

Национальные рекомендации по определению риска и профилактике внезапной сердечной смерти – 2018*

Рабочая группа по подготовке текста рекомендаций: академик РАН Шляхто Е.В. (Санкт-Петербург), член-корреспондент РАН Арутюнов Г.П. (Москва), академик РАН Беленков Ю.Н. (Москва), член-корреспондент 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), доктор медицинских наук Арутюнов А.Г. (Москва), профессор Болдуева С.А. (Санкт-Петербург), профессор Борисов И.А. (Москва), доктор медицинских наук Бабокин В.Е. (Москва), кандидат медицинских наук Бацигов Х.А. (Грозный), кандидат медицинских наук Бутаев Т.Д. (Санкт-Петербург), доктор медицинских наук Гизатулина Т.П. (Тюмень), профессор Гринева Е.Н. (Санкт-Петербург), кандидат медицинских наук Громыко Г.В. (Москва), кандидат медицинских наук Дзахоев М.Э. (Владикавказ), доктор медицинских наук Дорофеева Н.П. (Ростов-на-Дону), профессор Дупляков Д.В. (Самара), профессор Егоров Д.Ф. (Санкт-Петербург), профессор Дощицин В.Л. (Москва), кандидат медицинских наук Желяков Е.Г. (Москва), профессор Забозлаев Ф.Г. (Москва), кандидат медицинских наук Заруцкий А.А. (Москва), профессор Затейщиков Д.А. (Москва), кандидат медицинских наук Зотова И.В. (Москва), профессор Ильницкий А.Н. (Москва), профессор Канорский С.Г. (Краснодар), кандидат медицинских наук Калинин А.Л. (Москва), кандидат медицинских наук Кароли Н.А. (Саратов), доктор медицинских наук Каронова Т.Л. (Санкт-Петербург), доктор медицинских наук Кондратова Н.В. (Москва), Книгин А.В. (Москва), профессор Ковальчук В.В. (Санкт-Петербург), профессор Козилова Н.А. (Пермь), кандидат медицинских наук Комолятова В.Н. (Москва), профессор Космачева Е.Д. (Краснодар), Кочарян А.А. (Москва), профессор Кузнецов В.А. (Тюмень), доктор медицинских наук Кузовлев А.Н. (Москва), кандидат медицинских наук Лапшина Н.В. (Самара), доктор медицинских наук Линчак Р.М. (Москва), доктор медицинских наук Лышова О.В. (Воронеж), доктор медицинских наук Мамчур С.Е. (Кемерово), профессор Мареев В.Ю. (Москва), кандидат медицинских наук Мареев Ю.В. (Москва), академик РАН Мартынов А.И. (Москва), академик РАН Моисеев В.С. (Москва), профессор Моисеев С.В. (Москва), кандидат медицинских наук Мороз В.В. (Москва), академик РАН Мухин Н.А. (Москва), доктор медицинских наук Нечепуренко А.А. (Астрахань), доктор медицинских наук Никифоров В.С. (Санкт-Петербург), профессор Ноников В.Е. (Москва), профессор Обрезан А.Г. (Санкт-Петербург), кандидат медицинских наук Овсянников А.Г. (Курск), профессор Орлова Я.А. (Москва), профессор Процаев К.И. (Москва), профессор Ребров А.П. (Саратов), академик РАН Ревившвили 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), Смирнов Г.Б. (Санкт-Петербург), кандидат медицинских наук Солохин Ю.А. (Москва), доктор медицинских наук Сорокина Е.А. (Омск), кандидат медицинских наук Стаферов А.В. (Москва), доктор медицинских наук Терегулов Ю.Э. (Казань), профессор Тюрина Т.В. (Санкт-Петербург), доктор медицинских наук Федоров Г.Г. (Набережные Челны), доктор медицинских наук Хрипун А.В. (Ростов-на-Дону), профессор Фомин В.В. (Москва), профессор Чичкова М.А. (Астрахань), кандидат медицинских наук Шугаев П.Л. (Челябинск), профессор Юзвинкевич С.А. (Санкт-Петербург), доктор медицинских наук Явелов И.С. (Москва), кандидат медицинских наук Яковлева М.В. (Москва), профессор Якушин С.С. (Рязань), профессор Яшин С.М. (Санкт-Петербург).

Международная группа экспертов по разработке рекомендаций: профессор Carrato R. (Милан, Италия), кандидат медицинских наук Волков Д.Е. (Харьков, Украина), профессор Levi S. (Марсель, Франция), академик НАН РБ Мрочек А.Г. (Минск, Беларусь), Поджикинас А. (Каунас, Литва), Ravieli A. (Венеция, Италия), член-корреспондент НАН РБ Снежицкий В.А. (Гродно, Беларусь), профессор Santini M. (Рим, Италия), доктор медицинских наук Кравчук Б.Б. (Киев, Украина), Passman R. (Чикаго, США), профессор Карпенко Ю.И. (Одесса, Украина)

Научная и литературная редакция: кандидат медицинских наук Лякишев А.А. (Москва)

Ответственный выпускающий редактор: кандидат медицинских наук Желяков Е.Г. (Москва)

Общества: Евразийская аритмологическая ассоциация (EURA), Всероссийское научное общество терапевтов (ВНОТ), Общество специалистов по сердечной недостаточности (ОССН), Российское общество профилактики неинфекционных заболеваний (РОПНЗ), Евразийская ассоциация терапевтов (EAT), European cardiac arrhythmia society (ECAS)

*Карманный вариант. Впервые опубликованы: Национальные рекомендации по определению риска и профилактике внезапной сердечной смерти (2-е издание). М.: ИД Медпрактика-М, 2018. 247 с. Полную версию см. на сайте <https://scardio.ru/rekomendacii>.

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

ААП – антиаритмические препараты	ОШ – отношение шансов
АВ – атриовентрикулярный	ПЖ – правый желудочек
АВРТ – атриовентрикулярная реципрокная тахикардия	ПМК – пролапс митрального клапана
АВУРТ – атриовентрикулярная узловая реципрокная тахикардия	ПНЖК – полиненасыщенные жирные кислоты
АГ – артериальная гипертензия	ПТГ – паратиреоидный гормон
АД – артериальное давление	РРМ – расширенные реанимационные мероприятия
АДПЖ – аритмогенная дисплазия правого желудочка	СВДС – синдром внезапной детской смерти
АКМП – алкогольная кардиомиопатия	СД – сахарный диабет
АНД – автоматический наружный дефибриллятор	СЛР – сердечно-легочная реанимация
БРМ – базовые реанимационные мероприятия	СОАС – синдром обструктивного апноэ во время сна
БЛНПГ – блокада левой ножки пучка Гиса	СРРЖ – синдром ранней реполяризации желудочков
БСК – болезни системы кровообращения	СССУ – синдром слабости синусового узла
ВКС – внезапная коронарная смерть	ТМА – транспозиция магистральных артерий
ВПС – врожденные пороки сердца	УЖТ – устойчивая желудочковая тахикардия
ВСП – вариабельность сердечного ритма	ФВ – фракция выброса левого желудочка
ВСС – внезапная сердечная смерть	ФЖ – фибрилляция желудочков
ВТЛЖ – выносящий тракт левого желудочка	ФП – фибрилляция предсердий
ВТПЖ – выносящий тракт правого желудочка	ХМ-ЭКГ – холтеровское мониторирование ЭКГ
ГКМП – гипертрофическая кардиомиопатия	ХПН – хроническая почечная недостаточность
ГЛЖ – гипертрофия левого желудочка	цАМФ – циклический аденозинмонофосфат
ДАВС – добавочное атриовентрикулярное соединение	ЧСС – частота сердечных сокращений
ДИ – доверительный интервал	ЭКГ – электрокардиограмма
ДКМП – дилатационная кардиомиопатия	ЭКС – электрокардиостимуляция (электрокардиостимулятор)
ДСТ – дисплазия соединительной ткани	ЭФИ – электрофизиологическое исследование
ЖА – желудочковые аритмии	ЭхоКГ – эхокардиография
ЖНР – желудочковые нарушения ритма	CHADS ₂ – шкала оценки риска инсульта у больных фибрилляцией/трепетанием предсердий
ЖТ – желудочковая тахикардия	CRT – кардиоресинхронизирующая терапия
ЖЭ – желудочковая экстрасистолия	CRT-D – трехкамерный кардиовертер-дефибриллятор
иАПФ – ингибиторы ангиотензин-превращающего фермента	etCO ₂ – парциальное давление углекислого газа в конечной порции выдыхаемого воздуха
ИБС – ишемическая болезнь сердца	LQTS – синдром удлиненного интервала QT
ИВЛ – искусственная вентиляция легких	NSTEMI – инфаркт миокарда без подъема сегмента ST
ИКД – имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор	QT – интервал QT
ИЭ – инфекционный эндокардит	QTc – скорректированный интервал QT
ЛЖ – левый желудочек	PaCO ₂ – напряжение CO ₂ в артериальной крови
КМП – кардиомиопатия	PAP – положительное давление в дыхательных путях
КПЖТ – катехоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия	SaO ₂ – насыщение артериальной крови кислородом
МКБ – Международная классификация болезней	SDNN – стандартное отклонение NN-интервалов
НЖТ – неустойчивая желудочковая тахикардия	STEMI – инфаркт миокарда с подъемом сегмента ST
ОИМ – острый инфаркт миокарда	Синдром WPW – синдром Вольфа–Паркинсона–Уайта
ОКС – острый коронарный синдром	
ОР – относительный риск	

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. Основные причины смерти от сердечно-сосудистых заболеваний – прогрессирование хронической сердечной недостаточности (50% всех летальных исходов) и внезапная сердечная смерть (ВСС) (50%). Число внезапных сердечных смертей в нашей стране в 2016 г. составило не менее 300 000 человек.

II. МЕХАНИЗМЫ И ПРИЧИНЫ ВНЕЗАПНОЙ СЕРДЕЧНОЙ СМЕРТИ. ОПРЕДЕЛЕНИЯ И ТЕРМИНЫ

Определение внезапной сердечной смерти. Под внезапной смертью понимают ненасильственную смерть,

развившуюся моментально или наступившую в течение часа с момента возникновения острых изменений в клиническом статусе больного.

III. КЛАССЫ РЕКОМЕНДАЦИЙ И УРОВНИ ДОКАЗАТЕЛЬНОСТИ

Уровень доказательности того или иного положения считается:

наивысшим (класс А) – при наличии данных большого количества рандомизированных клинических исследований и/или данных метаанализа;

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	Комментарий
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 либо 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

V. ФАКТОРЫ РИСКА И СТРАТИФИКАЦИЯ РИСКА ВНЕЗАПНОЙ СЕРДЕЧНОЙ СМЕРТИ В КЛИНИЧЕСКОЙ ПРАКТИКЕ

Таблица V.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

Таблица V.2. Факторы риска неблагоприятного краткосрочного и долгосрочного прогноза при обмороках

Фактор риска неблагоприятного краткосрочного прогноза	Фактор риска неблагоприятного долгосрочного прогноза
Оценка на амбулаторном этапе или в отделении неотложной помощи	
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

Фактор риска неблагоприятного краткосрочного прогноза	Фактор риска неблагоприятного долгосрочного прогноза
Наличие травматизации	Наличие цереброваскулярных болезней
	Наличие сахарного диабета
	Высокий риск по шкале CHADS2
Результаты исследований	
Наличие признаков кровотечения	Изменения на ЭКГ
Наличие признаков нарушения жизнедеятельности	Снижение скорости клубочковой фильтрации
Патологические изменения на ЭКГ	
Высокий уровень тропонина	

Таблица V.4. Риск развития внезапной сердечной смерти (по Bigger J.T., 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.

Таблица V.5. Риск внезапной сердечной смерти у пациентов с нарушениями ритма и проводимости сердца (по Fogoros R., 2006)

Высокий	
1.	Фибрилляция желудочков
2.	Желудочковая тахикардия
3.	АВ-блокада III степени 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 степени
3.	АВ-блокада III степени 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 степени

Примечание. ДАВС – добавочное атриовентрикулярное соединение; синдром WPW – синдром Вольфа–Паркинсона–Уайта, АВ – атриовентрикулярная.

VI. МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ, НЕОБХОДИМЫЕ ДЛЯ СТРАТИФИКАЦИИ РИСКА ВНЕЗАПНОЙ СЕРДЕЧНОЙ СМЕРТИ

Таблица VI.1. Исследования, проведение которых может быть необходимо для стратификации риска внезапной сердечной смерти

Исследование	Комментарий	Класс показаний	Уровень доказательности
Электрокардиография:			
12 отведений поверхностной ЭКГ	Позволяет выявить врожденные аномалии, связанные с высоким риском развития ВСС (например, синдром удлиненного 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)	I	C
	ЭКГ в 12 отведениях в покое показано всем пациентам при прохождении обследования на предмет выявления ЖНР	I	A

Исследование	Комментарий	Класс показаний	Уровень доказательности
Холтеровское мониторирование ЭКГ	Показано пациентам с аритмической симптоматикой, чтобы определить, вызвана ли она аритмиями, угрожающими жизни пациента	I	B
	Показано пациентам с наличием ЖЭ на ЭКГ при отсутствии иных симптомов	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	I	B
	Показаны пациентам среднего и старшего возраста с наличием ЖЭ на ЭКГ при отсутствии каких-либо иных симптомов	IIb	C
	Выполнение ЭКГ-нагрузочной пробы следует рассматривать для оценки эффективности медикаментозной терапии или катетерной абляции у пациентов с диагностированными ЖНР, индуцированными физической нагрузкой	IIa	C
Имплантируемые записывающие устройства	Имплантация показана пациентам со слабо выраженной симптоматикой, которая, возможно, связана с аритмиями, например в случае обморочных состояний, если с помощью обычного диагностического ЭКГ-исследования невозможно установить причинно-следственную связь между нарушением ритма сердца и развитием симптоматики	I	B
Эхокардиография	Показана пациентам с подозрением на структурную патологию сердца	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	I	B
	Нагрузочное тестирование с возможностью ЭхоКГ-визуализации для выявления безболевого ишемии миокарда рекомендовано 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	I	B
	ЭхоКГ с фармакологической нагрузкой рекомендуется для выявления безболевого ишемии миокарда у пациентов с умеренным риском развития ИБС, которые физически не способны выполнить нагрузочную пробу	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	I	C
Биомаркеры	Определение уровня BNP сыворотки крови у пациентов со структурной патологией сердца может нести дополнительную информацию в отношении прогноза ВСС	IIa	B
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	IIa	B
	Показана для подтверждения диагноза АДПЖ или некомпактной кардиомиопатии	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	IIa	B
	Показана для выявления воспалительных или рубцовых поражений миокарда при миокардитах и ИБС как возможного аритмогенного субстрата	IIb	C

Исследование	Комментарии	Класс показаний	Уровень доказательности
КТ сердца и коронарных артерий	Выявление прогностически неблагоприятных врожденных аномалий отхождений коронарных артерий от синусов Вальсальвы	IIb	C
	КТ сердца может использоваться как альтернатива МРТ при противопоказаниях к проведению последней или ее недоступности	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	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	I	B
	Проведение эндокардиального ЭФИ рекомендуется пациентам со структурной патологией сердца и имеющим следующие симптомы: учащенное сердцебиение, предобморочные состояния и обмороки, брадиаритмию (в том числе по данным неинвазивных методов исследования)	I	C

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

IX. СТРАТИФИКАЦИЯ РИСКА И ПРОФИЛАКТИКА ВНЕЗАПНОЙ СЕРДЕЧНОЙ СМЕРТИ ПРИ ОТДЕЛЬНЫХ НОЗОЛОГИЧЕСКИХ ФОРМАХ

IX.1. СТРАТИФИКАЦИЯ РИСКА И ПРОФИЛАКТИКА ВНЕЗАПНОЙ СЕРДЕЧНОЙ СМЕРТИ У ПАЦИЕНТОВ С ИШЕМИЧЕСКОЙ БОЛЕЗНЬЮ СЕРДЦА

IX.1.A. Стратификация риска и профилактика внезапной сердечной смерти у пациентов с постинфарктным кардиосклерозом и систолической дисфункцией левого желудочка

Таблица IX.1.1. Стратификация риска внезапной сердечной смерти у пациентов с постинфарктным кардиосклерозом и систолической дисфункцией левого желудочка

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, эндокардиального ЭФИ	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

Примечание. * – 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.

Рекомендации по профилактике ВСС

Класс I

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

- β-адреноблокаторы (А);
- иАПФ (А);
- ацетилсалициловая кислота (А);
- статины (А);
- эплеренон после ИМ при сниженной ФВ ЛЖ в сочетании с левожелудочковой недостаточностью или сахарным диабетом (В).

2. Восстановление коронарного кровотока хирургическим или интервенционным методом 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 1 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 1 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 1 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. Амиодарон в сочетании с β-адреноблокаторами у пациентов с наличием такого основного фактора риска ВСС, как симптоматические ЖНР при отсутствии эффекта от изолированного приема β-адреноблокаторов (В).

2. Амиодарон 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).

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

Стратификация риска

Таблица IX.1.2. Стратификация риска внезапной сердечной смерти у пациентов с хронической ишемической болезнью сердца и сохранной систолической функцией левого желудочка

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

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 (А);
- иАПФ (А);
- ацетилсалициловая кислота (А);
- статины (А);
- ПНЖК (В).

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 (В).

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 1 года и более (А).

Класс IIa

1. Терапия амиодароном в сочетании с β-адреноблокаторами целесообразна для уменьшения выраженности симптомов, обусловленных 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 (С).

2. В целях первичной профилактики ВСС восстановление коронарного кровотока хирургическим и/или интервенционным методом при 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 1 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).

IX.2. СТРАТИФИКАЦИЯ РИСКА И ПРОФИЛАКТИКА ВНЕЗАПНОЙ СЕРДЕЧНОЙ СМЕРТИ У ПАЦИЕНТОВ С ХРОНИЧЕСКОЙ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТЬЮ

Таблица IX.2.1. Стратификация риска внезапной сердечной смерти у пациентов с хронической сердечной недостаточностью

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)
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 ге-

модинамически 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 1 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 имею-

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

щим благоприятный прогноз выживания в течение 1 года и более (А).

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 1 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, имеющим благоприятный прогноз выживания в течение 1 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 1 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 1 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 1 года и более (В).

Класс III

1. Назначение препаратов IC класса для лечения ЖА (основной фактор риска ВСС) не рекомендуется пациентам с ХСН (А).

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

На долю ВСС приходится около 50% смертей у больных ХСН.

Таблица IX.2.2. Применение имплантируемого кардиовертера-дефибриллятора для первичной профилактики внезапной сердечной смерти у пациентов с хронической сердечной недостаточностью

ФК по NYHA	Значение ФВ ЛЖ, %					
	<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.

IX.3. Стратификация риска и профилактика внезапной сердечной смерти у пациентов с брадисистолическими нарушениями ритма и проводимости

Под термином «брадиаритмия» 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. 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.

IX.3.A. Стратификация риска и профилактика внезапной сердечной смерти у пациентов с дисфункцией синоатриального узла

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 вероятно при наличии признаков систолической дисфункции миокарда ЛЖ. 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. V.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. Отдаленные результаты применения постоянной ЭКС и ее влияние на выживаемость и на частоту развития ВСС в настоящее время неизвестны.

IX.3.B. Стратификация риска и профилактика внезапной сердечной смерти у пациентов с нарушениями атриовентрикулярной и внутрижелудочковой проводимости

Рекомендации по профилактике ВСС

Проведение постоянной двухкамерной ЭКС в соответствии с Национальными рекомендациями по проведению ЭКС 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 в настоящее время противоречивы.

IX.4. Внезапная сердечная смерть при кардиомиопатиях

IX.4.A. Стратификация риска и профилактика внезапной сердечной смерти у пациентов с дилатационной кардиомиопатией

Рекомендации по генетическому тестированию

Класс I

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

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

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

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

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

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

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

Класс IIa

1. 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 (C).

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. IX.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 1 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 1 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, со-талолом 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 1 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 функ-

циональным статусом и имеющим благоприятный прогноз выживания в течение 1 года и более (С).

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 1 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 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 1 года и более (В).

Класс III

1. Назначение препаратов IC класса для лечения ЖА (основной фактор риска ВСС) не рекомендуется пациентам с ХСН (А).

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

IX.4.Б. Стратификация риска и профилактика внезапной сердечной смерти у пациентов с гипертрофической кардиомиопатией

Стратификация риска внезапной сердечной смерти

Таблица IX.4.1. Факторы риска внезапной сердечной смерти у больных гипертрофической кардиомиопатией

Большие (основные) факторы риска развития ВСС	Развитие ВСС возможно у отдельных пациентов
<ul style="list-style-type: none"> Остановка сердца вследствие 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 мутаций генов высокого риска Интенсивная (соревновательная) физическая нагрузка

Рекомендации по профилактике ВСС

Таблица IX.4.2. Первичная профилактика внезапной сердечной смерти у больных гипертрофической кардиомиопатией

Фактор риска	Комментарий
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 в минуту длительностью <30 с) 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 распространенность 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. Ненейрокардиогенные синкопе, для которых не получено объяснения после обследования, являются фактором риска ВСС. Эпизоды в течение 6 мес 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 выводяного тракта левого желудочка	<ul style="list-style-type: none"> Большое число исследований показало 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 1/3 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

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 1 года и более (B).

2. β -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 (B).

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

Класс IIa

1. ИКД-терапия показана для первичной и вторичной профилактики ВСС у пациентов с ГКМП, имеющих

* – 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).

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 1 года и более (В).

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/миозектомии, 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 миозектомии 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 отмечаются 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 являющимся 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 соталолла 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 (>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 контролируемыми симптомами, у пациентов с предполагаемыми оперативными вмешательствами на сердце, когда миозектомия 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).

IX.4.1.В. СТРАТИФИКАЦИЯ РИСКА И ПРОФИЛАКТИКА ВНЕЗАПНОЙ СЕРДЕЧНОЙ СМЕРТИ У ПАЦИЕНТОВ С АРИТМОГЕННОЙ ДИСПЛАЗИЕЙ ПРАВОГО ЖЕЛУДОЧКА

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.

Выбор лечебной тактики

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 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 re-entry 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 ВСС, 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 би-

вентрикулярной 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.

IX.5. ВНЕЗАПНАЯ СЕРДЕЧНАЯ СМЕРТЬ ПРИ СИНДРОМЕ ВОЛЬФА–ПАРКИНСОНА–УАЙТА

Стратификация риска

Таблица IX.5.1. Стратификация риска внезапной сердечной смерти у пациентов с синдромом Вольфа–Паркинсона–Уайта

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
Эндокардиальное ЭФИ и РЧА ДАВС	См. пункт 2
2. Есть ли семейный анамнез синдрома WPW и ВСС	
Да	Нет
Эндокардиальное ЭФИ и РЧА ДАВС	См. пункт 3
3. Есть ли структурная патология сердца	
Да	Нет
Эндокардиальное ЭФИ и РЧА ДАВС	См. пункт 4
4. Предвозбуждение желудочков асимптомно	
См. Рекомендации по профилактике ВСС	

Рекомендации по профилактике внезапной сердечной смерти

Класс I

1. Больным с признаками предвозбуждения желудочков на ЭКГ, перенесшим сердечный арест, необъяснимые обмороки (основные факторы риска) или симптоматическую 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 предпочитающих медикаментозную терапию проведению РЧА, средствами выбора являются ААП I класса или амиодарон (С)

4. Представителям рискованных профессий (пилоты самолетов, водители общественного транспорта, спортсме-

ны), 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. Пациентам 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 симптоматическую тахикардию, синкопе, семейный анамнез ВСС, наличие структурной патологии сердца, величина антероградного ЭРП ДАВС >270 мс) показано динамическое наблюдение кардиологом (С).

2. Пациентам с признаками предвозбуждения желудочков на ЭКГ, отсутствием в анамнезе указаний на симптоматическую тахикардию, синкопе, семейный анамнез ВСС, наличие структурной патологии сердца, у которых величина антероградного ЭРП ДАВС более 270 мс, не показано назначение ААП (С).

Класс IIb

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

Класс III

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

IX.6. ВНЕЗАПНАЯ СЕРДЕЧНАЯ СМЕРТЬ ПРИ ФИБРИЛЛЯЦИИ ПРЕДСЕРДИЙ

Рекомендации по профилактике внезапной сердечной смерти

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 ХСН.

Класс IIb

1. Адекватная медикаментозная терапия заболеваний, сопровождающихся выраженной гипертрофией левого желудочка (гипертрофическая кардиомиопатия артериальная гипертензия и др.), согласно действующим Нацио-

нальным 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 тахикардией, целесообразно проведение РЧА.

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

IX.7.A. Внезапная сердечная смерть при врожденных пороках сердца

Рекомендации по профилактике ВСС

Класс I

1. Имплантация ИКД проводится пациентам с врожденным пороком сердца (ВПС), перенесшим сердечный арест (основной фактор риска ВСС), если причина заболевания установлена в ходе обследования и были исключены иные обратимые причины. Имплантация ИКД проводится пациентам с хорошим функциональным статусом, получающим длительную оптимальную лекарственную терапию и имеющим благоприятный прогноз выживания в течение 1 года и более (B).

2. Больным ВПС и спонтанной устойчивой ЖТ (основной фактор риска ВСС) показано проведение инвазивного исследования параметров внутрисердечной гемодинамики и эндоЭФИ. Рекомендуемые методы терапии – катетерная абляция или хирургическое лечение ЖТ. Если указанные методы неэффективны, то рекомендуется имплантация ИКД (C).

Класс IIa

1. Инвазивную оценку параметров внутрисердечной гемодинамики и эндоЭФИ целесообразно проводить пациентам с ВПС, имеющим основные факторы риска ВСС – указания в анамнезе на необъяснимые эпизоды синкопе и нарушение сократительной функции желудочков.

2. При отсутствии определенной и потенциально корригируемой причины сердечного ареста (основной фактор риска) имплантация ИКД целесообразна пациентам с хорошим функциональным статусом, получающим длительную оптимальную лекарственную терапию и имеющим благоприятный прогноз для выживания в течение года и более (B).

Класс IIb

1. Проведение эндоЭФИ может обсуждаться у пациентов с ВПС и парными желудочковыми экстрасистолами (ЖЭ) или НЖТ для определения риска возникновения устойчивой ЖТ (C).

Класс III

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

IX.7.B. Внезапная сердечная смерть при приобретенных пороках сердца

Рекомендации по профилактике ВСС

Класс I

1. Клиническая оценка состояния больных с клапанными пороками сердца и ЖА, а также выбор тактики их лечения должны осуществляться на основании существующих в настоящее время рекомендаций по диагностике и лечению пороков сердца и выявлении основных и второстепенных факторов риска ВСС (C).

Класс IIb 1

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 являются доказанными (C).

IX.9. Внезапная сердечная смерть при метаболических и воспалительных заболеваниях

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 эндомиокардиальную биопсию, применение механических вспомогательных устройств для кардиопульмональной поддержки и возможность оказания специализированных видов помощи при аритмиях (C).

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

Класс IIa

1. ААТ целесообразна пациентам с неустойчивой и устойчивой ЖТ в острой фазе миокардита (C).

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 (C).

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

4. Ношение наружного дефибриллятора следует рассматривать в качестве переходной терапии до полного выздоровления либо имплантации постоянного ИКД у пациентов после перенесенных воспалительных заболева-

ний 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

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).

IX.9.Г. Стратификация риска и профилактика внезапной сердечной смерти у пациентов с терминальной стадией почечной недостаточности

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 пациентам, находящимся на программном гемодиализе или постоянном амбулаторном перитонеальном диализе, показано назначение блокаторов ангиотензиновых рецепторов (С) и ААП III класса (С).

2. В целях первичной профилактики ВСС пациентам, находящимся 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, но 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 IIb

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).

IX.10. ВНЕЗАПНАЯ СЕРДЕЧНАЯ СМЕРТЬ ПРИ БОЛЕЗНЯХ ПЕРИКАРДА

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 подразумевает 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 1 года и более (С).

IX.11. ВНЕЗАПНАЯ СЕРДЕЧНАЯ СМЕРТЬ У ПАЦИЕНТОВ С ХРОНИЧЕСКОЙ ОБСТРУКТИВНОЙ БОЛЕЗНЬЮ ЛЕГКИХ

Рекомендации по профилактике ВСС

Класс I

1. Особенности профилактики ВСС у больных ХОБЛ базируются на выявлении основных и второстепенных факторов риска. Это подразумевает 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 1 года и более (В).

2. При использовании β -адреноблокаторов предпочтение должно отдаваться селективным препаратам, блокирующим β_1 -адренорецепторы (А).

Класс IIa

1. У больных ХСН наиболее предпочтительным препаратом, не приводящим к снижению ОФВ₁ (основной фактор риска) и качества жизни, является бисопролол (В).

2. Пациенты с ХОБЛ стабильного течения, принимающие теofilлин и β_2 -агонисты длительного действия, не имеют повышенного риска ВСС (В).

Класс IIb

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 антихолинэргических 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 (эритромицин, кларитромицин) может сопровождаться удлинением интервала QT и увеличением риска возникновения желудочковых аритмий (основной фактор риска ВСС) (В).

3. Назначение ингаляционного ипратропиума бромида 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 аортокоронарного 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).

IX.12. ВНЕЗАПНАЯ СЕРДЕЧНАЯ СМЕРТЬ 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.

Рекомендации по профилактике ВСС

1. Точная генетическая диагностика (I, A).

2. Проведение исследований, определяющих состояние сердечно-сосудистой системы.

А. Регистрация поверхностной ЭКГ (I, C) (1 раз в течение 3 мес).

Б. ЭхоКГ (I, B) (1 раз в течение 3 мес):

– повышенное внимание необходимо уделять эхокардиографическим признакам латентной сердечной недостаточности:

- увеличение конечного диастолического диаметра левого желудочка в течение последних 3 мес;
- увеличение массы сердца в течение последних 3 мес;
- снижение фракции выброса левого желудочка в течение последних 3 мес;
- 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 3 мес.

В случае выявления у пациента всех шести перечисленных выше признаков следует ожидать развитие манифестной сердечной недостаточности в течение ближайших 6 мес. Необходимо отметить, что в течение первых 2 мес потери пациентом способности к самостоятельному передвижению наблюдается снижение массы его левого желудочка, а также его конечного диастолического диаметра на 20%.

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):

- иАПФ (I, A)
- сартаны (I, B)
- β -адреноблокаторы (I, A)

Имплантация ЭКС (IIa, B) 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 Россолимо–Куршмана–Штейнерта–Баттена при наличии такого фактора риска ВСС, как АВ-блокада (в том числе АВ-блокада I степени), которая нередко служит основным проявлением сердечной патологии среди пациентов данной группы.

Имплантация ИКД у пациентов с ФВ левого желудочка менее 35% с целью первичной профилактики ВСС относится к показаниям IIa класса, с уровнем доказательности B.

IX.13. ВНЕЗАПНАЯ СЕРДЕЧНАЯ СМЕРТЬ У ПАЦИЕНТОВ С КАНАЛОПАТИЯМИ И СИНДРОМОМ РАННЕЙ РЕПОЛЯРИЗАЦИИ ЖЕЛУДОЧКОВ

IX.13.A. Синдром удлинённого интервала QT

Стратификация риска

Таблица IX.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	LQT3	Жен
		LQT3	Муж
Низкий (<30%)	<500 мс	LQT2	Жен
		LQT1	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-канальной ЭКГ покоя выявляется QTc >480 мс (дети) или QTc >500 мс (взрослые) при отсутствии заболеваний или состояний, способных вызвать удлинённое 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 удлинённого интервала QT, вызванного применением лекарственных препаратов, генетиче-

ское тестирование предоставляет возможность выявить носительство мутаций, ответственных за первичные формы LQTS (B).

2. Если отсутствует возможность тестирования всех известных мутаций, возможно проведение селективного анализа генов, ответственных за синдром LQT1-3 (KCNQ1, KCNH2, SCN5A) (C).

3. Для родственников больных 1–2-й степени с вторичным синдромом удлинённого интервала QT рекомендуется выполнение 12-канальной ЭКГ покоя (C).

Рекомендации по профилактике внезапной сердечной смерти

Класс I

1. Больным с установленным диагнозом (клинически и/или с помощью молекулярно-генетического исследования) «синдром удлинённого интервала QT» рекомендуется изменение образа жизни (B).

2. Больные с установленным диагнозом (клинически и/или установленным с помощью молекулярно-генетического исследования) «синдром удлинённого интервала QT» не должны принимать лекарственные препараты, которые вызывают удлинённое интервала QT (B).

3. В целях первичной профилактики ВСС больным с диагнозом «синдром удлинённого интервала QT (LQT3)», установленным с помощью молекулярно-генетического исследования, рекомендуется имплантация ИКД (B).

4. В целях вторичной профилактики ВСС пациентам с диагнозом «синдром удлинённого 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. β-Адреноблокаторы рекомендуются пациентам с диагнозом «синдром удлинённого интервала QT (LQT1 и LQT5)», установленным с помощью молекулярно-генетического исследования (B).

2. Назначение препаратов калия рекомендуется пациентам с диагнозом «синдром удлинённого интервала QT (LQT2 и LQT6)», установленным с помощью молекулярно-генетического исследования (B).

3. Назначение ААП IV класса рекомендуется пациентам с диагнозом «синдром удлинённого интервала QT (LQT3)», установленным с помощью молекулярно-генетического исследования.

4. Имплантация ИКД оправдана пациентам с клиническим диагнозом «синдром удлинённого 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 «синдром удлинённого интервала QT», имеющих основные факторы риска ВСС (указания в анамнезе на эпизод сердечного ареста, ЖТ по типу «пируэт») на фоне приема β-адреноблокаторов (B).

Класс IIb

1. Блокаторы кальциевых каналов и ААП IB класса могут быть назначены пациентам с диагнозом «синдром удлиненного интервала QT (LQT2 и LQT6)», установленным с помощью молекулярно-генетического исследования (B).

2. Бессимптомным носителям причинных мутаций может быть рекомендован профилактический прием β-адреноблокаторов (B).

Класс III

Назначение β-адреноблокаторов и никорандила противопоказано больным с диагнозом «синдром удлиненного интервала QT (LQT3)», установленным с помощью молекулярно-генетического исследования (C).

IX.13.Б. Синдром укороченного интервала QT

Таблица IX.13.2. Диагностические критерии SQTs

Диагностические критерии	Баллы
Длина QTc, мс <370	1
<350	2
<330	3
Интервал от точки J до максимального уровня (пика) T <120 мс	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
Генотип	
http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0735109710047212 - tblfn5	
Выявлена описанная ранее мутация	2
Мутация неизвестной значимости, выявленная в генах <i>KCNH2</i> , <i>KCNQ1</i> , <i>KCNJ2</i>	1
Оценка вероятности диагноза SQTs	
Наличие SQTs высоковероятно	4 и более
Наличие SQTs вероятно	3
Наличие SQTs маловероятно	1–2

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 внезапной сердечной смерти**Класс I**

1. В целях вторичной профилактики ВСС больным с диагнозом «синдром 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).

IX.13.В. Синдром Бругада**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-го или 3-го типа.

Рекомендации по профилактике внезапной сердечной смерти**Класс I**

1. Пациентам с диагнозом «синдром 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 «синдром Бругада» с установленным ранее ИКД и частыми оправданными разрядами показано назначение хинидина и/или проведение радиочастотной абляции (B).

Класс IIa

1. Пациентам с синдромом Бругада со спонтанным подъемом сегмента ST в отведениях V_1-V_3 , 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, новокаиномид) (В).

3. Имплантация ИКД показана пациентам с синдромом Бругада и хорошим функциональным статусом, благоприятным прогнозом выживания в течение 1 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).

IX.13.Г. КАТЕХОЛАМИНЕРГИЧЕСКАЯ ПОЛИМОРФНАЯ ЖЕЛУДОЧКОВАЯ ТАХИКАРДИЯ**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-й степени родства рекомендовано при условии выявления патогенетической мутации у пробанда.

Рекомендации по профилактике внезапной сердечной смерти**Класс I**

1. Пациентам с установленным диагнозом КПЖТ (клинически и/или с помощью молекулярно-генети-

ческого 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 указания 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), имеющих такой основной фактор риска, как указание в анамнезе на сердечный арест, развившийся на фоне терапии β -адреноблокаторами, рекомендуется имплантация ИКД (С).

2. Левосторонняя симпатэктомия может обсуждаться у больных с клиническим диагнозом КПЖТ с частыми рядами ИКД на фоне приема β -адреноблокаторов (В).

Класс IIb

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).

IX.13.Д. СИНДРОМ РАННЕЙ РЕПОЛЯРИЗАЦИИ ЖЕЛУДОЧКОВ**Рекомендации по профилактике внезапной сердечной смерти****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 картины рекомендовано динамическое наблюдение без проведения лечения (В).

Класс IIa

1. Наличие J-волны в нижних отведениях (II, III, aVF) может быть 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 изопроterenолола (В).

3. Длительный прием хинидина показан для проведения профилактики ВСС на фоне наличия ЭКГ-признаков СРРЖ в нижних отведениях (В).

IX.14. ВНЕЗАПНАЯ СЕРДЕЧНАЯ СМЕРТЬ ПРИ СИНДРОМЕ ОБСТРУКТИВНОГО АПНОЭ ВО ВРЕМЯ СНА**Таблица IX.14.1.** Стратификация риска внезапной сердечной смерти у пациентов с синдромом апноэ сна

1. Верифицирован диагноз СОАС	
Да	Нет
См. пункт 2	Стратификация риска и профилактика ВСС на основании общепринятых принципов
2. Индекс апноэ/гипопноэ >15	
Да	Нет
Подбор «сипап»-терапии или неинвазивной вентиляции	Снижение массы тела, 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 базируются 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.

IX.15. ВНЕЗАПНАЯ СЕРДЕЧНАЯ СМЕРТЬ ПРИ ЖЕЛУДОЧКОВЫХ АРИТМИЯХ СТРУКТУРНО НОРМАЛЬНОГО СЕРДЦА

Определение риска внезапной сердечной смерти у пациентов с желудочковыми аритмиями структурно нормального сердца

Таблица IX.15.1. Алгоритм стратификации риска и профилактики внезапной сердечной смерти (клинические данные)

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 была 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 1С класс/наблюдение/обсуждать целесообразность ЭФИ, РЧА	См. пункт 5
5. Эффект от проводимой антиаритмической терапии	
Да	Нет
Проспективное наблюдение	См. Рекомендации

Таблица IX.15.2. Алгоритм стратификации риска и профилактики внезапной сердечной смерти (анамнестические данные)

1. Синкопальные состояния неизвестной этиологии в анамнезе	
Да	Нет
Многосуточное мониторирование ЭКГ	
Дистанционное мониторирование ЭКГ	
Тилт-тест	
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 IX.15.3. Алгоритм стратификации риска и профилактики ВСС (данные ЭКГ и холтеровского мониторирования)

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 синуса 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 T по данным ХМ		
Да		Нет
Обсуждать проведение нагрузочных проб, ЭФИ	См. пункт 12	
12. Преходящие нарушения атриовентрикулярной 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
Имунологическое исследование на латентный миокардит	Проспективное наблюдение	

Таблица IX.15.4. Алгоритм стратификации риска и профилактика внезапной сердечной смерти (данные инструментальных методов исследования)

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
Имунологическое исследование на латентный миокардит	См. пункт 4	
4. МРТ: накопление контраста интрамиокардиально в раннюю фазу		
Да		Нет
Имунологическое исследование на латентный миокардит	См. пункт 5	
5. МРТ: накопление контраста интрамиокардиально в отсроченную фазу		
Да		Нет
Дифференциальный 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
Имунологическое исследование на латентный миокардит	Проспективное наблюдение	

Таблица IX.15.5. Алгоритм стратификации риска и профилактика внезапной сердечной смерти (данные эндокардиального ЭФИ)

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

Профилактика внезапной сердечной смерти 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, показаны 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 мес) (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 мес) (С).
5. РЧА не показана пациентам с выявленными «минимальными изменениями ПЖ/ЛЖ», укладывающимися в рамки аритмогенного варианта латентного миокардита, до проведения патогенетической и этиотропной терапии основного заболевания, в случае длительности анамнеза аритмии менее 1 года, при политопной ЖА.

Методы профилактики внезапной сердечной смерти 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 (В).
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 (В).

Класс IIa

1. У пациентов с верифицированными угрожающими жизни ЖА и структурно нормальным сердцем целе-

сообразно поддерживать уровень калия сыворотки крови в интервале 4,5–5,5 ммоль/л (С).

2. Применение солей калия и магния оправдано при лечении и для профилактики желудочковых аритмий у пациентов со структурно нормальным миокардом при интоксикации сердечными гликозидами (В).

Класс IIb

1. Применение солей калия и магния оправдано при лечении и для профилактики желудочковых аритмий у пациентов со структурно нормальным 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).

IX.17. СТРАТИФИКАЦИЯ РИСКА И ПРОФИЛАКТИКА ВНЕЗАПНОЙ СЕРДЕЧНОЙ СМЕРТИ У ОТДЕЛЬНЫХ ГРУПП НАСЕЛЕНИЯ

IX.17.A. Внезапная сердечная смерть у спортсменов 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 рекомендованы 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).

IX.17.B. Стратификация риска и профилактика внезапной сердечной смерти у пожилых пациентов

Рекомендации по стратификации риска и профилактике ВСС

Класс I

1. Пожилые пациенты с ЖА должны лечиться, как правило, так же, как и больные молодого возраста. Это подразумевает, что стратификация риска и профилактика ВСС у пожилых пациентов осуществляются на основании выявления основных и второстепенных факторов риска. Проведение профилактики ВСС вклю-

чает в том числе имплантацию ИКД и ЭКС пациентам, которые получают длительную оптимальную лекарственную терапию, с хорошим функциональным статусом и благоприятным прогнозом выживаемости в течение 1 года и более (С).

2. Всем пациентам пожилого возраста следует рекомендовать отказаться от курения и злоупотребления алкоголем (В).

3. β-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 (престарииум пожилым моложе 70 лет и рамиприл – без возрастных ограничений) у пациентов с сохранной ФВ. Возможности других иАПФ в этой категории пациентов в настоящее время 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 (при исходно нормальных уровнях калия, креатинина крови) добавление спиронолактона/эплеренона к иАПФ, β-адреноблокаторам эффективно снижает вероятность ВСС у пожилых пациентов с ХСН III–IV ФК с систолической дисфункцией миокарда ЛЖ. При этом эплеренон достоверно улучшает прогноз также и у больных с 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 1 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.

ПРОГНОСТИЧЕСКИЕ ФАКТОРЫ СМЕРТНОСТИ В ОТДАЛЕННОМ ПЕРИОДЕ ПОСЛЕ СЕРДЕЧНОЙ РЕСИНХРОНИЗИРУЮЩЕЙ ТЕРАПИИ У ПАЦИЕНТОВ С СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТЬЮ ЛЕГКОЙ СТЕПЕНИ И БЛОКАДОЙ ЛЕВОЙ НОЖКИ ПУЧКА ГИСА

Ключевые слова:

сердечная ресинхронизирующая терапия, сердечная недостаточность, блокада левой ножки пучка Гиса, факторы риска

Источник:

Biton Y., Costa J., Zareba W., et al. Clin Cardiol. 2018; 41 (10): 1358–66. doi: 10.1002/clc.23058. PMID: 30141210

Сердечная ресинхронизирующая терапия (СРТ) приносит значительную пользу пациентам с сердечной недостаточностью (СН) и блокадой левой ножки пучка Гиса (БЛНПГ), однако до 30% пациентов в этой группе на терапию не реагируют. Авторы выдвинули гипотезу о том, что для разработки простого показателя стратификации риска смерти при СРТ могут использоваться клинические и эхокардиографические параметры.

Цель работы – определить простой клинический показатель риска смерти от всех причин.

Материал и методы. В многоцентровом исследовании СРТ с имплантацией автоматического дефибриллятора приняли участие 756 пациентов с БЛНПГ, отнесенных в группу СРТ с функцией дефибрилляции (СРТ-Д). Проводили анализ регрессии наилучших подмножеств (модель пропорциональных рисков). Полученный показатель применяли для оценки риска смерти в группе СРТ-Д и связи со снижением уровня смертности в группе СРТ-Д по сравнению с группой имплантируемого кардиовертера-дефибриллятора (ИКД) в каждой категории риска.

Результаты. Показатель уровня риска включал 4 клинические переменные: возраст ≥ 65 лет, уровень креатинина $\geq 1,4$ мг/дл, коронарное шунтирование в анамнезе и фракцию выброса левого желудочка (ФВЛЖ) $< 26\%$. Каждое повышение показателя уровня риска на единицу было связано с возрастанием уровня смертности в группе СРТ-Д в 2 раза ($p < 0,001$). СРТ-Д по сравнению с ИКД была связана со снижением уровня смертности только у пациентов с умеренным риском смерти после СРТ: величина показателя риска 0 [отношение рисков (ОР)=0,80, $p=0,615$], величина показателя 1 (ОР=0,54, $p=0,019$), величина показателя 2 (ОР=0,54, $p=0,016$), величина показателя 3–4 (ОР=1,08, $p=0,811$), однако связь между исследуемым устройством и величиной показателя риска смерти после СРТ не была статистически значимой ($p=0,306$). Величина показателя являлась статистически значимым прогностическим фактором обратного ремоделирования левого желудочка ($p < 0,001$).

Заключение. 4 клинических параметра могут использоваться для более точной стратификации риска смерти у пациентов с СН легкой степени и БЛНПГ из группы СРТ-Д.

© Wiley Periodicals Inc., 2018.

СРАВНЕНИЕ ОБЩЕЙ ЧАСТОТЫ ЭПИЗОДОВ КРОВОТЕЧЕНИЙ ПРИ ТЕРАПИИ РИВАРОКСАБОМ И ВАРФАРИНОМ У ПАЦИЕНТОВ С ФИБРИЛЛЯЦИЕЙ ПРЕДСЕРДИЙ, ПОЛУЧАЮЩИХ АНТИАГРЕГАНТНУЮ ТЕРАПИЮ ПОСЛЕ ЧРЕСКОЖНОГО КОРОНАРНОГО ВМЕШАТЕЛЬСТВА

Ключевые слова:

антикоагулирующие препараты, фибрилляция предсердий, кровотечение, чрескожное коронарное вмешательство, ривароксабан

Источник:

Chi G., Yee MK., Kalayci A. J., et al. Thromb Thrombolysis. 2018; 46 (3): 346–50. doi: 10.1007/s11239-018-1703-5. PMID: 29943350

У пациентов с фибрилляцией предсердий (ФП), которым выполняли чрескожное коронарное вмешательство (ЧКВ), ривароксабан в сочетании с фоновой антиагрегантной терапией статистически значимо снижал частоту регистрации первого эпизода кровотечения по сравнению с тройной терапией, включающей варфарин. В данном исследовании была выдвинута гипотеза о том, что общая частота эпизодов кровотечения, в том числе эпизодов после первого кровотечения, при схемах терапии, включающих ривароксабан, будет ниже.

Материал и методы. В исследование PIONEER AF-PCI 2099 включали данные участников из модифицированной популяции пациентов, начавших лечение. Все они были рандомизированы в 3 группы (за всеми в течение 12 мес вели клиническое наблюдение): 1) ривароксабан 15 мг 1 раз в сутки + ингибиторы P2Y12-рецепторов ($n=696$); 2) ривароксабан 2,5 мг 2 раза в сутки + двойная антитромбоцитарная терапия (ДАТ) ($n=706$); 3) варфарин в индивидуально подобранной дозе + ДАТ ($n=697$). Для участников с ≥ 1 эпизодом кровотечений были рассчитаны данные описательной статистики. Общее число эпизодов кровотечений в группах лечения сравнивали по методу Вей, Лина и Вайсфельда.

Результаты. На протяжении исследования в общей сложности было зарегистрировано 514 и 439 эпизодов клинически значимых кровотечений и кровотечений, потребо-