

**НАЦИОНАЛЬНЫЕ
РЕКОМЕНДАЦИИ
ПО ОПРЕДЕЛЕНИЮ РИСКА
И ПРОФИЛАКТИКЕ ВНЕЗАПНОЙ
СЕРДЕЧНОЙ СМЕРТИ**

(2-е издание)

Москва, 2018 год

УДК 616.127=085.847

ББК 54.101

Н 355

НАЦИОНАЛЬНЫЕ РЕКОМЕНДАЦИИ по определению риска и профилактики внезапной сердечной смерти (2-е издание)

– М.: ИД «МЕДПРАКТИКА-М», 2018, 247 с.

ISBN 978-5-98803-397-4



9 785988 033974

© Шляхто Е.В., Арутюнов Г.П., Беленков Ю.Н., Бойцов С.А., 2018

© Ардашев А.В., 2018

© Оформление Издательский Дом “МЕДПРАКТИКА-М”, 2018

ISBN 978-5-98803-397-4

Подписано в печать ДД.08.2018 года. Формат 60x88/16. Гарнитура Newton.

Печать офсетная. Бумага офсетная № 1. Печ. л. 29,0. Тираж 1000 экз.

Заказ 586.

Издательский Дом «МЕДПРАКТИКА-М», Москва, проезд Перова Поля 3-й, д. 8, стр. 11

Тел. (985)413-23-38, E-mail: id@medpraktika.ru, <http://www.medpraktika.ru>

Отпечатано в типографии «ГДДС-Столица-8».

111024, г. Москва, шоссе Энтузиастов, дом 11А, корп. 1

Тел.: (495) 363-48-84. www.capitalpress.ru

Рабочая группа по подготовке текста рекомендаций:

академик РАН Шляхто Е.В. (Санкт-Петербург), член-кор. РАН Арутюнов Г.П. (Москва), академик РАН Беленков Ю.Н. (Москва), член-кор. РАН Бойцов С.А. (Москва)

Председатель комитета экспертов:

профессор Ардашев А.В. (Москва)

Состав комитета экспертов по разработке рекомендаций:

Профессор Абдуллаев А.А. (Махачкала), профессор Аверьянов А.В. (Москва), д.м.н. Арутюнов А.Г. (Москва), профессор Болдуева С.А. (Санкт-Петербург), профессор Борисов И.А. (Москва), д.м.н. Бабокин В.Е. (Москва), к.м.н. Бацигов Х.А. (Грозный), к.м.н. Бутаев Т.Д. (Санкт-Петербург), д.м.н. Гизатулина Т.П. (Тюмень), профессор Гринева Е.Н. (Санкт-Петербург), к.м.н. Громыко Г.В. (Москва), к.м.н. Дзахоев М.Э. (Владикавказ), д.м.н. Дорофеева Н.П. (Ростов на Дону), профессор Дуляков Д.В. (Самара), профессор Егоров Д.Ф. (Санкт-Петербург), проф. Доцицин В.Л. (Москва), к.м.н. Желяков Е.Г. (Москва), профессор Забозлаев Ф.Г. (Москва), к.м.н. Заруцкий А.А. (Москва), профессор Затейщиков Д.А. (Москва), к.м.н. Зотова И.В. (Москва), профессор Ильницкий А.Н. (Москва), профессор Канорский С.Г. (Краснодар), к.м.н. Калинин А.Л. (Москва), к.м.н. Кароли Н.А. (Саратов), д.м.н. Каронова Т.Л. (Санкт-Петербург), д.м.н. Кондратова Н.В. (Москва), Книгин А.В. (Москва), профессор Ковальчук В.В. (Санкт-Петербург); профессор Козиолова Н.А. (Пермь), к.м.н. Коломятова В.Н. (Москва), профессор Космачева Е.Д. (Краснодар), Кочарян А.А. (Москва), профессор Кузнецов В.А. (Тюмень), д.м.н. Кузовлев А.Н. (Москва), к.м.н. Лапина Н.В. (Самара), д.м.н. Р.М. Линчак (Москва), д.м.н. Лышова О.В. (Воронеж), д.м.н. Мамчур С.Е. (Кемерово), профессор Марев В.Ю. (Москва), к.м.н. Мареев Ю.В. (Москва), академик РАН Мартынов А.И. (Москва), академик РАН Моисеев В.С. (Москва); профессор Моисеев С.В. (Москва), к.м.н. Мороз В.В. (Москва), академик РАН Мухин Н.А. (Москва), д.м.н. Нечепуренко А.А. (Астрахань), д.м.н. Никифоров В.С. (Санкт-Петербург), профессор Нонигов В.Е. (Москва), профессор Обрезан А.Г. (Санкт-Петербург), к.м.н. Овсянников А.Г. (Курск), профессор Орлова Я.А. (Москва), профессор Процаев К.И. (Москва), профессор Ребров А.П. (Саратов), академик РАН Ревивилли А.Ш. (Москва), академик РАН Ройтберг Г.Е. (Москва), профессор Сайганов С.А. (Санкт-Петербург), профессор Сидоренко Б.А. (Москва), профессор Сеницын В.Е. (Москва), к.м.н.

Смирнов Г.Б. (Санкт-Петербург), к.м.н. Солохин Ю.А. (Москва), д.м.н. Со-рокина Е.А. (Омск), к.м.н. Стаферов А.В. (Москва), д.м.н. Терезулов Ю.Э. (Казань), профессор Тюрина Т.В. (Санкт-Петербург), д.м.н. Федоров Г.Г. (Набережные Челны), д.м.н. Хрипун А.В. (Ростов на Дону), профессор Фомин В.В. (Москва), профессор Чичкова М.А. (Астрахань), к.м.н. Шу-гаев П.Л. (Челябинск), профессор Юзвинкевич С.А. (Санкт-Петербург), д.м.н. Явелов И.С. (Москва), к.м.н. Яковлева М.В. (Москва), профессор Яку-шин С.С. (Рязань), профессор Яшин С.М. (Санкт-Петербург).

Международная группа экспертов по разработке рекоменда-ций:

Профессор Carrato R. (Милан, Италия), к.м.н. Волков Д.Е. (Харьков, Украина), профессор Levi S. (Марсель, Франция), академик НАН РБ Мрочек А.Г. (Минск, Белорусь), Поджикина А. (Каунас, Литва) Ravieli A. (Венеция, Италия); член-кор. НАН РБ Снежницкий В.А. (Гродно, Белорусь), профессор Santini M. (Рим, Италия), д.м.н. Кравчук Б.Б. (Киев, Украина), Passman R (Чикаго, США), профессор Карпенко Ю.И. (Одесса, Украина)

Научная и литературная редакция:

К.м.н. Лякишев А.А. (Москва)

Ответственный выпускающий редактор:

К.м.н. Желяков Е.Г. (Москва)

Редакция английского перевода:

д.м.н. Мамчур С.Е. (Кемерово), к.м.н. Шугаев П.Л. (Челябинск)

Общества:

Евразийская аритмологическая ассоциация (EURA),
Всероссийское научное общество терапевтов (ВНОТ),
Общество специалистов по сердечной недостаточности (ОСЧН),
Российское общество профилактики неинфекционных заболеваний (РОПНЗ),
Евразийская ассоциация терапевтов (ЕАТ),
European cardiac arrhythmia society (ECAS).

СОДЕРЖАНИЕ

Список сокращений	8
I. Введение	10
II. Механизмы и причины ВСС. Определения и термины	12
III. Классы рекомендаций и уровни доказательности	17
IV. Патологическая анатомия внезапной сердечной смерти	18
Внезапная коронарная смерть.	
Основные патологоанатомические проявления	18
Острый коронарный синдром	19
Фибрилляция желудочков и феномен реперфузии	22
Кодирование внезапной коронарной смерти по МКБ-10 и формулировка диагноза	24
Миокардиты	25
Кардиомиопатии	26
Аритмогенная дисплазия правого желудочка	28
Вторичные кардиомиопатии	29
Редкие формы внезапной сердечной смерти	30
Внезапная сердечная смерть детей	31
V. Эпидемиология ВСС	36
VI. Факторы риска и стратификация риска ВСС в клинической практике	41
Факторы риска ВСС	41
<i>Основные факторы риска</i>	41
<i>Второстепенные факторы риска</i>	47
Стратификация риска развития ВСС	51
VII. Методы исследования, необходимые для стратификации риска ВСС	58
VIII. Профилактика ВСС	63
Медикаментозные методы	63
Интервенционные методы	71
<i>Имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор</i>	71
<i>Радиочастотная абляция</i>	73
Рентгенэндоваскулярное лечение ИБС в профилактике ВСС	74
<i>Хирургическая реваскуляризация миокарда</i>	81
IX. Реанимационные мероприятия при внезапной сердечной смерти (алгоритмы Национального совета по реанимации и Европейского совета по реанимации)	94
Обоснование важности ранних реанимационных мероприятий	94
Базовые реанимационные мероприятия и автоматическая наружная дефибрилляция	95
<i>Алгоритм базовых реанимационных мероприятий</i>	95

<i>Алгоритм использования автоматического наружного дефибриллятора</i>	98
<i>Программы общедоступной дефибрилляции</i>	99
Расширенные реанимационные мероприятия	100
<i>Алгоритм действий в случае определения ритма, подлежащего дефибрилляции (фибрилляция желудочков или тахикардия с широкими комплексами)</i>	102
<i>Алгоритм действий в случае определения ритма, не поддающегося дефибрилляции (асистолия, электромеханическая диссоциация)</i>	103
<i>Примечания</i>	104
X. Стратификация риска и профилактика ВСС при отдельных нозологических формах	108
X.1. Стратификация риска и профилактика ВСС у пациентов с ИБС	108
<i>X.1.A. Стратификация риска и профилактика ВСС у пациентов с постинфарктным кардиосклерозом и систолической дисфункцией ЛЖ</i>	108
<i>X.1.B. Стратификация риска и методы профилактики ВСС у пациентов с хронической ИБС и сохранной систолической функцией ЛЖ</i>	111
X.2. Стратификация риска и профилактика ВСС у пациентов с хронической сердечной недостаточностью	114
X.3. Стратификация риска и профилактика ВСС у пациентов с брадисистолическими нарушениями ритма и проводимости	118
<i>X.3.A. Стратификация риска и профилактика ВСС у пациентов с дисфункцией синоатриального узла</i>	119
<i>X.3.B. Стратификация риска и профилактика ВСС у пациентов с нарушениями АВ- и внутрижелудочковой проводимости</i>	120
X.4. ВСС при кардиомиопатиях	124
<i>X.4.A. Стратификация риска и профилактика ВСС у пациентов с ДКМП</i>	124
<i>X.4.B. Стратификация риска и профилактика ВСС у пациентов с гипертрофической кардиомиопатией</i>	129
<i>X.4.1.B. Стратификация риска и профилактика ВСС у пациентов с АДПЖ</i>	138
X.5. ВСС при синдроме WPW	143
X.6. ВСС при фибрилляции предсердий	146
X.7. ВСС при врождённых и приобретенных пороках сердца	149
<i>X.7.A. ВСС при врожденных пороках сердца</i>	149
<i>X.7.B. ВСС при приобретенных пороках сердца</i>	155
X.8. Стратификация риска и профилактика ВСС пациентов с аномалиями развития соединительной ткани сердца	157
X.9. ВСС при метаболических и воспалительных заболеваниях	163
<i>X.9.A. Стратификация риска и профилактика ВСС у пациентов с миокардитом и инфекционным эндокардитом</i>	163
<i>X.9.B. Стратификация риска и профилактика ВСС при метаболическом синдроме, ожирении, диете и анорексии</i>	170
<i>X.9.B. Стратификация риска и профилактика ВСС у пациентов с эндокринными нарушениями</i>	175

<i>Х.9.Г. Стратификация риска и профилактика ВСС у пациентов с терминальной стадией почечной недостаточности</i>	184
Х.10. ВСС при болезнях перикарда	185
Х.11. ВСС у пациентов с хронической обструктивной болезнью легких	187
Х.12. ВСС при нейромышечных заболеваниях	191
Х.13. ВСС у пациентов с каналопатиями и синдромом ранней реполяризации желудочков	198
<i>Х.13.А. Синдром удлиненного интервала QT</i>	198
<i>Х.13.Б. Синдром укороченного интервала QT</i>	205
<i>Х.13.В. Синдром Бругада</i>	207
<i>Х.13.Г. Катехоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия</i>	210
<i>Х.13.Д. Синдром ранней реполяризации желудочков</i>	213
Х.14. ВСС при синдроме обструктивного апноэ во время сна	217
Х.15. ВСС при желудочковых аритмиях структурно нормального сердца	220
<i>Определение риска ВСС у пациентов с желудочковыми аритмиями структурно нормального сердца</i>	222
Х.16. Стратификация риска и профилактика ВСС у пациентов с электролитными нарушениями	228
Х.17. Стратификация риска и профилактика ВСС у отдельных групп населения	231
<i>Х.17.А. ВСС у спортсменов</i>	231
<i>Х.17.Б. Стратификация риска и профилактика ВСС у пожилых пациентов</i>	235
<i>Х.17.В. Стратификация риска и профилактика ВСС у пациентов после трансплантации сердца</i>	239
Заключение	247

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

ААП	– антиаритмические препараты
АВ	– атриовентрикулярный
АВРТ	– атриовентрикулярная реципрокная тахикардия
АВУРТ	– атриовентрикулярная узловая реципрокная тахикардия
АГ	– артериальная гипертония
АД	– артериальное давление
АДПЖ	– аритмогенная дисплазия правого желудочка
АКМП	– алкогольная кардиомиопатия
АНД	– автоматический наружный дефибриллятор
БРМ	– базовые реанимационные мероприятия
БЛНПГ	– блокада левой ножки пучка Гиса
БСК	– болезни системы кровообращения
ВКС	– внезапная коронарная смерть
ВПС	– врожденные пороки сердца
ВСР	– вариабельность сердечного ритма
ВСС	– внезапная сердечная смерть
ВТЛЖ	– выносящий тракт левого желудочка
ВТПЖ	– выносящий тракт правого желудочка
ГКМП	– гипертрофическая кардиомиопатия
ГЛЖ	– гипертрофия левого желудочка
ДАВС	– добавочное атриовентрикулярное соединение
ДИ	– доверительный интервал
ДКМП	– дилатационная кардиомиопатия
ДСТ	– дисплазия соединительной ткани
ЖА	– желудочковые аритмии
ЖНР	– желудочковые нарушения ритма
ЖТ	– желудочковая тахикардия
ЖЭ	– желудочковая экстрасистолия
иАПФ	– ингибиторы ангиотензин-превращающего фермента
ИБС	– ишемическая болезнь сердца
ИВЛ	– искусственная вентиляция легких
ИКД	– имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор
ИЭ	– инфекционный эндокардит
ЛЖ	– левый желудочек
КМП	– кардиомиопатия
КПЖТ	– катехоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия
МКБ	– международная классификация болезней
НЖТ	– неустойчивая желудочковая тахикардия
ОИМ	– острый инфаркт миокарда

ОКС	– острый коронарный синдром
ОР	– относительный риск
ОШ	– отношение шансов
ПЖ	– правый желудочек
ПМК	– пролапс митрального клапана
ПНЖК	– полиненасыщенные жирные кислоты
ПТГ	– паратиреоидный гормон
РРМ	– расширенные реанимационные мероприятия
СВДС	– синдром внезапной детской смерти
СД	– сахарный диабет
СЛР	– сердечно-легочная реанимация
СОАС	– синдром обструктивного апноэ во время сна
СРРЖ	– синдром ранней реполяризации желудочков
СССУ	– синдром слабости синусового узла
ТМА	– транспозиция магистральных артерий
УЖТ	– устойчивая желудочковая тахикардия
ФВ	– фракция выброса левого желудочка
ФЖ	– фибрилляция желудочков
ФП	– фибрилляция предсердий
ХМ-ЭКГ	– Холтеровское мониторирование ЭКГ
ХПН	– хроническая почечная недостаточность
цАМФ	– циклический аденозинмонофосфат
ЧСС	– частота сердечных сокращений
ЭКГ	– электрокардиограмма
ЭКС	– электрокардиостимуляция (электрокардиостимулятор)
ЭФИ	– электрофизиологическое исследование
ЭхоКГ	– эхокардиография
CHADS-2	– шкала оценки риска инсульта у больных с фибрилляцией/трепетанием предсердий
CRT	– кардиоресинхронизирующая терапия
CRT-D	– трехкамерный кардиовертер-дефибриллятор
etCO ₂	– парциальное давление углекислого газа в конечной порции выдыхаемого воздуха
LQTS	– синдром удлиненного интервала QT
NSTEMI	– инфаркт миокарда без подъема сегмента ST
QT	– интервал QT
QTc	– скорректированный интервал QT
PaCO ₂	– напряжение CO ₂ в артериальной крови
PAP	– положительное давление в дыхательных путях
SaO ₂	– насыщение артериальной крови кислородом
SDNN	– стандартное отклонение NN интервалов
STEMI	– инфаркт миокарда с подъемом сегмента ST
WPW	– Вольф–Паркинсон–Уайт

I. ВВЕДЕНИЕ

Смертность от сердечно-сосудистых заболеваний в РФ является одной из наиболее высоких в мире и составляет 614 на 100.000 жителей в год [1]. Основные причины смерти от сердечно-сосудистых заболеваний – прогрессирование хронической сердечной недостаточности (около половины всех летальных исходов) и внезапная сердечная смерть (ВСС) (другая половина) [2, 3]. Согласно данным Федеральной службы государственной статистики в РФ в 2016 г. от сердечно-сосудистых заболеваний умерло около 899.000 человек. Таким образом, мы можем предположить, что число внезапных сердечных смертей в нашей стране в 2016 г. составило не менее 300.000 человек [1]. Соответственно, проблема ВСС крайне актуальна для отечественного здравоохранения. Интерес к этой теме обусловлен и тем фактом, что существует возможность использования эффективных профилактических мер, направленных на улучшение ситуации.

В представленных Национальных Рекомендациях, также, как и в первом издании, вышедшем в 2012 г. [4], мы продолжили использовать принципы алгоритмирования принятия решений при различных клинических ситуациях.

При разработке данного издания Рекомендаций группа экспертов использовала современные достижения в вопросах прогнозирования и предотвращения ВСС у различных категорий больных и групп населения, отраженных в вышедших недавно отечественных, Европейских и Американских Рекомендациях [5–7].

В отличие от вышеупомянутых рекомендаций наша группа экспертов посчитала целесообразным более подробно рассмотреть вопросы стратификации риска и профилактики ВСС у таких категорий пациентов как пожилые пациенты, пациенты с трансплантированным сердцем.

Данные Рекомендации позволят широкому кругу врачей (терапевтов, кардиологов, кардиохирургов, рентгенхирургов, реаниматологов) в повседневной клинической практике выявлять факторы риска ВСС и в каждом конкретном случае разработать оптимальную программу по ее профилактике.

Настоящие Рекомендации являются продолжением работы по созданию и реализации эффективной программы профилактики ВСС в нашей стране, начатой нами в 2012 г.

Также, как и первое их издание, Рекомендации основаны на представлении об основных и второстепенных факторах риска ВСС.

Выявление основных факторов риска предполагает выбор в пользу более агрессивных методов профилактики ВСС (проведение интервенционного и/или хирургического лечения).

Наличие второстепенных факторов риска ВСС предполагает использование более сдержанной тактики, которая заключается в модификации факторов риска развития основного заболевания у конкретного больного (например, отказ от курения, снижение массы тела) и оптимизации его медикаментозного лечения.

Список литературы

1. *Здравоохранение в России. 2017: Стат. сб./Росстат.* - М., 2017. – 170 с.
2. Goldberger JJ, Buxton AE, Cain M, et al. Risk stratification for arrhythmic sudden cardiac death: identifying the roadblocks. *Circulation.* 2011;123:2423-30.
3. Myerburg RJ, Junttila MJ. Sudden cardiac death caused by coronary heart disease. *Circulation.* 2012;125:1043-52.
4. Шляхто Е.В., Арутюнов Г.П., Беленков Ю.Н., Ардашев А.В. Национальные Рекомендации по определению риска и профилактике внезапной сердечной смерти. *Архив внутренней медицины.* 2013;(4):5-15.
5. Priori S.G., Blomstrom-Lundqvist C., Mazzanti A. et al. 2015 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death. *Eur Heart J.* 2015;36(41):2793-867.
6. Al-Khatib SM, Stevenson WG, Ackerman MJ, Bryant WJ, Callans DJ, Curtis AB, Deal BJ, Dickfeld T, Field ME, Fonarow GC, et al. 2017 AHA/ACC/HRS Guideline for Management of Patients With Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death. *J Am Coll Cardiol.* 2017 24390; DOI:10.1016/j.jacc.2017.10.054.
7. Ревизивили А.Ш., Немигуций Н.М., Баталов Р.Е. и соавт. Всероссийские клинические рекомендации по контролю над риском внезапной остановки сердца и внезапной сердечной смерти, профилактике и оказанию первой помощи. 2018. *Гэотар-Мед* 256 с.

II. МЕХАНИЗМЫ И ПРИЧИНЫ ВСС. ОПРЕДЕЛЕНИЯ И ТЕРМИНЫ

Определение ВСС. Под внезапной смертью понимают ненасильственную смерть, развившуюся моментально или наступившую в течение часа с момента возникновения острых изменений в клиническом статусе больного [1].

Следует различать *внезапную сердечную смерть* (внезапная смерть от сердечной причины) и *внезапную смерть*. Критерии диагностики последней сходны с определением ВСС, с тем отличием, что внезапная смерть развивается в результате некардиальных причин, в частности, таких как массивная тромбоэмболия легочной артерии, разрыв аневризмы сосудов головного мозга и т.д.

Механизмы ВСС. Согласно данным, полученным при проведении ХМ-ЭКГ у пациентов, умерших внезапно, установлено, что в подавляющем большинстве случаев (85%) механизмами развития ВСС являются желудочковые тахикардии – желудочковая тахикардия (ЖТ) и фибрилляция желудочков (ФЖ) с последующим развитием асистолии. Оставшиеся 15% приходятся на долю брадиаритмий и асистолии [2–4] (**рис. II.1**). Развитие острой левожелудочковой недостаточности на фоне аритмии сопровождается нарушениями, как системной, так и регионарной гемодинамики, прежде всего со стороны ЦНС. В результате могут возникнуть необратимые изменения в жизненно важных органах, приводящие к летальному исходу. Поэтому ключевую роль в клинической интерпретации злокачественного течения любой аритмии и определения ее жизнеугрожающего характера следует считать: возникновение обморока, предобморока, головокружения, артериальной гипотензии,

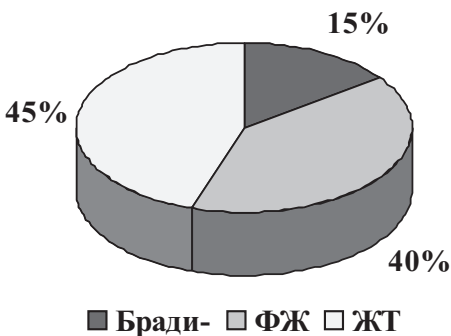


Рис. II.1. Механизмы ВСС. Представлена диаграмма, отображающая роль различных видов нарушения ритма и проводимости сердца в развитии ВСС. Бради – доля брадисистолических нарушений, приводящих к ВСС; ФЖ – фибрилляция желудочков; ЖТ – желудочковая тахикардия

прогрессирование проявлений сердечной недостаточности, стенокардию. Наличие или отсутствие предрасполагающей структурной патологии сердца может иметь определяющее значение для адаптационных изменений параметров сердечного выброса, а значит и для характера клинического течения аритмии.

У пациентов с отсутствием выраженной структурной патологии сердца ВСС, как правило, возникает из-за развития полиморфной ЖТ или ЖТ по типу *torsades de pointes* [5]. У больных с наличием структурной патологии сердца, в частности с ИБС, желудочковые аритмии возникают либо из-за появления острой ишемии миокарда, либо в результате реализации механизма *ре-ентри* в области постинфарктного рубца (в этом случае нарушения коронарного кровотока не являются причиной аритмии) [1, 6–8]. Что касается брадисистолических механизмов, то сценарий, связанный с их возникновением, характерен для пациентов с терминальными стадиями структурной патологии сердца и относительно редок (достигает 15%) [6–8].

Пусковыми факторами развития фатальных аритмий могут являться изменения тонуса вегетативной нервной системы (повышение симпатического и/или понижение парасимпатического), физическая нагрузка, прием некоторых лекарственных средств, электролитные нарушения, токсические воздействия, гипоксия.

Вероятность ВСС у лиц с наличием структурной патологии сердца в течение года в 7,5 выше, чем у пациентов без структурной патологии сердца [8]. Среди заболеваний сердца основной причиной ВСС является ИБС, на долю которой приходится до 80% всех случаев [6–8]. Кроме ИБС, ВСС встречается у пациентов с дилатационной (ДКМП) [1, 6] и гипертрофической кардиомиопатиями (ГКМП) [1, 6], аритмогенной дис-

Таблица II.1

**Причины внезапной сердечной смерти
(адаптировано из J. Ruskin, 1998)**

ИБС
дилатационная кардиомиопатия
гипертрофия левого желудочка
гипертрофическая кардиомиопатия
приобретенные пороки сердца
врожденные пороки сердца
острый миокардит
аритмогенная дисплазия правого желудочка
аномалии развития коронарных артерий
саркоидоз
амилоидоз
опухоли сердца
дивертикулы левого желудочка
синдром WPW
синдром удлиненного интервала QT
синдром Бругада
катехоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия
синдром короткого интервала QT
лекарственная проаритмия
кокаиновая интоксикация
выраженный электролитный дисбаланс
идиопатическая желудочковая тахикардия

плазией правого желудочка (АДПЖ) [1, 6], при синдромах Бругада и удлиненного интервала QT, аномалиях развития коронарных артерий и других патологических состояниях, перечень которых представлен в **таблице II.1.**

Определения и термины. Нам представляется целесообразным в данных Рекомендациях дать определение основным терминам, которые в последующем будут встречаться далее по тексту (**таблица II.2**).

Таблица II.2

Словарь терминов (по алфавиту)

Желудочковая тахикардия двунаправленная – ЖТ с альтернативой электрической оси сердца во фронтальной плоскости; ее развитие часто связано с интоксикацией сердечными гликозидами.

Желудочковая тахикардия мономорфная – ЖТ, имеющая неизменную морфологию комплекса QRS в 12 отведениях поверхностной ЭКГ.

Желудочковая тахикардия неустойчивая (НЖТ) – ЖТ, состоящая как минимум из 4 желудочковых комплексов, максимальной продолжительностью не более 30 с, которая прекращается самостоятельно.

Желудочковая тахикардия по типу torsades de pointes – ЖТ, которая обычно ассоциируется с удлинением интервалов QT или QTc. ЭКГ во время аритмии характеризуется «скручиванием» направленности комплексов QRS относительно изоэлектрической линии.

Желудочковая тахикардия полиморфная – ЖТ, во время которой в 12 отведениях поверхностной ЭКГ изменяется конфигурация комплекса QRS. Частота активации желудочков на фоне ЖТ находится в диапазоне от 100 до 250 в минуту.

Желудочковая тахикардия с циркуляцией импульса по ножкам пучка Гиса по механизму ре-энтри (bundle-branch re-entrant tachycardia) – развивается вследствие реализации механизма ре-энтри в системе Гиса-Пуркинье. Обычно, на поверхностной ЭКГ регистрируется ЖТ с конфигурацией комплекса QRS по типу блокады левой ножки пучка Гиса (БЛНПГ); высокочастотная (около 200 ударов в минуту); часто возникает у пациентов с ДКМП.

Желудочковая тахикардия устойчивая (УЖТ) – это ЖТ продолжительностью более 30 с, зачастую не купирующаяся спонтанно.

Желудочковые нарушения ритма гемодинамически нестабильные – ФЖ, трепетание желудочков, устойчивая/неустойчивая ЖТ и/или желудочковая экстрасистолия, которые сопровождаются выраженными гемодинамически значимыми клиническими проявлениями (головокружение, пресинкопе, синкопе, гипотензия, прогрессирование проявлений сердечной недостаточности, стенокардия).

Желудочковые нарушения ритма гемодинамически стабильные – устойчивая/неустойчивая ЖТ и/или желудочковая экстрасистолия (ЖЭ), которые сопровождаются минимальными клиническими проявлениями (например, легкое головокружение, ощущение сердцебиения, тенденция к гипотонии).

Остановка кровообращения (остановка сердца) – прекращение сердечно-сосудистой деятельности

Отношение шансов – мера выраженности связи между состоянием или воздействием и заболеванием или исходом. Шанс возникновения события является отношением между вероятностью его появления и вероятностью его не появления. Отношение шансов вычисляется в результате деления вероятности появления события в одной группе на вероятность его появления в другой

Пенетрантность – популяционное понятие, означает долю индивидов, у которых имеются проявления какого-либо признака (заболевания), среди всех лиц, обладающих мутацией в заинтересованном гене;

Пробанд – первый член семьи, по поводу которого проводится медико-генетическое консультирование;

Профилактика внезапной сердечной смерти – это комплекс мероприятий, проводимых у лиц, переживших сердечный арест (вторичная профилактика) или у пациентов без эпизодов сердечного ареста в анамнезе, имеющих высокий риск развития ВСС (первичная профилактика).

Распространенность заболевания – доля лиц в популяции, имеющих данное заболевание в данный период времени

Риск относительный – отношение частоты возникновения события в исследуемой группе к частоте возникновения события в контрольной группе

Сердечный арест – это прекращение сердечно-сосудистой деятельности вследствие желудочковой тахикардии и/или фибрилляции желудочков, документированных электрокардиографическим способом (без ЭКГ-верификации не существует дефиниции).

Трепетание 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 изозлектрического интервала между соседними желудочковыми комплексами.

Факторы риска – это клинические признаки, указывающие на вероятность развития ВСС у конкретного пациента в текущем календарном году.

Фибрилляция желудочков – высокочастотный, обычно более 300 ударов в минуту (длина цикла составляет 180 мс и менее) нерегулярный желудочковый ритм с выраженной вариабельностью длины цикла, морфологии и амплитуды комплексов QRS.

Частота встречаемости (инцидентность) заболевания – доля лиц в популяции, у которых заболевание возникает в течение определенного промежутка времени.

Экспрессивность – степень количественной выраженности какого-либо признака (заболевания).

Эффект аритмогенный – прямой результат непредсказуемого электрофизиологического действия антиаритмического препарата на клетки проводящей системы сердца и миокарда, обуславливающий появление новых аритмий

Эффект проаритмический – утяжеление клинического варианта течения и/или ухудшение характеристик предсуществующей аритмии, вследствие назначения антиаритмической терапии

Список литературы

1. Priori S.G., Blomstrom-Lundqvist C., Mazzanti A. et al. 2015 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death. *Eur Heart J*. 2015;36(41):2793-867.
2. Bayes de Luna A, Coumel P, Leclercq JF. Ambulatory sudden cardiac death: mechanisms of production of fatal arrhythmia on the basis of data from 157 cases. *Am Heart J* 1989;117:151-159.
3. Leclercq JF, Coumel P, Maison-Blanche P, et al. [Mechanisms determining sudden death. A cooperative study of 69 cases recorded using the Holter method]. *Arch Mal Coeur Vaiss*. 1986; 79(7):1024-33.

4. Panidis IP, Morganroth J. Sudden death in hospitalized patients: cardiac rhythm disturbances detected by ambulatory electrocardiographic monitoring. *J Am Coll Cardiol.* 1983;2(5):798-805.
5. Buxton AE, Calkins H, Callans DJ, et al. ACC/AHA/HRS 2006 key data elements and definitions for electrophysiological studies and procedures: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Data Standards. *J Am Coll Cardiol.* 2006;48:2360-96.
6. Al-Khatib SM, Stevenson WG, Ackerman MJ, Bryant WJ, Callans DJ, Curtis AB, Deal BJ, Dickfeld T, Field ME, Fonarow GC, et al. 2017 AHA/ACC/HRS Guideline for Management of Patients With Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death. *J Am Coll Cardiol.* 2017 24390; DOI:10.1016/j.jacc.2017.10.054.
7. Mehta D, Curwin J, Gomes JA, Fuster V. Sudden death in coronary artery disease: acute ischemia versus myocardial substrate. *Circulation* 1997;96:3215-3223.
8. Myerburg RJ, Junttila MJ. Sudden cardiac death caused by coronary heart disease. *Circulation.* 2012;125:1043-52.

III. КЛАССЫ РЕКОМЕНДАЦИЙ И УРОВНИ ДОКАЗАТЕЛЬНОСТИ

Положения настоящих Рекомендаций базируются на современных принципах доказательной медицины и представлены в виде классов показаний с тем или иным уровнем доказательности как для методов диагностики, применяемых при стратификации риска ВСС, так и методов ее профилактики (**таблица III.1**).

Уровень доказательности того или иного положения считается:

- *наивысшим* (класс А) – при наличии данных большого количества рандомизированных клинических исследований и/или данных мета-анализа;
- *средним* (класс В) – при наличии ограниченного количества рандомизированных (одного) и/или нерандомизированных исследований;
- *низшим* (класс С) – если основанием для его введения послужило описание отдельных клинических случаев и/или мнение экспертов.

Таблица III.1

Классы показаний

Класс показаний	Комментарии
Класс I	Условия, для которых имеются доказательства и/или единодушие о пользе и эффективности диагностической процедуры или метода лечения
Класс II	Условия, для которых имеются противоречивые свидетельства и/или расхождение мнений относительно пользы и эффективности диагностической процедуры или метода лечения
Класс IIa	Преобладают доказательства или мнения в пользу диагностической процедуры или метода лечения
Класс IIb	Польза и эффективность диагностической процедуры или метода лечения менее обоснованы доказательствами и мнением экспертов
Класс III	Условия, для которых имеются доказательства и/или единодушие о том, что данная диагностическая процедура или метод лечения не является полезным и эффективным, а в некоторых случаях может приносить вред

IV. ПАТОЛОГИЧЕСКАЯ АНАТОМИЯ ВНЕЗАПНОЙ СЕРДЕЧНОЙ СМЕРТИ

ВСС не представляет собой самостоятельной нозологической единицы — это групповое понятие, включающее в себя ряд различных самостоятельных заболеваний и состояний:

Среди всех форм ВСС наиболее распространена смерть, обусловленная ишемической (коронарной) болезнью сердца (ИБС), которую обозначают как внезапная (острая) коронарная смерть (ВКС). Нередко термины ВСС и ВКС используют как синонимы. Но надо помнить, что эти понятия соотносятся как родовое и видовое относительно друг друга.

Причинами ВСС могут служить кардиомиопатии, среди которых наибольшее значение по распространенности и по социальной значимости имеет алкогольная кардиомиопатия (АКМП), миокардиты, пороки развития сосудов, аритмические синдромы и др.

Генетически детерминированные заболевания представлены аритмогенной кардиомиопатией/дисплазией правого желудочка (АКДПЖ), а также заболеваниями, объединенными в группу «каналопатий» (наследственных нарушений функционирования ионных каналов цитолеммы кардиомиоцитов): синдром удлиненного QT-интервала, синдром укороченного QT-интервала, синдром Бругада, а также катехоламинэргическая полиморфная желудочковая тахикардия [1, 2, 3].

Внезапная коронарная смерть.

Основные патологоанатомические проявления

Основные патологоанатомические проявления ВКС, обнаруживаемые на вскрытии, соответствуют признакам ИБС. Они включают в себя стенозирующий атеросклероз коронарных (венечных) артерий сердца, в ряде случаев с их тромбозом, а также очаговый и диффузный кардиосклероз, гипертрофию сердечной мышцы с дилатацией полостей сердца, острое венозное полнокровие внутренних органов [4, 5].

Стенозирующий атеросклероз коронарных артерий является практически облигатным признаком ВСС и встречается более чем у 90% внезапно умерших больных с ИБС. У лиц молодого возраста стенозирующий атеросклероз может отсутствовать и в генезе ВКС у них основную роль может играть спазм коронарных артерий (стенокардия Prinzmetal). У преобладающего большинства умерших степень стеноза коронарных артерий превышает 75% площади просвета сосуда с поражением

обычно не менее двух основных ветвей. В наибольшей степени стенозирование выражено в передней нисходящей ветви левой коронарной артерии. Степень стеноза коронарных артерий сердца при ВКС коррелирует со степенью фиброза в миокарде, причем локализация участков фиброза совпадает с бассейном обструктивно измененной артерии [6, 7].

Тромбоз коронарных артерий встречается при ВКС нечасто, по данным разных авторов — в 5–25%. Причем отмечена четкая закономерность: чем короче интервал времени от начала сердечного приступа до момента смерти, тем реже встречаются тромбы. Это объяснимо, так как для формирования тромбоза требуется время. При так называемой мгновенной смерти (*instant death*), когда длительность сердечного приступа исчисляется минутами, тромбоз встречается в 4% случаев ВКС.

Из-за аутотромболиза или тромболитической терапии на вскрытии могут уже не обнаруживаться диагностированные при жизни (ангиографически и т.д.) тромбы коронарных артерий сердца. Даже без тромболитической терапии через 24 часа после смерти ангиографически документированные тромбы коронарных артерий сердца сохраняются только у 30% умерших [1, 8].

Сведения о частоте крупноочагового кардиосклероза при ВКС противоречивы и колеблются в широких пределах (от 34 до 82% случаев). Причем чаще он локализуется в межжелудочковой перегородке, что свидетельствует о вовлеченности в патологический процесс проводящей системы, так как структуры проводящей системы локализованы именно в этой области. Гипертрофия миокарда наблюдается у преобладающего числа внезапно умерших и отражает роль фактора артериальной гипертензии.

Инфаркт миокарда со сформированным некрозом встречается при ВКС не часто — не более чем в 2% случаев, если не считать самые ранние, донекротические проявления формирующегося инфаркта, когда речь идет, преимущественно, об остром коронарном синдроме (ОКС), относительно новой разновидности ИБС, выделенной в самостоятельную форму.

Острый коронарный синдром

В настоящее время ОКС — это групповое клиническое понятие в составе ИБС, которое объединяет различные проявления острой ишемии миокарда, обусловленные **осложненной нестабильной атеросклеротической бляшкой коронарной артерии сердца** [1, 6, 9–11]. Введение в практику понятия ОКС привело к исключению из употребления термина «прединфарктное состояние», а ВКС под названием «острая коро-

нарная недостаточность» фигурирует в МКБ-10 в группе «прочие острые формы ИБС» с общим кодом I24.8 [2, 11–13].

В ОКС включают следующие нозологические формы [1, 10, 11, 13]:

- нестабильную стенокардию;
- инфаркт миокарда без подъема сегмента ST (non-ST-elevation myocardial infarction – NSTEMI);
- инфаркт миокарда с подъемом сегмента ST (ST-elevation myocardial infarction – STEMI).

Они могут завершиться ВКС, которая в некоторых классификациях включена в состав ОКС. В МКБ-10 указанные виды инфарктов миокарда были включены (и получили самостоятельные коды) только с апреля 2017 года, поэтому эти термины и коды применяются в практической работе еще не во всех странах.

Причина развития ОКС – это остро развившиеся частичная (при нестабильной стенокардии и ИМ без подъема сегмента ST) или полная окклюзия (при ИМ с подъемом сегмента ST) коронарной артерии сердца тромбом при осложненной нестабильной атеросклеротической бляшке. Осложнения нестабильной атеросклеротической бляшки включают в себя кровоизлияние в бляшку, эрозию или разрыв, расслоение ее покрышки, тромб, тромбо- или атероэмболию дистальных отделов той же артерии [9–11, 13, 14]. На вскрытии (и микроскопически) разрыв нередко документируется кровоизлиянием в интиму коронарной артерии. Чтобы не пропустить наличия кровоизлияния, рекомендуется во время патолого-анатомического исследования обязательно помимо поперечных разрезов делать продольные разрезы артерии. Нестабильная атеросклеротическая бляшка характеризуется микроскопически разрыхлением соединительной ткани покрышки в результате деструкции коллагенового каркаса и скопления пенистых клеток, за счет чего принимает характерный «муаровый рисунок»; среди *измененной* соединительной ткани диффузно распределены лимфоциты и макрофаги.

Осложненная (чаще нестабильная) атеросклеротическая бляшка коронарной артерии сердца – обязательный морфологический критерий диагностики нозологических форм, включенных в ОКС. Важно отметить, что стеноз коронарных артерий атеросклеротическими бляшками до развития их осложнений у 50% больных выражен незначительно и составляет менее 40%.

Определения понятий ОКС и инфаркта миокарда (ИМ) типа 1 (см ниже) диктуют требования к исследованию коронарных артерий сердца на аутопсии на предмет обнаружения нестабильной атеросклеротической бляшки: обязательно следует простригать коронарные арте-

рии продольно, ограничение только поперечными срезами недопустимо [10, 11, 13–15]. Целесообразно использовать метод вскрытия сердца по Г.Г. Автандилову [10, 11, 13–15]. В патологоанатомическом и судебно-медицинском диагнозах обязательно указывать локализацию, вид (стабильная, нестабильная) и характер осложнений атеросклеротических бляшек, степень стеноза конкретных артерий, а описание стадии и степени (площади) атеросклеротического поражения артерий является факультативным.

Для патологоанатомической диагностики нозологических форм в составе ОКС необходима морфологическая верификация очаговой ишемии миокарда. Хотя необратимые некротические изменения кардиомиоцитов развиваются уже через 20–40 мин ишемии, на скорость развития некроза влияют состояние коллатералей и микроциркуляторного русла, а также самих кардиомиоцитов и индивидуальная чувствительность к гипоксии. Кроме того, макро- и микроскопические морфологические признаки некроза, не требующие применения специальных методов диагностики, появляются не ранее, чем через 4–6 часов (до 12 часов) [10, 11, 13, 14].

В практическом отношении наиболее информативным и наглядным является *феномен гиперрелаксации саркомеров*, определяемый при поляризационной микроскопии в продольно срезанных кардиомиоцитах. Феномен характеризуется увеличением расстояния между центрами соседних изотропных (темных) дисков – с 1,6–1,8 мкм в норме до 2–2,5 мкм. В норме ширина темных дисков в полтора–два раза меньше, чем светлых. При гиперрелаксации ширина темных дисков увеличивается и превышает ширину светлых дисков. Чувствительность поляризационно-оптического метода определения ишемии не уступает электронной микроскопии, позволяя выявлять ишемию уже через 10–15 минут после прекращения коронарного кровотока, но, в то же время, поляризационная микроскопия дает возможность обзорной гистотопографической оценки степени распространенности ишемического повреждения [16]. При ВКС методом поляризационной микроскопии в миокарде умерших выявляются обширные зоны ишемии с гиперрелаксированными саркомерами, занимающие до 30–50% площади миокарда левого желудочка.

В поисках гистологических признаков ишемии миокарда исследователи обратили внимание на феномен *волнообразной деформации мышечных волокон*, хотя этот признак не столь специфичный, так как наблюдается и при не ишемических (токсических, метаболических) повреждениях миокарда [17]. Ишемия также проявляется расстройствами кро-

вообращения на уровне сосудов микроциркуляции. Это выражается стазом крови в капиллярах с формированием так называемых «монетных столбиков» из эритроцитов (сладж-феномен), что сопровождается отеком стромы. Целесообразно применение гистологического окрашивания по Ли и Селье (очаги ишемии красного цвета), гистохимический (PAS-реакция — исчезновение гликогена в зоне ишемии) и электронно-микроскопический (признаки повреждения митохондрий) методы.

Для надежной верификации ишемии миокарда при ВКС рекомендуется использовать макроскопическую *пробу с нитросиним тетразолием* (проба с нитро-СТ), позволяющая четко выявлять участки ишемизированной сердечной мышцы в виде очагов выпадения ферментативной активности светло-сиреневого цвета на темно-фиолетовом общем фоне неповрежденного миокарда [18].

Фибрилляция желудочков и феномен реперфузии

Механизмом остановки сердца при ВКС чаще всего является фибрилляция желудочков (ФЖ), реже — асистолия. В этом случае на вскрытии сердце имеет дряблую консистенцию, полости его расширены, кровь жидкая, отмечается острое венозное полнокровие внутренних органов.

Гистологическим маркером ФЖ является распространенная *фрагментация мышечных волокон*, которая сочетается с формированием множественных *контрактурных повреждений кардиомиоцитов*, выявляемых при окраске железным гематоксилином по Рего участками прокрашивания саркоплазмы в черный цвет в местах их диссоциации.

Таким образом, при ВКС в кардиомиоцитах наблюдаются два противоположно направленных процесса: с одной стороны, гиперрелаксация саркомеров как проявление ишемии миокарда, с другой стороны — контрактурные повреждения кардиомиоцитов как следствие выброса норадреналина из симпатических нервных терминалей. Причем чередование этих процессов происходит параллельно и отмечается одновременно в одном и том же поле зрения, затрагивая соседние клеточные структуры. Такая картина сочетания гиперрелаксации и контрактур является морфологическим выражением феномена реперфузии ишемизированного миокарда. При ВКС в миокарде левого желудочка обнаруживаются обширные участки реперфузионных повреждений. Подобная же картина наблюдается в пограничной (бордюрной) зоне ИМ, где реперфузия ишемизированного миокарда происходит за счет коллатерального кровообращения.

Установлено, что реперфузия, развивающаяся в необратимо ишемизированном миокарде, является фактором, провоцирующим фибрилля-

цию желудочков. Процесс этот происходит опосредованно за счет вымывания из зоны ишемии в кровоток накапливающихся там так называемых *аритмогенных субстанций*, биологически активных веществ, вызывающих электрическую нестабильность миокарда [19, 20]. К ним относятся, в первую очередь, лизофосфоглицериды (лизофосфатидилхолин и лизофосфатидилэтаноламин) и свободные жирные кислоты как продукты разрушения клеточных мембран. Благодаря высоким реактогенным свойствам лизофосфоглицериды нарушают структуру клеточных мембран, в частности сарколемму кардиомиоцитов, способствуя в условиях повышенной проницаемости мембран (при гипоксической ишемии) неконтролируемому току ионов кальция внутрь клетки, что приводит к возникновению электрической нестабильности миокарда. В митохондриях, выделенных из миокарда внезапно умерших больных ИБС, обнаружено увеличение содержания лизофосфатидилхолина, лизофосфатидилэтаноламина и свободных жирных кислот, что расценено как инициирующий субстрат для электрофизиологических нарушений в сердечной мышце [21].

К аритмогенным субстанциям относятся также циклический аденозинмонофосфат (цАМФ), катехоламины (главным образом, норадреналин, высвобождаемый из адренергических нервных терминалей), свободнорадикальные перекисные соединения липидов и некоторые другие. Установлено, что чем выше содержание цАМФ в ткани миокарда, тем сильнее он подвержен фибрилляции в ответ на адреналиновую стимуляцию. С повышенной концентрацией цАМФ связывают избыточное поступление ионов кальция внутрь кардиомиоцита, усиление гликогенолиза и липолиза, развитие электрической нестабильности миокарда [9].

При классическом течении инфаркта миокарда аритмогенные субстанции «замуровываются» в зоне формирующегося коагуляционного некроза и не оказывают своего патогенного действия. Если же глубокая ишемия прерывается развитием процесса реперфузии, то аритмогенные субстанции вымываются из зоны ишемии в кровоток и оказывают повреждающее действие на мембраны кардиомиоцитов, провоцируя ФЖ. Причем ишемия должна быть достаточно глубокой и необратимой, то есть достаточно продолжительной, чтобы превысить допустимый порог накопления аритмогенных веществ и в результате существенно нарушить проницаемость мембран кардиомиоцитов. Именно поэтому в определении ВСС (ВКС) фигурирует временной интервал длительности сердечного приступа в пределах одного часа — это период необратимой ишемии, за который в зоне ишемии успевают накопиться аритмогенные субстанции и повреждаются клеточные мембраны кардиомиоцитов.

Таким образом, именно реперфузия является тем фактором, который провоцирует переключение острого коронарного синдрома в сторону развития ВКС. Без реперфузии прогрессирование ОКС и ишемии миокарда завершается формированием инфаркта миокарда.

Кодирование внезапной коронарной смерти по МКБ-10 и формулировка диагноза

В Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем 10-го пересмотра (МКБ-10) нет рубрики «Внезапная коронарная смерть», но есть — «Внезапная сердечная смерть» с шифром I46.1. Эта рубрика объединяет все формы ВСС, после исключения ИБС и ВКС. Однако по правилам МКБ-10 ее нельзя использовать в диагнозах после вскрытия и, даже клинически, она может применяться только в виде исключения, при отсутствии других возможных причин смерти, особенно насильственного характера.

Для кодировки ВКС используется рубрика «Прочие острые формы ИБС» (код I24.8) и термин «Острая (внезапная) коронарная недостаточность». Как уже было сказано выше, понятия с термином «смерть» по правилам МКБ-10 являются неточными и их запрещено употреблять в диагнозе. При этом не следует путать нозологическую форму «Острая (внезапная) коронарная недостаточность» с синдромом «Острая сердечная недостаточность» и одним из механизмов смерти (танатогенеза) с таким же названием.

В заключительном клиническом, патологоанатомическом или судебно-медицинском диагнозах должны быть записаны, в зависимости от конкретной ситуации либо острая (внезапная) коронарная недостаточность (код по МКБ-10 — I24.8), либо инфаркт миокарда (коды по МКБ-10 — I21.—). В патологоанатомическом и судебно-медицинском диагнозах изменения сегмента ST при ИМ указывают только при наличии соответствующих данных в заключительном клиническом диагнозе, со ссылкой «по данным карты стационарного или амбулаторного больного», «по данным истории болезни») [1, 2, 10–13]. После внедрения в практику в России новой версии МКБ-10 от апреля 2017 года или МКБ-11 обязательно формулирование и кодировка диагноза инфаркт миокарда с учетом изменений сегмента ST.

В случае, если у внезапно умершего удастся идентифицировать ишемию миокарда, например, посредством реакции с нитро-СТ, диагноз следует формулировать как инфаркт миокарда с добавлением «в ишемической стадии», пользуясь шифрами блока I21.

Надолго закрепившейся ошибкой русскоязычного перевода МКБ-10 от 1995 года стало требование кодировать рецидивирующий или повторный инфаркт миокарда кодами I22.—, в то время как эти коды предлагались экспертами ВОЗ только для рецидивирующего инфаркта миокарда. В версии МКБ-10 от 2016 года было уточнено, что во избежание неверных трактовок и с позиций оценки любого инфаркта миокарда как острого, запрещено при летальных исходах в клинических, патологоанатомических и судебно-медицинских диагнозах применение кодов I22.— для любого инфаркта миокарда. Коды I22.— допускается применять только для живых лиц с рецидивирующим инфарктом миокарда.

К сожалению, из-за отсутствия четких разъяснений требований МКБ-10 в рекомендациях Минздрава России, противоречивыми рекомендациями профессиональных медицинских сообществ, разными отечественными медицинскими организациями в настоящее время одновременно используются как устаревшие, так и современные требования, причем это касается как острой коронарной смерти, так и инфаркта миокарда.

Не рекомендуется при ВКС использовать шифр I25.1 — атеросклеротическая болезнь сердца (или атеросклеротический кардиосклероз), что, к сожалению, нередко имеет место из-за того, что не всегда удастся документировать на вскрытии признаки ОКС или острой ишемии миокарда. В этом случае острую форму ИБС шифруют посредством рубрики хронической формы ИБС, что неправильно, так как искажает статистику форм ИБС.

До 15% случаев ВСС связана с патологическими процессами, поражающими сердце, помимо ИБС.

Миокардиты

В основе развития ВСС могут лежать скрыто протекающие миокардиты, вызванные чаще всего вирусной инфекцией, реже — другими возбудителями. Среди вирусов в качестве возбудителей миокардита чаще обнаруживаются энтеровирусы, в частности вирус Коксаки типа В4, а также цитомегаловирус, вирусы гриппа. Скрыто протекающие миокардиты обнаружены у 50% ВИЧ-инфицированных больных. К числу возбудителей миокардита также относятся риккетсии. Миокардиты могут иметь аллергическое происхождение, в частности при лекарственной и сывороточной аллергии. В развитии хронических форм миокардита играют роль аутоиммунные реакции, при которых процесс запускает инфекционный агент, а затем мио-

кардит длительно прогрессирует зачастую в скрытой форме. Именно такие скрыто протекающие формы миокардита могут служить причиной ВСС [13, 14].

Посмертный диагноз миокардита при отсутствии клинических данных возможен только при микроскопическом подтверждении. На вскрытии отмечают увеличение размеров сердца, дряблость миокарда, дилатацию полостей. В эндокарде и эпикарде могут встречаться гемorragии. В далеко зашедшей стадии в сердечной мышце могут встречаться очаги фиброза. Имеют место признаки острых и хронических расстройств кровообращения. Микроскопически отмечают очаговые воспалительные инфильтраты в сердечной мышце, представленные лимфоцитами, макрофагами, плазматическими клетками, участки рубцующейся грануляционной ткани, очаги фиброза, что в дальнейшем способствует электрической нестабильности миокарда, как причины развития желудочковой тахикардии [15]. Разные формы миокардитов имеют свои характерные особенности, описываемые в соответствующих разделах патологии. Так, при миокардите Абрамова—Фидлера в составе воспалительного инфильтрата наблюдают гигантские клетки, похожие на клетки Пирогова—Лангханса, при миокардите Чагаса — своеобразные включения паразита в саркоплазме кардиомиоцитов.

Танатогенез внезапной смерти при миокардитах связан с острыми расстройствами сердечного ритма, приводящими к ФЖ или асистолии.

Кардиомиопатии

Кардиомиопатия (КМП) — одна из наиболее частых причин ВСС вслед за ВКС. Механизм внезапной смерти при всех формах кардиомиопатий связан, главным образом, с развитием фатальных аритмий сердца, переходящих в ФЖ, реже — асистолию.

Выделяют две основные группы КМП — первичные, или идиопатические (КМП с неизвестной этиологией) и вторичные (КМП с установленной этиологией). Вторичные кардиомиопатии, как правило, не являются самостоятельными нозологическими единицами, а служат проявлениями других заболеваний.

Дилатационная кардиомиопатия (ДКМП) *макроскопически* характеризуется увеличением массы сердца с резким расширением его полостей и выраженными проявлениями сердечной недостаточности. Масса сердца достигает значительных величин — 600, 700, 800 грамм и даже более килограмма. Верхушка сердца сглажена, а поперечный размер уравнивается с продольным, а порой даже превышает его, из-за чего

сердце приобретает шарообразную форму. Толщина стенки левого желудочка увеличивается, однако не настолько, чтобы соответствовать столь высокой массе сердца. Пристеночный эндокард подвергается фиброэластозу, какой обычно встречается при пороках сердца. Наряду с этим присутствуют характерные признаки синдрома хронической сердечной недостаточности: мускатная печень, цианотическая индурация селезенки, почек, водянка полостей, анасарка, бурая индурация легких [22].

Микроскопические признаки ДКМП выражены достаточно хорошо, однако не являются специфическими, из-за чего диагноз ДКМП основывается на клинико-морфологических данных с учетом результатов вскрытия и макроскопических изменений сердца. Гистологически в миокарде при ДКМП наблюдают множественные очаговые повреждения кардиомиоцитов преимущественно контрактурного типа, распространенные очаги фиброза, небольшие очаговые лимфогистиоцитарные скопления в строме, гипертрофию кардиомиоцитов, волнообразную деформацию мышечных волокон.

На ультраструктурном уровне обнаруживаются тяжелые повреждения митохондрий (их набухание, вымывание матрикса, разрушение крист, очаговые электронно-плотные депозиты), расширение канальцев саркоплазматического ретикулума, деформационные изменения щелей между мембранами вставочных дисков, что существенно влияет на электрическую стабильность миокарда.

Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП) макроскопически характеризуется увеличением мышечной массы преимущественно левого желудочка сердца при отсутствии дилатации полостей. Обращает на себя внимание асимметричный характер гипертрофии – толщина межжелудочковой перегородки обычно в полтора–два раза больше толщины свободной стенки левого желудочка. Из-за увеличения мышечной массы миокарда в субаортальной области левого желудочка часто возникает сужение выносящего тракта, что обозначается как мышечный (гипертрофический) субаортальный стеноз.

Микроскопически ГКМП характеризуется нарушением архитектуры мышечных волокон миокарда, их неупорядоченным расположением. В одном и том же поле зрения микроскопа можно одновременно наблюдать пучки мышечных волокон, идущие как в продольном, так и в поперечном направлениях, наряду с этим встречаются и тангенциально срезанные пучки кардиомиоцитов. Имеет место гипертрофия кардиомиоцитов с диффузным кардиосклерозом. Отличительными гистологическими признаками являются также зазубренность контуров ядер

гипертрофированных кардиомиоцитов, а также наличие вокруг ядер ободка просветления, так называемого гало. Это просветление обусловлено накоплением в перинуклеарном пространстве гранул гликогена, которые вымываются при приготовлении препарата [23].

Доказана генетическая предрасположенность к ГКМП, обусловленная одиннадцатью мутантными генами с наличием более пятисот индивидуальных трансмутаций, что сопровождается дефектом миокардиальных белков — миозина, тропонина, актина.

Рестриктивная КМП (от англ. restriction — ограничение) проявляется резко выраженным склерозом и гиалинозом пристеночного эндокарда при интактном клапанном аппарате, что сопровождается нарушением (ограничением) сократительной функции миокарда. Предполагается, что рестриктивная КМП является следствием перенесенного пристеночного эндокардита Лёффлера. Рестриктивная КМП сопровождается признаками декомпенсации сердечной деятельности, расстройствами сердечного ритма, приводящими к внезапной смерти.

Аритмогенная дисплазия правого желудочка

В соответствии с определением Рабочей группы по заболеваниям миокарда и перикарда Европейского общества кардиологов (2008) [24], аритмогенная кардиомиопатия/дисплазия правого желудочка (АКДПЖ) — заболевание мышцы сердца, характеризующееся прогрессирующим замещением миокарда правого желудочка жировой и фиброзной тканью первично с региональным, а впоследствии и тотальным поражением правого желудочка. Установлено, что данный вид кардиомиопатии обусловлен мутациями в генах, кодирующих белки десмосом — специализированных структур, обеспечивающих внутри- и межклеточное взаимодействие. Генетически детерминированные нарушения приводят к нарушению транспортировки белка межклеточной адгезии плакоглобина [25]. Ремоделирование вставочных дисков и уменьшение числа десмосом, приводит к нарушению механического сцепления кардиомиоцитов, что способствует их гибели с прогрессирующим фиброзно-жировым замещением [26], что и является анатомическим субстратом возникновения желудочковых аритмий. В 2010 году F. Marcus et al. [27] предложили морфометрический диагностический критерий АКДПЖ, разработанный для миокардиальной биопсии, в основу которого положен принцип подсчета остаточного количества не вовлеченных в патологический процесс кардиомиоцитов. Менее чем 60% расценивается как «большой» диагностический признак, 60–75% — как «малый» диагностический признак. М.В. Гордеева с соавт. [28], предложили экстрапо-

лизовать данный морфологический критерий, предложенный для прижизненных миокардиальных биопсий на результаты патологоанатомического анализа.

В последнее время в группу первичных КМП стали включать ещё одну разновидность КМП — **некомпактный миокард**, или губчатую КМП. Для этой формы КМП характерно избыточное разрастание трабекулярного аппарата сердечной мышцы левого, реже правого желудочка с глубокими межтрабекулярными синусами (некомпактный слой), с резким истончением истинной стенки левого желудочка (компактный слой), с соотношением некомпактного к компактному слою более 2.

Вторичные кардиомиопатии

Как правило, вторичные КМП не являются самостоятельными нозологическими единицами, а расцениваются как синдромы или проявления других заболеваний. Все разновидности вторичных КМП описывают обычно при характеристике соответствующих нозологий.

Алкогольная кардиомиопатия (АКМП) представляет наибольший интерес в силу широкой распространенности и социальной значимости, будучи одним из частых, но не обязательных проявлений хронического алкоголизма или хронической алкогольной интоксикации. Она нередко приводит к ВСС. Как и при ВКС, внезапная смерть при алкогольной кардиомиопатии происходит за счет фатальных нарушений сердечного ритма с исходом в ФЖ [29].

Морфологические проявления АКМП, хотя и ярко выражены, но недостаточно специфичны. Поэтому диагноз АКМП должен быть только клинико-морфологическим, учитывающим комплекс всех признаков в соотношении с анамнестическими (катамнестическими) данными и прижизненными клиническими проявлениями. Также существует заблуждение, что морфология АКМП идентична ДКМП. Хотя между ними много общего, тем не менее, это различные состояния.

При *макроскопическом исследовании* степень гипертрофии сердечной мышцы при АКМП никогда не достигает тех величин, которые присущи ДКМП. Масса сердца при АКМП составляет 400–500, максимум 600 грамм («пивное сердце»), возможна также нормальная масса (300–350 грамм). Сердце на ощупь обычно дряблое, камеры (преимущественно левого желудочка) дилатированы. Под эпикардом нередко большое скопление жира. Коронарные артерии как правило не поражены атеросклерозом, но у лиц старших возрастных групп его тяжесть достоверно не

отличается от популяционных показателей. Миокард на разрезе часто с желтоватым оттенком за счет жировой дистрофии.

Микроскопическая картина АКМП также неспецифична, хотя изменения выражены достаточно ярко. Характерно сочетание гипертрофии и атрофии кардиомиоцитов, в строме встречаются мелкие круглоклеточные инфильтраты как реакция на повреждения мышечных клеток, наблюдается вакуолизация саркоплазмы кардиомиоцитов. Отмечается мелкокапельное ожирение саркоплазмы. Характерны липоматоз стромы миокарда (особенно левого желудочка), периваскулярный склероз, скопления липофусцина в саркоплазме [30]. Для подтверждения диагноза АКМП предлагается гистохимическое определение снижения активности алкогольдегидрогеназы в ткани миокарда на аутопсийном материале.

Если ВСС наступает на фоне острой алкогольной интоксикации, то на вышеперечисленные признаки наслаиваются острые изменения: плазморрагия, периваскулярный отек, отек стромы миокарда, набухание и пролиферация эндотелиоцитов сосудов микроциркуляторного русла, миолиз, контрактурные повреждения кардиомиоцитов, сладж-феномен.

В структуре *патологоанатомического диагноза* АКМП может фигурировать как одно из проявлений хронической алкогольной интоксикации (шифр F10.1) или хронического алкоголизма (шифр F10.2), которые выставлены в качестве основного заболевания. Если же с АКМП связана непосредственная причина смерти, то тогда АКМП выставляется в качестве основного заболевания как самостоятельная нозологическая единица (шифр I 42.6).

При этом хроническая алкогольная интоксикация или хронический алкоголизм со всеми ее проявлениями помещаются в рубрику фонового заболевания. В случае смерти от отравления этанолом острая алкогольная интоксикация ставится на первое место в рубрике основного заболевания (шифр T51.0) с использованием дополнительного шифра (X45), указывающего на внешние обстоятельства – случайный характер отравления. При этом хроническая алкогольная интоксикация или хронический алкоголизм с полиорганными проявлениями при их наличии помещаются в рубрику фонового заболевания, а АКМП самостоятельно не шифруется, а фигурирует в фоновом заболевании в качестве одного из их проявлений [31].

Редкие формы внезапной сердечной смерти

В основе развития ВСС могут лежать *пороки развития сердца и магистральных сосудов*. Среди взрослых больных с врожденными пороками

сердца частота ВСС составляет 5,3 на 1000. Описаны случаи ВСС при *коарктации аорты, врожденных пороках сердца*. Известны случаи смерти при гипоплазии коронарных артерий и даже при полном отсутствии одной из трех главных коронарных артерий. Встречаются пороки с *аномальным отхождением коронарных артерий* от легочного ствола. Описаны наблюдения ВСС при так называемом «*миокардиальном мостике*», своеобразном пороке развития (многие признают его вариантом нормального развития), когда магистральная коронарная артерия сердца (чаще всего передняя нисходящая) проходит в своеобразном туннеле или перекрывается снаружи пучком мышечных клеток миокарда [32]. Этот пучок может пережимать просвет артерии, вызывая приступ острой ишемии сердечной мышцы. Как правило, при вышеназванных дефектах ВСС наступает в перинатальном периоде или раннем детском возрасте.

Кликам группы риска ВСС относятся пациенты с различными формами *наследственных и приобретенных нарушений электрической проводимости* сердца. Ряд патологических состояний с высоким риском ВСС вследствие жизнеугрожающих желудочковых аритмий объединены в группу «первичных электрических заболеваний сердца» и обозначают как врожденные сердечные каналопатии [33]. Как правило, у данной категории пациентов, умерших внезапно, специфических морфологических изменений миокарда, не обнаружено.

Внезапная сердечная смерть детей

Подавляющее большинство наблюдений внезапной смерти детей приходится на период первого года жизни. Внезапную смерть детей грудного возраста, развившуюся без явной видимой причины, принято обозначать как синдром внезапной детской смерти (СВДС), или по-английски – Sudden Infant Death Syndrome (SIDS). По определению, СВДС – это неожиданная ненасильственная смерть ребенка грудного возраста, при которой отсутствуют адекватные для объяснения причины смерти, данные анамнеза и патологоанатомического исследования. В МКБ-10 СВДС имеет самостоятельную рубрику – R95 и обозначается как внезапная смерть грудного ребенка.

СВДС – это самая частая причина смерти детей в возрастном интервале от 2 недель до 1 года, на нее приходится около 30% всех смертей этого возраста. Частота СВДС в США составляет около 1,5 на 1000 живорожденных детей. Пик частоты СВДС приходится на период между 2 и 4 месяцами жизни. В большинстве случаев при СВДС ребенок умирает во сне, поэтому эту смерть нередко обозначают еще как «смерть в кроватке», или «смерть в колыбели» (cot death).

Диагноз СВДС в судебно-медицинской и патологоанатомической практике ставят обычно методом исключения насильственной смерти, а также других возможных причин смерти, верифицируемых при патологоанатомическом исследовании. Не удается обнаружить каких-либо макроскопических изменений, могущих объяснить механизм смерти. Что же касается гистологических изменений, то они несущественны и неспецифичны и не могут объяснить причину внезапной смерти.

И.М. Воронцов и соавторы [34] предложили в 1997 году выделять следующие, по их мнению, специфические морфологические признаки СВДС, которые они обозначили как «тканевые маркеры хронической гипоксии»:

- гиперплазия мышечного слоя сосудов среднего и малого калибра в малом круге кровообращения в сочетании с гипертрофией миокарда правого желудочка;
- избыточное содержание периадреналового бурого жира;
- множественные петехиальные кровоизлияния под серозными листками (под эпикардом, плеврой, капсулой тимуса);
- глиоз ствола головного мозга;
- избыточное количество очагов экстремедуллярного кроветворения в печени;
- гипер- и гипоплазия гломусной ткани каротидных тел;
- гиперплазия хромаффинной ткани надпочечников.

Среди морфологических изменений при СВДС привлекает внимание состояние тимуса, так называемая «тимомегалия», которую ранее, вместе с такими признаками, как генерализованная гиперплазия лимфоидной ткани, гипоплазия коры надпочечников и т.д. называли «тимико-лимфатическим статусом».

Механизмы танатогенеза при СВДС являются предметом дискуссии и во многом остаются невыясненными. Обобщение результатов изучения СВДС дают основание выделять два варианта танатогенеза — респираторный и кардиальный. В первом случае речь идет о смерти в результате дыхательной недостаточности вследствие апноэ, возникающего во сне. Кардиальные механизмы танатогенеза связывают главным образом с нарушениями функции проводящей системы сердца. У детей первого года жизни с высоким риском СВДС статистически достоверно чаще регистрируют так называемый синдром преждевременного возбуждения желудочков или удлинение интервала Q-T на ЭКГ.

В исследованиях С.Л. Парилова [35] установлено, что механизм внезапной смерти у детей первого года жизни может быть след-

ствием перенесенных родовых травм центральной и парасимпатической нервной системы, что в сочетании с острыми инфекциями способствует внезапному развитию острой дыхательной или сердечной недостаточности.

Встречаются единичные случаи внезапной смерти детей, обусловленной врожденной или приобретенной патологией коронарных артерий сердца.

Список литературы

1. Boldt L.H., Haverkamp W. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: diagnosis and risk stratification. *Herz*. 2009; 34(4): 290-297.
2. Berger R.D., Kasper E.K., Baughman K.L. et al. Beat-to-beat QT interval variability: Novel evidence for repolarization lability in ischemic and nonischemic dilated cardiomyopathy. *Circulation*. 1997; 96 (5): 1557-15.
3. Brugada P., Brugada J. Right bundle branch block, persistent ST segment elevation and sudden cardiac death. *J. Am. Coll. Cardiol*. 1992; 20 (6): 1391-1396.
4. Кактурский Л.В. *Внезапная сердечная смерть (клиническая морфология)*. М.; 2000: 127с.
5. *Патологическая анатомия: национальное руководство*. Гл. ред. М.А. Пальцев, Л.В. Кактурский, О.В. Зайратьянце. М.2011: 175-184.
6. Фомина И.Г., Матвеев В.В., Галанина Н.А., Перская Е.Л. Стенокардия Принцметала. Новый взгляд на патогенез и подходы к лечению. *Кардиоваскулярная терапия и профилактика*. 2006; 5(6): 116-122.
7. Непомнящих Л.М., Розенберг В.Д. Морфологические проявления «атеросклеротического сердца» (патологоанатомическое и экспериментальное исследование). *Бюллетень Сибирского отделения РАМН*. 2006; 2: 118-125.
8. Escobedo L.G., Zack M.M. Comparison of sudden and nonsudden coronary deaths in United States. *Circulation*. 1996; 93(11): 2033-2036, 65.
9. Ogawa K., Van M., Kanayama H., Ukai M. Myocardial norepinephrine and cyclic AMP concentratin following myocardial ischemia – Relation to ventricular fibrillation and sudden death. *Jap. Circul. J*. 1983; 47(5): 608-613.
10. Пятницкая С.В., Рудь С.С. Ковальский Ю.Г. Лебедевко О.А. Обухова Г.Г. Березина Г.П. Оценка свободнорадикального статуса у больных пожилого возраста с острым коронарным синдромом. *Дальневосточный медицинский журнал*. 2010; 2: 6-9.
11. Трегубова И.А. Косолапов В.А. Спасов А.А. Антиоксиданты: современное состояние и перспективы. *Успехи физиологических наук*. 2012; 43 (1): 75-94.
12. Шевченко О.П., Мишнев О.Д. Шевченко А.О., Трусов О.А., Сластиникова И.Д. Ишемическая болезнь сердца. Глава 3. Ранимость атеросклеротической бляшки. *Реафарм*. 2005: 58-78.
13. Friman G., Wesslen L., Fohlman J. The epidemiology of infectious myocarditis, lymphocytic myocarditis and dilated cardiomyopathy. *European Heart J*. 1995; 16: 36-41.
14. Friman G., Larsson E., Rolf C. Interaction between infection and exercise with special reference to myocarditis and the increased frequency of sudden death among young Swedish Orienteers. *Scand. J. Infect. Dis*. 1997; 104: 41-49.

15. Frick M., Pachinger O., Polzl G. Myocarditis and sudden cardiac death in athletes. *Diagnosis, treatment and prevention. Herz.* 2009; 34(4): 299-304.
16. И.Д. Шперлинг. Размерная характеристика саркомеров миокарда и возможность использования ее в гистологической диагностике острого инфаркта миокарда. *Архив патологии.* 1981;43(1):24-29.
17. Saukko P. Evaluation of diagnostic methods for early myocardial injury in sudden cardiac death.1983. *Series D.*; 107: 3-55.
18. Кактурский Л.В., Рыбакова М.Г., Кузнецова И.А. Внезапная сердечная смерть (морфологическая диагностика). *Библиотека патологоанатома. Вып. 100 СПб;* 2008.79с.
19. Цветкова М.В., Хирманов В.Н., Зыбина Н.Н. Роль неэтерифицированных жирных кислот в патогенезе сердечно-сосудистых заболеваний. *Артериальная гипертензия.*2010;16(1): 93-103.
20. Leaf A. Kang J.X. Prevention of cardiac sudden death by N-3 fatty acids: A review of the evidence. *J. Internal Med.*1996; 42(30): 195-207.
21. Бельченко Д.И., Сопка Н.В., Челноков В.С. О механизме внезапной смерти от ишемической болезни сердца. *Патологическая физиология и экспериментальная терапия.* 1985; 4: 9-12.
22. Дилатационная кардиомиопатия: общая патология и патоморфология. Под ред. Розенберг В.Д., Непомнящих Л.М. М. РАМН. 2004: 351с.
23. Гипертрофическая кардиомиопатия. Под ред. Шапошник И.И., Богданов Д.В. М. Медпрактика-М. 2008: 127с.
24. Elliot P., Andersson B., Arbustini E. et al. Classification of the cardiomyopathies: a position statement from the European society of cardiology working group on myocardial and pericardial diseases. *Eur. Heart J.* 2008; 29(2): 270-276.
25. Lombardi R., Marian A. Molecular genetics and pathogenesis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: a diseases of cardiac stem cells. *Pediatr. Cardiol.* 2011; 32: 360-365.
26. Kapplinger J. Landstrom A., Salisbusy B. et al. Distinguishing arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia-associated mutations from background genetic noise. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2011; 57(23): 2317-27.
27. 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: 1533-41.
28. Гордеева М.В., Митрофанова Л.Б., Грохотова В.В. Аритмогенная кардиомиопатия/дисплазия правого желудочка как одна из причин внезапной сердечной смерти. *Архив патологии.* 2013;75(6):51-55.
29. Загашвили И.В. Алкогольная кардиомиопатия как фактор риска внезапной сердечной смерти. *Военная медицина.*2013; 3(28): 147-148.
30. Цыпленкова В.Г., Илларионова Н.Г. Гисто-ультраструктурная характеристика миокарда хронических алкоголиков и больных дилатационной кардиомиопатией алкогольного генеза. *Международный журнал прикладных и фундаментальных исследований.* 2010; 12: 62-63.
31. Зайратьяныц О.В., Кактурский Л.В. Формулировка и сопоставление клинического и патологоанатомического диагнозов. *Справочник. М.* 2011: 297-316.
32. Mohlenkamp S. Hort W., Ge J., Erbel R. Update on myocardial bridging. *Circulation.*2002; 106: 2616-22.

33. *Vohra J. The long QT syndrome. Heart, Lung and Circulation 2007; 16:S5-S12.*
34. *Воронцов И.М., Кельмансон И.А., Цинзерлинг А.В. Синдром внезапной смерти грудных детей. СПб. 1997: 220 с.*
35. *2015 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death: The Task Force for the Management of Patients with Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death of the European Society of Cardiology (ESC) Endorsed by Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC)/S.G. Priori, C. Blomstrom-Lundqvist, A. Mazzanti [et al.]//Eur. Heart J.-2015 Aug 29 [Epub ahead of print].*

V. ЭПИДЕМИОЛОГИЯ ВСС

За последние 20 лет эпидемиология внезапной сердечной смерти (ВСС) существенно изменилась. В экономически развитых странах мира благодаря внедрению эффективных программ по профилактике и лечению болезней системы кровообращения (БСК) привело к значительному снижению смертности от БСК, и, следовательно – от ВСС [1]. Вместе с тем, количество умерших от сердечно-сосудистых заболеваний в мире составляет около 17 миллионов человек, и 25% из них происходит по механизму ВСС [2]. Полученные 10–15 лет назад в эпидемиологических исследованиях коэффициенты о том, что доля ВСС в структуре смертности от БСК составляет около 40%, сегодня подверглись пересмотру.

В настоящее время в развитых странах мира средняя частота ВСС составляет 1,40 на 100 000 населения в год у женщин и 6,68 у мужчин [3]. Число случаев ВСС среди молодых людей закономерно ниже – 0,46–3,7 на 100 000 населения в год [4, 5]. В абсолютных значениях это соответствует 9000 смертей в Европе и до 6200 смертей в США каждый год [6].

В РФ не существует данных официальной статистической отчетности по этому вопросу. Однако при известном количестве умерших от БСК (например, в 2014 году – 940489 человек [7]) и используя коэффициент, полученный в зарубежных эпидемиологических исследованиях (25%), можно рассчитать приблизительное число случаев ВСС в России в год – 235 тысяч человек.

Большинство отечественных исследований, посвященных эпидемиологии ВСС, было выполнено в 1970-х годах и ограничивалось рамками программы ВОЗ «Регистр острого инфаркта миокарда» [8–12]. Очевидно, что за последние полвека произошли кардинальные перемены в лечении инфаркта миокарда (ИМ), что сказалось и на ассоциированной с ним статистике летальности и смертности.

Крупное эпидемиологическое исследование РЕЗОНАНС, проведенное в трех российских городах (Рязань, Воронеж, Ханты-Мансийск) и включившее популяцию больных с ИБС численностью 285 736 человек, было спланировано с целью уточнения частоты ВСС вследствие ИБС (т.е. внезапной коронарной смерти) [13], т.к. именно ИБС является самой частой причиной ВСС. Согласно диагнозам, зарегистрированным в медицинских свидетельствах о смерти, частота ВСС на фоне ИБС составила в мужской популяции 69 случаев на 100 000 мужского населения в год, в женской – 26 на 100 000 женского населения в год,

при этом пик частоты ВСС у больных с ИБС приходился у мужчин на возрастную группу 50–59 лет, у женщин – 70–79 лет, в более старших возрастных группах пациентов с ИБС частота ВСС, согласно официально зарегистрированным данным, стремительно снижалась. Однако более детальный дополнительный анализ медицинской документации, опроса родственников, свидетелей смерти, а также лечащих врачей и врачей из бригад скорой медицинской помощи привел к выводу, что уточненная частота ВСС в 2,3 у мужчин и в 2,8 раза у женщин выше зарегистрированного официального уровня и составляет соответственно 156 и 72 случаев на 100 000 населения в год. Таким образом, согласно исследованию РЕЗОНАНС, в отечественном практическом здравоохранении не выявляется каждый второй случай ВСС у больных ИБС мужского пола, и 2/3 – у больных ИБС женского пола, что приводит к недооценке вероятности развития ВСС в популяции. Основными причинами такого недоучета ВСС у больных ИБС признаны недостаточно активно проведенный диагностический поиск при установлении причины смерти (45,4%) и ошибки оформления медицинской документации (55,6%).

Регистр внезапной сердечной смертности ГЕРМИНА, проведенный в пяти крупных районах Брянской области и г. Брянска среди популяции трудоспособного возраста (25–64 лет) численностью 417 740 человек, продемонстрировал частоту ВСС, равную 25,4 на 100 тысяч населения [14]. При учете гендерного признака частота ВСС среди мужчин оказалась равной 46,1 на 100 тыс. населения, среди женщин – 7,5 на 100 тыс. населения в год, соотношение ВСС у мужчин/женщин – 6,1:1. Доля ВСС в структуре смертности от БСК составила 7,3%, а в структуре общей смертности – 2,9%.

Среди причин, лежащих в основе ВСС у лиц трудоспособного возраста, доминирует ишемическая болезнь сердца (ИБС) – до 80–85%, причем не менее половины этих случаев приходится на острые формы ИБС [15]. Различные кардиомиопатии и воспалительные заболевания сердца занимают вторую строчку в списке этиологических факторов (до 15–20%), тогда как доля пороков сердца (до 5–7%) и первичных электрических синдромов – каналопатий (синдром Бругада, синдром удлиненного и укороченного QT – до 2–3%) существенно меньше [1, 14]. В некоторых случаях, когда проведенный комплекс клинических, лабораторно-инструментальных и морфологических исследований все же не позволяет установить причину смерти, правомочным является диагноз «внезапная сердечная смерть» (код МКБ I46.1) [16].

В отечественном исследовании ГЕРМИНА [14] в качестве наиболее частых причин смерти фигурировала хроническая ИБС (43%),

несколько реже — острые формы ИБС (37%). Доля кардиомиопатий составила 18%, а в 2% случаев в посмертном диагнозе в качестве непосредственной причиной смерти была обозначена ВСС.

Максимальный риск ВСС имеют больные, страдающие БСК, особенно лица, перенесшие инфаркт миокарда со сниженной систолической функцией левого желудочка и/или желудочковыми аритмиями [15, 17]. В то же время более половины случаев ВСС происходит в общей популяции людей и в группе лиц, имеющих лишь общеизвестные факторы риска ИБС, у которых риск ВСС относительно невысок (**рис. V.1**). Эти данные демонстрируют важность активного подхода в профилактике ВСС у всех перечисленных групп людей независимо от уровня риска ВСС.

Этиологические факторы внезапной сердечной смерти у лиц разного возраста различны. Так, в молодом возрасте наиболее частыми причинами ВСС являются воспалительные заболевания сердца, кардиомиопатии, существенно выше, чем у пожилых, доля первичных электрических синдромов. По мере старения значительно возрастает роль ИБС, клапанных пороков сердца и ассоциированной с ними сердечной недостаточности [1, 14, 18].

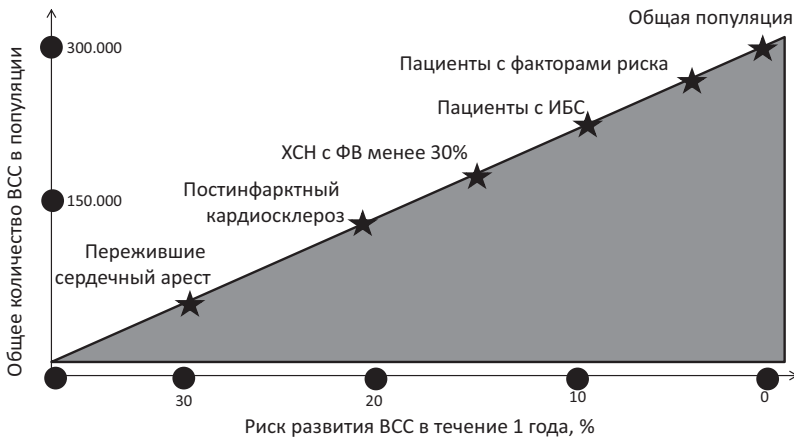


Рис. V.1. Частота развития и абсолютное число ВСС в общей популяции и специфических группах пациентов (адаптировано из R.J. Myerburg и соавт., 1992). К общей популяции относится неселективная группа пациентов старше 35 лет, подгруппы высокого риска составляют пациенты с множеством факторов риска развития первого коронарного события. Частота развития ВСС минимальна в общей популяции лиц, в которой регистрируется наибольшее число таких смертей. В группах риска доля ВСС наибольшая, но в абсолютных цифрах она значительно меньше таковой в общей популяции

Многочисленными исследованиями установлен ряд эпидемиологических особенностей ВСС. В частности, определена прямая или экспоненциальная зависимость частоты ВСС с возрастом, существенное преобладание мужчин над женщинами [8–14, 18]. Известно, что более 75% всех случаев ВСС происходят во внегоспитальных условиях, из них около 20–25% – в местах массового скопления людей (аэропорты, вокзалы, стадионы и т.п.) [10, 14, 18].

Значительная роль в танатогенезе принадлежит злоупотреблению алкоголем, что, по-видимому, является характерной особенностью эпидемиологии ВСС в РФ [14, 19]. Подтверждением этому является высокий процент анамнестических данных о злоупотреблении алкоголем, установленный в медицинской документации (36%), при опросе родственников умерших (43%), а также высокая частота (27%) обнаружения алкоголя в крови умерших. При этом практически в половине случаев концентрация этанола в крови соответствовала опьянению более чем средней степени тяжести. В 7% случаев ВСС в качестве основного диагноза фигурировала алкогольная кардиомиопатия (код МКБ I42.6).

Список литературы

1. Niemeijer MN, van den Berg ME, Leening MJ et al. Declining incidence of sudden cardiac death from 1990–2010 in a general middle-aged and elderly population: the Rotterdam Study. *Heart Rhythm*. 2015; 12:123-129.
2. Mendis SPP, Norrving B. *Global Atlas on Cardiovascular Disease Prevention and Control*. Geneva: World Health Organization, 2011.
3. Eckart RE, Shry EA, Burke AP, et al. Sudden death in young adults: an autopsy-based series of a population under-going active surveillance. *J Am Coll. Cardiol*. 2011; 58: 1254-1261.
4. Maron BJ, Gohman TE, Aeppli D. Prevalence of sudden cardiac death during competitive sports activities in Minnesota high school athletes. *J Am Coll. Cardiol* 1998; 32: 1881–1884.
5. van der Werf C, Hendrix A, Birnie E, et al. Improving usual care after sudden death in the young with focus on inherited cardiac diseases (the CAREFUL study): a community-based intervention study. *Europace* 2015 Apr 1. pii: euv059 [Epub ahead of print].
6. United Nations Economic Commission for Europe. UNECE statistical database. Available at <http://w3.unece.org/pxweb>
7. Центральная база статистических данных Федеральной службы государственной статистики, 2014 год (www.gks.ru/dbscripts/Cbsd).
8. Мазур Н.А., Жуков В.Н. Внезапная смерть от острой коронарной недостаточности. *Кардиология*. 1976; 1: 27-31.
9. Янушкевичус З.И., Милашаускаене М.А. Регистрация случаев внезапной внебольничной смерти от острого инфаркта миокарда и острой коронарной недостаточности и ее значение для дальнейшего улучшения борьбы с ишемической болезнью сердца. *Кардиология* 1976; 1: 22-26.

10. Мазур Н.А., Никитин Ю.П., Гафаров В.В. Результаты двухлетнего эпидемиологического изучения инфаркта миокарда в Новосибирске. *Терапевтический архив* 1981; 8:10-13.
11. Мазур Н.А., Рябоконт О.С. Внезапная смерть при инфаркте миокарда, ее предвестники и вопросы профилактики. *Кардиология* 1979; 12: 79-82.
12. Банщиков Г.Т., Зиновенко Т.Н., Гудков Г.Я. Внезапная добольничная смерть от острой коронарной недостаточности и инфаркта миокарда (по данным регистра острого инфаркта миокарда в Вологде). *Кардиология* 1985; 4:103-104.
13. Бойцов С.А., Никулина Н.Н., Якушин С.С., Акинина С.А., Фурменко Г.И. Внезапная сердечная смерть у больных ишемической болезнью сердца: по результатам Российского многоцентрового эпидемиологического исследования заболеваемости, смертности, качества диагностики и лечения острых форм ИБС (РЕЗОНАНС). *Российский кардиологический журнал* 2011; 2 (88): 59-64.
14. Линчак Р.М., Недбайкин А.М., Семенцова Е.В., Юсова И.А., Струкова В.В. Частота и структура внезапной сердечной смертности трудоспособного населения Брянской области. Данные регистра ГЕРМИНА (регистр внезапной сердечной смертности трудоспособного населения Брянской области). *Рациональная фармакотерапия в кардиологии*. 2016; 12(1): 45-50.
15. Myerburg R.J. Sudden cardiac death: exploring the limits of our knowledge. *J. Cardiovasc. Electrophysiol.* 2001; 12: 369-81.
16. Кактурский Л.В. Клиническая морфология острого коронарного синдрома. *Архив патологии* 2007; 69 (4): 16-19.
17. Myerburg R.J., Kessler K.M., Castellanos A. Sudden cardiac death. Structure, function, and time-dependence of risk. *Circulation*. 1992; 85: 12-20.
18. Бокерия Л.А., Ревиншвили А.Ш., Неминуций Н.М. Внезапная сердечная смерть. – М.: ГЭОТАР-медиа, 2011. – 272 с.
19. Линчак Р.М., Недбайкин А.М., Семенцова Е.В., Юсова И.А., Струкова В.В., Кузовлев А.Н. Опрос родственников внезапно умерших лиц трудоспособного возраста по данным регистра ГЕРМИНА (регистр внезапной сердечной смертности трудоспособного населения Брянской области). *Консилиум-медикум*. 2012; 18 (12): 13-17.

VI. ФАКТОРЫ РИСКА И СТРАТИФИКАЦИЯ РИСКА ВСС В КЛИНИЧЕСКОЙ ПРАКТИКЕ

Факторы риска ВСС

Частота развития ВСС минимальна в общей популяции, в которой регистрируется наибольшее число таких смертей. При наличии факторов риска ВСС частота ее развития выше, но в абсолютных цифрах она значительно меньше, чем в общей популяции. В этой связи вопрос о прогностической значимости того или иного фактора и их сочетания в отношении риска развития ВСС является чрезвычайно актуальным.

Определение риска развития ВСС складывается из выявления отдельных факторов и определения их значимости у каждого конкретного пациента. Наличие нескольких факторов риска позволяет отнести пациента к определенным клиническим подгруппам, определить риск развития ВСС во времени и, в конечном итоге, определяет оптимальную тактику профилактических мероприятий.

На наш взгляд, целесообразно выделять *основные* и *второстепенные* факторы риска ВСС. К *основным* факторам риска относятся эпизод сердечного ареста в анамнезе и/или гемодинамически значимая устойчивая ЖТ, указание в анамнезе на перенесенный инфаркт миокарда (ИМ), эпизоды синкопе, выявленная при инструментальном обследовании систолическая дисфункция, сопровождающаяся снижением фракции выброса левого желудочка (ФВ ЛЖ) менее 40%, ЖЭ и/или эпизоды неустойчивой ЖТ. При наличии у конкретного больного *основных* факторов риска существует высокая или умеренная вероятность рецидивирования злокачественных желудочковых нарушений ритма с развитием острой сердечной недостаточности, и в конечном итоге — ВСС. К *второстепенным* факторам риска относятся: гипертрофия миокарда левого желудочка (ГЛЖ), артериальная гипертензия (АГ), гиперлипидемия, сахарный диабет (СД), курение, избыточный вес, увеличение частоты сердечных сокращений (ЧСС), гиперсимпатикотония и другие обсуждаемые ниже признаки.

Основные факторы риска

Под *основными* факторами риска подразумеваются клинические признаки, наличие которых предполагает отнесение больного к категории лиц с высоким или умеренным риском ВСС в течение календарного года (вероятностный риск может достигать 20–50% или 5–15% соответственно).

Эпизод сердечного ареста в анамнезе и/или гемодинамически значимая устойчивая ЖТ. Наиболее серьезным фактором риска развития ВСС является наличие эпизода сердечного ареста в анамнезе. По данным JT Bigger риск ВСС у этой категории пациентов в течение года составляет 30–50% [1]. Эти данные были подтверждены в конце прошлого века в исследованиях, посвященных использованию ИКД в целях вторичной профилактики ВСС (AVID, CASH, CIDS) у данной категории пациентов [2–5].

Указания в анамнезе на перенесенный инфаркт миокарда. Данные, полученные в исследованиях по оценке ААП у пациентов, перенесших ОИМ (EMIAT, SAMIAT и DIAMOND-MI), аритмическая летальность в результате развития ЖТ и ФЖ в течение года составляет 5%, а в течение 2 лет – 9% [5–7].

Систолическая дисфункция левого желудочка. Сниженная ФВ ЛЖ является независимым предиктором общей, сердечно-сосудистой и аритмической смертности. Данное положение было подтверждено как результатами эпидемиологических данных (в том числе ЭПОХА), так и результатами исследований, посвященных оценке эффективности ИКД в отношении первичной и вторичной профилактики ВСС, во многих из которых одним из критериев включения являлась систолическая дисфункция [2–4, 8–12].

Синкопальные состояния

Риск ВСС у пациентов с синкопе может быть связан как с наличием структурной патологии сердца, так и с механизмом развития обмороков.

Риск ВСС, связанный с основным заболеванием. Все больше убедительных данных о том, что в значительной мере наличие обмороков и риск ВСС связаны с характером основного заболевания. При отсутствии же заболевания сердца обмороки в небольшой степени отягощают прогноз, и основные опасности связаны с возможностью получения травмы при повторяющихся синкопальных эпизодах [15].

Риск смерти у пациента с синкопальными состояниями при **ишемической болезни сердца** (ИБС) прямо пропорционален тяжести дисфункции левого желудочка. Причинами обмороков при ИБС могут быть повторные эпизоды ишемии и связанные с ними аритмии, прежде всего, желудочковая тахикардия (ЖТ) или брадикардия [10, 12, 16].

При **дилатационной кардиомиопатии** (ДКМП) наличие синкопальных состояний также ассоциируется с повышенной смертностью [17, 18]. Наиболее частой причиной смерти у пациентов с обмороками при ДКМП считают ЖТ [19, 20]. Смертность пациентов с ДКМП и обмороками в анамнезе может превышать 30% за 2 года [20–23].

При *гипертрофической кардиомиопатии* (ГКМП) обмороки относятся к одним из «больших» факторов риска ВСС. Неблагоприятно, если обмороки развиваются повторно, возникают на пике нагрузки или сочетаются с молодым возрастом, сердечной недостаточностью и случаями внезапной смерти у близких родственников [24–26].

Возникновение обморока в течение 6 месяцев после первоначального обследования у этих пациентов также является признаком плохого прогноза. Поэтому при обмороках неясного генеза у пациентов с ГКМП старше 16 лет без указаний в анамнезе эпизодов сердечного ареста, желудочковых аритмий, вызывающих обмороки или полубморочные состояния, рекомендуется определять риск ВСС при помощи калькулятора «HCM Risk-SCD» (<http://www.doc2do.com/hcm/webHCM.html>) [27–29].

При *аортальном стенозе* средняя выживаемость больных без протезирования аортального клапана после появления обмороков составляет 2 года, большинство же умирает в течение 3 лет [30]. Половина пациентов с аортальным стенозом, имевших в течение 5 лет приступы стенокардии, или в течение 3 лет – синкопальные состояния, или в течение 2 лет – одышку и другие проявления сердечной недостаточности, умирают внезапно [31].

Структурные заболевания сердца [32–36] являются основным фактором риска ВСС и общей смертности у пациентов с обмороками. Установлено, что наличие обмороков у пациентов с тяжелой сердечной недостаточностью и имплантированными ресинхронизирующими устройствами (CRT-D), ассоциируется с более высокой смертностью [37, 38].

Риск ВСС, связанный с характером обмороков. Риск ВСС непосредственно связан и с механизмом развития обмороков. Фрамингемское исследование продемонстрировало, что смертность пациентов с *кардиальными обмороками (табл. VI.1)* на протяжении года выше (до 33%), чем у больных с некардиальными причинами (до 12%) или обмороками неясного генеза (до 6%) [39]. Хотя при наличии органического поражения сердца и сосудов механизм обмороков не всегда ясен и может быть смешанным [27, 40, 41].

Обмороки, связанные с ортостатической гипотензией и другими формами транзиторной гипотензии, также могут увеличивать риск сердечно-сосудистых осложнений (риск развития острого инфаркта миокарда, инсульта) и ассоциироваться со смертностью от всех причин [42–47].

В отношении риска ВСС при обмороках, вызванных ортостатической гипотензией, установлено, что данная форма гипотензии ассоциируется

Таблица VI.1

Признаки, характеризующие увеличение вероятности кардиальных и некардиальных причин обмороков

Наиболее часто ассоциируется с кардиальными причинами обмороков
• Пожилой возраст (> 60 лет)
• Мужской пол
• Наличие ишемической болезни сердца, структурных заболеваний сердца, предшествующих аритмий или снижение функции желудочков
• Внезапная потеря сознания без продромального периода или с коротким продромальным периодом, например, ощущением сердцебиения
• Обморок во время нагрузки
• Обморок в положении лежа на спине
• Небольшое количество синкопальных эпизодов (1 или 2)
• Отклонения от нормы при исследовании сердца
• Семейная история наследственных заболеваний сердца или преждевременной внезапной сердечной смерти (до 50 лет)
• Наличие врожденных заболеваний сердца
Наиболее часто ассоциируется с некардиальными причинами
• Молодой возраст
• Отсутствие заболеваний сердца
• Обмороки только в положении стоя
• Изменения самочувствия при переходе из положения лежа или сидя в положение стоя
• Наличие продромального периода с такими симптомами как тошнота, рвота, чувство тепла
• Наличие специфических триггеров: обезвоживание, боль, стресс, медицинские манипуляции
• Ситуативные триггеры: кашель, смех, мочеиспускание, дефекация, глотание
• Частое повторение и длительная история обморока с подобными характеристиками

с двукратным увеличением риска смерти (по сравнению с таковым в общей популяции) за счет тяжести сопутствующих заболеваний [42, 48].

В исследовании ARIC (16000 человек) выявлено, что смертность от всех причин и от инсульта выше у людей с ортостатической гипотензией (13,7%) по сравнению с теми, у кого она не определялась (4,2%) [49], причем не только у пожилых, но и у людей среднего возраста [50].

При *обмороках рефлекторного происхождения*, которые чаще развиваются у молодых людей без структурных заболеваний сердца или электрической нестабильности миокарда, прогноз благоприятный [13]. Тем не менее, имеются наблюдения, свидетельствующие о возможной связи рефлекторных обмороков и ВСС [51]. У молодых спортсменов, склонных к вазовагальным реакциям, не исключается участие рефлекторных механизмов и в обмороках, индуцируемых физической нагрузкой — их результатом иногда являлась смерть в результате асистолии [52].

У больных с обмороками неясной этиологии смертность в течение первого года наблюдения (если в дальнейшем не выявлено кардиальных причин обмороков) составляет около 5% [53]. У 15% умерших от неясных причин в прошлом был, по крайней мере, один обморок неясного генеза. Такие обмороки возникали в положении сидя – у 3/4 из них, в покое – у 31%, во время нагрузки у 38% пациентов. Среди людей, пере-

Таблица VI.2

Стратификация риска при первичном обследовании в проспективных популяционных исследованиях

Исследование	Факторы риска	Индекс	Конечные точки	Результаты
San Francisco Syncope Rule [62]	- Изменения на ЭКГ - Застойная сердечная недостаточность - Одышка - Гематокрит <30% - САД < 90 мм рт.ст.	Нет риска = 0 Риск ≥1	Серьезные исходы в течение 7 дней	Чувствительность 98% Специфичность 56%
Martin et al. [34]	- Изменения на ЭКГ - Желудочковые аритмии в анамнезе - Застойная сердечная недостаточность - Возраст >45 лет	0–4 (1 балл за каждый фактор)	Тяжелые аритмии или “аритмическая” смерть в течение 1 года	0% – индекс 0 5% – индекс 1 16% – индекс 2 27% – индекс 3 или 4
Индекс OESIL [35]	- Изменения на ЭКГ - Сердечно-сосудистое заболевание - Отсутствие продромального периода - Возраст > 65 лет	0–4 (1 балл за каждый фактор)	Смерть в течение 1 года	0,6% – индекс 1 14% – индекс 2 29% – индекс 3 53% – индекс 4
Индекс EGSYS [32]	- Сердцебиение перед обмороком (+4) - Изменения на ЭКГ или заболевание сердца (+3) - Обморок при нагрузке (+3) - Обморок в положении лежа (+2) - Продромальный период ^a (-1) - Предрасполагающие факторы ^b или триггеры (-1)	Сумма баллов	2-летняя общая смертность Вероятность кардиогенного обморока	2% – индекс <3 21% – индекс ≥3 2% – индекс <3 13% – индекс 3 33% – индекс 4 77% – индекс >4

Примечания: В таблице приведены результаты различных исследований, в которых анализировали клинические данные у пациентов с обмороками. В целом наличие изменений на ЭКГ, пожилой возраст или симптомы заболевания сердца указывают на более неблагоприятный прогноз в течение 1–2 лет.

^a – Тошнота, рвота

^b – Теплые и переполненные помещения, длительное пребывание в положении стоя, страх, боль, эмоциональный стресс

несших клиническую смерть, вызванную остановкой синусового узла, обморок в анамнезе имелся у 23%, причем в положении сидя – у 79%, в покое – у 55%, во время нагрузки – у 36% больных [54]. Обмороки с неустановленной этиологией являются маркером высокого риска ВСС или устойчивой ЖТ с частотой развития этих состояний, составляющей более 20% в год [55, 56].

Исходя из имеющихся данных, пациентов с обмороками неясного генеза сегодня рекомендуется рассматривать как кандидатов для имплантации кардиовертера-дефибриллятора [57].

Критерии высокого риска ВСС при обмороках. Многочисленные исследования свидетельствуют, что органические заболевания сердца [58-61] и первичная электрическая нестабильность миокарда [61] – основные факторы риска ВСС и общей смертности у пациентов с синкопальными состояниями. В ряде проспективных исследований установлены факторы риска, позволяющие предположить неблагоприятный прогноз у пациентов с обмороками (**табл. VI.2**).

Исследование EGSYS-2 ставило своей целью определение риска ранней (в течение 1 месяца) и поздней (в течение 2 лет) смертности пациентов с обмороками. Признаками плохого краткосрочного прогноза были вновь возникшие патологические изменения ЭКГ, одышка, гематокрит <30%, систолическое АД <90 мм рт.ст., анамнез застойной сердечной недостаточности (The San Francisco Syncope Rule) [62]. Риск смерти среди пациентов высокого риска оказался максимальным в течение нескольких дней, следующих за обмороком. Четыре из пяти смертей произошли в течение 48 ч после поступления в отделение неотложной помощи в связи с обмороком (STePS study) [63].

Признаками неблагоприятного долгосрочного прогноза оказались структурные заболевания сердца и отклонения на ЭКГ, а не механизм развития обмороков (прогноз при аритмогенных обмороках не отличался от прогноза при рефлекторных и ортостатических) (**табл. VI.3**) [64].

Обморок может быть предвестником ВСС, особенно у больных с сердечно-сосудистыми заболеваниями. Как показывают исследования, высокая общая и внезапная смертность, в основном, связаны с наиболее распространенными структурными заболеваниями сердца и желудочковыми аритмиями. Поэтому при обследовании нужно оценивать наличие структурных заболеваний и ишемической болезни сердца, а также исключать менее распространенные причины кардиальных обмороков, связанные с риском ВСС, – синдром WPW, наследственные электрические болезни сердца, например, LQTS.

Таблица VI.3

Факторы риска неблагоприятного краткосрочного и долгосрочного прогноза при обмороках

Факторы риска неблагоприятного краткосрочного прогноза	Факторы риска неблагоприятного долгосрочного прогноза
<i>Оценка на амбулаторном этапе или в отделении неотложной помощи</i>	
Мужской пол	Мужской пол
Пожилой возраст (> 60 лет)	Пожилой возраст (> 60 лет)
Отсутствие продромального периода	Отсутствие тошноты/рвоты, предшествующих синкопальному событию
Сердцебиение, предшествующее потере сознания	Наличие желудочковых аритмий
Обморок во время нагрузки	Наличие рака
Наличие цереброваскулярных болезней	Наличие структурных заболеваний сердца
Семейная история внезапной сердечной смерти	Наличие сердечной недостаточности
Наличие травматизации	Наличие цереброваскулярных болезней
	Наличие сахарного диабета
	Высокий риск по шкале CHADS-2
<i>Результаты исследований</i>	
Наличие признаков кровотечения	Изменения на ЭКГ
Наличие признаков нарушения жизнедеятельности	Снижение скорости клубочковой фильтрации
Патологические изменения на ЭКГ	
Высокий уровень тропонина	

Неустойчивая ЖТ и частая ЖЭ

В 70-х годах прошлого века появились работы, в которых было показано, что у пациентов с указаниями в анамнезе на перенесенный ИМ и частую ЖЭ и/или эпизоды неустойчивой ЖТ имеется повышенный риск ВСС. Основываясь на результатах исследований MADIT I и MUSST, посвященных оценке эффективности ИКД у пациентов с ЖЭ и неустойчивой ЖТ, можно утверждать, что устойчивость этих аритмий к ААП IA класса и их трансформация в устойчивую ЖТ в ходе проведения эндокардиального ЭФИ является фактором риска ВСС [9].

Второстепенные факторы риска

Под *второстепенными* факторами риска подразумеваются клинические признаки, наличие которых может определять риск ВСС выше общепопуляционного уровня.

Артериальная гипертензия и гипертрофия левого желудочка. АГ является хорошо известным фактором риска ИБС, хотя данные о том, что наличие АГ является фактором риска развития ВСС остаются проти-

воречивыми [65, 66]. ГЛЖ является морфологическим субстратом, благодаря которому АГ предрасполагает к высокому риску развития ВСС вследствие желудочковых аритмий. К факторам, способствующим развитию ГЛЖ относят возраст, избыточный вес, нарушения толерантности к глюкозе, генетические изменения [67]. Известно, что наличие ЭКГ-признаков ГЛЖ (увеличение вольтажа зубцов R и нарушений реполяризации) ассоциируется с 33% и 21% летальностью в течение 5 лет у мужчин и женщин соответственно [67].

Риск развития ВСС при условии наличия ЭКГ-признаков ГЛЖ сопоставим с таковым у пациентов с ИБС и ХСН. В ряде исследований было установлено, что увеличение массы миокарда ЛЖ, выявляемое при проведении ЭхоКГ, характеризуется риском ВСС. По данным Фрамингемского исследования отношение рисков (ОР) развития ВСС было 1,45 (95% ДИ 1,10–1,92, $P=0,008$) для каждых 50 г/м² увеличения массы ЛЖ при условии наличия других факторов риска [68]. ГЛЖ, верифицированная на ЭКГ или ЭхоКГ, является независимым фактором риска развития сердечно-сосудистых событий. А наличие как ЭКГ, так и ЭхоКГ-признаков ГЛЖ еще в большей степени увеличивает этот риск. Результаты, полученные в рандомизированных контролируемых исследованиях, не дают исчерпывающего ответа на вопрос, как влияет снижение АД на риск развития ВСС. Известно, что у пожилых мужчин с изолированной систолической гипертензией риск развития ВСС выше, чем у женщин [66]. Данный факт косвенным образом согласуется с данными результатов исследований по лечению изолированной систолической гипертензии у пожилых лиц, в которых отмечается уменьшение общей смертности на 17% и смертности от ОИМ, включая ВСС на 25% на фоне коррекции АГ [69]. Данные мета-анализа результатов рандомизированных исследований по снижению АД у пациентов среднего возраста с преимущественно диастолической АГ [70] свидетельствуют о 14% (95 ДИ 4–22%, $P<0,01$) снижении смертности от ИБС или нефатального ОИМ.

Липиды. Хорошо известна зависимость между высоким уровнем холестерина и риском развития ИБС, включая ВСС [71–73]. В клинических исследованиях, посвященных оценке влияния снижения уровня липидов в целях первичной профилактики ИБС, риск развития ВСС специально не определялся и статистически достоверные данные на этот счет отсутствуют. Если предположить, что снижение риска ВСС будет происходить параллельно со снижением смертности от ИБС и ОИМ, то назначение статинов может иметь значение для уменьшения относительного риска ВСС на 30–40% [73]. Многие эпидемиологические

исследования свидетельствуют о том, что высокий риск развития ИБС (вероятно и ВСС), ассоциируется с диетой, включающей повышенное содержание насыщенных жирных кислот, и низкой представленностью полиненасыщенных [74]. На сегодняшний день отсутствуют данные о том, что диета с высоким содержанием насыщенных жирных кислот увеличивает риск развития ВСС. Тем не менее, в исследовании US Physicians Study, в котором принимало участие 20551 мужчин в возрасте от 40 до 84 лет, ранее не переносивших ОИМ, было установлено, что еженедельное употребление рыбы снижает относительный риск развития ВСС в 2 раза (95% ДИ 0,24–0,96; $P=0,04$). Этот эффект не зависел от наличия других факторов риска [75]. Использование в рационе морепродуктов с высоким содержанием ПНЖК также ассоциировалось с уменьшением риска ВСС.

Физическая активность. Существует взаимосвязь между интенсивной физической нагрузкой и развитием ВСС. Тем не менее, механизм ее развития остается неясным. В большинстве случаев лица, умершие внезапно во время физической нагрузки, ранее регулярно не тренировались [76]. Таким образом, риск развития ВСС или ОИМ повышается у нетренированных лиц, во время интенсивной физической нагрузки. В популяционном исследовании было установлено, что после модификации факторов риска ИБС относительный риск развития ВСС при умеренной физической активности (работа в саду, пешие прогулки) или интенсивных регулярных тренировках (более 60 минут/неделю) находится в диапазоне в 3–4 раза ниже, чем у лиц, у которых отсутствует подобная физическая активность [77]. Результаты этого исследования показали, что отсутствие физической активности является причиной развития коронарных событий (стенокардия, ОКС, ОИМ) в 43% (95% ДИ 26–60), даже при условии эффективной модификации таких факторов риска как курение, АГ и употребление алкоголя.

Употребление алкоголя. Неоднозначны данные о взаимосвязи употребления алкоголя и ВСС. Избыточное употребление крепких алкогольных напитков увеличивает риск развития ВСС [72, 78]. Этот факт может объясняться увеличением интервала QT, которое нередко встречается у алкоголиков [79]. С другой стороны, имеются данные исследований о протективном действии небольших доз алкоголя в отношении развития жизнеугрожающих желудочковых аритмий [80]. В проспективном исследовании British Regional Heart Survey было показано, что употребление алкогольных напитков в небольшом количестве ассоциируется со снижением риска фатального исхода при развитии первого большого коронарного события (ОР 0,61, $P<0,05$) [72].

ЧСС и вариабельность ритма сердца. Увеличение ЧСС является независимым фактором риска ВСС [71, 72]. Взаимосвязь высокой ЧСС и риска развития ВСС отмечается как у лиц с диагностированным ранее заболеванием сердца, так и без него, вне зависимости от индекса массы тела и уровня физической активности [71]. Механизм этой взаимосвязи до конца неизвестен. Одним из объяснений является уменьшение активности парасимпатической нервной системы. Исследования вариабельности ритма сердца свидетельствуют о том, что в мужской популяции относительный риск общей смертности у пациентов среднего возраста в течение 5 лет наблюдения был выше в 2,1 раза (95% ДИ 1,4–3,0) в случаях, когда показатель SDNN был менее 20 мс, в сравнении с лицами сопоставимыми по возрасту, у которых величина SDNN составляла 20–39 мс [81].

Курение. В популяционных исследованиях было установлено, что курение является независимым фактором риска как ВСС, так и ОИМ [72, 73]. Это положение относится и к лицам, у которых нет признаков ИБС [82, 83]. Курение является важным долгосрочным фактором риска развития ВСС [71]. Также известно, что курение является мощным предиктором развития именно ВСС, а не ВСС от ИБС [72]. Однако в ряде исследований данные о непропорциональном влиянии курения на ВСС не были подтверждены [72]. Продолжение курения после пережитого вне лечебного учреждения сердечного ареста является независимым предиктором развития повторного эпизода ВСС [83].

Сахарный диабет. Является ли нарушение толерантности к глюкозе независимым предиктором ВСС не известно. Так, в исследовании Honolulu Heart Program в течение 23 лет наблюдались 8006 пациентов. Было установлено, что у лиц с нарушением толерантности к глюкозе и сахарным диабетом величина относительного риска развития ВСС составила 2,22 и 2,76 ($P=0,05$) соответственно [84]. Схожие данные были получены в Австрии (ОШ=4,2, 95% ДИ 1,39–12,81) [72]. Во Франции ретроспективный анализ более 18000 случаев ВСС показал, что СД является фактором риска ВСС только у лиц с ИБС [85]. Проспективные исследования, проведенные в Финляндии и Великобритании, подтвердили положение о том, что СД не является независимым предиктором ВСС [72, 85].

Изменения на ЭКГ. Депрессия сегмента ST и изменения T-волны являются информативными в диагностике ИБС и ГЛЖ. Существует взаимосвязь между депрессией сегмента ST и изменениями волны T и высоким риском развития сердечно-сосудистой смерти. В частности, в Бельгии анализ ЭКГ 9117 мужчин и женщин, у которых в анамнезе не было указаний на эпизоды стенокардии или перенесенный ОИМ,

показал, что ишемические изменения на ЭКГ были выявлены у 8,4% мужчин и 10,6% женщин. После проведения мероприятий в отношении коррекции других факторов риска сердечно-сосудистых заболеваний относительный риск развития сердечно-сосудистой смертности у мужчин составил 2,45 (95% ДИ 1,70–3,53) и 2,16 (95% ДИ 1,30–3,58) у женщин [86]. Эти данные также были подтверждены рядом других исследований [87]. Для прогнозирования развития ВСС имеет значение увеличение величины интервала QT или его дисперсия. Анализ данных популяционных исследований показал, что увеличение интервала QT может быть также связано со структурной патологией сердца (ГЛЖ). Величина интервала QTc >420 мс является предиктором ВСС [88, 89]. Убедительных данных о том, что дисперсия интервала QT является предиктором ВСС получено не было [88–91].

Стратификация риска развития ВСС

В 1984 г. J. T. Bigger выделил факторы, определяющие вероятностный риск развития ВСС в течение календарного года (**табл. VI.4**). В наших рекомендациях эти факторы рассматриваются как *основные*. Они использовались как критерии включения в исследования по оценке эффективности имплантируемых кардиовертеров-дефибрилляторов (ИКД) для профилактики ВСС [2–4, 9–12].

Таблица VI.4

Риск развития ВСС (по Bigger JT, 1984)

	Риск развития ВСС в текущем году
Группа умеренного риска	
ОИМ в анамнезе или ФВ ниже 40%	5%
ОИМ+ФВ ниже 40% или ОИМ + частая ЖЭ, или ФВ ниже 40% + ЖЭ	10%
ОИМ + ФВ ниже 40% + ЖЭ	15%
Группа высокого риска	
пациенты, пережившие ВСС	30–50%
ЖТ + синкопе	30–50%
ЖТ + минимальные клинические проявления	20–30%

Примечание: ОИМ – острый инфаркт миокарда; ФВ – фракция выброса левого желудочка; ЖЭ – желудочковая экстрасистолия; ВСС – внезапная сердечная смерть; ЖТ – желудочковая тахикардия

Реализация ВСС происходит по аритмическому механизму, и следовательно, выявление того или иного вида нарушений ритма и проводимости сердца у каждого конкретного пациента будет требовать их прогностической оценки в отношении риска ВСС. В этой связи заслуживает

внимание стратификация риска развития ВСС у пациентов с нарушениями ритма и проводимости сердца вне зависимости от наличия или отсутствия структурной патологии сердца, предложенная R. Fogoros [92] (табл. VI.5). Эта классификация, на наш взгляд, вносит определенность в представление о жизнеугрожающих нарушениях ритма сердца. Таким образом, представляется возможным определить со злокачественным течением аритмии не только на основании ее выраженной гемодинамической значимости, но и базируясь на ее электрокардиографическом портрете.

Таблица VI.5

Риск внезапной сердечной смерти у пациентов с нарушениями ритма и проводимости сердца (по R. Fogoros, 2006)

Высокий
1. Фибрилляция желудочков
2. Желудочковая тахикардия
3. АВ-блокада III ст. с низкой частотой замещающего ритма
4. Синдром WPW с антероградным проведением по ДАВС на фоне фибрилляции предсердий
Средний
1. Желудочковая эктопия на фоне структурной патологии сердца
2. АВ-блокада II ст.
3. АВ-блокада III ст. с адекватной частотой замещающего ритма
4. Фибрилляция предсердий
Низкий
1. Предсердная эктопия
2. Желудочковая эктопия без структурной патологии сердца
3. Суправентрикулярные тахикардии
4. АВ-блокада I ст.

Примечание: ДАВС – добавочное атриовентрикулярное соединение; WPW – Вольф-Паркинсон-Уайт, АВ - атриовентрикулярная

Список литературы

1. Bigger JT Jr. Identification of patients at high risk for sudden cardiac death. *Am J Cardiol.* 1984; 54(9):3D-8D.
2. A comparison of antiarrhythmic-drug therapy with implantable defibrillators in patients resuscitated from near-fatal ventricular arrhythmias. The Antiarrhythmics versus Implantable Defibrillators (AVID) Investigators. *N Engl J Med* 1997;337(22):1576-83.
3. Connolly S., Gent M., Roberts R., et al. Canadian Implantable Defibrillator Study (CIDS): A randomized trial of the implantable defibrillator against amiodarone. *Circulation* 2000; 101(11):1297-302.
4. Kuck KH, Cappato R, Siebels J, Ruppel R. Randomized comparison of antiarrhythmic drug therapy with implantable defibrillators in patients resuscitated from cardiac arrest. *Circulation* 2000;102:748-754.

5. Camm AJ, Julian D, Janse G, et al. The European Myocardial Infarct Amiodarone Trial (EMIAT). EMIAT Investigators. *Am J Cardiol* 1993; 72(16):95F-98F.
6. Cairns JA, Connolly SJ, Roberts R, Gent M. Canadian Amiodarone Myocardial Infarction Arrhythmia Trial (CAMIAT): rationale and protocol. CAMIAT Investigators. *Am J Cardiol*. 1993; 72(16):87F-94F.
7. Olesen RM, Thomsen PE, Saermark K, Glikson M, et al. Statistical analysis of the DIAMOND MI study by the multipole method. *J Physiol Meas* 2005; 26(5):591-8.
8. Vreede-Swagemakers J.J., Gorgels A.P., Dubois-Arbouw W.I. et al. Out-of-hospital cardiac arrest in the 1990's: a population-based study in the Maastricht area on incidence, characteristics and survival. *J Am Coll Cardiol* 1997; 30: 1500-5.
9. Moss AJ, Hall WJ, Cannom DS et al. Improved survival with an implanted defibrillator in patients with coronary disease at high risk for ventricular arrhythmia. Multicenter Automatic Defibrillator Implantation Trial Investigators. *N Engl J Med*, 1996; 335:1933-1940.
10. Moss AJ, Zareba W, Hall WJ et al.; Multicenter Automatic Defibrillator Implantation Trial II Investigators. Prophylactic implantation of a defibrillator in patients with myocardial infarction and reduced ejection fraction. *N Engl J Med*, 2002; 346:877-883.
11. Buxton AE, Lee KL, Fisher JD et al. A randomized study of the prevention of sudden death in patients with coronary artery disease. Multicenter Unsustained Tachycardia Trial Investigators. *N Engl J Med*, 1999; 341: 1882-1890.
12. Bardy GH, Lee KL, Mark DB et al. Sudden Cardiac Death in Heart Failure Trial (SCD-HeFT) Investigators. Amiodarone or an implantable cardioverter-defibrillator for congestive heart failure. *N Engl J Med*, 2005; 352: 225-237.
13. Soteriades ES, Evans JC, Larson MG, et al. Incidence and prognosis of syncope. *N Engl J Med* 2002;347:878-885.
14. Colman N, Nahm K, Ganzeboom KS, et al. Epidemiology of reflex syncope. *Clin Auton Res* 2004;14 (Suppl 1):i9-i17.
15. Del Rosso A., Ungar A., Maggi R. et al. Clinical predictors of cardiac syncope at initial evaluation in patients referred urgently to a general hospital: the EGSYS score. *Heart* 2008; 94:1620-1626.
16. Zipes D., Camm A., Borggrefe M. et al. ACC/AHA/ESC 2006 guidelines for management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force and the European Society of Cardiology Committee for Practice Guidelines (Writing Committee to Develop Guidelines for Management of Patients With Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death). *J Am Coll Cardiol* 2006; 48:e247-e346.
17. Spezzacatene A., Sinagra G., Merlo M. et al. Familial Cardiomyopathy Registry. Arrhythmogenic Phenotype in Dilated Cardiomyopathy: Natural History and Predictors of Life-Threatening Arrhythmias. *J Am Heart Assoc* 2015; 4:e002149.
18. Singh S., Link M., Wang P. et al. Syncope in the patient with nonischemic dilated cardiomyopathy. *Pacing Clin Electrophys* 2004; 27:97-100.
19. Packer M., Bristow M., Cohn J. et al. The effect of carvedilol on morbidity and mortality in patients with chronic heart failure. US Carvedilol Heart Failure Study Group. *N Engl J Med* 1996; 334:1349-1355.
20. Phang R., Kang D., Tighiouart H. et al. High risk of ventricular arrhythmias in patients with nonischemic dilated cardiomyopathy presenting with syncope. *Am J Cardiol* 2006;97:416-420.

21. Fonarow G., Feliciano Z., Boyle N., et al. Improved survival in patients with nonischemic advanced heart failure and syncope treated with an implantable cardioverter-defibrillator. *Am J Cardiol* 2000; 85:981-985.
22. Russo A., Verdino R., Schorr C. et al. Occurrence of implantable defibrillator events in patients with syncope and nonischemic dilated cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 2001; 88:1444-1446.
23. Kusumoto F., Calkins H., Boehmer J. et al. HRS/ACC/AHA expert consensus statement on the use of implantable cardioverter-defibrillator therapy in patients who are not included or not well represented in clinical trials. *J Am Coll Cardiol* 2014; 64:1143-77.
24. Spirito P., Seidman C., McKenna W. et al. The management of hypertrophic cardiomyopathy. *N Engl J Med* 1997; 336:775-785.
25. Maron B. Hypertrophic cardiomyopathy systematic review. *JAMA* 2002; 287:1308-1320.
26. Elliott P., Poloniecki J., Dickie S. et al. Sudden death in hypertrophic cardiomyopathy identification of high risk patients. *J Am Coll Cardiol* 2000; 36:2212-2218.
27. Shen W.-K., Sheldon R., Benditt D. et al. 2017 ACC/AHA/HRS guideline for the evaluation and management of patients with syncope: a report of the American College of Cardiology /American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines and the Heart Rhythm Society. *J Am Coll Cardiol* 2017, doi: 10.1016/j.jacc.2017.03.003.
28. Elliott P., Anastasakis A., Borger M. et al. 2014 ESC Guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: the Task Force for the Diagnosis and Management of Hypertrophic Cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J* 2014; 35:2733-2779.
29. O'Mahony C., Jichi F., Pavlou M. et al. A novel clinical risk prediction model for sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy (HCM risk-SCD). *Eur Heart J* 2014; 35:2010-2020.
30. Roger V., Tajik A., Reader G. et al. Effect of Doppler echocardiography on utilization of hemodynamic cardiac catheterization in the perioperative evaluation of aortic stenosis. *Mayo Clinic Proc* 1996; 71:141-149.
31. Chizner M., Pearle D., de Leon A., et al. The natural history of aortic stenosis in adults. *Am Heart J* 1980; 99:419-424.
32. Del Rosso A., Ungar A., Maggi R. et al. Clinical predictors of cardiac syncope at initial evaluation in patients referred urgently to a general hospital: the EGSYS score. *Heart* 2008; 94:1620-1626.
33. Quinn J., McDermott D., Stiell I. et al. Prospective validation of the San Francisco Syncope Rule to predict patients with serious outcomes. *Ann Emerg Med* 2006; 47:448-454.
34. Martin T., Hanusa B., Kapoor W. Risk stratification of patients with syncope. *Ann Emerg Med* 1997; 29:459-466.
35. Colivicchi F., Ammirati F., Melina D. et al. OESIL (Osservatorio Epidemiologico sulla Sincope nel Lazio) Study Investigators. Development and prospective validation of a risk stratification system for patients with syncope in the emergency department: the OESIL risk score. *Eur Heart J* 2003; 24:811-819.
36. Reed M., Newby D., Coull A. et al. The ROSE (risk stratification of syncope in the emergency department) study. *J Am Coll Cardiol* 2010; 55:713-721.

37. Olshansky B., Poole J., Johnson G., et al. Syncope predicts the outcome of cardiomyopathy patients: analysis of the SCD-HeFT study. *J Am Coll Cardiol* 2008; 51:1277-1285.
38. Ruwald M., Okumura K., Kimura T. et al. Syncope in high-risk cardiomyopathy patients with implantable defibrillators: frequency, risk factors, mechanisms, and association with mortality: results from the multicenter automatic defibrillator implantation trial-reduce inappropriate therapy (MADIT-RIT) study. *Circulation* 2014; 129:545-552.
39. Colman N., Nahm K., Ganzeboom K. et al. Epidemiology of reflex syncope. *Clin Auton Res* 2004; 14(Suppl 1):i9-i17.
40. Blanc J., Benditt D. Structural cardiac and pulmonary causes of syncope. In: *The evaluation and treatment of syncope*. Futura, 2003.
41. Moya A., Sutton R., Ammirati F. et al. Guidelines for the diagnosis and management of syncope (version 2009). The Task Force for the Diagnosis and Management of Syncope of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J* 2009; 30:2631-2671.
42. Gibbons C., Freeman R. Clinical implications of delayed orthostatic hypotension: a 10-year follow-up study. *Neurology* 2015; 85:1362-7.
43. Metzler M., Duerr S., Granata R. et al. Neurogenic orthostatic hypotension: pathophysiology, evaluation, and management. *J Neurol* 2013; 260:2212-9.
44. Freeman R., Wieling W., Axelrod F. et al. Consensus statement on the definition of orthostatic hypotension, neurally mediated syncope and the postural tachycardia syndrome. *Clin Auton Res* 2011; 21:69-72.
45. Shibao C., Biaggioni I. Orthostatic hypotension and cardiovascular risk. *Hypertension* 2010; 56:1042-1044.
46. Fagard R., De Cort P. Orthostatic hypotension is a more robust predictor of cardiovascular events than nighttime reverse dipping in elderly. *Hypertension* 2010; 56:56-61.
47. Jones C., Loehr L., Franceschini N. et al. Orthostatic hypotension as a risk factor for incident heart failure the atherosclerosis risk in communities study. *Hypertension* 2012; 59:913-918.
48. Naschitz J., Rosner I. Orthostatic hypotension: framework of the syndrome. *Postgrad Med J* 2007; 83:568-574.
49. Eigenbrodt M., Rose K., Couper D. et al. Orthostatic hypotension as a risk factor for stroke the Atherosclerosis Risk in Communities (ARIC) Study, 1987-1996. *Stroke* 2000; 31:2307-2313.
50. Rose K., Eigenbrodt M., Biga R. et al. Orthostatic hypotension predicts mortality in middle-aged adults. *Circulation* 2006; 114:630-636.
51. Milstein S., Buetikofer J., Lesser J. et al. Cardiac asystole: a manifestation of neurally mediated hypotension bradycardia. *J Am Coll Cardiol* 1989; 14:1626-1632.
52. Almquist A., Gornick C., Benson D. et al. Carotid sinus hypersensitivity: evaluation of the vasodepressor component. *Circulation* 1985; 67:927-936.
53. Brignole M., Alboni P., Benditt D. et al. Task Force on Syncope, European Society of Cardiology. Guidelines on management (diagnosis and treatment) of syncope-update 2004. *Europace* 2004; 6:467-537.
54. Werf C., Hofman N., Tan H. et al. Diagnostic yield in sudden unexplained death and aborted cardiac arrest in the young: The experience of a tertiary referral center in The Netherlands Heart Rhythm 2010; 7:1383-1389.

55. Wieling W., Thijs R., Linzer M. et al. Great expectations: what patients with unexplained syncope desire. *J Intern Med* 2016; 279:259-264.
56. Saal D., van Dijk J. Classifying syncope. *Auton Neurosci* 2014;184:3-9.
57. 2015 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the preventions of sudden cardiac death. The Task Force the management of patients with ventricular arrhythmias and the preventions of sudden cardiac death for Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J* 2015; 36:2793-2867.
58. Sarasin F., Hanusa B., Perneger T. et al. A risk score to predict arrhythmias in patients with unexplained syncope. *Acad Emerg Med* 2003; 10:1312-1317. Steinberg J., Beckman K., Greene H. et al. Follow-up of patients with unexplained syncope and inducible ventricular tachyarrhythmias: analysis of the AVID registry and AVID substudy. *Antiarrhythmics versus Implantable Defibrillators. J Cardiovasc Electrophysiol* 2001; 12:996-1001.
59. Wehrens X., Vos M., Doevendans P. et al. Novel insights in the congenital long QT syndrome. *Ann Intern Med* 2002; 137:981-992.
60. Antzelevitch C., Brugada P., Borggrefe M. et al. Brugada syndrome: report of the Second Consensus Conference: endorsed by the Heart Rhythm Society and the European Heart Rhythm Association. *Circulation* 2005; 111:659-670.
61. Giustetto C., Di Monte F., Wolpert C. et al. Short QT syndrome: clinical findings and diagnostic – therapeutic implications. *Eur Heart J* 2006; 27:2440-2447.
62. Quinn J., McDermott D., Stiell I. et al. Prospective validation of the San Francisco Syncope Rule to predict patients with serious outcomes. *Ann Emerg Med* 2006; 47:448-454.
63. Costantino G., Perego F., Dipaola F. et al. STePS Investigators. Short- and long-term prognosis of syncope, risk factors, and role of hospital admission: results from the STePS (Short-Term Prognosis of Syncope) study. *J Am Coll Cardiol* 2008; 51:276-283.
64. Ungar A., Del Rosso A., Giada F. et al. Early and late outcome of treated patients referred for syncope to emergency department: the EGSYS 2 follow-up study. *Eur Heart J* 2010; 31:2021-2026.
65. Weijnenberg MP, Feskens EJ, Kromhout D. Blood pressure and isolated systolic hypertension and the risk of coronary heart disease and mortality in elderly men (the Zutphen Elderly Study). *J Hypertens* 1996;14:1159-66.
66. Kannel WB. Left ventricular hypertrophy as a risk factor: the Framingham experience. *J Hypertens Suppl* 1991;9:S3-S8.
67. Haider AW, Larson MG, Benjamin EJ, Levy D. Increased left ventricular mass and hypertrophy are associated with increased risk for sudden death. *J Am Coll Cardiol* 1998;32:1454-9.
68. Staessen JA, Wang JG, Thijs L, Fagard R. Overview of the outcome trials in older patients with isolated systolic hypertension. *J Hum Hypertens* 1999;13:859-63.
69. Collins R, Peto R, Mac Mahon S et al. Blood pressure, stroke, and coronary heart disease. Part2, Short-term reductions in blood pressure: overview of randomized drug trials in their epidemiological context. *Lancet* 1990; 335:827-38.
70. Cupples LA, Gagnon DR, Kannel WB. Long- and short-term risk of sudden coronary death. *Circulation* 1992;85:111-118.
71. Wannamethee G, Shaper AG, Macfarlane PW, Walker M. Risk factors for sudden cardiac death in middle-aged British men. *Circulation* 1995; 91:1749-56.
72. Sexton PT, Walsh J, Jamrozik K, Parsons R. Risk factors for sudden unexpected cardiac death in Tasmanianmen. *Aust N Z J Med* 1997;27:45-50.

73. Shepherd J, Cobbe SM, Ford I et al. Prevention of coronary heart disease with pravastatin in men with hypercholesterolemia. West of Scotland Coronary Prevention Study Group. *N Engl J Med* 1995;333:1301-7.
74. Downs JR, Clearfield M, Weis S et al. Primary prevention of acute coronary events with lovastatin in men and women with average cholesterol levels: results of AFCAPS/TexCAPS. Air Force/Texas Coronary Atherosclerosis Prevention Study. *JAMA* 1998;279:1615-22.
75. National Cholesterol Education Program. Second Report of the Expert Panel on Detection, Evaluation, and Treatment of High Blood Cholesterol in Adults (Adult Treatment Panel II). *Circulation* 1994; 89:1333-445.
76. Lemaitre RN, Siscovick DS, Raghunathan TE, et al. Leisure-time physical activity and the risk of primary cardiac arrest. *Arch Intern Med* 1999; 159:686-90.
77. Aberg H, Lithell H, Selinus I, Hedstrand H. Alcohol in temperance and social disability as risk factors for different causes of death. *Acta Med Scand* 1986; 220:351-9.
78. Day CP, James OF, Butler TJ, Campbell RW. QT prolongation and sudden cardiac death in patients with alcoholic liver disease. *Lancet* 1993; 341:1423-8.
79. Vreede-Swagemakers JJ, Gorgels AP, Weijnenberg MP et al. Risk indicators for out-of-hospital cardiac arrest in patients with coronary artery disease. *J Clin Epidemiol* 1999;52:601-7.
80. Dekker JM, Schouten EG, Klootwijk P, et al. Heart rate variability from short electrocardiographic recordings predicts mortality from all causes in middle-aged and elderly men. The Zutphen Study. *Am J Epidemiol* 1997;145:899-908.
81. Kannel WB, Schatzkin A. Sudden death: lessons from subsets in population studies. *J Am Coll Cardiol* 1985;5:141B-149B.
82. Escobedo LG, Caspersen CJ. Risk factors for sudden coronary death in the United States. *Epidemiology* 1997;8:175-80.
83. Hallstrom AP, Cobb LA, Ray R. Smoking as a risk factor for recurrence of sudden cardiac arrest. *N Engl J Med* 1986; 314:271-5.
84. Curb JD, Rodriguez BL, Burchfiel CM, et al. Sudden death, impaired glucose tolerance, and diabetes in Japanese American men. *Circulation* 1995; 91:2591-5.
85. Suhonen O, Reunanen A, Knekt P, Aromaa A. Risk factors for sudden and non-sudden coronary death. *Acta Med Scand* 1988;223:19-25.
86. De Bacquer D, De Backer G, Kornitzer M, et al. Prognostic value of ischemic electrocardiographic findings for cardiovascular mortality in men and women. *J Am Coll Cardiol* 1998;32:680-5.
87. Kors JA, de Bruyne MC, Hoes A, et al. T-loop morphology as a marker of cardiac events in the elderly. *J Electrocardiol* 1998;31(Suppl):54-9.
88. Burton F, Cobbe SM. Dispersion of ventricular repolarization and refractoriness. *Cardiovas Res* 2001;50:10-23.
89. Dekker JM, Schouten EG, Klootwijk P, et al. Association between QT interval and coronary heart disease in middle-aged and elderly men. The Zutphen Study. *Circulation* 1994;90:779-85.
90. de Bruyne MC, Hoes AW, Kors JA, et al. QTc dispersion predicts cardiac mortality in the elderly: the Rotterdam Study. *Circulation* 1998; 97:467-72.
91. Manttari M, Oikarinen L, Manninen V, Viitasalo M. QT dispersion as a risk factor for sudden cardiac death and fatal myocardial infarction in a coronary risk population. *Heart* 1997;78:268-72.
92. Fogoros R. *Electrophysiologic Testing 4-th edition* Wiley-Blackwell, p. 304.

VII. МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ, НЕОБХОДИМЫЕ ДЛЯ СТРАТИФИКАЦИИ РИСКА ВСС

Определение риска развития ВСС основано на клинической оценке пациента, включающей в себя данные анамнеза, физикального осмотра и результаты, проведенных инструментальных исследований. В **таблице VII.1** представлен перечень основных инструментальных и лабораторных исследований, выполнение которых необходимо для определения риска ВСС, а также классы показаний к их проведению и уровни доказательности.

Таблица VII.1

Исследования, проведение которых может быть необходимо для стратификации риска ВСС

Исследование	Комментарии	Класс показаний	Уровень доказательности
Электрокардиография:			
12 отведений поверхностной ЭКГ	Позволяет выявить врожденные аномалии, связанные с высоким риском развития ВСС (например, синдром удлинённого интервала QT, синдром укороченного интервала QT, синдром Бругада, АДПЖ), а также определить иные ЭКГ-критерии (например, признаки электролитных расстройств, нарушения проводимости в системе Гиса–Пуркинье, признаки ГЛЖ) [1–3]	I	C
	ЭКГ в 12 отведениях в покое показано всем пациентам при прохождении обследования на предмет выявления ЖНР [1–3]	I	A
Холтеровское мониторирование ЭКГ	Показано пациентам с аритмической симптоматикой, чтобы определить, вызвана ли она аритмиями, угрожающими жизни пациента [4–12]	I	B
	Показано пациентам с наличием ЖЭ на ЭКГ в отсутствие каких-либо иных симптомов [4]	I	B
Нагрузочные пробы	Рекомендованы взрослым пациентам, имеющим факторы риска развития ИБС и симптоматику, которая, возможно, связана с аритмиями	I	B
	Показаны пациентам с верифицированными ранее или предполагаемыми ЖНР, возникающими на фоне физической нагрузки, включая катехоламин-зависимую ЖТ [13]	I	B
	Показаны пациентам среднего и старшего возраста с наличием ЖЭ на ЭКГ в отсутствие каких-либо иных симптомов	IIb	C

Исследование	Комментарии	Класс показаний	Уровень доказательности
	Выполнение ЭКГ-нагрузочной пробы следует рассматривать для оценки эффективности медикаментозной терапии или катетерной абляции у пациентов с диагностированными ЖНР, индуцированными физической нагрузкой [14]	IIa	C
Имплантируемые записывающие устройства	Имплантиция показана пациентам со слабо выраженной симптоматикой, которая, возможно, связана с аритмиями, например, в случае обморочных состояний, если при помощи обычного диагностического ЭКГ-исследования невозможно установить причинно-следственную связь между нарушением ритма сердца и развитием симптоматики [15]	I	B
Эхокардиография	Показана пациентам с подозрением на структурную патологию сердца [15–18]	I	B
	Показана пациентам с высоким риском развития ВСС и кардиомиопатиями (ДКМП, ГКМП, АДПЖ), постинфарктным кардиосклерозом и родственникам пациентов с наследственными заболеваниями, ассоциированными с риском развития ВСС [15–18]	I	B
	Нагрузочное тестирование с возможностью Эхо-КГ-визуализации для выявления безболевого ишемии миокарда рекомендованы пациентам с ЖНР, с умеренным риском развития ИБС, получающим сердечные гликозиды; пациентам с ГЛЖ; пациентам с депрессией сегмента ST в покое более 1 мм, пациентам с синдромом WPW или при наличии БЛНПГ [15–18]	I	B
	Эхо-КГ с фармакологической нагрузкой рекомендуется для выявления безболевого ишемии миокарда у пациентов с умеренным риском развития ИБС, которые физически не способны выполнить нагрузочную пробу [15, 16]	I	B
Медико-генетическое консультирование и генетическое тестирование (ДНК-диагностика)	Направлено на выявление и/или уточнение диагноза наследственного заболевания. Рекомендуется всем больным и их родственникам с семейными заболеваниями, и должно включать обсуждение возможностей проведения клинического обследования, преимуществ и рисков генетического тестирования [13, 15]	I	C
Биомаркеры	Определение уровня BNP сыворотки крови у пациентов со структурной патологией сердца может нести дополнительную информацию в отношении прогноза ВСС [13, 15]	IIa	B

Исследование	Комментарии	Класс показаний	Уровень доказательности
Магнитно-резонансная томография (МРТ)	Показана пациентам с ЖНР в тех случаях, когда ЭхоКГ не позволяет точно оценить функцию ЛЖ и ПЖ и/или выявить их структурные изменения [15, 17–20]	IIa	B
	Показана для подтверждения диагноза АДПЖ или некомпактной кардиомиопатии [15, 21, 22]	IIa	B
Магнитно-резонансная томография (МРТ) с отсроченным контрастированием препаратами гадолиния	Показана пациентам с ГКМП для выявления наличия и выраженности интрамиокардиального фиброза как предиктора ВСС [23, 24]	IIa	B
	Показана для выявления воспалительных или рубцовых поражений миокарда при миокардитах и ИБС как возможного аритмогенного субстрата [15, 17, 19, 20]	IIb	C
КТ сердца и коронарных артерий	Выявление прогностически неблагоприятных врожденных аномалий отхождений коронарных артерий от синусов Вальсальвы [15, 19, 20]	IIb	C
	КТ сердца может использоваться как альтернатива МРТ при противопоказаниях к проведению последней или ее недоступности [19, 20]	IIb	C
Коронарография	показана пациентам с ИБС и угрожающими жизни ЖНР (высокий и средний риск ВСС, табл. V.2), а также лицам пережившим сердечный арест [15, 25]	I	C
Эндокардиальное электрофизиологическое исследование (ЭФИ)	Проведение эндокардиального ЭФИ рекомендуется пациентам с ИБС, перенесшим инфаркт миокарда и имеющим следующие симптомы – учащенное сердцебиение, предобморочные состояния и обмороки [15, 26–28]	I	B
	Проведение эндокардиального ЭФИ рекомендуется пациентам со структурной патологией сердца и имеющим следующие симптомы - учащенное сердцебиение, предобморочные состояния и обмороки, брадиаритмия (в том числе по данным неинвазивных методов исследования) [15, 26–28]	I	C

Примечание: АДПЖ – аритмогенная дисплазия правого желудочка; ГЛЖ – гипертрофия левого желудочка; ЖЭ – желудочковая экстрасистолия; ЖА – желудочковая аритмия; ДКМП – дилатационная кардиомиопатия; ГКМП – гипертрофическая кардиомиопатия; БЛНПГ – блокада левой ножки пучка Гиса; ИКД – имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор; ЭхоКГ – эхокардиография.

Список литературы

1. Wellens H.J.J. Risk stratification for sudden cardiac death: current status and challenges for the future. *Eur Heart J* 2014; 35:1642–1651.

2. Narayanan K. and Chugh S.S. *The 12-lead electrocardiogram and risk of sudden death: current utility and future prospects. Europace* 2015; 17: ii7–ii13.
3. Abdelghani SA, Rosenthal TM, Morin DP. *Surface Electrocardiogram Predictors of Sudden Cardiac Arrest. Ochsner J.* 2016; 16(3): 280-9.
4. Soliman EZ, Elsalam MA, Li Y. *The relationship between high resting heart rate and ventricular arrhythmogenesis in patients referred to ambulatory 24 h electrocardiographic recording. Europace* 2010; 12(2):261-265. doi: 10.1093/europace/eup344.
5. Jouven X, Zureik M, Desnos M, Guerot C, Ducimetiere P. *Resting heart rate as a predictive risk factor for sudden death in middle-aged men. Cardiovasc Res* 2001; 50: 373-8.
6. Zhang D, Shen X, Qi X. *Resting heart rate and all-cause and cardiovascular mortality in the general population: a meta-analysis. CMAJ* 2016; 188(3):E53-E63. doi: 10.1503/cmaj.150535.
7. Cale R, Mendes M, Brito J, Sousa P, Carmo P, Almeida S et al. *Resting heart rate is a powerful predictor of arrhythmic events in patients with dilated cardiomyopathy and implantable cardioverter-defibrillator. Rev Port Cardiol* 2011; 30:199-212.
8. Teodorescu C, Reiner K, Uy-Evanado A, Gunson K, Jui J, Chugh SS. *Resting heart rate and risk of sudden cardiac death in the general population: influence of left ventricular systolic dysfunction and heart rate-modulating drugs. Heart Rhythm* 2013; 10: 1153-8.
9. Farrell TG, Bashir Y, Cripps T, et al. *Risk stratification for arrhythmic events in postinfarction patients based on heart rate variability, ambulatory electrocardiographic variables and the signal-averaged electrocardiogram. J Am Coll Cardiol.* 1991 Sep; 18(3):687-697.
10. Murukesan L, Murugappan M, Iqbal M. *Sudden cardiac death prediction using ECG signal derivative (heart rate variability): a review. IEEE 9th International Colloquium on Signal Processing and Its Applications.* 2013:269-274. doi: 10.1109/CSPA.2013.6530054.
11. Bauer A, Malik M, Schmidt G, et al. *Heart rate turbulence: standards of measurement, physiological interpretation, and clinical use: International Society for Holter and Noninvasive Electrophysiology Consensus. J Am Coll Cardiol.* 2008 Oct 21; 52(17):1353-1365. doi: 10.1016/j.jacc.2008.07.041.
12. Watanabe MA. *Heart rate turbulence: a review. Indian Pacing Electrophysiol J.* 2003 Jan 1; 3(1):10-22.
13. Narain R, Dhutia H, Merghani A, Myers J, Malhotra A, Millar L, Sheikh N, Sharma S, Papadakis M. *Preventing sudden cardiac death in the young: results from a population-based screening program in the UK. European Journal of Preventive Cardiology* 2014; 21: suppl S1–S6.
14. Santangeli P, Muser D, Maeda S, et al. *Comparative effectiveness of antiarrhythmic drugs and catheter ablation for the prevention of recurrent ventricular tachycardia in patients with implantable cardioverter-defibrillators: a systematic review and meta-analysis of randomized controlled trials. Heart Rhythm.* 2016 July; 13(7):1552-1559. doi: 10.1016/j.hrthm.2016.03.004.
15. Priori S.G., Blomstrom-Lundqvist C., Mazzanti A., Blom N., Borggrefe M., Camm J. 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 (ESC) Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC). Eur Heart J* 2015; 36:2793-867.
16. Lang R.M., Badano L.P., Mor-Avi V., Afilalo J., Armstrong A., Ernande L. et al. Recommendations for cardiac chamber quantification by echocardiography in adults: an update from the American Society of Echocardiography and the European Association of Cardiovascular Imaging. *Journal of the American Society of Echocardiography*. 2015; 28(1): 1-39. e14.
 17. Delgado V., Bucciarelli-Ducci C., Bax J.J. Diagnostic and prognostic roles of echocardiography and cardiac magnetic resonance. *Journal of Nuclear Cardiology*. 2016; 23(6): 1399-1410.
 18. Deyell M.W., Krahn A.D., Goldberger J.J. Sudden cardiac death risk stratification. *Circulation research*. 2015; 116 № 12: 1907-1918.
 19. AlJaroudi W.A. et al. Role of CMR imaging in risk stratification for sudden cardiac death. *JACC: Cardiovascular Imaging*. 2013; 6(3): 392-406.
 20. Tamene A., Tholakanahalli V., Chandrashekar Y. Cardiac imaging in evaluating patients prone to sudden death. *Indian heart journal*. 2014; 66: S61-S70.
 21. Marcus F.I., McKenna W.J., Sherrill D., Basso C., Bauce B., Bluemke D.A. et al. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: proposed modification of the task force criteria. *Circulation* 2010; 121:1533-41.
 22. Благова О.В., Недоступ А.В., Морозова Н.С., Коган Е.А., Гагарина Н.В., Седов В.П. и др. Аритмогенная дисплазия правого желудочка: полиморфизм клинических проявлений. *Кардиология*. 2012; 4: 85-94.
 23. Olivetto I., Maron M.S., Autore C., Lesser J.R., Rega L., Casolo G. et al. Assessment and significance of left ventricular mass by cardiovascular magnetic resonance in hypertrophic cardiomyopathy. *Journal of the American College of Cardiology*. 2008; 52 (7): 59-566.
 24. Almaas V.M., Haugaa K.H., Strom E.H., Scott H., Smith H.J., Dahl C.P. et al. Noninvasive assessment of myocardial fibrosis in patients with obstructive hypertrophic cardiomyopathy. *Heart* 2014; 100(8): 631-8.
 25. Кузнецов В.А., Юркина Ю.А., Тодосийчук В.В., Лыкасова Е.А., Нохрина О.Ю., Кривоножников Д.В. и др. Предикторы желудочковых аритмий высоких градаций у пациентов, направленных на коронарную ангиографию. *Кардиология*. 2014; 8:44-48.
 26. Zaman S, Narayan A, Thiagalingam A et al. Significance of repeat programmed ventricular stimulation at electrophysiology study for arrhythmia prediction after acute myocardial infarction. *Pacing Clin Electrophysiol* 2014;37:795-802.
 27. Brembilla-Perrot B, Suty-Selton C, Houriez P et al. Value of non-invasive and invasive studies in patients with bundle branch block, syncope and history of myocardial infarction. *Europace* 2001;3: 187-194.
 28. Dechering DG, Kochhauser S, Wasmer K et al. Electrophysiological characteristics of ventricular tachyarrhythmias in cardiac sarcoidosis versus arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Heart Rhythm* 2013;10:158-164.

VIII. ПРОФИЛАКТИКА ВСС

Профилактика ВСС – это комплекс мероприятий, проводимых с целью предупреждения или уменьшения вероятности развития ВСС, который осуществляется у лиц переживших сердечный арест (вторичная профилактика) или у пациентов без эпизодов сердечного ареста в анамнезе, но имеющих факторы риска развития ВСС (первичная профилактика). Профилактика риска ВСС должна включать в себя модификацию факторов риска развития заболеваний, а также проведение адекватного лечения основной и сопутствующей патологии. Современная эффективная профилактика ВСС основана на комплексном подходе, включающем в себя применение медикаментозных, интервенционных и хирургических методов. Объем проводимых профилактических мероприятий определяется в зависимости от того, к какой категории будет отнесен каждый конкретный пациент.

Медикаментозные методы

Использование различных групп медикаментозных средств с целью первичной или вторичной профилактики ВСС имеет различный класс показаний и уровень доказательности и определяется нозологической формой основного заболевания, ФК ХСН, состоянием систолической функции миокарда ЛЖ, клинической симптоматикой, характером нарушений ритма. С этой целью могут использоваться как препараты, относящиеся к средствам лечения основного заболевания, так и антиаритмические препараты (ААП).

Бета-адреноблокаторы. Положительное влияние β -адреноблокаторов и их разнообразные эффекты хорошо изучены в экспериментах и в клинике. Антиаритмический эффект β -адреноблокаторов связывают как с их антиишемическим действием, так и со снижением симпатической активности. Мета-анализ 25 исследований, касающихся оценки влияния данных препаратов на выживаемость у постинфарктных больных, включавший почти 25000 больных, выявил, что назначение β -адреноблокаторов сопровождается увеличением выживаемости, снижением общей и сердечно-сосудистой летальности, а также уменьшением частоты развития ВСС [1]. Положительные эффекты β -адреноблокаторов в отношении желудочковых аритмий и ВСС также доказаны и для больных с ХСН ишемической и неишемической природы (ДКМП, ГКМП, синдром удлиненного QT, катехоламинергическая полиморфная ЖТ, АДПЖ, аортальный стеноз) [2–5].

Преимущество β -адреноблокаторов заключается также в том, что их можно сочетать с другими ААП, в частности, с амиодароном. [6]. Выбор β -адреноблокатора и подходы к титрованию доз определяются основным заболеванием, которое имеется у больного (перенесенный ОИМ, ХСН, АГ и другие). Таким образом, β -адреноблокаторы являются эффективным и, при надлежащем отборе больных и подходах к подбору доз, безопасными средствами, имеют самую большую доказательную базу и в настоящее время должны рассматриваться в качестве препаратов первой линии для проведения первичной и вторичной профилактики ВСС (I, A) [7].

Ингибиторы АПФ и блокаторы ангиотензиновых рецепторов.

Положительные эффекты ингибиторов АПФ на течение ИБС хорошо известно. Эта группа препаратов влияет на электрофизиологические процессы в миокарде, воздействуя на функцию К- и Са-каналов, а также увеличивают рефрактерность и реполяризацию миокарда желудочков, предупреждая развитие аритмий по механизму ре-ентри, у больных с ХСН и ФЖ ишемического генеза. Антиаритмическое действие иАПФ также объясняется их угнетающим действием на симпатическую нервную систему. Они ингибируют циркулирующие катехоламины и ангиотензин-2, повышают уровень калия в крови. В нескольких работах было показано, что иАПФ повышают чувствительность барорефлекса и улучшают показатели ВСР. Наконец, антиаритмический эффект иАПФ может объясняться противовоспалительными свойствами и уменьшением выраженности процессов постинфарктного ремоделирования миокарда на фоне их применения.

Доказательства положительного влияния иАПФ на выживаемость больных, перенесших ОИМ, а также на больных с сердечной недостаточностью как ишемической, так и неишемической природы получены в большом количестве клинических исследований, показавших, что иАПФ достоверно снижают общую и сердечно-сосудистую летальность у данной категории пациентов [8–13]. Однако, в отличие от β -адреноблокаторов, в большинстве этих клинических испытаний, ВСС в качестве конечной точки не рассматривалась. Исключением является рандомизированное исследование TRACE, в котором изучалось влияние трандолаприла на ВСС, где был доказан положительный результат [13]. Следует заметить, что верификация механизма смерти, особенно при ВСС, представляет известные трудности, особенно – в клинических исследованиях, когда случаи смерти, как правило, оцениваются ретроспективно. Вместе с тем, не вызывает сомнений тот факт, что почти половина больных ИБС, в особенности лица перенес-

шие ОИМ, умирают внезапно. Очевидно, мы имеем право экстраполировать полученные убедительные результаты о снижении с помощью иАПФ сердечно-сосудистой летальности и на ВСС. Подтверждением вышесказанному является крупный мета-анализ [11], целью которого была оценка влияния иАПФ на риск развития ВСС. Результаты этого анализа, включавшего данные 15104 пациентов, принимавших участие в 30 исследованиях (из них 15 были слепые, рандомизированные, плацебо-контролируемые), показали, что назначение иАПФ пациентам, перенесшим ИМ, сопровождается уменьшением общей и сердечно-сосудистой смертности, при этом частота развития ВСС снижается на 20% (2356 случаев смерти, из них внезапной – 900). В связи с этим положение об эффективности иАПФ для профилактики ВСС у больных, перенесших ИМ и пациентов с ХСН (систолической дисфункцией) присутствует во всех современных отечественных и зарубежных рекомендациях по профилактике ВСС и имеет самый высокий уровень доказательности **(I, A)**.

Что касается данных об эффективности иАПФ для предупреждения ВСС у больных с сохранной функцией левого желудочка, то информации на эту тему существенно меньше. Имеются результаты нескольких исследований (НОРЕ, EUROPA), показавших преимущества таких препаратов, как рамиприл и периндоприл в отношении предотвращения ВСС у больных с высоким риском развития сердечно-сосудистых осложнений [78, 79]. Следует отметить, что в этих исследованиях ВСС не рассматривалась в качестве самостоятельной конечной точки. Тем не менее, назначение иАПФ рекомендуются больным ХСН с сохранной функцией левого желудочка, так как предупреждает развитие и прогрессирование ХСН **(IIa, B)**.

Таким образом, иАПФ также входят в группу препаратов, необходимых для профилактики ВСС, прежде всего, у постинфарктных больных и пациентов с сердечной недостаточностью.

Что касается блокаторов ангиотензиновых рецепторов, то в плане снижения смертности при ХСН их доказательная база меньше, чем у иАПФ. Известны положительные результаты о снижении риска сердечно-сосудистой смертности у больных с ХСН, получавших валсартан и лозартан. В исследовании SHARM [14] представитель этой группы препаратов – кандесартан у пациентов с ХСН и сниженной систолической функцией миокарда ЛЖ доказал выраженную эффективность в снижении показателей смертности от сердечно-сосудистых причин и характеристик внезапной смертности (15% – снижение риска, $p=0,036$). Поэтому в настоящее время кандесартан может использоваться для про-

филактики ВСС у больных ХСН и сниженной ФВ ЛЖ, наравне с иАПФ. В отношении предупреждения ВСС с помощью блокаторов ангиотензиновых рецепторов у больных с сохранной функцией ЛЖ в настоящее время отсутствуют убедительные данные.

Антагонисты альдостерона. Ретроспективный анализ исследования SOLVD (6797 больных, 424 случая смерти) продемонстрировал взаимосвязь между применением диуретиков при ХСН и риском ВСС. Причем, при использовании калийсберегающих диуретиков, как отдельно, так и в комбинации с другими мочегонными, такая взаимосвязь не прослеживалась. Исследование RALES (1663 больных) было прекращено досрочно, так как у больных с выраженной ХСН, принимавших спиронолактон, по сравнению с больными, использовавшими петлевые диуретики, через 2 года наблюдения были достоверно ниже показатели общей летальности (35% против 46%) и ВСС (10% против 13%). При этом существенного уменьшения частоты выявления желудочковых аритмий не было отмечено [15]. Показано, что электролитные нарушения, возникающие при назначении диуретиков, не относящихся к классу калийсберегающих, могут способствовать развитию фатальных аритмий, тогда как антагонисты альдостерона, вероятно, играют протективную роль. В дальнейшем было показано, что антиаритмический эффект данных препаратов более сложен. Блокада альдостероновых рецепторов помимо сохранения калия и магния приводит к устранению системной вазоконстрикции, предупреждает стимуляцию образования коллагена и развитие фиброза в миокарде, а также оказывает влияние на автономную нервную систему, являющуюся активным участником аритмогенеза, улучшая показатели ВСП и повышая чувствительность барорефлекса [16, 17]. В последние годы стали доступны результаты применения нового антагониста альдостерона – эплеренона, которые подтверждают эффективность этой группы препаратов в снижении риска ВСС. Следовательно, для предупреждения ВСС у больных с ХСН в схему терапии рекомендуется включать антагонисты альдостерона (**I, A**), причем не только при застойной сердечной недостаточности, но и при ХСН II ФК [18].

Надмолекулярный комплекс сакубитрил/валсартан – новый препарат обладающий свойствами одновременной блокады AT_1 рецепторов и неприлизина, состоящий из 6 молекул валсартана и 6 молекул сакубитрила, катионов натрия и воды. Сакубитрил обеспечивает блокаду неприлизина (Zn-содержащей металлопротеиназы, вырабатываемой эндотелием сосудов, обеспечивающей деградацию Na-уретических пептидов и брадикинина), валсартан – блокаду AT_1 рецепторов. Оба

компонента в единой молекуле представлены в соотношении 1:1 [19]. Надмолекулярный комплекс сакубитрил+валсартан (Юперิโอ) способствует восстановлению и поддержанию баланса нейрогормональных систем, благодаря действию комплекса на РААС и активации натрий-уретических пептидов, относится к новому классу препаратов – АРНИ (ангиотензиновых рецепторов и неприлизина ингибитор). В исследовании PARADIGM-HF (включено 8442 пациента II–IV ФК NYHA) сравнение групп пациентов, получавших лечение надмолекулярным комплексом сакубитрил+валсартан (Юперิโอ) 200 мг 2 раза в день или иАПФ эналаприлом 10 мг 2 раза в день, показало, что общая смертность снизилась на 16% (ОШ **0,84**, 95% ДИ 0,76–0,93) $p < 0,001$, а внезапная сердечная смерть на 20% (ОШ 0,80, 95% ДИ 0,68–0,94) $p = 0,008$ [20]. Эксперты высказывают осторожный оптимизм в трактовке этих данных, так как в исследование в соответствии с протоколом включались только те пациенты, которые не продемонстрировали непереносимости иАПФ (средняя продолжительность терапии 15 дней) и Юперิโอ (средняя продолжительность терапии 29 дней).

Аспирин. Убедительно доказано, что назначение аспирина имеет позитивное значение как для первичной, так и вторичной профилактики коронарных событий. Помимо дезагрегантных свойств имеет значение противовоспалительное действие препарата, что уменьшает процессы ремоделирования в здоровых тканях. Ретроспективный анализ результатов исследования SOLVD показал, что у больных с ХСН назначение аспирина на 24% снижало частоту развития ВСС [21]. Согласно существующим рекомендациям данный препарат входит в стандарты профилактического лечения, как у больных перенесших ОИМ, так и у пациентов со стабильной стенокардией и острым коронарным синдромом (I, A).

Статины. Обзор данных литературы свидетельствует о существенном снижении сердечно-сосудистой смертности при использовании статинов у больных ИБС. В большинстве из проведенных клинических испытаний ВСС, как отдельная конечная точка, не оценивалась. Тем не менее, в исследовании 4S при применении симвастатина наряду с существенным снижением общей смертности и смертности от коронарной болезни сердца отмечалась тенденция к уменьшению частоты ВСС. Аналогичные результаты были получены в отношении правастатина (LIPID). Крупный мета-анализ, включавший 90 000 пациентов, принимавших участие в 14 рандомизированных исследованиях, проведенных до 2005 года, доказал эффективность статинов для профилактики ВСС у больных ИБС [22]. Поэтому в существу-

ющих рекомендациях по профилактике ВСС использование статинов у больных ИБС признается необходимым (I, A) [7, 23]. Для профилактики развития сердечно-сосудистых осложнений назначение статинов рекомендуется всем больным, относящимся к группе высокого сердечно-сосудистого риска. Что касается применения статинов для профилактики ВСС у пациентов с ХСН неишемической этиологии, то доказательной базы для этой категории больных в настоящее время не существует.

Омега-3 полиненасыщенные жирные кислоты (ПНЖК). Первые сообщения об эффективности ПНЖК для профилактики ВСС были получены в исследовании DART, которое продемонстрировало, что у лиц, употреблявших два раза в неделю и более жирную рыбу, наблюдалось 30% снижение частоты сердечно-сосудистой летальности, преимущественно за счет уменьшения случаев ФЖ.

В дальнейшем гипотеза была проверена в экспериментах на животных, и в частности, было показано, что ω -3 ПНЖК, основные жирные кислоты, присутствующие в жирной рыбе, оказывают протективное действие в отношении ФЖ. Были изучены механизмы антиаритмического действия ω -3 ПНЖК, которые заключаются в том, что последние в условиях ишемии или адренергической стимуляции стабилизируют мембрану кардиомиоцитов, влияя на работу натриевых, калиевых и кальциевых ионных каналов, действуя подобно ААП Ib класса (мексилетин-подобное действие), но не обладая при этом проаритмическим и аритмогенным эффектами. С электрофизиологической точки зрения защитное действие ω -3-ПНЖК заключается в том, что на фоне их применения необходима большая амплитуда электрического экстрастимула для индукции «аритмического» потенциала действия, а также отмечается увеличение длительности эффективного рефрактерного периода кардиомиоцитов, что предупреждает запуск фатальных аритмий, в том числе и ФЖ [24].

Помимо антиаритмического эффекта эти препараты обладают противовоспалительным действием, снижают образование кислородных радикалов и уменьшают реперфузионные осложнения, повышают синтез энергии в митохондриях, улучшают эндотелиальную функцию, снижают уровень тромбксана и агрегацию тромбоцитов. В ряде работ показано, что ω -3 ПНЖК увеличивают параметры ФВ ЛЖ и улучшают показатели ВСР, оказывая, таким образом, модифицирующее влияние на основные и второстепенные факторы риска ВСС [25].

Убедительная доказательная база в отношении ω -3 ПНЖК была получена в двух крупных исследованиях. В исследовании GISSI-

prevenzione у больных с ОИМ применение препарата омакор в дозе 1 г/сут сопровождалось достоверным снижением риска ВСС на 45%, сердечно-сосудистой смертности на 30% и уменьшением риска общей смерти на 20% [26]. Результаты многоцентрового двойного слепого плацебо-контролируемого исследования GISSI-HF, опубликованные в 2008 году, показали, что назначение омакора в дозе 1 г/сут у больных с ХСН на фоне оптимальной медикаментозной терапии сопровождается снижением риска общей смерти на 9% и уменьшением количества госпитализаций по причине желудочковых нарушений ритма. При этом количество побочных эффектов в группе лечения ω -3 ПНЖК не отличалось от группы контроля [27].

Существуют ряд публикаций, в которых показано влияние омакора на выраженность желудочковых нарушений ритма. В одной из них, уже через месяц от начала терапии добавление ω 3-ПНЖК пациентам со стабильной ИБС привело к статистически достоверному уменьшению числа эпизодов неустойчивой ЖТ и числа парных желудочковых экстрасистол [28].

Таким образом, к настоящему времени убедительно продемонстрирован профилактический эффект ω -3 ПНЖК у больных, перенесших ОИМ в отношении риска развития ВСС. Согласно существующим рекомендациям, больным, перенесшим ИМ, следует употреблять в день 1 грамм ω -3 ПНЖК, а именно – омакор, а также устраивать «рыбные дни» (около 200 г жирной рыбы), по меньшей мере, дважды в неделю [29, 30]. Данных о возможности использования ω -3 ПНЖК для вторичной профилактики ВСС у больных, переживших остановку кровообращения, в настоящее время недостаточно, но исследования на эту тему, в частности у больных с ИКД, продолжаются.

Нитраты. Поскольку одним из механизмов ВСС могут быть ишемические события, вероятно, одним из путей профилактики ВСС у этих больных могут быть нитраты. Долгосрочных рандомизированных исследований, оценивавших эффект антиангинальной терапии на ЖНР, не проводилось и они не включены в международные и отечественные рекомендации по их лечению. Тем не менее, имеются данные, свидетельствующие о положительном влиянии терапии нитратами на желудочковую эктопическую активность, и их назначение может обсуждаться при лечении ишемических ЖНР [31].

Антиаритмические препараты IC класса. Применение ААП для профилактики ВСС имеет значительные ограничения, а в ряде случаев, согласно данным многоцентровых рандомизированных исследований, может привести к увеличению риска серьезных нежелательных послед-

ствий. В частности, согласно данным исследований CAST и CAST-II назначение препаратов IC класса пациентам с ЖНР и указаниями в анамнезе на перенесенный ранее ОИМ сопровождается достоверным увеличением характеристик ВСС [32, 33]. Тем не менее, существует ряд ситуаций, при которых назначение ААТ может быть оправдано.

Прежде всего, это пациенты с имплантированными кардиовертерами-дефибрилляторами (ИКД) и частыми обоснованными срабатываниями по поводу рецидивирующей ЖТ/ФЖ. Такая ситуация в своих крайних проявлениях называется аритмическим штормом и обуславливает необходимость дополнительного назначения ААТ для терапии ЖТ и уменьшения количества эпизодов срабатывания ИКД.

Амиодарон и соталол. Антиаритмический эффект препаратов III класса, таких, как амиодарон и соталол связан с удлинением потенциала действия и увеличением длительности рефрактерного периода, что способствует прерыванию циркуляции электрического импульса в петле ре-энтри, а также подавляет аритмии, возникающие по триггерному механизму. Положительное влияние амиодарона и соталола при аритмиях связано, в том числе с их антиишемическим действием, уменьшением ЧСС, нейромодулирующими воздействиями и влиянием на сократительную функцию левого желудочка [34]. Вопрос о влиянии данных препаратов на выживаемость при их долгосрочном назначении остается открытым. 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 ОИМ и неишемической ДКМП [35]. Однако большинство больных в этих клинических исследованиях наряду с амиодароном принимали и β -адреноблокаторы. Крупное, хорошо спланированное исследование SCD-HeFT, в котором оценивалась профилактическая эффективность амиодарона в отношении предотвращения ВСС при ХСН, не выявило его преимуществ по сравнению с плацебо у больных с ХСН II–III ФК NYHA [36].

Вместе с тем, следует отметить, что соталол, как и амиодарон, является эффективным средством лечения желудочковых аритмий. Назначение этих препаратов приводит к удлинению интервала QT и может оказывать, таким образом, проаритмическое действие.

В настоящее время нет убедительных данных об улучшении выживаемости при использовании ААП III класса у больных с кардиальной патологией и ЖНР. Их назначение может быть оправдано у пациентов с желудочковыми аритмиями в сочетании с β -адреноблокаторами (для амиодарона – **Па, В**; для соталола – **Па, С**) при тщательном контроле

за возможными побочными эффектами от их назначения, а также аритмогенными и проаритмическими эффектами.

Таким образом, самый высокий уровень доказательной базы в отношении профилактики ВСС имеется у β -адреноблокаторов, которые следует назначать (при отсутствии противопоказаний) с целью первичной профилактики ВСС всем больным, перенесшим ОИМ, а также пациентам с систолической дисфункцией ЛЖ, как ишемического, так и неишемического генеза вне зависимости от аритмического анамнеза [7, 37, 38, 42].

С той же целью у больных, перенесших ИМ, назначаются иАПФ/АРА, статины, аспирин, ω -3 ПНЖК [39–41]. У больных с ХСН неишемического генеза обязательно назначение иАПФ/АРА, антагонистов альдостерона, ω -3 ПНЖК [27].

Интервенционные методы

В этом подразделе обсуждаются современные возможности применения различных интервенционных методов в профилактике ВСС. Использование каждого из них имеет различный класс показаний и уровень доказательности и определяется нозологической формой основного заболевания, ФК сердечной недостаточности, состоянием систолической функции миокарда ЛЖ, клинической симптоматикой, наличием нарушений ритма.

Имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор

Сегодня ИКД терапия стала одним из основных методов профилактики ВСС в группе пациентов высокого риска. Так, в 2014 году в 56 европейских странах в 2052 центрах было выполнено 85289 имплантаций ИКД (включая Россию – 13 операций на 1 миллион населения) [43].

Риск возникновения повторных эпизодов устойчивой желудочковой тахикардии или ФЖ у пациентов, выживших после первого аритмического эпизода, составляет 19%, 33% и 43% через 1, 3 и 5 лет наблюдения соответственно [44].

Эффективность ИКД в отношении профилактики ВСС была доказана в нескольких крупных клинических исследованиях (**табл. VI.1**), дизайн которых предполагал оценку выживаемости у пациентов с наличием основных факторов риска ВСС, выделенных JT Bigger еще в 1984 г. [45]. Результаты, полученные в этих исследованиях, легли в основу существующих сегодня рекомендаций по имплантации этих устройств и лечению желудочковых аритмий с целью профилактики ВСС [46].

Таблица VI.1

Исследования по оценке ИКД в отношении первичной и вторичной профилактики ВСС

Исследование, год публикации результатов	Цель исследования	Количество пациентов	Период наблюдения	Результаты
Вторичная профилактика ВСС				
AVID 1997 [95]	Сравнение ААТ и ИКД у лиц, переживших сердечный арест	1016	13 месяцев	Снижение общей летальности в подгруппе пациентов с ИКД на 29%
CASH 2000 [97]	Сравнение ААТ и ИКД у лиц, переживших сердечный арест	288	57 месяцев	В группе пациентов с ИКД общая летальность была на 23% ниже, аритмическая летальность уменьшилась на 61%
CIDS 2000 [96]	Сравнение ААТ амиодароном и ИКД у лиц, переживших сердечный арест	659	3 года	В группе пациентов с ИКД общая летальность была на 20% ниже, аритмическая летальность уменьшилась на 31%
Первичная профилактика				
MADIT 1996 [98]	Сравнение ИКД и ААТ у пациентов с ОИМ в анамнезе, ФВ менее 35%, НЖТ и индуцированной устойчивой ЖТ в ходе эндокардиального ЭФИ	196	27 месяцев	Снижение общей летальности в подгруппе пациентов с ИКД на 54%
GABG-Patch 1997 [100]	Сравнение ИКД+АКШ и ААТ+АКШ у пациентов с ФВ ниже 35% в отношении влияния на общую летальность	900	32 месяца	Показатели общей летальности не отличались между группами
MUSTT 1999 [99]	Сравнение ИКД, ААТ и базовой терапии ИБС у пациентов с ОИМ в анамнезе, ФВ менее 40%, НЖТ и индуцированной устойчивой ЖТ в ходе эндокардиального ЭФИ	659	5 лет	Снижение общей летальности в подгруппе пациентов с ИКД на 31% и 24% в сравнении с группой ААТ и базовой терапии ИБС соответственно
MADIT II 2002 [101]	Сравнение ИКД и базовой терапии ИБС у пациентов с ОИМ в анамнезе, ФВ менее 30%	1232	20 месяцев	Снижение абсолютного риска общей летальности в подгруппе пациентов с ИКД на 56%
CAT 2002 [102]	Сравнение базовой терапии ХСН и ее сочетания с ИКД у пациентов с ДКМП, ФВ менее 30%	104	66 месяцев	Снижение абсолютного риска общей летальности в подгруппе пациентов с ИКД на 55%

Исследование, год публикации результатов	Цель исследования	Количество пациентов	Период наблюдения	Результаты
AMIOVIRT 2003 [103]	Сравнение ИКД и амиодарона у пациентов с ДКМП, ФВ менее 35% и НЖТ	103	24 месяца	Снижение абсолютного риска общей летальности в подгруппе пациентов с ИКД на 17%
DEFINITE 2004 [104]	Сравнение базовой терапии ХСН и ее сочетания с ИКД у пациентов с ДКМП, ФВ менее 36%, НЖТ и ЖЭ	468	29 месяцев	Снижение абсолютного риска общей летальности в подгруппе пациентов с ИКД на 52%
DINAMIT 2004 [105]	Сравнение базовой терапии ОИМ и ее сочетания с имплантацией ИКД в подостром (от 6 до 40 дней) периоде ОИМ	674	30 месяцев	Имплантация ИКД в подостром периоде ОИМ не уменьшает общую, но снижает аритмическую летальность
COMPANION 2004 [106]	Сравнение терапии ИКД в сочетании с кардиоресинхронизирующей терапией (CRT) с изолированной кардиоресинхронизирующей терапией или базовой терапией ХСН	1520	12 месяцев	Снижение абсолютного риска общей летальности в подгруппе пациентов с ИКД-CRT на 36%
SCD-HeFT 2005 [34]	Сравнение ИКД, амиодарона и плацебо у пациентов с ХСН II-III по NYHA, ФВ менее 35%, (этиология: ИБС – 55%, ДКМП – 45%)	2521	45 месяцев	Снижение общей летальности в подгруппе пациентов с ИКД на 23%

Примечание: ИБС – ишемическая болезнь сердца; ЖЭ – желудочковая экстрасистолия; ЖТ – желудочковая тахикардия; ДКМП – дилатационная кардиомиопатия; ФВ – фракция выброса; БЛНПГ – блокада левой ножки пучка Гиса; ИКД – имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор; ЭхоКГ – эхокардиография; НЖТ – неустойчивая желудочковая тахикардия; ОИМ – острый инфаркт миокарда; ХСН – хроническая сердечная недостаточность; ИКД-CRT – имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор в сочетании с функцией кардиоресинхронизации.

Радиочастотная абляция

Катетерная радиочастотная абляция (РЧА) является одной из интервенционных методик, способной эффективно устранить или модифицировать субстрат одного из главных факторов риска, а именно ЖТ и/или ФЖ. Целесообразность ее применения определяется этиологией аритмического синдрома, вариантом его течения. Проведение РЧА оправдано у пациентов с частыми шоковыми разрядами ИКД при развитии так называемого «электрического шторма» (более 3 оправданных

шоковых разрядов ИКД в течение 24 часов), обусловленного устойчивой рецидивирующей ЖТ, рефрактерной к множественной ААТ [47–49]. Тем не менее, на сегодняшний день, данные об эффективности РЧА в отношении профилактики ВСС ограничены, во многом из-за того, что группа пациентов с ЖТ является неоднородной и проведение рандомизации у этой категории пациентов затруднено.

Существуют различные методики РЧА ЖТ. Классической считается методика вхождения в цикл ре-ентри тахикардии с целью определения ее критической зоны с последующей ее абляцией. В ряде случаев в клинической практике приходится иметь дело с гемодинамически нестабильной ЖТ, картирование которой в течение длительного времени невозможно. В этих случаях целесообразно использование систем гемодинамической поддержки пациента во время операции, однако это увеличивает стоимость и риски процедуры [50]. Многие пациенты с ЖТ, обусловленной наличием рубцовых изменений миокарда, имеют сложную структуру субстрата тахикардии, что может проявляться множеством морфологий ЖТ.

Альтернативой данной методики может быть картирование субстрата тахикардии с помощью навигационной системы посредством идентификации рубцовой ткани и зон медленного проведения внутри рубца с последующей их абляцией. Конечной точкой данной процедуры будет являться не только отсутствие индукции тахикардии, но и устранение замедленной активности внутри рубцовой ткани [51].

В ряде случаев, в первую очередь при аритмогенной дисплазии правого желудочка [52], дилатационной кардиомиопатии [53], а также при ИБС с инфарктом миокарда нижней локализации [54], велика вероятность эпикардиальной локализации рубцовой ткани. Использование эпикардиального доступа связано с дополнительным риском повреждения стенок сердца и коронарных артерий и должно выполняться только в клиниках с большим опытом данных процедур.

Проведение повторной шоковой терапии у пациентов с ИКД ассоциировано со снижением качества жизни пациентов [56], и увеличением общей летальности [57]. Выполнение процедуры РЧА у этой категории ведет к значительному снижению вероятности повторных шоковых разрядов ИКД по сравнению с медикаментозной антиаритмической терапией [58, 59].

Рентгенэндоваскулярное лечение ИБС в профилактике ВСС

ВСС, основным этиологическим фактором которой служит атеросклеротическое поражение коронарных артерий, является одной из

ведущих причин смертности у больных ИБС. Справедливо утверждение, что все мероприятия, направленные на улучшение прогноза, показателей выживаемости у больных коронарной болезнью сердца являются профилактическими в отношении снижения риска развития внезапной сердечной смерти [7, 60].

В соответствии с Европейскими рекомендациями по реваскуляризации миокарда проведение коронарографии (и при необходимости – ЧКВ) показано в кратчайшие сроки у выживших или реанимированных после внезапной сердечной смерти (**класс рекомендаций Па, уровень доказательности В**), у пациентов с электрическим штормом следует рассматривать проведение экстренной коронарографии и, при наличии необходимости, прямой реваскуляризации миокарда (**класс рекомендаций Па, уровень доказательности С**) [61].

Методы прямой реваскуляризации миокарда, внедренные в клиническую практику с семидесятых годов прошлого века, позволили кардинально улучшить качество жизни и прогноз у больных ИБС и, следовательно, играют важнейшее значение во вторичной профилактике ВСС [60, 61]. Рентгенэндоваскулярное лечение в настоящее время является высокоэффективным и широко распространенным методом прямой реваскуляризации миокарда у больных ИБС, будучи в достаточно большом числе случаев прямой альтернативой традиционной хирургической коррекции – аорто-коронарному шунтированию [61, 62]. Применение стентов с лекарственным антипролиферативным покрытием при выполнении чрескожных коронарных вмешательств (ЧКВ) позволило существенно улучшить отдаленные результаты рентгенэндоваскулярного лечения при самых сложных формах поражения коронарного русла [61, 62]. Убедительно доказана высокая эффективность интервенционного метода в лечении больных с острыми расстройствами коронарного кровоснабжения – при соблюдении временного интервала ЧКВ являются методом выбора в лечении больных как с острым инфарктом миокарда с подъемом сегмента ST (ОИМспST), так и при остром инфаркте миокарда без подъема сегмента ST (ОКСбпST) [61, 62].

При определении показаний к проведению прямой реваскуляризации миокарда – хирургической или рентгенэндоваскулярной – необходимо принимать во внимание клиническую форму, морфологию поражения коронарных артерий, функциональное состояние миокарда, наличие и выраженность сопутствующей кардиальной и экстракардиальной патологии, факторы риска, связанные с тем или иным методом лечения [62, 63]. Целью выполнения прямой реваскуляризации миокарда является улучшение качества жизни – улучшение клинического

состояния, уменьшение или полное купирование болевого синдрома, повышение нагрузочной толерантности, уменьшение проявлений недостаточности кровообращения [62, 63]. Еще более важной задачей является улучшение прогноза заболевания – увеличение продолжительности жизни за счет уменьшения числа больших кардиальных осложнений – летальности и инфаркта миокарда, включая и случаи ВСС, обусловленные этими осложнениями коронарной болезни сердца [62, 63].

Наибольшее положительное влияние и на клиническое состояние, и на прогноз достигается в случае устранения стенозов, вызывающих ишемию миокарда. При острых расстройствах коронарного кровоснабжения идентификация этих стенозов-мишеней не вызывает каких-либо сложностей [61], тогда как у больных стабильной ИБС, особенно в случае поражения нескольких коронарных артерий, это может быть затруднительным [61, 63, 64]. Помимо ангиографической оценки, существенную помощь оказывают как неинвазивные методы диагностики – нагрузочные пробы, стресс-эхокардиография, сцинтиграфия миокарда, так и методы внутрисосудистой визуализации, измерение фракционного резерва коронарного кровотока на фоне максимальной коронарной гиперемии [62–64]. Точная идентификация и устранение вызывающих ишемию стенозов и отказ от рутинного стентирования сужений, не вызывающих ишемию миокарда, позволяют существенно улучшать результаты рентгенэндоваскулярного лечения в данной группе больных [62–65].

Острые расстройства коронарного кровоснабжения ассоциируются с крайне неблагоприятным прогнозом и высокой летальностью. Именно в данной группе пациентов рентгенэндоваскулярные методы лечения позволяют существенно снизить частоту летальности и, тем самым, улучшить прогноз заболевания [7, 61]. У больных же со стабильной стенокардией при определении преимуществ прямой реваскуляризации над консервативной терапией имеет значение вариант и распространенность поражения коронарных артерий – чем больший объем миокарда подвержен ишемии, тем менее эффективна медикаментозная терапия, тем целесообразнее проведение прямой (хирургической или рентгенэндоваскулярной) реваскуляризации. Так, поражение ствола левой коронарной артерии (ЛКА) ассоциируется с крайне неблагоприятным прогнозом и является прямым показанием к проведению прямой реваскуляризации миокарда [61, 62, 66]. Еще в семидесятых годах прошлого века было продемонстрировано, что ВСС в группе больных с поражением ствола ЛКА развивается в 3–4 раза чаще, чем при других вариантах поражения коронарного русла [66], на основании чего Gotsman N.S. с соавт.,

указывая на высокий риск ВСС у этих пациентов, назвали ствол ЛКА «артерией внезапной смерти» [67]. Также с неблагоприятным прогнозом ассоциируется стенозирование проксимального сегмента передней межжелудочковой ветви ЛКА, изолированное или в сочетании с поражениями других локализаций [61, 68, 69].

Наиболее предпочтительным методом лечения больных со сложными формами поражения по-прежнему признается хирургический (**табл. VIII.2**). Следует обязательно принимать во внимание тот факт, что приведенные в таблице VIII.2 рекомендации справедливы лишь в отношении пациентов с низким риском хирургической коррекции. Так, в ряде случаев у пациентов с высоким риском хирургического лечения ожидаемые преимущества в плане долгосрочной перспективы могут быть нивелированы вероятностью серьезных осложнений на госпитальном этапе, что может являться аргументом в пользу выбора интервенционного метода лечения [65, 68]. При определении возможных показаний к рентгенэндоваскулярному лечению в обязательном порядке следует принимать во внимание и вероятность успешного устранения

Таблица VIII.2

Показания к шунтированию коронарных артерий или чрескожному коронарному вмешательству у больных стабильной стенокардией с поражениями, подходящими для обеих процедур и сопряженными с низкой прогнозируемой хирургической летальностью

Анатомический вариант поражения коронарного русла	Предпочтительнее АКШ	Предпочтительнее ЧКВ
Одно- или двухсосудистое поражение без проксимального стенозирования ПМЖВ	IIb C	IC
Однососудистое поражение с проксимальным стенозированием ПМЖВ	IA	IA
Двухсосудистое поражение с проксимальным стенозированием ПМЖВ	IB	IC
Трехсосудистое поражение, показатель SYNTAX ≤ 22	IA	IB
Трехсосудистое поражение, показатель SYNTAX 23–32	IA	IIIB
Трехсосудистое поражение, показатель SYNTAX > 32	IA	IIIB
Поражение ствола ЛКА, показатель SYNTAX ≤ 22	IB	IB
Поражение ствола ЛКА, показатель SYNTAX 23–32	IA	IIa B
Поражение ствола ЛКА, показатель SYNTAX > 32	IA	III B

всех гемодинамически значимых поражений. Поскольку более полный объем реваскуляризации ассоциируется с лучшими отдаленными результатами, при сопоставимых рисках проведения того или иного метода лечения предпочтение должно быть отдано такому виду реваскуляризации, которой позволит добиться наиболее полного объема реваскуляризации ишемизированного миокарда [64]. Непопулярная, неадекватная реваскуляризация миокарда приводит к неудовлетворительным клиническим результатам в отдаленном периоде наблюдения [70, 71]. В исследовании А. Colombo с соавт. на достаточно большом клиническом материале (1345 пациентов) было продемонстрировано, что наличие не устраненной окклюзии крупной эпикардиальной артерии приводит к увеличению летальности в отдаленном периоде наблюдения, в том числе и за счет случаев ВСС [71]. Так, к 4 годам наблюдения, в группе пациентов с успешной реканализацией окклюзированных артерий (847 пациентов) частота кардиальной летальности составила 2,5%, тогда как у больных с неудачной реканализацией (498 пациентов) этот показатель достиг 8,5% ($p < 0,0001$). Частота ВСС в первой группе составила 0,5%, а во второй – 2,7% ($p = 0,001$) [71]. Дополнительными факторами риска кардиальной летальности и ВСС в группе пациентов с неполной реваскуляризацией были хроническая почечная недостаточность, сниженная фракция выброса левого желудочка, инсулин-зависимый сахарный диабет. Особое значение имеет достижение адекватного объема реваскуляризации в случае многососудистого поражения, включая стенозирование ствола ЛКА. Так, наличие не устраненной окклюзии правой коронарной артерии у пациентов, подвергнутых стентированию ствола ЛКА, ассоциируется с более высоким риском кардиальной летальности – к пяти годам наблюдения этот показатель составил в этой группе 22,7% в сравнении с 6,6% у пациентов с полной реваскуляризацией ($p < 0,001$) [71]. Таким образом, достижение адекватного объема реваскуляризации позволяет значительно снизить риск кардиальной летальности, связанной в том числе и с ВСС, у пациентов с ишемической болезнью сердца [64, 70, 71].

Пациенты стабильной ИБС со сниженной фракцией выброса левого желудочка менее 35% имеют повышенный риск развития ВСС и могут рассматриваться как кандидаты для имплантации кардиовертера-дефибриллятора, однако при наличии жизнеспособного миокарда выполнение реваскуляризации может потенциально способствовать улучшению показателей систолической функции ЛЖ, снижению риска развития желудочковых аритмий и, тем самым, профилактике ВСС [61]. У этих пациентов оправдано выполнение первым этапом реваскуляри-

защиты миокарда, в идеале — устранение сужений всех артерий, кровоснабжающих жизнеспособный миокард, с решением вопроса об имплантации кардиовертера-дефибриллятора через 3 месяца после оценки эффективности и влияния реваскуляризации на сократительную функцию левого желудочка [61].

Следует особо выделить группу пациентов, реанимированных после ВСС. Пациенты с установленной или вероятной ИБС, выжившие после ВСС либо имеющие жизнеугрожающие желудочковые нарушения ритма, должны в обязательном порядке подвергаться ангиографическому исследованию для оценки состояния коронарных артерий и кардиального риска (**класс рекомендаций I, уровень доказательности B**) [72]. Проведение прямой реваскуляризации — АКШ или ЧКВ — безусловно показано выжившим после ВСС, у которых можно подозревать индуцированные ишемией желудочковые нарушения ритма, обусловленные гемодинамически значимым (>70%) стенозом крупной эпикардальной артерии (**класс рекомендаций I, уровень доказательности для АКШ — B, для ЧКВ — C**) [72]. Коронарная реваскуляризация с целью снижения риска ВСС показана у пациентов со стабильной ИБС в случаях развития острой ишемии миокарда, сопровождающейся фибрилляцией желудочков (**класс рекомендаций I, уровень доказательности B**) [62].

Острые расстройства коронарного кровоснабжения — ОИМспСТ, нестабильная стенокардия и ОИМбпСТ — занимают ведущее место в структуре летальности, обусловленной ИБС [61, 73] и являются более чем в 50% случаев причиной ВСС у больных коронарной болезнью сердца [1, 2, 4]. Острая окклюзия в случае развития ОИМспСТ, либо острая ишемия миокарда без тотальной окклюзии (при ОКСбпСТ) в подавляющем большинстве случаев приводят к желудочковым нарушениям ритма, которые и являются ведущей причиной ВСС. За последние десятилетия ЧКВ со стентированием убедительно доказали свою эффективность в качестве метода первичной реперфузионной терапии у больных с ОИМспСТ [61, 73–75]. Наибольшая эффективность эндоваскулярного лечения достигается при выполнении вмешательства в ранние сроки (90–120 минут) от развития ОИМ. Основная задача, стоящая перед практическим здравоохранением в обеспечении эффективной помощи населению, — это организация круглосуточно функционирующей сети отделений рентгенэндоваскулярного лечения с возможностью как можно более раннего выполнения ЧКВ в качестве первичного метода реперфузионной терапии [61, 73].

Пациенты с ОКСбпСТ представляют собой крайне гетерогенную группу в отношении риска развития серьезных кардиальных осложне-

ний. Безусловно, дестабилизация атеросклеротической бляшки, приводящая либо к дебюту заболевания, либо к «обострению» стабильной ИБС, без своевременного и адекватного лечения может приводить к прогрессированию обструкции просвета (вплоть до полной окклюзии) и развитию обширного трансмурального ОИМ [61]. При определении показаний к раннему либо отсроченному инвазивному лечению должна проводиться комплексная оценка состояния пациента, определяющая возможный риск развития неблагоприятных кардиальных осложнений, на основании чего и должно приниматься решение о целесообразности и сроках проведения коронарографии и, при наличии показаний, ЧКВ [61].

Следует отметить, что ОКСбпСТ является наиболее частой манифестацией ИБС, летальность при нем остается высокой и в целом сопоставима в отдаленном периоде с летальностью при ОИМспСТ [61]. Задачи коронарографии и последующей реваскуляризации – улучшение симптоматики и прогноза (продолжительности жизни). Качество жизни, продолжительность госпитализации и потенциальные риски, ассоциирующиеся с инвазивным и консервативным лечением должны приниматься во внимание при выборе стратегии лечения [61]. Ранняя стратификация крайне важна с целью определения пациентов с высоким ранним и отдаленным риском неблагоприятных сердечно-сосудистых осложнений, у которых ранняя инвазивная стратегия с вспомогательной фармакотерапией может улучшить прогноз [61]. Пациенты с кардиогенным шоком либо реанимированные после ВСС должны быть подвергнуты немедленной (<2 часов) коронарографии вследствие высокой вероятности наличия выраженных поражений коронарных артерий, однако также крайне важно идентифицировать пациентов низкого риска, у которых инвазивная стратегия приводит к менее выраженным преимуществам или даже может приводить к увеличению риска неблагоприятных осложнений [61].

В **таблице VIII.3** приведены рекомендации по выполнению реваскуляризации у больных ОКСбпСТ [61].

Как следует из приведенных в таблице VIII.3 данных, пациенты группы высокого риска должны в обязательном порядке подвергаться выполнению коронарографии. Выбор метода реваскуляризации (АКШ или ЧКВ) осуществляется в соответствии с общими принципами, приведенными ранее, однако, предпочтение должно отдаваться рентгенэндоваскулярному методу, так как в этой группе больных он ассоциируется с меньшим риском осложнений [61]. Только в случае комплексного многососудистого поражения с морфологией высокого риска и

Таблица VIII.3

**Рекомендации по выполнению реваскуляризации миокарда
у больных ОКСбпСТ**

Рекомендации	Класс рекомендаций	Уровень доказательности
Экстренная (<2 часов) коронарография показана пациентам с очень высоким риском ишемических осложнений (рефрактерная стенокардия с сопутствующей СН или кардиогенным шоком, жизнеугрожающими желудочковыми НРС или гемодинамической нестабильностью)	I	C
Ранняя инвазивная стратегия (<24 часов) показана пациентам, имеющим ≥ 1 первичного критерия высокого риска	I	A
Инвазивная стратегия (<72 часов после развития симптоматики) показана пациентам, имеющим ≥ 1 первичного критерия высокого риска (таблица 7) или повторяющимися клиническими проявлениями.	I	A
Неинвазивная документация индуцируемой ишемии показана пациентам низкого риска без повторяющейся симптоматики перед выбором инвазивной стратегии.	I	A
Выбор метода реваскуляризации (ЧКВ «ответственной за ишемию» артерии/многососудистое стентирование/АКШ) осуществляется на основании клинического состояния, выраженности и распространенности поражения, сопутствующей патологии совместно с кардиологами, сердечно-сосудистыми хирургами – «кардиологическая команда»	I	C
Стенты с покрытием 2–3-го поколения показаны для рентгенэндоваскулярного лечения выраженных поражений у пациентов с ОКС	I	A

высоким риском развития осложнений при выполнении ЧКВ может приниматься решение о выполнении экстренной операции АКШ [61].

Хирургическая реваскуляризация миокарда

С успехами в хирургическом и медикаментозном лечении ИБС в последние годы связано и уменьшение числа случаев внезапной смерти. Однако, доля ВСС в смертности больных от ИБС не уменьшилась, снижение общего числа случаев ВСС связано со снижением общей смертности от ИБС [76, 77]. Наиболее показательны данные о статистике ВСС в Фрамингемском исследовании. Fox et al. [76] сравнили смертность больных с ИБС в исследованиях 1950–1969 и 1990–1999 годов. По данным авторов в двух временных срезах общая смертность больных с ИБС уменьшилась на 59%, а количество внезапных сердечных смертей уменьшилось на 49%.

Реваскуляризация миокарда является одним из основных методов лечения ИБС. В РФ, по данным Министерства Здравоохранения, в

2011 году было выполнено 280 операций аорто-коронарного шунтирования (АКШ) и 420 операций стентирования коронарных артерий (КА) на 1 миллион населения. Учитывая большое количество пациентов, перенесших данные операции, проблема стратификации риска и профилактики ВСС после реваскуляризации миокарда представляется весьма актуальной.

Патофизиология ВСС у больных с ИБС определяется тремя связанными между собой факторами: повреждением коронарных сосудов, повреждением миокарда и хроническими изменениями физиологии миокарда левого желудочка. Все эти факторы взаимосвязаны, и вместе или по отдельности могут послужить причиной ВСС.

Потенциально фатальные желудочковые аритмии могут возникнуть как во время самой ишемии миокарда, когда изменяется трансмембранный потенциал кардиомиоцита, так и при реперфузии миокарда [78]. При восстановлении кровотока в участке миокарда происходит локальное удлинение потенциала действия, своего рода локальный «длинный QT» [79]. Это может быть причиной возникновения триггерных желудочковых аритмий, которые, в свою очередь, могут инициировать возникновение ре-энтри тахикардий у больных со структурно измененным миокардом. Вероятно, именно транзиторная ишемия миокарда является триггерным фактором в тех случаях, когда ИБС дебютирует внезапной смертью. Реваскуляризация миокарда при выявлении гемодинамически значимых стенозов коронарных артерий снижает риск возникновения повторных ишемических состояний и ассоциированных с ними эпизодов желудочковых тахиаритмий.

В острой фазе инфаркта миокарда (до 48 часов) в пораженных участках сердечной мышцы проходят различные патофизиологические процессы. Кроме изменений, характерных для ишемии и реперфузии миокарда, в пораженном участке сердечной мышцы происходят изменения локальной скорости проведения сердечного импульса. Ранние вмешательства для восстановления кровотока в зоне инфаркта могут стабилизировать миокард и привести к снижению риска ВСС в острой фазе инфаркта миокарда [80].

В подостром периоде в пораженной области происходит процесс формирования рубца. Основным механизмом ВСС в этом периоде является ре-энтри тахикардия. При длительном наблюдении больных, перенесших инфаркт миокарда, вероятность внезапной смерти увеличивается. Это связано не только с наличием рубца левого желудочка, как субстрата для желудочковых тахикардий, но и с ремоделированием миокарда – развитием ишемической кардиомиопатии [81]. Эпизоды ише-

мии миокарда в данной группе пациентов могут являться триггерами возникновения желудочковых аритмий и ухудшать течение сердечной недостаточности.

Ишемия миокарда является триггером ВСС, и потенциальное снижение риска после реваскуляризации миокарда оценивалось разными исследователями. Имеющиеся в настоящее время данные свидетельствуют о положительном влиянии реваскуляризации гибернирующего миокарда на сократительную функцию левого желудочка.

Исследования CASS (Coronary artery surgery study) [82] и VA (Veterans administration) [83] показали статистически значимое снижение смертности в группе пациентов после реваскуляризации миокарда в сравнении с медикаментозной терапией. Другие исследования показали максимальные преимущества реваскуляризации миокарда для улучшения выживаемости пациентов при наличии жизнеспособного миокарда [84, 85]. Уменьшение смертности в данных исследованиях было также связано с увеличением фракции выброса и сокращением объема левого желудочка после реваскуляризации.

Несмотря на то, что реваскуляризация миокарда связана со снижением риска ишемических событий, которые могут быть триггером желудочковых тахикардий, её влияние на снижение риска ВСС, не связанной с острой ишемией миокарда, остается не достаточно исследованным. В исследовании Brugada и соавторов [86] оценивалась индуцируемость желудочковых аритмий при ЭФИ и рецидивы спонтанных желудочковых аритмий за время наблюдения после реваскуляризации миокарда. Несмотря на реваскуляризацию, риск индукции и риск рецидива желудочковых аритмий оставались высокими у пациентов с уже имевшимися аритмиями. Это наблюдение является свидетельством того, что реваскуляризация миокарда не приводит к модификации уже сформировавшегося субстрата желудочковой тахикардии.

Однако, не во всех клинических ситуациях у пациентов, перенесших инфаркт миокарда, имплантация ИКД приносит значительные преимущества в выживаемости. В рандомизированное исследование Coronary Artery Bypass Graft (CABG) Patch Trial [87] были включены пациенты, направляемые на аорто-коронарное шунтирование, с фракцией выброса менее 36% и аномальной сигнал-усредненной ЭКГ. Первой ключевой особенностью исследования было включение пациентов, направляемых на аорто-коронарное шунтирование с оценкой фракции выброса до реваскуляризации. Фракция выброса при наблюдении после реваскуляризации у этих пациентов становилась выше, чем на момент имплантации устройства. Второй особенностью данного исследования стала эпи-

кардиальная имплантация дефибрилляционных электродов, не получившая в дальнейшем широкого распространения. Результатом исследования стала примерно одинаковая общая смертность в группах с ИКД и с медикаментозной терапией. В группе ИКД было меньше аритмических смертей (4,0% в группе ИКД и 6,9% в контрольной группе), однако, больше неаритмических [88].

В исследовании MADIT II не было выявлено преимуществ в выживаемости пациентов, которым ИКД был имплантирован непосредственно после реваскуляризации миокарда в сравнении с пациентами, которым ИКД был имплантирован через 6 и более месяцев после реваскуляризации. В группе пациентов, не получавших ИКД терапию, общая сердечная смертность возрастала через шесть и более месяцев после реваскуляризации, в основном за счет увеличения риска ВСС [89].

В исследовании Veenhuyzen G.D. et al. [90] показано влияние операции АКШ на выживаемость в большой группе из 5410 пациентов с фракцией выброса левого желудочка менее 36%. Реваскуляризация миокарда была ассоциирована со снижением риска общей смертности на 25% и снижением риска ВСС на 46%, вне зависимости от степени снижения фракции выброса левого желудочка и выраженности симптомов сердечной недостаточности.

Таким образом, реваскуляризация миокарда в группе пациентов с низкой фракцией выброса и наличием жизнеспособного миокарда связана со значительным снижением общей и внезапной смертности. Фракция выброса левого желудочка и другие вышеописанные факторы риска ВСС должны быть вновь оценены в отдаленные сроки после реваскуляризации. По совокупности имеющихся данных в существующих рекомендациях [91] реваскуляризация миокарда у пациентов с фракцией выброса левого желудочка менее 36% относится к **I классу показаний (уровень доказанности В)**, при наличии стеноза главного ствола левой коронарной артерии, его эквивалента, проксимального стеноза передней межжелудочковой ветви левой коронарной артерии при наличии двух- или трехсосудистого поражения. Фракция выброса левого желудочка должна быть переоценена через 3 месяца после реваскуляризации для повторной стратификации риска и решении вопроса о необходимости имплантации ИКД у пациентов при отсутствии до операции устойчивых желудочковых аритмий. У пациентов с большой площадью рубцовой ткани восстановление фракции выброса левого желудочка менее вероятно, и показания предусматривают возможность имплантации ИКД на более ранних сроках. У пациентов, имевших эпизоды остановки сердца или зарегистрированные устойчивые желудочковые

аритмии, риск рецидива аритмии может сохраняться вне зависимости от реваскуляризации миокарда. Этим пациентам может быть рекомендована имплантация ИКД до процедуры реваскуляризации.

Одной из главных проблем в лечении пациентов после реваскуляризации миокарда является определение необходимых сроков имплантации ИКД. Исследования выживаемости после АКШ и стентирования коронарных артерий показали значительный риск смерти на ранних сроках после реваскуляризации у пациентов со сниженной фракцией выброса левого желудочка. Имплантация ИКД ранее 6 месяцев после реваскуляризации не показала эффективного снижения смертности в данной группе пациентов.

Однако высокая смертность в первый месяц после реваскуляризации миокарда была зарегистрирована в крупных национальных регистрах. По данным регистра Society of Thoracic Surgeons Adult Cardiac Surgery Database [92], включившего в себя 348341 пациентов старше 64 лет, перенесших АКШ, смертность через 30 дней после операции составляла 7,6%, а через год – 18,6% у пациентов с фракцией выброса ЛЖ менее 30% и 4,4% и 11,6% у пациентов с фракцией выброса ЛЖ от 30 до 45%. Таким образом, смертность в первые 30 дней после реваскуляризации составила более трети от смертности за первый год после операции. По данным National Cardiovascular Data Registry [93], включившего в себя 343 466 пациентов, перенесших стентирование коронарных артерий, общая смертность после операции составила 3% через 30 дней и 6% через 6 месяцев. Таким образом, смертность за первые 30 дней после реваскуляризации составила половину от общей смертности в данной группе пациентов.

Снижение общей смертности при оценке отдаленных результатов реваскуляризации миокарда обусловлено процессами ремоделирования миокарда, ведущими к улучшению систолической функции левого желудочка. Многие пациенты через 3 месяца после реваскуляризации за счет повышения фракции выброса левого желудочка перестают соответствовать критериям первичной профилактики ВСС и не нуждаются в ИКД терапии.

Современной мерой для защиты пациентов с низкой фракцией выброса левого желудочка в первые месяцы после реваскуляризации миокарда являются носимые кардиовертеры-дефибрилляторы. Эта терапия получила широкое распространение в США и Европе, но на данный момент не используется в РФ. Результаты использования носимого кардиовертера-дефибриллятора по данным канадского национального регистра, включившего 4958 пациентов с фракцией выброса

ЛЖ менее 36%, были оценены Zishiri E. T. et al. [94]. Терапия носимым кардиовертером-дефибриллятором была ассоциирована со снижением общей смертности на 39% в сравнении с контрольной группой при 90-дневном сроке наблюдения. При анализе подгруппы пациентов после АКШ, среди пациентов с носимым кардиовертером-дефибриллятором общая смертность составила 3%, в контрольной группе — 7%, в подгруппе пациентов, перенесших стентирование коронарных артерий, общая смертность у пациентов с носимым кардиовертером-дефибриллятором составила 2%, в контрольной группе — 10%.

По истечению 90-дневного периода наблюдения после реваскуляризации миокарда пациентам, у которых сохраняется фракция выброса ЛЖ менее 36%, должен быть имплантирован ИКД для первичной профилактики ВСС, пациентам, у которых наблюдается увеличения фракции выброса левого желудочка более 35% и не регистрируются эпизоды устойчивых желудочковых аритмий, имплантация ИКД не показана. Использование носимых кардиовертеров-дефибрилляторов является перспективным направлением улучшения выживаемости пациентов с низкой фракцией выброса после реваскуляризации миокарда.

Требуется также улучшение стратификация риска у пациентов, перенесших ИМ в отдаленные сроки после реваскуляризации миокарда. Не все пациенты с ИКД для первичной профилактики ВСС, перенесшие ИМ и реваскуляризацию миокарда, имеют мотивированные срабатывания в отдаленные сроки наблюдения. Большое количество пациентов с ИКД для первичной профилактики ВСС умирают от сердечной недостаточности при длительном наблюдении, не перенеся ни одного шокового разряда ИКД. Определение пациентов, которые будут иметь потенциально желудочковые аритмии в отдаленные сроки после реваскуляризации миокарда, является важной проблемой современных исследований

Принимая клиническое решение, мы должны понимать, что реваскуляризация миокарда имеет большее влияние на триггеры желудочковых аритмий, чем на их субстрат. Риск возникновения жизнеугрожающих желудочковых аритмий у пациентов, перенесших инфаркт миокарда, остается наиболее высоким в группе пациентов с низкой фракцией выброса левого желудочка. Улучшение стратификации риска в отдаленные сроки после реваскуляризации миокарда является перспективным направлением будущих исследований. Имплантация кардиовертера-дефибриллятора и реваскуляризация миокарда в соответствии с существующими показаниями должны быть использованы у пациентов с ИБС для снижения риска внезапной сердечной смерти

Список литературы:

1. Dargie HJ. Effect CAPRICORN Investigators. Effect of carvedilol on outcome after myocardial infarction in patients with left ventricular dysfunction: the CAPRICORN randomized trial. *Lancet* 2001; 357: 1385-1390.
2. Chadda K., Goldstein S., Byington R. et al. Effect of propranolol after acute myocardial infarction in patients with congestive heart failure. *Circulation* 1986; 73: 503-510.
3. Goldstein S., Fagerberg B., Hjalmarson A. et al. For the MERIT-HF Study Group. Metoprolol- controlled release/extended release in patient with severe heart failure. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2001, 38: 932-938.
4. Lechat Ph. The cardiac Insufficiency Bisoprolol Study – II (CIBIS - II): a randomised trial. *Lancet* 1999; 353: 9-13.
5. Boutitie F. et al. Amiodarone Interaction With β -Blockers. Analysis of the Merged EMIAT and CAMIAT Databases. *Circulation* 1999; 99:2268-2275.
6. López-Sendón J, Swedberg K, McMurray J, et al. Expert consensus document on beta-adrenergic receptor blockers. Task Force On Beta-Blockers of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J* 2004; 25(15):1341-62.
7. 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—Executive Summary: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force and the European Society of Cardiology Committee for Practice Guidelines (Writing Committee to Develop Guidelines for Management of Patients With Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death). *J Am Coll Cardiol* 2006; 48:1064-1108.
8. Yusuf S, Sleight P, Pogue J, et al. Effects of an Angiotensin-Converting Enzyme Inhibitor, Ramipril, on Cardiovascular Events in High-Risk Patient. *N Engl J Med* 2000; 342: 145-153.
9. Hertzl C.G. et al. Effects of ramipril on cardiovascular and microvascular outcomes in people with diabetes mellitus: result of HOPE study and MICRO-HOPE substudy. Heart Outcomes Prevention Evaluation Study Investigators. *Lancet* 2000; 355: 253-259.
10. Fox K.M. et al. Efficacy of perindopril in reduction of cardiovascular events among patients with stable coronary artery disease: randomised, double-blind, placebo-controlled, multicenter trial (the EUROPA study). *Lancet* 2003; 362: 782-788.
11. Domanski M.J., Exner D.V., Borkowf C.B., et al. Effect of Angiotensin-Converting Enzyme Inhibition on Sudden Cardiac Death in Patients Following Acute Myocardial Infarction. A Meta-Analysis of Randomized Clinical Trials. *J Am Coll Cardiol* 1999; 33:598-604.
12. Pfeffer M. A. Braunwald E., Moye L. A. Effect of captopril on mortality and morbidity in patients with left ventricular dysfunction after myocardial infarction. Result of the survival and ventricular enlargement trial. The SAVE Investigators. *N Engl J Med* 1992; 10:669-677.
13. Kober L., Torp-Pedersen C., Carlsen J. E. et al. For the Trandolapril Cardiac Evaluation (TRACE) Study Group. A clinical trial of the angiotensin-converting-enzyme inhibitor trandolapril in patients with left ventricular dysfunction after myocardial infarction. *N. Engl. J. Med.* 1995; 333:1670-1676.
14. Solomon S. D., Wang D., Finn P. et al. Effect of Candesartan on Cause-Specific Mortality in Heart Failure Patients : The Candesartan in Heart failure Assessment

- of Reduction in Mortality and morbidity (CHARM) program. *Circulation* 2004; 110:2180-2183.
15. Pitt B, Zannad F, Remme WJ, et al. Effectiveness of spironolactone added to an angiotensin-converting enzyme inhibitor and loop diuretic for severe chronic congestive heart failure. *Am J Cardiol* 1996; 78: 902-907.
 16. Pitt B., Remme W., Zannad F. et. Al. Eplerenone, a selective aldosterone blocker, in patients with left ventricular dysfunction after myocardial infarction. *N Engl J Med* 2003; 384: 1309-1321.
 17. Pitt B., Zannad F., Remme W., et. Al. For the Randomized Aldactone Evaluation Study Investigators. The effect of spironolactone on morbidity and mortality in patients with severe heart failure. *N Engl J Med* 1999; 341:709-717.
 18. Мареев В.Ю., Азеев Ф.Т., Арутюнов Г.П., и др. Национальные рекомендации ВНОК и ОССН по диагностике и лечению хронической сердечной недостаточности (третьей пересмотр) 2009.
 19. Gu J, Noe A, Chandra P, Al-Fayoumi S, Ligueros-Saylan M, Sarangapani R, et al. Pharmacokinetics and pharmacodynamics of LCZ696, a novel dual-acting angiotensin receptor-nepriylisin inhibitor (ARNi). *J Clin Pharmacol* 2010;50:401-14.
 20. Desai AS, McMurray JJV, Packer M, et al. Effect of the angiotensin-receptor-nepriylisin inhibitor LCZ696 compared with enalapril on mode of death in heart failure patients. *Eur Heart J* 2015;36:1990-7.
 21. Nicklas J.M., Pitt B., Timmis G. et. al. Effect of enalapril on survival in patients with reduced left ventricular ejection fractions and congestive heart failure. The SOLVD Investigators. *N Engl J Med* 1999;325(5):293-302.
 22. Cholesterol Treatment Trialist Collaboratoz - Efficacy and Safety of Cholesterol-lowering Treatment: Prospective Meta-Analysis of Data 9056 Participants in 14 Randomised Trials of Statins. *Lancet* 2005; 366:1267-1277.
 23. Руководство по нарушениям ритма сердца / под ред. Е.И. Чазова, С.П. Голицына. — М. : ГЭОТАР-Медиа, 2010. — 416 с.
 24. Арболишвили Г.Н., Мареев В.Ю. Возможности применения омега-3 полиненасыщенных жирных кислот для первичной профилактики у больных сердечной недостаточностью ишемической этиологии. *Сердечная недостаточность* 2008; 2:73-78.
 25. Громова О.А., Торшин И.Ю., Калачева А.Г., Грачева О.Н. Мировой опыт омега-3 ПНЖК. Крупномасштабные клинические исследования омега-3 ПНЖК: об эффективности, доказательности и перспективах. *Сердце* 2011; 5: 263-272.
 26. Marchioli R., Barzi F., Bomba E., et al. Early Protection against Sudden Death by n-3 Polyunsaturated Fatty Acids after Myocardial Infarction: Time-Course Analysis of the Result of the Gruppo Italiano per lo Studio della Sopravvivenza nell'Infarto miocardico (GISSI) Prevenzione. *Circulation* 2002; 105: 1897-1903.
 27. Tavazzi L, Maggioni AP, Marchioli R, et al. Effect of n-3 polyunsaturated fatty acids in patients with chronic heart failure (the GISSI-HF trial): a randomised, double-blind, placebo-controlled trial. *Lancet* 2008; 372:1223-30.
 28. Нифонтов Е.М., Шихалиев Д.Р., Богачев М.И. и др. Антиаритмическая эффективность омега-3 полиненасыщенных жирных кислот у больных стабильной ишемической болезнью сердца с желудочковыми нарушениями ритма. *Кардиология* 2010; 12:15-17.
 29. Мазур Н.А. Омега-3 полиненасыщенные жирные кислоты: доказательства пользы и перспективы их применения. *Кардиология* 2012; 4: 80-84

30. Царегородцев Д.А., Гавва Е.М., Сулимов В.А. Омега-3-полиненасыщенные жирные кислоты в лечении заболеваний сердечно-сосудистой системы. *Кардиология* 2010; 8:56-62
31. Шляхто Е.В., Новикова И.В., Рудаков М.М., Трешкур Т.В. Желудочковые аритмии у больных ишемической болезнью сердца: современные концепции этиопатогенеза, диагностики и лечения. *Вестн. аритмологии* 2002; 30: 72-75.
32. Cardiac Arrhythmia Suppression Trial (CAST) Investigators. Preliminary report: effect of encainide and flecainide on mortality in a randomized trial of arrhythmia suppression after myocardial infarction. *N Engl J Med.* 1989;321:406-412.
33. The Cardiac Arrhythmia Suppression Trial-II Investigators. Effect of antiarrhythmic agent moricizine on survival after myocardial infarction: the Cardiac Arrhythmia Suppression Trial-II. *N Engl J Med.* 1992;327:227-233.
34. Гуляров М.Ю., Сулимов В.А. Амiodарон: прошлое, настоящее и будущее. *Клиническая фармакология и терапия* 2006;4: 60-65.
35. Amiodarone Trials Meta-Analysis Investigators. Effect of prophylactic amiodarone on mortality after acute myocardial and in congestive heart failure: meta-analysis of individual data from 6500 patients in randomised trials. *Lancet* 1997; 350:1417-1424.
36. Gruberg L. et al. SCD-HeFT: Sudden Cardiac Death in Heart Failure Trial. *Medscape Cardiology* 2004; 16.
37. Rossenbacker T., Priori S.G., Zipes D.P. The fight against sudden cardiac death: consensus guidelines as a reference. *Eur. Heart J. Suppl.*, Dec. 2007; 9: 150-158.
38. Al-Khatib S.M., Sanders G.D., Cicik A., et al. Preventing tomorrow's sudden cardiac death today: dissemination of effective therapies for sudden cardiac death prevention. *Am H Jour* 2008; 156:613-22.
39. Aziz EF, Javed F, Pratap B, Herzog E. Strategies for the prevention and treatment of sudden cardiac death. *Open Access Emerg Med.* 2010; 2: 99-114.
40. Christine M. Albert. Prediction of Sudden Cardiac Death in Patients With Coronary Heart Disease: The Challenge Ahead. *Circ Cardiovasc Imaging* 2008; 1:175-177.
41. Mark Estes N.A. et al. The Challenge of Predicting and Preventing Sudden Cardiac Death Immediately After Myocardial Infarction. *Circulation* 2009; 120:185-187.
42. Бокерия Л.А., Бокерия О.Л., Куртбая Л.Н. Сердечная недостаточность и внезапная сердечная смерть. *Анналы аритмологии.* 2009, 4: 7-20.
43. Raatikainen M.J. P., Arnar D. O., Zeppenfeld K. Statistics on the use of cardiac electronic devices and electrophysiological procedures in the European Society of Cardiology countries: 2014 report from the European Heart Rhythm Association. *Europace* 2015; 17: i1-i75.
44. Herre JM, Sauve MJ, Malone P et al. Long-term results of amiodarone therapy in patients with recurrent sustained ventricular tachycardia or ventricular fibrillation. *J Am Coll Cardiol.* 1989;13:442-449.
45. Bigger JT Jr. Identification of patients at high risk for sudden cardiac death. *Am J Cardiol.* 1984; 54(9):3D-8D.
46. Priori S.G., Blomstrom-Lundqvist C., Mazzanti A. et al. 2015 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death. *Eur Heart J.* 2015 (1);36(41):2793-867.
47. Tan VH, Yap J, Hsu LF, Liew R. Catheter ablation of ventricular fibrillation triggers and electrical storm. *Europace* 2012; 14(12):1687-95.
48. Eifling M, Razavi M, Massumi A. The evaluation and management of electrical storm. *Tex Heart Inst J.* 2011; 38(2):111-21.

49. Proietti R, Sagone A. *Electrical storm: Incidence, Prognosis and Therapy*. *Indian Pacing Electrophysiol J*. 2011; 11(2):34-42.
50. TJ Bunch, S Mahapatra, Y Madhu Reddy, D Lakkireddy *The role of percutaneous left ventricular assist devices during ventricular tachycardia ablation*. *Europace*. 2012 Aug;14 Suppl 2:ii26-ii32.
51. L Di Biase, P Santangeli, DJ Burkhardt et al. *Endo-epicardial homogenization of the scar versus limited substrate ablation for the treatment of electrical storms in patients with ischemic cardiomyopathy*. *J Am Coll Cardiol* 2012;60:132-141.
52. R Bai, L Di Biase, K Shivkumar et al. *Ablation of ventricular arrhythmias in arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy: arrhythmia-free survival after endo-epicardial substrate based mapping and ablation*. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2011;4:478-485.
53. O Cano, M Hutchinson, D Lin et al. *Electroanatomic substrate and ablation outcome for suspected epicardial ventricular tachycardia in left ventricular nonischemic cardiomyopathy*. *J Am Coll Cardiol* 2009;54:799-808.
54. W. Kaltenbrunner, R. Cardinal, M. Dubuc et al. *Epicardial and endocardial mapping of ventricular tachycardia in patients with myocardial infarction: is the origin of the tachycardia always subendocardially localized?* W. Kaltenbrunner, R. Cardinal, M. Dubuc et al. *Circulation* 1991; 84: 1058-1071.
55. C Carbuicchio, M Santamaria, N Trevisi et al *Catheter ablation for the treatment of electrical storm in patients with implantable cardioverter-defibrillators: short- and long-term outcomes in a prospective single-center study*. *Circulation* 2008;117:462-469.
56. H. C. Kamphuis, J.R. de Leeuw, R. Derksen et al. *Implantable cardioverter defibrillator recipients: quality of life in recipients with and without ICD shock delivery: a prospective study* *Europace* – 2003;5(4):381-389.
57. J. E. Poole, G. W. Johnson, A. S. Hellkamp et al. *Prognostic Importance of Defibrillator Shocks in Patients with Heart Failure*. *New England Journal of Medicine* 2008;359:1009-1017.
58. H. Tanner, G. Hindricks, M. Volkmer et al. *Catheter ablation of recurrent scar-related ventricular tachycardia using electroanatomical mapping and irrigated ablation technology: results of the prospective multicenter Euro-VT-study*. *Journal of Cardiovascular Electrophysiology* 2010;21 (1): 47-53.
59. K. H. Kuck, A. Schaumann, L. Eckardt et al. *Catheter ablation of stable ventricular tachycardia before defibrillator implantation in patients with coronary heart disease (VTACH): a multicentre randomised controlled trial*. *Lancet* 2010;375 Issue 9708:31-40.
60. Priori SG, Blomstrom-Lundqvist C, Mazzanti A. et al. 2015 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death. *European Heart Journal* 2015;36: 2793-2867.
61. Windecker S., Kolh P, Alfonso F. et al. 2014 ESC/EACTS Guidelines on myocardial revascularization. *European Heart Journal* 2014;35:2541-2619.
62. Алекян Б.Г., Стаферов А.В. *Чрескожные коронарные вмешательства. Общие вопросы. Национальное руководство по рентгенэндоваскулярной хирургии. Под ред. академика РАН Алекяна Б.Г. Москва, издательство Литтерра, 2017 г. С. 275-309.*
63. Алекян Б.Г., Григорян А.М., Стаферов А.В. *Состояние рентгенэндоваскулярной диагностики и лечения в Российской Федерации 2016 г. Эндоваскулярная хирургия 2017;4(2):75-92.*

64. Алякин Б.Г., Стаферов А.В. Реваскуляризация миокарда у больных стабильной ишемической болезнью сердца. Общие вопросы. Национальное руководство по рентгенэндоваскулярной хирургии. Под ред. академика РАН Алякина Б.Г. Москва, издательство Литтерра, 2017 г. С. 329-336.
65. Алякин Б.Г., Стаферов А.В., Григорьев В.С.. Рентгенэндоваскулярное лечение больных стабильной ишемической болезнью сердца с трехсосудистым поражением. Национальное руководство по рентгенэндоваскулярной хирургии. Под ред. академика РАН Алякина Б.Г. Москва, издательство Литтерра, 2017 г. С. 342-353.
66. Алякин Б.Г., Стаферов А.В., Григорьев В.С.. Лечение больных с поражением ствола левой коронарной артерии. Национальное руководство по рентгенэндоваскулярной хирургии. Под ред. академика РАН Алякина Б.Г. Москва, издательство Литтерра, 2017 г. С. 559-564.
67. Goisman M.S., Lewis B.S., Bahas F. Obstruction of the LMCA -- the artery of sudden death. *S Afr Med J* 1973;47:641-644.
68. Montalescot G., Sechtem U., Achenbach S. et al. 2013 ESC guidelines on the management of stable coronary artery disease: the Task Force on the management of stable coronary artery disease of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J* 2013; 34(38): 2949-3003.
69. Patel M.R., Dehmer G.J., Hirshfeld J.W. et al. Appropriate Use Criteria for Coronary Revascularization Focused Update. *J Am Coll Cardiol* 2012; 59:857-881.
70. Godino C., Bassanelli G., Economou F.I. et al. Predictors of cardiac death in patients with coronary chronic total occlusions not revascularized by PCI. *Int J Cardiol* 2013; 168:1402-1409.
71. Tagaki K., Ielasi A., Chieffo A. et al. Impact of residual chronic total occlusion of right coronary artery on the long-term outcome in patients treated for unprotected left main disease: the Milan and New-Tokyo registry. *Circ Cardiovasc Interv* 2013; 6: 154-160.
72. Fihn S.D., Gardin J.M., Abrams J. et al. 2012 ACCF/AHA/ACP/AATS/PCNA/SCAI/STS Guideline for the Diagnosis and Management of Patients With Stable Ischemic Heart Disease. *J Am Coll Cardiol* 2012; 60:e44-e164.
73. O'Gara P.T., Kushner F.G., Ascheim D.D. et al. 2013 ACCF/AHA Guideline for the Management of ST-Elevation Myocardial Infarction. *J Am Coll Cardiol* 2013; 61:e78-140.
74. Шляхто Е.В., Арутюнов Г.П., Беленков Ю.Н., Ардашев А.В. Национальные рекомендации по определению риска и профилактике внезапной сердечной смерти. Москва, издательство «Медпрактика». 2013.
75. Myerburg R.J., Junttila M.J. Sudden Cardiac Death Caused by Coronary Heart Disease. *Circulation* 2012; 125:1043-1052.
76. Fox C.S., Evans J.C., Larson M.G. et al.: Temporal trends in coronary heart disease mortality and sudden cardiac death from 1950–1999: the Framingham Heart Study. *Circulation* 2004;110:522-527.
77. Huikuri H., Castellanos A., Myerburg R.J. Sudden death due to cardiac arrhythmias. *New England Journal of Medicine* 2001;345:1473-1482.
78. Myerburg R.J., Kessler K.M., Mallon S.M. et al.: Life-threatening ventricular arrhythmias in patients with silent myocardial ischemia due to coronary artery spasm. *New England Journal of Medicine* 1992;.326:1451-1455.

79. Furukawa T., Bassett A.L., Furukawa N. et al.: *The ionic mechanism of reperfusion-induced early afterdepolarizations in the feline left ventricular hypertrophy.* *J Clin Invest* 1993;91:1521-1531.
80. Goldberg R.J., Yarzebski J., Spencer F.A. et al.: *Thirty-year trends (1975–2005) in the magnitude, patient characteristics, and hospital outcomes of patients with acute myocardial infarction complicated by ventricular fibrillation.* *Am J Cardiol.* 2008;102:1595-1601.
81. Myerburg R.J., Juhani Junttila M.: *Sudden Cardiac Death Caused by Coronary Heart Disease.* *Circulation* 2012;125:1043-1052.
82. Alderman E. L., Bourassa M.G., Cohen L.S. et al.: *Ten year follow-up of survival and myocardial infarction in the randomized Coronary Artery Surgery Study // Circulation - 1990 – Vol.82 – P. 1629-1646.*
83. *The VA Cooperative Study Group. Eighteen-year follow-up in the Veterans Affairs Cooperative Study of coronary artery by-pass surgery for stable angina.* *Circulation* 1992;86:121-130.
84. Chareonthaitawee P., Gersh P.A., Araoz P., et al.: *Revascularization in severe left ventricular dysfunction: the role of viability testing.* *J Am Coll Cardiol* 2005;46:567-574.
85. Tarakji K.G., Brunken R., McCarthy P.M., et al.: *Myocardial viability testing and the effect of early intervention in patients with advanced left ventricular systolic dysfunction //Circulation – 2006 – Vol.113 – P. 230-237.*
86. Brugada J., Aguinaga L., Mont L., et al.: *Coronary artery revascularization in patients with sustained ventricular arrhythmias in the chronic phase of a myocardial infarction: effects on the electrophysiologic substrate and outcome // J Am Coll Cardiol. – 2001 – Vol.37 – P. 529-533.*
87. Bigger J.T. Jr.: *Prophylactic use of implanted cardiac defibrillators in patients at high risk for ventricular arrhythmias after coronary-artery bypass graft surgery. Coronary Artery Bypass Graft (CABG) Patch Trial Investigators // New England Journal of Medicine* 1997;33:1569-1575.
88. Bigger J. T., Jr., Whang W., Rottman J.N., et al.: *// Mechanisms of Death in the CABG Patch Trial: A Randomized Trial of Implantable Cardiac Defibrillator Prophylaxis in Patients at High Risk of Death After Coronary Artery Bypass Graft Surgery.* *Circulation* 1999; 99:1416-1421.
89. Goldenberg I., Moss A., McNitt S., et al. for the MADIT-II Investigators: *Time dependence of defibrillator benefit after coronary revascularization in the Multicenter Automatic Defibrillator Implantation Trial (MADIT)-II.* *J Am Coll Cardiol* 2006;47:1811-181.
90. Veenhuyzen G.D., Singh N., McAreavey D., et al.: *Prior Coronary Artery Bypass Surgery and Risk of Death Among Patients With Ischemic Left Ventricular Dysfunction.* *Circulation* 2001;104:1489-1493.
91. Wijns W., Kolh P., Danchin N., et al.: *Guidelines on myocardial revascularization The Task Force on Myocardial Revascularization of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS).* *European Heart Journal* 2010;31:2501-2555.
92. Shahian D.M., O'Brien S.M., Sheng S., et al.: *Predictors of long-term survival after coronary artery bypass grafting surgery: results from the Society of Thoracic Surgeons Adult Cardiac Surgery Database (the ASCERT study).* *Circulation* 2012;125:1491-1500.

93. Weintraub W.S., Grau-Sepulveda M.V., Weiss J.M. et al.: Prediction of long-term mortality after percutaneous coronary intervention in older adults: results from the National Cardiovascular Data Registry. *Circulation* 2012;125:1501-1510.
94. Zishiri E. T., Williams S., Cronin E. M., et al.: Early Risk of Mortality After Coronary Artery Revascularization in Patients With Left Ventricular Dysfunction and Potential Role of the Wearable Cardioverter Defibrillator. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2013;6 (1):117-128.
95. A comparison of antiarrhythmic-drug therapy with implantable defibrillators in patients resuscitated from near-fatal ventricular arrhythmias. The Antiarrhythmics versus Implantable Defibrillators (AVID) Investigators. *N Engl J Med* 1997;337(22):1576-83.
96. Connolly S., Gent M., Roberts R., et al. Canadian Implantable Defibrillator Study (CIDS): A randomized trial of the implantable defibrillator against amiodarone. *Circulation* 2000; 101(11):1297-302.
97. Kuck KH, Cappato R, Siebels J, Ruppel R. Randomized comparison of antiarrhythmic drug therapy with implantable defibrillators in patients resuscitated from cardiac arrest. *Circulation* 2000;102:748-754
98. Moss AJ, Hall WJ, Cannom DS et al. Improved survival with an implanted defibrillator in patients with coronary disease at high risk for ventricular arrhythmia. Multicenter Automatic Defibrillator Implantation Trial Investigators. *N Engl J Med*, 1996; 335:1933-1940.
99. Buxton AE, Lee KL, Fisher JD et al. A randomized study of the prevention of sudden death in patients with coronary artery disease. Multicenter Unsustained Tachycardia Trial Investigators. *N Engl J Med*, 1999; 341: 1882-1890.
100. Spotnitz HM, Herre JM, Raza ST, et al. Effect of implantable cardioverter-defibrillator implantation on surgical morbidity in the CABG Patch Trial. Surgical Investigators of the Coronary Artery Bypass Graft Patch Trial. *Circulation*. 1998; 98(19 Suppl):II77-80.
101. Moss AJ, Zareba W, Hall WJ et al.; Multicenter Automatic Defibrillator Implantation Trial II Investigators. Prophylactic implantation of a defibrillator in patients with myocardial infarction and reduced ejection fraction. *N Engl J Med*, 2002; 346:877-883.
102. Bänsch D, Antz M, Boczor S, et al. Primary prevention of sudden cardiac death in idiopathic dilated cardiomyopathy: the Cardiomyopathy Trial (CAT). *Circulation*. 2002;105(12):1453-8.
103. Strickberger SA, Hummel JD, Bartlett TG, et al. Amiodarone versus implantable cardioverter-defibrillator: randomized trial in patients with nonischemic dilated cardiomyopathy and asymptomatic nonsustained ventricular tachycardia--AMIO-VIRT. *J Am Coll Cardiol*. 2003; 41(10):1707-12.
104. Kadish A, Quigg R, Schaechter A, Anderson et al. Defibrillators in nonischemic cardiomyopathy treatment evaluation. *Pacing Clin Electrophysiol*. 2000 Mar; 23(3):338-43.
105. Hohnloser SH, Kuck KH, Dorian P, et al, Prophylactic use of an implantable cardioverter-defibrillator after acute myocardial infarction. DINAMIT Investigators. *N Engl J Med*. 2004; 351(24):2481-8.
106. Ligang Ding, et al. The long-term effectiveness of cardiac resynchronization therapy with or without an implantable cardioverter-defibrillator. *Eur Heart J* 2007; 28(1):42-51.

IX. РЕАНИМАЦИОННЫЕ МЕРОПРИЯТИЯ ПРИ ВНЕЗАПНОЙ СЕРДЕЧНОЙ СМЕРТИ (АЛГОРИТМЫ НАЦИОНАЛЬНОГО СОВЕТА ПО РЕАНИМАЦИИ И ЕВРОПЕЙСКОГО СОВЕТА ПО РЕАНИМАЦИИ)

Сердечно-легочная реанимация (СЛР) – это система мероприятий, направленных на восстановление эффективного кровообращения при клинической смерти.

Базовые реанимационные мероприятия (БРМ) включают в себя обеспечение проходимости дыхательных путей, поддержание кровообращения и дыхания без использования специальных устройств, кроме барьерных (лицевой экран, маска) и автоматических наружных дефибрилляторов (АНД). Базовые реанимационные мероприятия проводятся как лицами с медицинским образованием, так и без него.

Расширенные реанимационные мероприятия (РРМ) проводятся медицинскими работниками и включают в себя инвазивные и специальные методики (анализ сердечного ритма, применение ручного дефибриллятора, обеспечение проходимости дыхательных путей, обеспечение внутривенного или внутрикостного доступа, введение лекарственных препаратов и др.) [1–4].

Обоснование важности ранних реанимационных мероприятий

Всего четыре мероприятия при ВСС являются принципиальными, т.е. обеспечивающими повышение процента выживаемости больных до выписки из стационара:

1. **Раннее распознавание ВСС и вызов помощи;**
2. **Немедленное начало компрессий грудной клетки;**
3. **Немедленная дефибрилляция;**
4. **Совокупность мероприятий в постреанимационном периоде.**

В условиях, когда недоступен мониторинг сердечного ритма, ВСС диагностируют в течение не более 10 сек по следующим признакам: отсутствие сознания, отсутствие нормального дыхания или агональное дыхание, отсутствие пульса на сонной артерии.

В первые минуты после ВСС агональное дыхание развивается у 40% пострадавших. Остановка сердца может в начале вызвать короткий

судорожный эпизод, который может быть ошибочно принят за эпилепсию. Финальные изменения цвета кожи, чаще всего бледность или цианоз, не являются диагностическими критериями остановки сердца. После диагностики ВСС необходимо незамедлительно известить экстренную службу (на догоспитальном этапе – скорая помощь, в стационаре – врачи анестезиологи-реаниматологи) и начать СЛР. В большинстве стран мира среднее время от звонка в экстренную медицинскую службу до прибытия ее на место составляет 5–8 мин. В течение этого времени выживание больного зависит от окружающих, которые должны начать СЛР и использовать АНД [1, 5–6].

Раннее начало компрессий грудной клетки увеличивает выживаемость при ВСС в 2–3 раза. Компрессии грудной клетки и дефибрилляция, выполненные в течение 3–5 мин от ВСС, обеспечивают выживаемость в 49–75% случаев. Каждая минута промедления с дефибрилляцией уменьшает вероятность выживания на 10–15%. Ранняя дефибрилляция возможна, если окажется доступным АНД, расположенный в общественном месте [7–9].

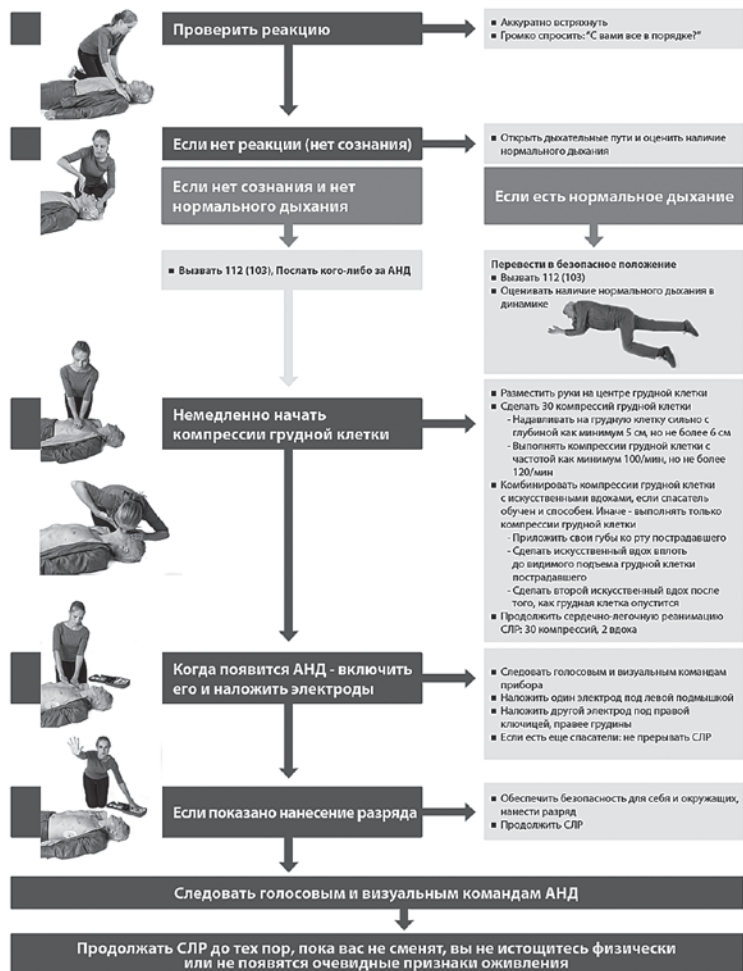
Базовые реанимационные мероприятия и автоматическая наружная дефибрилляция

Алгоритм базовых реанимационных мероприятий (рис. IX.1) [1, 10]

- **Убедиться в безопасности для себя, больного и окружающих; устранить возможные риски** (например, оголенные провода, битое стекло, движущийся транспорт, агрессивные настроенные люди и т.д.).
- **Проверить реакцию больного:** аккуратно встряхнуть его за плечи и громко спросить «Что с Вами?». Лицам без медицинского образования не следует тратить время на проверку пульса на сонной артерии. *Если больной реагирует* – оставить его в том же положении, попытаться выяснить причины происходящего и позвать на помощь, регулярно оценивать состояние больного.
- Если больной не реагирует – повернуть на спину и открыть дыхательные пути путем запрокидывания головы и подтягивания подбородка – рукой нужно надавить на лоб, а другой рукой подтянуть подбородок.
- Поддерживая дыхательные пути открытыми, необходимо **увидеть, услышать и почувствовать нормальное дыхание**, наблюдая за движениями грудной клетки, прислушиваясь к шуму дыхания и ощущая движение воздуха на своей щеке. Исследование продолжать не более 10 сек.



Базовые реанимационные мероприятия с применением автоматического наружного дефибриллятора (АНД)



www.erc.edu | info@erc.edu

Отрубликовано Остерь 2015 Европейский совет по реанимации vzw, Emile VanderVELdelaan 35, 2045 Nieu, Belgium
Авторские права © Европейский совет по реанимации vzw Номер продукта: Postor_BLS_AED_Algorithm_RUS_20151029

Рис. IX.1. Алгоритм базовых реанимационных мероприятий с применением автоматического наружного дефибриллятора

Лицам с медицинским образованием необходимо также во время проверки дыхания оценить наличие пульса на сонной артерии.

- **Принять решение: дыхание нормальное, ненормальное или отсутствует.** Необходимо помнить о том, что у 40% пострадавших в первые минуты после остановки кровообращения может развиваться **агональное дыхание** (редкие, короткие, глубокие судорожные дыхательные движения).
- Если больной дышит нормально — поместить его в безопасное положение, вызвать скорую помощь, регулярно оценивать состояние и наличие нормального дыхания.
- Если у больного агональное дыхание или оно отсутствует — попросить окружающих **вызвать помощь** (скорая помощь, врачи-реаниматологи) **и принести автоматический наружный дефибриллятор** (или сделать это самостоятельно); **начать СЛР с компрессией грудной клетки.**
- **ТАКИМ ОБРАЗОМ, КЛИНИЧЕСКИМИ ПРИЗНАКАМИ ОСТАНОВКИ КРОВООБРАЩЕНИЯ ЯВЛЯЮТСЯ:**
 - отсутствие сознания;
 - отсутствие нормального дыхания или агональное дыхание;
 - отсутствие пульса на сонной артерии (данный признак оценивают только лица с медицинским образованием).
- **Начать компрессии грудной клетки:**
 - встать на колени сбоку от больного;
 - расположить основание одной ладони на центре грудной клетки больного (т.е. на нижней половине грудины);
 - расположить основание другой ладони поверх первой ладони;
 - сомкнуть пальцы рук в замок и удостовериться, что вы не оказываете давление на ребра; выгнуть руки в локтевых суставах; не оказывать давление на верхнюю часть живота или нижнюю часть грудины; мы только что расположили основание ладони реаниматора в этом месте;
 - расположить тело вертикально над грудной клеткой больного и надавить на глубину как минимум на 5 см, но не более 6 см;
 - обеспечивать полную декомпрессию грудной клетки без потери контакта рук с грудиной после каждой компрессии;
 - продолжать компрессии грудной клетки с частотой от 100 до 120 в мин;
 - компрессии и декомпрессии грудной клетки должны занимать равное время;
 - компрессии грудной клетки следует проводить только на жесткой поверхности. Необходимо выполнять декомпрессию противопо-

лежневых матрасов перед началом СЛР, используя специальный экстренный клапан.

- Компрессии грудной клетки необходимо сочетать с **искусственными вдохами** («изо рта в рот», «изо рта в нос», «изо рта в трахеостому»):
 - после 30 компрессий открыть дыхательные пути как было описано выше;
 - зажать крылья носа большим и указательным пальцами руки, расположенной на лбу;
 - открыть рот, подтягивая подбородок;
 - сделать нормальный вдох и плотно охватить своими губами рот больного;
 - произвести равномерный вдох в течение 1 сек., наблюдая при этом за подъемом грудной клетки, что соответствует дыхательному объему около 500–600 мл (признак эффективного вдоха); избегать форсированных вдохов;
 - поддерживая дыхательные пути открытыми, приподнять свою голову и наблюдать за тем, как грудная клетка опускается на выдохе;
 - если первый искусственный вдох оказался неэффективным, перед следующим вдохом необходимо удалить инородные тела изо рта больного, проверить адекватность открывания дыхательных путей. Не следует делать более двух попыток искусственных вдохов;
 - сделать еще один искусственный вдох. Всего необходимо сделать 2 искусственных вдоха, которые должны занять не более 10 сек непонятно: реанимация не ограничивается двумя вздохами. Следует избегать гипервентиляции, которая ухудшает венозный возврат к сердцу.
- **Продолжить СЛР в соотношении компрессии : вентиляции 30:2.** Компрессии грудной клетки должны выполняться с минимальными перерывами.

Алгоритм использования автоматического наружного дефибриллятора (АНД) [1, 10]

1. Начать БРМ по описанному выше алгоритму. Если спасатель один, и в распоряжении уже имеется АНД – начать БРМ с использования АНД.
2. Как только на место происшествия доставлен АНД:
 - **включить АНД** и далее следовать его голосовым и визуальным командам;

- **наложить электроды** на оголенную грудную клетку больного (рис. IX.1). Один электрод накладывают на правую часть грудной клетки (под ключицей, правее грудины, *не на грудину!*). Вторым электродом накладывают на левую половину грудной клетки. При наличии второго спасателя во время наложения электродов следует продолжать непрерывные компрессии грудной клетки;
- если грудная клетка обильно покрыта волосами, ее следует побрить перед наложением электродов (во избежание плохого контакта электродов с кожей, искрения и ожогов)! Электроды нельзя накладывать на область установки имплантированного кардиостимулятора или кардиовертера-дефибриллятора и трансдермальных лекарственных систем!
- **далее следовать голосовым и визуальным командам АНД;**
- убедиться, что во время анализа ритма **никто не прикасается к больному** – это может нарушить алгоритм анализа ритма;
- автоматический наружный дефибриллятор проводит автоматизированный анализ сердечного ритма по специально разработанному компьютерному алгоритму: ФЖ и тахикардия с широкими комплексами распознаются как ритмы, требующие дефибрилляции;
- если дефибрилляция показана (ФЖ или тахикардия с широкими комплексами), **убедиться, что никто не прикасается к больному, и нажать на кнопку** (в случае полностью автоматического режима работы АНД нажимать на кнопку не нужно); **сразу же после нанесения разряда продолжить БРМ в соотношении 30:2;**
- если дефибрилляция не показана, **продолжить БРМ в соотношении 30:2 без промедления, следовать голосовым и визуальным командам АНД.**

Программы общедоступной дефибрилляции

Целесообразно размещение АНД в зонах, где можно ожидать одной остановки сердца за 5 лет (аэропорты, вокзалы, торговые центры и т.д.). При этом обязательным является обучение персонала данного учреждения. АНД в общественных местах обозначаются международным символом. Однако размещение АНД в общественных местах не решает проблему ВСС, развивающейся в домашних условиях, а подобных ВСС наибольшее количество.

Данные исследований по применению АНД во внутрибольничных условиях противоречивы. Использование АНД может быть целесообразным в тех местах стационара, куда реанимационная бригада придет с задержкой (более 3 мин.). В остальных ситуациях предпочти-

тельное использование ручных (т.е. неавтоматических) дефибрилляторов [11–13].

При выполнении *СЛР двумя спасателями* один спасатель выполняет компрессии грудной клетки, другой – искусственную вентиляцию. Спасатель, выполняющий компрессии грудной клетки, громко считает количество компрессий и отдает команду второму спасателю на выполнение двух вдохов. Спасатели меняются местами каждые 2 мин. Если доступен АНД, то один спасатель выполняет СЛР 30:2, второй работает с АНД. Электроды АНД необходимо накладывать на грудную клетку, не прерывая компрессии грудной клетки.

Расширенные реанимационные мероприятия (рис. IX.2) [14]

Начальная часть алгоритма расширенных реанимационных мероприятий аналогична алгоритму БРМ [10]:

- **диагностика остановки кровообращения** (нет сознания, нет дыхания/агональное дыхание, нет пульса на магистральной артерии);
- **вызов помощи;**
- **начало компрессий грудной клетки, продолжение СЛР 30:2 до прибытия специалистов.** Техника компрессий грудной клетки и искусственной вентиляции те же, что и в БРМ.

Если медицинский работник один, то он неизбежно должен покинуть пострадавшего на время для того, чтобы принести оборудование и дефибриллятор; если несколько, то необходимо сразу же выделить лидера, который будет руководить работой команды.

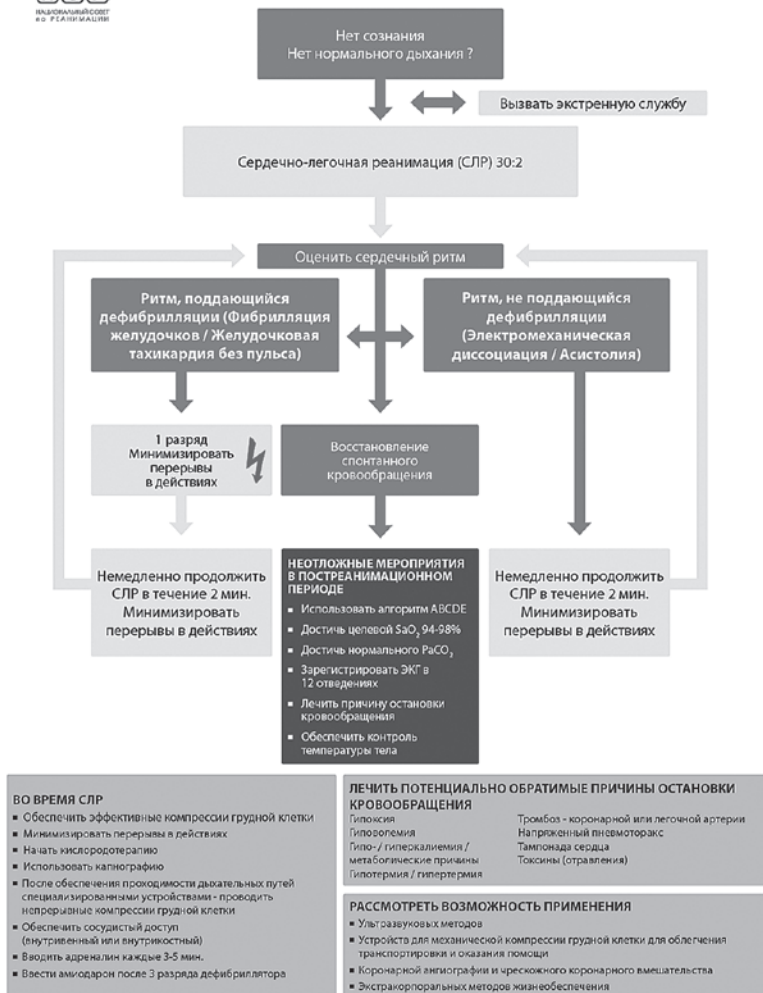
Важным дополнением к диагностике ВСС на этапе расширенных реанимационных мероприятий является проверка пульса на сонной артерии (не следует тратить на это более 10 сек.).

Искусственная вентиляция легких на госпитальном этапе, до прибытия реаниматологов, может быть обеспечена дыхательным мешком. Всегда следует избегать гипервентиляции. Как можно быстрее необходимо использовать кислород.

Расширенные реанимационные мероприятия различаются в зависимости от исходного ритма, определяемого по кардиомонитору. Мониторинг сердечного ритма осуществляется либо с помощью трех стандартных отведений кардиомонитора, либо с помощью самоклеящихся электродов дефибриллятора. Последнее предпочтительнее при проведении РРМ.



Расширенные реанимационные мероприятия



www.erc.edu | info@erc.edu
 Опубликовано Октябрь 2015 Европейский совет по реанимации vzw, Emile Vanderveldeaan 35, 2045 Niel, Belgium
 Авторские права: © Европейский совет по реанимации vzw. Номер продукта: Poster_ALS_Algorithm_rus_20151009

Рис. IX.2. Алгоритм расширенных реанимационных мероприятий
 Надо в тексте пояснить, что такое алгоритм ABCDE, желательно дать ссылку

Алгоритм действий в случае определения ритма, подлежащего дефибрилляции (фибрилляция желудочков или тахикардия с широкими комплексами) [14]

- Начать СЛР в соотношении 30:2. При наличии кардиомонитора — подключить его к больному.
- **Если ВСС произошла в ситуации, когда больной подключен к монитору, но рядом нет дефибриллятора, то реанимационные мероприятия можно начать с нанесения одного прекардиального удара:** нанести отрывистый удар по нижней части грудины с высоты 20 см локтевым краем плотно сжатого кулака. **Других показаний для применения прекардиального удара не существует.**
- Как только появится дефибриллятор — наложить электроды на грудь пострадавшего. Начать анализ ритма сердца. Во время анализа ритма прекратить компрессии грудной клетки.
- **Разряд № 1.** Если по данным мониторинга подтверждается наличие фибрилляции желудочков (ФЖ) или тахикардии с широкими комплексами — нанести один разряд (360 Дж — при монофазном импульсе, 150–200 Дж — при бифазном), минимизируя паузы между прекращением компрессий грудной клетки и нанесением разряда. Пауза между прекращением компрессии грудной клетки и нанесением разряда критична и должна быть не более 5 сек [15–17].
- Всегда помнить о безопасности спасателя и окружающих при проведении дефибрилляции!
- **Всегда наносят только один разряд дефибриллятора, следующий разряд нанести при наличии соответствующих показаний по прошествии 2 мин**, т.е. сразу же после нанесения разряда, не теряя времени на проверку ритма, немедленно возобновить СЛР 30:2 в течение 2 мин. Пауза между нанесением разряда и возобновлением компрессий грудной клетки должна быть минимальной! Любые перерывы в компрессиях грудной клетки должны планироваться лидером реанимационной бригады заранее. Человека, выполняющего компрессии грудной клетки, необходимо менять каждые 2 мин. **Обеспечить проходимость дыхательных путей** (приоритет — интубация трахеи) и **искусственную вентиляцию легких** (дыхательный объем 6–8 мл/кг, частота вентиляции легких 8–10/мин, фракция кислорода на вдохе 100%).
- После 2 мин СЛР остановиться и проверить ритм по монитору, затрачивая на это минимальное время.
- **Разряд №2.** Если снова по данным кардиомонитора выявляется ФЖ или тахикардия с широкими комплексами — нанести второй разряд

(той же мощности или больше, 150–360 Дж для бифазного разряда) и немедленно возобновить СЛР 30:2 в течение 2 мин.

- После 2 мин СЛР следует остановиться и проверить ритм по монитору, затрачивая на это минимальное время.
- **Разряд №3.** Если снова выявляется ФЖ или тахикардия с широкими комплексами – нанести третий разряд (той же мощности или больше) и без пауз продолжить СЛР 30:2 в течение 2 мин. После нанесения третьего разряда возможно введение лекарств (адреналин 1 мг, амиодарон 300 мг внутривенно или внутрикостно) параллельно с проведением СЛР [18–20].
- Далее – **оценивать ритм сердца по кардиомонитору каждые 2 мин.** При сохранении ФЖ или тахикардии с широкими комплексами – продолжать по описанному алгоритму вводить адреналин по 1 мг внутривенно или внутрикостно каждые 3–5 мин до восстановления спонтанного кровообращения; ввести еще одну дозу амиодарона 150 мг в/в после 5-го разряда дефибриллятора.
- При развитии асистолии – см. Алгоритм действий в случае определения ритма, не поддающегося дефибрилляции.
- При выявлении по монитору организованного ритма сердца или появления признаков восстановления спонтанного кровообращения (*целенаправленные движения, нормальное дыхание, кашель; повышение $etCO_2$ по монитору*) **необходимо пальпировать пульс на магистральной артерии, потратив на это не более 10 сек.**
 - При наличии пульса – начать лечение по алгоритму постреанимационного периода.
 - При сомнении в наличии пульса – продолжить СЛР 30:2.

Алгоритм действий в случае определения ритма, не поддающегося дефибрилляции (асистолия, электромеханическая диссоциация) [14]

- Начать СЛР 30:2 и ввести адреналин 1 мг, как только будет обеспечен доступ (внутривенный или внутрикостный). При наличии кардиомонитора – подключить его к больному.
- Проверить правильность наложения электродов ЭКГ! При наличии R-зубцов на фоне асистолии следует применить электрокардиостимуляцию. Если возникают сомнения по поводу ритма (асистолия или мелковолновая ФЖ) – продолжать СЛР, не проводить попыток дефибрилляции, которые только увеличат повреждение миокарда.
- Обеспечить проходимость дыхательных путей (приоритет – интубация трахеи) и искусственную вентиляцию легких (дыхательный

объем 6–8 мл/кг, частота вентиляции легких 8–10/мин., фракция кислорода на вдохе 100%). Продолжить СЛР в течение 2 мин [21].

- После 2 мин СЛР проверить ритм по кардиомонитору, затрачивая на это минимальное время.
- **При выявлении асистолии – продолжить СЛР, вводить адреналин 1 мг каждые 3–5 мин внутривенно или внутрикостно.** Если в процессе СЛР появились признаки восстановления кровообращения, введение адреналина следует приостановить и продолжать СЛР до окончания двухминутного цикла.
- Атропин при СЛР применять не рекомендовано (исключен из рекомендаций с 2010 г.).
- При выявлении по монитору организованного ритма сердца или появления признаков восстановления спонтанного кровообращения (*целенаправленные движения, нормальное дыхание, кашель; повышение $e\text{tCO}_2$ по монитору*) необходимо пальпировать пульс на магистральной артерии, потратив на это не более 10 сек.
 - При наличии пульса – начать лечение по алгоритму постреанимационного периода.
 - При сомнении в наличии пульса – продолжить СЛР 30:2.

Примечания

Типичные ошибки при проведении реанимационных мероприятий: позднее начало компрессий грудной клетки и дефибрилляции, отсрочка вызова специализированной помощи; неправильная техника компрессий грудной клетки (*положение рук, частота, глубина, декомпрессия, непрерывность компрессий грудной клетки*); несвоевременная и неэффективная смена спасателей (*что приводит к снижению эффективности компрессий грудной клетки*); неэффективная работа в команде (*отсутствие единого руководителя, неэффективное распределение ролей в команде, присутствие посторонних лиц, отсутствие учета и контроля проводимых реанимационных мероприятий*); потеря времени на второстепенные диагностические, организационные и лечебные процедуры (*что приводит к необоснованным перерывам в компрессиях грудной клетки и увеличивает летальность*) [1].

При проведении РРМ следует помнить о **потенциально обратимых причинах остановки кровообращения** и своевременно корректировать их (гипоксия, гиповолемия, гипер-/гипокалиемия, гипокальциемия, ацидоз, гипотермия, напряженный пневмоторакс, тампонада сердца, интоксикация, тромбоэмболия легочной артерии) [1, 14, 22].

Если ФЖ/тахикардия с широкими комплексами развилась в присутствии медицинского персонала, в условиях мониторинга и досту-

пен дефибриллятор (отделение реаниматологии, отделение интервенционной кардиологии, палата пробуждения и т.д.), то после диагностики ВСС необходимо сразу нанести **три последовательных разряда дефибриллятора, быстро оценивая после каждого разряда ритм по кардиомонитору**. Если по кардиомонитору зарегистрирован организованный ритм (т.е. не ФЖ или асистолия) — проверить пульс на сонной артерии. Если неэффективны три последовательных разряда — начать СЛР 30:2 и далее следовать вышеописанному алгоритму.

Персистирующая ФЖ/тахикардия с широкими комплексами является показанием к чрескожному коронарному вмешательству для устранения причины аритмии, т.е. тромбоза коронарной артерии. В данной ситуации больному выполняют чрескожное коронарное вмешательство при продолжающейся СЛР. В таком случае следует рассмотреть возможность использования устройств для механической СЛР на время транспортировки больного и проведения чрескожного коронарного вмешательства.

Во время проведения РРМ необходимо периодически проверять **плотность контакта с кожей пластин дефибриллятора и электродов кардиомонитора** — неплотный контакт может служить причиной искрения при проведении дефибрилляции и ошибок при анализе ритма.

Правила использования кислорода при дефибрилляции: маски или носовые канюли, дыхательные мешки следует во время проведения дефибрилляции снимать и удалять на расстояние минимум 1 м от больного; контур аппарата ИВЛ отсоединять не следует.

Эхокардиография обладает хорошим потенциалом для выявления обратимых причин остановки кровообращения. Интеграция эхокардиографии в алгоритм расширенных реанимационных мероприятий требует определённой подготовки для минимизации перерывов в компрессиях грудной клетки [23–25].

Список литературы

1. Под ред. Мороза В.В. *Методические рекомендации по проведению реанимационных мероприятий Европейского совета по реанимации 2015 г. 3-е издание, переработанное и дополненное.* М.: НИИОР, 2016. 197 с.
2. Неговский В.А. *Очерки по реаниматологии.* М.: Медицина, 1986. 254 с.
3. Неговский В.А., Гурвич А.М., Золотокрылина Е.С. *Постреанимационная болезнь.* М.: Медицина, 1987. 241 с.
4. Сафар П., Бичер Н. *Сердечно-легочная и церебральная реанимация.* М.: Медицина, 2003. 552 с.
5. C. Sasson, M.A. Rogers, J. Dahl, A.L. Kellermann. *Predictors of survival from out-of-hospital cardiac arrest: a systematic review and meta-analysis.* *Circ Cardiovasc Qual Outcomes.* 2010;3:63-81.

6. Z. Nehme, E. Andrew, S. Bernard, K. Smith. *Comparison of out-of-hospital cardiac arrest occurring before and after paramedic arrival: epidemiology, survival to hospital discharge and 12-month functional recovery.* *Resuscitation.* 2015;89:50-57.
7. I. Hasselqvist-Ax, G. Riva, J. Herlitz, et al. *Early cardiopulmonary resuscitation in out-of-hospital cardiac arrest.* *N Engl J Med.* 2015;372:2307-2315.
8. J. Berdowski, M.T. Blom, A. Bardai, H.L. Tan, J.G. Tijssen, R.W. Koster. *Impact of onsite or dispatched automated external defibrillator use on survival after out-of-hospital cardiac arrest.* *Circulation.* 2011;124:2225-2232.
9. J. Nolan, J. Soar, H. Eikeland. *The chain of survival.* *Resuscitation.* 2006;71:270-271.
10. G.D. Perkins, A.J. Handley, K.W. Koster, et al. *European Resuscitation Council Guidelines for Resuscitation 2015 Section 2. Adult basic life support and automated external defibrillation.* *Resuscitation.* 2015;95:81-98.
11. C.M. Hansen, F.K. Lippert, M. Wissenberg, et al. *Temporal trends in coverage of historical cardiac arrests using a volunteer-based network of automated external defibrillators accessible to laypersons and emergency dispatch centers.* *Circulation.* 2014;130:1859-1867.
12. G. Nichol, E. Huszti, A. Birnbaum, et al. *Cost-effectiveness of lay responder defibrillation for out-of-hospital cardiac arrest.* *Ann Emerg Med.* 2009;54:226-235 e1-2.
13. F. Folke, F.K. Lippert, S.L. Nielsen, et al. *Location of cardiac arrest in a city center: strategic placement of automated external defibrillators in public locations.* *Circulation.* 2009;120:510-517.
14. J. Soar, J.P. Nolan, B.W. Bottiger, et al. *European Resuscitation Council Guidelines for Resuscitation 2015 Section 3. Adult advanced life support.* *Resuscitation.* 2015;95:99-146.
15. S. Cheskes, R.H. Schmicker, P.R. Verbeek, et al. *The impact of peri-shock pause on survival from out-of-hospital shockable cardiac arrest during the Resuscitation Outcomes Consortium PRIMED trial.* *Resuscitation.* 2014;85:336-342.
16. S. Cheskes, R.H. Schmicker, J. Christenson, et al. *Perishock pause: an independent predictor of survival from out-of-hospital shockable cardiac arrest.* *Circulation.* 2011;124:58-66.
17. R.E. Sell, R. Sarno, B. Lawrence, et al. *Minimizing pre- and post-defibrillation pauses increases the likelihood of return of spontaneous circulation (ROSC).* *Resuscitation.* 2010;81:822-825.
18. T.M. Olasveengen, K. Sunde, C. Brunborg, J. Thowsen, P.A. Steen, L. Wik. *Intravenous drug administration during out-of-hospital cardiac arrest: a randomized trial.* *JAMA.* 2009;302:2222-2229.
19. M. Holmberg, S. Holmberg, J. Herlitz. *Low chance of survival among patients requiring adrenaline (epinephrine) or intubation after out-of-hospital cardiac arrest in Sweden.* *Resuscitation.* 2002;54:37-45.
20. I.G. Jacobs, J.C. Finn, G.A. Jelinek, H.F. Oxer, P.L. Thompson. *Effect of adrenaline on survival in out-of-hospital cardiac arrest: a randomised double-blind placebo-controlled trial.* *Resuscitation.* 2011;82:1138-1143.
21. J. Yeung, M. Chilwan, R. Field, R. Davies, F. Gao, G.D. Perkins. *The impact of airway management on quality of cardiopulmonary resuscitation: an observational study in patients during cardiac arrest.* *Resuscitation.* 2014;85:898-904.

22. A. Truhlar, C.D. Deakin, J. Soar; et al. *European Resuscitation Council Guidelines for Resuscitation 2015 Section 4. Cardiac arrest in special circumstances. Resuscitation. 2015;95:147-200.*
23. M. Narasimhan, S.J. Koenig, P.H. Mayo. *Advanced echocardiography for the critical care physician: Part I. Chest. 2014;145:129-134.*
24. U.A. Flato, E.F. Paiva, M.T. Carballo, A.M. Buehler; R. Marco, A. Timerman. *Echocardiography for prognostication during the resuscitation of intensive care unit patients with non-shockable rhythm cardiac arrest. Resuscitation. 2015;92:1-6.*
25. R. Breikreutz, S. Price, H.V. Steiger; et al. *Focused echocardiographic evaluation in life support and peri-resuscitation of emergency patients: a prospective trial. Resuscitation. 2010;81:1527-1533.*

Х. СТРАТИФИКАЦИЯ РИСКА И ПРОФИЛАКТИКА ВСС ПРИ ОТДЕЛЬНЫХ НОЗОЛОГИЧЕСКИХ ФОРМАХ

Х.1. Стратификация риска и профилактика ВСС у пациентов с ИБС

Х.1.А. Стратификация риска и профилактика ВСС у пациентов с постинфарктным кардиосклерозом и систолической дисфункцией ЛЖ

Стратификация риска

Для определения риска развития ВСС и выбора мер ее профилактики у данной категории пациентов, прежде всего, необходимо составить представление о варианте клинического течения ИБС в каждом конкретном случае (стабильный-нестабильный).

У пациентов с указаниями в анамнезе на перенесенный ранее (не менее 40 дней) инфаркт миокарда алгоритм стратификации риска ВСС представлен в **таблице X.1.1**. Последовательная реализация алгоритма у данной категории пациентов предполагает выявление, прежде всего, *основных* факторов риска ВСС, что в конечном итоге, будет определять перечень мероприятий, необходимых для проведения первичной/вторичной профилактики ВСС в каждом конкретном клиническом случае.

Последовательная реализация представленного алгоритма у данной категории пациентов, предполагает, прежде всего, исключение нестабильного варианта течения ИБС, а также выявление *основных* факторов риска ВСС, что в конечном итоге, будет определять перечень мероприятий, необходимых для проведения первичной/вторичной профилактики ВСС в каждом конкретном клиническом случае.

Рекомендации по профилактике ВСС

В соответствии с принципами доказательной медицины ниже представлен перечень мероприятий, которые необходимо осуществлять для проведения профилактики ВСС у пациентов, имеющих указания в анамнезе на перенесенный инфаркт миокарда.

Класс I

1. Адекватное медикаментозное лечение ИБС и ХСН, включающее обязательное назначение (при отсутствии противопоказаний и неприемлемых побочных эффектов) следующих групп препаратов:

Таблица X.1.1

Стратификация риска ВСС у пациентов с постинфарктным кардиосклерозом и систолической дисфункцией ЛЖ

1. Есть ли верифицированный эпизод сердечного ареста вследствие ФЖ/ЖТ?	
Да	Нет
См. пункт 2	
2. Есть ли стенокардия и/или признаки дестабилизации* течения ИБС?	
Да	Нет
Коронарография, обсуждать возможность реваскуляризации	См. раздел рекомендации по профилактике ВСС
3. Есть ли зарегистрированные неустойчивые желудочковые нарушения ритма**?	
Да	Нет
ХМ-ЭКГ, обсуждать проведение КАГ, эндоЭФИ	См. пункт 4
4. Есть ли клинично-инструментальные признаки хронической аневризмы левого желудочка?	
Да	Нет
Обсуждать кардиохирургическое лечение	См. пункт 5
5. ФВ ЛЖ менее 40%	
Да	Нет
См. раздел профилактика ВСС	См. раздел стратификация риска и методы профилактики ВСС у пациентов с хронической ИБС и сохранной систолической функцией ЛЖ

* – под термином дестабилизация течения ИБС понимают нестабильную стенокардию (согласно определению Национальных рекомендаций по лечению ОКС без стойкого подъема ST на ЭКГ) стенокардию III-IV ФК при отсутствии эффекта от адекватно проводимой антиангинальной терапии, стенокардию возникшую после проведения мероприятий по реваскуляризации миокарда (стентирование, АКШ).

** – под термином неустойчивые ЖНР понимаются неустойчивая ЖТ (НЖТ) и ЖЭ.

- β-адреноблокаторы (А);
 - иАПФ (А);
 - ацетилсалициловая кислота (А);
 - статины (А);
 - эплеренон после ИМ при сниженной ФВЛЖ в сочетании с левожелудочковой недостаточностью или сахарным диабетом (В).
2. Восстановление коронарного кровотока хирургическим или интервенционным методами при возможности проведения этой коррекции (В).
 3. В целях вторичной профилактики ВСС ИКД-терапия рекомендована пациентам, выжившим после ФЖ или гемодинамически нестабильной ЖТ (основные факторы риска), которые получают постоянную оптимальную медикаментозную терапию, имеют хороший функциональный статус и благоприятный прогноз выживания в течение года и более (А).

4. В целях первичной профилактики ВСС ИКД-терапия рекомендована пациентам с наличием такого основного фактора риска ВСС как дисфункция ЛЖ, обусловленная предшествующим ИМ (не менее чем 40 дней после ИМ), с ФВ ЛЖ ниже 40%, с ХСН I–III ФК по классификации NYHA, с хорошим функциональным статусом, получающим постоянную оптимальную медикаментозную терапию и имеющим благоприятный прогноз выживания в течение года и более (А).
5. В целях первичной профилактики ВСС ИКД-терапия рекомендована пациентам с наличием таких основных факторов риска ВСС как дисфункция ЛЖ, обусловленная предшествующим ИМ (не менее чем 40 дней после ИМ), с ФВ ЛЖ ниже 40%, с ХСН I–III ФК по классификации NYHA, с неустойчивой ЖТ (по данным ЭКГ, ХМ-ЭКГ) и устойчивой ЖТ и/или ФЖ (индуцированной в ходе эндокардиального ЭФИ), с хорошим функциональным статусом, получающим постоянную оптимальную медикаментозную терапию и имеющим благоприятный прогноз выживания в течение года и более (А).

Класс IIa:

1. Радиочастотная абляция (РЧА) у пациентов с гемодинамически стабильной ЖТ (основной фактор риска ВСС) и ФВ более 40% (В).
2. РЧА ЖТ у пациентов с ИКД и ААТ при частых (более 2 раз в год) эпизодах оправданной терапии ИКД (С).

Класс IIb:

1. Амiodарон в сочетании с β -адреноблокаторами у пациентов с наличием такого основного фактора риска ВСС как симптоматичные ЖНР при отсутствии эффекта от изолированного приема β -адреноблокаторов (В).
2. Амiodарон у пациентов с ЖТ (основной фактор риска ВСС), которые не переносят и/или отказываются получать терапию ИКД (С).
3. Соталол у пациентов с ЖНР (основной фактор риска ВСС) при отсутствии эффекта от приема β -адреноблокаторов (С).
4. Проведение хирургического лечения хронической аневризмы сердца (С).
5. ПНЖК (В).

Класс III:

1. Назначение ААТ не является обязательным у пациентов с асимптомными ЖЭ или неустойчивой ЖТ (основной фактор риска ВСС) (В).
2. ААТ IC класса противопоказаны (В).

Х.1.Б. Стратификация риска и методы профилактики ВСС у пациентов с хронической ИБС и сохранной систолической функцией ЛЖ

Стратификация риска

Следует понимать, что любой пациент с верифицированным диагнозом ИБС потенциально относится к группе риска ВСС, а большинство внезапных смертей в абсолютных значениях приходится на категорию лиц без выраженной систолической дисфункции миокарда ЛЖ [1–6].

У этой группы пациентов ключевое значение приобретает верификация и последующая модификация *второстепенных* факторов риска ВСС, которые, по сути, являются и факторами риска ИБС. Таким образом, проведение диагностических тестов и назначение медикаментозной терапии (вторичная профилактика ИБС), регламентированное Национальными Рекомендациями по диагностике и лечению хронической ИБС, по сути, являются мероприятиями по стратификации риска и профилактике ВСС [7].

Появление различных вариантов желудочковых аритмий (ЖА) у пациентов с хронической ИБС зачастую может быть связано с дестабилизацией течения ИБС и/или прогрессированием ХСН.

В большинстве случаев пробежки НЖТ у пациентов с хронической формой ИБС бессимптомны. До настоящего времени не существует общепринятых данных о том, что ее подавление достоверно увеличивает выживаемость. Лечение устойчивой ЖТ у пациентов с хронической формой ИБС определяется ее клиническими проявлениями и частотой ее возникновения. У пациентов, с указаниями в анамнезе на эпизод сердечного ареста вследствие ФЖ/ЖТ, который развился после

Таблица X.1.2

Стратификация риска ВСС у пациентов с хронической ИБС и сохранной систолической функцией ЛЖ

1. Есть ли преходящая или постоянная ишемия миокарда и/или повторные острые коронарные эпизоды?	
Да	Нет
Коронарография с целью выбора метода реваскуляризации	См. пункт 2
2. Есть ли зарегистрированные устойчивые/неустойчивые желудочковые нарушения ритма?	
Да	Нет
Коронарография с целью выбора метода реваскуляризации	См. рекомендации по диагностике и лечению хронической ИБС[131]

48 ч от начала ОИМ, имеется высокий риск возникновения повторного эпизода ФЖ [8–12].

Для определения риска ВСС и выбора тактики лечения у данной категории пациентов необходимо учитывать клиническую картину заболевания и верифицировать возможные причины развития ЖНР. Алгоритм стратификации риска представлен в **таблице X.1.2.**

Рекомендации по профилактике ВСС

Класс I:

1. Адекватное медикаментозное лечение ИБС и ХСН, включающее обязательное назначение (при отсутствии противопоказаний и побочных эффектов) следующих групп препаратов:

- β -адреноблокаторы (A);
- иАПФ (A);
- ацетилсалициловая кислота, (A);
- статины (A);
- ПНЖК (B).

2. В целях вторичной профилактики ВСС пациентам, выжившим после ФЖ или гемодинамически нестабильной ЖТ (основные факторы риска), при наличии показаний рекомендовано восстановление проходимости коронарных артерий, так как острая ишемия миокарда, как правило, провоцирует ЖТ (B).

3. В целях вторичной профилактики ВСС ИКД-терапия рекомендована пациентам, выжившим после ФЖ или гемодинамически нестабильной ЖТ (основные факторы риска), при отсутствии возможности восстановления коронарного кровотока, которые получают постоянную оптимальную медикаментозную терапию, имеют хороший функциональный статус* и благоприятный прогноз выживания в течение года и более (A).

Класс IIa

1. Терапия амиодароном в сочетании с β -адреноблокаторами целесообразна для уменьшения выраженности симптомов, обусловленными такими основными факторами риска ВСС как рецидивирующая гемодинамически стабильная ЖТ у пациентов с дисфункцией ЛЖ, обусловленной перенесенным ОИМ, которым не может быть имплантирован ИКД или они отказываются от проведения операции имплантации (C).

2. В целях первичной профилактики ВСС восстановление коронарного кровотока хирургическим и/или интервенционным методом при

* о методиках проведения оценки функционального статуса можно прочитать на сайте <http://www.chcr.brown.edu/pcoc/functioni.htm>

возможности его проведения показано пациентам с хронической ИБС и наличием гемодинамически значимых стенозов коронарных артерий (С).

3. Имплантация ИКД целесообразна при лечении рецидивирующей устойчивой ЖТ у пациентов с перенесенным ранее ОИМ (основные факторы риска ВСС) 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. Радиочастотная катетерная абляция или назначение амиодарона может рассматриваться как альтернатива установке ИКД у пациентов с умеренной дисфункцией ЛЖ (ФВ более 40%) и наличием такого основного фактора риска ВСС как рецидивирующая гемодинамически стабильная ЖТ (В).

Класс III

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

Список литературы

1. Mehta D, Curwin J, Gomes JA, Fuster V. Sudden death in coronary artery disease: acute ischemia versus myocardial substrate. *Circulation* 1997;96:3215-3223.
2. Roger VL, Go A, Lloyd-Jones DM, et al. on behalf of the American Heart Association Statistics Committee and Stroke Statistics Subcommittee. *Heart Disease and Stroke Statistics—2012 Update: A Report From the American Heart Association* *Circulation* 2012; 125:e2-e220.
3. Gillum RF. Sudden death in the United States: 1980–1985. *Circulation* 1989; 79:756–765.
4. Бокерия Л.А., Ревизивили А.Ш., Неминуций Н.М. *Внезапная сердечная смерть*. – М.: ГЭОТАР-медиа, 2011. – 272 с.
5. Шляхто Е.В., Арутюнов Г.П., Беленков Ю.Н., Ардашев А.В. *Национальные рекомендации по определению риска и профилактике внезапной сердечной смерти*. Москва, издательство «Медпрактика». 2013.
6. Myerburg R.J., Kessler K.M., Castellanos A. Sudden cardiac death. Structure, function, and time-dependence of risk. *Circulation* 1992; 85: 12-20.
7. Акчурун Р.С., Васюк Ю.А., Карпов Ю.А и соавт. *Национальные рекомендации «Диагностика и лечение стабильной стенокардии»*. Кардиоваскулярная терапия и профилактика 2008; 7(6), Приложение 4.
8. Sarter B.H. Finkle J.K., Gerszten R.E. et al. What is the risk of sudden cardiac death in patients presenting with hemodynamically stable sustained ventricular tachycardia after myocardial infarction? *J Am Coll Cardiol* 1999; 28:122-129.

9. Болдуева С.А., Леонова И.А., Бурак Т.Я. и соавт. Фракция выброса и другие предикторы внезапной кардиальной смерти у больных, перенесших инфаркт миокарда. *Журнал сердечная недостаточность* 2008; 9(3):111-117.
10. Болдуева С.А., Шабров А.В., Лебедев Д.С. и соавт. Прогнозирование и профилактика внезапной кардиальной смерти у больных, перенесших инфаркт миокарда. *Кардиоваскулярная терапия и профилактика* 2008; 7(3):56-62.
11. Priori S.G., Blomstrom-Lundqvist C., Mazzanti A. et al. 2015 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death. *Eur Heart J.* 2015 (1);36(41):2793-867.
12. Шляхто Е.В., Арутюнов Г.П., Беленков Ю.Н., Ардашев А.В. Национальные рекомендации по определению риска и профилактике внезапной сердечной смерти. Москва, издательство «Медпрактика». 2013.
13. Акчурин Р.С., Васюк Ю.А., Карпов Ю.А и соавт. Национальные рекомендации «Диагностика и лечение стабильной стенокардии». *Кардиоваскулярная терапия и профилактика* 2008; 7(6), Приложение 4.

Х.2. Стратификация риска и профилактика ВСС у пациентов с хронической сердечной недостаточностью

У пациентов с хронической сердечной недостаточностью, сопровождающейся снижением систолической функции, часто встречаются ЖА и повышен риск ВСС. Этиология ХСН вероятно оказывает влияние на различные механизмы и виды ЖА. Дополнительными предикторами ВСС у больных ХСН являются выраженная митральная регургитация, снижение уровня гемоглобина и сопутствующая ХПН, с прогрессивным увеличением риска ВСС на стадии хронического диализа [1-4]. Из инструментальных показателей наибольшей прогностической ценностью у больных ХСН обладают ФВ, длительность комплекса QRS, наличие блокады левой ножки пучка Гиса, сигнал-усредненная ЭКГ, вариабельность ритма сердца, патологические изменения барорефлекса, альтернация зубца Т, дисперсия интервала QT, турбулентность сердечного ритма [5-7].

Стратификация риска

Для определения риска развития ВСС и выбора мер ее профилактики у данной категории пациентов необходимо составить представление о генезе ХСН в каждом конкретном клиническом случае.

В **таблице Х.2.1** представлен алгоритм стратификации риска ВСС у пациентов с ХСН. Последовательная реализация данного алгоритма позволит определить перечень мероприятий, необходимых для проведения первичной/вторичной профилактики ВСС в каждом конкретном клиническом случае.

Таблица X.2.1

Стратификация риска ВСС у пациентов с ХСН

1. Имеются ли данные об ишемическом генезе ХСН?	
Да	Нет
Коронарография, обсуждать возможность реваскуляризации	См. пункт 2
2. Есть ли указания в анамнезе на эпизод сердечного ареста?	
Да	Нет
(см. рекомендации по профилактике ВСС – класс I, пункт 1)	Меры профилактики будут определяться: <ul style="list-style-type: none"> • ФК ХСН по NYHA, • величиной ФВ ЛЖ, • наличием /отсутствием ЖА • наличием /отсутствием признаков десинхронизации желудочков (см. рекомендации по профилактике ВСС)
3. Имеются зарегистрированные устойчивые/неустойчивые желудочковые нарушения ритма?	
Да	Нет
ХМ-ЭКГ, обсуждать проведение эндокардиального ЭФИ	См. рекомендации по профилактике ВСС

*Рекомендации по профилактике ВСС***Класс I**

1. Адекватное медикаментозное лечение ХСН согласно текущим Национальным Рекомендациям по лечению ХСН [7], включающее обязательное назначение (при отсутствии противопоказаний и побочных эффектов) β-адреноблокаторов (А), иАПФ (А), антагонистов альдостерона (А).

2. В целях вторичной профилактики ВСС ИКД-терапия рекомендована пациентам, выжившим после ФЖ или гемодинамически нестабильной ЖТ (основные факторы риска), которые не были связаны с обратимыми причинами и которые получают постоянную оптимальную медикаментозную терапию, имеют хороший функциональный статус* и благоприятный прогноз выживания в течение года и более (А).

3. В целях первичной профилактики ВСС ИКД-терапия рекомендована пациентам с наличием такого основного фактора риска как дисфункция ЛЖ, обусловленная предшествующим ИМ (не менее чем 40 дней после ИМ), с ФВ ЛЖ ниже 40%, с ХСН I–III ФК по классификации NYHA, с хорошим функциональным статусом*, получающим постоянную оптимальную медикаментозную терапию и имеющим благоприятный прогноз выживания в течение года и более (А).

* о методиках проведения оценки функционального статуса можно прочитать на сайте <http://www.chcr.brown.edu/pcoc/functi.htm>

4. В целях первичной профилактики ВСС ИКД-терапия рекомендована пациентам с неишемическими заболеваниями сердца, имеющим ФВ ЛЖ менее 35%, ХСН II–III ФК по классификации NYHA (основной фактор риска), получающим постоянную оптимальную лекарственную терапию, с хорошим функциональным статусом* и имеющим благоприятный прогноз выживания в течение года и более (А).

5. Сопутствующая терапия амиодароном, соталолом в виде монотерапии или в сочетании с β -адреноблокаторами с целью уменьшения симптомов ЖТ (как устойчивой, так и неустойчивой) рекомендована пациентам с имплантированными ИКД, получающим терапию по поводу ХСН (С).

6. Амиодарон показан пациентам с целью лечения гемодинамически значимых ЖТ и НЖТ в случае, если кардиоверсия и/или коррекция причин возникновения аритмии не смогли устранить или предотвратить ее ранний рецидив (В).

Класс IIa

1. В целях первичной профилактики ВСС ИКД-терапия, комбинированная с бивентрикулярной ЭКС, показана пациентам с ХСН III–IV ФК по классификации NYHA (основной фактор риска), получающим оптимальную лекарственную терапию, у которых длительность комплекса QRS на фоне синусового ритма превышает 120 мс, которые имеют благоприятный прогноз выживания в течение года и более (В).

2. ИКД-терапия показана пациентам с рецидивирующей гемодинамически стабильной ЖТ (основной фактор риска), 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).

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

Класс IIb

1. Амиодарон и/или β -адреноблокаторы могут быть назначены пациентам с основными и второстепенными факторами риска ВСС, получающим оптимальное лечение по поводу ХСН, которым невозможно имплантировать ИКД.

2. В целях первичной профилактики ВСС ИКД-терапия может обсуждаться у пациентов с неишемическими заболеваниями сердца, имеющих ФВ ЛЖ от 30 до 35% (основной фактор риска), ХСН I ФК по классификации NYHA, получающих постоянную оптимальную лекарственную терапию, с хорошим функциональным статусом и имеющих благоприятный прогноз выживания в течение года и более (B).

Класс III

1. Назначение препаратов IC класса для лечения ЖА (основной фактор риска ВСС) не рекомендуется у пациентов с ХСН (A).

2. ИКД-терапия не показана пациентам с рефрактерной ХСН, у которых не предполагается достижение компенсации ее проявлений и благоприятного прогноза (A).

Так как на долю ВСС приходится около 50% смертей у больных с ХСН, то чрезвычайно важным вопросом является первичная профилактика ВСС. Иными словами, врач должен четко представлять на каком этапе течения заболевания пациенту нужно рекомендовать имплантацию ИКД. В **таблице X.2.2.** представлены классы показаний к имплантации ИКД в целях первичной профилактики в зависимости от генеза ХСН, ФК ХСН, величины ФВ ЛЖ и наличия ЖА.

Таблица X.2.2

Применение ИКД для первичной профилактики ВСС у пациентов с ХСН (Bradley, 2009)

ФК по NYHA	Значение ФВ ЛЖ, %					
	Менее 30		31–35		36–40	
	Генез ХСН					
	Ишемический	Неишемический	Ишемический	Неишемический	Ишемический	Неишемический
NYHA I	I (не ранее 40 дней после ОИМ)	IIb	I (НЖТ +)	IIb	I (НЖТ +)	III
NYHA II	I (не ранее 40 дней после ОИМ)	I	I (не ранее 40 дней после ОИМ)	I	I (НЖТ +)	III
NYHA III	I (не ранее 40 дней после ОИМ)	I	I (не ранее 40 дней после ОИМ)	I	I (НЖТ+)	III
NYHA IV	III	III	III	III	III	III

Примечание: Римскими цифрами в таблице показан класс показаний к имплантации ИКД. ФВ ЛЖ – фракция выброса левого желудочка, ХСН – хроническая сердечная недостаточность, НЖТ – неустойчивая желудочковая тахикардия, ОИМ – острый инфаркт миокарда, ФК – функциональный класс.

Список литературы

1. Uretsky B.F., Thygesen K., Daubert J.C. et al. Predictors of Mortality From Pump Failure and Sudden Cardiac Death in Patients With Systolic Heart Failure and Left Ventricular Dyssynchrony: Results of the CARE-HF Trial. *Journal of Cardiac Failure* 2008; 14 (8): 670-675.
2. Tada T., Shiba N., Watanabe J. Prognostic value of anemia in predicting sudden death of patients with diastolic heart failure. *International Journal of Cardiology* 2008; 128: 419-421.
3. Sabir I.N., Usher-Smith J.A., Huang C.L.H. Risk stratification for sudden cardiac death. *Progress in Biophysics and Molecular Biology* 2008; 98: 340-346.
4. Cannizzaro L.A., Piccini J.P., Patel U.D. Device Therapy in Heart Failure Patients With Chronic Kidney Disease. *J Am Coll Cardiol* 2011; 58 (9): 889-96.
5. Goldberger JJ, Cain ME, Hohnloser SH, et al. American Heart Association; American College of Cardiology Foundation; Heart Rhythm Society. American Heart Association/American College of Cardiology Foundation/Heart Rhythm Society scientific statement on noninvasive risk stratification techniques for identifying patients at risk for sudden cardiac death: a scientific statement from the American Heart Association Council on Clinical Cardiology Committee on Electrocardiography and Arrhythmias and Council on Epidemiology and Prevention. *Circulation*. 2008;118(14):1497-1518.
6. Priori S.G., Blomstrom-Lundqvist C., Mazzanti A. et al. 2015 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death. *Eur Heart J*. 2015 (1);36(41):2793-867.
7. Ponikowski P, Voors AA, Anker SD, Bueno H, Cleland JG, Coats AJ, Falk V, González-Juanatey JR, Harjola VP, Jankowska EA, et al. 2016 ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure: The Task Force for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure of the European Society of Cardiology (ESC). Developed with the special contribution of the Heart Failure Association (HFA) of the ESC. *Eur J Heart Fail*. 2016; 18(8):891-975.

Х.3. Стратификация риска и профилактика ВСС у пациентов с брадисистолическими нарушениями ритма и проводимости

Под термином брадиаритмии понимают широкий спектр заболеваний, патогенез которых предполагает, в том числе, снижение системного выброса в результате уменьшения ЧСС вследствие нарушения импульсообразования в синусовом узле и/или распространения фронта деполяризации по структурам проводящей системы сердца. Реализация ВСС по брадиаритмическому сценарию происходит в 15% случаев [1–3]. Важно понимать, что наличие брадиаритмий, особенно в сочетании с систолической дисфункцией ЛЖ, предполагает, тем не менее, высокий и умеренный риск развития желудочковых тахикардий у одного и того же пациента.

Х.3.А. Стратификация риска и профилактика ВСС у пациентов с дисфункцией синоатриального узла

На долю пациентов с синдромом слабости синусового узла (СССУ) приходится около половины от общего числа всех имплантаций ЭКС [4].

В отношении ВСС у данной категории пациентов прогноз будет определяться выраженностью клинических проявлений и природой основного заболевания. Считается, что проведение постоянной ЭКС улучшает клиническую симптоматику, но не модифицирует прогноз у пациентов с СССУ. Однако эти данные были получены достаточно давно при проведении небольших, нерандомизированных и неперспективных исследований [5]. Известно, что отсутствие постоянной ЭКС у пациентов с СССУ сопровождается ухудшением качества жизни, повышением заболеваемости и смертности. Что касается ВСС, то систематическая оценка ее вклада в долю летальных исходов у этих пациентов не проводилась [6].

Стратификация риска

Дисфункция синоатриального узла, приводящая к выраженной брадикардии или паузам, может проявляться обмороком, предобмороком, головокружением, гипотензией, прогрессией сердечной недостаточности, стенокардией. ВСС у пациентов с СССУ более вероятна при наличии признаков систолической дисфункции миокарда ЛЖ. Патофизиологическим механизмом подобного сценария является длительная пауза асистолии без замещающего ритма и/или ЖА, развивающиеся в результате паузо-зависимых нарушений реполяризации, манифестация которых, сопровождается нарушениями как системной, так и регионарной гемодинамики, прежде всего, со стороны центральной нервной системы. Следствием этого является вероятное возникновение необратимых изменений со стороны жизненноважных органов и развитие летального исхода. Наличие или отсутствие предшествующей структурной патологии сердца может иметь определяющее значение для адаптационных изменений параметров сердечного выброса, а значит для характера клинического течения аритмии. Указания в анамнезе на такие факторы риска как эпизоды синкопе, наличие структурной патологии сердца, длительные симптоматичные паузы асистолии при проведении ХМ-ЭКГ коррелируют с неблагоприятным прогнозом, в том числе и в отношении ВСС. При этом следует иметь в виду, что ключевое значение имеет симптоматическая значимость паузы, а не ее длительность (табл. VI.5).

Профилактика ВСС

Проведение постоянной предсердной и/или двухкамерной ЭКС у пациентов с СССУ улучшает симптоматику и качество жизни, уменьшает заболеваемость и частоту развития фибрилляции предсердий [7]. Отдаленные результаты применения постоянной ЭКС и ее влияние на выживаемость и на частоту развития ВСС, на сегодняшний день, неизвестны.

Х.3.Б. Стратификация риска и профилактика ВСС у пациентов с нарушениями АВ- и внутрижелудочковой проводимости

Течение заболеваний, сопровождающихся нарушениями АВ- и внутрижелудочковой проводимости, оценивалось в нескольких нерандомизированных и обсервационных исследованиях [8, 9], в которых было установлено, что данные состояния часто ассоциируются с синкопе и пресинкопе и редко – с ВСС. Проведение постоянной ЭКС приводит к улучшению качества жизни, а что касается ВСС, то были получены неоднозначные данные.

Нарушения АВ-проведения

Благоприятный прогноз характерен для пациентов с АВ-блокадой I степени и II степени (Мобиц 1), тогда как при АВ-блокаде II степени (Мобиц 2), при развитии интрагиссальной или инфрагиссальной блокад отмечается прогрессирование нарушений проводимости в АВ-блокаду III степени (см. табл. VI.5), что требует проведения постоянной ЭКС [10].

АВ-блокада III степени чаще всего встречается при ИБС или дегенеративных заболеваниях сердца. В нескольких небольших нерандомизированных исследованиях было показано, что постоянная ЭКС увеличивает характеристики выживаемости у этих пациентов [10].

Двух- и трехпучковые блокады

Данные, полученные в проспективных исследованиях у асимптоматичных пациентов с хронической двухпучковой блокадой, свидетельствуют об относительно медленном прогрессировании заболевания в АВ-блокаду III степени [10]. Тем не менее, у этой категории пациентов отмечается относительно частое развитие ВСС, связанное с возникновением злокачественных желудочковых тахиаритмий. Факторами риска ВСС являются ИБС, ХСН и/или преклонный возраст [11]. Известно, что у пациентов с двух- и трехпучковой блокадой, у которых имеются ука-

зания в анамнезе на эпизоды синкопе, а также у пациентов с интермиттирующей АВ-блокадой III степени чаще развивается ВСС. Проведение постоянной ЭКС незначительно уменьшает частоту ее возникновения [12]. Существуют противоречивые данные о прогностическом значении удлиненного интервала HV в отношении риска развития ВСС вследствие брадиаритмий. В ряде работ показано, что наличие интервала HV >75 мс является слабым прогностическим признаком, а его увеличение более 100 мс свидетельствует о крайне высоком риске и требует незамедлительного начала проведения постоянной ЭКС [13–15].

Роль блокад ножек системы Гиса-Пуркинье как независимого предиктора ВСС также неоднозначна. Предполагается, что присоединение блокады одной из ножек пучка Гиса приравнивается к возникновению дополнительного прогностического фактора риска ВСС.

У пациентов без выраженной структурной патологии сердца факт наличия или появления блокады одной из ножек пучка Гиса не ассоциируется с ухудшением прогноза в отношении ВСС. С другой стороны, для пациентов, перенесших ОИМ, которым проводилась тромболитическая терапия, наличие или присоединение блокад ножек в системе Гиса-Пуркинье является дополнительным фактором, обуславливающим риск развития ВСС [16–18].

Врожденная АВ-блокада

В ряде исследований было показано, что имплантация ЭКС может улучшить выживаемость у пациентов с врожденной полной поперечной блокадой [18–20]. ВСС может быть первой манифестацией врожденной полной поперечной блокады у ранее асимптомных пациентов без структурных заболеваний сердца. Механизмами ВСС у данной категории пациентов могут являться как эпизоды полной поперечной блокады с отсутствием какого-либо замещающего ритма, так и брадисистимные злокачественные желудочковые тахикардии.

У данной категории пациентов увеличение интервала QT, наличие ранних постдеполяризаций и дисперсия рефрактерности миокарда желудочков способствуют возникновению фатальных ЖНР, реализуемых по механизму long–short* [20, 21]. У пациентов с врожденной патологией проводящей системы сердца к факторам риска ВСС относятся: наличие ЧСС менее 50 в минуту, удлинение интервала QT, наличие структурной патологии сердца [22].

* длинная–короткая последовательность

АВ-блокада после РЧ-абляции или РЧ-модификации АВ-соединения

Проблема ВСС является актуальной у пациентов, перенесших РЧА АВ-соединения, в том числе в варианте РЧ-модификации АВ-соединения, так как у этой категории больных злокачественные ЖНР возникают в 2–3% случаев, особенно у лиц с выраженными проявлениями ХСН [23, 24]. Механизм озлокачествления аритмического синдрома в этой когорте пациентов остается до конца неясным. Считается, что имеет значение брадиказисное увеличение времени реполяризации желудочков и характеристик их рефрактерности в первые сутки после проведения радиочастотной абляции или модификации АВ-соединения, и особенно в тех случаях, когда нарушения реполяризации имелись исходно [25, 26]. Профилактика ВСС в этих случаях заключается в проведении ЭКС с относительно высокой частотой и ЭКГ-мониторирования первые 24 часа после данного интервенционного вмешательства.

По данным Zehender et al. после имплантации ЭКС 12–31% пациентов умирают внезапно в течение последующего периода наблюдения [27]. Авторы также отметили тот факт, что в течение первого года после имплантации ЭКС частота развития ВСС была в три раза выше, чем в последующие годы. Это согласуется с отечественными данными, свидетельствующими о 10% частоте возникновения ВСС после имплантации ЭКС и проведения РЧА АВ-соединения у пациентов с хронической формой фибрилляции предсердий [10, 28]. Предполагается, что нарушения чувствительности устройства или проведение стимуляции в асинхронном режиме способствует инициации злокачественных ЖНР [10].

Отдельную группу риска представляют больные с АВ-узловой реципрокной тахикардией (АВУРТ) на фоне предсуществующей АВ-блокады I степени. РЧ-модификация АВ-соединения, имеющая целью элиминацию АВУРТ, в этих случаях может быть связана с риском усугубления нарушений АВ-проведения, и возможно, ВСС. Методика РЧ-модификации АВ-соединения, разработанная отечественными авторами, позволяет исключить этот риск [29].

Рекомендации по профилактике ВСС

Проведение постоянной двухкамерной ЭКС в соответствии с Национальными рекомендациями по проведению ЭКС [7] у пациентов с нарушениями АВ-проведения улучшает симптоматику и качество жизни, уменьшает заболеваемость. Данные о влиянии постоянной ЭКС в отдаленном периоде наблюдения на выживаемость и вероятность развития ВСС, на сегодняшний день, противоречивы.

Список литературы

1. Bayes de Luna A, Coumel P, Leclercq JF. Ambulatory sudden cardiac death: mechanisms of production of fatal arrhythmia on the basis of data from 157 cases. *Am Heart J* 1989;117:151-159.
2. Leclercq JF, Coumel P, Maison-Blanche P, et al. [Mechanisms determining sudden death. A cooperative study of 69 cases recorded using the Holter method]. *Arch Mal Coeur Vaiss.* 1986; 79(7):1024-33.
3. Panidis IP, Morganroth J. Sudden death in hospitalized patients: cardiac rhythm disturbances detected by ambulatory electrocardiographic monitoring. *J Am Coll Cardiol.* 1983;2(5):798-805.
4. Feruglio G, Rickards A, Steinbach K. Cardiac Pacing in the world: A survey of the state of the art in 1986. *Pacing Clin Electrophysiol* 1987; 10: 768-77.
5. Shaw DB, Holman RR, Gowers I. Survival in sinoatrial disorder (sick-sinus syndrome). *Br Med J* 1980; 280: 139-41.
6. Rosenqvist M, Brandt J, Schuller H. Long-term pacing in sinus node disease: effects of stimulation mode on cardiovascular morbidity and mortality. *Am Heart J* 1988; 116:16-22.
7. Клинические рекомендации ВНОА по проведению клинических электрофизиологических исследований, катетерной (радиочастотной) абляции и имплантации кардиостимуляторов, кардиовертеров-дефибрилляторов у больных с нарушениями ритма сердца (2015 г.), 518 с.
8. McAnulty JH, Rahimtoola SH, Murphy E et al. Natural history of 'high-risk' bundle-branch block: final report of a prospective study. *N Engl J Med* 1982; 307: 137-43.
9. Dhingra RC, Denes P, Wu D, Chuquimia R, Rosen KM. The significance of second degree atrioventricular block and bundle branch block. Observations regarding site and type of block. *Circulation* 1974; 49: 638-46.
10. Ардашев А.В., Джанджгава А.О., Желяков Е.Г. Постоянная электрокардиостимуляция и дефибрилляция в клинической практике. МЕДПРАКТИКА-М, 2007, 224 с.
11. Denes P, Dhingra RC, Wu D, et al. Sudden death in patients with chronic bifascicular block. *Arch Intern Med* 1977; 137: 1005-10.
12. Peters RW, Scheinman MM, Modin C, et al. Prophylactic permanent pacemakers for patients with chronic bundle branch block. *Am J Med* 1979; 66: 978-85.
13. Scheinman MM, Peters RW, Suave MJ et al. Value of the H-Q interval in patients with bundle branch block and the role of prophylactic permanent pacing. *Am J Cardiol* 1982;50: 1316-22.
14. Scheinman MM, Weiss AN, Shafton E, Benowitz N, Rowland M. Electrophysiologic effects of procaine amide in patients with intraventricular conduction delay. *Circulation* 1974; 49: 522-9.
15. Tonkin AM, Heddle WF, Tornos P. Intermittent atrioventricular block: procainamide administration as a provocative test. *Aust N Z J Med* 1978; 8: 594-602.
16. Clemmensen P, Bates ER, Califf RM et al. Complete atrioventricular block complicating inferior wall acute myocardial infarction treated with reperfusion therapy. TAMI Study Group. *Am J Cardiol* 1991; 67: 225-30.
17. Behar S, Zissman E, Zion M et al. Prognostic significance of second-degree atrioventricular block in inferior wall acute myocardial infarction. SPRINT Study Group. *Am J Cardiol* 1993; 72: 831-4.

18. Berger PB, Ruocco NA, Ryan TJ, et al. Incidence and prognostic implications of heart block complicating inferior myocardial infarction treated with thrombolytic therapy: results from TIMI II. *J Am Coll Cardiol* 1992; 20: 533-40.
19. Sholler GF, Walsh EP. Congenital complete heart block inpatients without anatomic cardiac defects. *Am Heart J* 1989; 118: 1193-8.
20. Michaelsson M, Jonzon A, Riesenfeld T. Isolated congenital complete atrioventricular block in adult life. A prospective study. *Circulation* 1995; 92: 442-9.
21. Michaelsson M, Engle MA. Congenital complete heart block: an international study of the natural history. *Cardiovasc Clin* 1972; 4: 85-101.
22. Solti F, Szatmary L, Vecsey T, Renyi-Vamos F, Bodor E. Congenital complete heart block associated with QT prolongation. *Eur Heart J* 1992; 13: 1080-3.
23. Silka MJ, Manwill JR, Kron J, McAnulty JH. Bradycardiamediated tachyarrhythmias in congenital heart disease and responses to chronic pacing at physiologic rates. *Am J Cardiol* 1990; 65: 488-93.
24. Priori SG, Aliot E, Blomstrom-Lundqvist C, et al. Task Force on Sudden Cardiac Death, European Society of Cardiology. Summary of recommendations. *Eur Heart J* 2001; 22:1374-450.
25. Kappos KG, Kranidis AJ, Anthopoulos LP. Torsades de pointes following radiofrequency catheter His ablation. *Int J Cardiol* 1996; 57: 177-9.
26. Satoh T, Zipes DP. Rapid rates during bradycardia prolong ventricular refractoriness and facilitate ventricular tachycardia induction with cesium in dogs. *Circulation* 1996; 94:217-27.
27. Zehender M, Buchner C, Meinertz T, Just H. Prevalence, circumstances, mechanisms, and risk stratification of sudden cardiac death in unipolar single-chamber ventricular pacing. *Circulation* 1992; 85: 596-605.
28. Ардашев А. Клиническая аритмология. М, Медпрактика-М, 2009 г.
29. Ardashov A, Makarenko A, Zhelyakov E, Shavarov A. Atrioventricular Nodal Reentrant Tachycardia Treatment using Novel Potential. *Asian Cardiovasc Thorac Ann* 2010;18:529-535.

X.4. ВСС при кардиомиопатиях

Под кардиомиопатиями понимают заболевания миокарда, при которых фиксируются структурные и/или функциональные нарушения в отсутствие коронарного атеросклероза, гипертонии, врожденных или приобретенных пороков сердца. Кардиомиопатии принято разделять по морфологическим признакам на гипертрофическую, дилатационную и рестриктивную КМП, аритмогенную дисплазию правого желудочка, а также неклассифицируемую форму. В свою очередь, каждый из видов подразделяется на семейную или генетически обусловленную форму и на несемейную форму.

X.4.A. Стратификация риска и профилактика ВСС у пациентов с ДКМП

Дилатационная кардиомиопатия (ДКМП) – группа заболеваний фенотипически объединенных наличием нарушения систолической

функции левого желудочка и его дилатации, которые развиваются не вследствие гемодинамической перегрузки (из-за порока или гипертонии) и не вследствие ИБС. При этом расширение правого желудочка может также фиксироваться, но это не является диагностическим критерием ДКМП. Выделяют семейную форму с известной мутацией и семейную форму с неизвестным типом мутации. Среди несемейных форм выделяют ДКМП вследствие миокардита, болезнь Кавасаки, ДКМП ассоциированную с беременностью, эндокринные ДКМП, алкогольную, тахикардитическую формы, ДКМП вследствие чрезмерного употребления селена, карнитина, тиамин и т.п.

Пятилетняя выживаемость среди европеоидной расы при ДКМП до внедрения современных интервенционных методов лечения составляла 31,4% [1]. Смертность от данной патологии увеличивается от 0,10 до 1,16 на 10 000 среди мужчин в возрасте от 35–39 до 55–57 лет [2]. При этом на долю ВСС приходится 20% случаев смерти [3, 4].

ВСС довольно редко служит первым проявлением заболевания, чаще встречается у пациентов с признаками прогрессирующего течения заболевания [5, 6]. В большинстве случаев к эпизодам ВСС приводят жизнеугрожающие ЖА [7].

Генетический анализ

Целесообразно обследовать родственников первой линии родства, особенно в случае злокачественного течения ДКМП и при наличии патологического фенотипа, позволяющего заподозрить генетическую мутацию [8]. На основе имеющихся данных генетический анализ на выявление мутации в гене LMNA может играть роль в стратификации риска ВСС при ДКМП [9, 10]. Однако в большинстве случаев, мутационный скрининг пробанда обладает низкой эффективностью (менее 20% при изолированной ДКМП без сопутствующего поражения скелетной мускулатуры) [8]. Стандартный набор методик при обследовании включает семейный анамнез не менее трех поколений (с оценкой случаев ХСН, ДКМП, трансплантации сердца, ВСС, нарушений сердечного ритма и проводимости, инсульта или других тромбоэмболических осложнений), а также физикальный осмотр, ЭКГ, Эхо-КГ, ХМ-ЭКГ (в случае ВСС пробанда).

Рекомендации по генетическому тестированию

Класс I

1. У всех пациентов с ДКМП рекомендуется тщательное изучение семейного анамнеза не менее чем в 3 поколениях (А).

2. Рекомендуется кардиологический скрининг родственников первой линии родства: анамнез, осмотр, ЭКГ, Эхо-КГ, ХМ-ЭКГ (в случае смерти пробанда) (А).

3. При выявлении у родственников признаков ДКМП рекомендуется регулярное кардиологическое обследование, начиная с раннего детства (при ламинопатиях с 10–12 лет) каждые 12–36 месяцев до 10 лет, каждые 12–24 месяцев до 20 лет и далее каждые 2–5 лет до 50–60 лет и кардиологический скрининг потомков пробанда каждого последующего поколения (В).

4. Если признаки ДКМП у родственников не обнаружены и генетическое тестирование невозможно, рекомендуется регулярное кардиологическое обследование, начиная с раннего детства каждые 12–36 месяцев до 10 лет, каждые 12–24 месяцев до 20 лет и далее каждые 2–5 лет до 50–60 лет. (В).

5. При выявлении у пробанда с ДКМП в результате генетического тестирования причинной мутации рекомендуется генетический скрининг родственников первой линии родства (В).

6. Если причинные мутации у родственников отсутствуют, следует прекратить дальнейшее обследование (С).

7. Если причинные мутации у родственников отсутствуют, не следует проводить генетическое тестирование потомков (С).

Класс II

При выявлении причинных мутаций у родственников бессимптомных носителей причинных мутаций рекомендуется регулярное кардиологическое обследование ежегодно с 10 до 20 лет и далее каждые 1–3 года с использованием дополнительных методов обследования при необходимости (С).

Стратификация риска

Подходы к стратификации риска ВСС у пациентов с ДКМП не отличаются от тех, которые используются при стратификации риска у пациентов с ХСН неишемического генеза (табл. VII.2.1). При ДКМП крайне высокий риск ВСС ассоциирован с мутациями в гене *LMNA*

Рекомендации по профилактике ВСС

Класс I

1. Адекватное медикаментозное лечение ХСН согласно текущим Национальным Рекомендациям по лечению ХСН, включающее обязательное назначение (при отсутствии противопоказаний и побочных эффектов) β-адреноблокаторов (А), иАПФ (А), антагонистов альдостерона (А).

2. В целях вторичной профилактики ВСС ИКД-терапия рекомендована пациентам, выжившим после ФЖ или гемодинамически нестабильной ЖТ (основные факторы риска), которые не были связаны с обратимыми причинами и которые получают постоянную оптимальную медикаментозную терапию, имеют хороший функциональный статус* и благоприятный прогноз выживания в течение года и более (А).

3. В целях первичной профилактики ВСС ИКД-терапия рекомендована пациентам с неишемическими заболеваниями сердца, имеющим ФВ ЛЖ менее 35% (основной фактор риска), 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 (А).

4. У пациентов с ЖТ (основной фактор риска) по механизму re-entry по ножкам пучка Гиса (bundle branch reentry), верифицированной в ходе эндокардиального ЭФИ, показано проведение катетерной абляции ПНПГ (С).

5. Сопутствующая терапия амиодароном, соталолом в виде монотерапии или в сочетании с β -адреноблокаторами с целью уменьшения симптомов ЖТ (как устойчивой, так и неустойчивой) рекомендована пациентам с имплантированными ИКД, получающим терапию по поводу ДКМП (С).

6. Амиодарон показан пациентам с целью лечения гемодинамически значимых ЖТ и НЖТ (основные факторы риска ВСС) в случае, если кардиоверсия и/или коррекция причин возникновения аритмии не смогли устранить или предотвратить ее ранний рецидив (В).

Класс IIa

1. В целях первичной профилактики ВСС ИКД-терапия, комбинированная с бивентрикулярной ЭКС, показана пациентам с ДКМП и ХСН III–IV ФК по NYHA (основной фактор риска), получающим оптимальную лекарственную терапию, у которых длительность комплекса QRS на фоне синусового ритма превышает 120 мс, которые имеют благоприятный прогноз выживания в течение года и более (В).

2. ИКД-терапия показана пациентам с рецидивирующей гемодинамически стабильной ЖТ (основной фактор риска), незначительно сниженной ФВ ЛЖ, получающим оптимальное лечение по поводу ДКМП с хорошим функциональным статусом и имеющим благоприятный прогноз выживания в течение года и более (С).

* о методиках проведения оценки функционального статуса можно прочитать на сайте <http://www.chcr.brown.edu/pcoc/funccti.htm>

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

Класс IIb

1. Амiodарон и/или β -адреноблокаторы могут быть назначены пациентам с основными и второстепенными факторами риска ВСС, получающим оптимальное лечение по поводу ХСН, которым невозможно имплантировать ИКД.

2. В целях первичной профилактики ВСС ИКД-терапия может обсуждаться у пациентов с ДКМП, имеющих ФВ ЛЖ от 30 до 35% (основной фактор риска ВСС), ХСН I ФК по классификации NYHA, получающих постоянную оптимальную лекарственную терапию, с хорошим функциональным статусом и имеющих благоприятный прогноз выживания в течение года и более (B).

Класс III

1. Назначение препаратов IC класса для лечения ЖА (основной фактор риска ВСС) не рекомендуется у пациентов с ХСН (A).

2. ИКД-терапия не показана пациентам с рефрактерной ХСН, у которых маловероятно достижение компенсации и благоприятного прогноза (A).

Список литературы

1. Coughlin S.S., Myers L., Michaels R.K. What explains black-white differences in survival in idiopathic dilated cardiomyopathy? *The Washington, DC, Dilated Cardiomyopathy Study. J Natl Med Assoc* 1997; 89: 277-282.
2. Coughlin S.S., Neaton J.D., Sengupta A., Kuller L.H. Predictors of mortality from idiopathic dilated cardiomyopathy in 356,222 men screened for the Multiple Risk Factor Intervention Trial. *Am J Epidemiol* 1994; 139: 166-172.
3. Dec GW, Fuster V. Idiopathic dilated cardiomyopathy. *N Engl J Med* 1994; 331:1564-1575.
4. Di LA, Secoli G, Perkan A, et al. Changing mortality in dilated cardiomyopathy. *The Heart Muscle Disease Study Group. Br Heart J* 1994; 72: S46-S51.
5. Sugrue DD, Rodeheffer RJ, Codd MB, et al. The clinical course of idiopathic dilated cardiomyopathy. A population-based study. *Ann Intern Med* 1992; 117: 117-123.
6. Komajda M, Jais JP, Reeves F, et al. Factors predicting mortality in idiopathic dilated cardiomyopathy. *Eur Heart J* 1990;11:824-831.
7. Huikuri HV, Castellanos A, Myerburg RJ. Sudden death due to cardiac arrhythmias. *N Engl J Med* 2001;345:1473-82.

8. P. Charron, M. Arad, E. Arbustini, et al. Genetic counselling and testing in cardiomyopathies: a position statement of the European Society of Cardiology Working group on Myocardial and Pericardial Diseases. *Eur J Heart*; 2010; 31: 2715-2728.
9. Meune C, Van Berlo JH, Anselme F, et al. Primary prevention of sudden death in patients with lamin A/C gene mutations. *N Engl J Med* 2006; 354: 209-210.
10. van Berlo JH, de Voogt WG, van der Kooi AJ, et al. Meta-analysis of clinical characteristics of 299 carriers of LMNA gene mutations: do lamin A/C mutations portend a high risk of sudden death? *J Mol Med*. 2005; 83(1): 79-83.

Х.4.Б. Стратификация риска и профилактика ВСС у пациентов с гипертрофической кардиомиопатией

Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП) – развитие гипертрофии миокарда левого желудочка без артериальной гипертензии или клапанных пороков сердца. Частота встречаемости составляет около 1 случая на 500 человек. Кроме того, в современной классификации выделяют ГКМП, связанную с ожирением, редкие случаи чрезмерной ГЛЖ у спортсменов, ГКМП у детей, матери которых больны сахарным диабетом и ГКМП вследствие амилоидоза. Обычно определяется утолщение стенок ЛЖ более или равное 15 мм (для детей более или равное 2 стандартным отклонениям) при условии отсутствия других причин, которые потенциально могут вызвать ГЛЖ, которое не сопровождается развитием дилатации камер сердца [1]. Существенное значение в диагностике ГКМП имеет наличие очаговой гипертрофии миокарда и изменений пространственной ориентации кардиомиоцитов (хаотичность их расположения) [2]. Предполагается, что эти изменения служат субстратом для развития аритмий.

Эпидемиология

По данным различных исследований стран запада, Европы, Азии и Африки в последнее время возросла частота увеличения толщины ЛЖ среди взрослых [3–12]. Указывается на возрастзависимый характер частоты, которая существенно ниже у пациентов моложе 25 лет [9]. В педиатрических регистрах частота ГКМП у детей неизвестна, но популяционные исследования сообщают о заболеваемости от 0,3 до 0,5 на 100 000 в год [13, 14]. Хотя ГКМП чаще всего наследуется по аутосомно-доминантному типу, большинство исследований указывает на небольшое преобладание мужчин. Частота ГКМП у больных разных рас сходна [3–12].

Поскольку ГКМП имеет преимущественно наследственное происхождение, тщательный сбор семейного анамнеза приобретает диагностический смысл, а при возможности следует обследовать и родственников больного [1, 15–18].

Стратификация риска ВСС

Американская коллегия кардиологов и Европейское кардиологическое общество упорядочили по категориям известные факторы риска ВСС как *основные* и *возможные* или *вторичные* для отдельных групп больных ГКМП (табл. X.4.1). Рекомендуется проводить клиническую оценку пациентов с ГКМП для стратификации риска ВСС каждые 12–24 месяца [1, 19–24].

Недавно в мультицентровом ретроспективном длительном исследовании, включавшем 3675 пациентов, известном как HCM Risk-SCD*, была разработана и валидирована новая модель прогнозирования риска ВСС [25]. В HCM Risk-SCD используется изменяющийся предиктор риска, связанный с фактором повышенного риска внезапной смерти, как минимум, в одном опубликованном мультивариативном анализе [25]. Это исключает аномальный ответ кровяного давления на физическую нагрузку из маркёров риска. Такая модель позволяет оценивать индивидуализированный 5-летний риск, и согласуется с моделью, использующей 4 основных фактора риска, эффективность этой предсказательной модели постоянно совершенствуется (С-индекс от 0,54 до 0,7) [25]. В HCM Risk-SCD установлена нелинейная связь между риском ВСС и максимальной толщиной стенки левого желудочка [25]. Этот параметр учитывается в модели в качестве квадратичного члена. Online-калькулятор HCM Risk-SCD доступен по ссылке: (<http://doc2do.com/hcm/webHCM.html>).

Роль генетического тестирования у пациентов с ГКМП в отношении стратификации риска ВСС в настоящее время остается до конца

Таблица X.4.1

Факторы риска ВСС у больных ГКМП

«Большие» (основные) факторы риска развития ВСС	Развитие ВСС возможно у отдельных пациентов
<ul style="list-style-type: none"> - Остановка сердца в следствии ФЖ или ЖТ - Спонтанная устойчивая желудочковая тахикардия - Семейный анамнез случаев ВСС - Необъяснимые синкопе - Утолщение стенок левого желудочка ≥ 30 мм - Неустойчивая спонтанная желудочковая тахикардия 	<ul style="list-style-type: none"> - Фибрилляция предсердий - Ишемия миокарда - Наличие высоко рисковых мутаций генов - Интенсивная (соревновательная) физическая нагрузка

* Модель HCM Risk-SCD не следует использовать для пациентов <16 лет, профессиональных спортсменов и для лиц с метаболическими/инфильтративными заболеваниями (например, болезнью Андерсона–Фабри) и синдромальными формами (например, синдром Нунан). Эта модель не использует стресс-индуцированный градиент в выводном тракте ЛЖ и не была валидирована у лиц до и после миоэктомии или септальной спиртовой абляции.

не изученной (**IIb, B**). Генетическое тестирование на ГКМП рекомендуется у пациентов с нетипичной клинической картиной ГКМП (**I, B**). Семейный скрининг должен включать проведение регистрации ЭКГ, эхокардиографию и клиническую оценку через определенные промежутки времени (от 12 до 18 месяцев у детей и подростков и примерно каждые 5 лет и у взрослых). Проведение генетического тестирования рекомендовано у родственников больного ГКМП первой степени родства (**I, B**) [1, 15–18].

Проведение ХМ-ЭКГ рекомендовано при начальной оценке риска развития ВСС у пациентов с ГКМП (**I, B**), в последующем – каждые 1–2 года при отсутствии указаний в анамнезе на эпизоды ЖТ (**IIa, C**) [1, 22, 26].

Стресс-тест с контролем АД и ЭКГ также возможен для стратификации риска ВСС у пациентов с ГКМП (**IIa, B**). Патологический ответ АД во время теста (определяется либо как неспособность к увеличению АД более чем на 20 мм рт.ст. или падение АД более чем на 20 мм рт.ст. во время теста) предлагается рассматривать как один из возможных факторов, обуславливающих риск развития ВСС [27–29].

Некоторые авторы предлагают рассматривать МРТ сердца с гадолинием как дополнительную методику, помогающую клиницисту в стратификации риска и принятии тактического решения (**IIa, C**) у пациентов с установленным диагнозом ГКМП при невозможности стратификации риска ВСС на основании общеизвестных факторов [1, 30].

Рекомендации по профилактике ВСС

Исследования сердечно-сосудистых заболеваний показали, что имплантация ИКД для первичной и вторичной профилактики может снижать смертность [31, 32]. Имплантация ИКД может рассматриваться для пациентов с прогнозируемым 5-летним риском внезапной смерти $\geq 4\%$ (рассчитанной по модели *HCM Risk-SCD*) и прогнозируемой продолжительностью жизни > 1 года, после детального клинического обследования, принимая во внимание пожизненный риск осложнений и влияния ИКД на образ жизни, социально-экономический статус и психологическое здоровье.

Вторичная профилактика

Пациенты с ГКМП, пережившие эпизод ФЖ или устойчивой желудочковой тахикардии имеют высокий риск последующих летальных сердечных аритмий и должны получить лечение ИКД [30, 33–36].

С другой стороны, количество пациентов, имеющих показания к имплантации ИКД, особенно для *первичной профилактики* ВСС, даже в США и западной Европе значительно превышает число имплантаций. По данным Shah B. et al. [37], в среднем около 20% пациентов, имеющих показания к имплантации ИКД, выполняется необходимая операция. В России, учитывая небольшое число имплантаций ИКД (2381 операция в 2015 году), ИКД получают менее 1% вероятного количества нуждающихся в них пациентов.

Рекомендации по первичной профилактике ВСС у пациентов с ГКМП приведены в **таблице X.4.2** [38].

Класс I

1. ИКД-терапию следует проводить пациентам с ГКМП с прогнозируемым 5-летним риском внезапной смерти $\geq 4\%$ (рассчитанной по модели HCM Risk-SCD) и такими основными факторами риска ВСС как устойчивая ЖТ или ФЖ, которые получают оптимальную лекарственную терапию основного заболевания, имеют хороший функциональный статус и благоприятный прогноз выживания в течение года и более (В).

2. Бета-адреноблокаторы рекомендуются для лечения симптоматичных взрослых пациентов с обструктивной или необструктивной формой ГКМП, но их следует использовать с осторожностью у пациентов с синусовой брадикардией или нарушениями АВ-проводимости (В).

3. Септальная миотомия для лечения пациентов с тяжелыми рефрактерными к консервативной терапии симптомами* и обструкцией ВТЛЖ (С)**.

Класс IIa

1. ИКД-терапия показана для первичной и вторичной профилактики ВСС у пациентов с ГКМП, имеющих как минимум один из основных факторов риска (табл. VII.4.1) – остановка сердца, спонтанная устойчивая ЖТ, семейный анамнез ВСС, синкопальные состояния неясной этиологии, толщина стенки ЛЖ более 30 мм, патологические изменения АД при нагрузочной пробе, спонтанная неустойчивая ЖТ, которые получают постоянную лекарственную терапию, с хорошим функциональным статусом и имеют благоприятный прогноз выживания в течение года и более (В).

* Клинические симптомы включают стенокардию III–IV ФК, обмороки, предобморочные состояния, головокружение, гипотензию, которые сохраняются, несмотря на оптимальную медикаментозную терапию. Градиент давления в ВТЛЖ в состоянии покоя или при выполнении физиологической нагрузки должен превышать 50 мм рт.ст.

** Операция должна выполняться только опытными операторами (выполнившими не менее 20 процедур или работающими в центре, где выполняется не менее 50 процедур в год).

Таблица X.4.2

Первичная профилактика ВСС у больных ГКМП

Фактор риска	Комментарии
Возраст	<ul style="list-style-type: none"> Некоторые факторы риска оказываются у молодых пациентов более значимыми, особенно НЖТ, выраженная ГЛЖ, и необъяснимые обмороки.
Неустойчивая желудочковая тахикардия	<ul style="list-style-type: none"> НЖТ (определяемая как >3 последовательных сокращений с частотой ≥ 120 уд/мин длительностью <30 секунд) развивается у 20–30% пациентов во время амбулаторного мониторинга ЭКГ и является независимым фактором риска ВСС. Меры профилактики ВСС: назначение β-адреноблокаторов (I, B), амиодарона (IIb, C), по показаниям – ИКД-терапия (I, B).
Максимальная толщина стенки левого желудочка	<ul style="list-style-type: none"> Выраженность и распространённость ГЛЖ, измеренная методом трансторакальной ЭхоКГ, ассоциирована с риском ВСС. В нескольких исследованиях был показан наивысший риск ВСС у пациентов с максимальной толщиной стенки ≥ 30 мм.
Семейные случаи внезапной сердечной смерти в молодом возрасте	<ul style="list-style-type: none"> Хотя определения отличаются, семейные случаи ВСС обычно рассматриваются как клинически значимые, если один или больше родственников первой степени родства умерли внезапно в возрасте <40 лет, с диагнозом ГКМП или без него; или когда ВСС развилась у родственника первой степени родства любого возраста с установленным диагнозом ГКМП.
Синкопе	<ul style="list-style-type: none"> Синкопе часто встречаются у пациентов с ГКМП, но их причины могут быть многообразны. Не-нейрокардиогенные синкопе, для которых не получено объяснения после обследования, являются фактором риска ВСС. Эпизоды в течение 6 месяцев от обследования могут иметь наибольшую предсказательную ценность в отношении ВСС. Меры профилактики ВСС, при наличии показаний: проведение септальной миомэктомии (I, C), спиртовая абляция (IIb, B), ИКД-терапия (I, B), имплантация двухкамерного ЭКС (IIb, B).
Обструкция выводного тракта левого желудочка	<ul style="list-style-type: none"> Большое число исследований показали значимую ассоциацию между обструкцией ВТЛЖ и ВСС. Меры профилактики ВСС: назначение β-адреноблокаторов (I, B), проведение септальной миомэктомии (I, C), спиртовая абляция (IIb, B), имплантация двухкамерного ЭКС (IIb, B).
Реакция артериального давления на нагрузку	<ul style="list-style-type: none"> Приблизительно у трети взрослых пациентов с ГКМП отмечается аномальный ответ систолического давления на нагрузку, характеризующийся прогрессирующей гипотензией. Аномальный ответ систолического давления на нагрузку определяется как неспособность к повышению давления хотя бы на 20 мм рт.ст. от уровня покоя на пике физической нагрузки или падение давления >20 мм рт.ст. от пикового давления. Аномальный ответ систолического давления на нагрузку ассоциирован с повышенным риском ВСС у пациентов моложе 40 лет.

2. Спиртовая эмболизация показана взрослым больным ГКМП с обструкцией ВТЛЖ (основной фактор риска у данной категории пациентов) при условии рефрактерности симптомов к медикаментозной терапии и наличии противопоказаний к проведению миотомии/миоэктомии, обусловленных серьезными сопутствующими заболеваниями и/или преклонным возрастом (В).

3. Амиодарон может быть препаратом выбора для лечения пациентов с ГКМП со стойкой ЖТ и/или ФЖ в анамнезе (основные факторы риска), при невозможности имплантации ИКД (С).

4. Проведение расширенной миоэктомии может обсуждаться у пациентов с обструктивной формой ГКМП и резистентностью к медикаментозной терапии (С).

Класс IIb

1. Имплантация ИКД может рассматриваться для пациентов ГКМП с прогнозируемым 5-летним риском внезапной смерти $\leq 4\%$ (рассчитанным по модели HCM Risk-SCD), только если имеются клинические проявления, имеющие доказанную прогностическую значимость (В).

2. Применение амиодарона может быть оправдано для проведения первичной профилактики ВСС у пациентов с ГКМП, имеющих один или более основных факторов риска ВСС, если невозможно выполнить имплантацию ИКД (С).

3. Постоянная двухкамерная ЭКС с укороченной АВ-задержкой может быть показана больным обструктивной формой ГКМП с выраженными симптомами заболевания, рефрактерными к лекарственной терапии, и не являющихся кандидатами для процедуры септальной редукции при условии снижения систолического градиента ВТЛЖ на 25% и более при пробной двухкамерной ЭКС с оптимальным значением АВ-задержки (В).

4. Опыт использования соталола ограничен у пациентов с ГКМП, но его использование возможно в отдельных клинических ситуациях, особенно у пациентов с ИКД (С).

Класс III

1. Имплантация ИКД не рекомендуется больным ГКМП, не имеющим основных факторов риска ВСС (С).

2. Имплантация ИКД не рекомендуется больным ГКМП с прогнозируемым 5-летним риском внезапной смерти $\leq 4\%$ (рассчитанным по модели HCM Risk-SCD) (В).

3. Имплантация ИКД не рекомендуется больным ГКМП с положительным генотипом (возможный фактор риска) и отсутствием клинической симптоматики (С).

4. Спиртовая эмболизация не должна выполняться у больных с выраженной гипертрофией межжелудочковой перегородки (более 30 мм) в связи с неопределенной эффективностью процедуры у данной категории пациентов (С).

5. Спиртовая эмболизация не должна выполняться у бессимптомных пациентов, у больных с медикаментозно контролируемые симптомами, у пациентов с предполагаемыми оперативными вмешательствами на сердце, когда миоэктомия может быть выполнена, как часть или этап операции (С).

6. Назначение нитратов, нифедипина и высоких доз диуретиков является потенциально опасным у пациентов с обструктивной ГКМП (С).

7. Назначение сердечных гликозидов при отсутствии ФП является потенциально опасным у больных ГКМП (В).

Список литературы

1. Gersh BJ, Maron BJ, Bonow RO, et al. Guideline for the Diagnosis and Treatment of Hypertrophic Cardiomyopathy: A Report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Circulation 2011; 124:2761-2796.
2. Юзинкевич СА Электрoкардиoтерапия гипертрофической кардиомиопатии. Клиническая аритмология под ред проф Ардашева АВ Медпрактика-М 2009; 15:532-547.
3. Hada Y, Sakamoto T, Amano K, Yamaguchi T, Takenaka K, Takahashi H, Takikawa R, Hasegawa I, Takahashi T, Suzuki J. Prevalence of hypertrophic cardiomyopathy in a population of adult Japanese workers as detected by echocardiographic screening. Am J Cardiol 1987; 59:183-184.
4. Codd MB, Sugrue DD, Gersh BJ, Melton LJ III. Epidemiology of idiopathic dilated and hypertrophic cardiomyopathy. A population-based study in Olmsted County, Minnesota, 1975-1984. Circulation 1989; 80:564-572.
5. Maron BJ, Gardin JM, Flack JM, Gidding SS, Kurosaki TT, Bild DE. Prevalence of hypertrophic cardiomyopathy in a general population of young adults. Echocardiographic analysis of 4111 subjects in the CARDIA Study. Coronary Artery Risk Development in (Young) Adults. Circulation 1995; 92:785-789.
6. Corrado D, Basso C, Schiavon M, Thiene G. Screening for hypertrophic cardiomyopathy in young athletes. N Engl J Med 1998; 339:364-369.
7. Maron BJ, Mathenge R, Casey SA, Poliac LC, Longe TF. Clinical profile of hypertrophic cardiomyopathy identified de novo in rural communities. J Am Coll Cardiol 1999; 33:1590-1595.
8. Nistri S, Thiene G, Basso C, Corrado D, Vitolo A, Maron BJ. Screening for hypertrophic cardiomyopathy in a young male military population. Am J Cardiol 2003; 91:1021-1023, A8.
9. Zou Y, Song L, Wang Z, Ma A, Liu T, Gu H, Lu S, Wu P, Zhang Y, Shen L, Cai Y, Zhen Y, Liu Y, Hui R. Prevalence of idiopathic hypertrophic cardiomyopathy in China: a population-based echocardiographic analysis of 8080 adults. Am J Med 2004; 116:14-18.
10. Maron BJ, Spirito P, Roman MJ, Paranicas M, Okin PM, Best LG, Lee ET, Devereux RB. Prevalence of hypertrophic cardiomyopathy in a population-based sample of

- American Indians aged 51 to 77 years (the Strong Heart Study). Am J Cardiol* 2004; 93:1510-1514.
11. Maron EE, Janabi M, Kaushik R. Clinical and echocardiographic study of hypertrophic cardiomyopathy in Tanzania. *Trop Doct* 2006; 36:225-227.
 12. NgCT, Chee TS, Ling LF, Lee YP, Ching CK, Chua TS, Cheok C, OngHY. Prevalence of hypertrophic cardiomyopathy on an electrocardiogram-based pre-participation screening programme in a young male South-East Asian population: results from the Singapore Armed Forces Electrocardiogram and Echocardiogram screening protocol. *Europace* 2011; 13:883-888.
 13. Lipshultz SE, Sleeper LA, Towbin JA, Lowe AM, Orav EJ, Cox GF, Lurie PR, McCoy KL, McDonald MA, Messere JE, Colan SD. The incidence of pediatric cardiomyopathy in two regions of the United States. *N Engl J Med* 2003; 348:1647-1655.
 14. NugentAW, Daubeney PE, Chondros P, Carlin JB, Colan SD, Cheung M, Davis AM, Chow CW, Weintraub RG. Clinical features and outcomes of childhood hypertrophic cardiomyopathy: results from a national population-based study. *Circulation* 2005; 112:1332-1338.
 15. Maron BJ, Niimura H, Casey SA, et al. Development of left ventricular hypertrophy in adults in hypertrophic cardiomyopathy caused by cardiac myosin-binding protein C gene mutation. *J Am Coll Cardiol* 2001; 38:315-321.
 16. Rosenzweig A, Watkins H, Hwang DS, et al. Preclinical diagnosis of familial hypertrophic cardiomyopathy by genetic analysis of blood lymphocytes. *N Engl J Med* 1991; 325:1753-1760.
 17. Spada M, Pagliardini S, Yasuda M, et al. High incidence of later-onset Fabry disease revealed by newborn screening. *Am J Hum Genet* 2006; 79:31-40.
 18. Maron BJ, McKenna WJ, Danielson GK, et al. ACC/ESC clinical experts consensus document on hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 2002; 42:1687-1713.
 19. Elliott PM, Poloniecki J, Dickie S, et al. Sudden death in hypertrophic cardiomyopathy: identification of high risk patients. *J Am Coll Cardiol* 2000; 36:2212-2218.
 20. Elliott PM, Gimeno Blanes JR, Mahon NG, et al. Relation between severity of left-ventricular hypertrophy and prognosis in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Lancet* 2001; 357:420-424.
 21. Maron BJ, Semsarian C, Shen WK, et al. Circadian patterns in the occurrence of malignant ventricular tachyarrhythmias triggering defibrillator interventions in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Heart Rhythm* 2009; 6:599-602.
 22. Elliott PM, Gimeno JR, Tome MT, et al. Left ventricular outflow tract obstruction and sudden death risk in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Eur Heart J* 2006; 27:1933-1941.
 23. Maron BJ Risk stratification and role of implantable defibrillators for prevention of sudden death in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Circ J* 2010; 74:2271-2282.
 24. Spirito P, Autore C, Rapezzi C, et al. Syncope and risk of sudden death in hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation* 2009; 119:1703-1710.
 25. O'Mahony C, Jichi F, Pavlou M, Monserrat L, Anastasakis A, Rapezzi C, Biagini E, Gimeno JR, Limongelli G, McKenna WJ, Omar RZ, Elliott PM. A novel clinical risk prediction model for sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy (HCM Risk-SCD). *Eur Heart J* 2014; 35:2010-2020.

26. Oerger DM, Picard MH, Palacios IF, et al. Time course of pressure gradient response after first alcohol septal ablation for obstructive hypertrophic cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 2006; 97:1511-1514.
27. Ciampi Q, Betocchi S, Lombardi R, et al. Hemodynamic determinants of exercise-induced abnormal blood pressure response in hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 2002; 40:278-284.
28. Olivetto I, Maron BJ, Monteregeggi A, et al. Prognostic value of systemic blood pressure response during exercise in a community-based patient population with hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 1999; 33:2044-2051.
29. Rubinshtein R, Glockner JF, Ommen SR, et al. Characteristics and clinical significance of late gadolinium enhancement by contrast-enhanced magnetic resonance imaging in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Circ Heart Fail* 2010; 3:51-58.
30. Maron BJ, Spirito P, Shen WK, et al. Implantable cardioverter-defibrillators and prevention of sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy. *JAMA* 2007; 298:405-412.
31. Connolly SJ, Hallstrom AP, Cappato R, Schron EB, Kuck KH, Zipes DP, Greene HL, Boczor S, Domanski M, Follmann D, Gent M, Roberts RS. Meta-analysis of the ESC uidelines 2779d implantable cardioverter defibrillator secondary prevention trials. AVID, CASH and CIDS studies. Antiarhythmics vs Implantable Defibrillator study. Cardiac Arrest Study Hamburg. Canadian Implantable Defibrillator Study. *Eur Heart J* 2000; 21:2071-2078.
32. Lee DS, Green LD, Liu PP, Dorian P, Newman DM, Grant FC, Tu JV, Alter DA. Effectiveness of implantable defibrillators for preventing arrhythmic events and death: a meta-analysis. *J Am Coll Cardiol* 2003; 41:1573-1582.
33. O'Mahony C, Lambiase PD, Quarta G, Cardona M, Calcagnino M, Tsovolas K, Al Shaikh S, Rahman SM, Arnous S, Jones S, McKenna W, Elliott P. The long-term survival and the risks and benefits of implantable cardioverter defibrillators in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Heart* 2012; 98:116-125.
34. Elliott PM, Sharma S, Varnava A, Poloniecki J, Rowland E, McKenna WJ. Survival after cardiac arrest or sustained ventricular tachycardia in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 1999; 33:1596-1601.
35. Cecchi F, Maron BJ, Epstein SE. Long-term outcome of patients with hypertrophic cardiomyopathy successfully resuscitated after cardiac arrest. *J Am Coll Cardiol* 1989; 13:1283-1288.
36. Syska P, Przybylski A, Chojnowska L, Lewandowski M, Sterlinski M, Maciag A, Gepner K, Pytkowski M, Kowalik I, Maczynska-Mazuruk R, Ruzyllo W, Szwed H. Implantable cardioverter-defibrillator in patients with hypertrophic cardiomyopathy: efficacy and complications of the therapy in long-term follow-up. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2010; 21:883-889.
37. Shah B, Adrian FH, Liang L, Al-Khatib SM, Clyde WY, Gregg CF, Eric D. Hospital Variation and Characteristics of Implantable Cardioverter-Defibrillator Use in Patients With Heart Failure. *Journal of the American College of Cardiology* 2009; 53: 416-422.
38. Perry M, et al. Guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: The Task Force for the Diagnosis and Management of Hypertrophic Cardiomyopathy of the European Society of Cardiology. *European Heart Journal* 2014; 35:2733-2779.

Х.4.1.В. Стратификация риска и профилактика ВСС у пациентов с АДПЖ

В настоящее время «аритмогенная дисплазия/кардиомиопатия правого желудочка» определяется как патология мышцы сердца, часто семейная, характеризующаяся структурной и функциональной аномалией правого, желудочка, связанной с замещением миокарда жировой или фиброзной тканью [1]. Данные последнего времени свидетельствуют о вовлечении в патологический процесс и левого желудочка в 50% случаев [2]. Большинство клинических и гистологических данных свидетельствуют, что патологический процесс носит приобретенный характер и прогрессирует во времени. Однако это не исключает возможности наличия генетически обусловленной миокардиодистрофии, проявляющейся в детском или подростковом возрасте. Характерным признаком патологии является локальное или диффузное трансмуральное замещение миокарда свободной стенки правого желудочка жировой или фиброзно-жировой тканью при обычно нормальном левом желудочке сердца.

Проявления АДПЖ являются производными электрической нестабильности миокарда и прогрессирующей дисфункции желудочков сердца.

Желудочковые нарушения ритма – эстрасистолия, неустойчивая или устойчивая тахикардия могут быть причиной фибрилляции желудочков и внезапной смерти на любом этапе развития патологии. Прогрессирующее ухудшение насосной функции миокарда приводит к развитию правожелудочковой и бивентрикулярной сердечной недостаточности и наблюдается до 20% всех случаев при длительном наблюдении [3].

Существующие критерии диагностики основаны на гистологических, генетических, электрокардиографических параметрах и данных различных методов визуализации структуры миокарда (МРТ, КТ, эхокардиографии). Выделяют три категории пациентов: с очевидной формой, пограничной и возможной [4].

Частота АДПЖ в общей популяции варьирует от 1 на 1000 до 1 на 5000 населения и является значимой причиной ВСС у спортсменов и лиц молодого возраста [5].

Лечение как метод профилактики ВСС

Специфического лечения, направленного на сам патологический процесс при АДПЖ, в настоящее время не существует. При развитии дисфункции миокарда проводится коррекция сердечной недостаточно-

сти. Но определяющим в лечении этих больных является антиаритмическая терапия, направленная на профилактику и купирование желудочковых аритмий.

Профилактика внезапной сердечной смерти при данной патологии направлена на коррекцию именно аритмического компонента.

В лечении АДПЖ используется все формы терапии: медикаментозную, хирургические методы, катетерную деструкцию, имплантацию кардиовертеров-дефибрилляторов.

Медикаментозная терапия. В настоящее время нет единого мнения относительно стратегии лечения у асимптоматичных пациентов с незначительными изменениями морфологии правого желудочка и без желудочковых аритмий. В этих случаях оправдано использование β -адреноблокаторов для снижения риска возникновения адренергически-стимулированных аритмий. При наличии у больного симптоматичных желудочковых экстрасистол, эпизодов неустойчивой желудочковой тахикардии, лечение также целесообразно начинать с β -адреноблокаторов. Пациенты с пароксизмами устойчивой желудочковой тахикардии должны быть оценены с точки зрения необходимости имплантации кардиовертера-дефибриллятора, при возможном сохранении антиаритмической терапии для уменьшения количества разрядов.

Медикаментозное лечение симптоматичных желудочковых аритмий у больных АДПЖ, даже с использованием ААТ III класса, может быть безуспешным или связано с риском развития побочных явлений. В этих случаях могут быть применены хирургические или катетерные методы лечения.

Хирургические методы. Первой попыткой воздействия на субстрат тахикардии была венстрикулотомия в зоне наиболее ранней эпикардимальной активации, выполненная G. Guiraudon с соавторами в 1974 году. В последующем для лечения больных с АДПЖ эта группа авторов предложила операцию полной изоляции свободной стенки правого желудочка [6]. Однако широкого распространения эта операция не нашла по причине частого развития острой правожелудочковой недостаточности. Описаны отдельные случаи длительного эффекта изоляции правого желудочка при незначительном снижении функции на фоне двухкамерной электрокардиостимуляции [7]. Модификация методики с частичной изоляцией свободной стенки правого желудочка не нашла широкого применения вследствие частых рецидивов тахикардии [8]. Одним из вариантов хирургического лечения аритмогенной дисплазии можно считать трансплантацию сердца. Как метод лечения сердечной недоста-

точности у этой группы больных возможно использование кардиомиопластики правого желудочка [9].

Катетерные методы. Желудочковые нарушения ритма при аритмогенной дисплазии связаны или с аномальной эктопической активностью или наличием зон «медленного» проведения и риентри тахикардиями. Гетерогенность морфологических изменений и прогрессирование патологического процесса при АДПЖ являются причиной полифокального характера и трансформации желудочковых аритмий.

В 1984 году Р. Puech с соавторами впервые сообщил о успешной катетерной деструкции у 27-летнего пациента с аритмогенной дисплазией правого желудочка [10].

Механизм риентри связан с наличием зоны «медленного проведения», которая является критическим звеном тахикардии и целью катетерного воздействия. Нередко полиморфность желудочковой тахикардии обусловлена наличием нескольких точек «выхода» вокруг одной области «медленного проведения».

Как и при коронарогенных желудочковых тахикардиях с механизмом риентри наиболее эффективны воздействия в зону «медленного проведения» [11, 12].

Новые возможности в лечении больных с АДПЖ открылись при появлении методики электро-анатомического картирования. Регистрация амплитуды и направленности сигналов с поверхности эндокарда позволяет не только определить механизм тахикардии, но и визуализировать распространенность патологического процесса. М. Voulos с соавторами выявили корреляцию между данными магнитно-резонансной томографии и эхокардиографии и результатами электро-анатомического картирования [13].

Эффективность и отдалённые результаты катетерной деструкции при АДПЖ определяются двумя факторами: полиморфностью субстрата тахикардии, сложностями идентификации критической зоны, а также дальнейшим развитием заболевания. АДПЖ — прогрессирующая патология с высокой вероятностью возникновения новых желудочковых аритмий. Распространенность субстрата и его развитие при аритмогенной дисплазии нередко делает невозможным полное устранение аритмогенной зоны, но позволяет ее модифицировать и достичь устойчивого эффекта. Нередко больным требуется выполнить несколько операций. По данным Fontaine G. и соавторов, эффективность первой операции составила 32%. После второй — эффект достигнут у 45% больных. И в результате трех процедур был достигнут устойчивый результат в период наблюдения 5,4 лет [14].

Имплантация кардиовертеров-дефибрилляторов. Как и пациенты, перенесшие инфаркт миокарда, больные с аритмогенной дисплазией правого желудочка имеют риск внезапной сердечной смерти. Пациентам группы риска показана имплантация кардиовертеров-дефибрилляторов. В отличие от ишемической болезни сердца в отношении АДПЖ нет единого мнения о необходимости имплантации кардиовертеров-дефибрилляторов для первичной профилактики внезапной сердечной смерти. В настоящее время эта операция, как мера первичной профилактики, оправдана у пациентов с отягощенным анамнезом (наличие внезапно умерших ближайших родственников и верифицированной аритмогенной дисплазии правого желудочка) и имеющих признаки этой патологии. Дополнительным фактором могут быть данные генетического анализа, особенно выявление типа ARVD2, который характеризуется возникновением полиморфной желудочковой тахикардии и внезапной смертью в юном возрасте.

Пациенты, перенесшие эпизоды фибрилляции желудочков, или имеющие устойчивые пароксизмы желудочковой тахикардии, являются безусловными кандидатами для вторичной профилактики внезапной сердечной смерти с использованием имплантируемых кардиовертеров-дефибрилляторов.

Использование этих устройств позволяет значительно снизить риск аритмической смерти. Однако большинство пациентов при этом сохраняют необходимость приема антиаритмических препаратов для уменьшения количества разрядов дефибриллятора [15].

Имплантация кардиовертеров-дефибрилляторов у больных этой группы, учитывая изменения в правом желудочке, сопряжена с более высокой частотой дисфункции системы – нарушением детекции на фоне сниженной амплитуды R волны, высокими порогами стимуляции, а также риском перфорации миокарда электродом.

Выбор лечебной тактики

Учитывая различные формы и варианты клинического течения аритмогенной дисплазии правого желудочка, единого алгоритма лечебной тактики не существует. Условно можно разделить пациентов с аритмогенной дисплазией на пять групп.

1. Пациенты с ограниченной формой дисплазии в сочетании с асимптомной или малосимптомной желудочковой экстрасистолией, без отягощенного семейного анамнеза. В этих случаях системная антиаритмическая терапия, за исключением β -адреноблокаторов, не оправдана. Безусловно, этим пациентам, как и всем больным с

АДПЖ, следует избегать интенсивных физических нагрузок и занятий спортом.

2. При наличии локальных форм АДПЖ в сочетании с симптомной желудочковой экстрасистолией, пароксизмами неустойчивой или устойчивой эктопической тахикардии показана антиаритмическая терапия. В случаях неэффективности или невозможности медикаментозного лечения целесообразно выполнить катетерную деструкцию зоны тахикардии.

3. Для предупреждения эпизодов устойчивой, гемодинамически значимой ригидности желудочковой тахикардии без выраженной дисфункции миокарда правого желудочка может быть проведен подбор антиаритмических препаратов с использованием эндокардиального электрофизиологического исследования. При сохранении рецидивов тахикардии показана катетерная операция или имплантация кардиовертера-дефибриллятора.

4. Пациенты с пароксизмами устойчивой желудочковой тахикардии на фоне выраженной дисфункции миокарда, равно как и перенесшие внезапную сердечную смерть, требуют имплантации кардиовертера-дефибриллятора при сохранении приема антиаритмических препаратов и сопутствующей коррекции сердечной недостаточности.

5. При редких вариантах АДПЖ, когда преобладают явления дисфункции миокарда (болезни Uhl) или бивентрикулярной патологии без эпизодов желудочковой тахикардии, или фибрилляции желудочков, показана коррекция проявлений сердечной недостаточности. Имплантация кардиовертера-дефибриллятора может быть рассмотрена, но достоверных данных эффективности его применения в этой группе больных в настоящее время нет.

Список литературы

1. Corrado D., Basso C., Thiene G. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: diagnosis, prognosis, and treatment. // *Heart* - 2000. – Vol.83. – P.588-595.
2. Sen-Chowdhry S., Syrris P., Prasad S.K., Hughes S.E., Merrifield R., Ward D., Pennell D.J., McKenna W.J. Left-dominant arrhythmogenic cardiomyopathy: an underrecognized clinical entity. // *J Am Coll Cardiol* 2008. – Vol. 52.- P.2175-2187.
3. Pinamonti B., Di Lenarda A., Sinagra G., Silvestri F., Bussani R., Camerini F. Long-term evolution of right ventricular dysplasia-cardiomyopathy. // *Am. Heart J.* – 1995. – Vol.129. – P.412-415.
4. Marcus F.I., McKenna W.J., Sherrill D., Basso C., Bauce B., Bluemke D.A., Calkins H., Corrado D., Cox M.G., Daubert J.P., Fontaine G., Gear K., Hauer R., Nava A., Picard M.H., Protonotarios N., Saffitz J.E., Sanborn D.M., Steinberg J.S., Tandri H., Thiene G., Towbin J.A., Tsatsopoulou A., Wichter T., Zareba W. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: proposed modification of the task force criteria. *Eur Heart J.*- 2010.- Vol.31.- P.806-814.

5. Basso C., Corrado D., Thiene G. Cardiovascular causes of sudden death in young individuals including athletes. // *Cardiol Rev* – 1999.- Vol.7. – P.127-135.
6. Guiraudon G., Klein G.J., Gulamhusein S.S. Total disconnection of the right ventricular free wall: Surgical treatment of right ventricular tachycardia associated with right ventricular dysplasia. // *Circulation* – 1983. – Vol.67. – P.463-470.
7. Tang C., Klein G.J., Guiraudon G.M. et al. Pacing in right ventricular dysplasia after disconnection surgery. // *J. Cardiovasc. Electrophysiol.* – 2000. - Vol.11, N.2. -P.199-202.
8. Nimkhedkar K., Hilton C.J., Furniss S.S. et al. Surgery for ventricular tachycardia associated with right ventricular dysplasia. Disarticulation of right ventricle in 9 of 10 cases. // *J. Am. Coll. Cardiol.* – 1992. – Vol.19. – P.1079-1084.
9. Fontaine G., Chachques J.C., Argyriadis P., Hebert J.-L., Fontaliran F., Carpentier A. Right Ventricular Cardiomyoplasty for the Treatment of Severe Right Ventricular Dysfunction: Long-Term Follow-Up.// *J. Am. Coll. Cardiol.* – 2001. - Vol.37. –N.2 (Suppl.A).- P.477A. - Abstr.815-3.
10. Puech P., Gallay P., Grolleau R., Koliopoulos N.: Traitement par electrofulguration endocavitaire d'une tachycardia ventriculaire recidivante par dysplasie ventriculaire droite. // *Arch. Mal. Coeur* – 1984. – Vol.77. – P.826-834.
11. Elisson K.E., Friedman P.L., Ganz L.I., Stevenson W.G. Entrainment Mapping and Radiofrequency Catheter Ablation of Ventricular Tachycardia in Right Ventricular Dysplasia. *J. Am. Coll. Cardiol.* - 1998. – Vol.32. – P.724-728.
12. Kusano K.F., Emori T., Morita H., Ohe T. Ablation of ventricular tachycardia by isolating the critical site in a patient with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *J. Cardiovasc. Electrophysiol* 2000 (1):102-105.
13. Boulos M., Lashovsky I., Reisner S. and Gepstein L. Electroanatomic mapping of arrhythmogenic right ventricular dysplasia. – *J. Am Coll. Cardiol* 2001 (38):2020-2027.
14. Fontaine G., Tonet J., Gallais Y. et al. Ventricular tachycardia catheter ablation in arrhythmogenic right ventricular dysplasia: a 16-year experience.// *Curr. Cardiol. Rep* 2000 (2):498-506.
15. Gatzoulis K., Protonotarios N., Anastasakis A., Tsatsopoulou A., Vlasseros J., Gialafos J., Toutouzas P. Implantable defibrillator therapy in Naxos disease. *Pacing Clin. Electrophysiol* 2000;23 (7):1176-1178.

X.5. ВСС при синдроме WPW

Синдром WPW – это сочетание ЭКГ-феномена, иллюстрирующего предвозбуждение желудочков сердца по дополнительному (аномальному) атриовентрикулярному соединению (ДАВС) и пароксизмальной атриовентрикулярной реципрокной (ре-ентри) тахикардии (АВРТ), возникающей в результате реализации механизма повторного входа электрического возбуждения структурными составляющими компонентами, которого являются врожденное добавочное атриовентрикулярное соединение, нормальное атриовентрикулярное соединение, миокард предсердий и желудочков [1–3].

О феномене WPW говорят в том случае, если у пациента на фоне синусового ритма на поверхностной ЭКГ имеются признаки антероградного (от предсердия к желудочкам) проведения по ДАВС (предвозбуждение

желудочков), но в анамнезе нет указаний на клинические проявления или факт верификации АВРТ на ЭКГ [1, 2].

Термин синдром WPW относится и к пациентам, у которых предвозбуждение желудочков сочетается с иной симптоматической тахикардией, отличной от АВРТ, например – фибрилляцией или трепетанием предсердий [1–3].

По данным различных авторов распространенность синдрома WPW в общей популяции составляет 0,1–0,3% [1–4].

Среди пациентов с синдромом WPW риск ВСС в течение 3–10 лет составляет от 0,15 до 0,39%, что выше общепопуляционного риска ВСС [1–3, 10, 11]. Нередко сердечный арест является первым клиническим симптомом синдрома WPW.

К *основным* факторам риска ВСС у пациентов с синдромом/феноменом WPW (в порядке уменьшения их значимости) относятся: эпизод фибрилляции предсердий с величиной интервала RR 260 мс и менее на фоне антероградного проведения по ДАВС, наличие синкопальных состояний в анамнезе, структурная патология сердца, семейный анамнез синдрома WPW и ВСС, величина антероградного рефрактерного периода ДАВС меньше 270 мс [3, 6, 7, 10–12].

Стратификация риска

Алгоритм стратификации риска ВСС представлен в таблице X.5.1. Он основан на выявлении основных факторов риска возникновения ВСС у пациентов с синдромом WPW [3, 7, 9]. Последовательная реализация

Таблица X.5.1

Стратификация риска ВСС у пациентов с синдромом WPW

1. Есть ли признаки предвозбуждения на ЭКГ		
Да		Нет
См. пункт 2		
2. Есть ли симптоматическая тахикардия и/или синкопальные состояния в анамнезе		
Да		Нет
эндоЭФИ и РЧА ДАВС		См. пункт 2
2. Есть ли семейный анамнез синдрома WPW и ВСС		
Да		Нет
ЭндоЭФИ и РЧА ДАВС		См. пункт 3
3. Есть ли структурная патология сердца		
Да		Нет
ЭндоЭФИ и РЧА ДАВС		См. пункт 4
4. Предвозбуждение желудочков асимптомно		
<i>См. рекомендации по профилактике ВСС</i>		

данного алгоритма позволит определить перечень мероприятий, необходимых для проведения первичной/вторичной профилактики ВСС в каждом конкретном клиническом случае.

При стратификации риска ВСС у данной категории пациентов, основной задачей является выявление клинических признаков (*основных* факторов риска и их сочетания), ассоциированных с высоким риском развития ВСС. В конечном итоге, это будет определять последовательность мероприятий по профилактике ВСС.

Рекомендации по профилактике ВСС

Класс I

1. Больным с признаками предвозбуждения желудочков на ЭКГ, перенесшим сердечный арест, необъяснимые обмороки (основные факторы риска) или симптоматичную тахикардию показано проведение РЧА ДАВС (В).

2. Пациентам с фибрилляцией предсердий (или другой предсердной тахикардией), сопровождающейся высокочастотной активацией миокарда желудочков (величиной интервала RR 260 мс и менее на фоне антероградного проведения по ДАВС – основной фактор риска ВСС), показано проведение РЧА (В).

3. У пациентов с синдромом WPW, имеющих основные факторы риска и которые предпочитают медикаментозную терапию проведению РЧА, средствами выбора являются ААП I класса или амиодарон (С).

4. Представителям рискованных профессий (пилоты самолетов, водители общественного транспорта, спортсмены) у которых диагностируется синдром/феномен WPW вне зависимости от наличия симптомов и величины антероградного эффективного рефрактерного периода (ЭРП) ДАВС показано проведение РЧА ДАВС даже при отсутствии основных факторов риска ВСС (В).

5. Пациенты с феноменом WPW, у которых антероградный ЭРП ДАВС менее 270 мс показано проведение РЧА ДАВС (основной фактор риска) (В).

Класс IIa

1. Пациентам с признаками предвозбуждения желудочков на ЭКГ, отсутствием основных факторов риска (указания в анамнезе на симптоматичную тахикардию, синкопе, семейный анамнез ВСС, наличие структурной патологии сердца, величина антероградного ЭРП ДАВС более 270 мс) показано динамическое наблюдение кардиологом (С).

2. Пациентам с признаками предвозбуждения желудочков на ЭКГ, отсутствием в анамнезе указаний на симптоматичную тахикардию, син-

копе, семейный анамнез ВСС, наличие структурной патологии сердца, у которых величина антероградного ЭРП ДАВС более 270 мс, не показано назначение ААП (С).

Класс II

1. У пациентов с феноменом WPW, у которых величина антероградного ЭРП ДАВС превышает 270 мс, возможно проведения РЧА (С).

Класс III

1. Пациентам с синдромом/феноменом WPW противопоказано назначение дигоксина, β -адреноблокаторов, верапамила и АТФ (С).

Список литературы

1. Ардашев А. Клиническая аритмология. М, Медпрактика-М, 2009 г.
2. Кушаковский М.С. Аритмии сердца. СПб.: «Фолиант», 1998. – 640 с.
3. Ардашев А.В., Рыбаченко МС., Желяков Е.Г. и соавт. Синдром Вольфа-Паркинсона-Уайта: классификация, клинические проявления, диагностика и лечение. Кардиология 2009; 10:84-94.
4. Rodriguez L-M, de Chillou C, Schlapfer J. Age at onset and gender of patients with different types of supraventricular tachycardias. Am J Cardiol 1992; 70:1213-1215.
5. Klein GJ, Bashore TM, Sellers TD. Ventricular fibrillation in the Wolff-Parkinson-White syndrome. N Engl J Med 1979; 301:1080-1085.
6. Timmermans C, Smeets JLRM, Rodriguez LM. Aborted sudden death in the WPW syndrome. Am. J Cardiol 1995; 76: 492-494.
7. Montoya PT, Brugada P, Smeets J. Ventricular fibrillation in the Wolff-Parkinson-White syndrome. Eur Heart J 1991; 444-150.
8. Epstein A, Miles W, Garson Jr A. Personal and Public Safety Issues Related to Arrhythmias. That May Affect Consciousness: Implications for Regulation and Physician Recommendations. Circulation 1996; 94:1147-1166.
9. Pappone C, Santinelli V, Manguso F, et al. A randomized study of prophylactic catheter ablation in asymptomatic patients with the Wolff-Parkinson-White syndrome. N Engl J Med 2003; 349:1803-11.
10. Yi-Jen Chen, Shih-Ann Chen, Ching-Tai Tai. Role of atrial electrophysiology and autonomic nervous system in patients with supraventricular tachycardia and paroxysmal atrial fibrillation. JACC 1998; Vol 32 No 3: p.732-738.
11. Bromberg BI, Lindsay BD, Cain ME. Impact of history and electrophysiologic characteristics of accessory pathway on management strategies to reduce sudden death among children with WPW syndrom. JACC 1996; Vol 27/ No 3:690-5.
12. Wang Y, Scheinman MM, Chien WW. JC. Patients with supraventricular tachycardia presenting with aborted sudden death: incidence, mechanism and long-term follow-up. JACC 1991; 18:1711-1719.

Х.6. ВСС при фибрилляции предсердий

Фибрилляция предсердий (ФП) ассоциируется с увеличением риска развития сердечной недостаточности, кардиогенных тромбоэмболий, в частности мозговых инсультов и, вследствие этих причин, повышением общей смертности [1, 2]. Кроме того, известно, что при некото-

рых заболеваниях фибрилляция предсердий повышает риск ВСС. Это касается, в частности синдрома WPW [3], гипертрофической кардиомиопатии [4] и синдрома укороченного интервала QT [5], о чем сказано в соответствующих главах данных Рекомендаций. Более того, результаты исследований нескольких последних лет свидетельствуют о том, что ФП может являться самостоятельным фактором риска развития фибрилляции желудочков (ФЖ) и ВСС [6–9].

У больных, страдающих этой аритмией, риск ВСС вследствие развития фибрилляции или асистолии желудочков более чем в два раза превышает такой риск у пациентов без ФП [10]. Причины и механизмы возможной связи фибрилляции предсердий и фибрилляции желудочков изучены недостаточно. Одной из наиболее фундаментальных работ по данному вопросу является анализ, проведенный на основании исследования ENGAGE AF-TIMI 48 Trial, в котором были изучены результаты 2,8-летнего лечения антикоагулянтами варфарином или эдоксабаном 21105 больных с ФП. Среди других показателей изучались возможные предикторы ВСС [8]. По результатам этого анализа, среди многих параметров наиболее частыми факторами, которые могут значимо увеличивать риск ВСС у больных с ФП являются: перенесенный инфаркт миокарда, ХСН III–IV NYHA, ФВЛЖ < 50%. Среди дополнительных значимых предикторов ВСС у этих больных названы: возраст старше 75 лет, мужской пол, ЭКГ-признаки гипертрофии левого желудочка, увеличение числа сердечных сокращений более 80/мин, неназначение β -адреноблокаторов, назначение дигиталиса. Определенную роль как факторов риска ВСС могут играть повышение содержания в крови креатинина, наличие перманентной или персистирующей формы ФП, сахарный диабет. Многие из названных факторов являются модифицируемыми, однако возможность снижения риска ВСС путем воздействия на них требует дальнейших исследований. Имеющиеся на сегодняшний день данные не позволяют считать, что адекватная терапия антикоагулянтами может снизить риск ВСС при ФП, несмотря на уменьшение риска инсульта [2].

Стратификация риска

ФП может проявляться резкой тахи- или брадикардией, вызывающих гемодинамические расстройства и сопровождаться синкопальными состояниями, артериальной гипотензией, признаками ишемии миокарда, появлением или усугублением сердечной недостаточности. Эти симптомы являются важнейшими факторами риска ВСС, особенно у больных со структурной патологией сердца, в частности, перенесен-

ным инфарктом миокарда, выраженной гипертрофией левого желудочка с признаками ХСН III–IV NYHA. Среди основных факторов риска ВСС при ФП следует назвать синдром WPW с эпизодами тахикардии с величиной интервала RR менее 260 мс на фоне антероградного проведения по ДАВС, а также эпизоды брадиаритмии с частотой ритма менее 40 в мин или паузами более 3 сек вследствие АВ блокады, особенно дистального типа.

Рекомендации по профилактике ВСС

Класс IIa

1. Адекватная медикаментозная терапия больных ИБС, постинфарктным кардиосклерозом, согласно действующим Национальным Рекомендациям, включающая использование (при отсутствии противопоказаний) β -адреноблокаторов, иАПФ, ацетилсалициловой кислоты, статинов и других средств, снижающих риск ВСС у больных данным заболеванием.

2. Адекватная медикаментозная терапия ХСН, согласно действующим Национальным Рекомендациям, включающая использование (при отсутствии противопоказаний) β -адреноблокаторов, иАПФ, антагонистов альдостерона и других средств, снижающих риск ВСС у больных с ХСН.

Класс IIb

1. Адекватная медикаментозная терапия заболеваний, сопровождающихся выраженной гипертрофией левого желудочка (гипертрофическая кардиомиопатия артериальная гипертензия и др.), согласно действующим Национальным Рекомендациям, включающая использование (при отсутствии противопоказаний) β -адреноблокаторов и других средств, снижающих риск ВСС у больных этими заболеваниями.

2. При наличии аритмических синдромов, угрожающих возможностью ВСС, в частности синдрома WPW с угрожающей тахиаритмией, целесообразно проведение РЧА.

3. При наличии гемодинамически значимых брадиаритмий, а также выраженной брадикардии (<40 в мин) и пауз более 3 сек. целесообразно использование постоянной ЭКС.

Список литературы

1. January S.T, Wann L.S, Alpert J.S et al. ACC/AHA Task Force Members. 2014 AHA/ACC/ HRS guideline for the management of patients with atrial fibrillation. *Circulation*. 2014, 130, 2071-2104.
2. Kirchhof P, Benussi S, Kotecha B. et al. 2016 ESC guidelines for the management of atrial fibrillation developed in collaboration with EACTS. *Eur. Heart J*, DOI: 10.1093/eur heartj/ehw210.

3. Ардашев А.В., Баица Д.И., Бутаев Т.Д. и др. Синдром Вольфа – Паркинсона – Уайта: клиника, диагностика, лечение – М.: ИД «Медпрактика», 2014, 160 с.
4. Юзинкевич С.А. Стратификация риска и профилактика внезапной смерти при гипертрофической кардиомиопатии. В кн.: «Внезапная сердечная смерть» под ред. Е.В.Шляхто и др. – М.: ИД «МЕДПРАКТИКА-М», 2015, с.349-363.
5. Giustetto C, DiMonte F, Wolpert C. et al. Short QT syndrome: clinical findings and diagnostic – therapeutic implications. *Eur. Heart J.* 2006, 27, 2440-2447.
6. Chen LY, Benditt D.G, Alonso A. Atrial fibrillation and its association with sudden cardiac death. *Circ. J.* 2014, 78, 2588-2593.
7. Okin P.M, Bang C.N, Wachtell K. et al. Relationship of sudden cardiac death to new-onset atrial fibrillation in hypertensive patients with left ventricular hypertrophy. *Circ. Arrhythm. Electrophysiol.*, 2013, 6,243-251.
8. Bardai A, Blom M.T, van Hoeijen D.A et al. Atrial fibrillation is an independent risk factor for ventricular fibrillation: a large-scale population-based case-control study. *Circ. Arrhythm. Electrophysiol.*, 2014,7, 1033-1039.
9. Eisen A, Ruff C.T, Braunwald E. et al. Sudden cardiac death in patients with atrial fibrillation: Insights from the ENGAGE AF-TIMI 48 Trial. *J. Am. Heart Assoc.* 2016, 5:e003735 DOI: 101161/JAHA. 116003735.
10. Chen LY, Sotoodehnia N, Buzkova P et al. Atrial fibrillation and the risk of sudden cardiac death: the Atherosclerosis Risk in Communities Study and Cardiovascular Health Study. *JAMA Intern. Med.*, 2013, 173, 29-35.

X.7. ВСС при врождённых и приобретенных пороках сердца

X.7.A. ВСС при врожденных пороках сердца

Врожденные пороки сердца (ВПС) представляют собой гетерогенную группу пациентов, имеющих различную структурную патологию, но имеющие общие механизмы ремоделирования предсердий и желудочков. В зависимости от степени тяжести и длительности существования порока процесс ремоделирования и возникновения субстрата для желудочковых аритмий различен. Основными аритмогенными факторами в этих случаях являются гипертрофия миокарда и дисфункция левого и правого желудочков. Проведенные вмешательства с одной стороны, приводят к коррекции гемодинамики, с другой – могут быть причиной ригидности тахикардий в области рубцовых полей.

Поэтому, при всем многообразии врожденных пороков, стратификация риска и профилактика внезапной сердечной смерти определяется именно этими тремя факторами: характером и степенью гипертрофии миокарда, снижением функции миокарда желудочков, наличием или вероятностью возникновения устойчивых желудочковых тахикардий.

Частота возникновения ВСС у пациентов с коррегированными ВПС составляет 0,9–1,4 на 1000 пациенто-лет, что в 25–100 раз выше, чем в общей популяции [1, 2]. 90% всех внезапных смертей наблюдается в 4 группах пациентов: имеющих транспозиции магистральных артерий, тетраду Фалло, аор-

тальный стеноз и коарктацию аорты с возрастанием риска со временем, особенно при обструкции левого желудочка и тетраде Фалло. 6–9% больных после коррекции тетрады Фалло умирают внезапно в сроки наблюдения от 21 до 35 лет (2–3% ежегодно), составляя до 50% всех смертей в этой группе [2–4]. Наиболее высокая частота ВСС наблюдается у пациентов с аортальным стенозом — 10–13% в сроки от 15 до 20 лет наблюдения [2, 5].

Большинство случаев ВСС у пациентов с коррегированными ВПС связаны с желудочковыми аритмиями: гемодинамически значимыми устойчивыми мономорфными желудочковыми тахикардиями (ЖТ) у пациентов, которым выполнялся разрез желудочка и пластика заплатой дефекта межжелудочковой перегородки, или мономорфная или полиморфная ЖТ и фибрилляция желудочков в отсутствие хирургических рубцов. При отсутствии субстрата для постинцизионных аритмий, триггерный механизм ВСС связан с патологической гипертрофией, фиброзом и сердечной недостаточностью.

Нарушение функции миокарда правого и левого желудочков в этой группе больных приводит к нарушению работы клеточных токов. Снижение активности калиевых токов и увеличение потенциала действия, наблюдаемое в кардиомиоцитах пациентов с дисфункцией миокарда вызывает раннюю постдеполяризацию. Изменения в кальциевых токах приводят к поздней постдеполяризации и триггерной активности. Выраженная гипертрофия миокарда может быть результатом хронического повышенного давления в камерах сердца при обструктивных процессах и некоррегированной тетраде Фалло. Дисфункция миокарда возникает, если правый желудочек остается системным после операции артериального переключения при транспозиции магистральных артерий или при врожденной коррегированной транспозиции магистральных артерий. Дисфункция левого желудочка может быть связана с длительно существующим цианозом, если коррекция тетрады Фалло была произведена в зрелом возрасте или если имела хроническая перегрузка объемом после паллиативной шунтирующей процедуры.

Верификация различных механизмов аритмогенеза при врожденных пороках сердца является ключевым при оценке стратификации риска и лечения. Существующие данные поздней смертности и риске осложнений основаны на пациентах, которым коррекция была выполнена в подростковом возрасте. Ранняя хирургическая коррекция и изменения хирургической стратегии, в частности при тетраде Фалло и транспозиции магистральных артерий, могут не только повлиять на раннюю летальность, но и на частоту и потенциальные механизмы аритмии, риск внезапной смерти у взрослых пациентов в будущем.

Тетрада Фалло

Тетрада Фалло встречается в 7,5% случаев ВПС и характеризуется субпульмональным стенозом, субаортальным дефектом межжелудочковой перегородки с декстропозицией аорты и развитием гипертрофии правого желудочка.

Впервые коррекцию тетрады Фалло выполнил Lillehei в 1954 году. Высокая летальность первых операций привела в разработке методики двухэтапной коррекции — паллиативной шунтирующей операции в начале жизни с последующей радикальной коррекцией в детстве. Полная коррекция включает закрытие заплатой перимембранозного или мышечного дефекта межжелудочковой перегородки (МЖП) с устранением инфундибулярной или клапанной обструкции выходного тракта правого желудочка. Коррекция выполняется с помощью вертикальной или поперечной правой венстрикулотомии в сочетании с заплатой для расширения выходного тракта ПЖ. Особенности порока и тип коррекции являются основными факторами, определяющими условия возникновения риентри тахикардий. Области постинцизионных рубцов в сочетании с материалом заплат и фиброзным кольцом пульмонального и трикуспидального клапанов формируют зоны медленного проведения и субстрат для риентри тахикардий.

Правая венстрикулотомия и частое использование трансаннулярной заплаты с последующей пульмональной регургитацией с хронической перегрузкой объемом приводит к дилатации и дисфункции правого желудочка — с риском желудочковых тахикардий и ВСС в перспективе.

Изменения миокарда при тетраде Фалло, в частности, развитие миокардиального фиброза в мышечной части *crista supraventricularis*, более выражены у пациентов, оперированных в возрасте старше 4 лет. Использование магнитно-резонансной томографии с гадолинием позволяет оценить степень фиброза правого и левого желудочков при тетраде Фалло, что коррелирует с частотой возникновения предсердных и желудочковых аритмий.

И хотя высокая частота желудочковых экстрасистол и эпизодов неустойчивой ЖТ коррелирует с индукцией устойчивой ЖТ, убедительных данных о связи с ВСС в этих случаях нет, и лечение асимптомных желудочковых экстрасистол не показано.

Первичная коррекция в младенческом возрасте до 18 месяцев — обычная практика в настоящее время и может быть выполнена с низкой пери-операционной летальностью. Предупреждение длительно-существующей гипоксемии и перегрузки объемом предупреждает раз-

витие структурных изменений и формирование субстрата для медленного проведения и желудочковых аритмий. Однако, несмотря на раннюю операцию, прогрессирующая пульмональная регургитация возникает почти у всех пациентов после трансаннулярной коррекции заплатой, и это один из факторов, влияющих на необходимость повторной операции.

Умеренная или выраженная пульмональная регургитация и аномальная гемодинамика правого желудочка и повышенное конечно-систолическое давление связано с ЖТ и ВСС. Кроме этого, ширина комплекса QRS более 180 мс является фактором риска устойчивой ЖТ и ВСС.

Нарушение функции правого и левого желудочков (ФВ менее 40%) имеют важное значение при оценке прогноза больных с тетрадой Фалло. Конечно-диастолическое давление левого желудочка менее 12 мм рт.ст. — независимый предиктор адекватных шоковых разрядов у пациентов с тетрадой Фалло и имплантированными ИКД [6].

Несмотря на заметное уменьшение объема правого желудочка и улучшение гемодинамики после коррекции пульмонального клапана, простая замена клапана не устраняет субстрат желудочковых аритмий, в основном имеющих механизм риентри. В одной серии пациентов с шириной комплекса QRS более 180 мс после поздней коррекции порока 5- и 10-летняя совокупная свобода от смерти и ЖТ составила 80% и 41% и не отличалась от контрольной группы, аналогичной по возрасту, пульмональной регургитации, дилатации правого желудочка и ширине QRS, которым не выполнялась коррекция клапана. Дополнение операции картированием и криодеструкцией аритмогенной зоны приводило к свободе от ЖТ в 96% в сроки наблюдения 7,5 лет [7].

В настоящее время нет данных по эффективности ААП у больных с ЖА и тетрадой Фалло. Однако, в целом, назначение ААП для профилактики рецидива риентри ЖТ имеет неоднозначную эффективность и осложняются побочными эффектами. Реальной альтернативой ААП является катетерная технология, направленная на деструкцию зон медленного проведения при гемодинамически стабильных ЖТ, при которых возможно активационное картирование. В случаях быстрых и гемодинамически нестабильных ЖТ возможно использование методики картирования субстрата аритмии и деструкции возможных составляющих цепи риентри.

Верификация связи анатомических переходов и макро-риентри ЖТ может помочь для интраоперационного картирования и деструкции при повторных операциях при регургитации пульмонального клапана.

В соответствии с существующими рекомендациями, ИКД у пациентов с ВПС и ЖТ должны быть имплантированы после неэффектив-

ной катетерной деструкции и после эпизода ВСС. Имплантация ИКД должна быть рассмотрена у пациентов после необъяснимых синкопе без определенных и обратимых причин. В этих случаях индукция ЖТ и НЖТ может быть полезна.

Профилактическая имплантация ИКД у больных после коррекции тетрады Фалло — является предметом дискуссии, но может быть рассмотрена при наличии дисфункции правого и левого желудочка, выраженном фиброзе, ширине QRS более 180 мс и индукции ЖТ при электрофизиологическом исследовании. Важно, что более 80% ЖА, купируемых ИКД — мономорфные быстрые ЖТ, но 70% требуют шокового разряда для купирования ЖТ. В этих случаях оправдана катетерная деструкция субстрата ЖТ, однако отдаленных результатов в данной группе больных пока нет. Следует помнить об осложнениях, связанных с ИКД, 25–30% которых составляют необоснованные разряды, связанные с НЖТ и проблемами с электродами [6].

Транспозиция магистральных артерий (ТМА)

ТМА — наиболее часто встречающийся «синий» порок сердца у новорожденных, составляющий 5% всех ВПС. Сложная ТМА связана с дефектом межжелудочковой перегородки и обструкцией выходного тракта левого и правого желудочка.

До начала 80-х годов прошлого века пациенты с ТМА подвергались двухэтапной хирургической коррекции. Предсердная септэктомия Blalock-Hanlon, предложенная в 1950 году, была заменена баллонной предсердной септостомией баллоном Raskind после 1966 года и выполнялась вскоре после рождения ребенка. Затем в первый год жизни выполняется операция переключения по методике Senning или Mustard. При операции Senning, впервые выполненной в 1959 году, используется предсердная перегородка для создания разделительного барьера и перенаправления потоков крови из полых вен в левый желудочек. Операция Mustard, предложенная в 1964, использует заплату из перикарда или синтетического материала. Согласно данным наблюдений пациентов после операции «переключения» — ВСС является основной причиной смерти этих пациентов в отдаленные сроки и составляет $4 \pm 7\%$ в сроки до 10 лет и $9 \pm 4\%$ в сроки до 20 лет наблюдения [2].

Более 80% случаев ВСС возникают при нагрузке, что является результатом неспособности миокарда увеличить сердечный выброс. Предсердные аритмии нередко предшествуют ВСС, снижая предсердную систолу и наполнение желудочков сердца. Симптомные аритмии с признаками сердечной недостаточности и документированные эпи-

зоды трепетания или фибрилляции предсердий являются предикторами ВСС у пациентов после операций Mustard или Senning [8].

Начиная с 1975 года, анатомическая коррекция операции артериального переключения становится методом выбора. Этот подход не только снижает вероятность предсердных аритмий и дисфункции синусового узла, но уменьшает вероятность фатальных желудочковых аритмий, так как левый желудочек поддерживает системный кровоток. Коррекция простой ТМА не требует хирургического доступа на желудочках или использования заплат и не связано с риском возникновения постинцизионных мономорфных ЖТ, как у больных с тетрадой Фалло. Использование пластических материалов необходимо в случаях коррекции сложных форм ТМА — при необходимости закрытия дефекта МЖП и может быть причиной развития макро-риентри ЖТ. Сложная анатомия порока и операций по его коррекции требуют использования систем интеграции данных компьютерной томографии в электрофизиологического картирования, что позволяет визуализировать субстрат аритмии.

Риск ВСС при ТМА составляет 4% в течение 10 лет после коррекции (5–8 случаев на 1000 пациенто-лет). В большинстве случаев желудочковым аритмиям и ВСС в этой группе больных предшествовали предсердные аритмии. Другие факторы риска ВСС — дисфункция ПЖ, венозная обструкция и ширина комплекса QRS более 140 мс, однако нет специфических критериев, определяющих имплантацию ИКД.

Важно понимать, что имплантация ИКД может быть технически сложной при наличии внутриведсердных заплат и имплантации электрода в морфологически левый желудочек. Пациентам этой группы свойственна высокая частота немотивированных шоков (6,6% в год), связанная с предсердными аритмиями [9].

Врожденный аортальный стеноз

Несмотря на хирургическую коррекцию, аортальный стеноз имеет наибольший риск ВСС (5,4 на 1000 пациенто-лет) [2].

Обструкция выходного тракта ЛЖ включает в себя разнородную группу с обструкцией на разных уровнях: подклапанном, клапанном и надклапанном. Клапанный стеноз обычно является результатом дегенерации бicuspidального аортального клапана и встречается чаще всего. Подклапанный стеноз обусловлен клапанной мембраной. Редкие случаи надклапанного стеноза связаны с другими мальформациями, такими как синдром Вильямса или являются результатом предыдущей хирургической процедуры (например, шов восходящей аорты после операции переключения при ТМА).

Риск ВСС в этой группе пациентов зависит от времени существования порока и связан с дисфункцией миокарда левого желудочка и гипертрофией миокарда.

Коарктация аорты

Частота ВСС у пациентов после коррекции коарктации аорты составляет 1,3 на 1000 пациенто-лет [2]. Коарктация аорты может возникать на разных уровнях, но классически возникает в так называемом «перешейке», ниже отхождения левой подключичной артерии. Одна треть пациентов имеет бicuspidальный клапан. Даже после коррекции коарктации, пациенты могут оставаться склонны к гипертензии и сопутствующей гипертрофии ЛЖ, что может быть причиной повышенного риска ВСС в этой группе больных.

Х.7.Б. ВСС при приобретенных пороках сердца

Операции при приобретенных пороках сердца, как правило, не связаны с вентрикулотомией и ограничены пластикой или заменой клапанов сердца — чаще аортального и митрального. Процесс патологического ремоделирования в этих случаях ограничивается изменением структуры миокарда левого и правого желудочка на фоне основного заболевания и нарушений гемодинамики, возникающих при пороке сердца. У пациентов после коррекции клапанов сердца, без признаков ранее перенесенного инфаркта миокарда, возникновение устойчивой ЖТ наблюдается редко. Регистрация Устойчивая ЖТ, как правило, связана с наличием рубцовых изменений и является основанием для электрофизиологического исследования и имплантации ИКД [10].

Типичными и наиболее значимыми факторами риска возникновения жизне-угрожающих аритмий в этой группе больных является гипертрофия миокарда и снижение его насосной функции. Дисфункция миокарда со снижением фракции выброса менее 35% является показанием к имплантации ИКД, а в случаях сочетания с признаками блокады левой ножки пучка — системы ресинхронизирующей терапии. Необходимость одновременной имплантации этих систем и коррекции порока сердца требуется редко — лишь в случаях вторичной профилактики ВСС или очевидных сомнениях о перспективах улучшения функции миокарда после коррекции порока.

Стратификация риска

В настоящее время отсутствуют данные, свидетельствующие о том, что пластика или протезирование митрального клапана уменьшают количество ЖА у пациентов с клапанными пороками сердца. Поэтому

оценка клинического состояния этой категории пациентов и их лечение проводятся на основании существующих рекомендаций для каждого из заболеваний.

Клиническая оценка состояния больных с клапанными пороками 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 выявлении основных и второстепенных факторов риска и других клинико-инструментальных данных, в частности низкой ФВ.

Позитивное значение пластики или протезирования митрального клапана у пациентов с пролапсом митрального клапана, тяжелой митральной регургитацией, сочетающейся с гемодинамически значимыми ЖА (основной фактор риска), в отношении профилактики ВСС не является доказанным.

Список литературы

1. Silka M.J., Hardy B.G., Menashe V.D., et al: *A population-based prospective evaluation of risk of sudden cardiac death after operation for common congenital heart defects.* // *J Am Coll Cardiol* – 1998.- Vol. 32. – P.245-251.
2. Verheugt C.L., Uiterwaal C.S., van der Velde E.T., et al : *Mortality in adult congenital heart disease.* // *Eur Heart J* – 2010.- Vol.31. – P. 1220-1229.
3. Gatzoulis M.A., Balaji S., Webber S.A., et al: *Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicentre study.* // *Lancet* – 2000. – Vol. 356.- P.975-981.
4. Murphy J.G., Gersh B.J., Mair D.D., et al. : *Long-term outcome in patients undergoing surgical repair of tetralogy of Fallot.* // *N Engl J Med* – 1993. – Vol. 329. – P.593-599.
5. Keane J.F., Driscoll D.J., Gersony W.M, et al.: *Second natural history study of congenital heart defects. Results of treatment of patients with aortic valvar stenosis.* // *Circulation* -1993. – Vol. 87. – P. 116-127.
6. Khairy P., Harris L., Landzberg M.J., et al. : *Implantable cardioverter-defibrillators in tetralogy of Fallot.* // *Circulation* – 2008. – Vol.117. – P. 363-370.
7. Karamlou T., Silber I., Lao R., et al.: *Outcomes after late reoperation in patients with repaired tetralogy of Fallot: the impact of arrhythmia and arrhythmia surgery.* // *Ann Thorac Surg* – 2006. – Vol. 81. – P.1786-1793.
8. Kammeraad J.A., van Deurzen C.H., Sreeram N., et al.: *Predictors of sudden cardiac death after Mustard or Senning repair for transposition of the great arteries.* // *J Am Coll Cardiol* – 2004. – Vol.44. – P.1095-1102.
9. Khanna A.D., Warnes C.A., Phillips S.D., et al.: *Single-center experience with implantable cardioverter-defibrillators in adults with complex congenital heart disease.* // *Am J Cardiol* – 2011. – Vol.108 - P.729-734.
10. Eckart R.E., Hruczkowski T.W., Tedrow U.B., et al. *Sustained ventricular tachycardia associated with corrective valve surgery.* // *Circulation* – 2007 - Vol.116 - P. 2005-2011.

Х.8. Стратификация риска и профилактика ВСС пациентов с аномалиями развития соединительной ткани сердца

В течение двух последних десятилетий активно развивается представление о дисплазии соединительной ткани (ДСТ) сердца, проявляющейся изменениями соединительнотканного каркаса и клапанного аппарата с формированием так называемых малых аномалий сердца [1].

Пристальный интерес исследователей вызывают аритмии, развивающиеся на фоне малых аномалий сердца [2, 3]. В основе развития аритмий при этих состояниях лежат как аномалии структуры и функции проводящей системы сердца (дисфункция синусового узла и синоатриальной зоны, добавочные проводящие пути и межфасцикулярные соединения), так и гемодинамические нарушения, возникающие при регургитации крови из-за пролапса клапанов. Значительную проаритмогенную роль играет деформация полости левого желудочка (ЛЖ), возникающая за счет экстракардиальных причин и под влиянием самой аномалии сердца [4].

Нарушения ритма и проводимости сердца при ДСТ регистрируются достаточно часто. При электрокардиографическом исследовании у 2/3 пациентов с недифференцированной ДСТ сердца выявляются те или иные отклонения, при холтеровском мониторинговании — у 95% [5, 6].

Пролапс митрального клапана

Частота внезапной смерти при синдроме ПМК зависит от многих факторов, основными из которых являются электрическая нестабильность миокарда при наличии синдрома удлинённого интервала QT, желудочковых аритмий, сопутствующая митральная недостаточность, нейрогуморальный дисбаланс [7].

Внезапная смерть у пациентов с ПМК регистрируется менее чем в 0,2% случаев в течение долговременного наблюдения [8–10]. При отсутствии митральной регургитации риск ВСС является низким и не превышает 2:10000 в год, в то время как при сопутствующей митральной регургитации риск увеличивается в 50–100 раз [7, 11].

Между тем у детей с ПМК достоверно чаще регистрируются желудочковые нарушения ритма и дисперсия интервала QT в сравнении с группой контроля [12]. К тому же ПМК является нередкой (3–5%) причиной внезапной сердечной смерти (ВСС) у спортсменов с врожденными аномалиями коронарных артерий и гипертрофической кардиомиопатией. В большинстве случаев ВСС при ПМК носит аритмогенный

генез и обусловлена возникновением идиопатической желудочковой тахикардии или на фоне синдрома удлинённого интервала QT [3, 7, 9].

Наибольшее внимание заслуживают особые подгруппы ПМК с высоким риском развития ВСС. К таковым следует относить пациентов с тяжелой митральной недостаточностью, обусловленной молотящей створкой митрального клапана – грозного осложнения пролапса, существенно влияющего на прогноз. По результатам долговременного обследования за пациентами с выраженной митральной недостаточностью достоверными предикторами ВСС по данным мультивариантного анализа были: функциональный класс по NYHA, фракция выброса ЛЖ и наличие фибрилляции предсердий. Хирургическая коррекция митральной недостаточности в большинстве случаев ведет к достоверному снижению риска внезапной смерти [13].

Ложные сухожилия сердца

Ложные сухожилия (ЛС) ЛЖ в последние годы большинство авторов относят к малым аномалиям сердца и рассматривают как причину нарушений внутрисердечной гемодинамики, диастолической функции ЛЖ, электрической стабильности сердца. По данным литературы ЛС продемонстрировали свою высокую аритмогенную значимость [14].

Для объяснения участия ЛС в происхождении нарушений ритма сердца предлагаются разные механизмы. Во-первых, ЛС может функционировать как проводник вследствие наличия в нем клеток проводящей системы, генерируя феномен re-entry. Во-вторых, механическое растяжение миокарда в месте прикрепления ЛС может генерировать появление эктопических импульсов [4, 15]. В-третьих, места прикрепления ЛС могут выступать в роли участков с пониженной скоростью проведения импульсов, либо вообще их блокировать, вызывая локальные «завихрения» в проводящей системе, способные также запустить механизм re-entry, значительно повышая риск возникновения жизнеугрожающих нарушений ритма. Также ЛС могут участвовать в ремоделировании сердца, что само по себе является проаритмогенным фактором [4].

Причиной биоэлектрической нестабильности сердца может служить морфологическая неоднородность миокарда, возникающая вследствие локальных нарушений микрокровотока за счет тракции тканей, прилежащих к местам прикрепления ЛС. К тому же, изменения микроциркуляции миокарда, обусловленные ДСТ, также являются причиной развития участков склероза (либо апоптоза). Чередуясь с функционально активными зонами, они обуславливают электрическую неоднородность тканей сердца. К формированию очагов эктопической актив-

ности и развитию желудочковых аритмий может приводить раздражение эндокарда, возникающее под влиянием избыточно длинного ЛС. Турбулентный ток крови, возникающий вследствие препятствия на его пути в виде поперечного тяжа, также является фактором, способствующим биоэлектрической нестабильности миокарда [4].

Желудочковая экстрасистолия и ложные сухожилия левого желудочка

В 1984 году впервые было высказано мнение об аритмогенной роли ЛС у практически здоровых лиц с желудочковой экстрасистолией (ЖЭ) [16, 17]. У людей с ЛС ЛЖ достоверно чаще отмечаются ЖЭ. В свою очередь, распространенность ЛС ЛЖ среди людей с ЖЭ достоверно выше, по сравнению с людьми без таковой [18]. Причем распространенность ЛС ЛЖ среди лиц с частой ЖЭ (более 1000 в сутки) достоверно выше, чем среди лиц с более редкой экстрасистолией, а бифокусные и парные экстрасистолы регистрировались авторами только у лиц с ЛС ЛЖ [17].

ЛС ЛЖ, ПМК, а также их сочетание достоверно чаще выявляются у пациентов с частой (более 3 в 1 мин.) монотопной ЖЭ в сравнении с пациентами без нарушений ритма сердца. По данным мультивариантного анализа наличие ЛС ЛЖ и ПМК достоверно связано с частотой ЖЭ, тогда как влияние ПМК и ЛС ЛЖ, взятых в отдельности, является незначительным [19].

ЖЭ чаще наблюдаются при наличии ЛС в области базальной части межжелудочковой перегородки (МЖП) [20–23]. Частота ЖЭ возрастает с увеличением толщины ЛС, при наличии нескольких ЛС, а также в случае прикрепления ЛС к МЖП и папиллярным мышцам [5, 20, 21, 23].

У пациентов с ЛС ЛЖ, в отсутствие органического поражения сердца, описано возникновение желудочковой аритмии (ЖА), в том числе фибрилляции желудочков, пароксизмальной желудочковой тахикардии. Спонтанный разрыв ЛС ассоциируется с прекращением нарушения сердечного ритма [24]. Развитию ЖА у пациентов с ЛС способствует дилатация полости ЛЖ, а также нарушение его диастолического наполнения и местное нарушение внутрисердечной гемодинамики в области расположения ЛС. Анализ эхоплотности показывает, что при значительном повышении эхоплотности ЛС над эхоплотностью интактного миокарда имеет место снижение частоты развития ЖА. Поскольку причиной высокой эхоплотности является повышение содержания коллагеновых волокон, это указывает на то, что увеличение содержания соединительной ткани в ЛС приводит к снижению

вероятности возникновения нарушений сердечного ритма. То есть с ЖЭ ассоциируются ЛС, состоящие преимущественно из мышечных клеток и клеток Пуркинье [24].

Нарушения ритма сердца при инфаркте миокарда и наличии ложных сухожилий

У пациентов в остром периоде инфаркта миокарда (ИМ) фибрилляция желудочков (ФЖ) достоверно чаще встречается у больных с ЛС ЛЖ. У пациентов с ИМ развитие ФЖ имеет достоверную связь с наличием ЛС ЛЖ, высоким классом по Killip, наличием асинергии ЛЖ (чувствительность 83,3%, специфичность 92,7%) [14].

По результатам дискриминантного анализа выявлено 5 факторов, обладающих высокой способностью дискриминировать больных, перенесших ФЖ: ЛС ЛЖ, локализация ЛС ЛЖ, размер полости ЛЖ, размер асинергии ЛЖ, наличие внутрисердечного кальциноза (чувствительность 87,5%, специфичность 95,0%). При апробации полученной модели на группе больных острым ИМ была продемонстрирована чувствительность 80% и специфичность 92,5% [4, 25].

Связь ложных сухожилий сердца с синдромом ранней реполяризации желудочков

Среди пациентов, направляемых врачами на ЭхоКГ, встречаемость электрокардиографического синдрома ранней реполяризации желудочков (СРРЖ) у пациентов с ЛС ЛЖ составляет более 80% [20, 26–30]. При сочетании ЛС ЛЖ с ПМК и другими проявлениями дисплазии соединительной ткани СРРЖ определяется в 93% случаев [23]. По мере усиления выраженности СРРЖ возрастает количество регистрируемых признаков недифференцированной ДСТ [25].

У лиц призывного возраста, имеющих ЛС ЛЖ, СРРЖ встречается в 42,9% случаев. Наиболее характерно наличие СРРЖ у лиц с поперечными – 55,5% и с множественными – 77,3% ЛС ЛЖ по сравнению с 18,7% СРРЖ при диагональном расположении ЛС ЛЖ. Таким образом, СРРЖ у лиц с ЛС может рассматриваться в качестве маркера синдрома ДСТ сердца [28, 31].

Ряд авторов рассматривает причину СРРЖ в изменении процесса нормального распространения возбуждения, преждевременном возбуждении отдельных областей миокарда, приводящем к более раннему наступлению реполяризации этих областей вследствие прохождения импульса по ЛС, начинающемуся от МЖП [29, 32–35]. При прочих равных условиях ЛС сокращает расстояние от МЖП до свободной стенки ЛЖ или папиллярной мышцы. Изменение процесса нор-

мальной активации, как известно, приводит к нарушениям реполяризации. Возможно, этим можно объяснить случаи выраженных изменений реполяризации при ЛС ЛЖ.

Диспансеризация пациентов с наличием структурных аномалий сердца

Вопросы профилактики и диспансеризации лиц с малыми аномалиями сердца остаются не изученными. Большинство исследователей сходятся во мнении о необходимости диспансерного наблюдения и регулярного эхографического обследования один раз в год. Проведение ЭхоКГ в настоящее время позволяет с достаточно высокой точностью диагностировать наличие малых аномалий, определить их расположение и потенциальное значение в ремоделировании ЛЖ, нарушениях гемодинамики и возникновении нарушений ритма сердца, что служит дополнительным инструментом для определения тактики, с которой следует выполнять профилактику ВСС в каждом конкретном случае.

Список литературы

1. Земцовский Э.В., Малев Э.Г., Лобанов М.Ю. и др. Малые аномалии сердца. *Российский кардиологический журнал*. 2012; 1 (93):77-81.
2. Стародубцева М.С. Состояние кардиодинамики у детей с малыми аномалиями развития сердца. *Вестник РГМУ*. 2005; 3(42): 137.
3. Khodasevich L.S., Kuzin S.G., Khodasevich A.L. Causes of death in athletes. *European researcher*. 2012; 24 (6-2): 996-1007.
4. Кузнецов В.А., Корженков А.А. Ложные сухожилия сердца. Диагностика и клиническое значение: руководство для врачей. –М.: Медицинская книга. 2011; 272 стр.
5. Перетолчина Т.Ф. Пропалс митрального клапана и аномальные хорды как проявление синдрома дисплазии соединительной ткани. Екатеринбург. 2000; 72 с.
6. Нечаева Г.И., Яковлев В.М., Друк И.В. и др. Нарушения ритма сердца при недифференцированной дисплазии соединительной ткани. *Лечащий врач*. 2008; 6: 43-47.
7. Гнусаев С. Ф. Синдром соединительнотканной дисплазии сердца у детей. *Лечащий врач*. 2010; 8: 40-44.
8. Земцовский Э.В., Малев Э.Г., Лунева Е.Б. Наследственные нарушения соединительной ткани и внезапная сердечная смерть. *Вестник аритмологии*. 2011; 63:62.
9. Сметанин М.Ю. Дисплазия соединительной ткани и внезапная сердечная смерть. *Международный журнал прикладных и фундаментальных исследований*. 2016; 9-3: 405-408.
10. Hayashi M., Shimizu W., Albert C.M. The spectrum of epidemiology underlying sudden cardiac death. *Circulation research*. 2015; 116(12):1887-1906.
11. Широбоких О.Е., Былова Н.А. Пропалс митрального клапана и внезапная сердечная смерть: кто в группе риска? *Архив внутренней медицины*. 2016; 3 (29).

12. İtamoğlu E.Y., Eroğlu A.G. QT dispersion and ventricular arrhythmias in children with primary mitral valve prolapse. *Turkish Archives of Pediatrics. Türk Pediatri Arşivi*. 2016; 51(9): 135.
13. Grigioni F., Enriquez-Sarano M., Ling L.H. et al. Sudden death in mitral regurgitation due to flail leaflet. *Journal of the American College of Cardiology*. 1999; 34(7): 2078-85.
14. Kuznetsov V., Fanakov A., Bessonova M. et al. Left ventricular false tendon as a novel predictor of ventricular fibrillation in patients with myocardial infarction. *CIRCULATION*. – 530 WALNUT ST, PHILADELPHIA, PA 19106-3621 USA: LIPPINCOTT WILLIAMS & WILKINS, 2012; 125 (19): E834-E834.
15. Thakur R.K., Klein G.J., Sivaram C.A. et al. Anatomic substrate for idiopathic left ventricular tachycardia. *Circulation*. 1996; Vol 1; 93 (3): 497-501.
16. Suwa M., Hirota Y., Nagao H. et al. Incidence of the coexistence of left ventricular false tendons and premature ventricular contractions in apparently healthy subjects. *Circulation*. 1984; 70(5):793-798.
17. Suwa M., Kaku K., Yoneda Y. et al. The incidence of the coexistence of left ventricular false tendons and premature ventricular contractions in healthy subjects. *Jpn. Circ. J.*1986; 50(6):538-539.
18. Suwa M., Nagao H., Kino M. et al. Left ventricular false tendons as a possible cause of premature ventricular contractions in healthy subjects. *Jpn. Circ. J.* 1985; 49(8): 844-845.
19. Кузнецов В.А., Кожемякина Т.П., Кузнецова Н.И. Значение пролапса митрального клапана и добавочной хорды в левом желудочке при частой желудочковой экстрасистолии. 1-й съезд Ассоциации специалистов ультразвуковой диагностики в медицине. Тез. Докл. Москва. 1991; 67.
20. Домницкая Т.М. Аномально расположенные хорды сердца. М: ИД «Медпрактика-М». 2007; 95 с.
21. Севериненко Р.М., Павличенко О.В., Невзорова В.А. и др. Нарушения ритма и проводимости у больных с аномально расположенными хордами левого желудочка и пролапсом митрального клапана. *Тихоокеанский медицинский журнал*. 2005; 1 (19): 40.
22. Weir R.A, Dargie H.J., Findlay I.N. Arrhythmogenic left ventricular false tendon. *Medical Journal of Australia*. 2007; 187(10): 591.
23. Осовская Н.Ю. Связь аномальных хорд левого желудочка с желудочковыми аритмиями. *Украинский медицинский журнал*. 2006; 5(55): 81-84.
24. Нранян Н.В. Клиническое значение ложных сухожилий желудочков сердца. *Кардиология*. 1991;1:83-86.
25. Kuznetsov V.A., Kuznetsova N.I., Loginov O.L. et al. Relationship between ventricular arrhythmias and left ventricular false tendons in acute myocardial infarction. *Revista Portug. Cardiol*. 1992; 11(12):1125-1131.
26. Ryssing E., Egeblad H., Berning J. False tendons in the left ventricular outflow tract – clinical and echocardiographic manifestation. *Dan. Med. B.* 1984; 31(1): 59-62.
27. Домницкая Т.М., Фисенко А.П. Синдром ранней реполяризации желудочков у взрослых и детей с аномально расположенными хордами левого желудочка сердца. *Клинический вестник*. 1998; 2: 64-66.
28. Горохов С.С. Функциональная характеристика аритмического синдрома у молодых мужчин с аномальными хордами сердца: автореф. дисс. ... канд. мед. наук. – Минск, 2002. – 22 с.

29. Антонов О.С., Корженков А.А., Кузнецов В.А. и др. Добавочная хорда левого желудочка и синдром ранней реполяризации желудочков. *Кардиология*. 1988; 9: 82-84.
30. Nakagawa M., Ezaki K., Miyazaki H. et al. *Electrocardiographic characteristics of patients with false tendon: possible association of false tendon with J waves*. *Heart Rhythm*. 2012; 9: 782-788. doi: 10.1016/j.hrthm.2011.12.022.
31. Liu Y. et al. *Transverse false tendons in the left ventricular cavity are associated with early repolarization*. *PLoS one*. 2015; 10(5): e0125173.
32. Воробьев Л.П., Грибкова Н.Н., Петрусенко Н.М. Возможные механизмы возникновения синдрома ранней реполяризации желудочков. *Кардиология*. 1985; 4: 110-112.
33. Гриценко Э.Т. Некоторые аспекты генеза синдрома ранней реполяризации желудочков. *Кардиология*. 1990; 30(6): С. 81-85.
34. Большакова Т.Ю., Шульман В.А. О патогенезе синдрома ранней реполяризации. *Кардиология*. 1996; 36(10): 55-56.
35. Mercer B.N., Begg G.A., Page S.P. et al. *Early Repolarization Syndrome: Mechanistic Theories and Clinical Correlates*. *Frontiers in Physiology*. 2016;7.

X.9. ВСС при метаболических и воспалительных заболеваниях

X.9.A. Стратификация риска и профилактика ВСС у пациентов с миокардитом и инфекционным эндокардитом

Миокардит

Миокардит – поражение сердечной мышцы преимущественно воспалительного характера, обусловленное непосредственным или опосредованным через иммунные механизмы воздействием инфекции, паразитарной или протозойной инвазии, химических или физических факторов, а также поражения, возникающие при аллергических и аутоиммунных заболеваниях [1]. Миокардит в сочетании с нарушением функции сердца обозначается как воспалительная кардиомиопатия [2], оба эти термина представлены в рекомендациях ESC [3].

Наиболее частым этиологическим фактором, обуславливающим развитие миокардита более чем в 60% случаев, является вирусная инфекция (в европейской популяции наиболее часто определяются аденовирусы, энтеровирусы (Коксаки В), парвовирус В19, вирус герпеса человека 6 типа и их ассоциации) [1]. Из бактериальных агентов наибольшее значение в последние годы приобретают внутриклеточные возбудители (род *Chlamydia*) [4]. Среди других причин выделяют прямое и опосредованное воздействие токсических веществ, в том числе лекарств, аллергические и аутоиммунные реакции у лиц с системными заболе-

ваниями (коллагенозы, опухоли, саркоидоз, неспецифический язвенный колит) [1, 2, 4].

Частота миокардита в различных странах Европы различается в разы и колеблется от 0,12% до 12% [5, 6]. В кардиологических стационарах диагноз миокардита выставляется менее чем в 1% случаев, в то же время по данным аутопсии его признаки выявляются в 3–9% [4].

Верификация миокардита – сложный многокомпонентный процесс. Золотым стандартом диагностики является эндомиокардиальная биопсия, при которой обнаруживают признаки воспаления в миокарде, некроз кардиомиоцитов, а также возбудителя воспалительного процесса или его фрагменты [7]. Диагноз миокардита устанавливают в соответствии с критериями, описанными Саforio и соавт. [3].

По-видимому, в клинической практике имеет место значительная гиподиагностика миокардита. Комплексное обследование большой группы больных с «идиопатическими» различными вариантами нарушений ритма и проводимости, включившее в том числе проведение эндомиокардиальной биопсии, позволило О.В. Благовой и соавт. [8] установить диагноз определенного миокардита в 55% случаев. Еще у 22% обследованных был верифицирован вероятный миокардит, а в 9% случаев имело место сочетание миокардита с генетическими кардиомиопатиями.

Результаты секции внезапно умерших людей обнаруживают морфологические маркеры миокардита в 8,6% случаев [9], а у лиц моложе 40 лет – до 40% случаев [10, 11].

Непосредственным механизмом ВСС у больных миокардитом являются стойкие нарушения ритма и/или проводимости, которые по данным эпидемиологического исследования ESETCID, проведенного в Европе, регистрируются в 18% случаев [12]. При этом прослеживается связь между частотой и тяжестью развития нарушений ритма и морфологическим вариантом миокардита, в частности наибольшая выраженность аритмического синдрома характерна для гигантоклеточного миокардита. По данным другого исследования [13], около 5% случаев миокардита дебютируют развитием желудочковой тахикардии.

Выделяют два разных клинических сценария в зависимости от характера ЖА, ассоциированных с миокардитом:

1. Острый и фульминантный миокардит с рефрактерными злокачественными ЖА и неблагоприятным краткосрочным прогнозом.
2. Длительное прогрессирование заболевания с развитием воспалительной кардиомиопатии и дисфункции ЛЖ, сопряженной с высоким риском ВСС, как и в случае ДКМП.

Острый и фульминантный миокардит

Фульминантный миокардит – отдельная форма воспалительного поражения миокарда, характерными особенностями которого являются высокая частота развития рефрактерных злокачественных ЖА, острой СН и плохой ближайший прогноз. Прогностически неблагоприятными признаками в раннем периоде являются прогрессирующее снижение систолической функции ЛЖ, стойкое повышение сердечного тропонина, развитие неустойчивых ЖА, а также признаков нарушения внутрижелудочковой проводимости [14]. Краткосрочный прогноз при фульминантной форме миокардита неблагоприятный, однако, у выживших лиц долгосрочный прогноз оптимистичный. По данным японского регистра, краткосрочная выживаемость при фульминантном миокардите не превышает 58% [15].

Острый миокардит при болезни Лайма и дифтерии отличаются высокой частотой нарушений проводимости сердца, зачастую требующей постановки временного ЭКС.

Гигантоклеточный миокардит – тяжелая форма миокардита с крайне неблагоприятным течением, часто встречается у молодых лиц. Диагноз подтверждается данными эндомиокардиальной биопсии, при которой выявляются типичные гигантские многоядерные клетки в очагах воспаления. Частым симптомом является развитие тяжелых нарушений проводимости сердца, требующих имплантации ЭКС. Комбинированная противоаритмическая терапия часто не эффективна, прогноз у таких пациентов крайне неблагоприятный в связи с рефрактерными электрическими штормами, непрерывной ЖТ или ФЖ.

Во всех случаях острого и фульминантного миокардита требуется госпитализация, ограничение двигательной активности и мониторинг основных жизненных функций. При наличии признаков сердечной недостаточности назначается базисная терапия иАПФ, β -адреноблокаторами с целью создания нейрогормональной блокады, симптоматическая, в том числе антиаритмическая терапия, зачастую требуется имплантация ЭКС, систем кардиопульмональной поддержки или внутриаортальной баллонной контрпульсации [14].

Вопрос об имплантации ИКД, как правило, рассматривается после окончания острой фазы миокардита. Показателями в пользу более раннего решения этого вопроса являются рецидивирующие жизнеугрожающие ЖА, гигантоклеточный миокардит и саркоидоз. Эффективным временным решением в подобных случаях может стать применение одеваемого кардиовертера-дефибриллятора.

Миокардит с исходом в воспалительную кардиомиопатию

В ряде крупных проспективных исследований установлено, что причиной 10–21% случаев ДКМП является миокардит [16]. С другой стороны, у двух третей пациентов с неустановленной природой систолической дисфункции миокарда обнаруживают вирусный геном в сердечной мышце [17].

Медикаментозная терапия и интервенционное лечение аритмий, в том числе с целью профилактики ВСС, при таком варианте миокардита не имеют каких-либо особенностей и должны проводиться в соответствии с рекомендациями по лечению аритмий у больных ХСН.

Рекомендации

Класс I

1. Пациентам с жизнеугрожающими клиническими проявлениями устойчивых желудочковых тахикардий при наличии вероятности миокардита рекомендовано лечение в специализированных центрах, способных обеспечить мониторинг гемодинамики, катетеризацию сердца и эндомикардиальную биопсию, применение механических вспомогательных устройств для кардиопульмональной поддержки и возможность оказания специализированных видов помощи при аритмиях (С).

2. Больным с острым миокардитом при развитии выраженной брадикардии и/или нарушений проводимости сердца, сопровождающимися клиническими проявлениями, показана имплантация временного ЭКС (С).

Класс IIa

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

2. Имплантация ИКД может быть эффективной у пациентов с устойчивой гемодинамически значимой ЖТ вне острой фазы миокардита, получающих постоянную оптимальную лекарственную терапию и имеющих благоприятный прогноз для выживания в течение 1 года и более (С).

3. Следует рассмотреть возможность имплантации ИКД или постоянного кардиостимулятора у пациентов с воспалительными заболеваниями сердца после купирования острого состояния (С).

4. Ношение наружного дефибриллятора следует рассматривать в качестве переходной терапии до полного выздоровления либо имплантации постоянного ИКД у пациентов после перенесенных воспалительных заболеваний миокарда с сохраняющейся тяжелой дисфункцией ЛЖ и/или электрической нестабильностью миокарда желудочков (С).

Класс IIb

1. Имплантация ИКД может быть рассмотрена в более ранние сроки у пациентов с гигантоклеточным миокардитом или саркоидозом при наличии устойчивых ЖТ с нарушением гемодинамики или эпизода остановки сердца в анамнезе, учитывая неблагоприятный прогноз при данных состояниях, при условии ожидаемой продолжительности жизни >1 года с хорошим функциональным статусом (С).

2. Дополнительными индикаторами неблагоприятного прогноза и увеличения риска ВСС при воспалительных заболеваниях миокарда являются признаки инфильтрации миокарда по данным иммуногистохимического исследования и/или патологический очаговый фиброз по результатам МРТ сердца после перенесенного миокардита (С).

Инфекционный эндокардит

Инфекционный эндокардит (ИЭ) – воспалительное поражение клапанных структур, пристеночного эндокарда, эндотелия в зоне врождённого порока магистральных сосудов, обусловленное прямым внедрением возбудителя и протекающее чаще всего по типу сепсиса остро или подостро с циркуляцией возбудителя в крови, тромбоэмболиями, иммунопатологическими изменениями и осложнениями [18].

Основными возбудителями ИЭ в последние десятилетия являются стафилококк и стрептококк, которые выделяются у 75–90% больных с положительной гемокультурой [19]. Удельный вес других возбудителей – грибки, хламидии, риккетсии, микоплазмы, вирусы – значительно ниже. Прослеживается связь между этиологическим фактором и вариантом течения заболевания. Так, при подостром течении ИЭ основным возбудителем являются различные виды *Streptococcus*, в то время как острое течение ИЭ наиболее часто ассоциировано с инфекцией *Staphylococcus* [20].

Особенностью эпидемиологии ИЭ последних лет является появление особых форм: ИЭ у наркоманов с преимущественным поражением трёхстворчатого клапана, ИЭ протеза клапана, ИЭ у пациентов с имплантированным электрокардиостимулятором и больных, находящихся на программном гемодиализе, ИЭ у реципиентов трансплантированного органа [21, 22].

Одной из важнейших проблем ИЭ в настоящее время следует признать растущую резистентность возбудителей к наиболее часто применяемым антибиотикам, что во многом обуславливает высокие показатели смертности при данном заболевании, достигающим даже в госпитальных условиях 10–26% [23–25]. Большинство смертей, наступающих

внезапно, происходят по причине острой сердечной недостаточности вследствие деструкции клапана либо на фоне молниеносного септического шока, как правило, ассоциированного с абсцедированием клапанного кольца, однако по своему механизму подобные случаи не могут быть отнесены к ВСС [26].

Вместе с тем, формирование абсцесса в области межжелудочковой перегородки (МЖП) или распространение гнойного процесса с кольца аортального клапана на МЖП может привести к разрушению проводящей системы сердца, формированию полной АВ-блокады и развитию ВСС [27]. В этой связи, развитие АВ-блокады у пациента с ИЭ всегда должно настораживать на наличие такого грозного осложнения, как абсцесс. Возникновение ЖЭ у больных с инфекционным эндокардитом – крайне неблагоприятный прогностический признак [28], в то же время каких-либо специфических рекомендаций по лечению аритмий у этой когорты пациентов не существует.

Лечение больных ИЭ должно быть длительным, комплексным и многокомпонентным. Во всех случаях должна проводиться антимикробная терапия с учетом этиологического фактора, в большинстве случаев с применением комбинации антибактериальных средств [19, 21–23, 26]. Основными направлениями лечения, помимо антибактериальной терапии, являются также хирургическое лечение и заместительная иммунная терапия.

Рекомендации

Класс I

1. Хирургическая коррекция острой недостаточности аортального клапана, ассоциированной с ЖТ, при отсутствии противопоказаний (С).

2. Хирургическое лечение острого эндокардита, осложненного абсцессом аорты или клапанного кольца, ассоциированных с АВ-блокадой, при отсутствии противопоказаний (С).

Список литературы

1. Палеев Н.Р. Миокардиты. Болезни органов кровообращения: Руководство для врачей. Под ред. Е.И. Чазова. – М.: Медицина, 1997. – С. 543-561.
2. Richardson P, McKenna W, Bristow M et al. Report of the 1995 World Health Organization/International Society and Federation of Cardiology Task Force on the Definition and Classification of Cardiomyopathies. *Circulation* 1996;93:841 – 842.
3. Caforio AL, Pankuweit S, Arbustini E et al. Current state of knowledge on aetiology, diagnosis, management, and therapy of myocarditis: a position statement of the European Society of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases. *Eur Heart J*. 2013; 34: 2636-2648.
4. Арутюнов Г.П. Миокардиты (часть 1). *Сердце*. 2010; 9 (5): 297-306.

5. Carniel E., Sinagra G., Bussani R. et al. *Fatal myocarditis: morphologic and clinical features.* *Ital. Heart. J.* 2004; 5 (9): 702-6.
6. Kyto V., Saraste A., Voipio-Pulkki L.-M., Saukko P. *Incidence of fatal myocarditis: a population-based study in Finland.* *Am. J. Epidem.* 2007; 165 (5): 570-4.
7. Libby P., Bonow R.O., Mann D.L. et al. *Braunwald's heart disease: a textbook of cardiovascular medicine, 8th ed.* – ISBN 978-5-98657-048-8.
8. Благова О.В., Недоступ А.В., Коган Е.А. и др. *Клинико-морфологический подход к диагностике “идиопатических” аритмий и синдрома ДКМП как основа дифференцированной терапии. Часть I (диагностика). Рациональная фармакотерапия в кардиологии, 2014; 10 (1): 62-72.*
9. Fabre A., Sheppard M.N. *Sudden adult death syndrome and other non-ischaeamic causes of sudden cardiac death.* *Heart.* 2006; 92 (3): 316-20.
10. Phillips M, Robinowitz M, Higgins JR, Boran KJ, Reed T, Virmani R. *Sudden cardiac death in Air Force recruits. A 20-year review.* *JAMA* 1986; 256: 2696-2699.
11. Basso C, Calabrese F, Corrado D, Thiene G. *Postmortem diagnosis in sudden cardiac death victims: macroscopic, microscopic and molecular findings.* *Cardiovasc Res* 2001; 50: 290-300.
12. Hufnagel G., Pankuweit S., Richter A. et al. *The European Study of Epidemiology and Treatment of Cardiac Inflammatory Diseases (ESETCID).* *Herz.* 2000; 25 (3): 279-85.
13. Cooper L.T., Berry G.J., Shabetai R. *Idiopathic giant-cell myocarditis-natural history and treatment.* *Multicenter Giant Cell Myocarditis Study Group Investigators.* *N. Engl. J. Med.* 1997; 336 (26): 1860-6.
14. JCS Joint Working Group. *Guidelines for diagnosis and treatment of myocarditis (JCS 2009): digest version.* *Circ J* 2011; 75: 734-743.
15. Aoyama N, Izumi T, Hiramori K, et al. *National survey of fulminant myocarditis in Japan: therapeutic guidelines and long-term prognosis of using percutaneous cardiopulmonary support for fulminant myocarditis (special report from a scientific committee).* *Circ J* 2002; 66: 133-144.
16. D'Ambrosio A, Patti G, Manzoli A, et al. *The fate of acute myocarditis between spontaneous improvement and evolution to dilated cardiomyopathy: a review.* *Heart* 2001; 85: 499-504.
17. Kuhl U, Pauschinger M, Seeberg B, et al. *Viral persistence in the myocardium is associated with progressive cardiac dysfunction.* *Circulation* 2005; 112: 1965-1970.
18. Гогин Е.Е., Тюрин В.П. *Инфекционные эндокардиты // Диагностика и лечение внутренних болезней: Рук. для врачей / Под ред. Ф.И. Комарова.- М.: Медицина, 1996. - Т.1.- С.300-318.*
19. Тюрин В.П. *Инфекционные эндокардиты. М.: 2002 – 224 с.*
20. Nunley D.L., Perlman P.E. *Endocarditis. Changing trends in epidemiology, clinical and microbiological spectrum.* *Postgrad. Med.* 1993; 93:235-47.
21. Демин А.А., Скопин И.И., Соболева М.К. и др. *Инфекционный эндокардит: новые стандарты диагностики и лечения.* *Клин. Медицина.* 2003; 6: 68-71.
22. Tleyjeh I.M., Abdel-Latif A., Rahbi H. et al. *A systematic review of population-based studies of infective endocarditis.* *Chest.* 2007; 132: 1025-35.
23. Тюрин В.П. *Современные подходы к терапии инфекционного эндокардита.* *Сердце.* 2010; 9 (5): 307-12.
24. San Roman J.A., Lopez J., Vilacosta I. et al. *Prognostic stratification of patients with left-sided endocarditis determined at admission.* *Am. J. Med.* 2007; 120: 369 e1–e7.

25. Delahaye F, Alla F, Beguinot I. et al. In-hospital mortality of infective endocarditis: prognostic factors and evolution over an 8-year period. *Scand. J. Infect. Dis.* 2007; 39: 849-57.
26. Mylonakis E., Calderwood S.B. Infective endocarditis in adults. *N. Engl. J. Med.* 2001; 345: 1318-30.
27. Aguado J.M., Gonzalez-Vilchez F., Martin-Duran R. et al. Perivalvular abscess associated with endocarditis: clinical features and diagnostic accuracy of two-dimensional echocardiography. *Chest* 1993; 104: 88-93.
28. Wallace SM, Walton BI, Kharbanda RK et al. Mortality from infective endocarditis: clinical predictors of outcome. *Heart* 2002; 88: 53-60.

Х.9.Б. Стратификация риска и профилактика ВСС при метаболическом синдроме, ожирении, диете и анорексии

Введение и эпидемиология

Метаболический синдром — совокупность взаимосвязанных факторов риска возникновения и прогрессирования сердечнососудистых заболеваний, обусловленных атеросклерозом. Существуют различные критерии диагностики метаболического синдрома; учитываются абдоминальное ожирение, артериальная гипертензия, атерогенная дислипидемия (повышение уровня триглицеридов, снижение холестерина липопротеидов высокой плотности в крови), наличие резистентности к инсулину (нарушение толерантности к глюкозе, гипергликемия натощак, сахарный диабет 2 типа) [1–5]. Распространенность метаболического синдрома сильно варьирует в зависимости от региона, изученного контингента больных и критериев диагностики. Так, по различным данным, полученным в Российской Федерации, она может составлять от 12 до 65% [6, 7].

При метаболическом синдроме описан ряд изменений, потенциально способствующих возникновению ВСС — увеличение длительности и дисперсии интервала QT [8–12], изменения variability ритма сердца, свидетельствующие о преобладании симпатических влияний на синусовый ритм и/или снижении вагусной активности [12–21], гипертрофия левого желудочка [22–24]. Кроме того, при выраженных метаболических расстройствах возможно наличие дополнительных факторов риска ВСС: гипокалиемии, гипогликемии, способствующей активации симпатической нервной системы и нарушению реполяризации миокарда с удлинением интервала QT, синдрома обструктивного апноэ сна [25–29].

Ожирение, а также чрезмерные усилия по быстрому снижению массы тела, могут способствовать возникновению ВСС. Риск ВСС особенно высок при выраженном ожирении, а также его наличии уже в молодом

возрасте [30–32]. Скорее всего, это связано с возникновением угрожающих жизни желудочковых аритмий, однако у внезапно умерших молодых людей выявлялись также изменения проводящей системы сердца [33]. Среди факторов, предрасполагающих к ВСС, у лиц с ожирением описаны увеличение длительности и дисперсии интервала QT, изменения variability ритма сердца, формирование характерных структурных изменений сердца (кардиомегалия, дилатация левого желудочка, гипертрофия кардиомиоцитов без признаков интерстициального фиброза), а также обструктивное апноэ сна [31, 35–37]. Риск ВСС при ожирении можно существенно уменьшить при снижении массы тела. Обратимы также проявления кардиопатии и удлинение интервала QT, особенно на ранних стадиях заболевания [38–40]. Есть сообщения о возникновении аритмий и случаях ВСС на фоне длительных, не сбалансированных, очень низкокалорийных диет и лечебного голодания (особенно при использовании диет с применением жидких протеинов) [41–45]. Соответственно, низкокалорийная диета, способствующая снижению массы тела, должна быть хорошо сбалансированной.

Смертность лиц с нервной анорексией составляет, по-видимому, около 6% [46]. Считается, что почти треть летальных исходов, в том числе во время возобновления приема пищи, происходит из-за заболеваний сердца, однако точные данные о том, чем обусловлена ВСС, отсутствуют. Длительное голодание приводит к атрофии сердечной мышцы, синусовой брадикардии, удлинению интервала QT, а также электролитным расстройствам, усугубляющим эти нарушения. Большинство патологических изменений со стороны сердца полностью обратимы после надлежащего возобновления питания [47–49]. Осложнения, связанные с возобновлением питания у длительно голодавших, включают сердечные, неврологические и гематологические расстройства, обусловленные возникновением дисбаланса жидкости и электролитов. Сердечные осложнения возникают, как правило, в первую неделю после начала приема пищи и обычно связаны с выраженным дефицитом питания, гипофосфатемией и использованием только парентерального питания [50–53].

Алгоритмы стратификации риска ВСС

Каждый из основных компонентов метаболического синдрома (ожирение, артериальная гипертензия, нарушение липидного и углеводного обмена), будучи в достаточной степени выраженным, является фактором риска ВСС [54]. Несет ли объединение этих предрасполагающих факторов в рамках критериев метаболического синдрома дополнитель-

ную информацию, позволяющую улучшить стратификацию риска ВСС, в настоящее время не ясно, поскольку публикуемые данные противоречивы [32, 55, 56].

Мероприятия по профилактике ВСС

Класс I

1. Особенности лечения угрожающих жизни ЖА (включая показания к имплантации ИКД и ЭКС) у больных с метаболическим синдромом, ожирением, анорексией или придерживающихся определенной диеты, нет. (С).

Класс IIa

1. Программное снижение массы тела при ожирении и тщательно контролируемое возобновление питания при анорексии может снизить риск возникновения ЖА и ВСС (С).

Класс III

1. Длительные, несбалансированные, очень низкокалорийные диеты и лечебное голодание не рекомендуются, поскольку могут быть опасными и приводить к развитию угрожающих жизни ЖА (С).

Список литературы

1. Grundy S.M., Cleeman J.I., Daniels S.R. et al. *Diagnosis and Management of the Metabolic Syndrome: An American Heart Association/National Heart, Lung, and Blood Institute Scientific Statement. Circulation* 2005; 112: 2735-2752.
2. *International Diabetes Federation. Worldwide definition of the metabolic syndrome. Available at: <http://www.idf.org/metabolic-syndrome>.*
3. Alberti K.G.M.M., Eckel R.H., Grundy S.M., et al. *Harmonizing the metabolic syndrome: a joint interim statement of the International Diabetes Federation task force on epidemiology and prevention; National Heart, Lung, and Blood Institute; American Heart Association; World Heart Federation; International Atherosclerosis Society; and International Association for the Study of Obesity. Circulation* 2009; 120: 1640-1645.
4. *Рекомендации экспертов ВНОК по диагностике и лечению метаболического синдрома. Кардиоваскулярная терапия и профилактика* 2009; №6, приложение №2. Доступны на сайте: http://www.scardio.ru/rekomendacii/rekomendacii_rko/nacionalnye_rekomendacii_po_diagnostike_i_lecheniyu_metabolicheskogo_sindroma/
5. *Консенсус российских экспертов по проблеме метаболического синдрома: определение, диагностические критерии, первичная профилактика и лечение. Consilium Medicum* 2010; 12 (№5): 5-11.
6. Шляхто Е.В., Конради А.О. *Эпидемиология метаболического синдрома в различных регионах. Зависимость от используемых критериев и прогностическое значение. Артериальная гипертензия* 2007; 13 (№2): 95-112.
7. Ротарь О.П., Либис Р.А., Исаева Е.Н., Ерина А. М., Шавшин Д. А., Мозучая Е.В., Колесова Е.П., Бояринова М.А., Морошкина Н. В., Яковлева О.И., Солнцев В. Н.,

- Конради А.О., Шляхто Е.В. Распространенность метаболического синдрома в разных городах РФ. *Российский кардиологический журнал* 2012; 2 (94): 55-62.
8. Soyuncu S., Davutoglu V., Akca Y. *Uncomplicated metabolic syndrome is associated with prolonged electrocardiographic QTc interval and QTc dispersion. Ann Noninvasive Electrocardiol* 2006; 11: 313-317.
 9. Paksoy F., Ulas T., Bes C., et al. *Corrected Qt interval in patients with metabolic syndrome. Dicle Med J* 2011; 38: 274-277.
 10. Li W., Bai Y., Sun K., et al. *Patients with Metabolic Syndrome Have Prolonged Corrected QT Interval (QTc). Clin Cardiol* 2009; 32: E93-E99.
 11. Сапожникова И.Е., Тарловская Е.И., Тарловский А.К., Соболев А.А. Дисперсия интервалов Q-T и J-T у пациентов с артериальной гипертензией в сочетании с метаболическими нарушениями в рамках инсулинорезистентного синдрома-ОМА. *Вестник аритмологии* 2001; №24: 22-26.
 12. Рябыкина Г.В., Шишова Т.А., Лаптев Д.Н., и соавт. Динамика артериального давления, вариабельности ритма сердца и QTc у больных с метаболическим синдромом при лечении селективным бета-блокатором и бигуанидами. *Системные гипертензии* 2009; №3: 38-56.
 13. Park S.K., Schwartz J., Weisskopf M. et al. *Low-Level Lead Exposure, Metabolic Syndrome, and Heart Rate Variability: The VA Normative Aging Study. Environ Health Perspect* 2006; 114: 1718-1724.
 14. Koskinen T., Kahönen M., Jula A., et al. *Metabolic syndrome and short-term heart rate variability in young adults. The cardiovascular risk in young Finns study. Diabet Med* 2009; 26: 354-361.
 15. Min K.B., Min J.Y., Paek D., Cho S.I. *The impact of the components of metabolic syndrome on heart rate variability: using the NCEP-ATP III and IDF definitions. Pacing Clin Electrophysiol* 2008; 31: 584-591.
 16. Liao D., Sloan R.P., Cascio W.E., et al. *Multiple Metabolic Syndrome Is Associated With Lower Heart Rate Variability: The Atherosclerosis Risk in Communities Study. Diabetes Care* 1998; 21: 2116-2122.
 17. Невзоров В.А., Абрамов Е.А., Власенко А.Н. Особенности липидного спектра, вариабельности артериального давления и сердечного ритма у больных с клиническими проявлениями метаболического синдрома. *Вестник аритмологии* 2004; №36: 27-30.
 18. Аничков Д.А., Шостак Н.А., Котлярова Л.А., Иванов Д.С. Дисфункция вегетативной нервной системы у больных метаболическим синдромом: исследование вариабельности сердечного ритма. *Кардиоваскул. тер. и профилактика* 2005; 4 (4): 85-90.
 19. Кратнов А.Е., Климачева О.В., Третьяков С.В. Влияние факторов метаболического синдрома на изменение вариабельности ритма сердца. *Современные технологии в медицине* 2011; №3: 102-105.
 20. Хурс Е.М., Андреев П. В., Поддубная А. В., и соавт. Вегетативный дисбаланс в патогенезе метаболического синдрома. *Клиническая медицина* 2010; 88(6): 39-42.
 21. Минаков Э.В., Кудяева Л.А. Изучение особенностей формирования кардиальной нейропатии у лиц с метаболическим синдромом и нарушением углеводного обмена (по данным анализа вариабельности сердечного ритма). *Саратовский научно-медицинский журнал* 2010; 6 (3): 582-585.

22. Ferrara A.L., Vaccaro O., Cardoni O., et al. Is there a relationship between left ventricular mass and plasma glucose and lipids independent of body mass index? Results of the Gubbio Study. *Nutr Metab Cardiovasc Dis* 2003; 13: 126-132.
23. Ferrara L.A., Cardoni O., Mancini M., Zanchetti A. Metabolic syndrome and left ventricular hypertrophy in a general population. Results from the Gubbio Study. *J Hum Hypertens* 2007; 21: 795-801.
24. Guerra F., Mancinelli L., Angelini L., et al. The Association of Left Ventricular Hypertrophy with Metabolic Syndrome is Dependent on Body Mass Index in Hypertensive Overweight or Obese Patients. *PLoS One* 2011; 6(1): e16630.
25. Higham P.D., Adams P.C., Murray A., Campbell R.W. Plasma potassium, serum magnesium and ventricular fibrillation: a prospective study. *Q J Med* 1993; 86: 609-617.
26. Marques J.L., George E., Peacey S.R., et al. Altered ventricular repolarization during hypoglycaemia in patients with diabetes. *Diabet Med* 1997; 14: 648-654.
27. Heller S.R. Abnormalities of the electrocardiogram during hypoglycaemia: the cause of the dead in bed syndrome? *Int J Clin Pract Suppl* 2002; 129: 27-32.
28. Vgontzas A.N., Bixler E.O., Chrousos G.P. Sleep apnea is a manifestation of the metabolic syndrome. *Sleep Med Rev* 2005; 9:211-224.
29. Sharma S.K., Agrawal S., Damodaran D., et al. CPAP for the Metabolic Syndrome in Patients with Obstructive Sleep Apnea. *N Engl J Med* 2011; 365: 2277-2286.
30. Sjostrom L.V. Mortality of severely obese subjects. *Am J Clin Nutr* 1992;55:516S-23S.
31. Plourde B., Sarrazin J.-F., Nault I., Poirier P. Sudden cardiac death and obesity. *Expert Rev Cardiovasc Ther* 2014; 12: 1099-1110.
32. Chiuev S.E., Sun Q., Sandhu R.K., et al. Adiposity Throughout Adulthood and Risk of Sudden Cardiac Death in Women. *JACC EP* 2015; 1: 520-528.
33. Bharati S., Lev M. Cardiac conduction system involvement in sudden death of obese young people. *Am Heart J* 1995;129:273-81.
34. Alpert M.A., Terry B.E., Cohen M.V., et al. The electrocardiogram in morbid obesity. *Am J Cardiol* 2000; 85: 908-910.
35. Mshui M.E., Saikawa T., Ito K., et al. QT interval and QT dispersion before and after diet therapy in patients with simple obesity. *Proc Soc Exp Biol Med* 1999; 220: 133-138.
36. Wong C., Marwick T.H. Obesity cardiomyopathy: pathogenesis and pathophysiology. *Nat Clin Pract Cardiovasc Med* 2007; 4: 436-443.
37. Mac Mahon S.W., Wilcken D.E., Macdonald G.J. The effect of weight reduction on left ventricular mass. A randomized controlled trial in young, overweight hypertensive patients. *N Engl J Med* 1986; 314: 334-339.
38. Alpert M.A., Lambert C.R., Terry B.E., et al. Effect of weight loss on left ventricular mass in nonhypertensive morbidly obese patients. *Am J Cardiol* 1994; 73: 918-921.
39. Carella M.J., Mantz S.L., Rovner D.R., et al. Obesity, adiposity, and lengthening of the QT interval: improvement after weight loss. *Int J Obes Relat Metab Disord* 1996; 20: 938-942.
40. Singh B.N., Gaarder T.D., Kanegae T., et al. Liquid protein diets and torsade de pointes. *JAMA* 1978; 240: 115-119.
41. Doherty J.U., Wadden T.A., Zuk L., et al. Long-term evaluation of cardiac function in obese patients treated with a very-low-calorie diet: a controlled clinical study of patients without underlying cardiac disease. *Ain J Clin Nutr* 1991; 53: 854-858.

42. Fisler J.S. Cardiac effects of starvation and semistarvation diets: safety and mechanisms of action. *Am J Clin Nutr* 1992; 56: 230S-234S.
43. Surawicz B., Waller B.F. The enigma of sudden cardiac death related to dieting. *Can J Cardiol* 1995; 11: 228-231.
44. Ahmed W., Flynn M.A., Alpert M.A. Cardiovascular complications of weight reduction diets. *Am J Med Sci* 2001; 321: 280-284.
45. Neumarker K.J. Mortality and sudden death in anorexia nervosa. *Int J Eat Disord* 1997; 21: 205-212.
46. Lupoglazoff J.M., Berkane N., Denjoy I., et al. Cardiac consequences of adolescent anorexia nervosa. *Arch Mai Coeur Vaiss* 2001; 94: 494-498.
47. Isner J.M., Roberts W.C., Heymsfield S.B., et al. Anorexia nervosa and sudden death. *Ann Intern Med* 1985; 102: 49-52.
48. Swenne I., Larsson P.T. Heart risk associated with weight loss in anorexia nervosa and eating disorders: risk factors for QTc interval prolongation and dispersion. *Acta Paediatr* 1999; 88: 304-309.
49. Brooks M.J., Melnik G. The refeeding syndrome: an approach to understanding its complications and preventing its occurrence. *Pharmacotherapy* 1995; 15: 713-726.
50. Schocken D.D., Holloway I.D., Powers P.S. Weight loss and the heart. Effects of anorexia nervosa and starvation. *Arch Intern Med* 1989; 149: 877-881.
51. Solomon S.M., Kirby D.F. The refeeding syndrome: a review. *JPEN J Parenter Enteral Nutr* 1990; 14: 90-97.
52. Weinsier R.L., Krundieck C.L. Death resulting from overzealous total parenteral nutrition: the refeeding syndrome revisited. *Am J Clin Nutr* 1981; 34: 393-399.
53. Jáuregui-Garrido B., Jáuregui-Lobera I. Sudden death in eating disorders. *Vasc Health Risk Manag* 2012; 8: 91-98.
54. Bray G.A., Bellanger T. Epidemiology, Trends, and Morbidities of Obesity and the Metabolic Syndrome. *Endocrine* 2006; 29: 109-117.
55. Empana J-P., Ducimetiere P., Balkau B., Jouve X. Contribution of the metabolic syndrome to sudden death risk in asymptomatic men: the Paris Prospective Study I. *Eur Heart J* 2007; 9: 1149-1154.
56. Kurl S., Laaksonen D.E., Young S., et al. Metabolic syndrome and the risk of sudden cardiac death in middle-aged men. *Int J Cardiol* 2016; 203: 792-797.

X.9.B. Стратификация риска и профилактика ВСС у пациентов с эндокринными нарушениями

Стратификация риска

Нарушения гормональной регуляции могут быть прямой или опосредованной причиной ВСС в результате развития жизнеугрожающих нарушений ритма и проводимости. Эндокринопатии оказывают как непосредственное влияние на миокард (например, феохромоцитома, тиреотоксикоз, гипотиреоз), так и быть причиной развития состояний, которые сопровождаются риском развития аритмий (например, электролитные нарушения, связанные с дисфункцией коры надпочечников, околощитовидных желез). Некоторые эндокринные нарушения способствуют развитию условий, вызывающих структурную патологию.

гию сердца, при которой имеется риск развития ВСС (например, дислипидемия увеличивает риск развития ИБС, а вторичная артериальная гипертензия вызывает развитие гипертрофии миокарда ЛЖ).

Сахарный диабет

Известно, что в популяции больных, перенесших ИМ, наличие сахарного диабета увеличивает риск развития ВСС [1–3]. Так, у больных СД 2 типа риск увеличивался не только при повышении уровня глюкозы (ОР 1,73; 95% ДИ 1,28–2,34), но и при наличии микрососудистых осложнений (ОР 2,66; 95% ДИ 1,84–3,85). Вместе с тем, у женщин такие факторы риска как курение, артериальная гипертензия и сахарный диабет, увеличивали риск ВСС в 2,5–4 раза [2–4].

В развитие синдрома ВСС у больных СД независимо от наличия коронарного атеросклероза, вносят вклад как электрическая нестабильность миокарда, так и собственно поражение миокарда. Одним из предполагаемых механизмов, лежащих в основе развития ВСС, считают кардинальную автономную нейропатию и связанное с ней удлинение интервала QTc. Так, при интервале QTc в верхнем квартиле риск ВСС был в 2,8 раза выше, чем у пациентов, имевших нормальный интервал QTc [5]. Удлинение интервала QTc и у больных СД 1 типа, особенно в условиях гипогликемии, может приводить к развитию фатальных аритмий (ЖТ и ФЖ) и ВСС [6].

В настоящее время вопрос о связи гипергликемии с риском ВСС остается открытым, так как имеющиеся данные носят довольно противоречивый характер. Однако, большинство исследователей соглашаются с тем, что такая ассоциация существует, если гликемия натощак превышает 7,7 ммоль/л [5].

Известно, что сахарный диабет может увеличивать риск ВСС в популяции больных, перенесших инфаркт миокарда [4, 7], и больные СД имеют более тяжелое поражение коронарного русла по сравнению с лицами без диабета [8]. Полагают, что наличие СД, независимо от других факторов, существенно увеличивает риск ВСС, дополняя такие факторы, как низкая фракция выброса левого желудочка и высокий функциональный класс сердечной недостаточности. Механизм ВСС у таких больных реализуется через развитие фибрилляции предсердий [9]. Кроме вышеуказанных причин, хорошо известен и тромбогенный эффект метаболических нарушений, а именно повышения плазменных факторов свертывания крови (в частности, тромбина, фактора VII), снижения эндогенных антикоагулянтов (тромбомодулина, протеина С), увеличения продукции ингибитора активатора плазминогена 1 типа – PAI-1 [10].

Таким образом, выявление потенциальных факторов развития синдрома ВСС у больных СД и их своевременная коррекция являются важным компонентом профилактики синдрома ВСС. Нормализация уровня гликемии уменьшает риск сердечно-сосудистых заболеваний. Однако, данных о том, что при этом происходит уменьшение количества внезапных смертей, нет. Напротив, в ряде исследований продемонстрировано, что интенсивный контроль гликемии, сопровождающийся увеличением риска гипогликемических состояний, при сочетании с кардиальной автономной нейропатией и гипокалиемией, может приводить к увеличению риска летальных исходов.

Рекомендации по профилактике ВСС у больных СД (направлены на профилактику и лечение аритмий) [11]

Класс I

1. Больным СД и ФП показаны пероральные антикоагулянты (антагонисты витамина К или новые: дабигатран, ривароксабан, апиксабан) при отсутствии противопоказаний (А).

2. Пациентам с СД и ишемической кардиомиопатией с ФВЛЖ <35%, а также пережившим фибрилляцию желудочков и устойчивую желудочковую тахикардию рекомендуется имплантировать кардиовертер-дефибриллятор (А).

3. Для предотвращения ВСС у больных СД и СН, а также после инфаркта миокарда рекомендуется назначение β -адреноблокаторов (А).

Класс IIa

1. У больных СД должен проводиться скрининг на ФП, поскольку она является частой причиной ВСС (С).

2. У больных СД и ФП должна проводиться оценка риска кровотечения (шкала HAS-BLED) при назначении антитромботической терапии (С).

3. Больным СД должен проводиться скрининг на факторы риска ВСС (С).

Ожирение, метаболический синдром

Ожирение, само по себе, считают одной из важных причин ВСС. Известно, что ожирение является фактором риска ИБС и СД 2 типа. Однако, установлена и самостоятельная роль ожирения как причины ВСС. Это подтверждают данные Фрамингемского исследования, свидетельствующие об увеличении риска ВСС по мере возрастания массы тела, как у мужчин, так и у женщин [12]. Кроме того, по данным разных популяционных исследований ожирение было причиной ВСС неи-

шемического генеза примерно в 20% случаев [12], что косвенно подтверждало не ишемический, а аритмогенный характер смерти [12, 13].

Метаболический синдром, основной составляющей которого является абдоминальное ожирение, по данным проспективных исследований увеличивает риск ВСС. Так, согласно результатам Парижского проспективного исследования, метаболический синдром был ассоциирован с 68% увеличением риска ВСС в популяции мужчин среднего возраста, не страдавших СД или ИБС на момент включения в исследование [14]. Такие компоненты метаболического синдрома, как артериальная гипертензия, гиперхолестеринемия и гипертриглицеридемия, увеличивали риск как внезапной, так и любой другой сердечной смерти. В то же время, у больных метаболическим синдромом с ВСС чаще обнаруживалась гипергликемия натощак и увеличение количества абдоминального жира. Наиболее тесные корреляции были установлены между окружностью талии и риском ВСС [14].

Одним из возможных механизмов, связывающим ожирение и ВСС, является феномен удлинения интервала QTc [15]. Несмотря на очевидную связь абдоминального ожирения с удлинением интервала QTc, конкретные механизмы аритмогенных эффектов находятся в стадии изучения [16]. Возможно, важную роль играет высокий уровень свободных жирных кислот, приводя к нарушению реполяризации, а также повышение концентрации катехоламинов. Важным фактором регуляции деятельности сердечно-сосудистой системы и риска развития жизненно угрожающих аритмий считают нарушение автономной регуляции, а также развитие дилатационной кардиомиопатии у больных ожирением [17].

Таким образом, абдоминальный жир в избыточном количестве может реализовать свой проаритмогенный эффект как через структурные изменения миокарда, так и через синдром сонного апноэ, увеличивая риск жизненно опасных аритмий. Вместе с тем, результаты исследований по эффекту снижения веса на показатели смертности, в том числе, ВСС, носят противоречивый характер. Хорошо известно, что снижение веса снижает риск сердечно-сосудистых заболеваний и СД 2 типа. В небольших клинических исследованиях показано, что снижение веса в результате применения бариатрической хирургии приводило к улучшению показателей variability сердечного ритма и нормализации интервала QTc [18]. Однако, следует учитывать тот факт, что голодание, очень низкокалорийная диета, хирургическое лечение ожирения могут приводить к гипокальциемии, гипокалиемии, гипомagneмией, что, в свою очередь, способствует увеличению риска развития жизненно опасных нарушений ритма.

Акромегалия

Основная причина смерти больных акромегалией – поражение сердечно-сосудистой системы [19]. При длительно существующей и активной (с сохраненной автономной секрецией гормона роста) акромегалии развивается так называемая акромегалическая кардиопатия, которая характеризуется концентрической гипертрофией миокарда, диастолической, а позже и систолической дисфункцией с развитием тяжелой, рефрактерной к консервативной терапии сердечной недостаточности. Хроническая гиперсекреция гормона роста и инсулиноподобного фактора роста-1 (ИПФР-1) также приводит к развитию инсулинорезистентности, СД 2 типа, дислипидемии и способствует развитию артериальной гипертензии. Коронарный атеросклероз для акромегалии не характерен. У больных акромегалической кардиопатией чаще, чем в общей популяции, обнаруживают различные нарушения ритма и проводимости (предсердные и желудочковые экстрасистолы, ФП и ЖТ). Считается, что частота желудочковых нарушений ритма коррелирует с длительностью заболевания, а тяжесть – больше с выраженностью гипертрофии левого желудочка, нежели с биохимическими признаками активности заболевания. По некоторым данным около 75% больных акромегалией имеют синдром сонного апноэ, который также может вносить вклад в возникновение жизненно опасных нарушений ритма. Причиной ВСС больных акромегалией считают желудочковую тахикардию и фибрилляцию желудочков [20]. Что касается специфического лечения акромегалии, то показано, что нормализация (или снижение) гормона роста и ИПФР-1 приводит к уменьшению частоты желудочковых эктопических комплексов [21].

Первичный альдостеронизм

Первичный альдостеронизм является наиболее частой эндокринной причиной развития артериальной гипертензии и встречается у 5–10% больных. Известно, что высокий уровень альдостерона ассоциируется с повышенным риском кардиоваскулярных событий, включая инфаркт миокарда, аритмии и инсульты [22]. Гипокалиемия, характерная для первичного альдостеронизма, сопровождается удлинением интервала QTc [23], что может способствовать развитию аритмий. Наиболее часто при первичном альдостеронизме встречается ФП [24], но в ряде случаев наблюдается и пируэтная тахикардия, полиморфная желудочковая тахикардия [25]. Лечение больных с нарушением систолической функции левого желудочка при помощи блокаторов минералокортикоидных рецепторов приводило не только к снижению общей смерт-

ности на 30%, но и к уменьшению риска внезапной сердечной смерти на 29% [26].

Первичный гиперпаратиреоз

Установлено, что избыточная секреция паратиреоидного гормона (ПТГ) у больных с первичным гиперпаратиреозом ассоциируется с повышенным риском развития заболеваний сердечно-сосудистой системы и летальности [27]. Объяснением этому может служить тот факт, что гладкомышечные клетки сосудистой стенки, эндотелий, кардиомиоциты являются клетками-мишенями для ПТГ. В условиях повышенной концентрации паратиреоидного гормона наблюдается эндотелиальная дисфункция, увеличение толщины комплекса интима—медиа, повреждение коронарных артерий, что указывает на его проатерогенное действие [28]. Другой возможной причиной, способствующей повышению летальности больных с высоким уровнем ПТГ, может быть артериальная гипертензия, а также прямое действие ПТГ на миокард, вследствие которого развивается гипертрофия кардиомиоцитов, увеличивается частота сердечных сокращений и может возникнуть аритмия [29].

Как известно, повышение уровня ПТГ сопровождается увеличением концентрации кальция, ассоциированного со значимыми изменениями ЭКГ в виде удлинения интервалов PR и QRS, укорочения интервала QTc и сегмента ST [30]. Аритмогенный эффект гиперкальциемии может реализовываться за счет ранней и поздней постдеполяризации, укорочения эффективного рефрактерного периода и запуска механизма ре-энтри.

Таким образом, паратиреоидный гормон самостоятельно или через повышение уровня кальция обладает положительным инотропным и хронотропным эффектом на сердце, способствует развитию артериальной гипертензии, диастолической дисфункции и, возможно, атеросклероза. Однако, механизмы, посредством которых у больных первичным гиперпаратиреозом увеличивается риск внезапной сердечной смерти, требуют дальнейшего изучения.

Нарушения функции щитовидной железы

Нарушения функции щитовидной железы ухудшают течение сердечно-сосудистых болезней. Случаи внезапной смерти описаны при болезни Грейвса, одной из самых частых причин тиреотоксикоза. К фатальным последствиям может приводить нераспознанный тяжелый тиреотоксикоз с развитием тиреотоксического криза при болезни Грейвса. Характерные для тиреотоксикоза нарушения сердечного ритма (ФП), сопровождающиеся прогрессирующей сердечной недостаточностью,

стью, могут приводить к смерти больного [31, 32]. Следует сказать, что назначение амиодарона больному с фибрилляцией предсердий и нераспознанным тиреотоксикозом может значительно затруднить последующую терапию.

Другие заболевания эндокринной системы

Внезапная сердечная смерть у больных болезнью Аддисона и гипопаратиреозом, описана крайне редко и, как правило, ее развитие обусловлено тяжелыми электролитными нарушениями (гиперкалиемия или гипокальциемия) вследствие дефицита глюкокортикоидов, минералокортикоидов и паратиреоидного гормона, соответственно.

В литературе упоминаются единичные клинические случаи, где неклассическими проявлениями избыточной секреции катехоламинов у больных феохромоцитомой были кардиогенный шок, отек легких и внезапная смерть [33].

Сравнительно недавно появились данные о наличии ассоциации между риском внезапной сердечной смерти и дефицитом витамина D [34]. Такие закономерности наиболее часто описаны для пациентов с хронической болезнью почек, получающих гемодиализ [35]. В настоящее время не вызывает сомнения тот факт, что дефицит витамина D является фактором риска развития сахарного диабета 2 типа, артериальной гипертензии, воспаления, появление которых способствует повышению смертности больных [36]. Считается, что все эти изменения со стороны сердца и сосудов в условиях дефицита витамина D, способны приводить к увеличению риска возникновения аритмий и внезапной сердечной смерти [37].

Рекомендации по профилактике ВСС

Класс I

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

2. Особенностей профилактики и лечения угрожающих жизни ЖА (основной фактор риска) и ВСС у больных с эндокринными заболеваниями нет. Мероприятия должны быть такими же, как при других заболеваниях. Это означает, что стратификация риска и профилактика ВСС у этой категории пациентов осуществляется на основании выявления основных и второстепенных факторов риска. Проведение профилактики ВСС включает в том числе, имплантацию ИКД и ЭКС пациентам, которые получают длительную оптимальную лекарственную тера-

пию, с хорошим функциональным статусом и благоприятным прогнозом выживаемости в течение года и более (С).

Список литературы

1. Mulpuru S. K., Krummen D. E., Narayan S. M.: *Sudden Death Risk in Type 2 Diabetic patients Post Myocardial Infarction: A "Sweet" Opportunity?* *Heart Rhythm*. 2010; 7: 1404-1405.
2. Albert C.M., Chae C.U., Grodstein F. et al. *Prospective study of sudden cardiac death among women in the United States*. *Circulation* 2003; 107:2096-2101.
3. Jouven X., Empana J.P., Schwartz P.J., Desnos M., Courbon D., Ducimetière P. *Heart-rate profile during exercise as a predictor of sudden death*. *N Engl J Med* 2005; 352:1951-1958.
4. Jouven X., Lemaitre R.N., Rea T.D., Sotoodehnia N., Empana J.P., Siscovick D.S. *Diabetes, glucose level, and risk of sudden cardiac death*. *Eur Heart J* 2005; 26:2142-2147.
5. Siscovick D.S., Sotoodehnia N., Rea T.D. et al. *Type 2 diabetes mellitus and the risk of sudden cardiac arrest in the community*. *Rev Endocr Metab Disord* 2010; 11:53-59.
6. Kucharska-Newton A.M., Couper D.J., Pankow J.S. et al. *Diabetes and the risk of sudden cardiac death, the Atherosclerosis Risk in Communities (ARIC) study*. *Acta Diabetol* 2010; 47(Suppl 1): 161-168.
7. Mulpuru S.K., Krummen D.E., Narayan S.M. *Sudden Death Risk in Type 2 Diabetic patients Post Myocardial Infarction: A "Sweet" Opportunity?* *Heart Rhythm* 2010; 7:1404-1405.
8. Prasad A., Stone G.W., Stuckey T.D. et al. *Impact of diabetes mellitus on myocardial perfusion after primary angioplasty in patients with acute myocardial infarction*. *J Am Coll Cardiol* 2005; 45:508-514.
9. Yeung C-Y., Lam K. S-L., Li S-W. et al. *Sudden Cardiac Death After Myocardial Infarction in Type 2 Diabetic Patients With No Residual Myocardial Ischemia*. *Diabetes Care* 2012; 35:2564-2569.
10. Beckman J.A., Creager M.A., Libby P. *Diabetes and atherosclerosis: epidemiology, pathophysiology, and management*. *JAMA* 2002; 287:2570-2581.
11. Рекомендации по диабету, предиабету и сердечно-сосудистым заболеваниям. EASD/ESC. Рабочая группа по диабету, предиабету и сердечно-сосудистым заболеваниям европейского общества кардиологов (ESC) в сотрудничестве с европейской ассоциацией по изучению диабета (EASD). *Российский кардиологический журнал*. 2014. 3 (107): 7-61.
12. Hookana E., Junttila J., Särkioja T. et al. *Causes of nonischemic sudden cardiac death in the current era*. *Heart Rhythm* 2011; 8:1570-1575.
13. Tavora F., Zhang Y., Zhang M. et al. *Cardiomegaly is a common arrhythmogenic substrate in adult sudden cardiac deaths, and is associated with obesity*. *Pathology* 2012; 44:187-191.
14. Empana J-P., Ducimetiere P., Balkau B., Jouven X. *Contribution of the metabolic syndrome to sudden death risk in asymptomatic men: the Paris Prospective Study I*. *Eur Heart J* 2007; 28:1149-1154.
15. Isik T., Tanboga I.H., Kurt M. *Relation of the metabolic syndrome with arrhythmogenic electrocardiographic parameters in patients without overt diabetes*. *Acta Cardiol* 2012; 67:195-201.

16. Poirier P., Giles T.D., Bray G.A. et al. *Activity, and Metabolism and Heart Disease From the Obesity Committee of the Council on Nutrition, Physical Loss: An Update of the 1997 American Heart Association Scientific Statement on Obesity and Cardiovascular Disease: Pathophysiology, Evaluation, and Effect of Weight Circulation*. 2006; 113:898-918.
17. Kashine S., Kishida K., Funahashi T. et al. *Selective Contribution of Waist Circumference Reduction on the Improvement of Sleep-disordered Breathing in Patients Hospitalized with Type 2 Diabetes Mellitus*. *Intern Med* 2011; 50:1895-1903.
18. Nault I., Nadreau E., Paquet C. *Impact of bariatric surgery-induced weight loss on heart rate variability*. *Metabolism* 2007; 57:1425-1430.
19. Maffei P., Martini C., Milanese A. et al. *Late potentials and ventricular arrhythmias in acromegaly*. *Int J Cardiol* 2005; 104:197-203.
20. Arias M.A., Pachon M., Rodriguez-Padial L. *Ventricular tachycardia in acromegaly*. *Rev Port Cardiol* 2011; 30:223-226.
21. Auremma R.S., Pivonello R., De Martino M.C. et al. *Treatment with GH receptor antagonist in acromegaly: effect on cardiac arrhythmias*. *Eur J Endocrinol* 2012; 168:15-22.
22. Catena C., Collussi G., Nadalini E. et al. *Cardiovascular outcomes in patients with primary aldosteronism after treatment*. *Arch Intern Med*, 2008; 168: 80-85.
23. Maule S., Mulatero P., Milan A. et al. *QT interval in patients with primary aldosteronism and low-renin essential hypertension*. *J Hypertens*, 2006; 242: 459-464.
24. Yang T.Y., Cheng N.J., Ko Y.S., Kuo C.T. *QT interval is prolonged but QT dispersion is maintained in patients with primary aldosteronism*. *Int J Clin Prac*, 2007; 61: 392-396.
25. Zelinka T., Holaj R., Petrak O. et al. *Life-threatening arrhythmia caused by primary aldosteronism*. *Med Sci Monit*, 2009; 15: CS174-177.
26. Pitt B., Remme W., Zannad F. et al. *Eplerenone, a selective aldosterone blocker, in patients with left ventricular dysfunction after myocardial infarction*. *N Engl J Med*, 2003; 348: 1309-1321.
27. Walker M.D., Silverbrg S.J. *Cardiovascular aspects of primary hyperparathyroidism*. *J Endocrinol Invest*, 2008; 31: 925-931.
28. Reis J.P., Muhlen D., Michos E.D. et al. *Serum vitamin D, parathyroid hormone level, and carotid atherosclerosis*. *Atherosclerosis*, 2009; 207: 585-590.
29. McCarty M.F., Barroso-Aranda J., Contreras F. *Can moderate elevations of parathyroid hormone acutely increase risk for ischemic cardiac arrhythmias? Med Hypotheses*, 2009; 72: 581-583.
30. Occhetta E., Bortnik M., Magnani A et al. *Primary hyperparathyroidism and arrhythmic storm in a patient with an implantable cardioverter-defibrillator for primary prevention of sudden death*. *Europace*, 2004; 6: 184-188.
31. Mitchel J.E., Hellkamp A.S., Mark D.B., et al. *Thyroid Function and Impact on Mortality JACC Heart Fail.*, 2013, 1: 48-55.
32. Lynch M.J., Woodford N.W.F.: *Sudden unexpected death in setting of undiagnosed Graves` disease*. *Forensic Sci Med Pathol*, 2014; 10: 452-456.
33. Wu X-M., Chen J-J., Cho-Kai Wu C-K. et al. *Pheochromocytoma Presenting as Acute Myocarditis with Cardiogenic Shock in Two Cases*. *Inter Med*, 2008; 47: 2151-2155.

34. Pilz S., Marz W., Wellnitz B. et al. Association of vitamin D deficiency with heart failure and sudden cardiac death in large cohort of patients referred for coronary angiography. *J Clin Endocrinol Metab*, 2008; 93: 3927-3935.
35. Mehrotra R., Kermah D.A., Salusky I.B et al. Chronic kidney disease, hypovitaminosis D, mortality in the United States. *Kidney Int*, 2009; 76: 977-983.
36. Grineva E.N., Karonova T., Micheeva E., Belyaeva O., Nikitina I. L. Vitamin D deficiency is a risk factor for obesity and diabetes type 2 in women at late reproductive age. *Aging*, 2013; 5: 575-581.
37. de Boer I.H., Kestenbaum B., Shoben A.B. et al. 25-hydroxyvitamin D levels inversely associate with risk of developing coronary artery calcification. *J Am Soc Nephrol*, 2009; 20: 1805-1812.

Х.9.Г. Стратификация риска и профилактика ВСС у пациентов с терминальной стадией почечной недостаточности

Стратификация риска

Около 40% пациентов с терминальной стадией почечной недостаточности умирают от сердечно-сосудистых заболеваний, в том числе 20% — внезапно [1, 2]. Помимо коронарного атеросклероза дополнительными факторами риска развития внезапной сердечной смерти у пациентов с хронической болезнью почек могут быть ГЛЖ, уремическая кардиомиопатия, анемия, удлинение интервала QT и увеличение его дисперсии, снижение вариабельности сердечного ритма, а также быстрые изменения объема циркулирующей крови и электролитов, неадекватность диализа, гиперфосфатемия, гиперпаратиреоз и др. [2, 3].

Рекомендации по профилактике ВСС

Класс I

1. Для профилактики ВСС у больных терминальной почечной недостаточностью необходимо выявлять основные (ЖНР, систолическая дисфункция, синкопе, сердечный арест в анамнезе) и модифицировать второстепенные факторы риска (артериальная гипертензия, дислипидемия, гипергликемия), а также факторы риска, связанные с хронической болезнью почек и диализом (лечение нефрогенной анемии и гиперпаратиреоза, устранение дефицита витамина D, адекватный диализ, избегать применения диализной жидкости с низким содержанием калия и кальция) (С).

Класс IIa

1. В целях вторичной профилактики ВСС у пациентов, находящихся на программном гемодиализе или постоянном амбулаторном перито-

неальном диализе показано назначение блокаторов ангиотензиновых рецепторов (С) и ААП III класса (С).

2. В целях первичной профилактики ВСС у пациентов, находящихся на программном гемодиализе или постоянном амбулаторном перитонеальном диализе показано назначение иАПФ (В).

3. У пациентов с хронической болезнью почек, и основными факторами риска ВСС (угрожающими жизни аритмиями и систолической дисфункцией ЛЖ) ИКД-терапия имеет преимущество над медикаментозной терапией, однако у диализных пациентов благоприятный эффект этого вида лечения на выживаемость не доказан. Решение об имплантации ИКД следует принимать индивидуально с учетом состояния пациента и ожидаемой продолжительности жизни (С). Нахождение на программном гемодиализе или постоянном амбулаторном перитонеальном диализе, тем не менее, не должно рассматриваться как решающий аргумент в пользу отказа от имплантации ИКД.

Класс IIIb

1. В целях первичной профилактики ВСС у пациентов с ИБС, находящихся на программном гемодиализе или постоянном амбулаторном перитонеальном диализе, может обсуждаться назначение селективных β-адреноблокаторов (С).

2. В целях первичной профилактики ВСС у пациентов при отсутствии признаков поражения коронарных артерий, находящихся на программном гемодиализе или постоянном амбулаторном перитонеальном диализе, может обсуждаться назначение никорандила (С).

Список литературы

1. Alpert MA. Sudden cardiac arrest and sudden cardiac death on dialysis: Epidemiology, evaluation, treatment, and prevention. *Hemodial Int.* 2011;15 Suppl 1:S22-9.
2. Drechsler C, Grootendorst DC, Pilz S et al., Wasting and sudden cardiac death in hemodialysis patients: a post hoc analysis of 4D (Die Deutsche DiabetesDialyseStudie). *Am J Kidney Dis.* 2011;58(4):599-607.
3. Kanbay M, Solak Y, Covic A, Goldsmith D. Sudden cardiac death in patients with chronic kidney disease: prevention is the sine qua non. *Kidney Blood Press Res.* 2011;34(4):269-76.

X.10. ВСС при болезнях перикарда

Стратификация риска

Согласно этиологической классификации заболеваний перикарда Европейского общества кардиологов [1] они подразделяются на инфекционные и неинфекционные. Основными причинами заболеваний перикарда являются вирусы (в развитых странах), а также бактерии

(чаще микобактерия туберкулеза), реже встречаются опухолевый перикардит и перикардит, связанный с системным (обычно аутоиммунным) заболеванием. Перикардит – это воспаление сердечной сумки, включающей серозный висцеральный (эпикард) и фиброзный париетальный слои с располагающейся между ними перикардиальной жидкостью. Перикардит может быть, как изолированным, так и проявлением системных заболеваний. Классические перикардиальные синдромы включают перикардит, выпот в полость перикарда, тампонаду сердца и констриктивный перикардит.

При подозрении на перикардит на первом уровне диагностики во всех случаях необходимы определение маркеров воспаления (лейкоцитоз, С-реактивный белок и др.), функции почек, печени и щитовидной железы, маркеров поражения миокарда (сердечные тропонины, креатинкиназа), регистрация ЭКГ, рентгенография органов грудной клетки, эхокардиография. На втором уровне диагностики, при недостаточной информативности исследований первого уровня, могут выполняться компьютерная томография или магнито-резонансная томография сердца, а также анализ перикардиальной жидкости для выявления бактерий, клеток опухолей при большом выпоте, не реагирующем на стандартную противовоспалительную терапию. Дополнительные исследования для определения этиологии перикардита следует проводить с учетом клинической картины при наличии предикторов высокого риска неблагоприятного исхода.

ВСС при заболеваниях перикарда может возникать в результате разнообразных патологических процессов: воспаления, констрикции и т.д. Однако не имеется убедительных доказательств связи желудочковых тахикардий с болезнями перикарда. Предполагается, что к ВСС у таких пациентов приводят в основном гемодинамические причины, а не аритмии сердца [2].

В современной литературе встречаются лишь описания единичных случаев ВСС при перикардите после катетерной абляции фибрилляции предсердий у юноши с вероятной наследственной каналопатией [3], успешной реанимации при внезапной остановке сердца на фоне туберкулезного перикардита [4].

Рекомендации по профилактике ВСС

Класс I

1. Стратификация риска и профилактика ВСС у пациентов с болезнями перикарда осуществляется на основании выявления основных и второстепенных факторов риска. Проведение профилактики подразу-

мевают, в том числе, имплантацию ИКД пациентам с основными факторами риска ВСС, которые получают длительную оптимальную лекарственную терапию, с хорошим функциональным статусом и благоприятным прогнозом выживаемости в течение года и более (С).

Х.11. ВСС у пациентов с хронической обструктивной болезнью легких

Хроническая обструктивная болезнь легких (ХОБЛ) — одно из наиболее распространенных заболеваний взрослого населения во всем мире, которым страдает от 7 до 18,2% лиц, старше 40 лет [1–3]. В последние 25 лет наблюдается неуклонный рост смертности от ХОБЛ и по прогнозам экспертов к 2020 году данная патология займет 3-е место среди всех причин смерти [4].

ХОБЛ это хроническое заболевание, характеризующееся персистирующим ограничением воздушного потока в дыхательных путях, которое обычно носит прогрессирующий характер и связано с воспалительным ответом на длительное вдыхание частиц или газов. Тяжесть течения ХОБЛ во многом определяется частотой обострений и сопутствующей патологией [5]. Наиболее частой сопутствующей проблемой у больных ХОБЛ являются сердечно-сосудистые заболевания, в большинстве случаев ИБС, сердечная недостаточность, фибрилляции предсердий и артериальная гипертензия. По данным крупного исследования, включавшего более 1800 пациентов, у больных ХОБЛ существует повышенный в 3,36 раза риск смерти от сердечно-сосудистых событий в целом и в 5,65 раза от ишемической болезни сердца [6]. Имеется прямая зависимость риска смерти от величины объема форсированного выдоха за 1-ю секунду (ОФВ1) — главного количественного критерия бронхиальной обструкции [7].

При этом, пациенты, находящиеся на более легких стадиях ХОБЛ, имеют гораздо больше рисков умереть не от дыхательной недостаточности, а от сердечно-сосудистой патологии [8].

Эпидемиологические данные по сочетанию ХОБЛ с сердечной патологией представляют достаточно широкий диапазон цифр. Например, среди 14703 пациентов в исследовании VALIANT, переносящих острый инфаркт миокарда, около 9% имели сопутствующую ХОБЛ, при этом у больных ХОБЛ наблюдалась 30% летальность, в то время как при отсутствии ХОБЛ она составила 19%. Более 27% пациентов ХОБЛ в этом исследовании страдали сердечной недостаточностью до включения в исследование [9]. В другом крупном исследовании, проанализировавшем 400000 госпитализаций пациентов с ХОБЛ в отделения вете-

ранов, сопутствующая патология коронарных артерий встречалась в 33,6% случаев [10].

Патогенетически столь частая ассоциация ХОБЛ, ИБС, сердечной недостаточности и аритмий определяется целым рядом обстоятельств: Во-первых, это общий доминирующий фактор риска – курение. Во-вторых, оба вида патологии являются зависимыми от возраста, заболеваемость ими прогрессивно нарастает после 50 лет. В третьих, ремоделирование правых отделов сердца является ответом на развивающуюся легочную гипертензию. В четвертых, системное воспаление, окислительный стресс, гиперкапния, характерные для ХОБЛ, ведут к ускорению процессов атерогенеза и являются провокаторами аритмий. И наконец, имеет место взаимное негативное влияние медикаментозной терапии, когда препараты для лечения сердечной патологии могут ухудшить течение ХОБЛ, а бронхолитики – провоцировать жизнеугрожающие аритмии.

Стратификация риска

При определении степени риска ВСС у пациента с ХОБЛ необходимо учитывать два основных фактора:

- степень ограничения воздушного потока, определяемую при спирометрии;
- анамнез пациента, прежде всего, указания на наличие сопутствующих или перенесенных заболеваний, увеличивающих у больных ХОБЛ риск ВСС, а также лекарственный анамнез.

Пациенты с величиной ОФВ₁ больше 60% не имеют дополнительных рисков развития ВСС, поэтому их ведение не отличается от ведения других пациентов, не страдающих ХОБЛ.

У больных с ОФВ₁ ниже 60%, но без факторов риска в анамнезе целесообразно периодически проводить холтеровское мониторирование ЭКГ для своевременного выявления скрытой кардиальной патологии.

Наибольшего внимания в отношении профилактики ВСС требует группа пациентов с ХОБЛ, у которых сочетаются сниженная величина ОФВ₁ ($\leq 60\%$) и наличие заболеваний сердечно-сосудистой системы. В этом случае необходимо рассмотреть возможность внесения изменений в план ведения пациента с целью профилактики ВСС в соответствии с приведенными ниже рекомендациями (**рис. X.11.1**).

Рекомендации по профилактике ВСС

Класс I

1. Особенности профилактики ВСС у больных с ХОБЛ базируются на выявлении основных и второстепенных факторов риска. Это подразу-

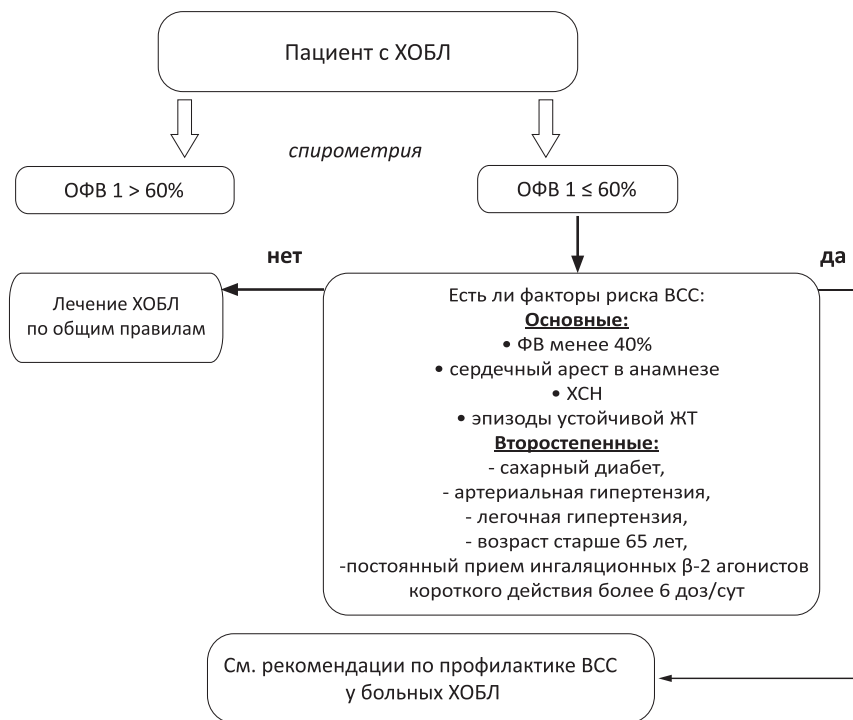


Рис. X.11.1. Стратификация риска ВСС у пациентов с ХОБЛ

мевают, в том числе, имплантацию ИКД пациентам, имеющим основные факторы риска ВСС, которые получают длительную оптимальную лекарственную терапию, с хорошим функциональным статусом и благоприятным прогнозом выживаемости в течение года и более (В).

2. При использовании β-адреноблокаторов, предпочтение должно отдаваться селективным препаратам, блокирующим β1-адренорецепторы (А).

Класс IIIa

1. У больных с ХСН наиболее предпочтительным препаратом, не приводящим к снижению ОФВ1 (основной фактор риска) и качества жизни, является бисопролол (В).

2. Пациенты ХОБЛ стабильного течения, принимающие теофиллин и β-2 агонисты длительного действия не имеют повышенного риска ВСС (В).

Класс IIIb

1. Ингаляционные кортикостероиды уменьшают риск развития ВСС у больных ХОБЛ (В).

2. Пожилые больные ХОБЛ, старше 65 лет имеют меньший риск развития ВСС при приеме ингаляционных β -2 агонистов длительного действия, чем при использовании ингаляционных антихолинергических препаратов длительного действия (В).

3. Применение порошковой ингаляционной формы тиотропиума не увеличивает риск ВСС у больных ХОБЛ (В).

Класс III

1. Следует избегать назначения высоких доз β -2 агонистов пациентам с нестабильной стенокардией (А).

2. Применение 14-членных макролидов (эритромицина, кларитромицина) может сопровождаться удлинением интервала QT и увеличением риска возникновения желудочковых аритмий (основной фактор риска ВСС) (В).

3. Назначение ингаляционного ипратропиума бромидом пациентам с ХОБЛ ассоциируется с увеличением риска ВСС (В).

4. Больные ХОБЛ и ХСН, получающие ингаляционные β 2 агонисты короткого действия, имеют более высокий риск ВСС по сравнению с лицами, не принимающими подобные препараты (А).

5. Решение о проведении аорто-коронарного шунтирования у больных ХОБЛ с ОФВ1 <60% должно приниматься с учетом того факта, что у данной категории пациентов риск смерти в послеоперационном периоде достоверно выше (В).

Список литературы

1. *Pena, VS, Miravittles, M, Gabriel, R, et al Geographic variations in prevalence and underdiagnosis of COPD: results of the IBERPOC multicentre epidemiological study. Chest 2000;118,981-989.*
2. *Táلامo C, de Oca MM, Halbert R, et al. Diagnostic labeling of COPD in five Latin American cities Chest. 2007 Jan;131(1):60-7.*
3. *Краснова Ю.Н., Гримайлова Е.В., Дзизинский А.А., Черняк Б.А. Распространенность хронической обструктивной болезни легких в Иркутской области. Пульмонология 2006 №16 с. 98-102.*
4. *Jemal A, Ward E, Hao Y, Thun M. Trends in the leading causes of death in the United States, 1970–2002. JAMA 2005;294:1255-1259.*
5. *The Global Initiative for Chronic Obstructive Lung Disease (GOLD). Update 2011. www.goldcopd.com*
6. *Sin DD, Wu L, Man SF. The relationship between reduced lung function and cardiovascular mortality: a population-based study and a systematic review of the literature. Chest 2005;127:1952-1959.*
7. *Schunemann, HJ, Dorn, J, Grant, BJ, et al Pulmonary function is a long-term predictor of mortality in the general population: 29-year follow-up of the Buffalo Health Study. Chest 2000;118,656-664.*

8. Calverley PM, Anderson JA, Celli B, et al. Salmeterol and fluticasone propionate and survival in chronic obstructive pulmonary disease. *N Engl J Med* 2007;356:775-789.
9. Hawkins NM, Huang Z, Pieper KS, et al. Chronic obstructive pulmonary disease is an independent predictor of death but not atherosclerotic events in patients with myocardial infarction: analysis of the Valsartan in Acute Myocardial Infarction Trial (VALIANT). *Eur J Heart Fail.* 2009 Mar;11(3):292-8.
10. Mapel DW, Dedrick D, Davis K. Trends and cardiovascular co-morbidities of COPD patients in the Veterans Administration medical system, 1991–1999. *COPD* 2005;2:35-41.

X.12. ВСС при нейромышечных заболеваниях

Наследственные нейромышечные заболевания (миотоническая мышечная дистрофия, синдром Кернса-Сейра, миодистрофия Эрба, миопатия Эмери-Дрейфуса, другие виды миопатий) могут предрасполагать к развитию предсердных аритмий, нарушений проводимости, АВ-блокаде, мономорфной ЖТ или полиморфной ЖТ и ВСС [1–7]. 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 [8–17]. В случае поражения сердца, в частности, при мышечной дистрофии, необходимо обращать внимание на минимальные клинические симптомы или электрокардиографические проявления при определении показаний к имплантации ЭКС или ИКД и проведению эндокардиального ЭФИ.

Рекомендации по профилактике ВСС

Существующая стратификация риска ВСС у пациентов с нейромышечными заболеваниями подразумевает выявление основных и второстепенных факторов риска, а также диагностику и терапию патологических состояний, связанных непосредственно с нейромышечными заболеваниями.

1. Точная генетическая диагностика (I, A).
2. Проведение исследований, определяющих состояние сердечно-сосудистой системы:
 - А) Регистрация поверхностной ЭКГ (I, C) (один раз в течение трех месяцев);
 - Б) Эхо-КГ (I, B) (один раз в течение трех месяцев):
 - повышенное внимание необходимо уделять эхокардиографическим признакам латентной сердечной недостаточности;
 - увеличение конечного диастолического диаметра левого желудочка в течение последних трех месяцев;

- увеличение массы сердца в течение последних трех месяцев;
- снижение фракции выброса левого желудочка в течение последних трех месяцев;
- наличие дискинезии стенок левого желудочка;
- отношение расстояния от высшей точки раскрытия створки митрального клапана до межжелудочковой перегородки к конечному диастолическому диаметру левого желудочка составляет >16 ;
- увеличение отношения времени предизгнания левого желудочка к периоду изгнания левого желудочка в течение последних трех месяцев.

В случае выявления у пациента всех шести вышеперечисленных признаков следует ожидать развитие манифестной сердечной недостаточности в течение ближайших шести месяцев. Необходимо отметить, что в течение первых двух месяцев потери пациентом способности к самостоятельному передвижению наблюдается снижение массы его левого желудочка, а также его конечного диастолического диаметра на 20%, в связи с чем необходимо корректировать нормативные показатели для пациентов в данные сроки.

В) холтеровское мониторирование ЭКГ (I, B)

3. Проведение биопсии:

- миокарда;
- скелетной мышцы (I, A).

4. Адекватное медикаментозное лечение, включающее назначение следующих групп препаратов (при отсутствии противопоказаний и неприемлемых побочных эффектов):

- и-АПФ (I, A);
- сартаны (I, B);
- β -адреноблокаторы (I, A).

Необходимо отметить, что терапия пациентов с кардиомиопатией, развивающейся на фоне прогрессирующей мышечной дистрофии, имеет некоторые особенности по сравнению с лечением больных с изолированной кардиомиопатией. Применение комбинированной симптоматической терапии сердечными гликозидами и диуретиками практически не приводит к увеличению сократительной способности миокарда и, хотя и позволяет временно улучшить состояние пациента, тем не менее, не способствует увеличению срока его жизни. В данном случае более оптимальным является комбинация селективных β -адреноблокаторов и кардиотрофических препаратов.

Что касается антиаритмической терапии, то целесообразность их применения у пациентов с нейромышечными заболеваниями представляется достаточно сомнительной, поскольку имеются сведения о меньшей выживаемости пациентов с мышечными дистрофиями Дюшенна и Беккера, имеющих желудочковые эктопии и получающих антиаритмические препараты, по сравнению с пациентами, не получающими данные лекарственные средства [18, 19]. При синусовой тахикардии на фоне нормальной фракции выброса левого желудочка предпочтительнее следует отдавать селективным β_1 -адреноблокаторам.

При наличии латентной сердечной недостаточности целесообразно придерживаться следующего алгоритма ведения пациентов [20] (I, B):

- клинический осмотр пациента каждые четыре недели;
- ранняя антибиотикотерапия любых инфекционных заболеваний;
- использование препаратов, содержащих магний;
- назначение амиодарона пациентам с частыми и/или тяжелыми аритмиями;
- использование антикоагулянтов;
- увеличение сердечного выброса посредством применения сердечных гликозидов в обычных терапевтических дозах, диуретиков, коэнзима Q10, ингибиторов ангиотензин-превращающего фермента.

Является необходимым обеспечение нормальной функции дыхания (I, A):

- оценка функции дыхания в раннем возрасте пациента — в 4–6 лет*;
- регулярные консультации пациента педиатром, специализирующимся в области оценки респираторных функций;
- тестирование дыхательных функций при каждом консультативном визите пациента;
- обучение пациента и его родственников различным вариантам вспомогательной вентиляции, что поможет избежать чрезвычайных ситуаций;
- обеспечение пациента и его родственников руководством по правильному процессу приема пищи;

* Оценка функции дыхания должна выполняться 2 раза в год после начала использования пациентом инвалидного кресла и до достижения жизненно необходимого объема воздуха, выдыхаемого после максимального вдоха (80% от нормального объема) или до достижения пациентом 12-летнего возраста и каждые 3–6 месяцев после начала проведения искусственной вентиляции легких или использования различных вспомогательных механических средств, облегчающих акт дыхания.

- регулярная оценка качества сна и состояния дыхания во время сна — проведение ночной оксиметрии и/или полисомнографии);
- регулярная оценка сердечной деятельности, включая ежегодное проведение ЭКГ и ЭхоКГ, начиная, по крайней мере, со школьного возраста;
- регулярная оценка способности самостоятельной санации бронхо-легочного дерева — проверка наличия возможности осуществления кашля;
- обеспечение мануальной помощи или механической поддержки для осуществления кашлевых движений с помощью нормализующего давления в бронхо-легочном дереве инсуффлятора-экссуфлятора;
- обучение пациента и его родственников использованию пульсоксиметра в домашних условиях, дабы осуществлять самостоятельный контроль проходимости воздухоносных путей;
- неинвазивная вентиляционная поддержка через назальный ингалятор, обеспечивающий периодическое создание положительного давления в воздухоносных путях;
- использование средств искусственной вентиляции легких с целью предотвращения дополнительной траты кислорода для компенсации ночной гиповентиляции, вызванной неадекватным дыханием;
- неинвазивная дневная вентиляционная поддержка, когда функция дыхания нарушается и в дневное время, используя ротовой ингалятор, обеспечивающий периодическое создание положительного давления в воздухоносных путях, или надувную игрушку, способствующую повышению внутрибрюшного давления, симулирующего дыхание;
- обучение пациента языкоглоточному дыханию (так называемое дыхание «большим глотком»), используемому во время отключения средств механической вентиляции;
- осуществление искусственной вентиляции посредством наложения трахеостомы, если неинвазивная вентиляция не осуществима или отвергается пациентом и его родственниками;
- недопущение использования так называемой профилактической искусственной вентиляции легких;
- оценка состояния дыхательной и сердечно-сосудистой систем во время сна перед хирургическими вмешательствами и обеспечение свободной проходимости воздухоносных путей и поддержка дыхательных функций в постоперационный период;

- пожизненное наблюдение и лечение пациента, что включает терапию нарушений функции дыхания и болевых синдромов, а также проведение разносторонней психосоциальной реабилитации.

Имплантация ЭКС (*Па, В*) может обсуждаться у пациентов с такими наследственными нейромышечными заболеваниями как миодистрофии Дюшенна, Беккера, Эмери-Дрейфуса, Мэбри, Роттауфа-Мортье-Бейера, амиотрофия Верднига-Гофмана, миодистрофия Давиденкова, болезни Помпе и Гирке, синдром Кернса-Сейра, миотоническая дистрофия Россоломо-Куршмана-Штейнерта-Баттена при наличии такого фактора риска ВСС как АВ-блокада (в том числе АВ-блокада I степени), которая нередко является основным проявлением сердечной патологии среди пациентов данной группы.

Возможность имплантации ЭКС рассматривается даже при отсутствии клинической симптоматики, что обусловлено тем, что у пациентов данной категории возможно острое прогрессирование нарушений АВ-проводимости.

Имплантация ИКД у пациентов с ФВ левого желудочка менее 35% с целью первичной профилактики ВСС относится к показаниям **Па класса, с уровнем доказательности В**.

Существуют различные мнения о целесообразности трансплантации сердца у пациентов с мышечной дистрофией и сопутствующей кардиомиопатией, что связано с наличием достаточно высокого периоперационного риска вследствие сниженной физической активности пациентов и в связи с предполагаемым быстрым развитием кардиомиопатического процесса в пересаженном сердце. Однако, по мнению ряда авторов, подобная такая точка зрения не вполне оправдана. Так, в работе W. Rees и соавт. [21] сообщается о пациентах с миопатией Дюшенна, которым была проведена трансплантация сердца. Средний возраст пациентов с крайней стадией кардиомиопатического процесса составил 25 лет (от 9 до 45), длительность послеоперационного наблюдения – от 10 месяцев до 7 лет. Наблюдался неосложненный послеоперационный период у всех описываемых пациентов, все они получали иммуносупрессивную терапию с использованием азатиоприна, циклоспорина и кортикостероидов. Ежегодные исследования трансплантата с помощью катетеризации сердца показывали нормальное функционирование левого желудочка. Не отмечались случаи поражения коронарных артерий, и вплоть до настоящего времени ни у одного пациента не наблюдается прогрессирования имевшейся до операции мышечной дистрофии.

Коррекция генетических нарушений

Несмотря на очевидные успехи в исследованиях структуры гена дистрофина, реальные успехи в генотерапии нейромышечных заболеваний пока не достигнуты, причиной чего, прежде всего, являются гигантские размеры гена и его мРНК, а также отсутствие эффективных средств доставки гена в мышцы.

Считается, что достижение терапевтического эффекта возможно при успешной трансфекции не менее 20%, а по последним данным – 40% всех мышечных волокон только скелетной мускулатуры, мышц сердца и диафрагмы. Основными критериями эффективности трансфекции являются появление дистрофин-положительных мышечных волокон, нормализация уровня биохимических маркеров миодистрофии Дюшенна, изменения физиологических параметров (сила, тонус мышц).

Коррекция генетических нарушений у пациентов с миодистрофиями Дюшенна и Беккера предполагает:

- введение гена дистрофина (Па, В);
- замещение гена дистрофина (В);
- скиппинг гена дистрофина, т.е. удаление (пропуск) мутации в гене и соединение вместе окружающих их генетических инструкций (С);
- игнорирование стоп-кодона гена дистрофина, поскольку в ряде случаев развитие миодистрофии Дюшенна обусловлено стоп-сигналом в гене дистрофина – типом мутации, называемым «преждевременным стоп-кодonom» или «нонсенсом мутации» (С);
- введение минигена (компонент с-ДНК, кодирующий синтез участка дистрофина, на уровне которого произошла делеция) как в скелетную мышцу, так и непосредственно в сердечную мышцу (В);
- клеточная трансплантация (С);
- воздействие на кальциевые каналы мышц (В);
- восстановление мембран мышечных клеток (А);
- подавление дистрофического процесса (С);
- стимуляция регенерации мышечной ткани (В).

Список литературы

1. DeSilva RA. Central nervous system risk factors for sudden cardiac death *Ann N Y Acad Sci* 1982;382:143-161.
2. Cox GF, Kunkel LM. Dystrophies and heart disease *Curr Opin Cardiol* 1997;12:329-343.
3. Pelargonio G, Dello RA, Sanna T, et al. Myotonic dystrophy and the heart *Heart* 2002;88:665-670.
4. Munoz J, Sanjuan R, Morell JS, et al. Ventricular tachycardia in Duchenne's muscular dystrophy *Int J Cardiol* 1996;54:259-262.

5. Samuels MA. *Neurally induced cardiac damage. Definition of the problem* *Neurol Clin* 1993;11:273-292.
6. Merino JL, Peinado R. *Arrhythmias associated with neuromuscular disorders* *Card Electrophysiol Rev* 2002;6:132-135.
7. Becane HM, Bonne G, Varnous S, et al. *High incidence of sudden death with conduction system and myocardial disease due to lamins A and C gene mutation* *Pacing Clin Electrophysiol* 2000;23:1661-1666.
8. Colleran JA, Hawley RJ, Pinnow EE, et al. *Value of the electrocardiogram in determining cardiac events and mortality in myotonic dystrophy* *Am J Cardiol* 1997;80:1494-1497.
9. Corrado G, Lissoni A, Beretta S, et al. *Prognostic value of electrocardiograms, ventricular late potentials, ventricular arrhythmias, and left ventricular systolic dysfunction in patients with Duchenne muscular dystrophy* *Am J Cardiol* 2002;89:838-841.
10. Ducceschi V, Nigro G, Sarubbi B, et al. *Autonomic nervous system imbalance and left ventricular systolic dysfunction as potential candidates for arrhythmogenesis in Becker muscular dystrophy* *Int J Cardiol* 1997;59:275-279.
11. Perloff JK, Stevenson WG, Roberts NK, et al. *Cardiac involvement in myotonic muscular dystrophy (Steinert's disease) a prospective study of 25 patients.* *Am J Cardiol* 1984;54:1074-1081.
12. Hiromasa S, Ikeda T, Kubota K, et al. *Myotonic dystrophy ambulatory electrocardiogram, electrophysiologic study, and echocardiographic evaluation.* *Am Heart J* 1987;113:1482-1488.
13. Stevenson WG, Perloff JK, Weiss JN, et al. *Facioscapulohumeral muscular dystrophy evidence for selective, genetic electrophysiologic cardiac involvement.* *J Am Coll Cardiol* 1990;15:292-299.
14. James TN, Fisch C. *Observations on the cardiovascular involvement in Friedreich's ataxia* *Am Heart J* 1963;66:164-175.
15. Roberts NK, Perloff JK, Kark RA. *Cardiac conduction in the Kearns-Sayre syndrome (a neuromuscular disorder associated with progressive external ophthalmoplegia and pigmentary retinopathy). Report of 2 cases and review of 17 published cases* *Am J Cardiol* 1979;44:1396-1400.
16. Charles R, Holt S, Kay JM, et al. *Myocardial ultrastructure and the development of atrioventricular block in Kearns-Sayre syndrome* *Circulation* 1981;63:214-219.
17. James TN. *Observations on the cardiovascular involvement, including the cardiac conduction system, in progressive muscular dystrophy* *Am Heart J* 1962;63:48-56.
18. Hiromasa S, Ikeda T, Kubota K et al. *Myotonic dystrophy ambulatory electrocardiogram, electrophysiologic study, and echocardiographic evaluation* *Am Heart J* 1987; 113:1482-1488.
19. Stevenson WG, Perloff JK, Weiss JN et al. *Facioscapulohumeral muscular dystrophy evidence for selective, genetic electrophysiologic cardiac involvement.* *J Am Coll Cardiol* 1990; 15:292-299.
20. Roberds S, Anderson R, Ibraghimov-Beskrovnaya O et al. *Primary structure and muscle-specific expression of the 50kDa dystrophin-associated glycoprotein (adhalin)* *J Biol Chem* 1993; 268: 23739-23742.
21. Rees W, Schuler S, Hummel M, Hetzer R. *Heart transplantation in patients with muscular dystrophy associated with end-stage cardiomyopathy.* *J Heart Lung Transplant*, 1993; 12: 804-807.

Х.13. ВСС у пациентов с каналопатиями и синдромом ранней реполяризации желудочков

Синдром удлиненного интервала QT, синдром укороченного интервала QT, синдром Бругада и катехоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия являются редкими наследственными заболеваниями, вызванными нарушением работы ионных каналов (каналопатиями). Патогенетически близким к вышеозначенным заболеваниям следует считать синдром ранней реполяризации желудочков (СРРЖ). Однако, строго говоря, отнесение последнего к рубрике каналопатий до настоящего времени не учреждено. Они обусловлены мутацией(-ями) генов, кодирующих либо строение порообразующих белков, либо специфических связывающих и строительных белков ионных каналов, а также рецепторов и ферментов, которые являются ключевыми структурно-функциональными компонентами нормальной или аномально измененной электрофизиологической системы сердца. Клиническая значимость каналопатий обусловлена тем, что все они сопряжены с генетически детерминированным высоким риском возникновения ВСС при отсутствии структурных аномалий сердца.

Х.13.А. Синдром удлиненного интервала QT

Синдром удлиненного интервала QT (LQTS) – наследственное заболевание, характеризующееся патологическим удлинением интервала QT на ЭКГ покоя (QTc >460 мс у женщин и QTc >440 мс у мужчин), синкопальными состояниями и высоким риском ВСС вследствие развития полиморфной желудочковой тахикардии типа пируэт (*torsades de pointes*).

Существует несколько классификаций LQTS, по механизму наследования и сопутствующим клиническим проявлениям выделяют 2 типа синдрома:

1 тип – синдром Романо–Уорда (RWS), обусловлен мутациями в 12 различных генах, передается аутосомно-доминантным путем.

2 тип – синдром Джервелла–Ланге-Нильсена (JLNS), обусловлен мутациями в 2 генах, передается аутосомно-рецессивным путем. Является причиной приблизительно 1% всех случаев врожденной глухонемоты. Врожденная глухота является обязательным отличительным признаком, она двусторонняя, перцепторного типа, не затрагивает низкий звуковой спектр. Возникает вследствие потери функции Кортиева органа из-за критического снижения количества ионов калия в омывающей его жидкости. LQTS обнаружен во всех этнических группах. Врожденный синдром LQT встречается с частотой 1-2:10000

и обуславливает около 3000 летальных исходов ежегодно. Первый тип синдрома (RWS) встречается чаще – 1:5000–7000, второй тип (JLNS) реже – 1,6–6:1000000, однако в Дании встречаемость его значительно выше – 1:200 000.

В зависимости от клинического варианта течения LQTS выделяют:

- 1) изолированное удлинение интервала QT (40%);
- 2) синкопе с удлинением интервала QT (38%);
- 3) синкопе без удлинения интервала QT (11%);
- 4) скрытая форма – «немое», латентное течение (11%), которая предполагает наличие высокого риска синкопе и ВСС без каких-либо очевидных фенотипических проявлений заболевания. вариант можно с высокой вероятностью диагностировать только ретроспективно, после внезапной смерти родственников пробанда, считавшихся ранее практически здоровыми.

У мужчин заболевание протекает в более острой и злокачественной форме, что характерно для всех возрастных групп и, особенно, для подростков. Риск развития синкопе и ВСС у женщин возрастает к периоду полового созревания.

LQTS развивается вследствие мутаций в 13 генах, на основании чего выделяют 13 генотипов синдрома LQT. Это мутации в 6 генах калиевых каналов (*KCNQ1*, *KCNH2*, *KCNE1*, *KCNE2*, *KCNJ2*, *KCNJ5*), 2 генах натриевых каналов (*SCN5A*, *SCN4B*), одном гене кальциевых каналов (*CACNA1C*) и 4 генах специфических связывающих и строительных белков (*AKAP9*, *ANK9*, *CAV3*, *SNTA1*). В результате либо снижается концентрация ионов калия в клетке, либо увеличивается концентрации ионов натрия и кальция и нарушается Na/Ca обмен, что способствует увеличению длительности потенциала действия.

Первый генотип синдрома (LQT1) самый распространенный и встречается в 35–50% случаев всех вариантов синдрома LQT и в 90% случаев обуславливает развитие синдрома Джервела–Ланге–Нильсона, в то время как остальные 10% связаны с пятым генотипом (LQT5). Второй генотип синдрома (LQT2) встречается в 25–40% случаев. Шестой генотип синдрома (LQT6) фенотипически сходен с LQT2, но встречается гораздо реже. Третий генотип синдрома (LQT3) встречается в 5–10% случаев. Остальные генотипы являются наиболее редкими формами и встречаются менее чем в 1,5% случаев.

Синдром Андерсена

Синдром Андерсена (или LQT7) – редкое наследственное заболевание, характеризуется периодически развивающимся гипер- и гипок-

лиемическим параличом, нарушениями развития скелета, дисморфическими признаками, удлинённым интервалом QT, желудочковыми аритмиями, специфическим зубцом T и часто очень выраженным зубцом U [1, 2]. Синдром связан с мутациями в гене *KCNJ2*, кодирующем калиевые каналы типа K1.

Жизнеугрожающие ЖА достаточно редки у больных с синдромом Андерсена, но, несмотря на это, были описаны эпизоды внезапной смерти [3, 4]. Опыт лечения невелик. У молодой женщины с синдромом Андерсена и мутацией *R218W* в гене *KCNJ2* лечение амиодароном и ацетазоламидом вызвало продолжительное улучшение кардиологических и мышечных симптомов. Периодический паралич в большинстве случаев может быть предотвращен приемом препаратов калия *per os* [5]. Положительный эффект от β -адреноблокаторов у этой категории больных не доказан. Данные о положительном влиянии блокаторов кальциевых каналов в отношении аритмии также основаны на клиническом описании одного единственного случая. Сообщается об эффективности антиаритмического лечения препаратами I C класса – флекаинидом [6, 7] и этацизином [8].

Синдром Тимоти

Синдром Тимоти (или LQT8) – редкое наследственное заболевание, характеризуется удлинением интервала QT, фатальными аритмиями, синдактилией, гипогликемией, гипотермией, замедлением умственного развития, врожденными пороками сердца, иммунным дефицитом, врожденными аномалиями развития и аутизмом. Описана преходящая АВ блокада типа 2:1, возникающая вследствие увеличения длительности периода реполяризации желудочков, а не вследствие нарушения проводимости в АВ-соединении [9, 10]. Синдром Тимоти ассоциирован с мутациями в гене *CACNA1C*, кодирующем $\alpha 1$ -субъединицу кальциевых каналов. Мутация способствует развитию внутриклеточной перегрузки ионами кальция во всех тканях [11].

Генетические особенности синдрома LQT:

1. 2 из 5 носителей мутантных аллелей не имеют удлинения QT.
2. Пенетрантность низкая и различна у разных типов синдрома – $LQT1 < LQT2 < LQT3$.
3. Пенетрантность существенно увеличивается при применении средств, удлиняющих интервал QT.
4. Бессимптомные носители патологических аллелей имеют меньший риск фатальных аритмий, но этот риск существенно повышается в случае приема лекарств, удлиняющих интервал QT. Примерно

- у 20% больных, имеющих вторичное удлинение QT, выявляются специфические для LQTS мутации.
5. Корреляция между генотипом и фенотипом имеется только у пациентов с синдромами LQT1–LQT8.
 6. Высокая генетическая гетерогенность: 13 генов, более 760 мутаций.
 7. Наследуется преимущественно аутосомно-доминантным путем, а синдромы LQT1 и LQT5 еще и аутосомно-рецессивным.
 8. 5–10% случаев синдрома LQT развивается вследствие спонтанных sporadических мутаций.
 9. 20–25% случаев синдрома LQT являются генетически неуловимыми, что требует поиска новых причинных мутаций.
 10. У ряда больных фиксируются мутации сразу в нескольких генах, что приводит к более выраженным клиническим проявлениям заболевания.

В настоящее время есть технические возможности исследования полной последовательности кодирующей части соответствующего гена [12–14].

Стратификация риска

На основании знания генотипа, пола и значения интервала QT производится стратификация риска развития синкопе, желудочковых аритмий и ВСС (**табл. X.13.1**). [15, 16]. Проведение теста с физической нагрузкой, который у больного с синкопальным состоянием в анамнезе провоцирует развитие полиморфной желудочковой тахикардии и/или выраженное (более 520 мс) удлинение скорректированного интервала QT и альтернацию зубца T, является дополнительным фактором, утверждающим риск развития жизнеугрожающих аритмий [17]. Есть единичные данные, которые указывают, что тип мутации может иметь существенное значение в определении прогноза больного и может быть основанием для превентивной имплантации ИКД. Это касается мутации A341V гена *KCNQ* [18]. Больные JLNS, синдромом Тимоти и другими гомозиготными синдромами, подвержены наиболее высокому риску ВСС уже в детском возрасте. У больных, реанимированных после ВСС, наиболее неблагоприятный прогноз с относительным риском повторной остановки сердца, равным 12,9. Расположение мутации в порообразующем регионе белка считается независимым генетическим фактором риска ВСС, сопоставимым с удлинением QTc >500 мс [19]. Риск смерти у бессимптомных носителей мутаций, приводящих к развитию LQT1, максимален в молодом возрасте [20].

Таблица X.13.1

Стратификация риска у больных с врожденным синдромом LQT

Риск кардиальных событий к 40 годам	QTc в покое	Генотип	Пол
Высокий (>50%)	> 500 мс	LQT1 LQT2 LQT3	муж/жен муж/жен муж
Средний (30-49%)	> или < 500 мс < 500 мс	LQT3 LQT3 LQT2	жен муж жен
Низкий (<30%)	< 500 мс	LQT2 LQT1	муж муж/жен

*Рекомендации по генетическому тестированию***Класс I**

1. Рекомендовано выполнять генетическое тестирование на наличие врожденного синдрома удлинённого интервала QT всем детям и подросткам с удлинением интервала QT на ЭКГ покоя (QTc >460 мс у лиц женского пола и QTc >440 мс у лиц мужского пола), имеющим основные факторы риска ВСС (необъяснимые синкопе, сердечный арест в анамнезе, семейный анамнез ВСС), а также детям, страдающим эпилепсией без эффекта от специфической терапии (B).

Класс IIa

1. Генетическое тестирование рекомендовано всем больным, имеющим высоковероятный диагноз LQTS, основанный на данных анамнеза, ЭКГ-фенотипировании заболевания (на основании выполненных 12-канальной ЭКГ в покое и/или в ходе проведения функциональных проб с физической нагрузкой, или инфузией катехоламинов) (C).

2. Генетическое тестирование рекомендовано всем бессимптомным больным, у которых на серии 12-канальных ЭКГ покоя выявляется QTc >480 мс (дети) или QTc >500 мс (взрослые) в отсутствии заболеваний или состояний, способных вызвать удлинение интервала QT (таких, как электролитные нарушения, гипертрофия миокарда, блокада ножек пучка Гиса и т.д.) (C).

3. Если генетическое исследование у пробанда привело к выявлению мутации, ответственной за LQTS, родственникам первой и второй степени родства, независимо от клинического фенотипа, показано селективное генетическое тестирование (C).

Класс IIb

1. При выявлении удлинения интервала QT, вызванного применением лекарственных препаратов, генетическое тестирование предо-

ставляет возможность выявить носительство мутаций, ответственных за первичные формы LQTS (В).

2. Если отсутствует возможность тестирования всех известных мутаций, возможно проведение селективного анализа генов, ответственных за синдром LQT1-3 (KCNQ1, KCNH2, SCN5A) (С).

3. Для родственников больных 1–2-й степени с вторичным синдромом удлиненного интервала QT рекомендуется выполнение 12-канальной ЭКГ покоя (С).

Профилактика ВСС

Изменения образа жизни. Если генотип синдрома установлен, то изменение образа жизни рекомендуется проводить с учетом влияния специфических триггерных механизмов фатальных исходов [15, 21–24].

Больным с синдромами LQT1 и LQT5 рекомендуется максимально ограничить физические нагрузки, особенно состязательную спортивную деятельность [25], плавание, спринт, танцы или осуществлять их под наблюдением врача.

Больным с синдромами LQT2 и LQT6 следует избегать воздействия сильных эмоций (страх, злость, плач, экзамены), внезапных акустических стимулов (будильник, сигнал автомобиля, звонок телефона), особенно во время сна. Для них также является высоко рисковым в отношении развития кардиальных событий (ЖА, ВСС) послеродовый период. Кроме того, триггером может явиться прием лекарств, удлиняющих интервал QT [26]*. Следует избегать приема пищевых добавок с неопределенным химическим составом.

Лечение. На основании знания генотипа синдрома LQT осуществляется подбор индивидуальной терапевтической стратегии, включая не только рекомендации по изменению образа жизни, но и по применению специфических лекарственных препаратов и имплантации ИКД [12, 27–29].

Своевременно назначенная медикаментозная терапия (преимущественно β -адреноблокаторы) предотвращает синкопе более чем у 87% больных. Однако β -адреноблокаторы менее эффективны у больных с генотипом LQT2 и даже противопоказаны у больных с генотипом LQT3 [30].

Имплантация ИКД является методом выбора для лечения таких больных при эпизодах сердечного ареста в анамнезе и при неэффективности консервативной терапии [12, 30].

* перечень медикаментов содержится на сайте www.qtdrug.org

Хирургическое удаление левого звездчатого ганглия, проведенное с целью устранения асимметричной симпатической вегетативной иннервации сердца, являющейся аритмогенным фактором, приводит к некоторому укорочению интервала QT [31].

Бессимптомным носителям мутаций может быть рекомендован профилактический прием β -адреноблокаторов [28, 29].

Рекомендации по профилактике ВСС

Класс I

1. Больным с установленным диагнозом (клинически и/или с помощью молекулярно-генетического исследования) синдрома удлиненного интервала QT рекомендуется изменение образа жизни (B).

2. Больные с установленным диагнозом (клинически и/или установленным с помощью молекулярно-генетического исследования) синдрома удлиненного интервала QT не должны принимать лекарственные препараты, которые вызывают удлинение интервала QT (B).

3. В целях первичной профилактики ВСС больным с диагнозом синдрома удлиненного интервала QT (LQT3), установленным с помощью молекулярно-генетического исследования, рекомендуется имплантация ИКД (B).

4. В целях вторичной профилактики ВСС пациентам с диагнозом синдрома удлиненного интервала QT (LQT1, LQT2, LQT5 и LQT6), установленным с помощью молекулярно-генетического исследования, имеющим указания в анамнезе на эпизод сердечного ареста (основной фактор риска) рекомендуется имплантация ИКД (B).

Класс IIa

1. Бета-адреноблокаторы рекомендуются пациентам с диагнозом синдрома удлиненного интервала QT (LQT1 и LQT5), установленным с помощью молекулярно-генетического исследования (B).

2. Назначение препаратов калия рекомендуется пациентам с диагнозом синдрома удлиненного интервала QT (LQT2 и LQT6), установленным с помощью молекулярно-генетического исследования (B).

3. Назначение ААП IB класса рекомендуется пациентам с диагнозом синдрома удлиненного интервала QT (LQT3), установленным с помощью молекулярно-генетического исследования.

4. Имплантация ИКД оправдана пациентам с клиническим диагнозом синдрома удлиненного интервала QT с наличием основных факторов риска ВСС (синкопе и/или желудочковые аритмии) на фоне приема β -адреноблокаторов (B).

5. Левосторонняя симпатэктомия может обсуждаться у больных с клиническим диагнозом синдрома удлинённого интервала QT, имеющих основные факторы риска ВСС (указания в анамнезе на эпизод сердечного ареста, ЖТ по типу «пируэт») на фоне приема β -адреноблокаторов (В).

Класс Ib

1. Блокаторы кальциевых каналов и ААП IV класса могут быть назначены пациентам с диагнозом синдрома удлинённого интервала QT (LQT2 и LQT6), установленным с помощью молекулярно-генетического исследования (В).

2. Бессимптомным носителям причинных мутаций может быть рекомендован профилактический прием β -адреноблокаторов (В).

Класс III

1. Назначение β -адреноблокаторов и никорандила противопоказано больным с диагнозом синдрома удлинённого интервала QT (LQT3), установленным с помощью молекулярно-генетического исследования (С).

X.13.Б. Синдром укороченного интервала QT

Синдром укороченного интервала QT (SQTS) – генетически обусловленное заболевание, характеризующееся укорочением, как абсолютного ($QT \leq 300-340$ мс), так и скорректированного ($QT_c < 320$ мс) значения интервала QT, высоким, симметричным, остроконечным зубцом T и большим спектром нарушений сердечного ритма от ФП до ЖА.

Обморок и ВСС обычно случаются в состоянии покоя или во сне. Обморок при синдроме SQT встречается менее часто, чем ВСС, которая является первым проявлением заболевания у большинства пациентов.

Диагностические критерии SQTS [32], основанные на балльной оценке клинических данных и данных генотипирования, представлены в **таблице X.13.2**.

При этом синдроме отмечается ослабление адаптации интервала QT к изменениям ЧСС, и поэтому его измерения целесообразно осуществлять при ЧСС около 60 в минуту для исключения искажения результатов, вносимых формулой коррекции Базетта. Необходимо исключение вторичного характера изменений, так как к укорочению интервала QT могут приводить такие состояния как гиперкальциемия, гипокалиемия, интоксикация сердечными гликозидами, ацидоз, гипо- или гипертермия, прием некоторых ААТ (микселитин, токаирид). Распространенность SQTS не известна.

За развитие типичных клинических проявлений врожденного синдрома SQT ответственны мутации в 5 различных генах, на основании

Таблица X.13.2

Диагностические критерии SQTs

Диагностические критерии	Баллы
Длина QT _c , ms <370	1
<350	2
<330	3
Интервал от точки J до максимального уровня (пика) T <120 ms	1
Анамнез	
Сердечный арест в анамнезе	2
Документированная ЖТ или фибрилляция желудочков	2
Синкопе без явных причин	1
Мерцательная аритмия	1
Семейный анамнез	
Родственники 1-й и 2-й линии родства, имеющие высоковероятный SQTs	2
Внезапно необъяснимо умершие родственники 1-й и 2-й линии родства	1
Синдром младенческой внезапной смерти	1
Геномун http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0735109710047212 – tblfn5	
Выявлена описанная ранее мутация	2
Мутация неизвестной значимости, выявленная в генах KCNH2, KCNQ1, KCNJ2	1
Оценка вероятности диагноза SQTs	
Наличие STQS высоковероятно	4 и более
Наличие STQS вероятно	3
Наличие STQS маловероятно	1-2

чего выделяют 5 генотипов синдрома SQT. Это мутации в 3 генах калиевых каналов (*KCNQ1*, *KCNH2*, *KCNJ2*) и 2 генах кальциевых каналов (*CACNA1C*, *CACNB2B*). Следствием этих мутаций является либо увеличение концентрации ионов калия в клетке, либо уменьшение концентрации ионов кальция, что приводит к укорочению потенциала действия в кардиомиоцитах. Генотипы синдрома SQT, связанные с мутациями в генах кальциевых каналов обязательно фенотипически сочетаются с синдромом Бругада. Применение хинидина может восстанавливать продолжительность QT [33]. Единственным методом профилактики ВСС является имплантация ИКД [34]. Генетический анализ, по-видимому, не несет дополнительной информации в отношении риска развития ВСС.

Генетические особенности SQTs:

- 1) низкая пенетрантность;
- 2) возможно бессимптомное носительство патологических аллелей;
- 3) корреляция между генотипом и фенотипом отсутствует;
- 4) высокая генетическая гетерогенность: 5 генов, более 5 мутаций;

- 5) наследуется аутосомно-доминантным путем;
- 6) возможны спорадические случаи.

Рекомендации по генетическому тестированию

Класс IIa

1. Генетическое тестирование следует выполнять для уточнения диагноза у больных с низкой и промежуточной вероятностью наличия SQTs (C).

Класс IIb

1. Тестирование родственников больного рекомендовано при выявлении патогенетической мутации у пробанда (C).

Рекомендации по профилактике ВСС

Класс I

1. В целях вторичной профилактики ВСС больным с диагнозом синдрома укороченного интервала QT при наличии основных факторов риска ВСС (сердечный арест в анамнезе, синкопе, индуцированные в ходе проведения эндокардиального ЭФИ устойчивые гемодинамически значимые ЖНР) рекомендована имплантация ИКД (C).

Класс IIa

1. Пациентам с высоковероятным диагнозом SQTs рекомендуется имплантация ИКД (B).

2. Назначение хинидина может быть эффективным для снижения риска ВСС у пациентов с синдромом укороченного интервала QT, если возможность имплантации ИКД отсутствует (C).

X.13.B. Синдром Бругада

Синдром Бругада – генетически обусловленное заболевание, развивающееся вследствие аномальной электрофизиологической активности эпикарда правого желудочка в области выносящего тракта.

Синкопе и ВСС при синдроме Бругада часто возникают в состоянии покоя или во время сна.

Синдром Бругада характеризуется специфическими изменениями ЭКГ:

- постоянная или транзиторная блокада правой ножки пучка Гиса;
- подъём сегмента ST (точки J) в отведениях V1-V3 (выделяют три ЭКГ-типа);
- инвертированный зубец T в отведениях V1-V3;
- периодическое удлинение интервала PQ;
- пароксизмы ЖТ во время синкопе;
- «эпсилон»-волна в отведении V1 в виде зазубрины на сегменте ST (в 30% случаев).

Точная степень распространенности синдрома Бругада неизвестна. В среднем в мире врожденный синдром Бругада встречается с частотой 1–60:10 000, в Европе 1:10 000, причем в одной из областей Бельгии – 1:100 000. В Европе синдром Бругада чаще выявляется у представителей «кавказского» этнического типа (выходцы из стран Восточной Европы). В странах Юго-Восточной Азии и Дальнего Востока > 5 на 10 000, особенно в Таиланде, на Филиппинах и Японии. В Таиланде ежегодно умирают от этого синдрома ~ 2500 человек. В России частота регистрации этого заболевания примерно соответствует европейской [35]. Известно, что синдром Бругада не зарегистрирован у афро-американцев.

Описано несколько клинических вариантов синдрома Бругада:

- 1) классические изолированные изменения на ЭКГ;
- 2) синкопе со специфическими изменениями на ЭКГ;
- 3) синкопе без специфических изменений на ЭКГ;
- 4) скрытая форма – «немое», латентное течение.

За развитие типичных клинических проявлений врожденного синдрома Бругада ответственны мутации в 8 различных генах, на основании чего выделяют 8 генотипов синдрома Бругада. Это мутации в 3 генах натриевых каналов (*SCN5A*, *SCN1B*, *SCN3B*), 2 генах калиевых каналов (*KCNE3*, *KCNJ8*), 2 генах кальциевых каналов (*CACNA1C*, *CACNB2B*) и одном гене глицерол-3-фосфатдегидрогеназы 1 типа (*GPD1L*). Следствием этих мутаций является либо снижение концентрации ионов натрия и кальция в клетке, либо увеличение концентрации ионов калия, что способствует селективному укорочению потенциала действия эпикарда правого желудочка [12, 36]. В России имеется ограниченный опыт генотипирования больных с синдромом Бругада, однако как минимум в трети случаев имеют место мутации в гене *SCN5A*, при этом все выявленные мутации ранее не регистрировались [37].

Стратификация риска

Предикторами неблагоприятного исхода при синдроме Бругада являются мужской пол, синкопе или внезапная смерть в семейном анамнезе, спонтанный подъем сегмента ST в отведениях V1–V3 в комбинации с синкопе, спонтанные изменения сегмента ST и первый ЭКГ-тип синдрома.

В ходе проведения эндокардиального ЭФИ у больных с синдромом Бругада могут индуцироваться гемодинамически значимые желудочковые тахикардии, которые нередко воспринимаются больными как клинические. Тем не менее, эндокардиальное ЭФИ нельзя считать «золо-

тым стандартом» при проведении стратификации риска ВСС, диагностическая ценность этого исследования невелика [38].

Данных, касающихся рутинного применения генотипирования для оценки риска ВСС нет. В одной из работ было показано, что наличие мутаций в гене *SCN5A*, сопровождающиеся потерей функции этого ионного канала, может свидетельствовать о неблагоприятном прогнозе [39].

Генетические особенности синдрома Бругада:

- 1) низкая пенетрантность (~25%);
- 2) использование блокаторов натриевых каналов (аймалин) для идентификации пораженных людей увеличивает пенетрантность до 80%;
- 3) возможно бессимптомное носительство патологических аллелей;
- 4) корреляция с фенотипом имеется не при всех генотипах;
- 5) высокая генетическая гетерогенность: 8 генов, более 400 мутаций;
- 6) наследуется аутосомно-доминантным путем.

Только у 25% пациентов обнаруживаются описанные мутации.

Рекомендации по генетическому тестированию

Класс I

1. Рекомендовано выполнять генетическое тестирование на врожденный синдром Бругада всем детям и подросткам при наличии специфических изменений ЭКГ, у которых имеются такие основные факторы риска ВСС, как эпизоды синкопе, сердечный арест в анамнезе, ЖНР, случаи ВСС в семье (B).

Класс IIb

1. Идентификация типа мутации в гене *SCN5A* может дать дополнительную информацию по поводу риска развития ВСС (B).

2. Тестирование родственников больного рекомендовано при условии выявления патогенетической мутации у пробанда.

Класс III

1. Генетическое тестирование не показано бессимптомным пациентам при наличии бругадоподобных изменений ЭКГ 2 или 3 типа.

Рекомендации по профилактике ВСС

Класс I

1. 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 (B).

2. Пациентам с диагнозом синдрома Бругада с установленным ранее ИКД и частыми оправданными разрядами показано назначение хинидина и/или проведение радиочастотной абляции (В).

Класс IIa

1. 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 (С).

2. У пациентов с подозрением на синдром Бругада и отсутствием на ЭКГ спонтанного подъема сегмента ST в правых грудных отведениях целесообразно проведение провокационных фармакологических проб с блокаторами натриевых каналов (флекаинид, новокаинамид) (В).

3. Имплантация ИКД 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 (С).

Класс IIb

1. Проведение эндокардиального ЭФИ может обсуждаться для стратификации риска у пациентов с синдромом Бругада со спонтанным подъемом сегмента ST, без мутации в гене SCN5A и каких-либо клинических проявлений (С).

Класс III

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

X.13.G. Катехоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия

Катехоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия (КПЖТ) – это наследственный синдром, характеризующийся электрической нестабильностью кардиомиоцитов, возникающей вследствие острой активации симпатической нервной системы (на фоне физической или эмоциональной нагрузки) и приводящий к внезапной смерти.

На ЭКГ покоя вне приступа не имеется каких-либо патологических изменений. Аритмия может быть воспроизведена при проведении теста с физической нагрузкой или медикаментозных проб с внутривенным введением катехоламинов. Соответственно, больным КПЖТ требуется ограничение физической нагрузки, таким людям категорически запрещено заниматься спортом [40].

Для детей со злокачественной, синкопальной формой КПЖТ, выявлен ряд особенностей синусового ритма, которые могут способствовать раннему, доклиническому выявлению больных с КПЖТ в популяции. Эти особенности составляют характерную ЭКГ-картину:

- постоянное или транзиторное укорочение интервала PQ ($<0,11$ с) без других ЭКГ проявлений WPW-синдрома;
- синусовая брадикардия;
- высокий циркадный индекс при ХМ-ЭКГ ($>1,45$).

Выделяют 2 генотипа КПЖТ. Первый генотип КПЖТ (CVPT1) связан с мутациями в гене рианодиновых рецепторов RYR2, второй генотип КПЖТ (CVPT2) связан с мутациями в гене кальсеквестрина-2 (CASQ2). В результате происходит усиленное высвобождение ионов кальция из саркоплазматического ретикулума в ответ на вход ионов кальция в клетку, вызывая перегрузку клеток ионами кальция, что вызывает обратное направление активации стенки желудочков, усиливает трансмембранную дисперсию реполяризации и запускает ЖТ по механизму повторного входа электрического возбуждения, т.е. ре-ентри [41, 42]. Бета-адреноблокаторы иногда не предотвращают аритмии. Есть указания на эффективность применения верапамила, возможно непосредственно взаимодействующего с рианодиновыми рецепторами.

В развитии КПЖТ предполагается участие и других генов. Считается, что мутация в гене *KNJ2* связана не только с развитием синдрома Андерсена/LQT7, но и с причиной КПЖТ 3 генотипа (CPVT3.) У одного больного с КПЖТ описана мутация в гене анкирина-В, которая имеет место также при развитии синдрома удлиненного интервала QT 4 типа [43]. Возможно, мутации в гене *RYR2* обуславливают так называемый синдром внезапной смерти у младенцев [12]. В последнее время имеются предположения, что идиопатическая фибрилляция желудочков может являться одной из форм данного заболевания (КПЖТ).

Стратификация риска

К факторам риска ВСС в данной категории пациентов относятся: зарегистрированная ФЖ, семейный анамнез ВСС, появление симптомов в детском возрасте, наличие в анамнезе обморочных состояний, физическая активность.

Генетические особенности синдрома КПЖТ:

- 1) низкая пенетрантность;
- 2) возможно бессимптомное носительство патологических аллелей;
- 3) корреляция между генотипом и фенотипом отсутствует;

- 4) высокая генетическая гетерогенность: 4 гена, более 170 мутаций;
- 5) наследуется преимущественно аутосомно-доминантным путем, реже аутосомно-рецессивным путем.

Рекомендации по генетическому тестированию

Класс I

1. Рекомендовано выполнять генетическое тестирование на врожденный синдром КПЖТ всем детям и подросткам с такими факторами риска ВСС как индуцированные физической или сильной эмоциональной нагрузкой полиморфная ЖТ, синкопе, сердечный арест, а также лицам, имеющим в семейном анамнезе указания на ВСС (В).

2. Генетическое тестирование рекомендовано больным с высокой вероятностью диагноза КПЖТ, основанном на данных анамнеза, семейной истории, электрокардиографическом фенотипе заболевания, результатах стресс-тестов с физической нагрузкой (тредмил-тест) или введении катехоламинов (С).

Класс IIb

1. Генетическое тестирование родственников 1-2 степени родства **рекомендовано** при условии выявления патогенетической мутации у пробанда.

Рекомендации по профилактике ВСС

Класс I

1. Пациентам с установленным диагнозом КПЖТ (клинически и/или с помощью молекулярно-генетического исследования) рекомендуется изменение образа жизни (максимальное ограничение физических нагрузок, соревновательной спортивной деятельности, сильных эмоций) (В).

2. Пациентам с диагнозом КПЖТ, установленным клинически, рекомендуется назначение β -адреноблокаторов (С).

3. В целях вторичной профилактики ВСС пациентам с установленным диагнозом КПЖТ (клинически и/или с помощью молекулярно-генетического исследования), имеющих основной фактор риска как указание в анамнезе на сердечный арест, рекомендуется имплантация ИКД и назначение β -адреноблокаторов (С).

Класс IIa

1. В целях вторичной профилактики ВСС пациентам с установленным диагнозом КПЖТ (клинически и/или с помощью молекулярно-генетического исследования), имеющим такой основной фактор риска как указание в анамнезе на сердечный арест, развившейся на фоне терапии β -адреноблокаторами, рекомендуется имплантация ИКД (С).

2. Левосторонняя симпатэктомия может обсуждаться у больных с клиническим диагнозом КПЖТ с частыми разрядами ИКД на фоне приема β -адреноблокаторов (В).

Класс 3b

1. Пациентам с установленным в детском или зрелом возрасте диагнозом КПЖТ (с помощью молекулярно-генетического исследования) при отсутствии клинических проявлений рекомендуется назначение β -адреноблокаторов (С).

X.13.Д. Синдром ранней реполяризации желудочков

Синдром ранней реполяризации желудочков (СРРЖ) впервые был описан в 1936 году, однако его прогностическое значение до сих пор не определено [44]. СРРЖ характеризуется следующими электрокардиографическими проявлениями:

- 1) горизонтальным или нисходящим подъемом сегмента ST $>0,1$ мВ с выпуклостью, направленной книзу;
- 2) наличием точки соединения (junction point) или волны соединения (J wave) на нисходящем колене зубца R;
- 3) поворотом электрической оси сердца против часовой стрелки по продольной оси;
- 4) быстрым и резким нарастанием амплитуды зубца R в грудных отведениях с одновременным уменьшением или исчезновением зубца S.

До 2008 года большинство авторов сходились во мнении, что СРРЖ не более чем доброкачественный электрокардиографический феномен [44, 45]. В 2008 году практически одновременно две группы авторов опубликовали исследования случай-контроль, поставившие под сомнение благоприятное прогностическое значение СРРЖ [46, 47]. В обоих исследованиях точка J в 3–6 раз чаще регистрировалась в нижних (II, III, aVF) и боковых (V4–6) отведениях у пациентов с идиопатической фибрилляцией желудочков по сравнению со здоровыми лицами, а амплитуда J-волны была выше.

Ретроспективный анализ исследования Social Insurance Institution's Coronary Heart Disease Study, показал, что в общей популяции наличие J-волны в нижних отведениях ассоциируется с более высоким риском смерти от сердечных причин, но кривые выживаемости начинают расходиться через 15 лет наблюдения [48]. Похожие данные были получены и при ретроспективном анализе немецкой части проекта MONICA [49]. Antzelevitch С. и Yan G-X. предложили новую классификацию СРРЖ, в которой тип 2 и 3 синдрома считается потенциально аритмогенным, а

у пациентов с типом 3 существует высокая вероятность развития электрического шторма [50].

Рекомендации по профилактике ВСС

Класс I

1. Пациентам с ЭКГ-признаками СРРЖ и указанием в анамнезе на сердечный арест или устойчивую ЖТ (основные факторы риска ВСС) показана имплантация ИКД (В).

2. Пациентам с ЭКГ-признаками СРРЖ и отсутствием клинической симптоматики рекомендовано динамическое наблюдение без проведения лечения (В).

Класс IIa

1. Наличие J-волны в нижних отведениях (II, III, aVF) может являться основным фактором риска развития ФЖ (или даже ВСС), а также фактором, увеличивающим предрасположенность к развитию фатальных аритмий во время ишемии миокарда (В).

2. Средством выбора при развитии ЖА (основной фактор риска) или электрического шторма на фоне СРРЖ в нижних отведениях является увеличение ЧСС за счет проведения временной учащающей ЭКС или введения изопротеренола (В).

3. Длительный прием хинидина показан для проведения профилактики ВСС на фоне наличия ЭКГ-признаков СРРЖ в нижних отведениях (В)

Список литературы

1. Tawil R, Ptacek LJ, Pavlakis SG, et al. Andersen's syndrome: potassium-sensitive periodic paralysis, ventricular ectopy, and dysmorphic features. *Ann Neurol*. 1994 Mar;35(3):326-30.
2. Sansone V, Griggs RC, Meola G, et al. Andersen's syndrome: a distinct periodic paralysis. *Ann Neurol*. 1997 Sep;42(3):305-12.
3. Levitt LP, Rose LI, Dawson DM. Hypokalemic periodic paralysis with arrhythmia. *N Engl J Med*. 1972 Feb 3;286(5):253-4.
4. Gutmann L. Periodic paralyses. *Neurol Clin*. 2000 Feb;18(1):195-202.
5. Junker J, Haverkamp W, Schulze-Bahr E, et al. Amiodarone and acetazolamide for the treatment of genetically confirmed severe Andersen syndrome. *Neurology*. 2002 Aug 13;59(3):466.
6. Bokenkamp R, Wilde AA, Schalij MJ, Blom NA. Flecainide for recurrent malignant ventricular arrhythmias in two siblings with Andersen-Tawil syndrome. *Heart Rhythm* 2007;4:508-11.
7. Pellizzon OA, Kalazich L, Ptacek LJ et al. Flecainide suppresses bidirectional ventricular tachycardia and reverses tachycardia-induced cardiomyopathy in Andersen-Tawil syndrome. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2008;19:95-7.
8. Макаров Л.М., Коломятова В.Н., Колосов В.О. и соавт. Синдром Андерсена-Тавила. Эффективность препаратов IC класса. Описание случая. *Кардиология* 2012 (в печати).

9. Reichenbach, H., Meister, E. M., Theile, H. Herz-Hand-Syndrom: Eine neue Variante mit Erregungsleitungsstörungen am Herzen und Syndaktylien einschliesslich ossarer Veränderungen an Händen und Füssen. *Kinderarztl. Prax.* 1992, 60: 54-56.
10. Marks, M. L., Trippel, D. L., Keating, M. T. Long QT syndrome associated with syndactyly identified in females. *Am. J. Cardiol.* 1995, 76: 744-745.
11. Splawski I., Timothy K., Sharpe L., et al. Ca(V)1.2 calcium channel dysfunction causes a multisystem disorder including arrhythmia and autism. *Cell* 2004;119: 19-31.
12. Tester D J., Ackerman M J. Genetic Testing for Potentially Lethal, Highly Treatable Inherited Cardiomyopathies/Channelopathies in Clinical Practice. *Circulation* 2011;123:1021-1037.
13. Westenskow P, Splawski I, Timothy KW et al. Compound Mutations. A Common Cause of Severe Long-QT syndrome. *Circulation* 2004;109:1834-41.
14. Itoh H, Shimizu W, Hayashi K, et al. Long QT syndrome with compound mutations is associated with a more severe phenotype: a Japanese multicenter study. *Heart Rhythm* 2010;7:1411-8.
15. Schwartz PJ, Priori SG, Spazzolini C, et al. Genotype-phenotype correlation in the long-QT syndrome: gene-specific triggers for life-threatening arrhythmias. *Circulation* 2001;103:89-95.
16. Priori SG, Schwartz PJ, Napolitano C, et al. Risk stratification in the long-QT syndrome. *N Engl J Med* 2003; 348:1866-1874.
17. Калинин Л.А., Макаров Л.М., Чупрова С.Н., с соавт. Диагностические возможности тестов с физической нагрузкой при синдроме удлиненного интервала QT. *Вестник аритмологии.* 2001; 23:28-31.
18. Ревившвили А.Ш., Проничева И.В., Заклязьминская Е.В. с соавт. Опыт применения методов днк-диагностики в лечении больных с синдромом удлиненного интервала QT. *Вестник аритмологии* 2005; 42:35-43.
19. Moss A, Goldenberg I. Importance of Knowing the Genotype and the Specific Mutation When Managing Patients With Long-QT Syndrome. *Circ Arrhythmia Electrophysiol* 2008;1;219-226.
20. Nannenber, E. A., Sijbrands, E. J. G., Dijkstra, et al. Mortality of Inherited Arrhythmia Syndromes / Clinical Perspective. *Circulation: Cardiovascular Genetics* 2012; 5(2):183-189.
21. Ackerman MJ, Tester DJ, Porter CJ. Swimming, a gene-specific arrhythmogenic trigger for inherited long QT syndrome. *Mayo Clin Proc.* 1999; 74:1088-1094.
22. Wilde AA, Jongbloed RJ, Doevendans PA, et al. Auditory stimuli as a trigger for arrhythmic events differentiate HERG-related (LQTS2) patients from KVLQT1-related patients (LQTS1). *J Am Coll Cardiol.* 1999;33:327-332.
23. Moss AJ, Robinson JL, Gessman L, et al. Comparison of clinical and genetic variables of cardiac events associated with loud noise versus swimming among subjects with the long QT syndrome. *Am J Cardiol.* 1999; 84:876-879.
24. Khositseth A, Tester DJ, Will ML, et al. Identification of a common genetic substrate underlying postpartum cardiac events in congenital long QT syndrome. *Heart Rhythm.* 2004;1:60-64.
25. Национальные рекомендации по допуску спортсменов с отклонениями со стороны сердечно-сосудистой системы к тренировочно-соревновательному процессу. *Рац. Фарм. Кардиол.* 2011; 7 (приложение №6).
26. Goldenberg I, Moss AJ. Long QT syndrome. *J Am Coll Cardiol* 2008; 51:2291-2300.

27. Ruan Y, Liu N, Bloise R, Napolitano C, Priori SG. Gating properties of SCN5A mutations and the response to mexiletine in long-QT syndrome type 3 patients. *Circulation* 2007;116:1137-1144.
28. Ruan Y, Denegri M, Liu N, et al. Trafficking defects and gating abnormalities of a novel SCN5A mutation question gene-specific therapy in long QT syndrome type 3. *Circ Res* 2010;106:1374-1383.
29. Shimizu W. Clinical impact of genetic studies in lethal inherited cardiac arrhythmias. *Circ J*. 2008;72:1926-1936.
30. Priori SG, Napolitano C, Schwartz PJ, et al. Association of long QT syndrome loci and cardiac events among patients treated with beta-blockers. *JAMA* 2004;292:1341-1344.
31. AK Bhandari, MM Scheinman, F Morady, et al. Efficacy of left cardiac sympathectomy in the treatment of patients with the long QT syndrome. *Circulation*, 1984; 70: 1018-1023.
32. Gollob M, Redpath C, Roberts J. «The Short QT syndrome: Proposed Diagnostic Criteria». *J Am Coll Cardiol* 2011; 57 (7):802-812.
33. Gaita F, Giustetto C, Bianchi F, et al. Short QT Syndrome: Pharmacological Treatment. *J Am Coll Cardiol* 2004; 43:1494-9.
34. Schimpf R, Wolpert C, Bianchi F, et al. Congenital short QT syndrome and implantable cardioverter defibrillator treatment: inherent risk for inappropriate shock delivery. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2003;14(12):1273-7.
35. Дупляков Д.В., Глухова В.Л., Максимова С.В и соавт. Частота регистрации ЭКГ-признаков синдрома Бругада. *Кардиология* 2007;47:55-9.
36. Brugada R, Campuzano O, Brugada P, et al. Brugada Syndrome. 2005 Mar 31 [Updated 2012 Jan 12]. In: Pagon RA, Bird TD, Dolan CR, et al., editors. *GeneReviews™* [Internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993-. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1517/>
37. Заключьминская Е.В. Проничева И.В, Ревивили А.Ш. и соавт. Молекулярно-генетические основы синдрома Бругада. *Анналы аритмологии №2, Первый Всероссийский съезд аритмологов, приложение. Июнь, 2005, с. 81.*
38. Priori SG, Napolitano C, Gasparini M, et al. Natural history of Brugada syndrome: insights for risk stratification and management. *Circulation* 2002;105:1342-1347.
39. Meregalli PG, Tan HL, Probst V, et al. Type of SCN5A mutation determines clinical severity and degree of conduction slowing in loss-of-function sodium channelopathies. *Heart Rhythm*. 2009 Mar;6(3):341-8.
40. Priori SG, Napolitano C, Memmi M, et al. Clinical and molecular characterization of patients with catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *Circulation*. 2002;106:69-74.
41. Priori SG, Chen SR. Inherited dysfunction of sarcoplasmic reticulum Ca²⁺ handling and arrhythmogenesis. *Circ Res* 2011;108:871-83.
42. Napolitano C, Priori SG, Bloise R. Catecholaminergic Polymorphic Ventricular Tachycardia. 2004 Oct 14 [Updated 2012 Feb 16]. In: Pagon RA, Bird TD, Dolan CR, et al., editors. *GeneReviews™* [Internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993-. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1289/>
43. Mohler PJ, Splawski I, Napolitano C, et al. A cardiac arrhythmia syndrome caused by loss of ankyrin-B function. *Proc Natl Acad Sci U S A*. 2004; 101: 9137-42.
44. Дупляков Д.В., Емельяненко В.М. Синдром ранней реполяризации желудочков. *Кардиология* 1998;5:64-67.

45. Klatsky AL, Oehm R, Cooper RA, et al. The early repolarization normal variant electrocardiogram: correlates and consequences. *Am J Med.* 2003;115(3):171-7.
46. Haissaguerre M, Derval N, Sacher F et al. Sudden Cardiac Arrest Associated with Early Repolarization *N Engl J Med* 2008;358:2016-2022.
47. Rosso R, Kogan E, Belhassen B et al. J-Point Elevation in Survivors of Primary Ventricular Fibrillation and Matched Control Subjects. Incidence and Clinical Significance *J Am Coll Cardiol* 2008;52:1231-8.
48. Tikkanen JT, Anttonen O, Junttila M. J. et al. Long-Term Outcome Associated with Early Repolarization on Electrocardiography. *N Engl J Med* 2009;361 2529-37.
49. Moritz F, Sinner1., Wibke Reinhard2., et al. Association of Early Repolarization Pattern on ECG with Risk of Cardiac and All-Cause Mortality: A Population-Based Prospective Cohort Study (MONICA/KORA) *PLoS Med.* 2010;7(7):e1000314.
50. Antzelevitch C, Yan GX. J wave syndromes. *Heart Rhythm.* 2010;7(4):549-58.

X.14. ВСС при синдроме обструктивного апноэ во время сна

Сведения об оценке риска ВСС у взрослых больных с синдромом обструктивного апноэ во время сна (СОАС) ограничены. Факторы риска ВСС изучались только в единичных рандомизированных и нерандомизированных исследованиях. У всех больных с СОАС необходимо проводить неинвазивное обследование с целью оценки риска и выявления возможных триггеров ВСС, наличие которых может послужить основанием для целенаправленной терапии. При этом в группу повышенного риска развития ВСС следует включать категорию больных с тяжелой степенью СОАС. К дополнительным прогностическим критериям неблагоприятного прогноза относятся следующие [1]: возраст 60 лет и старше (ОШ 5,53), показатели сатурации кислорода во время сна, а именно, снижение среднего значения до 93% (ОШ 2,93) и минимального значения до 78% (ОШ 2,60), значения индекса апноэ/гипопноэ более 20 событий/ч (ОШ 1,6), наличие ассоциированных заболеваний (артериальная гипертензия, ИБС, хроническая сердечная недостаточность, желудочковые нарушения сердечного ритма). В **таблице X.14.1** представлен алгоритм стратификации риска ВСС при СОАС.

В настоящее время нет никаких доказательств того, что желудочковые аритмии должны лечиться каким-то особым образом у больных с СОАС [2]. Роль неинвазивной респираторной поддержки положительным давлением на вдохе и выдохе (РАР-терапия, от англ. positive airway pressure — положительное давление в дыхательных путях), а также роль ротовых аппликаторов для профилактики желудочковых аритмий и ВСС при СОАС не определена [3–7]. Остается до конца не ясным, поможет ли соответствующее лечение СОАС изменить клинические проявления и избежать имплантации электрокардиостимулятора у той катего-

Таблица X.14.1

Стратификация риска ВСС у пациентов с синдром апноэ сна

1. Верифицирован диагноз СОАС	
да	нет
См. пункт 2	Стратификация риска и профилактика ВСС на основании общепринятых принципов
2. Индекс апное/гипопное >15	
да	нет
Подбор «сипап»-терапии или неинвазивной вентиляции	Снижение веса, коррекция ЛОР патологии, устранение факторов риска СОАС
3. Есть ли нарушения ритма и проводимости во время ночного или дневного сна при проведении суточного мониторирования ЭКГ	
да	нет
см. рекомендации по профилактике ВСС при СОАС	Стратификация риска и профилактика ВСС базируется на основании выявления основных и второстепенных факторов риска ВСС и общепринятых принципов профилактики ВСС

Примечание: ИАГ – индекс апноэ/гипопноэ; СОАС – синдром апноэ/гипопноэ сна; ВСС – внезапная сердечная смерть.

рии больных, у которых нарушения проводимости сердечного импульса связаны с обструктивными респираторными событиями [8–14].

Вместе с тем, имеются сведения о том, что долгосрочное лечение больных с СОАС тяжелой степени с помощью РАР-терапии и ротовых аппликаторов одинаково эффективно снижает повышенный риск сердечно-сосудистой смертности. Так, риск неблагоприятного прогноза составил 0,56 на 100 человек в год при применении РАР-терапии и 0,61 на 100 человек в год при использовании ротовых аппликаторов. Самый высокий риск развития фатального события отмечался в группе больных, отказавшихся от любого вида лечения – 2,1 на 100 человек в год, а самый низкий – в группе больных без СОАС – 0,28 на 100 человек в год [15].

Клиническая эффективность перечисленных выше, а также новых инновационных методов лечения СОАС, в частности, электрическая стимуляция подъязычного нерва, продолжают активно изучаться [16–19].

Список литературы

1. Gami AS, Olson EJ, Shen WK et al. Obstructive sleep apnea and the risk of sudden cardiac death: a longitudinal study of 10701 adults. *J Am Coll Cardiol* 2013; 62:610-616.
2. Raghuram A, Clay R, Kumbam A et al. Systematic Review of the Association between obstructive sleep apnea and ventricular arrhythmias. *J Clin Sleep Med* 2014; 10: 1155-1160.

3. Stegman SS, Burroughs JM, Henthorn RW Asymptomatic bradyarrhythmias as a marker for sleep apnea: appropriate recognition and treatment may reduce the need for pacemaker therapy. *Pacing Clin Electrophysiol* 1996; 19:899-904.
4. Koehler U, Fus E, Grimm W et al. Heart block in patients with obstructive sleep apnoea: pathogenetic factors and effects of treatment. *Eur Respir J* 1998; 11:434-439.
5. Grimm W, Koehler U, Fus E et al. Outcome of patients with sleep apnea-associated severe bradyarrhythmias after continuous positive airway pressure therapy. *Am J Cardiol* 2000; 86:688-692.
6. Harbison J, O'Reilly P, McNicholas WT Cardiac rhythm disturbances in the obstructive sleep apnea syndrome: effects of nasal continuous positive airway pressure therapy. *Chest* 2000; 118:591-595.
7. Simantirakis EN, Schiza SI, Marketou ME Severe bradyarrhythmias in patients with sleep apnoea: the effect of continuous positive airway pressure treatment: a long-term evaluation using an insertable loop recorder. *Eur Heart J* 2004; 25:1070-1076.
8. Stegman SS, Burroughs JM, Henthorn RW Asymptomatic bradyarrhythmias as a marker for sleep apnea: appropriate recognition and treatment may reduce the need for pacemaker therapy. *Pacing Clin Electrophysiol* 1996; 19:899-904.
9. Garrigue S, Bordier P, Jais P et al. Benefit of atrial pacing in sleep apnea syndrome. *N Engl J Med* 2002; 346:404-412.
10. Doherty LS, Kiely JL, Swan V, McNicholas WT Long-term effects of nasal continuous positive airway pressure therapy on cardiovascular outcomes in sleep apnea syndrome. *Chest* 2005; 127:2076-2084.
11. Marin JM, Carrizo SJ, Vicente E, Agusti AG Long-term cardiovascular outcomes in men with obstructive sleep apnoea-hypopnoea with or without treatment with continuous positive airway pressure: an observational study. *Lancet* 2005; 365:1046-1053.
12. Simantirakis EN, Vardas PE Cardiac pacing in sleep apnoea: diagnostic and therapeutic implications. *Europace* 2006; 8:984-987.
13. Garrigue S, Pépin JL, Defaye P High prevalence of sleep apnea syndrome in patients with long-term pacing: the European Multicenter Polysomnographic Study. *Circulation* 2007; 115:1703-1709.
14. Defaye P, de la Cruz I, Marti-Almor J et al. A pacemaker transthoracic impedance sensor with an advanced algorithm to identify severe sleep apnea: the DREAM European study. *Heart Rhythm* 2014; 11:842-848.
15. Anandam A, Patil M, Akinnusi M et al. Cardiovascular mortality in obstructive sleep apnea treated with continuous positive airway pressure or oral appliance: an observational study. *Respirology* 2013; 8:1184-1190.
16. Strollo PJ Jr, Soose RJ, Maurer JT et al. Upper-airway stimulation for obstructive sleep apnea. *N Engl J Med* 2014; 370: 139-149.
17. Woodson BT, Gillespie MB, Soose RJ et al. Randomized controlled withdrawal study of upper airway stimulation on OSA: short- and long-term effect. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2014; 151:880-887.
18. Strollo PJ Jr, Gillespie MB, Soose RJ et al. Stimulation therapy for apnea reduction (STAR) trial group. *Sleep*. 2015; 38:1593-1598.
19. Sharples L, Glover M, Clutterbuck-James A et al. Clinical effectiveness and cost-effectiveness results from the randomised controlled Trial of Oral Mandibular Advancement Devices for Obstructive sleep apnoea-hypopnoea (TOMADO) and long-term economic analysis of oral devices and continuous positive airway pressure. *Health Technol Assess* 2014; 18: 1-296.

Х.15. ВСС при желудочковых аритмиях структурно нормального сердца

В настоящее время понятие «структурно нормального сердца» становится все более и более условным, так как в клиническую практику активно внедряются методы ультраструктурного исследования миокарда, специфические иммунологические тесты, биопсия, применение которых существенно сократило количество пациентов с клинически значимыми желудочковыми нарушениями ритма и неизменной сердечной мышцей. В профессиональный язык аритмологов прочно вошли такие понятия как «минимальные изменения миокарда» правого или левого желудочков сердца, которые принято связывать с идиопатическими желудочковыми аритмиями. В действительности, накапливается все больше данных о том, что причинами возникновения «минимальных изменений миокарда» у пациентов с желудочковыми аритмиями (ЖА) могут быть как дебют аритмогенной дисплазии правого желудочка (АДПЖ), так и латентный миокардит, протекающий по аритмогенному варианту, а также некоторые другие, более редкие нозологии [1–3, 5, 7–9, 11].

Наиболее частой локализацией идиопатических желудочковых аритмий являются базальные отделы сердца, а именно выводные тракты левого (ВТЛЖ) и правого (ВТПЖ) желудочков сердца и, так называемая, фасцикулярная тахикардия, аритмогенный субстрат которой жестко детерминирован местом разветвления задней или средней (значительно реже – передней) ветви пучка Гиса на волокна Пуркинье. Другие локализации аритмогенных зон встречаются в группе идиопатических желудочковых аритмий в статистически незначимом проценте случаев [5, 9].

Пик заболеваемости приходится на возраст до 35 лет, а в случае фасцикулярной тахикардии – до 25 лет [9].

Идиопатические левожелудочковые аритмии

Наиболее типичной локализацией аритмогенных зон является подклапанная область ВТЛЖ в проекции левого, правого и некоронарного синусов Вальсальвы аорты. Реже встречается эпикардальная локализация зон аритмии в проекции ствола левой или устья передней нисходящей коронарной артерии, а также в приточной части левого желудочка под задней или передней створками митрального клапана в месте прикрепления поперечных хорд [9].

Характерно преобладание лиц мужского пола с дебютом ЖА до 25–30 лет. Клинически аритмия характеризуется доброкачественным течением, с редким развитием гемодинамически значимых пароксизмов

желудочковой тахикардии (ЖТ), однако, в типичных случаях характерна выраженная эктопическая активность в виде изолированных, парных и групповых экстрасистол и нестабильных пробежек ЖТ с длительностью цикла более 400 мс при фоновой склонности к синусовой брадикардии. При длительности анамнеза более 5 лет и отсутствии антиаритмической терапии описаны случаи исхода в аритмогенную кардиопатию [5, 9].

Идиопатические желудочковые аритмии из ВТПЖ

Большая часть аритмий из ВТПЖ при детальном клиническом анализе оказывается нозологически принадлежащей к группе дебюта АДПЖ или латентно протекающего аритмогенного варианта очагового миокардита. Значительному снижению количества истинно идиопатических желудочковых аритмий из ВТПЖ способствует широкое внедрение в клиническую практику таких методов обследования как МРТ миокарда с контрастированием, исследование иммунологического статуса пациентов с ЖА с определением титров антител к различным структурам миокарда, генетический скрининг на АДПЖ, ГКМП, синдром компактного миокарда и различные каналопатии. Кроме того, накапливается всё больше информации о результатах биопсии при правожелудочковых аритмиях, в подавляющем большинстве случаев демонстрирующих диагностически значимые изменения на гистологическом и цитологическом уровне у пациентов с ЖА без макроструктурных изменений миокарда [1–3, 5–7, 9, 11]. Таким образом, сегодня постулат о том, что самой частой локализацией при идиопатических ЖА является ВТПЖ, может быть пересмотрен, в связи с расширением возможностей диагностических методик.

Наиболее типичными локализациями являются перегородочная область ВТПЖ под клапаном легочной артерии (типична для аритмогенного варианта латентного миокардита), реже — передне-перегородочная область под клапаном легочной артерии и перегородочная область над клапаном легочной артерии. Другие правожелудочковые локализации (передняя стенка ВТПЖ, приточный тракт, верхушка ПЖ) встречаются значительно реже и почти всегда свидетельствуют о существующей скрытой нозологии (ранние стадии АДПЖ) [1–3, 5, 9].

Клинически аритмия характеризуется доброкачественным течением с редким развитием гемодинамически значимых пароксизмов ЖТ. Выраженность эктопической активности может варьировать от единичных экстрасистол в сутки до высоких градаций по Lown. Склонность к фоновой синусовой брадикардии отмечается редко. Дебют аритмии обычно происходит в возрасте до 35 лет [9].

Фасцикулярная левожелудочковая тахикардия

В группе фасцикулярной тахикардии преобладают пациенты мужского пола, дебют заболевания обычно приходится на возраст до 25 лет. Клинически характерны стабильные пароксизмы левожелудочковой тахикардии, легко купирующиеся внутривенным введением верапамила, отсутствие эктопической желудочковой активности в межприступном периоде и крайне редкое развитие синкопальных состояний на фоне ЖТ. Генетические детерминанты фасцикулярной тахикардии не изучены. При отсутствии лечения и непрерывно-рецидивирующей форме течения ЖТ описаны случаи исхода в аритмогенную кардиопатию, с хорошим восстановлением размеров и фракции выброса ЛЖ при устранении ЖТ [9, 12].

Определение риска ВСС у пациентов с желудочковыми аритмиями структурно нормального сердца

Таблица X.15.1

**Алгоритм стратификации риска и профилактика ВСС
(клинические данные) [11–13]**

1. Эпизод ВСС в анамнезе	
Да	Нет
Обсуждать имплантацию кардиовертера-дефибриллятора	см. пункт 2
1.1. Эпизод ВСС на фоне обратимых причин	
Да	Нет/не известно
Устранение причин, вызвавших остановку сердца, наблюдение	Обсуждать имплантацию кардиовертера - дефибриллятора
1.2. Причиной остановки сердца являлась мономорфная ЖТ (данные ЭКГ во время реанимационных мероприятий)	
Да	Нет/неизвестно
Обсуждать возможность РЧА	См. пункт 2
2. Головокружения, синкопальные состояния на фоне ЖТ	
Да	Нет
Обсуждать возможность ЭФИ, РЧА	см. пункт 3
3. Одышка при физических нагрузках на фоне ЖА	
Да	Нет
Обсуждать антиаритмическую терапию, ЭФИ, РЧА	см. пункт 4
4. Индукция ЖТ или увеличение количества желудочковых экстрасистол на фоне физической нагрузки или в восстановительном периоде	
Да	Нет
ААТ β-адреноблокаторами, соталолом; Обсуждать возможность ЭФИ, РЧА	см. пункт 5

4.1. Подавление ЖА на фоне физической нагрузки	
Да	Нет
ААТ 1 С класс\наблюдение\обсуждать целесообразность ЭФИ, РЧА	См. пункт 5
5. Эффект от проводимой антиаритмической терапии	
Да	Нет
Проспективное наблюдение	см. рекомендации

Таблица X.15.2

**Алгоритм стратификации риска и профилактика ВСС
(анамнестические данные) [5, 9, 19]**

1. Синкопальные состояния неизвестной этиологии в анамнезе	
Да	Нет
Многосуточное мониторирование ЭКГ Дистанционное мониторирование ЭКГ Tilt-test Имплантация долговременного монитора (REVEAL) Обсуждать проведение ЭФИ	см. пункт 2
2. Синкопальные состояния у родственников	
Да	Нет
Генетическая консультация, кардиологический скрининг кровных родственников, в том числе детей	см. пункт 3
3. Данные о наличии желудочковой аритмии у родственников	
Да	Нет
Генетическая консультация, кардиологический скрининг кровных родственников, в том числе детей	см. пункт 4
4. Реализация проаритмогенных эффектов лекарственных препаратов	
Да	Нет
Коррекция ААТ, обсуждать ЭФИ. Генетическая консультация	см. рекомендации

Таблица X.15.3

**Алгоритм стратификации риска и профилактика ВСС (данные ЭКГ
и холтеровского мониторирования) [3, 7–10, 13, 14, 16–22, 24, 25]**

1. Стабильные пароксизмы ЖТ	
Да	Нет
Обсуждать ЭФИ, РЧА (при неэффективности – ИКД)	см. пункт 4
2. Длительность цикла ЖТ <360 мс	
Да	Нет
Обсуждать ЭФИ на предмет индукции фибрилляции желудочков (ФЖ), за исключением случаев фасцикулярной тахикардии. Если ФЖ не индуцируется – см. пункт 1	см. пункт 1

3. Ширина эктопического комплекса QRS >160 мс при ЖТ	
Да	Нет
Обсуждать ЭФИ на предмет индукции полиморфной ЖТ или ФЖ (за исключением ЖТ из проекции правого или некоронарного синусов Вальсальвы аорты, из ВТЛЖ)	см. пункт 1
4. Количество ЖЭ по данным повторных ХМ более 20 тыс/сут	
Да	Нет
Подбор ААТ, обсуждать ЭФИ, РЧА	см. пункт 5
5. Выявление поздних потенциалов желудочков	
Да	Нет
Обсуждать проведение нагрузочных проб, ЭФИ	см. пункт 6
6. Транзиторное изменение длительности QTc за пределы нормативных значений по данным ХМ	
Да	Нет
Анализ принимаемых антиаритмических препаратов; генетическое консультирование	см. пункт 7
7. Дисперсия интервала QT >100 мс	
Да	Нет
Обсуждать проведение нагрузочных проб, ЭФИ	см. пункт 8
8. Наличие эпсилон-волны на ЭКГ, в том числе, транзиторной, по данным ХМ	
Да	Нет
Генетическое консультирование на предмет дебюта АДПЖ	см. пункт 9
9. Наличие J-волны на ЭКГ, в том числе, транзиторной, по данным ХМ	
Да	Нет
Генетическое консультирование	см. пункт 10
10. Наличие «зазубрин» на R-зубце эктопического комплекса QRS	
Да	Нет
Обсуждать проведение нагрузочных проб, ЭФИ	см. пункт 11
11. Выявление микровольтной альтернации зубца Т по данным ХМ	
Да	Нет
Обсуждать проведение нагрузочных проб, ЭФИ	см. пункт 12
12. Преходящие нарушения атрио-вентрикулярной и/или внутривентрикулярной проводимости	
Да	Нет
Обсуждать проведение нагрузочных проб, ЭФИ; иммунологическое исследование на латентный миокардит	см. пункт 13
13. Политопные ЖА более 10 тыс/сут	
Да	Нет
Обсуждать проведение нагрузочных проб, ЭФИ; иммунологическое исследование на латентный миокардит	см. пункт 14
14. Сочетание предсердных и желудочковых аритмий	
Да	Нет
Иммунологическое исследование на латентный миокардит	Проспективное наблюдение

Таблица X.15.4

**Алгоритм стратификации риска и профилактика ВСС
(данные инструментальных методов исследования) [1, 2, 5, 9]**

1. МРТ: зоны фиброза/истончения в миокарде желудочков сердца	
Да	Нет
Дифференциальный диагноз между дебютом АДПЖ и латентным миокардитом	см. пункт 2
2. МРТ: зоны жировых включений интрамиокардиально	
Да	Нет
Анализ диагностических критериев АДПЖ	см. пункт 3
3. МРТ: зоны жировых включений эпикардиально	
Да	Нет
Иммунологическое исследование на латентный миокардит	см. пункт 4
4. МРТ: накопление контраста интрамиокардиально в раннюю фазу	
Да	Нет
Иммунологическое исследование на латентный миокардит	см. пункт 5
5. МРТ: накопление контраста интрамиокардиально в отсроченную фазу	
Да	Нет
Диф. диагноз между дебютом АДПЖ и латентным миокардитом	см. пункт 6
6. МРТ: расширение выходного тракта правого или левого желудочка	
Да	Нет
Дифференциальный диагноз между дебютом АДПЖ и латентным миокардитом	см. пункт 7
7. Сцинтиграфия: зоны мозаичной гипоперфузии миокарда ЛЖ	
Да	Нет
Иммунологическое исследование на латентный миокардит	Проспективное наблюдение

Таблица X.15.5

**Алгоритм стратификации риска и профилактика ВСС
(данные эндокардиального ЭФИ) [5, 9, 11, 12, 22, 23]**

1. Индукция ФЖ на фоне стандартной программированной стимуляции	
Да	Нет
Обсуждать ИКД	см. пункт 2
2. Индукция полиморфной ЖТ на фоне стандартной программированной стимуляции	
Да	Нет
Обсуждать ИКД	см. пункт 3
3. Индукция мономорфной ЖТ с длительностью цикла менее 360 мс на фоне стандартной программированной стимуляции	
Да	Нет
Обсуждать РЧА/ИКД	Обсуждать РЧА/ААТ

В таблицах X.15.1-X.15.5 представлены алгоритмы стртификации риска и профилактики ВСС у пациентов с ЖА и структурно нормальным сердцем.

Обилие признаков, включенных в анализ, обусловлено сложностью выявления и неочевидностью риска ВСС у пациентов со структурно нормальным миокардом. Кроме того, понятно, что за многими аритмиями структурно нормального сердца кроется ещё не изученная генетически детерминированная патология, фенотипическими проявлениями которой могут быть так называемые «неспецифические» изменения на ЭКГ транзиторного характера. При идиопатических ЖА нельзя забывать также о ранних стадиях АДПЖ и аритмогенном варианте латентного миокардита; дифференциальный диагноз между этими двумя нозологическими формами бывает крайне затруднительным без проведения генетического исследования.

Профилактика ВСС у пациентов с желудочковыми аритмиями структурно нормального сердца

Класс I

1. РЧА показана пациентам без структурной патологии сердца с пароксизмальной или непрерывно-рецидивирующей ЖТ из ВТПЖ/ВТЛЖ при неэффективности ААТ (В).

2. РЧА показана всем пациентам с левожелудочковой фасцикулярной тахикардией (А).

3. Профилактическая ААТ показана пациентам со структурно нормальным сердцем при суточном индексе нагрузке аритмией более 20% (С).

4. При выявлении «минимальных изменений» ПЖ/ЛЖ, укладывающихся в рамки аритмогенного варианта латентного миокардита, как причины возникновения ЖА, показано патогенетическое и этиотропное лечение основного заболевания, независимо от длительности анамнеза (С).

5. При выявлении «минимальных изменений» ПЖ (реже – ЛЖ), не укладывающихся в рамки латентного миокардита как причины возникновения ЖА, показана МРТ миокарда с контрастированием и анализ диагностических критериев для исключения дебюта АДПЖ.

6. Имплантация кардиовертера-дефибриллятора (ИКД) показана пациентам без структурной патологии сердца с желудочковыми аритмиями, пережившим ВСС без провоцирующих обратимых причин (В).

7. ИКД показана пациентам без структурной патологии сердца с устойчивой ЖТ, требующей для купирования медикаментозной или

электрической кардиоверсии, при отсутствии эффекта от профилактической ААТ и неэффективности РЧА (С).

Класс IIa

1. РЧА показана пациентам без структурной патологии сердца с устойчивой или непрерывно рецидивирующей ЖТ как альтернатива успешной ААТ при желании пациента (С).

2. Профилактическая ААТ β -адреноблокаторами или соталолом показана пациентам без структурной патологии сердца при суточном индексе нагрузки аритмией более 20%, провоцирующейся физической нагрузкой и регистрирующейся при ХМ преимущественно в дневное время (С).

3. Профилактическая ААТ препаратами IC класса показана пациентам без структурной патологии сердца при градации ЖА при суточном индексе нагрузки аритмией более 20%, возникающей на фоне синусовой брадикардии, подавляющейся физической нагрузкой и регистрирующейся при ХМ преимущественно в ночное время (С).

4. Эндокардиальное ЭФИ целесообразно у пациентов с ЖА без структурной патологии сердца с жалобами на сердцебиение, эпизоды головокружения и синкопальные состояния, если в качестве причины их возникновения предполагается ЖТ (В).

Класс IIb

1. РЧА показана пациентам без структурной патологии сердца с устойчивой монотопной ЖА из ВТПЖ/ВТЛЖ при суточном индексе нагрузки аритмией более 20%, как альтернатива успешной ААТ при желании пациента (С).

2. Вспомогательная профилактическая терапия препаратами омега-3 полиненасыщенных жирных кислот рекомендуется пациентам с ЖА без структурной патологии сердца (С).

Класс III

1. Профилактическая ААТ не показана пациентам без структурной патологии сердца при суточном индексе экстрасистолической нагрузки менее 20% (С).

2. Профилактическая ААТ не показана пациентам без структурной патологии сердца с дебютом ЖА (длительность анамнеза до 3 месяцев) (С).

3. РЧА не показана пациентам без структурной патологии сердца с устойчивой монотопной ЖА из ВТПЖ/ВТЛЖ при суточном индексе нагрузки аритмией менее 20% (С).

4. РЧА не показана пациентам без структурной патологии сердца с дебютом ЖА (длительность анамнеза до 6 месяцев) (С).

5. РЧА не показана пациентам с выявленными «минимальными изменениями ПЖ/ЛЖ», укладывающимися в рамки аритмогенного вари-

анта латентного миокардита, до проведения патогенетической и этиотропной терапии основного заболевания, в случае длительности анамнеза аритмии менее года, при политопной ЖА.

X.16. Стратификация риска и профилактика ВСС у пациентов с электролитными нарушениями

Клинически значимые нарушения электролитного баланса могут приводить к опасным для жизни нарушениям ритма и проводимости при структурно нормальном миокарде. Наиболее часто встречающиеся в клинической практике ситуации развития электролитных нарушений следующие:

1. Применение мочегонных препаратов (прежде всего тиазидных диуретиков).
2. Интоксикация сердечными гликозидами.
3. Острая и хроническая почечная недостаточность, в том числе хронический гемодиализ.
4. Электролитные нарушения, непосредственно связанные с проведением искусственного кровообращения.
5. Массивные гемотрансфузии.
6. Хронические интоксикации: алкогольная, наркотическая зависимость.
7. Голодание, анорексия.

Причиной ВСС могут быть следующие нарушения электролитного баланса:

1. Гипокалиемия: применение мочегонных препаратов, осложнение искусственного кровообращения, гемодилюция, гиперинсулинемия, дыхательный и метаболический алкалоз, активация ренин-ангиотензин-альдостероновой системы.
Осложнения: предсердные и желудочковые аритмии.
2. Гиперкалиемия. Кроме случаев почечной недостаточности, уровень калия в крови может повышаться при метаболическом ацидозе, гемолизе и гемоглобинурии на почве перфузионного повреждения крови, при гемотораксе, массивных гемотрансфузиях, введении калийсодержащих препаратов в больших дозах, например, при болюсном быстром введении более 10 млн ЕД калиевой соли пенициллина.
Осложнения: блокады проведения электрического импульса, остановка сердца в систолу.
3. Гипомагниемия: применение диуретиков, переливание больших количеств цитратной крови, искусственное кровообращение, кардиотоксический эффект адреналина.

Осложнения: при дефиците магния кардиомиоциты в избытке теряют калий, который замещается натрием и водой. Этот процесс ионного дисбаланса существенно усугубляет ишемические повреждения кардиомиоцитов, а иногда и сам по себе определяет остановку сердечной деятельности на фоне ЖТ типа «пируэт».

4. Гипермагниемия: острая почечная недостаточность с анурией, избыточное парентеральное введение препаратов магния в организм. Осложнения: расстройства предсердно-желудочковой проводимости, при концентрации магния в плазме до 2,5–3,0 ммоль/л. При концентрации 3,5–4,0 ммоль/л наступает глубокое угнетение центральной нервной системы — так называемый «магнезиальный наркоз».

5. Гиперкальциемия: тиазидные диуретики, злокачественные новообразования, препараты лития, феохромоцитомы, эндокринная патология.

Осложнения: желудочковые аритмии, нарушения проводимости.

6. Гипокальциемия: хронический некомпенсированный алкалоз при различных интоксикациях, эндокринная патология, гипоальбуминемия, гипомагниемия.

Осложнения: удлинение интервала QT, ЖТ типа «пируэт».

Методы профилактики ВСС у пациентов со структурно нормальным сердцем при электролитном дисбалансе

Класс I

1. Применение солей калия и магния оправдано при лечении и для профилактики желудочковых аритмий у пациентов со структурно нормальным миокардом при приеме тиазидных диуретиков (B).

2. Применение солей калия и магния оправдано при лечении и для профилактики желудочковых аритмий у пациентов со структурно нормальным миокардом после операций с искусственным кровообращением, на фоне обязательной коррекции показателей pH крови (B).

Класс IIa

1. У пациентов с верифицированными угрожающими жизни ЖА и структурно нормальным сердцем целесообразно поддерживать уровень калия сыворотки крови в интервале 4,5–5,5 ммоль/л (C).

2. Применение солей калия и магния оправдано при лечении и для профилактики желудочковых аритмий у пациентов со структурно нормальным миокардом при интоксикации сердечными гликозидами (B).

Класс IIb

1. Применение солей калия и магния оправдано при лечении и для профилактики желудочковых аритмий у пациентов со структурно нор-

мальным миокардом при острых и хронических алкогольных и наркотических интоксикациях, анорексии (С).

Класс III

1. Применение солей калия и магния не оправдано у пациентов с острой и хронической почечной недостаточностью (В).

Список литературы

1. Александрова С. А. Магнитно-резонансная томография с отсроченным контрастированием у пациентов с желудочковыми аритмиями. *Бюллетень НЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН* 2011; № 6:223.
2. Александрова С. А., Юрпольская Л. А., Макаренко В. Н. МР-диагностика некоронарогенной патологии миокарда у детей. *Сердечно-сосудистые заболевания* 2011; № 3:81-88.
3. Благова О. В., Недоступ А. В., Коган Е. А., Сулимов В. А., Абугов С. А., Куприянова А. Г., Зайденов В. А., Белецкая Л. В. «Идиопатические» аритмии как симптом латентной болезни сердца: опыт постановки нозологического диагноза с помощью эндомиокардиальной биопсии. *Кардиология и сердечно-сосудистая хирургия* 2010, № 1:24-32.
4. Национальные рекомендации по определению риска и профилактике внезапной сердечной смерти, под ред. проф. А. В. Ардашева, М.: ИД «Медпрактика», 2013 г.
5. Клиническая Аритмология под редакцией проф. Ардашева А. В., М.: ИД «Медпрактика-М», 2009.
6. Экспертный консенсусный документ EHRA\HRS\APHRS по желудочковым аритмиям. Ch. T. Pedersen, G. Neal Kayemal, J. Kalman, 2015 год.
7. Лебедев Д. С., Татарский Р. Б. Аритмогенная дисплазия правого желудочка и роль вирусной инфекции: возможное сочетание и роль в патогенеза желудочковых аритмий. *Вестник Аритмологии* 2010; № 58:15-20.
8. Лебедев Д. С., Татарский Р. Б. и соавт. К вопросу об этиологии идиопатических желудочковых тахикардий – роль кардиотропных вирусов. Тезисы доклада на IV Всероссийском съезде аритмологов, 2011 г., стр. 68.
9. Носкова М.В. Дисс. на соискание степени канд. мед. наук, 2004.
10. Ревизивили А. Ш., Джорджжика Т. Р., Сопов О. В., Симонян Г. Ю., Носкова М. В., Александрова С. А. Интервенционное лечение желудочковой аритмии с использованием неинвазивного электрофизиологического картирования у пациента с аритмогенной дисплазией правого желудочка (клиническое наблюдение). *Анналы аритмологии* 2010; № 4:71-75.
11. Татарский Р. Б., Лебедев Д. С. Желудочковые аритмии из базальных отделов правого желудочка. Тезисы доклада на IV Всероссийском съезде аритмологов, 2011 г., стр. 76.
12. 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; 114:e385-484.
13. Bennett D.H. Cardiac Arrhythmias. *Practical Notes on Interpretation and Treatment*. 2006.
14. Locati E.T. Can non-invasive parameters of sympatho-vagal modulation derived from Holter monitoring contribute to risk stratification for primary implantable cardiac-defibrillator implantation? *Europace* 2011; 13:776-779.

15. Sobue Y, Watanabe E, Yamamoto M et al. Beat-to-beat variability of T-wave amplitude for the risk assessment of ventricular tachyarrhythmia in patients without structural heart disease. *Europace* 2011; 13:1612-1618.
16. Tomaske M, Keller DI, Bauersfeld U. Sudden cardiac death: clinical evaluation of pediatric family members. *Europace* 2011; 13:421-426.
17. Kong MH, Fonarow GC, Peterson ED et al. Systematic Review of the Incidence of Sudden Cardiac Death in the United States. *J Am Coll Cardiol* 2011; 57:794-801.
18. Derval N, Simpson CS, Birnie DH et al. Prevalence and Characteristics of Early Repolarization in the CASPER Registry Cardiac Arrest Survivors With Preserved Ejection Fraction Registry. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2011; 57:722-730.
19. Noseworthy PA, Tikkanen JT, Porthan K et al. The Early Repolarization Pattern in the General Population: Clinical Correlates and Heritability. *J Am Coll Cardiol* 2011; 57:2285-2291.
20. Pier D. Lambiase Cardiogenetic screening of first-degree relatives after sudden cardiac death in the young: a population-based approach. *Europace* 2011; 13:608-609.
21. Verrier RL, Klingenhoben T, Malik M et al. Microvolt T-Wave Alternans Physiological Basis, Methods of Measurement, and Clinical Utility—Consensus Guideline by International Society for Holter and Noninvasive Electrocardiology. *J Am Coll Cardiol* 2011; 58:1310-1326.
22. Kentta T, Karsikas M, Junttila MJ. QRS-T morphology measured from exercise electrocardiogram as a predictor of cardiac mortality. *Europace* 2011; 11:701-707.
23. Ventricular Tachycardia/Fibrillation Ablation. The state of the art based on the Venice Chart International Consensus Document. Edited by Andrea Natale and Antonio Raviele. 2009.
24. Zareba W, Marcus FI, Scheinman et al. Electrocardiographic Comparison of Ventricular Arrhythmias in Patients With Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy and Right Ventricular Outflow Tract Tachycardia. *J Am Coll Cardiol* 2011; 58:831-838.
25. Yamashina Y, Yagi T, Namekawa A, Ishida A. Prevalence and characteristics of idiopathic right ventricular outflow tract arrhythmias associated with J-waves. *Europace* 2011; 13:1774-1780.

X.17. Стратификация риска и профилактика ВСС у отдельных групп населения

X.17.A. ВСС у спортсменов

По данным итальянских исследователей [1–2], частота ВСС у спортсменов составляет 2,6 у мужчин и 1,1 у женщин на 100 000 спортсменов в год, что в 2,4 раза выше, чем у лиц сопоставимого возраста, не занимающихся спортом регулярно. Среди французских спортсменов случаи ВСС регистрируются еще чаще – 6,5 случаев на 100 000 [3]. Данные национального регистра ВСС спортсменов молодого возраста в США свидетельствуют о прогрессивном увеличении ВСС в течение последних 2,5 десятилетий в среднем на 6% в год [4]. В настоящее время в России подобные статистические отчеты отсутствуют.

Наиболее часто ВСС регистрируется у лиц, профессионально занимающихся футболом (от 30% до 40% всех случаев ВСС в спорте в странах Европы и США). С несколько меньшей частотой ВСС выявляется в баскетболе, велогонках и в контактных видах спорта [1, 2]. Прослеживается отчетливая взаимосвязь ВСС в спорте с гендерным признаком – более 90% умерших внезапно спортсменов – мужчины, а также увеличение частоты ВСС с возрастом [1, 5, 6]. Таким образом, основными факторами риска ВСС у спортсменов являются возраст, мужской пол и интенсивность физических нагрузок.

Самыми частыми причинами ВСС у молодых спортсменов являются наследственные аритмогенные заболевания (кардиомиопатии и каналопатии) и ИБС (врожденная или приобретенная). У молодых лиц основными причинами являются КМП и каналопатии, тогда как по мере увеличения возраста значительно возрастает роль ИБС как причины внезапной смерти [7]. В Американском национальном регистре внезапной смерти среди спортсменов, который был организован в 1980-х годах в Институте Сердца г. Миннеаполиса, среди спортсменов в возрасте моложе 40 лет было зафиксировано 1866 случаев ВСС. При этом только 36% всех случаев внезапной смерти были связаны с подтвержденными ССЗ, из которых самыми частыми были ГКМП (36%), врожденные аномалии коронарных артерий (17%), миокардит (6%), АДПЖ (4%) и каналопатии (3,6%) [8]. Вместе с тем, высказываются сомнения в правомочности постановки диагноза ГКМП во всех случаях обнаружения на секции умерших спортсменов выраженной гипертрофии ЛЖ [1, 9]. Некоторыми отечественными авторами предлагается термин компенсаторно-гипертрофическая стрессорная кардиомиопатия, основным отличием которой от ГКМП является обратная динамика массы миокарда ЛЖ после прекращения физических нагрузок [9]. При этом очевидно, что наличие ГЛЖ у спортсмена является неблагоприятным прогностическим фактором развития ВСС.

В итальянском проспективном когортном исследовании, включившем лиц, занятых в соревновательных видах спорта, было показано, что у спортсменов моложе 35 лет самой частой причиной ВСС является АДПЖ (24%), далее ИБС атеросклеротического генеза (20%), аномальное отхождение коронарных артерий (14%) и пролапс митрального клапана (12%) [10]. Среди спортсменов 36 лет и старше более половины случаев ВСС связано с ИБС [7].

Прогнозирование ВСС в спорте является чрезвычайно трудной задачей, поскольку около 80% лиц, умерших внезапно, не предъявляли каких-либо жалоб накануне смерти, а в анамнезе у них отсутство-

вали указания на ВСС у родственников [1, 6]. Тем не менее, в некоторых странах Европы и США предложено несколько протоколов для профилактики ВСС у спортсменов, включающих в себя данные сбора жалоб, анамнеза, в том числе семейного, физикального обследования, а также в некоторых странах – инструментальных исследований, включая ЭКГ и/или ЭхоКГ. В Италии введение такого протокола позволило снизить частоту ВСС у спортсменов с 1980-х по 2000-е годы в 3,5–5 раз [11].

В 2011 г. в России опубликованы первые Национальные рекомендации по допуску спортсменов с отклонениями со стороны сердечно-сосудистой системы к тренировочно-соревновательному процессу [12]. В них предлагается 2-этапный алгоритм скрининга спортсмена с целью решения вопроса о допуске к занятиям спортом: 1) анализ данных анамнеза, осмотра и 12-канальной ЭКГ; 2) углубленное медицинское обследование (при отягощенном семейном анамнезе, симптомах, патологии при осмотре или изменениях на ЭКГ, не связанных с тренировочным процессом).

Отдельного внимания требует вопрос о принятии решения по допуску к занятиям спортом в случае выявления той или иной патологии ССС. Данный раздел выходит за рамки настоящего документа, он подробно рассмотрен в Национальных рекомендациях по допуску спортсменов с отклонениями со стороны сердечно-сосудистой системы к тренировочно-соревновательному процессу [12].

Опубликованы также рекомендации Европейской ассоциации по профилактике ССЗ и реабилитации (ЕАСРР) по кардиологическому скринингу и определению уровня физической нагрузки лиц среднего и пожилого возраста, занятых любительскими видами спорта [13].

Следует отметить важность обучения тренеров и персонала спортивных центров действиям в случае экстренных ситуаций, проведению сердечно-легочной реанимации и использованию автоматических наружных дефибрилляторов [13, 14].

Рекомендации по профилактике ВСС: спортсмены

Класс I

1. У спортсменов рекомендуется тщательный сбор анамнеза с целью выявления фоновой патологии ССС, нарушений ритма, синкопальных эпизодов или случаев ВСС в семье (С).

2. При выявлении изменений ЭКГ, позволяющих предположить наличие структурной патологии сердца, рекомендовано выполнение ЭхоКГ и/или МРТ сердца. (С).

Класс IIa

1. У молодых спортсменов с целью скрининга перед соревнованиями рекомендовано тщательное физикальное обследование и регистрация ЭКГ покоя (С).

2. Лицам среднего возраста, принимающим участие в высокоинтенсивных силовых тренировках, с целью скрининга следует проводить физикальное обследование с оценкой жалоб и данных анамнеза, регистрацию ЭКГ покоя и определение риска по шкале SCORE (С).

3. Следует проводить обучение персонала, принимающего участие в организации спортивных соревнований, навыкам сердечно-легочной реанимации и правильному использованию автоматических наружных дефибрилляторов (С).

Список литературы

1. Гаврилова Е.А., Земцовский Э.В. Внезапная сердечная смерть и гипертрофия миокарда у спортсменов. *Вестник аритмологии*. 2010; 62: 59-62.
2. Corrado D., Basso C., Pavei A. et al. Trends in sudden cardiovascular death in young competitive athletes after implementation of a preparticipation screening program. *JAMA*. 2006; 296 (13): 1593-601.
3. Chevalier L. Sudden unexpected death in young athletes: reconsidering „hypertrophic cardiomyopathy“. *Eur. J. Cardiovasc. Prev. Rehabil*. 2009; 3: 23.
4. Maron B.J., Pelliccia A. The heart of trained athletes: cardiac remodeling and the risks of sports, including sudden death. *Circulation*. 2006; 114 (15): 1633-44.
5. Suarez-Mier M.P., Aguilera B. Causas de muerte subita asociada al deporte en Espana. *Rev. Esp. Cardiol*. 2002; 55(4): 347-58.
6. Schmied C, Borjesson M. Sudden cardiac death in athletes. *J Intern Med* 2014; 275: 93-103.
7. Suarez-Mier MP, Aguilera B, Mosquera RM, Sanchez-de-Leon MS. Pathology of sudden death during recreational sports in Spain. *Forensic Sci Int* 2013; 226: 188-196.
8. Maron BJ, Doerer JJ, Haas TS, Tierney DM, Mueller FO. Sudden deaths in young competitive athletes: analysis of 1866 deaths in the United States, 1980 – 2006. *Circulation* 2009; 119: 1085-1092.
9. Земцовский Э.В. Спортивная кардиология.- Гиппократ.-1995.-446 с.
10. Corrado D, Basso C, Rizzoli G, et al. Does sports activity enhance the risk of sudden death in adolescents and young adults? *J Am Coll Cardiol* 2003; 42: 1959-1963.
11. Corrado D, Basso C., Schiavon M. et al. Pre-participation screening of young competitive athletes for prevention of sudden cardiac death. *J. Am. Coll. Cardiol*. 2008; 52: 1981-9.
12. Бойцов С.А. и др. Национальные рекомендации по допуску спортсменов с отклонениями со стороны сердечно-сосудистой системы к тренировочно-соревновательному процессу. *Рац. Фарм. Кардиол*. 2011; 7 (приложение №6).
13. Borjesson M, Urhausen A, Kouidi E, et al. Cardiovascular evaluation of middle-aged/senior individuals engaged in leisure-time sport activities: position stand from the sections of exercise physiology and sports cardiology of the European

Association of Cardiovascular Prevention and Rehabilitation. Eur J Cardiovasc Prev Rehabil 2011; 18: 446-458.

14. Nolan JP, Soar J, Zideman DA, et al. Group ERCGW. European Resuscitation Council Guidelines for Resuscitation 2010 Section 1. Executive summary. *Resuscitation 2010; 81: 1219-1276.*

Х.17.Б. Стратификация риска и профилактика ВСС у пожилых пациентов

Частота внезапной сердечной смерти (ВСС) увеличивается с возрастом вне зависимости от пола, расовой принадлежности пациента. В США ежегодная встречаемость ВСС в популяции 50-летнего возраста составляет 100 человек на 100 000 населения. В популяции пациентов старше 75 лет частота ВСС в 8 (!) раз выше и составляет 800 случаев на 100 000 населения [1].

К высокому риску ВСС в пожилом и старческом возрасте предрасполагают следующие моменты:

- 83% мужчин и 87,1% женщин старше 80 лет имеют какие-либо сердечно-сосудистые заболевания;
- риски ВСС у пациентов, перенесших инфаркт миокарда (ИМ) в 4–6 раз выше, чем в общей популяции [2]. Сама же заболеваемость ИМ также значительно увеличивается с возрастом: средний возраст больных с впервые возникшими стенокардией/ИМ – 64,7 лет для мужчин и 72,2 года для женщин;
- особенности функционирования организма у больных пожилого и старческого возраста: снижение функции почек и печени;
- полиморбидность, множественные лекарственные взаимодействия при многокомпонентной терапии различных заболеваний.

В настоящий момент нет отдельных показаний для имплантации ИКД у пожилых пациентов. Имплантация ИКД не показана пациентам с ожидаемой продолжительностью жизни менее 1 года [3]. В исследовании MADIT II было показано, что эффективность применения ИКД у больных до и старше 75 лет не отличалась от таковой у более молодых пациентов. Однако мета-анализ 5 наиболее крупных исследований не выявил преимуществ от имплантации ИКД в данной группе больных. При этом следует отметить, что частота осложнений самой процедуры имплантации ИКД не отличалась в группе от таковой в общей выборке. Следовательно, возраст сам по себе не может являться препятствием для имплантации ИКД. Поскольку статистически достоверные преимущества от имплантации ИКД прослеживаются лишь через 1 год после операции, то ее не следует выполнять, если ожидаемая продолжительность жизни пациента менее 1 года. В этой связи, важнейшее значение при-

обретает оценка тех факторов, которые могут значительно уменьшить продолжительность жизни пациента.

Здесь следует четко понимать, что ИКД способен предотвращать ВСС, но не может снижать смертность от других причин. Речь идет о ситуациях выраженной полиморбидности и старческой астении (хрупкости) у пациентов пожилого и старческого возраста. При этом неоправданная постановка ИКД пациенту с терминальным статусом, может повлечь за собой долгую и мучительную смерть больного с многократно повторяющимися эпизодами ненужной дефибрилляции. В рекомендациях Американской ассоциации кардиологов содержится указание на возможность отключения электродов уже имплантированного ИКД у таких пациентов после предварительного консилиума с вовлечением пациента и его родственников [10–14].

Паспортный возраст как фактор риска не может в полной мере отражать гетерогенную группу пациентов пожилого возраста. Процесс старения организма сам по себе является фактором, приводящим к ускорению неблагоприятных патогенетических механизмов развития заболеваний [4, 5]. Пациенты пожилого возраста представляют собой особую группу больных, нуждающихся в специализированной гериатрической диагностике для принятия клинических решений. В оценке рисков здоровью у пациентов пожилого возраста все большее распространение приобретает концепция старческой астении [4–6]. Этот подход крайне важен и у больных с высоким риском ВСС.

Старческая астения представляет синдром, определяемый наличием следующих симптомов: потеря веса — саркопения, снижение силы мышц кисти при измерении динамометром, выраженная утомляемость (необходимость выполнять повседневную активность с усилием), снижение скорости передвижения, значительное снижение физической активности. При наличии трех и более симптомов имеет место старческая астения, одного или двух — старческая преастения. Старческая астения при ХСН в 6–7,5 раз чаще, чем в общей популяции пожилых больных и значительно отягощает прогноз таких пациентов, уменьшая их выживаемость [7–9]. Вместе с тем, на сегодняшний день нет унифицированного подхода в отношении старческой астении и предполагаемой продолжительности жизни таких пациентов.

Для принятия соответствующего решения целесообразно использовать критерии терминального сердечного заболевания т.н. CARING-критерии: рак (cancer), 2 и более госпитализации в стационар за год (admissions ≥ 2); пребывание в хосписе (residence in a nursing home), пребывание в блоке интенсивной терапии (intensive care unit admit with multiorgan

failure), наличие 2 и более нераковых заболеваний, требующих постороннего ухода за пациентом (≥ 2 non-cancer hospice Guidelines) [15] или критерии терминальной сердечной недостаточности НХО (National Hospice Organization): IV ФК ХСН, несмотря на оптимальную медикаментозную терапию; ФВ < 20%; невозможность контроля за аритмиями с помощью лекарственной терапии; сердечно-легочная реанимация в анамнезе; синкопальное состояние в анамнезе; эмболии из полостей сердца в анамнезе; ВИЧ-инфекция.

Критерии НХО отличаются высокой чувствительностью и специфичностью в отношении смерти в течение ближайшего года (и даже 6 мес.) Кроме того, в отличие от других моделей определения терминального состояния, они разработаны специально для пациентов с кардиальной патологией [15].

Рекомендации по стратификации риска и профилактике ВСС

Класс I

1. Пожилые пациенты с ЖА должны лечиться, как правило, также, как и больные молодого возраста. Это подразумевает, что стратификация риска и профилактика ВСС у пожилых пациентов осуществляется на основании выявления основных и второстепенных факторов риска. Проведение профилактики ВСС включает 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).

2. Всем пациентам пожилого возраста следует рекомендовать отказаться от курения и злоупотребления алкоголем (В).

3. Бета-адреноблокаторы (А). Небиволол имеет наибольшую доказательную базу среди пациентов старше 70 лет (В).

4. иАПФ (рамиприл, эналаприл, периндоприл, трандолаприл) у пожилых пациентов с систолической дисфункцией ЛЖ эффективно предотвращают ВСС (В).

5. иАПФ (престариум пожилым моложе 70 лет и рамиприл – без возрастных ограничений) у пациентов с сохранной ФВ. Возможности других иАПФ в этой категории пациентов на сегодняшний день не изучены (В).

6. АРА II могут использоваться как альтернатива иАПФ при непереносимости последних для профилактики ВСС у пожилых пациентов.

7. При соблюдении правильного отбора пациентов (исходно нормальных уровнях калия, креатинина крови), добавление спиронолактона/эплеренона к иАПФ, β -адреноблокаторам эффективно снижает вероят-

ность ВСС у пожилых лиц с ХСН III–IV ФК с систолической дисфункцией миокарда ЛЖ. При этом эплеренон достоверно улучшает прогноз также и у больных со II ФК ХСН (А).

8. Применение ацетилсалициловой кислоты в дозах 75–100 мг показано всем пациентам с ИБС вне зависимости от возраста или пациентам с высоким кардиоваскулярным риском не старше 70 лет (А).

9. Статины показаны всем пациентам с ИБС или высоким кардиоваскулярным риском вне зависимости от возраста (В).

10. При отсутствии противопоказаний к β -адреноблокаторам и высоком риске ВСС возможно применение амиодарона вместе с β -адреноблокатором для профилактики аритмической смерти у пациентов с имеющимися желудочковыми нарушениями ритма сердца (В).

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

Класс IIa

1. Применение омега-3-ПНЖК является безопасным. Однако их эффективность в профилактике ВСС у пациентов старше 70 лет требует дополнительного подтверждения в клинических исследованиях (С).

2. Возможно использовать АРА II непосредственно как стартовый препарат для блокады РААС (без предварительного назначения иАПФ) (С).

Класс III

1. Проведение ИКД-терапии у пациентов с прогнозируемой продолжительностью жизни менее года вследствие основных и сопутствующих заболеваний нецелесообразно (С).

2. ААП I класса не должны назначаться пожилым пациентам с органическими заболеваниями сердца (А).

3. Не следует сочетать АРА с иАПФ. Подобное сочетание увеличивает число побочных эффектов, не давая каких-либо терапевтических преимуществ (В).

Список литературы:

1. Rajat Deo and Christine M. Albert *Epidemiology and Genetics of Sudden Cardiac Death Circulation*. 2012;125:620-637.
2. *AHA/ASA Heart Disease and Stroke Statistics – 2013 Update*.
3. Tracy CM, Epstein AE, Darbar D, et al. 2012 ACCF/AHA/HRS Focused Update of the 2008 Guidelines for Device-Based Therapy of Cardiac Rhythm Abnormalities. *J Am Coll Cardiol*. October 2, 2012;60(14):1297-1313.
4. Jonathan Afilalo./Frailty in Patients with Cardiovascular Disease: Why, When, and How to Measure/ *Curr Cardiovasc Risk Rep* (2011) 5:467–472.
5. John A. Dodson, and Sarwat I. Chaudhry./ Geriatric conditions in heart failure *Curr Cardiovasc Risk Rep*. 2012 October ; 6(5): 404-410.

6. Ильницкий А. Н., Процаев К. И. Старческая астения (frailty) как концепция современной геронтологии. *Геронтология, научно-практический журнал*, 2013, Т.1, № 1.
7. Melanie Hoover, Michelle Rotermann, Claudia Sanmartin and Julie Bernier. *Validation of an index to estimate the prevalence of frailty among community-dwelling seniors. Health Reports, Vol. 24, no. 9, pp. 10-17, September 2013 • Statistics Canada, Catalogue no. 82-003-X.*
8. Paulson D, Lichtenberg PA. *Vascular depression and frailty: a compound threat to longevity among older-old women. Aging Ment Health. 2013;17(7):901-10.*
9. Koller K., Rockwood K. *Frailty in older adults: Implications for end-of-life care. Cleveland Clinic J. of medicine, Vol.80, #3, March 2013.*
10. Dewland TA, Hsu JC, Castellanos JM, Smith LM, Marcus GM. *Consideration of patient age and life expectancy in implantable cardioverter-defibrillator referral. Am Heart J. 2013 Jul;166(1):164-70.*
11. Renato V. Samala, Viviana Navas, Emily Saluke, Jerry O Ciocon, *Heart failure in frail, older patients: We can do 'MORE' Cleveland Clinic J. of medicine, Vol.78, #12, December 2011.*
12. Healey JS, Hallstrom AP, Kuck KH, et al. *Role of the implantable defibrillator among elderly patients with a history of life-threatening ventricular arrhythmias. Eur. Heart J 2007; 28:1746-1749.*
13. Lee DS, Tu JV, Austin PC, et al. *Effect of cardiac and noncardiac conditions on survival after defibrillator implantation. J Am Coll Cardiol 2007; 49:2408-2415.*
14. Stewart GC, Brooks K, Pratibhu PP, et al. *Thresholds of physical activity and life expectancy for patients considering destination ventricular assist devices. J Heart Lung Transplant. 2009 Sep;28(9):863-9.*
15. Martínez-Sellés M et al. *End-Stage Heart Disease in the Elderly. Rev Esp Cardiol. 2009;62(4):409-21.*

X.17.B. Стратификация риска и профилактика ВСС у пациентов после трансплантации сердца

В настоящее время не существует официальной информации относительно распространенности ВСС у пациентов после трансплантации сердца в центральной базе статистических данных Федеральной службы государственной статистики РФ [1], также, как и проспективных отечественных и зарубежных исследований. Данные литературы о частоте ВСС после трансплантации сердца, полученные в ходе эпидемиологических исследований в США и странах Европы, крайне разнятся с вариативностью от 0,5 до 50% [2–9], что объясняется не только возможными погрешностями наблюдательных, ретроспективных эпидемиологических исследований, но и различием в интерпретациях сроков и дефиниций ВСС разными авторами. Так, Е.У. Virati и соавт. [10] детерминирующим ВСС временем считали смерть, наступившую после появления новых симптомов в течение 24 часов, что существенно отличается от мнения экспертов ESC, РКО, АНА/АСС, постулирующих ВСС как смерть во временном интервале в течение часа от появления симптомов

дестабилизации состояния [11–13]. Критерии включения и исключения пациентов из исследования варьируют от одной недели, либо месяца после операции до шести месяцев посттрансплантационного периода, ряд авторов включали в выборку всех пациентов с ВСС независимо от времени, прошедшего после операции [4–10].

Эксперты ESC в 2015 году акцентируют внимание на достаточно высокой частоте ВСС после трансплантации сердца, ссылаясь на относительно небольшие давние исследования, в которых зарегистрирована ВСС с частотой более 10%. В частности, упоминается ретроспективный анализ биоптатов 74 умерших в период с 1984 по 2002 год реципиентов сердца, среди которых ВСС констатирована у 37% [3]. Недавно опубликованы результаты крупного многоцентрового ретроспективного исследования причин, предикторов и временных трендов частоты встречаемости ВСС у пациентов с трансплантированным сердцем за период с 1987 по 2012 годы [14]. Анализировались данные медицинской документации более 37 тысяч пациентов из UNOS-регистра. В течение шести лет умерли 46% реципиентов, внезапная смерть констатирована в 9,6% случаях. Возраст реципиента (ОР 0,90, 95% ДИ 0,86–0,95, $P < 0,0001$) и европеоидная раса (ОР 0,61, 95% ДИ 0,54–0,69, $P < 0,0001$) коррелировали со снижением риска ВСС, в то время как отторжение трансплантата (ОР 1,51, 95% ДИ 1,35–1,70, $P < 0,0001$), возраст донора (ОР 1,17, 95% ДИ 1,13–1,23, $P < 0,0001$) и снижение фракции выброса левого желудочка $\leq 40\%$ (ОР 3,67, 95% ДИ 3,23–4,17, $P < 0,0001$) явились значимыми предикторами развития ВСС. В противовес выводам из этого регистра о взаимосвязи низкой сократимости левого желудочка с ВСС, в более позднем исследовании E.Y. Virati и соавт. пришли к заключению об отсутствии влияния ФВ на риски ВСС у реципиентов сердца [10]. Из 11 умерших с ФВ $\leq 35\%$ только у 2 пациентов (18%) зафиксирована внезапная смерть, что существенно меньше в сравнении с 9 умершими внезапно из 29 (31%) с ФВ $> 35\%$. В целом, авторы подтвердили более высокий уровень смертности у реципиентов с ФВ $< 35\%$, однако в отношении ВСС сделан вывод об отсутствии взаимосвязи между сниженной ФВ и повышением риска внезапной сердечной смерти после трансплантации сердца. Независимость частоты аритмий, прежде всего фибрилляции желудочков, от сократимости показана также исследователями в ретроспективном анализе медицинской документации и записей вскрытия 257 умерших пациентов с трансплантированным сердцем [4]. Несмотря на то, что у большинства из них документирована ФВ $\leq 50\%$, достоверного различия по числу потенциально фатальных аритмий не обнаружено в сравнении с реципиентами с документиро-

ванной ФВ > 50%. Хорошо известно снижение ФИ левого желудочка как независимого предиктора общей, сердечно-сосудистой и аритмической смертности в общей популяции. Данное положение подтверждено как результатами эпидемиологических данных, так и результатами исследований, посвященных оценке эффективности ИКД в отношении первичной и вторичной профилактики ВСС, во многих из которых одним из критериев включения являлась систолическая дисфункция [11, 15–17]. По-видимому, на современном этапе знаний о генезе ВСС у пациентов после трансплантации сердца отсутствие значимых корреляций между ФИ и частотой ВСС является доминирующим отличием от общей популяции.

У пациентов с трансплантированным сердцем широко обсуждается вопрос дисбаланса функционирования отделов вегетативной нервной системы как значимого фактора развития фатальных аритмий и, соответственно, внезапной сердечной смерти [18–22]. Chang HY и соавторы [5] продемонстрировали значимость высокой ЧСС как предиктора ВСС у пациентов в покое, не обнаружив связи с базальным и скорректированным интервалом QT. В ретроспективном анализе причин смерти пациентов, подвергшихся трансплантации сердца с 2007 по 2013 годы в клинике университета Пенсильвании авторы предположили, что повышение симпатического и/или понижение парасимпатического тонуса вегетативной нервной системы является причиной ВСС. Таким образом, исследователи интерпретировали в изученной ими когорте пациентов факт отсутствия влияния на риски ВСС как коронарной васкулопатии, так и уровня сократимости при ранжировании пациентов на группы с ФВ < 35% и с ФВ > 35%. Неравномерное восстановление симпатической и парасимпатической иннервации сердца изучается последние десятилетия. В частности, показано, что процесс симпатической реиннервации начинается с первого года посттрансплантационного периода и может затягиваться до 15 лет, являясь основой неоднородности симпатических влияний [23, 24]. Именно с неравномерной симпатической реиннервацией синусного узла и левого желудочка трансплантированного сердца, Stecker EC и соавт. [25] связывали повышение аритмогенного риска в генезе ВСС, что косвенно соответствует данным E.Y. Virati и соавт. [10] о высокой частоте летальных аритмий и существенной доли ВСС спустя первый год посттрансплантационного периода с пиком ВСС на втором году после трансплантации сердца. Согласно многочисленным данным аутопсий [3, 26, 27] важной причиной ВСС служат процессы отторжения трансплантата. В ряде исследований обсуждаются гипотезы о роли болезни эпикарда, заболеваниях микрососудов

в потенциально фатальной сердечной аритмии у больных после трансплантации сердца [28–30].

В исследовании Patel V.S. и соавт. [31] заключение о ВСС авторами сопоставлено с тяжестью и частотой эпизодов отторжения, анамнезом аритмии, наличием ИБС, гипертонической болезни, сахарного диабета, дисфункции левого желудочка. В общей сложности 25 пациентов идентифицированы как умершие внезапно (9,7%), 20% умерли в пределах 12 месяцев после трансплантации, 80% – после >12 месяцев, из них 20% умерли, прожив более 60 месяцев. Выживаемость пациентов колебалась от 2,5 до 138 месяцев (в среднем 45,7 месяцев). Среднее количество эпизодов отторжения на одного пациента составило 2,6, большинство произошло в течение первых 12 месяцев после трансплантации. А анализ данных из доступных исследователям ангиограмм свидетельствовал о наличии коронарной болезни сердца у 53% пациентов. Сроки дебюта ИБС после трансплантации составили от 29 до 85 месяцев (в среднем, 51,4 месяца). В соответствии с протоколами вскрытий, признаки ишемической болезни сердца зафиксированы в 92%, признаки отторжения трансплантата – у 15%. Авторы пришли к заключению о высокой частоте ВСС у реципиентов сердца, подчеркнув особую значимость коронарной патологии, присутствующей у большинства пациентов, умерших внезапно. Учитывая, что наиболее распространенными сердечно-сосудистыми заболеваниями после трансплантации органов признаны заболевания сосудов, всем пациентам с указанной патологией рекомендуется прием ацетилсалициловой кислоты в дозе 75–100 мг для профилактики сердечно-сосудистых осложнений [32–34].

Несмотря на десятки публикаций, посвященных анализу данных как отдельных трансплантационных центров, так и многоцентровых ретроспективных наблюдений, эксперты ESC в 2015 году в клинических рекомендациях «Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death» [11] в раздел о ВСС включили всего три публикации, акцентируя внимание прежде всего на крайне высокой частоте поражения коронарных артерий, обнаруженном при патологоанатомическом исследовании больных, перенесших трансплантацию сердца и умерших внезапно [3]. Смерть в таких случаях нередко ассоциирована с преимущественно аритмическим генезом, в роли провоцирующих факторов предполагаются гиперкалиемия, проведение процедур гемодиализа или плазмафереза. Гемодинамический стресс при гемодиализе или плазмаферезе, эпизоды тяжелого отторжения трансплантата с нарушением функционирования проводящей

системы сердца обсуждаются как условия, инициирующие желудочковые аритмии и ВСС [11, 14].

В ряде исследований выявлена корреляция между дисперсией интервала QT и риском ВСС в посттрансплантационном периоде, что, вероятно, связано с ишемическими процессами в результате патологии коронарного кровоснабжения. Васкулопатия аллотрансплантата может также привести к развитию фиброзных процессов, являющихся субстратом для желудочковых аритмий [3, 28–30, 35, 36]. Помимо антипролиферативных и иммуносупрессивных препаратов, при лечении реципиентов сердца рутинно применяют статины с целью профилактики и лечения васкулопатии трансплантата [32–34, 37].

Выводы.

1. Детерминирующими ВСС патологическими состояниями трансплантированного сердца большинством исследователей признаются нарушение коронарного кровоснабжения и острое отторжение трансплантата.

2. В большинстве исследований доказано отсутствие влияния фракции выброса на риски ВСС у реципиентов сердца.

3. Основные мероприятия по профилактике ВСС у пациентов с трансплантированным сердцем должны быть сконцентрированы на выявлении групп повышенного риска ВСС, прежде всего реципиентов с патологией коронарных сосудов.

4. Учитывая, что наиболее распространенными сердечно-сосудистыми заболеваниями после трансплантации органов признаны заболевания сосудов, всем пациентам с атеросклеротическим поражением артерий рекомендуется прием статинов и ацетилсалициловой кислоты в дозе 75–100 мг для профилактики сердечно-сосудистых осложнений.

5. Как и в общей популяции, терапия пациентов после трансплантации основана на применении лекарственных средств в соответствии с установленными стандартами лечения. При прогрессировании атеросклероза медикаментозная терапия может сочетаться с эндоваскулярными и хирургическими методами лечения заболеваний сердца и сосудов.

6. Постановку ИКД следует рассматривать у лиц с высоким риском внезапной смерти с учетом возможных осложнений, связанных с имплантом и иммуносупрессией.

7. Углубленное изучение роли симпатической и парасимпатической системы у реципиентов сердца в генезе ВСС позволило бы идентифицировать группу повышенного риска ВСС у реципиентов в отдаленном посттрансплантационном периоде. Необходимо актуализировать про-

спективные исследования с выявлением причин, предикторов, временных трендов частоты встречаемости и эффективных способов профилактики ВСС у пациентов после трансплантации сердца.

Список литературы

1. Центральная база статистических данных Федеральной службы государственной статистики, 2010 год (www.gks.ru/dbscripts/Cbsd).
2. Vaseghi M, Lellouche N, Ritter H, Fonarow GC, Patel JK, Moriguchi J. Mode and mechanisms of death after orthotopic heart transplantation. *Heart Rhythm* 2009;6:503-509.
3. Chantramuwat CJ, Blakey JD, Kobashigawa JA, Moriguchi JD, Laks H, Vassilakis ME, Fishbein MC. Sudden, unexpected death in cardiac transplant recipients: an autopsy study. *Heart Lung Transplant*. 2004 Jun;23(6):683-9.
4. Patel VS, Lim M, Massin EK, Jonsyn GP, Ates P, Abou-Awdi NL, McAllister HA, Radovancevic B, Frazier OH. Sudden cardiac death in cardiac transplant recipients. *Circulation*. 1996;94:273-277.
5. Chang HY, Yin WH, Lo LW, Lin YJ, Chang SL, Hu YF, Feng AN, Chiang MC, Young MS, Chang CY, Chuang YC, Chong E, Chen SA, Wei J. The utilization of twelve-lead electrocardiography for predicting sudden cardiac death after heart transplantation. *Int J Cardiol* 2013;168:2665-2667.
6. Alexander RT, Steenbergen C. Cause of death and sudden cardiac death after heart transplantation. An autopsy study. *Am J Clin Pathol* 2003;119:740-748.
7. Juffe A, Rodriguez MA, Caputo E, Cuenca J, Crespo M. Long-term results of cardiac transplantation. *J Card Surg*. 2003;18:183-189.
8. Walley VM, Masters RG, Boone SA, Wolfsohn AL, Davies RA, Hendry PJ, Keon WJ. Analysis of deaths after heart transplantation: the University of Ottawa Heart Institute experience. *J Heart Lung Transplant*. 1993;12:790-801.
9. Primo G, Le Clerc JL, Antoine M, De Smet JM, Joris M. A survey of nine years heart transplantation at Erasme Hospital, University of Brussels. *Acta Cardiol*. 1991;46:555-565.
10. Edo Y, Birati, Hansie Mathelier, Maria Molina, Thomas C. Hanff, Jeremy A. Mazurek, Pavan Atluri, Michael A. Acker, J. Eduardo Rame, Kenneth B. Margulies, Lee R. Goldberg, Mariell Jessup, Comparison of Causes of Death After Heart Transplantation in Patients With Left Ventricular Ejection Fractions $\leq 35\%$ Versus $>35\%$. *Heart Failure*. - Volume 117, Issue 8, 15 April 2016, Pages 1322-1326.
11. ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death/ The Task Force for the Management of Patients with Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death of the European Society of Cardiology (ESC). *European Heart Journal* (2015) 36, 2793-2867 doi:10.1093/eurheartj/ehv316.
12. 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—Executive Summary: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force and the European Society of Cardiology Committee for Practice Guidelines (Writing Committee to Develop Guidelines for Management of Patients With Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death). *J Am Coll Cardiol* 2006; 48:1064-1108.

13. Национальные Рекомендации по определению риска и профилактике внезапной сердечной смерти (проект), 2012 г. (http://scardio.ru/rekomendacii/proekty_rekomendaciy/nacionalnye_rekomendacii_po_opredeleniyu_riska_i_profilaktike_vnezapnoy_serdechnoy_smerti/).
14. VakilK, Taimeh Z, Sharma A, Abidi KS, Colvin M, Luepker R, Levy WC, Adabag S. Incidence, predictors, and temporal trends of sudden cardiac death after heart transplantation. *Heart Rhythm* 2014;11:1684-1690.
15. Ptaszek LM, Wang PJ, Hunt SA, Valantine H, Perlroth M, Al-Ahmad A. Use of the implantable cardioverter-defibrillator in long-term survivors of orthotopic heart transplantation. *Heart Rhythm*. 2005;2:931-93.
16. Tsai, V.W., Cooper, J., Garan, H. et al, The efficacy of implantable cardioverter-defibrillators in heart transplant recipients: results from a multicenter registry. *Circ Heart Fail*. 2009;2:197-201.
17. Montpetit M, Singh M, Muller E. Sudden cardiac death in heart transplant patients: is there a role for defibrillators? *J Heart Lung Transplant*. 2007;26:S182.
18. Cantillon, D.J., Tarakji, K.G., Hu, T., Hsu, A., Smedira, N.G., Starling, R.C., Wilkoff, B.L., Saliba, W.I. Long-term outcomes and clinical predictors for pacemaker-requiring bradyarrhythmias after cardiac transplantation: analysis of the UNOS/OPTN cardiac transplant database. *Heart Rhythm*. 2010;7:1567-1571.
19. Leonelli FM, Dunn JK, Young JB, Pacifico A. Natural history, determinants, and clinical relevance of conduction abnormalities following orthotopic heart transplantation. *Am J Cardiol*. 1996;77:47-51.
20. Scott CD, Dark JH, McComb JM. Arrhythmias after cardiac transplantation. *Am J Cardiol*. 1992;70:1061-1063.
21. Jacquet L, Ziady G, Stein K, Griffith B, Armitage J, Hardesty R, Kormos R. Cardiac rhythm disturbances early after orthotopic heart transplantation: prevalence and clinical importance of the observed abnormalities. *J Am Coll Cardiol*. 1990;16:832-837.
22. Alexopoulos D, Yusuf S, Bostock J, Johnston JA, Sleight P, Yacoub MH. Ventricular arrhythmias in long term survivors of orthotopic and heterotopic cardiac transplantation. *Br Heart J*. 1988;59:648-652.
23. Bengel FM, Ueberfuhr P, Ziegler SI, Nekolla S, Reichart B, Schwaiger M. Serial assessment of sympathetic reinnervation after orthotopic heart transplantation: a longitudinal study using PET and C-11 hydroxyephedrine. *Circulation* 1999;99:1866-1871.
24. Bengel FM, Ueberfuhr P, Hesse T, Schiepel N, Ziegler SI, Scholz S, Nekolla SG, Reichart B, Schwaiger M. Clinical determinants of ventricular sympathetic reinnervation after orthotopic heart transplantation. *Circulation* 2002;106:831-835.
25. Stecker EC, Strellich KR, Chung SS, Crispell K, McAnulty JH. Arrhythmias after orthotopic heart transplantation. *J Card Fail* 2005;11:464-472.
26. Blakey JD, Kobashigawa J, Laks H, Espejo ML, Fishbein M. Sudden, unexpected death in cardiac transplant recipients: an autopsy study. *J Heart Lung Transplant*. 2001;20:229.
27. Shivkumar K, Espejo M, Kobashigawa J, Watanabe M, Ikeda M, Chuang J, Patel J, Moriguchi J, Hamilton M, Kawata N, Laks H. Sudden death after heart transplantation: the major mode of death. *J Heart Lung Transplant*. 2001;20:180.

28. Hiemann NE, Wellnhofer E, Knosalla C, Lehmkuhl HB, Stein J, Hetzer R, Meyer R. Prognostic impact of microvasculopathy on survival after heart transplantation: evidence from 9713 endomyocardial biopsies. *Circulation*. 2007;116:1274-1282.
29. Kubrich M, Petrakopoulou P, Kofler S, Nickel T, Kaczmarek I, Meiser BM, Reichart B, von Scheidt W, Weis M. Impact of coronary endothelial dysfunction on adverse long-term outcome after heart transplantation. *Transplantation*. 2008;85:1580-1587.
30. Lee CM, Wu YW, Jui HY, Yen RF, Tzen KY, Chou NK, Wang SS. Intravascular ultrasound correlates with coronary flow reserve and predicts the survival in angiographically normal cardiac transplant recipients. *Cardiology*. 2008;109:93-98.
31. Patel, V.S., Lim, M.a, Massin, E.K.a, Jonsyn, G.P., Ates, P.a, Abou-Awadi, N.L., McAllister, H.A., Radovancevic, B.ab, Frazier, O.H.Sudden cardiac death in cardiac transplant recipients. – *Circulation*. -Volume 94, Issue 9 SUPPL., 1 November 1996, Pages 273-277.
32. С.В. Готье, Я.Г. Мойсюк. Трансплантология: фармакотерапия без ошибок. – 2014.
33. Готье С.В., Шевченко А.О., Попцов В.Н. Пациент с трансплантированным сердцем.
34. Руководство для врачей по ведению пациентов, перенесших трансплантацию сердца. – М.–Тверь: ООО «Издательство «Триада», 2014. – 144 с.
35. Wu TJ, Ong JJ, Hwang C, Lee JJ, Fishbein MC, Czer L, Trento A, Blanche C, Kass RM, Mandel WJ, Karagueuzian HS, Chen PS. Characteristics of wave fronts during ventricular fibrillation in human hearts with dilated cardiomyopathy: role of increased fibrosis in the generation of reentry. *J Am Coll Cardiol*. 1998;32:187-196.
36. Hiemann NE, Wellnhofer E, Knosalla C, Lehmkuhl HB, Stein J, Hetzer R, Meyer R. Prognostic impact of microvasculopathy on survival after heart transplantation: evidence from 9713 endomyocardial biopsies. *Circulation*. 2007;116:1274-1282.
37. Национальные клинические рекомендации «Трансплантация сердца» [http://transpl.ru/images/cms/data/pdf/nacional_nye_klinicheskie_rekomendacii_po_transplantacii_serdc_a.pdf 2013].

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

В России продолжается оставаться актуальной проблема смертности от сердечно-сосудистых заболеваний. При этом на долю внезапной сердечной смерти приходится около половины всех летальных исходов.

Реализация сценария ВСС происходит в результате развития острой левожелудочковой недостаточности на фоне злокачественных желудочковых аритмий, манифестация которых, сопровождается нарушениями как системной, так и регионарной гемодинамики, прежде всего со стороны ЦНС. Следствием чего является вероятное возникновение необратимых изменений со стороны жизненноважных органов и развитие летального исхода. Наличие или отсутствие предсуществующей структурной патологии сердца может иметь определяющее значение для адаптационных изменений параметров сердечного выброса, а значит для характера клинического течения аритмии. В этой связи ключевым значением для клинической интерпретации злокачественного течения любой аритмии, определения ее жизнеугрожающего характера следует считать: обморок, предобморок, головокружение, гипотензию, прогрессию проявлений сердечной недостаточности, стенокардию.

Использование современных медицинских технологий, заключающихся в имплантации кардиовертеров-дефибрилляторов, позволяет эффективно проводить профилактику внезапной сердечной смерти. В последние годы в рамках государственного проекта «Здоровье» в различных регионах нашей страны было открыто несколько федеральных кардиохирургических центров. Тем не менее, количество проведенных имплантаций кардиовертеров-дефибрилляторов не удовлетворяет средним потребностям из расчета на 1 млн. жителей страны и значительно ниже таковых показателей по сравнению с ведущими европейскими странами и США.

Главной причиной данного положения дел является не столько недостаточное финансирование данного раздела, сколько, прежде всего, отсутствие системного подхода к адекватной клинической оценке больных с заболеваниями сердечно-сосудистой системы; разное «понимание» больного врачами кардиологами, терапевтами, интервенционистами, кардиохирургами; посредственным уровнем постдипломного образования по данной проблематике, а также отсутствием аудита качества, оказываемой медицинской помощи, направленной на предотвращение ВСС. Настоящие Рекомендации являются одним из этапов создания и реализации в кратчайшие сроки эффективной программы профилактики внезапной сердечной смерти в нашей стране.