

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

ФГБУ «ННПЦССХ им. А.Н. Бакулева» МЗ РФ

Центр хирургической и интервенционной аритмологии

Клинические рекомендации

«Желудочковые аритмии»

МКБ 386: I46 / I46.0 / I46.1 / I46.9 / I47.2 / I49.0 / I49.3

МОСКВА 2017

Оглавление

Ключевые слова	3
Список сокращений	4
Термины и определения	5
1. Краткая информация	7
2. Диагностика	13
3. Лечение	21
4. Реабилитация	38
5. Профилактика	39
6. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания	40
Критерии оценки качества медицинской помощи	40
Список литературы	41
Приложение А1. Состав рабочей группы	43
Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций	44
Приложение А3. Связанные документы	45
Приложение Б. Алгоритмы ведения пациента	46
Приложение В. Информация для пациентов	46
Приложение Г	49

Ключевые слова

Желудочковая экстрасистолия

Желудочковая тахикардия

Фибрилляция желудочков

Внезапная сердечная смерть

Медикаментозная антиаритмическая терапия

Имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор

Радиочастотная абляция

Синдром удлиненного интервала QT

Синдром Бругада

Катехоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия

Синдром короткого интервала QT

Аритмогенная дисплазия-кардиомиопатия правого желудочка.

Список сокращений

TdP – полиморфная желудочковая тахикардия типа «пируэт» (torsade de pointes)

AB – атриовентрикулярный

АДПЖ – аритмогенная дисплазия-кардиомиопатия правого желудочка

ВСС – внезапная сердечная смерть

ЖТ – желудочковая тахикардия

ЖЭ – желудочковая экстрасистолия

ИБС – ишемическая болезнь сердца

ИКД – имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор

КТ – компьютерная томография

ЛЖ – левый желудочек

МРТ – магнитно-резонансная томография

НПЖТ – непрерывно рецидивирующая желудочковая тахикардия

НЖТ – наджелудочковая тахикардия

ПЖ – правый желудочек

РЧА – радиочастотная абляция

СУИQT – синдром удлиненного интервала QT

ТЖ – трепетание желудочков

ФВ – фракция выброса

ФЖ – фибрилляция желудочков

ХМ ЭКГ – Холтеровское мониторирование ЭКГ

ЭФИ – электрофизиологическое исследование

ЭХО КГ – Эхокардиография

Термины и определения

Желудочковая экстрасистолия — преждевременная (по отношению к основному ритму) электрическая активация сердца, индуцированная импульсом, источник которого находится в ножках или разветвлениях пучка Гиса, в волокнах Пуркинье или рабочем миокарде желудочков.

Желудочковая тахикардия (ЖТ) — ускоренный ритм (как минимум 3 комплекса QRS с частотой сердечных сокращений более 100 уд./мин.), источник которого находится в ножках или разветвлениях пучка Гиса, в волокнах Пуркинье или рабочем миокарде желудочков. Устойчивой считается тахикардия, при которой длительность пароксизма равна или превышает 30 сек., а неустойчивой — менее 30 сек.

Реципрокная желудочковая тахикардия — пароксизмальная желудочковая тахикардия, обусловленная механизмом повторного входа волны возбуждения (re-entry). Данная форма тахикардии индуцируется желудочковой экстрасистолией (или желудочковыми экстрасимулами в ходе внутрисердечного электрофизиологического исследования) и может быть купирована с помощью стимуляции желудочков.

Аритмогенная дисплазия–кардиомиопатия правого желудочка — генетически детерминированное заболевание сердца, которому характерно замещение миокарда преимущественно правого желудочка (ПЖ) жировой и соединительной тканями.

Синдром удлиненного интервала QT (СУИQT) – наследственное заболевание с высоким риском ВСС, относится к генетически детерминированным первичным каналопатиям и характеризуется удлинением интервала QT на электрокардиограмме (ЭКГ) покоя, приступами потери сознания вследствие развития ЖТ типа «пируэт» ('torsades de pointes') и фибрилляции желудочков (ФЖ).

Синдром Бругада – наследственное заболевание, генетически детерминированный клиничко-электрокардиографический синдром, объединяющий частые семейные случаи синкопальных состояний или ВСС вследствие полиморфной ЖТ и наличие специфических изменений на ЭКГ.

Синдром короткого интервала QT - генетически-детерминированное заболевание, ассоциированное с высокой частотой развития ФЖ, синкопе и ВСС, сопровождающееся специфическим ЭКГ паттерном в виде укорочение интервала $QT \leq 340$ мс и высоких и заостренных зубцов Т.

Фасцикулярная левожелудочковая тахикардия — редкая форма пароксизмальной мономорфной ЖТ, в основе которой лежит механизм re-entry с участием в цепи циркуляции волны возбуждения задне-нижнего разветвления левой ножки пучка Гиса.

Непрерывно рецидивирующая (непароксизмальная) ЖТ — редкая форма мономорфной ЖТ, обусловленная патологическим автоматизмом или триггерной

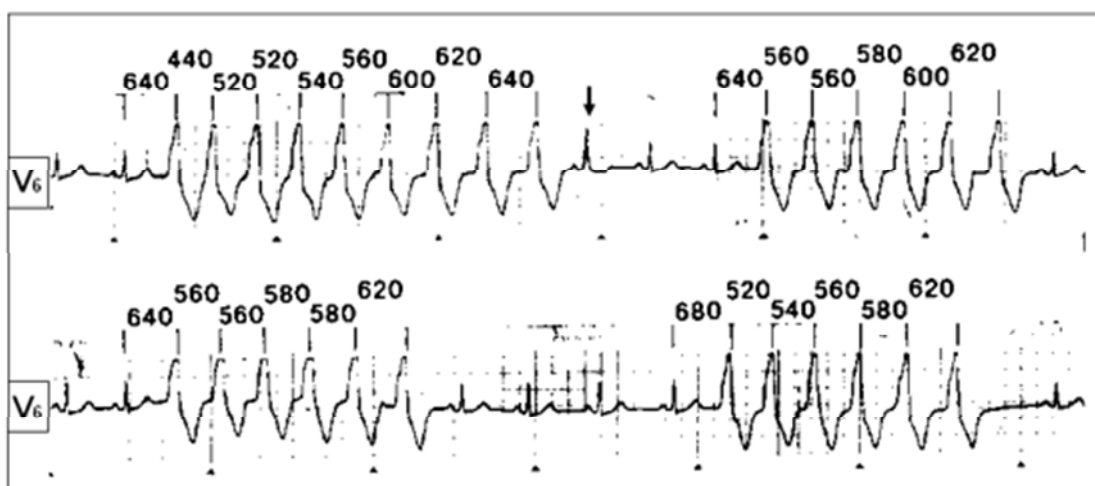
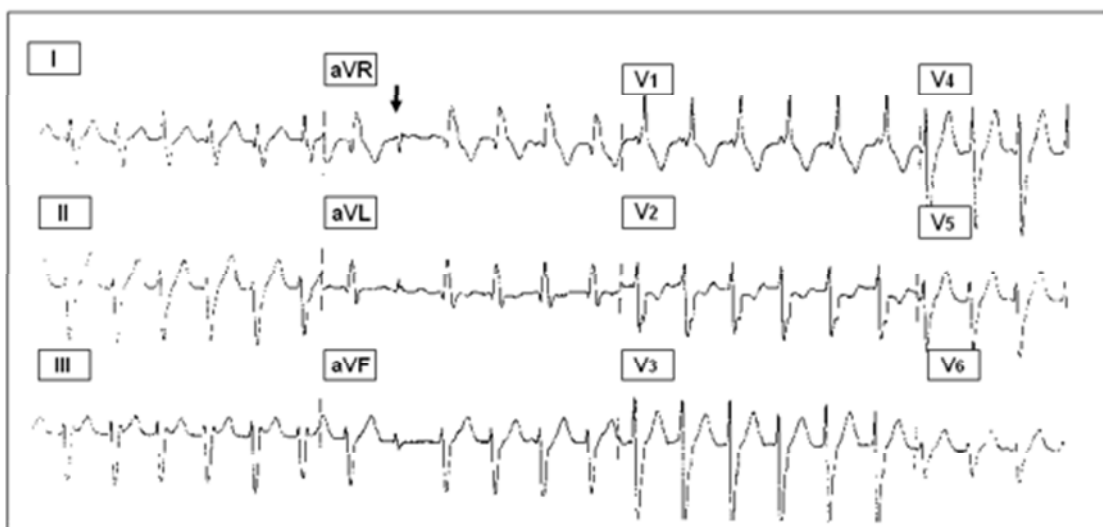
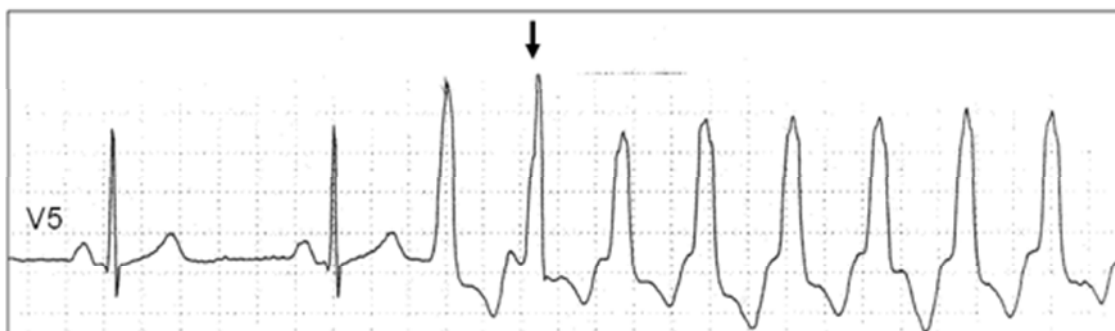
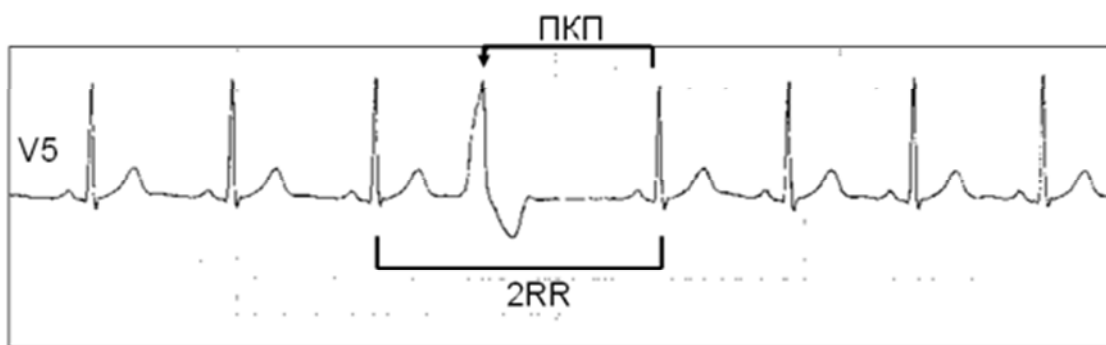
активностью (источник тахикардии, как правило, находится в выносящем тракте правого желудочка, в зоне, расположенной непосредственно под клапаном легочной артерии; другое её название — ЖТ из выносящего тракта правого желудочка).

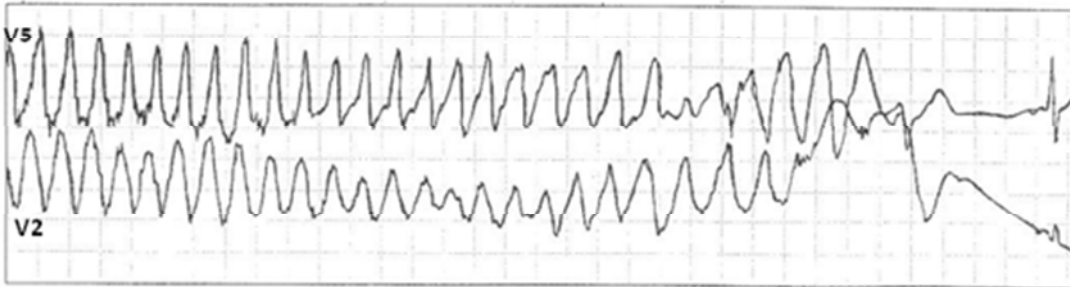
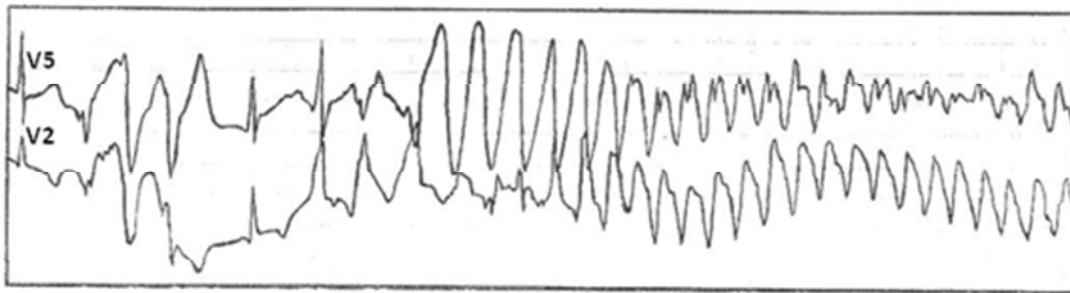
Внезапная смерть — это смерть, от которой первые симптомы ухудшения состояния пациента отделены сроком, не более 1 часа, а в реальной практике этот период нередко измеряется минутами.

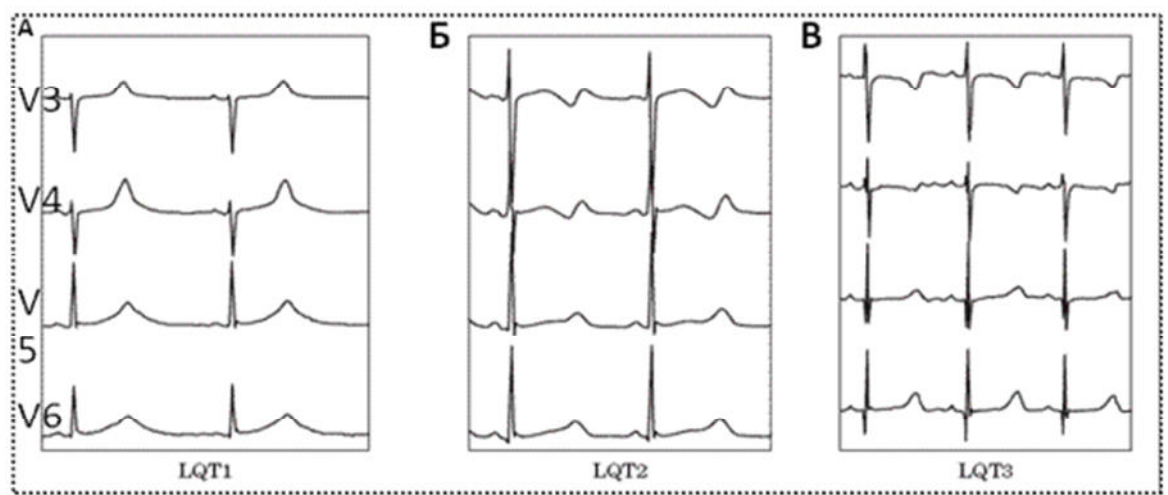
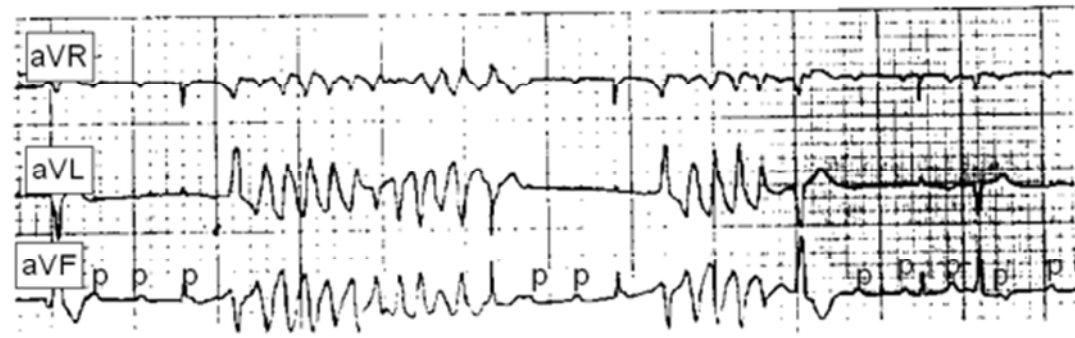
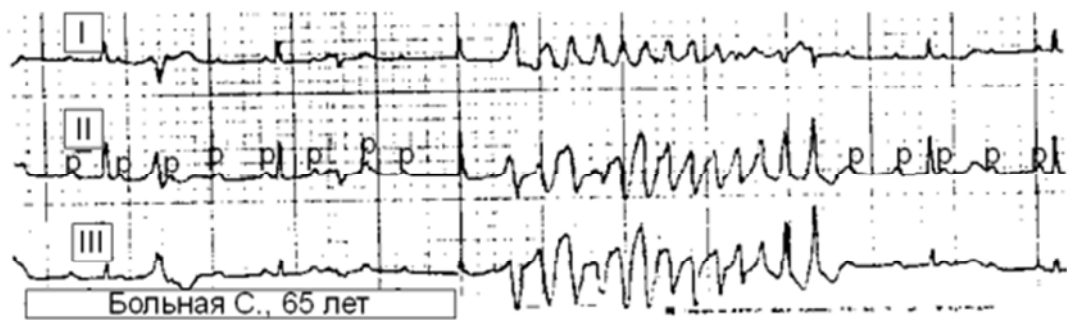
Первичная профилактика внезапной смерти — мероприятия, направленные на снижение риска ВСС у лиц, имеющих повышенный риск ВСС, но без анамнеза угрожающих жизни аритмий или предотвращенной остановки сердца.

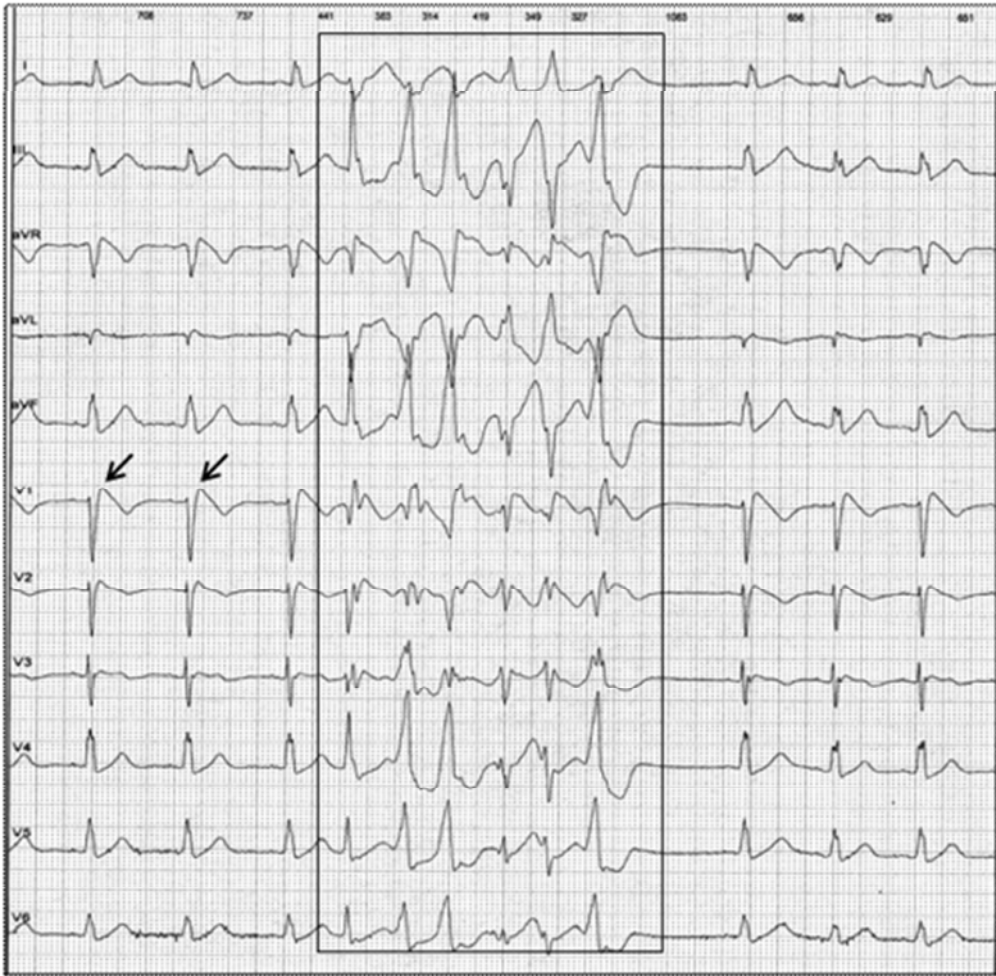
Вторичная профилактика внезапной смерти — мероприятия, направленные на снижение риска ВСС у лиц, имеющих анамнез угрожающих жизни аритмий или предотвращенной остановки сердца.

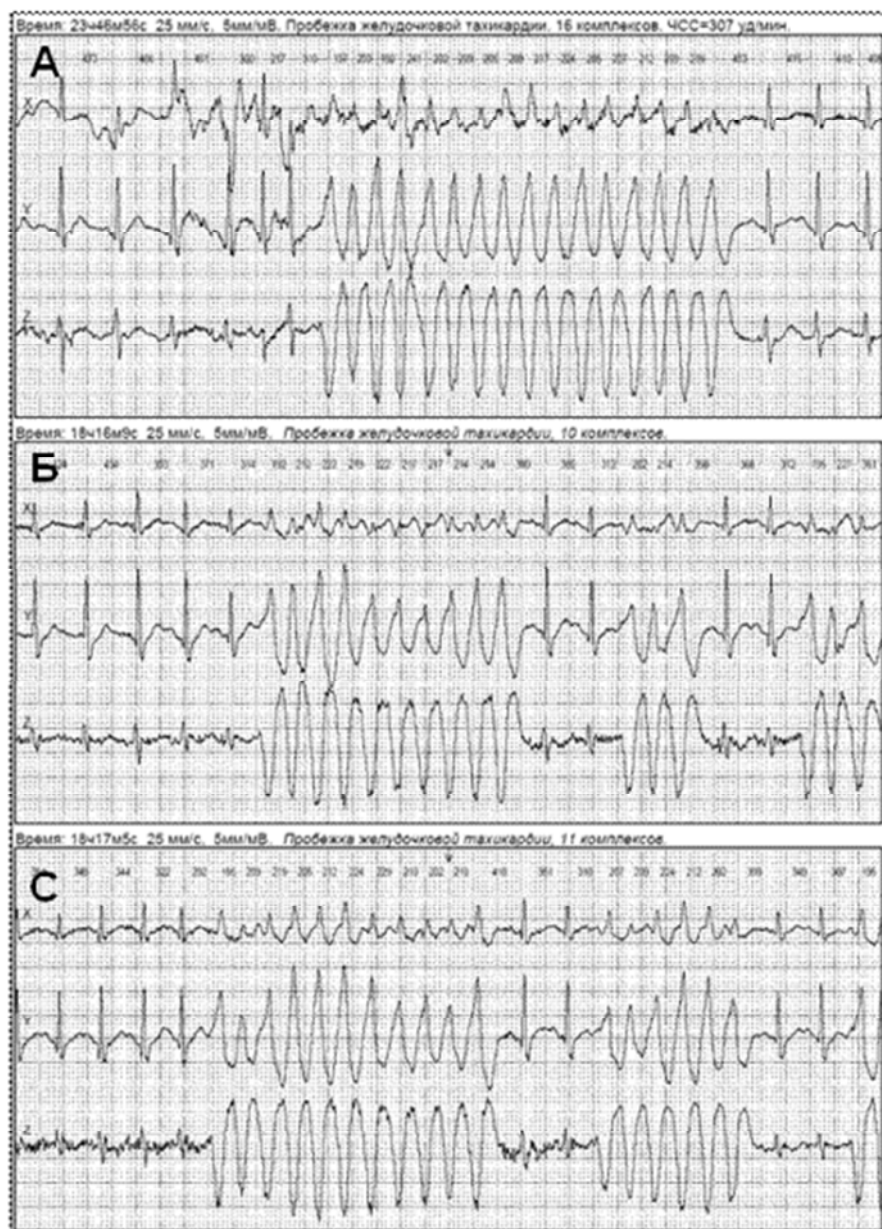
1. Краткая информация

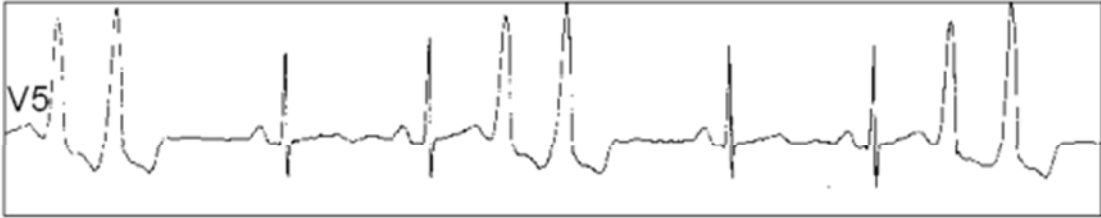
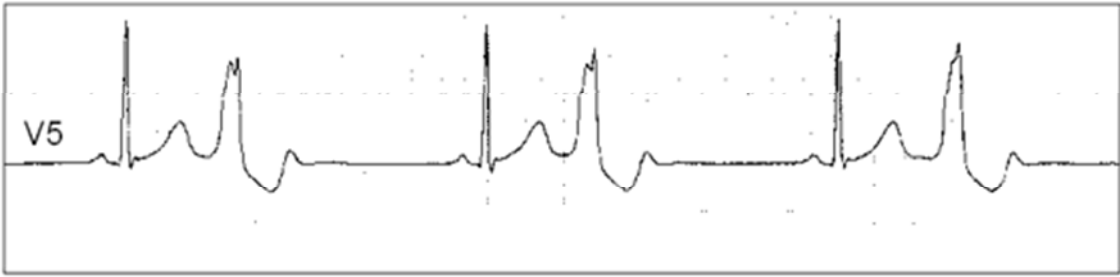












2. Диагностика

Основными методами диагностики желудочковой экстрасистолии и желудочковых тахикардий являются ЭКГ и суточное ЭКГ мониторирование по Холтеру, однако в ряде случаев для постановки и уточнения диагноза а также для дифференциальной диагностики ширококомплексных тахикардий проводится электрофизиологическое исследование (ЭФИ).

При широких комплексах QRS (более 120 мс) важно дифференцировать наджелудочковые тахикардии (НЖТ) от ЖТ. При лечении НЖТ назначаемые парентерально препараты, особенно верапамил или дилтиазем, могут быть потенциально опасны, поскольку могут способствовать развитию коллапса у больных с ЖТ. Для отличия НЖТ от ЖТ, устойчивые симптомы тахикардий бесполезны. Если диагноз НЖТ невозможно подтвердить или установить, то тахиаритмию следует расценивать как ЖТ и лечить соответственно.

Тахикардия с широкими комплексами QRS может быть разделена на 3 группы: НЖТ с блокадой ножек пучка Гиса; НЖТ с проведением по дополнительному предсердно-желудочковому соединению (ДПЖС) и желудочковая тахикардия:

1. **Наджелудочковая тахикардия с блокадой ножек пучка Гиса.** Блокада ножек пучка Гиса (БНПГ) может выявляться исходно или возникать только во время тахикардии, когда одна из ветвей пучка Гиса находится в рефрактерном периоде из-за частого ритма. Возникновение большинства БНПГ зависит не только от частоты ритма, но также от последовательности интервалов R-R — «длинный-короткий». Блокада ножек пучка Гиса может возникнуть при любой НЖТ. Если во время ортодромной атриовентрикулярной ре-энтри тахикардии (АВРТ) развивается БНПГ, то частота тахикардии может уменьшиться, если блокированная ножка пучка Гиса расположена на той же стороне (ипсилатеральная блокада), что и ДПЖС.
2. **Наджелудочковая тахикардия с проведением по ДПЖС.** НЖТ с участием ДПЖС может возникнуть во время ПТ, трепетания предсердий, ФП, атриовентрикулярной узловой ре-энтри тахикардии АВУРТ или антидромной АВРТ. Последняя возникает при антероградном проведении по ДПЖС и ретроградном проведении по атриовентрикулярному узлу или второму ДПЖС. Широкий комплекс QRS с морфологией блокады левой ножки пучка Гиса (БЛНПГ) может наблюдаться при антероградном проведении по другим видам дополнительных путей, таким как атриофасцикулярный, нодофасцикулярный или нодовентрикулярный тракт.
3. **Желудочковая тахикардия.** Существуют некоторые ЭКГ критерии, которые позволяют дифференцировать основной механизм тахикардии с широким комплексом QRS.

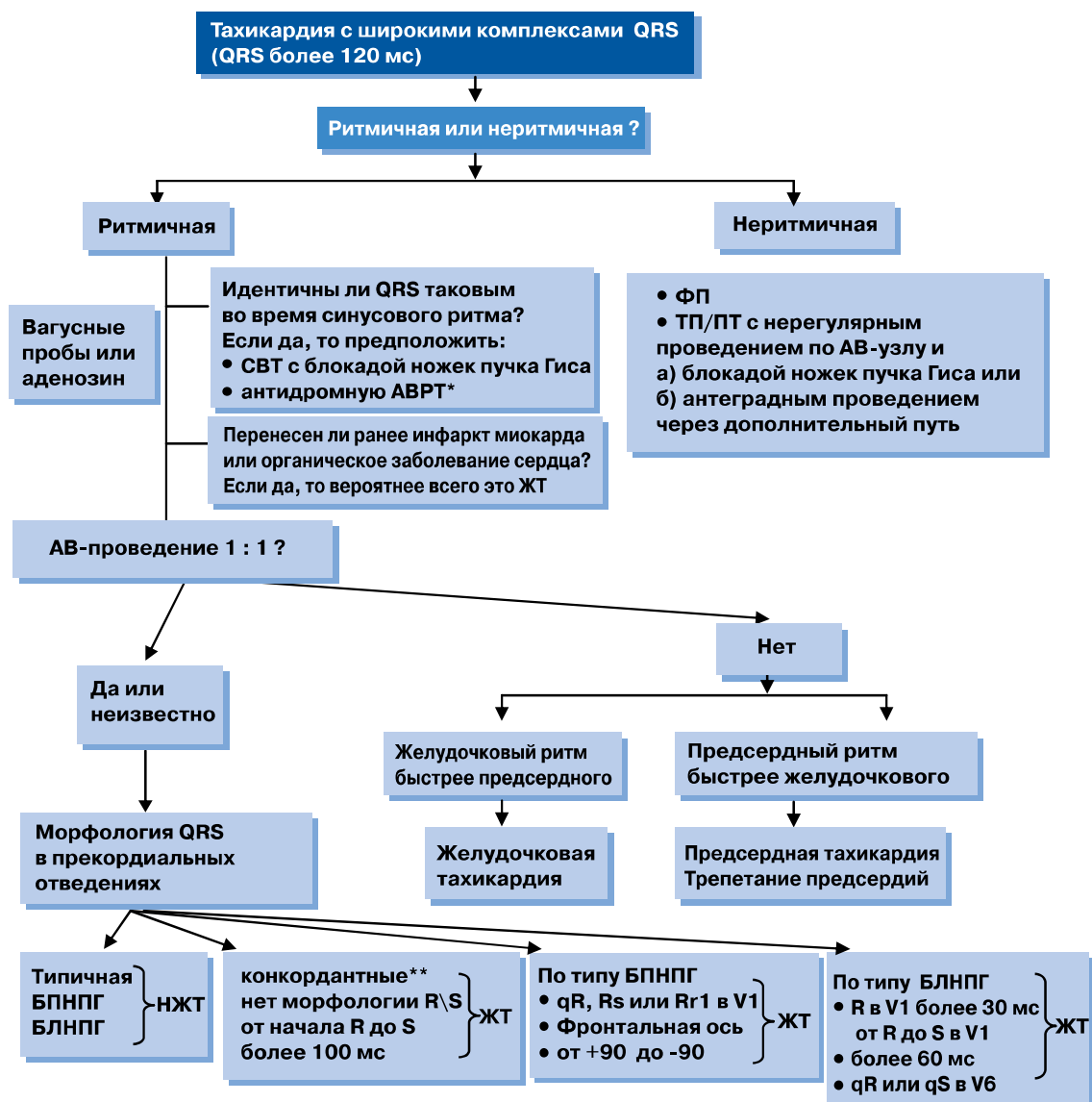


Рис. 1. Дифференциальный диагноз при тахикардии с широкими комплексами QRS (более 120 мс)

Тахикардии с широкими комплексами QRS >120 мс у взрослых могут быть вызваны наджелудочковыми аритмиями с постоянным или частотно-зависимым аберрантным внутрижелудочковым проведением, наджелудочковыми аритмиями с антеградным предвозбуждением, а также желудочковыми аритмиями. Несмотря на предложенные многими авторами ЭКГ критерии для дифференцирования наджелудочковой тахикардии с аберрантным проведением и желудочковой тахикардии, эти различия могут вызывать затруднения, даже если для анализа доступны полные записи ЭКГ. Аритмии с антеградным предвозбуждением могут вызывать особые трудности при дифференцировке с ЖТ на основании только морфологических критериев комплексов QRS. При некоторых аритмиях, таких как ре-энтри с вовлечением ветвей пучка Гиса или тахикардии при

наличии атриофасцикулярных трактов (АФТ), конфигурация QRS не отличается от более распространенных форм НЖТ с аберрантным проведением. Наконец, некоторые виды ЖТ могут иметь комплексы QRS продолжительностью 120 мс при аномальной морфологии QRS, а у детей продолжительность комплексов QRS при ЖТ может составлять менее 120 мс. Электрофизиологическое исследование позволяет точно диагностировать практически все тахикардии с широкими комплексами, а также определить последовательность и взаимоотношения между активацией предсердий и желудочков. При этом можно зарегистрировать электрограммы от структур, не отражающихся на стандартной ЭКГ, (таких как пучок Гиса или дополнительные пути проведения), а также могут быть проанализированы ответы на различные пробы со стимуляцией. Поскольку знание механизма аритмии обычно имеет критическое значение для выбора надлежащей терапии, электрофизиологические исследования часто занимают важное место в клинической диагностике у пациентов, имеющие тахикардии с широкими комплексами.

Диагностика и выявление генетически детерминированных ЖТ, развивающихся в результате мутаций в генах, кодирующих сердечные ионные каналы (первичные каналопатии) к которым относятся синдром удлиненного интервала QT, синдром Бругада, синдром короткого интервала QT, катехоламинэргическая желудочковая тахикардия, представляет определенные трудности. Сохранная сократительная функция левого желудочка в отсутствие воспалительных или ишемических поражений миокарда значительно затрудняет диагностику и проведение мероприятий по предупреждению ВСС у этой группы больных.

1. Диагностика синдрома удлиненного интервала QT (при отсутствии вторичных причин пролонгации QT)

Рекомендации	Класс рекомендаций	Уровень достоверности
СУИQT диагностируется - при $QTc \geq 480$ мс на повторных 12-канальных ЭКГ; - баллы по шкале риска LQTS >3	I	C
СУИQT диагностируется – при подтверждении наличия патогенетических мутаций вне зависимости от продолжительности QT	I	C
Диагноз СУИQT может быть рассмотрен - при наличии $QTc \geq 460$ мс на повторных 12-канальных ЭКГ у пациентов с синкопе неясного генеза в отсутствии вторичных причин удлинения QT	IIa	C

2. Диагностика синдрома Бругада

Рекомендации	Класс рекомендаций	Уровень достоверности
Регистрация спонтанного или индуцированного блокаторами натриевых каналов подъема сегмента ST морфологии 1 типа ≥ 2 мм в одном или больше правых прекардиальных отведениях (V_1-V_2)	I	C

Комментарии: Специфический для синдрома Бругада электрокардиографический паттерн включает в себя полную или неполную блокаду правой ножки пучка Гиса, косонисходящий подъем сегмента ST (с точки J) над изоэлектрической линией в правых прекардиальных отведениях (V_1-V_3), которые могут транзиторно исчезать, инвертированный зубец T, а также периодическое удлинение интервала PR. Помимо классического фенотипа, включающего в себя типичные клиничко-электрокардиографические проявления, выделяют скрытое течение, характеризующееся типичными изменениями на ЭКГ у асимптоматичных пациентов, которые либо имеются постоянно, либо индуцируются во время проведения фармакологических проб. Проба считается положительной в случае преобразования ЭКГ изменений в I тип или достижения J волной абсолютной амплитуды более 2 мм в V_1 и/или V_2 . Электрофизиологический эффект провоцирующих проб объясняется усугублением генетически детерминированного поражения натриевых каналов при введении антиаритмических препаратов, подавляющих быстрый деполярирующий натриевый ток I_{Na} , направленный внутрь клетки. Предполагается, что чем менее выражено снижение натриевого тока, особенно у бессимптомных пациентов, требующего большего введения блокаторов натриевых каналов для положительной пробы, тем меньше у пациента готовность к развитию жизнеугрожающих аритмий.

3. Диагностика катехоламинергической полиморфной желудочковой тахикардии

Рекомендации	Класс	Уровень	Ссылки
CPVT диагностируется при условии наличия структурно нормального сердца, нормальной ЭКГ в покое и индуцированной физической или эмоциональной нагрузками двунаправленной или полиморфной ЖТ	I	C	Priori SG, 2015 ESC Guidelines Eur Heart J. 2015 Nov 1;36(41):2793-867
CPVT диагностируется у носителей патогенетических мутаций в ответственных генах	I	C	

Комментарии: вне приступа на ЭКГ отсутствуют какие-либо специфические изменения. Отмечена взаимосвязь возраста первого возникновения синкопе с тяжестью CPVT. Чем раньше возникали синкопальные состояния, тем хуже прогноз.

4. Диагностика синдрома короткого интервала QT

Рекомендации	Класс рекомендаций	Уровень достоверности
Синдром короткого интервала QT диагностируется: - регистрация на ЭКГ QTc ≤ 340 ms	I	C
Диагноз синдром короткого интервала QT может быть рассмотрен при QTc ≤ 360 мс и одного или больше из следующего: (А) подтверждено наличие патогенной мутации (Б) Семейная история заболевания (В) Семейная история ВСС в возраст до 45 лет (Г) Выживание после эпизода ЖТ/ФЖ в отсутствие сердечных заболеваний	IIa	C

Комментарии: Значения QTc < 340 мсек могут служить основанием для постановки диагноза, значения QTc = 340-360 мсек являются пограничными, и нередко представляют трудности для интерпретации.

2.1 Рекомендации по проведению электрофизиологических исследований

Класс I.

Пациенты, имеющие тахикардии с широкими комплексами QRS, у которых неясен точный диагноз после анализа доступных записей ЭКГ и в отношении которых знание точного диагноза необходимо для выбора тактики лечения.

Класс II.

Отсутствуют.

Класс III.

Пациенты с ЖТ или НЖТ с аберрантным проведением или синдромом предвозбуждения, диагностирующимися на основании четких критериев ЭКГ и в отношении которых данные электрофизиологического исследования не повлияют на выбор терапии. Тем не менее, данные, полученные при исходном электрофизиологическом исследовании у этих пациентов могут рассматриваться как руководство к последующей терапии.

2.2 Роль электрофизиологического исследования у пациентов с первичными каналопатиями

Удлинение интервала QT, связанное с потенциальной угрозой возникновения опасных для жизни аритмий, может отмечаться постоянно или периодически как проявление

врожденного синдрома удлиненного интервала QT или может возникать вследствие метаболических, токсических или патофизиологических факторов. Автономная нервная система и катехоламины могут влиять на проявления и выраженность как врожденного, так и приобретенного синдромов удлиненного интервала QT. Электрофизиологическое исследование имеет ограниченное значение для выявления, постановки диагноза или подбора терапии при врожденном или приобретенном удлинении QT. Электрофизиологические исследования у пациентов с врожденным синдромом удлиненного QT нередко приводят к запуску желудочковых аритмий, в то время как их предсказательная ценность невысокая или отсутствует вовсе. Инфузия катехоламинов в ходе электрофизиологического исследования или постоянного мониторинга ЭКГ предлагалась в качестве метода, выявляющего клинически скрытые формы синдрома удлиненного интервала QT. Однако, положительная и отрицательная предсказательная значимость этих методов до конца не определены. Электрофизиологические исследования используются в диагностических целях у пациентов, страдающих необъяснимыми обмороками или аритмиями, сопровождающимися клиническими симптомами, у которых удлинение интервала QT произошло на фоне приема препаратов, способных индуцировать “torsade de pointes”. Тем не менее, прогностическая значимость изменений воспроизводимости желудочковых аритмий, вызванных приемом медикаментов, остается неясной.

Монофазная регистрация потенциалов действия помогает получить информацию о длительности потенциалов действия и идентифицировать постдеполяризационные потенциалы. Однако в настоящее время ее применение ограничено, поскольку технически сложно получить стабильные и воспроизводимые записи из различных участков миокарда.

- Проведение эндоЭФИ может обсуждаться для стратификации риска у пациентов с синдромом Бругада со спонтанным подъемом сегмента ST, без мутаций в гене *SCN5A* и каких-либо клинических проявлений.

Класс рекомендаций IIb, уровень (уровень достоверности C)

- Программируемая электрическая стимуляция не показана CPVT пациентам.

Класс рекомендаций III, уровень (уровень достоверности C)

- Инвазивное ЭФИ с программируемой электрической стимуляцией не рекомендовано для стратификационного риска ВСС у пациентов с синдромом короткого интервала QT

Класс рекомендаций III, уровень (уровень достоверности C)

2.2.1 Рекомендации для проведения электрофизиологического исследования

Класс I.

Отсутствуют

Класс II.

- 1) Оценка проаритмического влияния препарата у пациентов, у которых устойчивая ЖТ или остановка сердца возникли на фоне приема этого препарата.
- 2) Пациенты, у которых изменения интервала QT или конфигурация волны TU не могут быть истолкованы однозначно, в связи с наличием обмороков или симптоматических аритмий, у которых действие катехоламинов может выявить определенные изменения интервала QT.

Класс III.

- 1) Пациенты с врожденным удлинением интервала QT, проявляющимся клинически, с симптоматическими аритмиями или без них.
- 2) Пациенты с приобретенным синдромом удлиненного интервала QT, у которых симптомы четко связаны с определенной причиной или механизмом формирования жизнеугрожающей аритмии.

2.3 Роль электрофизиологического исследования у пациентов с желудочковыми экстрасистолами, парными экстрасистолами и неустойчивой желудочковой тахикардией

Частые или повторные желудочковые эктопические комплексы и неустойчивая желудочковая тахикардия (три или более последовательных желудочковых комплекса, которые длятся менее 30 секунд и не вызывают потери сознания) могут отмечаться у пациентов со структурно измененным или нормальным сердцем. В ходе лечения таких пациентов клиницист должен учитывать как саму симптоматику, вызванную желудочковыми эктопиями, так и прогностическую значимость таких аритмий. Пациенты с частыми или повторными желудочковыми эктопиями могут отмечать симптомы, такие как сердцебиения, утомляемость и предобморочные состояния, связанные с этими аритмиями. Если эти симптомы нечастые или носят умеренный характер, то терапию можно не проводить. Если пациент плохо переносит аритмии, то электрофизиологическое исследование может определить место (места) локализации аритмогенных очагов. После идентификации такой участок может быть подвергнут эффективной катетерной абляции. Такой подход может быть весьма успешным у пациентов с ЖТ в структурно нормальном

сердце. Частые или сложные желудочковые эктопии также ассоциируются с плохим прогнозом в некоторых клинических ситуациях. Вместе с тем, такие прогностические характеристики, как наличие и вид структурного заболевания сердца, выраженность желудочковой дисфункции, наличие поздних потенциалов, изменения в вариабельности сердечного ритма, также могут быть использованы в прогностической оценке. У пациентов с ИБС был выполнен ряд клинических исследований, в которых оценивалось влияние медикаментозной терапии, направленной на снижение желудочковой эктопической активности, на профилактику внезапной смерти, при этом преимущества такой терапии не было продемонстрировано. Более того, в исследовании Cardiac Arrhythmia Suppression Trial (CAST) подавление желудочковой эктопической активности с помощью флекаинида, энкаинида или морацизина было связано с повышенной смертностью.

Во многих исследованиях изучалось значение программируемой стимуляции желудочков для оценки риска последующего развития аритмий или общей смертности. Эти исследования существенно различались по методам отбора пациентов, используемым протоколам стимуляции и определениям цели проведения стимуляции. У пациентов, перенесших ИМ, возможность индуцировать устойчивую мономорфную ЖТ при программируемой стимуляции ассоциируется с более чем двукратным повышением риска смерти, связанной с аритмией. В ходе контролируемых клинических исследований ведется проверка гипотезы, согласно которой индукция ЖТ и последующее подавление индукции позволят эффективно выявлять пациентов высокого риска и эффективно влиять на этот риск с помощью терапии.

2.3.1 Рекомендации по проведению электрофизиологического исследования

Класс I.

Отсутствуют

Класс II.

1) Пациенты с дополнительными факторами риска в отношении возникновения аритмий: низкая фракция выброса ЛЖ, наличие поздних потенциалов на сигналусредненной ЭКГ, неустойчивая ЖТ при амбулаторном мониторинге ЭКГ, у которых электрофизиологическое исследование будет использовано для дальнейшего уточнения факторов риска и для подбора терапии при индуцируемой ЖТ.

2) Пациенты с яркой клинической симптоматикой, вызванной одиночными, парными мономорфными желудочковыми экстрасистолами, неустойчивой ЖТ по данным амбулаторного мониторирования ЭКГ, у которых рассматривается возможность катетерной абляции.

Класс III.

Пациенты с одиночными, парными желудочковыми экстрасистолами или неустойчивой ЖТ при отсутствии симптомов или при неяркой их выраженности, без других факторов риска развития устойчивых аритмий.

3. Лечение

3.1. Желудочковая экстрасистолия и парасистолия

Класс рекомендаций I (уровень достоверности C)

Устранение желудочковой экстрасистолии у пациентов без органического поражения сердца рекомендовано только при наличии выраженных клинических проявлений или в случае, если частая экстрасистолия вызывает дилатацию полостей сердца. [5].

Класс рекомендаций III (уровень достоверности C)

Не рекомендовано Назначение антиаритмических препаратов или проведение РЧА больным с частой ЖЭ, не имеющим клинических проявлений и признаков вторичной дилатации полостей сердца. [5].

Устранение желудочковой экстрасистолии или желудочковой парасистолии редко выступает в качестве самостоятельной клинической задачи. Такая задача может возникать в случаях очень частой ЖЭ, устойчиво регистрирующейся на протяжении длительного времени (месяцы, годы). Как указывалось, выше, при желудочковой экстрасистолии резко нарушается последовательность электрического возбуждения желудочков, что влечет за собой соответствующие нарушения нормальной последовательности сокращения сердца. Это явление получило название механической диссинхронии. Чем больше продолжительность желудочкового эктопического комплекса QRS на ЭКГ, тем больше степень выраженности механической диссинхронии, и чем больше таких «диссинхроничных» ударов сердца, тем выше вероятность развития, со временем, вторичной дилатации сердца со снижением показателей его насосной работы и развитием сердечной недостаточности. Такая последовательность развития событий под действием частой ЖЭ может нередко наблюдаться в том числе и у лиц, не имеющих изначально клинических признаков органического заболевания сердца. Для количественной оценки ЖЭ применяется показатель, обозначаемый как «бремя ЖЭ». Оно определяется

процентом желудочковых эктопических сокращений от общего количества ударов сердца, зарегистрированного за сутки с помощью ХМ ЭКГ. Считается, что вероятность развития вторичной дилатации полостей сердца довольно высока, если бремя ЖЭ превышает 25%, особенно в тех случаях, когда продолжительность эктопических комплексов QRS составляет 150 мс и более. Устранение ЖЭ в таких случаях способно предупредить это явление.

3.1.1. Консервативное лечение

Класс рекомендаций I (уровень достоверности C)

В качестве эффективных средств медикаментозного противоаритмического лечения у больных ЖЭ без структурного заболевания сердца рекомендованы препараты I (прежде всего IC) класса и препараты III класса, за исключением дронедарона (см. приложение Г2).[5].

Учитывая высокий риск побочных эффектов при длительном использовании амиодарона**, назначение данного препарата должно осуществляться только при неэффективности других антиаритмических препаратов в случае, если ожидаемая польза от подавления ЖЭ превышает риск побочных эффектов лечения.

Класс рекомендаций III (уровень достоверности A)

Применение антиаритмических препаратов IA и IC классов у больных со структурным заболеванием сердца не рекомендовано (противопоказано). [1, 4-5].

После перенесенного инфаркта миокарда значительно возрастает вероятность аритмогенного действия препаратов I класса, что является основной причиной существенного возрастания риска внезапной аритмической смерти, при их использовании у данной категории больных. По этой причине у больных, переживших инфаркт миокарда с зарегистрированной на ЭКГ ЖЭ и другими формами сердечных аритмий, препараты I класса должны быть исключены из клинического применения. Такие же ограничения распространяются и на пациентов с другими формами сердечной патологии, приводящими к дилатации полости и снижению фракции выброса левого желудочка (по данным ЭХО КГ), к гипертрофии миокарда левого желудочка (1,5 см и более, по данным ЭХО КГ), а также к проявлениям хронической сердечной недостаточности. Наиболее опасно применение у этих категорий больных препаратов IC класса. Вот почему у больных со структурным заболеванием сердца рекомендовано применение только антиаритмических препаратов III класса (амиодарона** и соталола**), при этом у пациентов с сердечной недостаточностью, единственным рекомендованным к применению препаратом (помимо β-адреноблокаторов) является амиодарон**.

Класс рекомендаций I (уровень достоверности C)

У пациентов с ИБС в целях подавления желудочковой экстрасистолии рекомендовано использование β-адреноблокаторов, соталола** или амиодарона**.

Класс рекомендаций IIb (уровень достоверности B)

Пациентам, перенесшим инфаркт миокарда, имеющим сниженную ФВЛЖ и частую ЖЭ, в целях контроля симптомов может быть рекомендовано назначение амиодарона**, но только в случае выраженных клинических проявлений ЖЭ, поскольку постоянный приём препарата сопровождается высоким риском развития побочных эффектов. [5]

Следует учитывать, что подавление ЖЭ при этом не оказывает влияния на прогноз заболевания, а только лишь улучшает качество жизни.

3.1.2. Хирургическое лечение

Класс рекомендаций I (уровень достоверности B)

Радиочастотная катетерная абляция (РЧА) источника эктопической активности при частой ЖЭ и/или ЖТ из выводного тракта правого желудочка (характерные электрокардиографические проявления) рекомендована в случае, если нарушения ритма сердца сопровождаются клиническими проявлениями и/или вторичной дилатацией полостей сердца, при неэффективности медикаментозной терапии препаратами IC класса или как альтернативный метод лечения. [5].

Монотопная ЖЭ может быть устранена посредством РЧА источника эктопической активности. Следует подчеркнуть, что данное вмешательство является эндоваскулярным вмешательством, не требующим хирургического доступа и (в подавляющем большинстве случаев) анестезиологического пособия.

Класс рекомендаций IIa (уровень достоверности B)

РЧА источника эктопической активности при частой ЖЭ и/или ЖТ другой локализации рекомендовано в случае неэффективности антиаритмической терапии препаратами IC класса (имеется опыт приёма хотя бы одного препарата в адекватной терапевтической дозе) или в случае, если пациент желает избежать необходимости постоянного приёма лекарственных препаратов. [5].

Класс рекомендаций III (уровень достоверности C)

Проведение РЧА при политопной ЖЭ не рекомендовано. [5].

3.2. Желудочковая тахикардия

Класс рекомендаций I (уровень достоверности C)

- 1) При ФЖ или ЖТ без пульса ключевым элементом реанимации (т.е., однозначно рекомендована) является экстренная электрическая дефибрилляция с применением энергии разряда 150–360 Дж. [5].

- 2) При неэффективности трёх разрядов перед применением следующих разрядов рекомендуется внутривенное болюсное введение амиодарона** в дозе 300 мг. Менее эффективно в этих случаях применение лидокаина** (100–200 мг внутривенно). Введение препаратов производится на фоне непрерывного наружного массажа сердца.[5].

В случае восстановления синусового ритма, при необходимости может быть начата постоянная внутривенная инфузия препаратов.

3.2.1. Консервативное лечение

Класс рекомендаций IIb (уровень достоверности C)

У больных с устойчивыми пароксизмами ЖТ без серьезных нарушений гемодинамики при отсутствии структурной патологии сердца (например, идиопатическая тахикардия из выводного тракта правого желудочка, фасцикулярная левожелудочковая тахикардия и др.), может быть рекомендовано внутривенное введение прокаинамида**, лидокаина**, β-адреноблокаторов, верапамила**, трифосаденина или амиодарона**.[5].

Выбор антиаритмического препарата должен осуществляться с учётом характерных для разных форм ЖТ изменений ЭКГ. Введение антиаритмических препаратов должно осуществляться только в условиях блока интенсивной терапии в связи с риском побочных эффектов (например, артериальной гипотензии, коллапса). Возможной альтернативой является проведение электрической кардиоверсии под коротким наркозом.

При **пароксизмальной мономорфной ЖТ** наиболее эффективными являются антиаритмические препараты I и III классов, и как средства купирования пароксизмов при внутривенном применении, и как средства предупреждения их повторного развития, при регулярном длительном приеме внутрь. При этом следует строго соблюдать ограничения по безопасности применения препаратов I класса, обусловленные высоким риском их аритмогенного действия у больных с тяжелым органическим поражением сердца. Препараты I класса должны быть исключены из клинического применения у больных ИБС, в том числе переживших инфаркт миокарда, а также у пациентов с другими формами сердечной патологии, приводящими к дилатации полости и снижению фракции выброса левого желудочка (<40% по данным ЭХО КГ), к гипертрофии миокарда левого желудочка (1,5 см и более, по данным ЭХО КГ), а также к проявлениям хронической сердечной недостаточности. Наиболее опасно применение у этих категорий больных препаратов IC класса.

Из препаратов IA класса парентерально используется только прокаинамид**. После предварительного разведения в 20 мл физиологического раствора его можно вводить внутривенно струйно в дозе 0,5–1,0 г лишь при отсутствии представленных выше ограничений по безопасности применения. Из-за риска развития гипотонии препарат вводится медленно (в течение 10–15–20 минут) под постоянным контролем уровня АД.

Более эффективно и безопасно внутривенное струйное введение лидокаина** в дозе 1–2 мг/кг в течение 3–5 минут с последующей, при необходимости, поддерживающей инфузией со скоростью 1–4 мг/мин.

Внутривенное введение амиодарона** в дозе 5 мг/кг в течение 15–20 мин как правило оказывается более эффективным. При необходимости продолжения введения препарата может быть начата постоянная инфузия в суточной дозе 1,2–1,8 г (максимальная суточная доза 2,2 г).

При **фасцикулярной левожелудочковой тахикардии** и **НПЖТ** внутривенное введение верапамила**, а также трифосаденина (АТФ) являются высоко эффективными способами купирования. При этих формах тахикардии для предупреждения рецидивов эффективен регулярный длительный прием внутрь верапамила, а также средств, относящихся к IC классу.

Внутривенное введение антиаритмических препаратов проводится под постоянным контролем уровня артериального давления и ЭКГ. Развитие предсердно-желудочковой блокады II–III степени, расширение синусовых комплексов QRS >160 мс и удлинение интервала QT >500 мс, также в синусовых комплексах, требует прерывания введения.

Класс рекомендаций IIa (уровень достоверности C)

В целях профилактики рецидивов мономорфной ЖТ, ТЖ и ФЖ, в том числе после проведенной имплантации кардиовертора-дефибриллятора (см.ниже), рекомендуется назначение на длительный постоянный прием соталола**, амиодарона**, а также комбинации амиодарона** и β-блокаторов.[4-6]

Класс рекомендаций IIa (уровень достоверности C)

Рекомендуется больным со сниженной фракцией выброса левого желудочка, проявлениями хронической сердечной недостаточности, а также при наличии признаков почечной недостаточности, препаратом выбора является амиодарон**. [4-6].

Класс рекомендаций III (уровень достоверности A)

Соталол** не рекомендован больным сердечной недостаточностью со сниженной фракцией выброса левого желудочка. [4-6].

Класс рекомендаций IIa (уровень достоверности B)

Рекомендуется назначение амиодарона** уже после первого рецидива устойчивой ЖТ у пациентов с ИБС и ИКД. [5].

Класс рекомендаций IIa (уровень достоверности C)

- 1) Применение антиаритмических препаратов IC и III классов рекомендовано для предупреждения пароксизмов ЖТ у пациентов без структурного заболевания сердца.[4-6]
- 2) Профилактический приём верапамила рекомендуется для предупреждения пароксизмов НПЖТ и фасцикулярной левожелудочковой тахикардии.[4-6]

Поскольку и **фасцикулярная левожелудочковая тахикардия** и **НПЖТ** возникают, как правило, у лиц, не имеющих признаков органического заболевания сердца, назначение им препаратов IC класса безопасно.

Класс рекомендаций I (уровень достоверности C)

- 1) Лечение больных с желудочковой тахикардией типа **TdP** рекомендуется начинать с выявления и устранения причин удлинения интервала QT, прежде всего с отмены любых лекарственных средств, способных удлинять интервал QT, если таковые применяются.[4-6]
- 2) Внутривенное введение сульфата магния** рекомендовано при возникновении полиморфной желудочковой тахикардии типа пируэт.[4-6]
- 3) При отсутствии эффекта от введения сульфата магния** рекомендована временная электрокардиостимуляция с частотой 100 и больше в минуту.[4-6]
- 4) Если причиной удлинения интервала QT с развитием TdP является брадикардия, например, полная АВ-блокада, электрокардиостимуляция должна быть первым и основным этапом лечения, а при наличии соответствующих возможностей, сразу же рекомендуется постоянная электрокардиостимуляция с имплантацией искусственного водителя ритма сердца. [4-6].

Выявить и устранить причины удлинения интервала QT удастся, как показывает практика, в подавляющем большинстве случаев, но почти никогда это не дает быстрого результата. Сульфат магния нередко оказывается эффективным, в том числе и у пациентов с исходно нормальным уровнем магния в крови. Навязывание сердцу высокой частоты сокращений приводит к укорочению интервала QT и способствует предотвращению рецидивов TdP. Продолжительность электрокардиостимуляции определяется временем, необходимым для устранения причины удлинения интервала QT, например, временем экскреции того или иного препарата, явившегося причиной удлинения интервала QT.

Класс рекомендаций III (уровень достоверности C)

Не рекомендовано применение антиаритмических препаратов (особенно препаратов III класса) с целью купирования тахикардии типа TdP.[4-6]

3.2.2. Хирургическое лечение (РЧА)

Радиочастотная абляция при ЖТ применялась с различной степенью успеха у пациентов с ишемической болезнью сердца, кардиомиопатиями, а также при различных формах идиопатической ЖТ. В обзоре NASPE среди 429 пациентов с ЖТ частота успешной абляции составила 71%; 85% из 224 пациентов со структурно нормальными сердцами,

54% из 115 пациентов с ишемической болезнью сердца и 61% из 90 пациентов с кардиомиопатией. Осложнения отмечены у 3%, летальных исходов не было. Технология картирования и абляции различны, в зависимости от типа ЖТ. У пациентов без структурного заболевания сердца обычно отмечаются лишь одиночные очаги ЖТ и катетерная абляция оказывается высокоэффективной. У пациентов с выраженным структурным заболеванием сердца, особенно перенесших инфаркт миокарда, часто отмечаются множественные очаги ЖТ. Катетерная абляция одного очага ЖТ у таких пациентов может оказать лишь паллиативный эффект и не устранить потребность в других видах антиаритмического лечения.

Рекомендации по РЧА при желудочковой тахикардии

Класс I.

- 1) Пациенты с вызывающими симптоматику устойчивыми мономорфными ЖТ, если тахикардия устойчива к действию препаратов, а также при непереносимости препаратов пациентом или его нежелании продолжать длительную антиаритмическую терапию.
- 2) Пациенты с желудочковыми тахикардиями типа ре-энтри, обусловленными блокадой ветви ножки пучка Гиса.
- 3) Пациенты с устойчивой мономорфной ЖТ и имплантированным кардиовертером-дефибриллятором, у которых отмечаются множественные срабатывание ИКД не контролируемые перепрограммированием или сопутствующей лекарственной терапией.

Класс II.

Неустойчивая ЖТ, вызывающая клиническую симптоматику, если тахикардия резистентна к действию препаратов, а также при непереносимости препаратов пациентом или его нежелании продолжать длительную антиаритмическую терапию.

Класс III.

- 1) Пациенты с ЖТ, поддающейся действию препаратов, ИКД или хирургическому лечению, если данная терапия хорошо переносится и пациент предпочитает ее проведению абляции.
- 2) Нестабильные, частые, множественные или полиморфные ЖТ, которые не могут быть адекватно локализованы современной техникой картирования.
- 3) Не имеющие симптомов и клинически доброкачественные неустойчивые ЖТ.

3.2.3. Синдром удлиненного интервала QT

Класс рекомендаций I (уровень достоверности B)

Рекомендуется всех пациентов информировать о своём заболевании, в том числе его наследственном характере и риске заболевания у детей, и получить общие рекомендации, направленные на уменьшение риска развития TdP и ВСС. [11].

Класс рекомендаций I (уровень достоверности B)

Рекомендовано полное исключение приёма лекарственных препаратов, вызывающих увеличение продолжительности интервала QT. [11].

По мере накопления клинической информации и внедрения в практику новых лекарственных препаратов данный перечень претерпевает изменения. Постоянно обновляемая информация о лекарственных препаратах, способных увеличивать продолжительность интервала QT, представлена на сайте <http://www.azcert.org>.

Класс рекомендаций I (уровень достоверности B)

Рекомендуется избегать ситуаций, способных вызывать электролитные нарушения (неконтролируемый приём мочегонных и гормональных препаратов, голодание, обезвоживание, пищевые отравления, сопровождающиеся профузной рвотой или диареей и др.). [11].

Класс рекомендаций I (уровень достоверности B)

Рекомендуется по возможности избегать пусковых факторов, которые могут провоцировать индукцию TdP (спортивные нагрузки, особенно плавание; эмоциональный стресс, резкие звуки)

3.2.3.1. Консервативное лечение

Класс рекомендаций I (уровень достоверности B)

Медикаментозная терапия является основой лечения наследственного СУИQT. Постоянный приём β -адреноблокаторов рекомендован пациентам с клинически установленным диагнозом LQTS, имеющих:

- а) асимптоматичное удлинение скорректированного интервала QTc ($QTc \geq 470$ мс) и/или
- б) симптоматическое течение (синкопе) или документированные эпизоды ЖТ/ФЖ,
(за исключением абсолютных противопоказаний к приёму препаратов, например, тяжёлого течения бронхиальной астмы). [11].

В настоящее время отсутствуют данные, указывающие на более высокую эффективность какого-либо из β -адреноблокаторов в профилактике рецидивов TdP у больных наследственным СУИQT. Выбор лекарственного препарата, подбор его дозы и определение режима приёма осуществляются индивидуально. В целях уменьшения риска побочных эффектов препарата и для удобства больных предпочтение следует отдавать

кардиоселективным β -адреноблокаторам с большой длительностью действия. Пациентов следует обязательно информировать о том, что длительное отсутствие рецидивов TdP на фоне лечения ни в коем случае не должно быть расценено в качестве повода прекратить приём препарата. В случае необходимости прекращение приёма β -адреноблокаторов должно быть осуществлено постепенно, предпочтительно под контролем медицинского персонала, поскольку резкое прекращение лечения может сопровождаться «синдромом отмены», на фоне которого риск индукции TdP особенно высок [67].

Класс рекомендаций IIa (уровень достоверности B)

Бета-блокаторы показаны носителям мутаций в ответственных генах СУИQT и нормальной продолжительности QTc (B);

Класс рекомендаций IIb (уровень достоверности C)

Антиаритмические препараты I класса (блокаторы натриевых каналов, предпочтительно IB класса: мексилетин [в России в настоящее время не зарегистрирован], флекаинид или ранолазин) могут быть использованы как дополнительная терапия для укорочения интервала QT у пациентов с 3-м типом СУИQT, имеющих удлинение интервала QTc > 500 мс (C);

В настоящее время опыт эффективного применения этих препаратов ограничен лишь больными СУИQT3. В качестве критерия, указывающего на потенциальную эффективность планируемого долгосрочного лечения предложено уменьшение длительности интервала QTc на 40 мс и более после перорального приёма антиаритмического препарата I класса.

3.2.3.2. Хирургическое лечение

Класс рекомендаций I (уровень достоверности B)

Имплантация кардиовертера-дефибриллятора показана всем больным с установленным диагнозом СУИQT, пережившим остановку сердца [11].

Имплантация кардиовертера-дефибриллятора не избавляет больного наследственным СУИQT от необходим приёма β -адреноблокаторов и ни в коем случае не должна рассматриваться в качестве альтернативы медикаментозной терапии.

Класс рекомендаций IIa (уровень достоверности B)

Имплантация ИКД в сочетании с бета-блокаторами должна рассматриваться у пациентов с установленным диагнозом СУИQT, имеющих синкопе и/или ЖТ на фоне адекватных доз бета-блокаторов (B) [11, 16].

Класс рекомендаций IIb (уровень достоверности C)

Имплантация ИКД может рассматриваться в дополнение к бета-блокаторной терапии у бессимптомных носителей патогенетических мутаций в генах *KCNH2* или *SCN5A*, когда интервал QTc составляет 500 мс (C).

На неблагоприятный прогноз болезни указывает выраженное увеличение длительности QTc >500 мс (особенно высокий риск у больных с увеличением длительности QTc >600 мс), сохраняющаяся на фоне приёма β-адреноблокаторов альтернация зубцов T на ЭКГ, ранние клинические проявления заболевания — приступы потери сознания, пароксизмы TdP в возрасте до 7 лет, а также результаты молекулярно-генетических исследований (наличие двух и более генетических мутаций или обнаружение генетических мутаций, сопряжённых с более высоким риском TdP и ВСС).

Класс рекомендаций IIa (уровень достоверности C)

Левосторонняя сердечная симпатическая денервация должна быть рассмотрена для симптоматических пациентов с установленным диагнозом LQTS, у кого:

- а) ИКД терапия противопоказана или отклонена;
- б) бета-блокаторы недостаточно эффективны в предотвращении синкопе/аритмии, не могут быть использованы или противопоказаны;
- в) пациенты на терапии бета-блокаторами с имплантированным ИКД продолжают испытывать мотивированные срабатывания.

Процедуру левосторонней шейной симпатической денервации осуществляют левым надключичным доступом. В опытных медицинских центрах применяют минимально инвазивные методики.

Класс рекомендаций III (уровень достоверности C)

За исключением некоторых обстоятельств, имплантация кардиовертера-дефибриллятора не показана асимптоматическим пациентам с установленным диагнозом СУИQT, не получавших терапию бета-блокаторами. [11, 16].

Рекомендации по хирургическому лечению смотрите также в главе 3.2.7.

3.2.4. Синдром Бругада

Класс рекомендаций I (уровень достоверности C)

Рекомендуется подробно информировать всех больных об особенностях их заболевания.[4-6]

Все больные синдромом Бругада должны получить подробную информацию о своём заболевании, его наследственном характере, и комплекс общих рекомендаций, направленных на минимизацию риска ВСС.

Класс рекомендаций I (уровень достоверности C)

Поскольку лихорадочные состояния способствуют возникновению опасных для жизни нарушений ритма сердца, всем больным синдромом Бругада рекомендовано незамедлительное применение жаропонижающих средств при повышении температуры. Также рекомендовано избегать экзогенной гипертермии (например, посещения парных).

Класс рекомендаций I (уровень достоверности C)

Пациентам с синдромом Бругада рекомендуется избегать приёма потенциально аритмогенных лекарственных препаратов. Постоянно обновляемый перечень этих препаратов также представлен на сайте <http://brugadadrugs.org> [23].[4-6]

3.2.4.1. Консервативное лечение

Класс рекомендаций IIa (уровень достоверности C)

- 1) Применение изопротеренола рекомендуется для купирования и предупреждения непрерывно рецидивирующих желудочковых аритмий, приводящих к частому срабатыванию ИКД («электрическому шторму») у больных синдромом Бругада. [24].
- 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.

Класс рекомендаций IIb (уровень достоверности C)

Хинидин может применяться для уменьшения выраженности элевации сегмента ST и лечения «аритмического шторма» у пациентов с синдромом Бругада Применение этого

препарата целесообразно и для подавления наджелудочковых аритмий, если таковые имеются.[4-6]

В настоящее время медикаментозное лечение при синдроме Бругада может быть использовано только в качестве дополнительной меры. Лекарственные препараты, подавляющие ток калиевый ток I_{to} или активирующие токи I_{Na} и I_{Ca} потенциально могут быть эффективны у больных синдромом Бругада. Хинидин должен назначаться в тех случаях, когда имеются противопоказания к имплантации кардиовертера-дефибриллятора или, когда больные категорически отказываются от имплантации этого устройства.

Класс рекомендаций III (уровень достоверности C)

Больным с синдромом Бругада противопоказано назначение ААП IC класса (включая флекаинид и пропафенон) и IA класса (включая прокаинамид и дизопирамид).

3.2.4.2. Хирургическое лечение

Класс рекомендаций I (уровень достоверности C)

Пациентам с диагнозом синдрома Бругада, установленным клинически и/или на основании молекулярного анализа, имеющим указания на эпизод сердечного ареста в анамнезе (основной фактор риска ВСС), рекомендована имплантация ИКД [4-6]

Имплантация кардиовертера-дефибриллятора является единственным методом, позволяющим статистически достоверно уменьшить риск ВСС больных синдромом Бругада.

Класс рекомендаций IIa (уровень достоверности C)

Пациентам с синдромом Бругада со спонтанным подъемом сегмента ST в отведениях V₁-V₃, имеющим указания в анамнезе на эпизоды синкопе (основной фактор риска ВСС) и верифицированными причинными мутациями в гене *SCN5A*, рекомендована имплантация ИКД

Класс рекомендаций IIa (уровень достоверности C)

Имплантация КВД показана пациентам с синдромом Бругада и хорошим функциональным статусом, благоприятным прогнозом выживания в течение года и более, у которых была верифицирована ЖТ, не приведшая к остановке сердечно-сосудистой деятельности

3.2.5. Катехоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия

Класс рекомендаций I (уровень достоверности C)

Больные катехоламинергической полиморфной ЖТ должны быть информированы об опасности и наследственном характере своего заболевания. Все пациенты должны получить общие рекомендации прекратить занятия профессиональным спортом и избегать провоцирующих желудочковые аритмии физических нагрузок и эмоционального стресса.[4-6]

3.2.5.1. Консервативное лечение

Класс рекомендаций I (уровень достоверности C)

Медикаментозная терапия является основой лечения данного заболевания. Всем больным рекомендован постоянный приём β -адреноблокаторов, не обладающих внутренней симпатомиметической активностью.[4-6]

Для предупреждения рецидивов аритмии обычно требуются большие дозы препаратов, подбор которых должен осуществляться индивидуально. Для оценки эффективности проводимого лечения целесообразны повторные провокационные пробы с физической нагрузкой. На эффективность проводимого лечения указывает невозможность повторной индукции пароксизмов ЖТ и других проявлений желудочковой эктопической активности высоких градаций (парной ЖЭ, желудочковой бигеминии и «пробежек» ЖТ). Недостаточная приверженность пациентов к терапии является основной причиной рецидивов пароксизмов ЖТ. Все больные должны быть информированы об опасности резкого прекращения лечения β -адреноблокаторами в связи с высоким риском возникновения опасных для жизни аритмий на фоне синдрома отмены.

Класс рекомендаций IIa (уровень достоверности C)

Верапамил** и Флекаинид [в России не зарегистрирован] может быть полезным добавлением к терапии бета-блокаторами у пациентов с установленным диагнозом CPVT, кто имеет рецидивизирующие синкопе и/или полиморфную/двунаправленную ЖТ на фоне на терапии бета-блокаторами [4-6]

Сведения об эффективности препаратов очень ограничены, их назначение требует большой осторожности.

Класс рекомендаций IIa (уровень достоверности C)

Бета-блокаторы могут быть полезны в случае выявления патогенетических CPVT мутаций без клинической манифестации CPVT (скрытые носители мутаций).

3.2.5.2. Хирургическое лечение

Класс рекомендаций I (уровень достоверности C)

Имплантация кардиовертера-дефибриллятора рекомендуется у пациентов с диагнозом CPVT, кто пережил ВСС, имеет рецидивирующие синкопе или полиморфную/двунаправленную ЖТ, резистентные к оптимальному терапевтическому лечению и/или левосторонней сердечной симпатэктомии[4-6]

В случае если больной пережил остановку сердца до назначения ему β -адреноблокаторов, учитывая злокачественное течение заболевания, рекомендована имплантация кардиовертера-дефибриллятора и назначение медикаментозного лечения. Все больные катехоламинергической полиморфной ЖТ с ИКД должны получать медикаментозную терапию в полном объеме. Следует отметить, что болезненные разряды ИКД провоцируют выброс катехоламинов, что может способствовать непрерывному рецидивированию ЖТ, поэтому целесообразно программирование более длительных временных интервалов между наносимыми устройством разрядами.

Класс рекомендаций IIb (уровень достоверности C)

Левосторонняя сердечная симпатическая денервация может быть рассмотрена у пациентов с установленным диагнозом CPVT, имеющих рецидивирующие синкопе и/или полиморфную/двунаправленную ЖТ / несколько мотивированных шоков КВД во время терапии бета-блокаторами и у пациентов, кто резистентен или имеет противопоказания к бета-блокаторам. [4-6]

Отдалённые результаты применения этого метода лечения при данном заболевании пока не получены.

3.2.6. Синдром укороченного интервала QT

3.2.6.1. Консервативное лечение

Класс рекомендаций IIb (уровень достоверности C)

- 1) Хинидин может быть обоснован у асимптоматических пациентов с установленным диагнозом синдром короткого интервала QT и семейным анамнезом ВСС.
- 2) Соталол может быть обоснован у асимптоматических пациентов с установленным диагнозом синдром короткого интервала QT и семейным анамнезом ВСС.

Сведения об эффективности амиодарона** отсутствуют.

3.2.6.2. Хирургическое лечение

Класс рекомендаций I (уровень достоверности C)

- Имплантация ИКД показана симптоматическим пациентам с установленным диагнозом синдром короткого интервала QT, которые:
 - выжили после кардиального ареста и/или
 - имеют документированные эизоды ЖТ в отсутствии или при наличии синкопе [4-6]

Класс рекомендаций IIb I (уровень достоверности C)

Имплантация ИКД может быть рассмотрена у симптоматических пациентов с установленным диагнозом синдром короткого интервала QT и семейным анамнезом ВСС.

При выборе устройства предпочтение следует отдавать аппаратам с дополнительными алгоритмами дискриминации во избежание т.н. «немотивированных» разрядов ИКД вследствие ошибочного восприятия им высокоамплитудной Т-волны как волны R.

3.2.7. Хирургическое лечение (ИКД)

Одним из наиболее эффективных инструментов для лечения ЖТ и предотвращения внезапной сердечной смерти (ВСС) при отсутствии эффекта других методов лечения, являются имплантируемые кардиовертеры-дефибрилляторы (ИКД). Ниже в таблице приведены показания для имплантации ИКД.

<i>Класс I</i>	<i>Комментарии</i>
1. ИКД-терапия показана выжившим после внезапной остановки кровообращения, развившейся вследствие фибрилляции желудочков или желудочковой тахикардии, если доказано что их причина не носила обратимый характер. (Уровень доказанности: A)	Ишемию миокарда и электролитные нарушения при выраженной структурной патологии сердца, нельзя рассматривать как обратимые причины, ввиду высокой вероятности их повторения. В данном случае, они являются триггерными факторами развития аритмии, а не ее причинами.
2. ИКД-терапия показана пациентам со структурной патологией сердца и спонтанной устойчивой желудочковой тахикардией, как гемодинамически нестабильной, так и гемодинамически стабильной. (Уровень доказанности: B)	Изменение 2005 года: добавлено требование наличия структурной патологии сердца. Изменение 2009 года: подчеркивается, что тахикардия может быть как гемодинамически стабильной, так и нестабильной, поскольку риск ВСС, прежде всего, ассоциирован со структурной патологией сердца.
3. ИКД-терапия показана пациентам с обмороками неясного генеза, которые клинически соответствуют гемодинамически значимой ЖТ или ФЖ, индуцированными во время электрофизиологического исследования. (Уровень доказанности: B)	Изменение 2009 года: отсутствует ссылка на медикаментозную терапию, поскольку лекарственная антиаритмическая терапия, направленная на подавление рецидивов ЖТ, не устраняет риск ВСС. Необходимость в назначении антиаритмической терапии может остаться и после имплантации ИКД, поскольку она показана для предотвращения приступов ЖТ и вероятных разрядов.
4. ИКД-терапия показана пациентам с неишемической	Первичная профилактика ВСС. В основу легли

дилатационной кардиомиопатией, дисфункцией левого желудочка (ФВЛЖ — 35% и менее) и сердечной недостаточностью, II или III ФК по NYHA. (Уровень доказанности В)	данные исследования SCD-HeFT и ряда исследований и метаанализа по изучению эффективности ИКД у пациентов с неишемической дилатационной кардиомиопатией.
5. ИКД-терапия показана пациентам с дисфункцией левого желудочка и сердечной недостаточностью (ФВЛЖ менее 30%), вследствие перенесенного инфаркта миокарда, не менее чем 40 дней назад, I ФК по NYHA. (Уровень доказанности В)	Первичная профилактика ВСС у постинфарктных пациентов, с минимальными симптомами сердечной недостаточности и значимой дисфункцией ЛЖ. В основу легли результаты анализа применения ИКД в подгруппах исследования MADIT II.
6. ИКД-терапия показана пациентам с неустойчивой ЖТ, вследствие перенесенного инфаркта миокарда, с дисфункцией левого желудочка (ФВЛЖ менее 40%) и индуцируемой устойчивой ЖТ или ФЖ при проведении электрофизиологического исследования. (Уровень доказанности В)	В основу легли результаты двух исследований: MADIT/ MADIT II и MUSTT. Однако, уровень доказанности «В», поскольку значение ФВЛЖ – 40%, как критерий включения, использовался только в исследовании MUSTT.

Класс Ia	Комментарии
1. Имплантиацию ИКД, можно считать обоснованной для лечения пациентов с рецидивирующими устойчивыми ЖТ, вследствие инфаркта миокарда с нормальной функцией ЛЖ. (Уровень доказанности С)	Если желудочковая тахикардия является следствием перенесенного инфаркта миокарда, имплантацию ИКД следует считать обоснованной, поскольку устранение ЖТ в дальнейшем, с помощью катетерной абляции или подавление приступов с помощью антиаритмической терапии, существенно не повлияют на риск ВСС.
2. Имплантиацию ИКД, можно считать обоснованной для лечения пациентов с рецидивирующими устойчивыми некоронарогенными ЖТ, когда их невозможно устранить радикально с помощью катетерной абляции (Уровень доказанности С).	Некоторые виды некоронарогенных ЖТ могут быть устранены радикально с помощью катетерной абляции. При отсутствии риска ВСС, ассоциированного с заболеванием (диагнозом) и структурной патологией сердца, имплантация ИКД, таким пациентам не показана.
3. Имплантиацию ИКД, можно считать обоснованной для лечения пациентов с обмороками неясного генеза, значимой дисфункцией левого желудочка и дилатационной кардиомиопатией. (Уровень доказанности С).	По данным наблюдательных исследований, более 30% случаев смерти среди пациентов с ДКМП являются внезапными. Среди пациентов с ДКМП и неясными обмороками, показатель смертности за 2 года превышает 30%, на фоне оптимальной лекарственной терапии. «Неясный генез обмороков» подразумевает отсутствие данных после проведения обследования, целью которого являлось выявление причины обмороков.
4. Имплантиацию ИКД, можно считать обоснованной для лечения пациентов с гипертрофической кардиомиопатией при наличии одного или более больших факторов риска ВСС. (Уровень доказанности С).	В соответствии с «Консенсусом экспертного совета по ГКМП», к большим факторам риска отнесены: 1) перенесенный эпизод остановки кровообращения, 2) спонтанная устойчивая ЖТ, 3) спонтанная неустойчивая ЖТ, 4) ВСС в семейном анамнезе, 5) обмороки, 6) толщина МЖП более 30 мм, 7) неадекватное изменение АД в ответ на нагрузку.
5. Имплантиацию ИКД, можно считать обоснованной, если она выполнена для предупреждения развития ВСС у пациентов с аритмогенной дисплазией (кардиомиопатией) правого желудочка, при наличии одного или более факторов риска ВСС. (Уровень доказанности С)	В ряде публикаций, говорится о необходимости имплантации ИКД пациентам с АД(К)ПЖ и наличием определенных признаков (факторов) риска ВСС. К таковым относятся: перенесенная остановка кровообращения, ЖТ сопровождающаяся потерей сознания, полиморфная ЖТ, доказанное выраженное поражение миокарда ПЖ, аневризма ПЖ, вовлечение

	в процесс ЛЖ.
6. Имплантацию ИКД, можно считать обоснованной, если она выполнена для предупреждения развития ВСС у пациентов с синдромом удлиненного интервала QT, при наличии ЖТ и/ или обмороков, которые возникают несмотря на постоянный прием бета-блокаторов. (Уровень доказанности В)	Данный пункт рекомендаций создан на основе ряда работ по стратификации риска ВСС и изучению эффективности ИКД у больных с синдромом QT.
7. Имплантацию ИКД, можно считать обоснованной у пациентов с синдромом Бругада, страдающих обмороками. (Уровень доказанности С)	Стратификация риска у пациентов с синдромом Бругада основана на ЭКГ признаках в сочетании с клиническими проявлениями синдрома. Спонтанная элевация сегмента ST в сочетании с обмороками, дает шестикратное увеличение риска внезапной остановки кровообращения. Обычно, внезапная смерть является следствием быстрой полиморфной ЖТ или ФЖ, которые возникают в покое, часто во время сна.
8. Имплантацию ИКД, можно считать обоснованной у пациентов с синдромом Бругада, страдающих ЖТ, при наличии документированного эпизода ЖТ. (Уровень доказанности С)	
9. Имплантацию ИКД, можно считать обоснованной, если она выполнена у пациентов, страдающих катехоламинергической полиморфной ЖТ, при наличии документированных эпизодов ЖТ, которые возникают несмотря на постоянный прием бетаблокаторов. (Уровень доказанности С)	Катехоламинергические полиморфные ЖТ развиваются на фоне физической или эмоциональной нагрузки. На ЭКГ, вне приступа отсутствуют какие-либо патологические признаки. Доказана наследственная генетическая природа заболевания.
10. Имплантацию ИКД, можно считать обоснованной, если она выполнена у пациентов, ожидающих трансплантацию сердца вне клиники. (Уровень доказанности С).	Очевидно, что риск ВСС в этой группе пациентов очень высокий. ИКД-терапия показана как средство первичной профилактики ВСС.
11. Имплантацию ИКД, можно считать обоснованной, если она выполнена у пациентов страдающих саркоидозом сердца, гигантоклеточным миокардитом, болезнью Чагаса. (Уровень доказанности С).	Данные заболевания являются высоко аритмогенными и в большинстве случаев, могут приводить к развитию остановки кровообращения и внезапной смерти.

Класс IIb	Комментарии
1. ИКД-терапия может рассматриваться в качестве средства профилактики ВСС у пациентов с ишемическими заболеваниями сердца, с дисфункцией левого желудочка (ФВ ЛЖ $\leq 35\%$), имеющих сердечную недостаточность ФК I по NYHA. (Уровень доказанности С)	
2. ИКД-терапия может рассматриваться в качестве средства профилактики ВСС у пациентов с синдромом удлиненного интервала QT, при наличии факторов риска ВСС. (Уровень доказанности В)	Новый пункт рекомендаций 2013 года. Применение ИКД-терапии может рассматриваться в качестве средства профилактики ВСС у пациентов с синдромом удлиненного интервала QT, даже если у пациента не отмечалось обмороков и ЖТ, но имели место случаи ВСС в семье, или если генетически подтверждена злокачественная форма синдрома удлиненного интервала QT, ассоциированная с высоким риском ВСС.
3. ИКД-терапия может рассматриваться в качестве средства профилактики ВСС у пациентов с обмороками и выраженной структурной патологией сердца, в случае, когда инвазивные и неинвазивные методы исследования не позволили выявить причину обмороков. (Уровень доказанности С)	Рекомендации основаны на клиническом опыте и заключении экспертов. У пациентов с распространенной структурной патологией сердца и синкопе неустановленной этиологии, несмотря на тщательное обследование причинами синкопе вероятнее всего являются аритмии. Имплантация ИКД имеет преимущества перед другими методами

	лечения.
4. ИКД-терапия может рассматриваться в качестве средства профилактики ВСС у пациентов с семейной (наследственной) кардиомиопатией, ассоциированной с внезапной сердечной смертью. (Уровень доказанности С)	Пункт рекомендаций для пациентов с синдромом удлиненного интервала QT повышен до Класса IIa (п. б).
5. ИКД-терапия может рассматриваться в качестве средства профилактики ВСС у пациентов, страдающих некомпактностью левого желудочка. (Уровень доказанности С)	Некомпактность левого желудочка – относительно новый диагноз (термин появился в начале 90х годов, однако в «Нормативах» он появляется в 2008 году). Это редкое врожденное заболевание – кардиомиопатия, характеризующаяся чрезмерно выраженными трабекулами с глубокими межтрабекулярными полостями, истончением рабочего миокарда. Желудочковые тахикардии, фибрилляция желудочков, внезапная остановка кровообращения являются частыми осложнениями заболевания.

Класс III	
1. ИКД-терапия не показана пациентам, прогнозируемый срок жизни которых, с удовлетворительным функциональным статусом не превышает 1 год, даже если они имеют показания, соответствующие классам: I; IIa; IIb. (Уровень доказанности С)	
2. ИКД-терапия не показана пациентам, страдающим непрерывно-рецидивирующими желудочковыми тахикардиями или фибрилляцией желудочков. (Уровень доказанности С)	
3. ИКД-терапия не показана пациентам с выраженными психическими заболеваниями, которые могут быть усугублены имплантацией прибора или препятствовать систематическому наблюдению. (Уровень доказанности: С)	
4. ИКД-терапия не показана пациентам с хронической сердечной недостаточностью IV ФК по NYHA, рефрактерной к лекарственной терапии, когда они не являются кандидатами на трансплантацию сердца. (Уровень доказанности: С)	
5. ИКД-терапия не показана пациентам с обмороками неясного генеза у пациентов без индуцируемых желудочковых тахикардий и без структурной патологии сердца. (Уровень доказанности: С)	
6. ИКД-терапия не показана пациентам, когда желудочковая тахикардия или фибрилляция желудочков являются устранимыми радикально, хирургически или с помощью катетерной абляции: аритмии связанные с синдромом ВПВ (WPW), тахикардии из выводного тракта желудочков, фасцикулярные и идиопатические ЖТ, при отсутствии структурной патологии сердца. (Уровень доказанности С)	
7. ИКД-терапия не показана пациентам, у которых эпизод желудочковой тахикардии возник вследствие преходящих или обратимых расстройств (например, острый инфаркт миокарда, нарушение электролитного баланса, побочные эффекты медикаментов, травма), когда коррекция расстройства возможна и может значительно снизить риск повторного возникновения аритмии. (Уровень доказанности С)	

4. Реабилитация

В настоящее время программы реабилитации как таковой для больных желудочковыми нарушениями ритма сердца не существует. Реабилитационные мероприятия должны осуществляться в соответствии с основным заболеванием, являющимся причиной аритмии, если таковое имеется.

5. Профилактика

Класс рекомендаций I (уровень достоверности A)

- 1) β -блокаторы рекомендуются для лечения всех категорий больных, имеющих повышенный риск внезапной смерти и нуждающихся в ее первичной или вторичной профилактике. [8].
- 2) Назначение амиодарона** в комбинации с β -блокаторами или соталола** рекомендовано, когда применение β -блокаторов не оказывает влияния на течение рецидивирующих пароксизмов ЖТ или ФЖ после выполненной имплантации ИКД. [8].
- 3) Назначение амиодарона** рекомендовано при наличии пароксизмов ЖТ у больных с признаками дисфункции левого желудочка, если они отказываются от имплантации ИКД или эта операция не может быть выполнена по каким-либо другим причинам. [8].
- 4) Рекомендовано назначение оптимальной медикаментозной терапии всем пациентам, которым операция имплантации кардиовертера-дефибриллятора планируется или уже была проведена. [9-10].

β -блокаторы входят в стандарты лечения больных, переживших инфаркт миокарда и больных с хронической сердечной недостаточностью, как препараты, увеличивающие продолжительность жизни этих категорий пациентов. Доказано, что ключевую роль в достижении этих результатов играет существенное и достоверное снижение частоты случаев ВСС.

Применение соталола** в этих целях менее эффективно, чем амиодарона**.

В решении вопросов вторичной профилактики внезапной смерти у больных со злокачественными желудочковыми аритмиями, амиодарон** и его комбинированное применение с β -блокаторами являются единственной лекарственной альтернативой ИКД, способной не только предупреждать рецидивы ЖТ, но и увеличивать продолжительность жизни этих пациентов.

Обязательным условием применения ИКД с целью, как первичной, так и вторичной профилактики ВСС, повышающим эффективность такой профилактики, является оптимальная медикаментозная терапия, способная обеспечить устойчивое клиническое состояние больных. Эта терапия должна проводиться в соответствии с требованиями по лечению сердечно-сосудистых заболеваний, представленными в соответствующих рекомендациях.

Класс рекомендаций I (уровень достоверности C)

- 1) Пациентам с частой ЖЭ, независимо от наличия или отсутствия клинических проявлений, рекомендуется регулярное наблюдение у кардиолога и прохождение

- эхокардиографического исследования в целях своевременного выявления возможно вызванной частой ЖЭ дилатации полостей сердца.
- 2) Пациенты, имевшие признаки вызванной ЖЭ дилатации полостей сердца до назначения лечения, рекомендуется находиться под наблюдением кардиолога с целью оценки обратного развития дилатации полостей сердца посредством ЭХО КГ.
 - 3) Все больные наследственными желудочковыми аритмиями рекомендуется находиться под постоянным наблюдением кардиолога в специализирующихся на лечении врождённых желудочковых аритмий медицинских центрах.
 - 4) Пациенты с ИКД должны проходить регулярный телеметрический контроль имплантированного устройства с рекомендованной им периодичностью (но не реже одного раза в год).

6. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания

Критерии оценки качества медицинской помощи

№ п/п	Критерии качества	Уровень убедительности рекомендаций	Уровень достоверности доказательств
1.	Выполнен осмотр врачом-кардиологом не позднее 10 минут от момента поступления в стационар	IIa	C
2.	Выполнен анализ крови биохимический общетерапевтический (кальций, магний, калий, натрий)	I	C
3.	Выполнено электрокардиографическое исследования не позднее 10 минут от момента поступления в стационар	I	C
4.	Проведена электроимпульсная терапия и/или временная/постоянная электрокардиостимуляция и/или проведена терапия антиаритмическими лекарственными препаратами внутривенно не позднее 30 минут от момента поступления в стационар (в зависимости от медицинских показаний и при отсутствии медицинских противопоказаний)	I	C

Список литературы

1. Epstein A.E., Bigger J.T., Wyse D.S. et al. Events in the Cardiac Arrhythmia Suppression Trial (CAST): mortality in the entire population enrolled. — *J Am Coll Cardiol* — 1991 — 18 — p. 14-19.
2. Gallavardin L. Extrastolic ventricular a paroxysmes tachycardiques prolonges. — *Arch Mal Coeur Vaiss* — 1922 — v.15 — p. 298–306.
3. Apshtein A.E., Ideker R.E. Ventricular Fibrillation in “Cardiac Electrophysiology. From Cell to Bedside”, ed. By Zipes D.P. and Jalife J., W.B.Saunders Company — 2000 — p. 677-684.
4. Zipes DP, Camm AJ, Borggrefe M et al. ACC/AHA/ESC 2006 Guidelines for management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death. — *Circulation* — 2006. — v. 114 — p. e385-e484.
5. Priori SG, Blomström-Lundqvist C, Mazzanti A et al. 2015 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac Death. The Task Force for the Management of Patients with Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death of the European Society of Cardiology. — *Eur Heart J*. — 2015. — 36(41). — p. 2793–867.
6. Нестеренко Л.Ю., Ковешникова М.Н., Бакалов С.А. и соавт. Факторы, определяющие эффективность длительной антиаритмической терапии при жизнеугрожающих желудочковых аритмиях. — *Фарматека*. — 2005. — № 8. — с. 41.
7. Bayes de Luna A., Coumel P., Leclercq J. Ambulatory sudden cardiac death: mechanisms of production of fatal arrhythmia on the basis of data from 157 cases. — *Am. Heart J* — 1989 — v. 117 — p. 151-159.
8. Bigger J.T. Identification of patients at high risk for sudden cardiac death. — *Am J Cardiol*. — 1984 — v. 54 — 14 — p. 3D-8D.
9. Yancy CW, Jessup M, Bozkurt B et al. 2013 ACCF/AHA Guidelines for the Management of Heart Failure. — *Circulation*. — 2013. — v. 128 (16). — e240–327.
10. Epstein AE, Dimarco JP, Ellenbogen KA et al. ACC/AHA/HRS 2008 Guidelines for Device-Based Therapy of Cardiac Rhythm Abnormalities — *Circulation* — 2008 — v. 117 — p. e450–e408.
11. Priori S.G., Wilde A.A., Horie M et al. HRS/EHRA/APHRS expert consensus statement on the diagnosis and management of patients with inherited primary arrhythmia syndromes. *Heart Rhythm*. 2013 Dec;10(12):1932-63.
12. Schwartz P.J., Stramba-Badiale M., Crotti L. et al., Prevalence of the congenital long-QT syndrome. *Circulation*. — 2009. — 120(18). — p. 1761–7.
13. Crotti L., Celano G., Dagradi F. et al. Congenital long QT syndrome. *Orphanet J Rare Diseases*. — 2008. — 3:18.
14. Curran M.E., Splawski I., Timothy K.W. et al. A molecular basis for cardiac arrhythmia: HERG mutations cause long-QT syndrome. — *Cell*. — 1995. — 80. — p. 795–803.
15. Chen Q., Kirsch G.E., Zhang D. et al. Genetic basis and molecular mechanism for idiopathic ventricular fibrillation. — *Nature*. — 1998. — 392. — p. 293–296.
16. Ackerman M.J., Priori S.G., Willems S. et al. HRS/EHRA expert consensus statement on the state of genetic testing for the channelopathies and cardiomyopathies this document was developed as a partnership between the Heart Rhythm Society (HRS) and the European Heart Rhythm Association (EHRA). — *Heart Rhythm*. — 2011. — 8(8). — p. 1308–39.
17. Vincent G.M., Schwartz P.J., Denjoy I. et al. High efficacy of beta-blockers in long-QT syndrome type 1: contribution of noncompliance and QT-prolonging drugs to the

- occurrence of beta-blocker treatment "failures". — *Circulation*. — 2009. — 119(2). — p. 215–21.
18. Brugada P., Brugada J. Right bundle branch block, persistent ST segment elevation and sudden cardiac death: a distinct clinical and electrocardiographic syndrome: a multicenter report. — *J Am Coll Cardiol*. — 1992. — 20. — p. 1391–1396.
 19. Antzelevitch C., Brugada P., Borggrefe M. et al. Brugada syndrome: report of the second consensus conference. — *Heart Rhythm*. — 2005. — 2(4). — p. 429–40.
 20. Di Diego J.M., Cordeiro J.M., Goodrow R.J. et al. Ionic and cellular basis for the predominance of the Brugada syndrome phenotype in males. — *Circulation*. — 2002. — 106(15). — p. 2004–11.
 21. Shimizu W., Matsuo K., Kokubo Y. et al. Sex hormone and gender difference-role of testosterone on male predominance in Brugada syndrome. — *J Cardiovasc Electrophysiol*. — 2007. — 18(4). — p. 415–21.
 22. Obeyesekere M.N., Klein G.J., Modi S. et al. How to perform and interpret provocative testing for the diagnosis of Brugada syndrome, long-QT syndrome, and catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. — *Circ Arrhythm Electrophysiol*. — 2011. — 4(6). — p. 958–64.
 23. Postema P.G., Wolpert C., Amin A.S. et al. Drugs and Brugada syndrome patients: review of the literature, recommendations, and an up-to-date website (www.brugadadrugs.org). — *Heart Rhythm*. — 2009. — 6(9). — p. 1335–41.
 24. Marquez M.F., Bonny A., Hernandez-Castillo E. et al. Long-term efficacy of low doses of quinidine on malignant arrhythmias in Brugada syndrome with an implantable cardioverter-defibrillator: a case series and literature review. *Heart Rhythm*. — 2012. — 9(12). — p. 1995–2000.
 25. Leenhardt A., Lucet V., Denjoy I. et al. Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia in children. A 7-year follow-up of 21 patients. — *Circulation*. — 1995. — 91(5). — p. 1512–19.
 26. Priori S.G., Napolitano C., Memmi M. et al. Clinical and molecular characterization of patients with catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. — *Circulation*. — 2002. — 106. — p. 69–74.
 27. Gussak I., Brugada P., Brugada J. et al. Idiopathic short QT interval: a new clinical syndrome? — *Cardiology*. — 2000. — 94. — p. 99–102.
 28. Gaita F., Giustetto C., Bianchi F. et al. Short QT syndrome: a familial cause of sudden death. — *Circulation*. — 2003. — 108. — p. 965–70.
 29. Fontaine G.H. The multiple facets of right ventricular cardiomyopathies. — *Eur Heart J*. — 2011. — 32(9). — p. 1049–51.
 30. Corrado D., Buja G., Basso C. et al. Clinical diagnosis and management strategies in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. — *J of Electrocardiol*. — 2000. — 33. — p. 49–55.
 31. Theine G., Nava A., Corrado D. et al. Right ventricular cardiomyopathy and sudden death in young people. — *N Engl J Med*. — 1988. — 318. — p. 129–33.
 32. Carvajal-Huerta L. Epidermolytic palmoplantar keratoderma with woolly hair and dilated cardiomyopathy. *J Am Acad Dermatol*. — 1998. — 39(3). — p. 418–21.
 33. Marcus F., Towbin J., Zareba W. et al. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy (ARVD/C). A multidisciplinary study: design and protocol. — *Circulation*. — 2003. — 107. — p. 2975–78.
 34. Dewilde W., Boersma L., Delanote J. et al. Symptomatic arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. A two-centre retrospective study of 15 symptomatic ARVD/C cases and focus on the diagnostic value of MRI in symptomatic ARVD/C patients. — *Acta Cardiol*. — 2008. — 63(2). — 181–89.

35. Marcus F.I., McKenna W.J., Sherrill D. et al. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: Proposed modification of the task force criteria. — *Circulation*. — 2010. — 121. — p. 1533–41.
36. Kiès P., Bootsma M., Bax J. et al. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy: screening, diagnosis, and treatment. — *Heart Rhythm*. — 2006. — 3(2). — p. 225–34.
37. Pelliccia A., Corrado D., Bjornstad H.H. et al. Recommendations for participation in competitive sport and leisure-time physical activity in individuals with cardiomyopathies, myocarditis and pericarditis. — *Eur. J. Cardiovasc. Prev. Rehab.* — 2006. — 13. — p. 876–85.
38. Basso C., Corrado D., Marcus F.I. et al. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. — *The Lancet*. — 2009. — 373. — p. 1289–1300.
39. Голицын С.П., Бакалов С.А., Нестеренко Л.Ю. Аритмогенная дисплазия правого желудочка: современные подходы к диагностике и лечению. — *Сердце*. — 2005. — № 4. — с. 197.
40. Wichter T., Paul T.M., Eckardt L. et al. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. Antiarrhythmic drugs, catheter ablation, or ICD? — *Herz*. — 2005. — 30. — p. 91–101.
41. Marcus G.M., Glidden D.V., Polonsky B. et al. Efficacy of antiarrhythmic drugs in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: A report from the North American ARVC registry. — *J Am Coll Cardiol*. — 2009. — 54. — p. 609–15.
42. Arbelo E., Josephson M.E. Ablation of ventricular arrhythmias in arrhythmogenic right ventricular dysplasia. — *J Cardiovasc Electrophysiol*. — 2010. — 21. — p. 473–86.

Приложение А1. Состав рабочей группы

Бокерия Л.А., д.м.н., профессор, академик РАН, директор «ФГБУ ННПЦССХ им. А.Н. Бакулева» МЗ РФ.

Бокерия О.Л., д.м.н., профессор, член-корреспондент РАН, главный научный сотрудник отделения хирургического лечения интерактивной патологии «ФГБУ ННПЦССХ им. А.Н. Бакулева» МЗ РФ.

Голухова Е.З., д.м.н., профессор, академик РАН, заведующая отделением неинвазивной аритмологии «ФГБУ ННПЦССХ им. А.Н. Бакулева» МЗ РФ.

Филатов А.Г., д.м.н., заведующий лаборатории интраоперационной диагностики и лечения аритмий (ЛИДиЛА) «ФГБУ ННПЦССХ им. А.Н. Бакулева» МЗ РФ.

Сергуладзе С.Ю., д.м.н., заместитель заведующего отделения хирургического лечения тахикардий (ОТА) «ФГБУ ННПЦССХ им. А.Н. Бакулева» МЗ РФ.

Меликулов А.Х., д.м.н., заведующий лаборатории электрофизиологических исследований и рентгенохирургических методов лечения аритмий (ЭФИ и РХМЛА) «ФГБУ ННПЦССХ им. А.Н. Бакулева» МЗ РФ.

Ломидзе Н.Н., к.м.н., врач сердечно-сосудистый хирург отделения хирургического лечения тахикардий (ОТА) «ФГБУ ННПЦССХ им. А.Н. Бакулева» МЗ РФ.

Сопов О.В., к.м.н., врач сердечно-сосудистый хирург отделения хирургического лечения тахикардий (ОТА) «ФГБУ ННПСССХ им. А.Н. Бакулева» МЗ РФ.

Проничева И.В., к.м.н., врач-кардиолог отделения хирургического лечения тахикардий (ОТА) «ФГБУ ННПСССХ им. А.Н. Бакулева» МЗ РФ.

Все члены Рабочей группы подтвердили отсутствие финансовой поддержки/конфликта интересов, о которых необходимо сообщить.

Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций

Целевая аудитория клинических рекомендаций:

1. Врачи-кардиологи;
2. врачи-терапевты;
3. врачи общей практики;
4. семейные врачи;
5. студенты медицинских ВУЗов;
6. клинические ординаторы;
7. аспиранты.

В данных клинических рекомендациях все сведения ранжированы по уровню достоверности (доказательности) в зависимости от количества и качества исследований по данной проблеме.

Таблица П1. Классы убедительности рекомендаций

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

Таблица П2. Уровни доказательности

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

Порядок обновления клинических рекомендаций

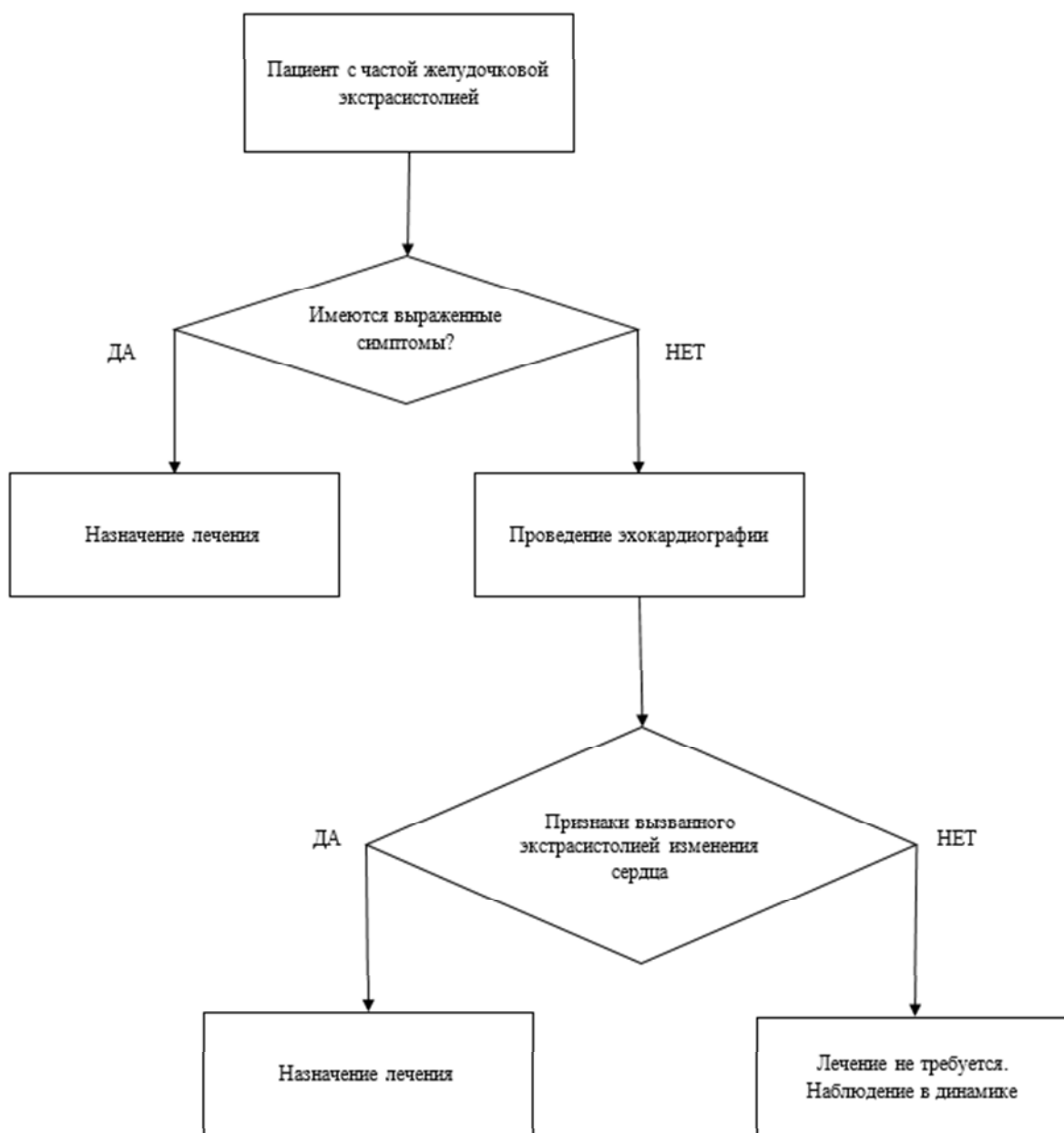
Клинические рекомендации должны обновляться по мере получения результатов новых клинических исследований, не чаще чем каждые 7-10 лет.

Приложение А3. Связанные документы

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

Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 15 июля 2016 г. № 520н «Об утверждении критериев оценки качества медицинской помощи»

Приложение Б. Алгоритмы ведения пациента



Приложение В. Информация для пациентов

Уважаемый пациент,

Вам необходимо знать, что сердечные аритмии могут возникать как в относительно здоровом сердце, так и быть следствием ряда серьезных заболеваний, которые необходимо выявить или исключить при проведении специального обследования.

Хорошо известно, что проблемы с ритмом сердца нередко возникают на фоне длительно текущей гипертонической болезни, при различных формах ИБС, кардиомиопатии, пороках сердца, синдроме ночного апноэ, электролитных нарушениях, заболеваниях

лёгких (ХОБЛ) и щитовидной железы (тиреотоксикоз) и других. Проконсультируйтесь с Вашим врачом по поводу оптимального обследования и (при необходимости) способов лечения причины Вашей аритмии.

В настоящее время медицина обладает большим арсеналом средств, способных излечить Вашу аритмию или существенно снизить частоту и симптоматичность её эпизодов. С этой целью могут быть использованы лекарственные антиаритмические препараты, катетерная абляция, а в ряде случаев, применение имплантируемых устройств. Проконсультируйтесь с Вашим врачом по поводу оптимального способа лечения аритмии.

Для проявления максимальной эффективности все лекарства нужно обязательно принимать в режиме, назначенном врачом. Изменение образа жизни и регулярная терапия, назначенная специалистом, помогут создать благоприятные условия для профилактики обострений и осложнений, что обязательно наилучшим образом скажется как на течении основного заболевания, так и на самой аритмии.

Нормализация повышенного артериального давления, коррекция основного заболевания сердца, уровня калия, гормонов щитовидной железы, борьба с лишним весом и гиподинамией помогают существенно увеличить эффективность антиаритмической терапии.

Если появление аритмии вызвано Вашим эмоциональным перенапряжением, а Ваша работа связана с постоянным стрессом, проконсультируйтесь с психотерапевтом или психологом. Врач может научить Вас методам аутотренинга и самоконтроля. При необходимости психотерапевт подберет седативные препараты, например, настойку валерианы, пустырника, валокордин и пр.

Уважаемый пациент,

ниже представлена информация, которая Вам понадобится для подготовки посещения врача:

1. Нужно быть готовым рассказать о беспокоящих Вас симптомах, а именно:

Как давно аритмия начала Вас беспокоить?

Сколько раз приступы или симптомы появлялись за последние месяцы (хотя бы приблизительно)? Каковы были временные интервалы между приступами и симптомами?

Как изменилось Ваше самочувствие и симптомы за время болезни?

Если близкие Вам люди наблюдали симптомы аритмии в момент приступа, попросите их описать их.

Что облегчало симптомы аритмии? Что Вы предпринимали для диагностики и лечения?

Если Вы уже принимали или принимаете какие-либо сердечно-сосудистые препараты, расскажите об этом врачу (лучше иметь список препаратов с графиком приема в течение суток).

2. Расскажите Вашему доктору о том, к каким специалистам Вы уже обращались по поводу Ваших жалоб.

По окончании визита к врачу Вы должны знать ответы на следующие вопросы:

Каков мой диагноз?

Каковы вероятные причины аритмии?

Каким образом аритмия может сказаться на моей дальнейшей жизни?

Какое обследование необходимо пройти?

Каковы варианты моего лечения?

Какие риски, преимущества и нежелательные явления связаны с каждым из этих вариантов?

Что я могу сделать, для того чтобы улучшить состояние моего сердца?

У кого я должен наблюдаться в связи с аритмией?

Следует ли мне госпитализироваться в специализирующееся на лечении нарушений ритма сердца отделение?

Приложение Г.

Противоаритмические препараты (класс препарата ^a)	Средняя суточная доза для приема внутрь (мг/сут) ^b	Нежелательные эффекты	Показания	Противопоказания со стороны сердца и меры предосторожности
Прокаидами д** (IA)	2000–4000	Сыпь, миалгия, васкулит, волчаночноподобный синдром, агранулоцитоз, гипотензия, аритмогенное действие (TdP, мономорфная ЖТ).	ЖТ	Дисфункция синусового узла (при отсутствии ЭКС); серьезные нарушения АВ-проведения (при отсутствии ЭКС); нарушения внутрижелудочкового проведения; ранее перенесенный инфаркт миокарда; ИБС; ХСН; снижение ФВЛЖ; гипотензия; синдром Бругада.
Лаптаконитина гидробромид ** (IC)	75–150	Головокружение, нарушения координации, диплопия, аритмогенное действие (мономорфная ЖТ), трансформация ФП в ТП, отрицательный инотропный эффект.	ЖЭ, ЖТ	Дисфункция синусового узла (при отсутствии ЭКС); тяжелые нарушения АВ-проведения (при отсутствии ЭКС); нарушения внутрижелудочкового проведения; ранее перенесенный инфаркт миокарда; ИБС; ХСН; снижение ФВЛЖ; поражение клапанов сердца с нарушением гемодинамики; синдром Бругада; наследственный синдром удлиненного интервала QT.
Пропафенон ** (IC)	450–750	Выраженное расширение QRS, нарушения АВ-проведения. Нарушения функции желудочно-кишечного тракта, аритмогенное действие (мономорфная ЖТ, редкие случаи TdP), трансформация ФП в ТП, отрицательный инотропный эффект.	ЖЭ, ЖТ	Дисфункция синусового узла (при отсутствии ЭКС); ФП/ТП (при отсутствии терапии препаратами, блокирующими АВ-проведение); тяжелые нарушения АВ-проведения (при отсутствии ЭКС); тяжелые нарушения внутрижелудочкового проведения; ранее перенесенный инфаркт миокарда; ИБС; ХСН; снижение ФВЛЖ; поражение клапанов сердца с нарушением гемодинамики; синдром Бругада; наследственный синдром удлиненного интервала QT (кроме LQTS3); прием препаратов, удлиняющих интервал QT.
Диэтиламинопропионилэт оксикарбониламинофенотазин** (IC)	150–200	Выраженное расширение QRS, нарушения АВ-проведения, аритмогенное действие (мономорфная ЖТ, редко — TdP), трансформация ФП в ТП, головокружение, нарушения	ЖЭ, ЖТ	Дисфункция синусового узла (при отсутствии ЭКС); тяжелые нарушения АВ-проведения (при отсутствии ЭКС); нарушения внутрижелудочкового проведения; ранее перенесенный инфаркт миокарда; ИБС; ХСН; снижение ФВЛЖ; поражение клапанов сердца с нарушением гемодинамики; синдром Бругада; наследственный синдром удлиненного интервала QT.

		координации, диплопия отрицательный инотропный эффект.		
Бета-адреноблокаторы (II)	Различные дозы	Бронхоспазм, гипотензия, отрицательный инотропный эффект синусовая брадикардия, АВ-блокада, повышенная утомляемость, депрессия, сексуальные расстройства	ЖЭ, ЖТ, врожденный синдром удлиненного интервала QT, КПДЖТ	Дисфункция синусового узла (при отсутствии ЭКС); тяжелые нарушения АВ-проведения (при отсутствии ЭКС); гипотензия, левожелудочковая недостаточность в остром периоде инфаркта миокарда; декомпенсированная ХСН; стенокардия Принцметала, бронхообструктивный синдром.
Амиодарон** (III)	400	Пневмонит и фиброз легких, гипотиреоз и гипертиреоз, фотосенсибилизация (фиолетовое окрашивание кожи), гепатотоксичность, синусовая брадикардия, удлинение сегмента QT, крайне редко TdP.	ЖТ, ФЖ	Клинические состояния и сопутствующая терапия, сопряженная с удлинением интервала QT; наследственный синдром удлиненного интервала QT; синусовая брадикардия; дисфункция синусового узла (при отсутствии ЭКС); тяжелые нарушения АВ-проведения (при отсутствии ЭКС)
Соталол** (III)	160–320	Аналогично β-адреноблокаторам, удлинение интервала QT, аритмогенное действие TdP	ЖЭ, ЖТ, (АКПЖ) ^c	Дисфункция синусового узла (при отсутствии ЭКС); нарушения АВ-проведения (при отсутствии ЭКС); тяжелая ХСН; стенокардия Принцметала; наследственный синдром удлиненного интервала QT; прием препаратов, удлиняющих интервал QT, бронхообструктивный синдром.
Верапамил** (IV)	240–320	Отрицательный инотропный эффект (особенно при сниженной ФВЛЖ), сыпь, нарушения функции желудочно-кишечного тракта, гипотензия, синусовая брадикардия, АВ-блокада.	Левожелудочковая фасцикулярная тахикардия, ЖТ из выносящего тракта правого или левого желудочка.	Дисфункция синусового узла (при отсутствии ЭКС); тяжелые нарушения АВ-проведения (при отсутствии ЭКС); брадикардия, гипотензия, левожелудочковая недостаточность в остром периоде инфаркта миокарда; ХСН; значительное снижение ФВЛЖ; ФП/ТП при наличии дополнительных путей проведения (WPW-синдром).