой возникновения пароксизмов [170]. Несмотря на то что в настоящий момент отсутствуют данные крупных рандомизированных исследований об использовании ИКД у пациентов с АДПЖ, состояние проблемы в отношении этой категории пациентов сходно с тем, которое существует в отношении больных, перенесших ИМ; здесь показания к имплантации ИКД четко определены [49, 171–173].

## Генетический анализ

Проведение генетического анализа целесообразно в семьях с АДПЖ для определения патогенетической мутации с целью диагностики болезни до появления симптоматики у членов семьи и проведения генетической консультации для мониторинга развития заболевания и оценки возможного риска передачи заболевания потомству. Исходя из имеющихся данных генетический анализ не вносит вклад в стратификацию риска развития ВСС при АДПЖ.

### Г. Нейромышечные заболевания

#### Рекомендации

##### Класс I

Существующие принципы лечения пациентов с нейромышечными заболеваниями и ЖА, как правило, не отличаются от тех, которые применяются при лечении пациентов без этих расстройств (А).

**Класс IIb**

Имплантация постоянного кардиостимулятора может обсуждаться у пациентов с такими нейромышечными заболеваниями, как миотоническая мышечная дистрофия, синдром Кернс-Сейра, дистрофия Эрба и малоберцовая мышечная атрофия с наличием любой степени АВ-блокады (в том числе АВ-блокады I степени), у которых имеются или отсутствуют клинические симптомы. Это обусловлено тем, что у больных данной категории возможно непредсказуемое прогрессирование нарушений АВ-проводимости (В).

Унаследованные нейромышечные заболевания могут предрасполагать к развитию предсердных аритмий, нарушений проводимости, АВ-блокаде, мономорфной ЖТ или полиморфной ЖТ и ВСС [174—183]. Клинические проявления, указывающие на возможность наличия субстрата для развития ВСС, довольно разнообразны. ВСС является хорошо прогнозируемым выявляемым осложнением некоторых нейромышечных заболеваний, однако прогрессирование нарушений проводимости может быть непредсказуемым [184—190]. В случае поражения сердца, в частности, при мышечной дистрофии, врач должен обращать внимание на минимальные клинические симптомы или электрокардиографические проявления для определения показаний к имплантации ЭКС или ИКД и проведению эндоЭФИ.

**16. Сердечная недостаточность****Рекомендации****Класс I**

1. ИКД-терапия в целях вторичной профилактики ВСС рекомендована пациентам, выжившим после ФЖ или гемодинамически нестабильной ЖТ, или ЖТ с ОС, а также пациентам с ФВ ЛЖ, не превышающей 40%, которые получают постоянную оптимальную лекарственную терапию, имеют хороший функциональный статус и благоприятный прогноз выживания в течение года и более (А).

2. ИКД-терапия в целях снижения общей смертности за счет первичной профилактики ВСС рекомендована пациентам с дисфункцией ЛЖ, обусловленной предшествующим ИМ (не менее чем 40 дней после ИМ), с ФВ ЛЖ от 30 до 40%, с ХСН II—III ФК по классификации NYHA, с хорошим функциональным статусом, получающим постоянную оптимальную лекарственную терапию и имеющим благоприятный прогноз выживания в течение года и более (А).

3. ИКД-терапия в целях снижения общей смертности за счет первичной профилактики ВСС рекомендована пациентам с ишемическими заболеваниями сердца, имеющим ФВ ЛЖ от 30 до 35% или менее, ХСН II—III ФК по классификации NYHA, получающим постоянную оптимальную лекарственную терапию, с хорошим функциональным статусом и имеющим благоприятный прогноз выживания в течение года и более (В). (См. раздел IA).

4. Сопутствующая терапия амиодароном, соталолом и/или другими  $\beta$ -адреноблокаторами с целью уменьшения симптомов ЖТ (как устойчивой, так и неустойчивой) рекомендована пациентам с имплантированными ИКД, получающим терапию по поводу ХСН (С).

5. Амиодарон показан пациентам с целью лечения гемодинамически значимых ЖТ и НЖТ в случае, если кардио-

версия и/или коррекция причин возникновения аритмии не смогли устранить или предотвратить ее ранний рецидив (В).

**Класс IIa**

1. ИКД-терапия, комбинированная с бивентрикулярной ЭКС, для снижения общей смертности за счет первичной профилактики ВСС показана пациентам с ХСН III—IV ФК по классификации NYHA, получающим оптимальную лекарственную терапию, у которых длительность комплекса QRS на фоне синусового ритма превышает 120 мс, которые имеют хороший функциональный статус и благоприятный прогноз выживания в течение года и более (В).

2. ИКД-терапия для снижения общей смертности за счет первичной профилактики ВСС показана пациентам с дисфункцией ЛЖ, обусловленной предшествующим ИМ (не менее чем 40 дней после ИМ), имеющим ФВ ЛЖ от 30 до 35% или менее, с ХСН I ФК по классификации NYHA, получающим постоянную оптимальную лекарственную терапию, с хорошим функциональным статусом и имеющим благоприятный прогноз выживания в течение года и более (В).

3. ИКД-терапия показана пациентам с рецидивирующей гемодинамически стабильной ЖТ, нормальной или почти нормальной ФВ ЛЖ, получающим оптимальное лечение ХСН с хорошим функциональным статусом и имеющим благоприятный прогноз выживания в течение года и более (С).

4. Бивентрикулярная ЭКС без функции ИКД целесообразна для предотвращения ВСС у пациентов с ХСН III—IV ФК по классификации NYHA, ФВ ЛЖ менее 35%, длительностью комплексов QRS 160 мс (или по меньшей мере 120 мс при наличии других признаков асинхронного сокращения желудочков), получающих постоянную оптимальную лекарственную терапию, с хорошим функциональным статусом и имеющих благоприятный прогноз выживания в течение года и более (В).

**Класс IIb**

1. Амиодарон, соталол и/или  $\beta$ -адреноблокаторы могут быть назначены пациентам, получающим оптимальное лечение по поводу ХСН, которым невозможно имплантировать ИКД, для подавления симптоматических ЖТ (как устойчивых, так и неустойчивых) (С).

2. ИКД-терапия в целях снижения общей смертности за счет первичной профилактики ВСС может обсуждаться у пациентов с ишемическими заболеваниями сердца, имеющим ФВ ЛЖ от 30 до 35%, ХСН I ФК по классификации NYHA, получающим постоянную оптимальную лекарственную терапию, с хорошим функциональным статусом и имеющих благоприятный прогноз выживания в течение года и более (В).

Принципы, принятые Комитетом по разработке данных МКР в формулировке рекомендаций для этого раздела, были подробно обсуждены в разделе «Введение».

ЖА и ВСС являются общими для пациентов с симптомами острой и хронической СН и систолической дисфункцией. Возможно, причина СН влияет на механизмы и виды ЖА. МКР и комментарии в этом разделе относятся к пациентам с симптомами СН, а не только с нарушенной ФВ ЛЖ (см. ACC/AHA, 2005; Уточнение МКР для диагностики и ведения Хронической сердечной

недостаточности у взрослых [6]). ЖА при ОСН могут переноситься особенно тяжело, и в этом случае наиболее целесообразно провести электрическую кардиоверсию как можно раньше. В настоящий момент отсутствуют данные, свидетельствующие о том, что подавление НУЖТ благоприятно влияет на прогноз у больных с ХСН [144]. Таким образом, при бессимптомной НУЖТ не следует проводить ААТ. Если НУЖТ сопровождается клинической симптоматикой, то использование амиодарона является наиболее безопасным. На долю ВСС приходится около 50% смертей больных с СН. Однако данные о том, что проведение эмпирической ААТ снижает риск ВСС, ограничены. Исследование, в котором проводилась сравнительная оценка методов профилактики ВСС у пациентов с застойной ХСН, продемонстрировало, что эмпирическое назначение амиодарона не увеличивает продолжительность жизни пациентов с ХСН (II и III ФК по классификации NYHA) и ФВ ЛЖ менее 35% [8]. В 2 небольших исследованиях, выполненных ранее, было установлено, что ИКД-терапия не улучшает выживаемость больных с ХСН, обусловленной ишемической ДКМП [191, 192]. В то же время в подгруппе пациентов, получавших ИКД-терапию, отмечалось 23% снижение общей смертности по сравнению с таковой в группе плацебо [8].

Эти данные согласуются с результатами исследования DEFINITE и более ранних исследований у больных ИБС, с дисфункцией ЛЖ и симптомами ХСН [47, 50, 51]. Бивентрикулярная ЭКС в сочетании с ИКД-терапией может повышать выживаемость и делать менее выраженной симптоматику у пациентов с прогрессирующей ХСН (III и IV ФК по классификации NYHA) по сравнению с изолированным использованием ИКД-терапии в периоде от 1 до 2 лет. Значение имплантации устройств для бивентрикулярной ЭКС без функции ИКД остается спорным в отношении снижения риска ВСС [193, 194].

## 17. Синдромы генетических аритмий

### А. Основные концепции стратификации риска

Синдром удлиненного интервала QT, синдром Бругада и катехоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия (Online Mendelian Inheritance in Man [OMIM] Nos. 192500, 152427, 603830, 600919, 176261, 603796, 601144, и 604772) [195] являются наследственными заболеваниями. Они обусловлены генетически детерминированным риском возникновения ЖТ и ВСС в отсутствие верифицируемых современными методами исследований структурных аномалий сердца. Данные синдромы, по определению, являются редкими заболеваниями, так как их распространенность составляет менее 5 случаев на 10 000 человек [196].

### Б. Синдром удлиненного интервала QT

#### Рекомендации

#### Класс I

1. Пациентам с диагнозом синдрома удлиненного интервала QT (установленного клинически и/или при проведении молекулярных исследований) рекомендуется изменение образа жизни (B).

2. Пациентам с клиническим диагнозом синдрома удлиненного интервала QT (например, при наличии удлиненного интервала QT на ЭКГ) рекомендуется назначение  $\beta$ -адреноблокаторов (B).

3. Имплантация ИКД и назначение  $\beta$ -адреноблокаторов рекомендованы пациентам с синдромом удлиненного интервала QT, имеющим указания в анамнезе на эпизод «сердечного ареста», а также хороший функциональный статус и благоприятный прогноз выживания в течение года и более (A).

#### Класс IIa

1.  $\beta$ -Адреноблокаторы могут быть эффективными для уменьшения риска ВСС у пациентов с синдромом удлиненного интервала QT, верифицированного методами молекулярной диагностики, и нормальным интервалом QT на поверхностной ЭКГ (B).

2. Имплантация ИКД и назначение  $\beta$ -адреноблокаторов могут быть эффективны для снижения риска ВСС у пациентов с синдромом удлиненного интервала QT, перенесших обморочные состояния и/или ЖТ на фоне приема  $\beta$ -адреноблокаторов, имеющих хороший функциональный статус и благоприятный прогноз выживания в течение года и более (B).

#### Класс IIb

1. Левосторонняя симпатэктомию может обсуждаться у пациентов с синдромом удлиненного интервала QT, имеющих указания в анамнезе на эпизоды ОС, ЖТ по типу «пируэт» или «сердечный арест» на фоне приема  $\beta$ -адреноблокаторов (B).

2. Имплантация ИКД и назначение  $\beta$ -адреноблокаторов могут обсуждаться для профилактики ВСС у пациентов всех категорий, которые могут быть связаны с высоким риском развития «сердечного ареста» (такими, как синдромы удлиненного интервала QT2 и QT3), имеющих хороший функциональный статус и благоприятный прогноз выживания в течение года и более (B).

Продолжительность интервала QT является самым сильным прогностическим фактором риска развития ССО (обморок, ВСС) [197]. Нормальное значение интервала QT у негенотипированного члена семьи больного связано с благоприятным прогнозом [198]. Величина интервала QTc, превышающая 500 мс (что соответствует верхнему квартилю QTc среди генотипированных индивидуумов), ассоциирована с наиболее высоким риском развития симптомов к 40 годам [199]. Пациенты с синдромом Джервелла и Ланге—Нильсена и другими гомозиготными синдромами, а также с синдромом удлиненного интервала QT у пациентов с синдактилией [200, 201] подвержены наиболее высокому риску ВСС.

У пациентов, реанимированных после ВСС, имеется наиболее неблагоприятный прогноз с относительным риском повторной остановки сердца, равным 12,9 [202]. ОС у пациентов с синдромом удлиненного интервала QT обычно связаны с возникновением ЖА, хотя могут возникать и в результате других причин.

## Изменения образа жизни

Всем пациентам, страдающим синдромом удлиненного интервала QT, рекомендуется избегать состязательной спортивной деятельности [203]. Плавание должно быть особенно ограничено у пациентов с синдромом удлиненного интервала QT1 или осуществляться под наблюдением. Пациентам с удлиненным интервалом QT2 следует избегать воздействия акустических стимулов, особенно во время сна (отсутствие телефона и будильника на тумбочке). Все пациенты с синдромом удлиненного интервала QT не должны принимать ЛП, которые вызывают удлинение интервала QT и нарушают калий-магниевый обмен.

## Генетический анализ

Генетический анализ является очень важным исследованием, позволяющим определить всех носителей мутаций гена внутри семьи. После идентификации скрытых носителей генетических дефектов синдрома удлиненного интервала QT может обсуждаться вопрос о назначении  $\beta$ -адреноблокаторов для профилактики угрожающих жизни аритмий. Более того, скрытые носители мутации должны получать генетическое консультирование, чтобы узнать о риске передачи синдрома удлиненного интервала QT потомству. Пациентам с синдромом удлиненного интервала QT, целесообразно провести генетический анализ для стратификации риска [199] и для принятия тактических решений [204]. Несмотря на ограниченное распространение генетического анализа в клинике у пациентов с синдромом удлиненного интервала QT, он обязательно должен быть выполнен.

## Синдром Андерсена

Существует небольшое количество данных о стратификации риска и ведении пациентов с синдромом Андерсена. У пациентов с этим синдромом предполагаются наличие ЖА и низкая вероятность развития «сердечного ареста». Положительный эффект от  $\beta$ -адреноблокаторов у больных этой категории не доказан, несмотря на то что в большинстве случаев с синдромом удлиненного интервала QT, как правило, эмпирически назначается терапия этими препаратами. Данные о положительном влиянии блокаторов кальциевых каналов в отношении аритмии также основаны на клиническом описании единственного случая [205].

## В. Синдром укороченного интервала QT и синдром Бругада

### Рекомендации

#### Класс I

ИКД-терапия проводится пациентам с синдромом Бругада, имеющим указания в анамнезе на перенесенный эпизод «сердечного ареста», которые получают длительную оптимальную лекарственную терапию, с хорошим функциональным статусом и благоприятным прогнозом выживания в течение года и более (C).

## Класс IIa

1. ИКД-терапия показана пациентам с синдромом Бругада со спонтанным подъемом сегмента ST в отведениях  $V_1$ ,  $V_2$ ,  $V_3$ , имеющим указания в анамнезе на эпизоды синкопе, верифицированными мутациями в гене *SCN5A*, с хорошим функциональным статусом и благоприятным прогнозом выживания в течение года и более (C).

2. Клинический мониторинг частоты спонтанного подъема сегмента ST целесообразно проводить у пациентов как с клиническими проявлениями заболевания, так и без них, у которых подъем сегмента ST возникает только в результате выполнения провокационных фармакологических проб (C).

3. ИКД-терапия показана пациентам с синдромом Бругада и верифицированной ЖТ, которая не привела к остановке сердца, с хорошим функциональным статусом и благоприятным прогнозом выживания в течение года и более (C).

4. Изопротеренол может применяться при лечении «электрического шторма» у пациентов с синдромом Бругада (C).

## Класс IIb

1. Проведение эндоЭФИ может обсуждаться для стратификации риска у пациентов с синдромом Бругада со спонтанным подъемом сегмента ST, без мутации в гене *SCN5A* и клинических проявлений (C).

2. Хинидин может применяться для лечения «аритмического шторма» у пациентов с синдромом Бругада (C).

Синдром Бругада характеризуется аномальными изменениями на поверхностной ЭКГ и высоким риском развития ВСС у лиц со структурно нормальным сердцем [206].

В основе механизмов ВСС у больных этой категории лежат высокочастотные полиморфные ЖТ или ФЖ, которые часто возникают в состоянии покоя или во время сна. Хинидин и изопротеренол могут использоваться у пациентов с «аритмическим штормом» даже при наличии имплантированного ИКД [207–209].

## Генетический анализ при синдроме Бругада

Генетический анализ может помочь в определении скрытых носителей мутаций, относящихся к синдрому Бругада, в целях клинического мониторингования и выявления ранних признаков данного синдрома. Более того, после их выявления скрытые носители мутации должны получить генетическое консультирование с целью определения риска передачи заболевания потомству. На основе современных знаний установлено, что генетический анализ не вносит вклад в стратификацию риска ВСС.

## Генетический анализ синдрома укороченного интервала QT

Генетический анализ может помочь в определении скрытых носителей мутаций, относящихся к синдрому укороченного интервала QT, однако риск развития ССО у генетически скомпрометированных пациентов без изменений на поверхностной ЭКГ в настоящее время



неизвестен. Это может быть связано с тем, что до настоящего времени известно ограниченное число пациентов с синдромом укороченного интервала QT. На основе существующих современных данных установлено, что генетический анализ не вносит вклад в стратификацию риска ВСС.

#### Г. Катехоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия

##### Рекомендации

##### Класс I

1. β-Адреноблокаторы показаны пациентам с клиническим диагнозом катехоламинергической полиморфной ЖТ, установленным на основе наличия спонтанных и документально подтвержденных стресс-индуцированных ЖА (С).

2. Имплантация ИКД и назначение β-адреноблокаторов показаны пациентам с катехоламинергической полиморфной ЖТ, перенесшим остановку сердца, с хорошим функциональным статусом и благоприятным прогнозом выживания в течение года и более (С).

##### Класс IIa

1. β-Адреноблокаторы могут быть эффективны у пациентов с диагнозом катехоламинергической полиморфной ЖТ, установленным в детском возрасте на основе генетического анализа, в отсутствие клинических проявлений (С).

2. Имплантация ИКД и применение β-адреноблокаторов могут быть эффективным методом лечения пациентов, страдающих катехоламинергической полиморфной ЖТ с обмороками и/или верифицированной ЖТ, несмотря на проводимую ранее терапию β-адреноблокаторами, с хорошим функциональным статусом и благоприятным прогнозом выживания в течение года и более (С).

##### Класс IIb

β-Адреноблокаторы могут быть показаны пациентам без проявления клинических симптомов тахиаритмий, которым в зрелом возрасте на основе генетического анализа был установлен диагноз катехоламинергической полиморфной ЖТ (С).

Катехоламинергическая полиморфная ЖТ характеризуется желудочковыми тахиаритмиями, которые развиваются во время физической деятельности или при острых эмоциях. При регистрации ЭКГ в покое патологические изменения не обнаруживаются [210].

#### Генетический анализ

Генетический анализ может быть полезен при определении скрытых носителей мутаций, связанных с возможностью развития катехоламинергической ЖТ. Их выявление является показанием к назначению β-адреноблокаторов с целью снижения риска развития ССО. Для оценки риска передачи болезни потомству у этих лиц целесообразно соответствующее генетическое консультирование. На основе современных данных установлено, что генетический анализ не вносит вклад в стратификацию риска ВСС у больных с катехоламинергической ЖТ.

## 18. Аритмии при структурно нормальном сердце

### А. Идиопатическая желудочковая тахикардия

#### Рекомендации

##### Класс I

Катетерная абляция показана пациентам без структурной патологии сердца с клинически проявляющейся, резистентной к ААТ ЖТ, локализованной в ПЖ или ЛЖ, или у больных, которые не переносят ААТ либо отказываются от нее (С).

##### Класс IIa

1. ЭндоЭФИ целесообразно у пациентов со структурно нормальным сердцем и жалобами на сердцебиения, если в качестве причины их возникновения подозревается ЖТ из выносящего тракта (В).

2. ААТ β-адреноблокаторами и/или блокаторами кальциевых каналов (и/или препаратами IC класса в случае ЖТ из выносящего тракта ПЖ [ВТПЖ]) может применяться у больных со структурно нормальным сердцем и симптомами ЖТ, возникающей из ПЖ (С).

3. Имплантация ИКД может быть эффективным методом лечения устойчивой ЖТ у пациентов с нормальной или почти нормальной функцией желудочков, без структурных ССЗ, постоянно получающих оптимальную лекарственную терапию, имеющих хороший функциональный статус и благоприятный прогноз выживания в течение года и более (С).

### Демографические данные и представленность ЖТ из выносящего тракта

Правожелудочковая ЖТ является наиболее распространенной формой ЖА у практически здоровых людей. Этот вид нарушений ритма ассоциирован с благоприятным прогнозом у пациентов без структурной патологии сердца [73, 76, 93, 97, 211–221]. Электрокардиографически ЖТ характеризуется морфологией желудочковых комплексов по типу БЛНПГ и вертикальной электрической осью сердца. Лечение ЖТ из ВТПЖ или ВТЛЖ включает назначение β-адреноблокаторов и блокаторов кальциевых каналов. ААТ препаратами IC класса эффективна при ЖТ из ВТПЖ [97, 214, 222–225]. В случае сохранения клинической симптоматики и неэффективности ААТ обсуждается вопрос о проведении катетерной абляции аритмогенного очага в ВТПЖ. Идиопатическая левожелудочковая ЖТ может быть локализована в ВТЛЖ или в структурах специализированной проводящей системы сердца. Так называемая фасцикулярная левожелудочковая ЖТ реализуется по механизму *re-entry*, и ее лечение может быть эффективно в случае назначения β-адреноблокаторов или блокаторов кальциевых каналов.

### Б. Электролитные нарушения

#### Рекомендации

##### Класс I

Назначение солей калия (и магния) оправдано при лечении ЖА, обусловленных гипокалиемией (или гипомagneмией), возникших в результате приема мочегонных препаратов большими со структурно нормальным сердцем (В).

**Класс Па**

1. У пациентов с верифицированными угрожающими жизни ЖА и структурно нормальным сердцем целесообразно поддерживать уровень калия сыворотки крови выше 4,0 ммоль/л (С).

2. У больных с ОИМ целесообразно поддерживать уровень калия сыворотки крови выше 4,0 ммоль/л (В).

3. Назначение солей магния может быть полезно при лечении ЖТ, обусловленной развитием интоксикации дигоксином у пациентов со структурно нормальным сердцем (В).

Быстрый рост уровня внеклеточного калия, гипокалиемия (менее чем 3,5 ммоль/л) и гипомагниемия связаны с риском развития ЖА и ВСС у пациентов со структурно нормальным сердцем (у некоторых из них, возможно, имеются каналопатии как причина возникновения аритмий), а также у больных с ОИМ [226—240]. Гипомагниемия ассоциирована с полиморфной ЖТ или ЖТ по типу «пируэт», которые вместе с ЖА при ОИМ могут купироваться внутривенным введением магния [241—244]. Гипокалиемия в сочетании с гипомагниемией или без нее может вызывать развитие ЖА у пациентов с артериальной гипертензией и застойной ХСН (в результате применения тиазидных и петлевых диуретиков) [227, 228, 245]; при сильном голоде [246]; острой алкогольной интоксикации/синдроме отмены, а также у пациентов с ЖА, принимающих дигоксин и другие ААП III класса [238, 247, 248]. Выраженная гипокалиемия может удлинять интервал QT.

**В. Физические факторы и токсичные вещества****Рекомендации****Класс I**

1. Полное воздержание от алкоголя рекомендуется в тех случаях, когда имеется подозрение на корреляцию между приемом алкоголя и возникновением ЖА (С).

2. Стойкие угрожающие жизни ЖА, возникающие вне связи с приемом алкоголя, следует лечить так же, как и подобные аритмии у пациентов с другими заболеваниями. Это подразумевает в том числе проведение ИКД-терапии (при наличии показаний) у пациентов, получающих длительную оптимальную лекарственную терапию, с благоприятным прогнозом выживания в течение года и более (С).

Взаимосвязь между приемом алкоголя и развитием ЖТ/ВСС бесспорна, однако остается неясной точная природа их возникновения [249]. Ряд исследований демонстрируют наличие J-образной взаимосвязи между низким риском развития аритмий у лиц, употребляющих малое количество алкоголя (от 2 до 6 порций алкоголя в неделю), по сравнению с теми, кто редко или вообще никогда не употребляет алкоголь [250], а также лицами, которые употребляют большее количество алкоголя (более 3—5 порций в день) [251, 252], и у которых пьянство входит в привычку (так называемый синдром праздничного сердца) [253—256].

**Г. Курение****Рекомендации****Класс I**

Курение настоятельно не рекомендуется у всех пациентов с подозрением на ЖА или с документально подтвержденными ЖА и/или предотвращенной ВСС (В).

Курение является независимым фактором риска ВСС независимо от наличия ИБС как основного заболевания [257—261]. Прекращение курения значительно снижает риск ВСС.

**Д. Липиды****Рекомендации****Класс I**

Терапия статинами эффективна у пациентов с ИБС для уменьшения риска развития ССО, возможно, и ЖА/ВСС (А).

**Класс IIb**

Омега-3 полиненасыщенные жирные кислоты показаны пациентам с ЖА, трактующимися в рамках ИБС (В).

У пациентов с ИБС имеется связь между повышенным риском возникновения ЖТ/ВСС и высоким уровнем общего холестерина, липопротеидов очень низкой плотности, липопротеидов низкой плотности, низким уровнем липопротеидов высокой плотности в сочетании с высоким уровнем триглицеридов и аполипопротеина В. Исследования по оценке влияния снижения уровня липидов на частоту возникновения ВСС в рамках первичной профилактики не проводились. Тем не менее такое влияние может быть спрогнозировано на основании того, что снижение уровня липидов сопровождается уменьшением относительного риска смерти от ИБС с 30 до 40% [262, 263].

Независимыми факторами риска ВСС (но не летального ОИМ) также являются уровни свободных жирных кислот или неэтерифицированных жирных кислот [264].

**19. Желудочковые аритмии и внезапная сердечная смерть у отдельных групп населения****А. Спортсмены****Рекомендации****Класс I**

1. При клинической оценке спортсменов рекомендуется проводить тщательный сбор анамнеза (включая семейный анамнез преждевременной смерти или ВСС), физикальный осмотр, верификацию признаков ССЗ, таких как кардиомиопатии и дефекты ионных каналов (С).

2. Спортсмены с нарушениями ритма сердца, структурными заболеваниями сердца или другими признаками или симптомами, предполагающими наличие ССЗ, клинически должны расцениваться как любой другой пациент, но с учетом возможностей для продолжения их профессиональной деятельности (С).

3. Спортсмены, имеющие указания в анамнезе на эпизоды ОС, должны быть тщательно обследованы в целях верификации ССЗ или нарушений ритма сердца (В).

4. Спортсменам с серьезной симптоматикой следует прекратить состязания, пока полностью не будет проведена оценка характера ССЗ (С).

**Класс IIb**

В качестве скрининговых методов диагностики ССЗ у спортсменов перед участием в соревнованиях возможно рассматривать регистрацию ЭКГ в 12 отведениях и проведение ЭхоКГ (В).

Принято считать, что медицинский скрининг состояния спортсменов перед соревнованиями должен обязательно проводиться с целью выдачи разрешения для участия в турнире, но стандартов для проведения такого скрининга не существует. Основными причинами ВСС у спортсменов являются ГКМП (36%), аномалии развития коронарных артерий (19%), АДПЖ и миокардит. Проведение скринингового обследования спортсменов — трудная задача. Низкая частота выявления аномалий развития у спортсменов делает проведение такого скрининга дорогостоящим. Данные нескольких исследований показали, что регистрация ЭКГ в качестве скринингового метода обследования у спортсменов является более рентабельным методом, чем проведение ЭхоКГ [265, 266].

## Б. Пол и беременность

### Рекомендации

#### Класс I

1. Развитие гемодинамически значимой ЖТ или ФЖ у беременных обуславливает необходимость выполнения электрической кардиоверсии или дефибрилляции (В) (см. раздел XIII).

2. Беременным с удлинённым интервалом QT и клиническими симптомами показана длительная терапия  $\beta$ -адреноблокаторами как во время беременности, так и после родов, в отсутствие противопоказаний к назначению этих препаратов (С).

## Интервал QT

Как правило, у женщин длительность интервалов QT больше, чем у мужчин, что может быть связано с меньшей ЧСС в покое. Случаи как врожденных, так и приобретенных форм удлинённых интервалов QT и, как следствие развитие ЖТ по типу torsades de pointes («пируэт»), чаще встречаются у женщин [197, 267]. Ощущение сердцебиений является распространенной жалобой во время беременности, и в ряде исследований было показано, что это может быть связано с увеличением числа случаев НЖТ [268—270]. ЖТ могут возникать в отсутствие явных структурных заболеваний сердца в результате повышения уровня катехоламинов [271]. Данные аритмии могут быть чувствительными к  $\beta$ -адреноблокаторам. У женщин с впервые выявленными ЖТ в течение последних 6 нед беременности или в раннем послеродовом периоде следует исключить развитие послеродовой кардиомиопатии [272]. При появлении потенциально угрожающих жизни ЖТ проводится электрическая кардиоверсия. Могут также применяться селективные ( $\beta_1$ )  $\beta$ -адреноблокаторы и амиодарон (с учетом их влияния на возможность развития дефектов у плода), а также их сочетание. Имплантация ИКД может быть необходима при наличии показаний и в отсутствие противопоказаний к будущим беременностям.

## В. Пожилые пациенты

### Рекомендации

#### Класс I

1. Пожилые пациенты с ЖА должны лечиться, как правило, так же, как и больные молодого возраста (А).

2. Дозировки и подбор доз ААП должны быть скорректированы с учетом измененной фармакокинетики у пожилых пациентов (С).

## Класс III

**Пожилые пациенты с прогнозируемой продолжительностью жизни менее года вследствие основных и сопутствующих заболеваний не должны получать ИКД-терапию (С).**

ЖА являются обычным явлением у пожилых людей, и их количество увеличивается при наличии заболеваний сердца [273—276]. Сложные ЖА часто являются предвестниками повторных коронарных осложнений и ВСС у пациентов с ИБС и заболеваниями сердца [277, 278]. Частота ВСС увеличивается с возрастом [279, 280]. Ведение пациентов пожилого возраста с ЖА и профилактика ВСС принципиально не отличаются от рекомендованных подходов, используемых у широких слоев населения. Несмотря на доказанную эффективность  $\beta$ -адреноблокаторов в отношении снижения смертности от всех причин и ВСС, изолированное применение этих препаратов является недостаточным у пожилых людей. Несколько рандомизированных проспективных исследований продемонстрировали эффективность ИКД в отношении первичной и вторичной профилактики ВСС у пациентов, страдающих ИБС, по сравнению с ААП во всех возрастных группах [47, 49—51, 145, 146]. Все упомянутые исследования включали значительное число пациентов в возрасте старше 65 лет. Подгрупповой анализ пациентов, проведенный в исследованиях AVID и MADIT II, продемонстрировал эквивалентную выгоду от имплантации ИКД как у пожилых, так и молодых пациентов [49, 51]. Ряд экспериментальных исследований свидетельствует о том, что инвазивные методы лечения пациентов с угрожающими жизни ЖА одинаково эффективны как в пожилом, так и в молодом возрасте [281—283]. Пациенты старческого возраста, имеющие множество сопутствующей патологии и ограниченную прогнозируемую продолжительность жизни, могут не подходить в качестве кандидатов для ИКД-терапии, даже если у них имеются стандартные критерии для ее проведения.

## Г. Пациенты детского и подросткового возраста

### Рекомендации

#### Класс I

1. ИКД должен быть имплантирован пациентам детского и подросткового возраста, выжившим после остановки сердца, если после тщательного поиска корригируемая причина не найдена. При этом пациенты получают оптимальную лекарственную терапию, имеют хорошее функциональное состояние и благоприятный прогноз выживания в течение года и более (С).

2. У молодых пациентов с устойчивой клинически проявляющейся ЖТ должна быть выполнена ее гемодинамическая и электрофизиологическая оценка (С).

3. ИКД-терапия в сочетании с лекарственной терапией показана пациентам детского и подросткового возраста с высокой степенью наследственного риска ВСС (дефекты ионных каналов или кардиомиопатия) или устойчивых ЖА. При принятии решения об имплантации ИКД ребенку следует учитывать риск ВСС, связанный с заболеванием, возможность равноценной выгоды от проводимой лекарственной терапии, а также риск нарушений функции устройства, развития инфекционных осложнений или повреждений электрода и наличие благоприятного прогноза выживания с хорошим функциональным состоянием в течение года и более (С).

**Класс Па**

1. ИКД-терапия приемлема у пациентов детского и подросткового возраста со спонтанными устойчивыми ЖА, связанными с дисфункцией ЛЖ (ФВ ЛЖ 35% или менее), постоянно получающих адекватную лекарственную терапию, которые имеют хорошее функциональное состояние и благоприятный прогноз выживания в течение года и более (В).

2. Катетерная абляция может быть эффективна у пациентов детского и подросткового возраста с клиническими проявлениями резистентной к ААТ ЖТ, из области выносящего тракта или перегородочной области, при непереносимости ААТ или отказе от ее длительного проведения (С).

**Класс III**

1. ААТ изолированных ЖЭ у пациентов детского и подросткового возраста не рекомендуется (С).

2. Дигоксин или верапамил не следует использовать для лечения устойчивой тахикардии у детей раннего возраста, если ЖТ как возможный диагноз не исключена (С).

3. Проведение катетерной абляции молодым пациентам с бессимптомной неустойчивой ЖТ и нормальной желудочковой функцией не показано (С).

Частота ВСС, обусловленная наличием ССЗ, значительно ниже у пациентов детского и подросткового возраста. Выявлены несколько групп молодых пациентов с повышенным риском развития ВСС по сравнению с общей популяцией. К ним относятся пациенты с врожденными пороками сердца, аномалиями развития коронарных артерий, кардиомиопатиями, а также с впервые выявленными аритмиями (например, при синдроме удлиненного интервала QT) [284]. Устойчивые ЖА могут возникать у детей раннего возраста; чаще всего встречается ускоренный идиовентрикулярный ритм. У этих детей также регистрировались случаи развития ФЖ и ВСС, особенно часто после внутривенного введения дигоксина или верапамила при предполагаемом диагнозе устойчивой ЖТ [285, 286]. В течение первого года жизни у большинства детей с ЖЭ или гемодинамически переносимой ЖТ прогноз благоприятный [287, 288]. До сих пор не определены значение и преимущества имплантации ИКД для профилактики ВСС у детей раннего возраста с прогрессирующей дисфункцией желудочков. У детей старшего возраста и подростков профилактическая имплантация ИКД основана на данных, полученных в ходе проведения подобных рандомизированных клинических испытаний у взрослых [8, 42].

**Д. Больные с имплантированными кардиовертерами-дефибрилляторами****Рекомендации****Класс I**

1. Пациенты с ИКД должны проходить регулярные врачебные осмотры с тестированием устройства (С).

2. ИКД должны быть запрограммированы с оптимальными параметрами чувствительности и специфичности детекции возникающих аритмий (С)

3. Эти меры должны быть предприняты для минимизации риска возникновения неоправданной терапии ИКД (С).

4. Пациенты с ИКД, которые страдают часто рецидивирующей формой ЖТ, должны быть госпитализированы для коррекции параметров терапии устройства и ААТ (С).

**Класс Па**

1. Катетерная абляция может быть полезной у пациентов с ИКД, которые страдают ЖТ постоянной или часто рецидивирующей формы (В).

2. Пациентам с эпизодами неоправданной терапии ИКД в целях диагностики и оптимизации лечения может быть полезно проведение эндоЭФИ (С).

Имплантация ИКД сама по себе не снижает частоту возникновения аритмий, тем не менее, пациент становится защищенным от последствий их возникновения. НЖТ может вызвать срабатывание ИКД в результате некорректно запрограммированных критериев детекции ЖТ. Мерцательная аритмия является наиболее распространенным нарушением ритма сердца. Двухкамерные ИКД обеспечивают оптимальные характеристики детекции аритмий на основе регистрации предсердных электрограмм, сопоставления регулярности и длины цикла предсердных сигналов.

Высокие концентрации лекарственных веществ вследствие их передозировки или взаимодействия, как правило, увеличивают риск возникновения проаритмий.

В табл. 8 представлены примеры взаимодействия ЛП, которые могут привести к развитию аритмий.

**Е. Интоксикация сердечными гликозидами****Рекомендации****Класс I**

Назначение антител к сердечным гликозидам рекомендовано пациентам, страдающим устойчивыми ЖА, прогрессирующей АВ-блокадой и/или асистолией, трактуемыми как результат интоксикации препаратами наперстянки (А).

**Класс Па**

1. У пациентов с минимальными проявлениями интоксикации сердечными гликозидами (например, только единичные экстрасистолы), диагноз может быть установлен на основании результатов холтеровского мониторирования ЭКГ. Лечение в этом случае будет заключаться в отмене препаратов наперстянки, коррекции электролитного баланса (прежде всего поддержании уровня калия сыворотки крови > 4 ммоль/л) и проведении оксигенации (С).

2. Назначение солей магния и проведение ЭКС используются у пациентов с тяжелой интоксикацией в результате приема препаратов наперстянки (устойчивые ЖА, прогрессирующая АВ-блокада и/или асистолия) (С).

**Класс IIb**

Проведение диализа для коррекции гиперкалиемии может обсуждаться у пациентов с признаками интоксикации сердечными гликозидами тяжелой степени (устойчивые ЖА, прогрессирующая АВ-блокада и/или асистолия) (С).

Таблица 8. Взаимодействия лекарственных средств, приводящие к развитию аритмий

Лекарственные средства	Взаимодействия лекарственных средств	Эффект
<i>Повышенная концентрация антиаритмических препаратов</i>		
Дигоксин	Некоторые антибиотики	Антибиотики устраняют микрофлору кишечника, необходимую для метаболизма дигоксина, что увеличивает его биодоступность. Другой механизм, повышающий концентрацию дигоксина в сыворотке – это взаимодействие некоторых антибиотиков с Р-гликопротеином, который широко представлен в кишечнике
Дигоксин	Амиодарон Хинидин Верапамил Циклоспорин Итраконазол Эритромицин	Увеличение биодоступности дигоксина за счет уменьшения печеночной и почечной экскреции в результате ингибирования Р-гликопротеина Токсичность дигоксина
Хинидин	Кетоконазол	Повышения уровня лекарств в сыворотке
Цизаприд	Итраконазол	Повышения уровня лекарств в сыворотке
Терфенадин, астемизол	Эритромицин Кларитромицин Ряд блокаторов Са-каналов* Ряд ингибиторов протеаз ВИЧ (особенно ритановир)	Повышение уровня лекарств в сыворотке
β-адреноблокаторы, пропранолон	Хинидин (даже в минимальных дозировках) Флуоксетин	Усиление β-адреноблокирующего эффекта
Флекаинид	Ряд трициклических антидепрессантов	Увеличение частоты возникновения побочных эффектов Уменьшение анальгезирующего эффекта (в результате нарушения биотрансформации в активные метаболиты морфина)
Дофетилид	Верапамил Циметидин Триметоприм Кетоконазол Мегестрол	Увеличение концентрации дофетилида в плазме в результате ингибирования почечной экскреции
<i>Примечание.</i> * Эти препараты могут накапливаться, достигая токсических концентраций при одновременном назначении с ингибиторными лекарствами подобными кетоконазолу. Данные из Roden DM, Anderson ME. Proarrhythmia. In: Kass RS, Clancey CE, editors. Handbook of Experimental Pharmacology: vol. 171. Basis and Treatment of Cardiac Arrhythmias. Boston: Springer Verlag, 2006:288–304 (289).		
<i>Пониженная концентрация антиаритмических препаратов</i>		
Дигоксин	Антациды Рифампицин	Ослабление действия дигоксина в результате уменьшения его абсорбции в желудочно-кишечном тракте. Увеличение активности Р-гликопротеида
Хинидин Мексилетин	Рифампицин, барбитураты	Индуцированный лекарственный метаболизм
<i>Синергическая фармакологическая активность, приводящая к развитию аритмий</i>		
Антиаритмические препараты, увеличивающие интервал QT	Диуретики	Повышение риска возникновения ЖТ по типу torsades de pointes в результате гипокалиемии, обусловленной приемом диуретиков
β-адреноблокаторы	Амиодарон, клонидин, дигоксин, дилтиазем, верапамил	Брадикардия при использовании комбинаций препаратов
Дигоксин	Амиодарон, β-адреноблокаторы, клонидин, дилтиазем, верапамил	Брадикардия при использовании комбинации препаратов
Верапамил	Амиодарон, β-адреноблокаторы, дигоксин, клонидин, дилтиазем	Брадикардия при использовании комбинации препаратов
Дилтиазем	Амиодарон, β-адреноблокаторы, клонидин, дигоксин, верапамил	Брадикардия при использовании комбинации препаратов
Клонидин	Амиодарон, β-адреноблокаторы, дигоксин, верапамил	Брадикардия при использовании комбинации препаратов
Амиодарон	Бета-блокаторы, клонидин, дигоксин, верапамил	Брадикардия при использовании комбинации препаратов
Силденафил	Нитраты	Усиление вазодилатации, повышение риска ишемии миокарда

**Класс III**

Назначение лидокаина или фенитоина не рекомендуется пациентам, у которых возникли признаки интоксикации сердечными гликозидами тяжелой степени (устойчивые ЖА, прогрессирующая АВ-блокада и/или асистолия) (С).

Ряд аритмий является специфичным признаком интоксикации сердечными гликозидами: узловой ритм или ЖА (в виде экстрасистол или тахикардии), нередко в сочетании с АВ-блокадой. При легких степенях интоксикации лечение заключается в прекращении приема сердечных гликозидов, в мониторинге ритма сердца и поддержании нормального уровня калия в сыворотке крови. В некоторых случаях может быть необходимо проведение временной ЭКС. При выраженной интоксикации (концентрация дигоксина в сыворотке крови 4—5 нг/мл и имеются угрожающие жизни аритмии) методом выбора является назначение дигоксин-специфических Fab-антител [290].

**Таблица 9. Некоторые препараты, вызывающие ЖТ по типу torsades de pointes\***

**Часто (более 1%) (в ряде случаев требуется проведение госпитализации для осуществления мониторинга во время начала терапии данными препаратами)**

- Дизопирамид
- Дофетилид
- Ибутилид
- Прокаинамид
- Хинидин
- Соталол
- Аймалин

**Менее часто**

- Амiodарон
- Триоксид мышьяка
- Бепридил
- Цизаприд
- Антибиотики: кларитромицин, эритромицин, халофантрин, пентамидин, спарфлоксацин
- Антимеметики: домперидон, дроперидол
- Антипсихотические препараты: хлорпромазин, галоперидол, мезоридазин, тиоридазин, пимозид
- Опиоиды: метадон

*Примечание:* \*На сайте [www.torsades.org](http://www.torsades.org) происходит постоянное обновление списка препаратов, вызывающих развитие ЖТ по типу torsades de pointes. Адаптировано с разрешения Roden DM. Drug-induced prolongation of the QT interval. N Engl J Med 2004;350:1013—1022. Copyright © 2004 Massachusetts Medical Society (294).

**Ж. Синдром удлиненного интервала QT, индуцированный приемом лекарственных препаратов**

**Рекомендации****Класс I**

Пациентам с синдромом удлиненного интервала QT, индуцированного приемом ЛП, требуется отмена этих средств (А).

**Класс IIa**

**1. Внутривенное назначение сульфата магния возможно у пациентов, которые принимают ЛП, удлиняющие интервал QT, а также имеющих указания в анамнезе на несколько эпизодов ЖТ по типу «пируэт» на фоне удлиненного интервала QT (В).**

**2. Проведение предсердной или желудочковой ЭКС или назначение изопроterenолола возможно у пациентов, принимающих ЛП, а также имеющих указания в анамнезе на несколько эпизодов ЖТ по типу «пируэт» (В).**

**Класс IIb**

**Поддержание уровня калия сыворотки крови в диапазоне 4,5—5 ммоль/л необходимо у пациентов, которые принимают ЛП, удлиняющие интервал QT, а также имеют указания в анамнезе на несколько эпизодов ЖТ по типу «пируэт» на фоне удлиненного интервала QT (С).**

Указанное удлинение интервала QT часто сопровождается полиморфной ЖТ по типу «пируэт», встречается у 1—10% случаев у пациентов, получающих ААП, которые могут увеличивать интервал QT, и гораздо реже у пациентов, получающих «некардиологические» препараты, потенциально способные увеличивать интервал QT. В табл. 9 представлены средства, которые потенциально способны увеличивать интервал QT. До сих пор этот список ведется на сайте: [www.torsades.org](http://www.torsades.org) и [www.qtdrugs.org](http://www.qtdrugs.org). Величина некорректируемого интервала QT у лиц этой категории, как правило, превышает 500 мс; обычно регистрируются заметные волны U. Основные факторы риска возникновения ЖТ по типу «пируэт», индуцированной приемом ЛП, представлены в табл. 10. В ряде случаев эти ЛП могут актуализировать субклинический врожденный синдром удлиненного интервала QT. Более того, в ряде исследований были рассмотрены распространенные ДНК-варианты синдрома удлиненного интервала QT (с распространенностью до 15% в некоторых группах населения) [291, 292]. Внутривенное введение сульфата магния может уменьшить частоту возникновения эпизодов ЖТ по типу «пируэт», не влияя на величину интервала QT, даже при достижении нормального уровня магния в сыворотке крови [293]. Временная ЭКС высокоэффективна для лечения ЖТ по типу «пируэт» и проводится в случае рецидива аритмии после насыщения калием и магнием.

**З. Токсичность, связанная с приемом блокаторов натриевых каналов**

**Рекомендации****Класс I**

Пациентам с интоксикацией, связанной с приемом блокаторов натриевых каналов, показана элиминация токсичного вещества (А).

**Класс IIa**

**1. Отмена блокаторов натриевых каналов, перепрограммирование ЭКС или репозиция электродов ЭКС могут обсуждаться у пациентов в случае повышения порогов дефибриляции или электрокардиостимуляции (С).**

**Таблица 10. Факторы риска развития ЖТ по типу torsades de pointes**

<ul style="list-style-type: none"> <li>• Женский пол</li> <li>• Гипокалиемия</li> <li>• Брадикардия</li> <li>• В раннем периоде после восстановления синусового ритма после фибрилляции предсердий</li> <li>• Хроническая сердечная недостаточность</li> <li>• Терапия сердечными гликозидами</li> <li>• Высокая концентрация лекарственных препаратов в сыворотке (исключение — хинидин), часто в результате лекарственного взаимодействия</li> <li>• Быстрое внутривенное введение лекарственных средств</li> <li>• Исходно удлиненный интервал QT</li> <li>• Желудочковые аритмии</li> <li>• Гипертрофия левого желудочка</li> <li>• Врожденный синдром удлиненного интервала QT</li> <li>• Некоторые ДНК-обусловленные полиморфизмы</li> <li>• Выраженная гипомagnesемия</li> <li>• Одновременное назначение 2 и более лекарственных средств, удлиняющих интервал QT</li> <li>• Комбинация лекарственного средства, увеличивающего интервал QT, и его метаболического ингибитора</li> </ul>
---

*Примечание:* Адаптировано с разрешения Roden DM. Drug-induced prolongation of the QT interval. N Engl J Med 2004;350:1013–1022. Copyright © 2004 Massachusetts Medical Society (294).

**Таблица 11. Аритмии, индуцированные приемом лекарственных средств и их лечение**

Лекарственные средства	Клинические проявления	Лечение*
Сердечные гликозиды	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Легкая степень интоксикации (только изолированные аритмии)</li> <li>• Тяжелая степень интоксикации (устойчивая ЖТ, АВ-блокада высоких степеней, асистолия)</li> </ul>	<p>Назначение антител к гликозидам; ЭКС;</p> <p>Проведение диализа при гиперкалиемии</p>
Блокаторы натриевых каналов	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Повышение порога дефибрилляции или ЭКС</li> <li>• Трепетание предсердий с АВ-проведением 1:1</li> <li>• ЖТ (высокочастотная, трудно поддается кардиоверсии)</li> <li>• Бругада-подобные изменения</li> </ul>	<p>Отмена блокаторов натриевых каналов; проверить правильность наложения электродов ЭКГ;</p> <p>Дилтиазем, верапамил, β-адреноблокаторы внутривенно; β-адреноблокаторы; ионы натрия.</p>

*Примечание:* \* всегда подразумевается оценка клинической ситуации; постоянное мониторирование ритма сердца; отмена препарата, вызвавшего развитие аритмий, коррекция электролитного дисбаланса (включая поддержание уровня калия сыворотки крови более 4 ммоль/л) и проведение оксигенации.

**2. Трепетание предсердий с проведением на желудочки 1:1 на фоне приема блокаторов натриевых каналов обуславливает необходимость отмены данных ААП. Если имеется необходимость продолжения ААП, то дополнительно могут быть назначены дилтиазем, верапамил или β-адреноблокаторы для уменьшения степени АВ-проведения или выполнена катетерная абляция трепетания предсердий (С).**

### Класс IIb

**Внутривенное введение β-адреноблокаторов и бикарбоната натрия болюсно может обсуждаться у пациентов, принимающих блокаторы натриевых каналов, в случае укорочения длины цикла тахикардии или возникновении трудностей при проведении кардиоверсии (С).**

Аритмии, вызванные приемом блокаторов натриевых каналов, представлены в табл. 11. ААП являются наиболее распространенными блокаторами натриевых каналов, вызывающих нарушения ритма сердца. Из других групп препаратов, вызывающих интоксикацию, по такому же механизму действуют трициклические антидепрессанты и кокаин. Крупные клинические испытания блокаторов натриевых каналов продемонстрировали, что препараты этой группы увеличивали смертность у пациентов, находящихся в периоде реабилитации после ИМ. Эксперименты на животных и клинические наблюдения

показали, что назначение ионов натрия (в виде хлорида или бикарбоната) может быть оправданным при возникновении замедления проводимости или устойчивой к кардиоверсии ЖТ [295, 296]. В этих случаях также успешно могут применяться β-адреноблокаторы [297].

### II. Передозировка трициклических антидепрессантов

Трициклические антидепрессанты как причина тяжелой интоксикации при их передозировке уступают только анальгетикам. Типичные проявления такой интоксикации включают синусовую тахикардию, удлинение интервала PR и длительности комплекса QRS; иногда на ЭКГ возникают Бругада-подобные изменения [298]. У экспериментальных животных и человека длительность комплекса QRS может быть уменьшена путем болюсного введения NaHCO<sub>3</sub> или NaCl [299]. Такие антипсихотические средства, как тиоридазин и галоперидол, являются хорошо известными индукторами удлиненного интервала QT и ЖТ по типу «пируэт».

### К. Токсичность, индуцированная другими лекарственными препаратами

#### Рекомендации

#### Класс I

**1. У пациентов, получающих антрациклины, такие как доксорубин, следует избегать высоких доз при болюсном**

введении и накопительных доз, превышающих рекомендуемые уровни (В).

**2. Все пациенты, получающие лечение 5-фторурацилом, должны находиться под тщательным наблюдением. Введение препарата должно быть немедленно прекращено при появлении симптомов или признаков ишемии миокарда. В дальнейшем следует избегать назначения 5-фторурацила данным пациентам (С).**

**3. Перед началом использования антрациклинов, таких как доксорубин, у пациентов с заболеваниями сердца в анамнезе должна быть проведена оценка клинического статуса, которая включает в том числе проведение ЭхоКГ (С).**

Антрациклиновая кардиотоксичность является дозозависимой. В случае назначения высоких доз при болюсном введении и высоких накопительных дозах увеличивается риск развития кардиомиопатии и летальных аритмий [300, 301]. К факторам риска относят молодой возраст, женский пол и прием трастузумаба [300, 302—304]. Кардиомиопатия может возникнуть остро вскоре после начала лечения, в течение нескольких месяцев лечения (так называемая подострая форма) или через несколько лет [301, 305—311]. В процессе инфузии при проведении интенсивной терапии 5-фторурацилом (в большинстве случаев в течение первого введения) при лечении могут возникать летальные и потенциально фатальные аритмии независимо от наличия или отсутствия ИБС [312]. У всех пациентов, получающих терапию 5-фторурацилом, рекомендуется мониторинг показателей сердечно-сосудистой системы во время инфузии (особенно первой).

Кокаин обладает свойствами блокаторов медленных натриевых каналов и может вызывать удлинение интервала QT (за счет блокады калиевых рецепторов). Аритмии, связанные с приемом кокаина, включают тахикардии с широкими комплексами QRS (признак блокады натриевых каналов) и ЖТ по типу «пируэт». Кокаин вызывает также другие ССО, которые могут привести к развитию аритмий; в частности, миокардит и спазм коронарных артерий.

## 20. ВЫВОДЫ

ВСС по-прежнему является основной причиной смерти в экономически развитых странах. Научно-обоснованный подход, представленный в настоящем документе, предпринимает попытку обобщить последнюю информацию, касающуюся данной проблемы, и пытаясь, насколько возможно, представить настоящие рекомендации в соответствии с предыдущими документами.

Тем не менее важно подчеркнуть, что данный раздел постоянно расширяется и рекомендации, безусловно, будут претерпевать изменения по мере улучшения нашего понимания данной проблемы. Представленный длинный список ссылок уже сейчас служит указанием на большое количество исследований, посвященных проблемам ВСС, и, несомненно, будет увеличиваться в будущем. Своевременное обновление этой информации будет иметь решающее значение, так как мы стараемся вести постоянное наблюдение за пациентами с риском ВСС.