



№ 1/2019

Неотложная кардиология

Emergency cardiology

Неотложная кардиология

№ 1/2019



Журнал Общества специалистов по неотложной кардиологии

Журнал «Неотложная кардиология Emergency Cardiology» включен ВАК в Перечень рецензируемых научных изданий, в которых должны быть опубликованы основные научные результаты диссертаций на соискание ученой степени кандидата наук, на соискание ученой степени доктора наук.

Адрес редакции:

121552, г. Москва,
ул. 3-я Черепковская, 15А.
Российский кардиологический научно-производственный комплекс Министерства здравоохранения РФ, Общество специалистов по неотложной кардиологии.
E-mail: info@acutecardioj.ru

Издание зарегистрировано в Федеральной службе по надзору в сфере связи, информационных технологий и массовых коммуникаций (Роскомнадзор).
Свидетельство о регистрации ПИ № ФС77-61748 от 07 мая 2015 г.

ISSN 2413-8991 (print),
2413-9033 (online)

Перепечатка материалов и использование их в любой форме, в том числе в электронных СМИ, возможны только с письменного разрешения редакции.

Мнение редколлегии может не совпадать с точкой зрения авторов публикаций.

Издатель



ООО «Издательство ГРАНАТ»
Адрес: 109316, г. Москва,
ул. Сосинская, д. 43, стр. 1,
помещение 3А
Почтовый адрес: 119048, а/я 249
Тел.: +7-925-391-48-04
E-mail: granat.pub@gmail.com

Тираж 3000 экз.

Отпечатано в ОАО «Можайский полиграфический комбинат»
143200, г. Можайск, ул. Мира, 93
www.oaompk.ru
www.oaompk.ru

Объединенный каталог «Пресса России»: Подписной индекс 80126

Emergency cardiology

Главный редактор Терещенко С. Н. д. м. н., профессор. ФГБУ «НМИЦ кардиологии» Минздрава России, Москва
Заместитель главного редактора Явелов И. С. д. м. н. ФГБУ «НМИЦ профилактической медицины» Минздрава России, Москва
Ответственный секретарь Комаров А. Л. д. м. н. ФГБУ «НМИЦ кардиологии» Минздрава России, Москва

Редакционная коллегия
Абугов С. А. д. м. н., профессор. ФГБНУ «Российский научный центр хирургии им. академика Б. В. Петровского», Москва
Авергов О. В. д. м. н. ФГБУЗ «ГКБ № 15 им. О. М. Филатова Департамента здравоохранения города Москвы», Москва
Голицын С. П. д. м. н., профессор. ФГБУ «НМИЦ кардиологии» Минздрава России, Москва
Жиров И. В. д. м. н. ФГБУ «НМИЦ кардиологии» Минздрава России, Москва
Певзнер Д. В. к. м. н. ФГБУ «НМИЦ кардиологии» Минздрава России, Москва
Синицын В. Е. д. м. н., профессор. МГУ им. М. В. Ломоносова, Москва
Ускач Т. М. д. м. н. ФГБУ «НМИЦ кардиологии» Минздрава России, Москва
Шахнович Р. М. д. м. н. ФГБУ «НМИЦ кардиологии» Минздрава России, Москва
Шпектор А. В. д. м. н., профессор. ФГБОУ ВО «Московский государственный медико-стоматологический университет им. А. И. Евдокимова», Москва
Редакционный совет
Алекян Б. Г. академик РАН, д. м. н., профессор. ФГБУ «НМИЦ хирургии имени А. В. Вишневского» Минздрава России, Москва
Алехин М. Н. д. м. н., профессор. ФГБУ «Центральная клиническая больница с поликлиникой» Управления делами Президента РФ, Москва
Архипов М. В. д. м. н., профессор. ФГБОУ ВО «Уральский государственный медицинский университет», Екатеринбург
Багненко С. Ф. академик РАН, д. м. н., профессор. ФГБОУ ВО «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И. П. Павлова» Минздрава России, Санкт-Петербург
Барбараш О. Л. чл.-корр. РАН, д. м. н., профессор. ФГБНУ «НИИ комплексных проблем сердечно-сосудистых заболеваний» Минздрава России, Кемерово
Белялов Ф. И. д. м. н., профессор. ФГБОУ ДПО «Иркутская государственная медицинская академия последипломного образования» – филиал ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» Минздрава России, Иркутск
Галявич А. С. член-корр. Академии наук Республики Татарстан, д. м. н., профессор. ФГБОУ ВО «Казанский государственный медицинский университет» Минздрава России, Казань
Говорин А. В. д. м. н., профессор. ФГБОУ ВО «Читинская государственная медицинская академия» Минздрава России, Чита
Грацианский Н. А. д. м. н., профессор. Москва
Гринштейн Ю. И. д. м. н., профессор. ФГБОУ ВО «Красноярский государственный медицинский университет им. проф. В. Ф. Войно-Ясенецкого» Минздрава России, Красноярск
Дупляков Д. В. д. м. н. ФГБУЗ «Самарский областной клинический кардиологический диспансер им. В. П. Полякова», Самара
Жбанов И. В. д. м. н., профессор. ФГБНУ «Российский научный центр хирургии им. академика Б. В. Петровского», Москва
Затейщиков Д. А. д. м. н., профессор. ФГБУЗ «ГКБ № 51 Департамента здравоохранения города Москвы», Москва
Карпов Р. С. академик РАН, д. м. н., профессор. НИИ кардиологии ФГБНУ «Томский НИМЦ Российской академии наук», Томск
Карпов Ю. А. д. м. н., профессор. ФГБУ «НМИЦ кардиологии» Минздрава России, Москва
Кириенко А. И. академик РАН, д. м. н., профессор. ФГБОУ ВО «РНМУ им. Н. И. Пирогова» Минздрава России, Москва
Космачева Е. Д. д. м. н., профессор. ГБУЗ «НИИ — Краевая клиническая больница №1 им. профессора С. В. Очаповского» министерства здравоохранения Краснодарского края, Краснодар
Кочетов А. Г. д. м. н. ФГБОУ ВО «Российский университет дружбы народов» Минздрава России, Москва
Лопатин Ю. М. д. м. н., профессор. ФГБОУ ВО «Волгоградский государственный медицинский университет» Минздрава России, Волгоград
Марков В. А. д. м. н., профессор. НИИ кардиологии ФГБНУ «Томский НИМЦ Российской академии наук», Томск
Олейников В. Э. д. м. н., профессор. ФГБОУ ВО «Пензенский государственный университет» Минздрава России, Пенза
Панченко Е. П. д. м. н., профессор. ФГБУ «НМИЦ кардиологии» Минздрава России, Москва
Протопопов А. В. д. м. н., профессор. КГБУЗ «Краевая клиническая больница», Красноярск
Сайфутдинов Р. И. д. м. н., профессор. ФГБОУ ВО «Оренбургский государственный медицинский университет» Минздрава России, Оренбург
Скибицкий В. В. д. м. н., профессор. ФГБОУ ВО «Кубанский государственный медицинский университет» Минздрава России, Краснодар
Староверов И. И. д. м. н. ФГБУ «НМИЦ кардиологии» Минздрава России, Москва
Сыркин А. Л. д. м. н., профессор. ФГАУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет им. И. М. Сеченова» Минздрава России, Москва
Хрипун А. В. к. м. н. ГБУ РО «Ростовская областная клиническая больница», Ростов-на-Дону
Чазов Е. И. академик РАН, д. м. н., профессор. ФГБУ «НМИЦ кардиологии» Минздрава России, Москва
Чазова И. Е. академик РАН, д. м. н., профессор. ФГБУ «НМИЦ кардиологии» Минздрава России, Москва
Шалаев С. В. д. м. н., профессор. ГБУЗ ТО «Областная клиническая больница №1», Тюмень
Шлык С. В. д. м. н., профессор. ФГБОУ ВО «Ростовский государственный медицинский университет» Минздрава России, Ростов-на-Дону
Шубик Ю. В. д. м. н., профессор. ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный университет», Санкт-Петербург
Яковлев А. Н. к. м. н. ФГБУ «НМИЦ им. В. А. Алмазова» Минздрава России, Санкт-Петербург
Якушин С. С. д. м. н., профессор. ФГБОУ ВО «Рязанский государственный медицинский университет имени академика И. П. Павлова» Минздрава России, Рязань

СОДЕРЖАНИЕ

Результаты оптической когерентной томографии в отдаленном периоде после имплантации биорезорбируемых стентирующих каркасов у пациентов с острым коронарным синдромом

A. B. Хрипун, M. B. Малеванный, A. I. Чесникова, A. A. Кастанаян, Я. B. Куликовских, Ю. Ю. Гриднева

The results of optical coherence tomography in the long term after implantation of bioresorbable scaffolds in patients with acute coronary syndrome

A. V. Khripun, M. V. Malevannyi, A. I. Chesnikova, A. A. Kastanayan, Ya. V. Kulikovskikh, Yu. Yu. Gridneva

3

Расслоение аорты под маской острого коронарного синдрома: клинические наблюдения

I. B. Косицына, A. B. Сницарь, A. B. Голубев, M. B. Патлачук, C. I. Варфоломеев

Aortic dissection under the mask of acute coronary syndrome: clinical observations

I. V. Kositsyna, A. V. Snitsar, A. V. Golubev, M. V. Patlachuk, S. I. Varfolomeev

13

Всероссийские клинические рекомендации по контролю над риском внезапной остановки сердца и внезапной сердечной смерти, профилактике и оказанию первой помощи (часть 7)

National clinical guidelines for the control of the risk of sudden cardiac arrest and sudden cardiac death, their prevention and first aid (part 7)

19

Результаты оптической когерентной томографии в отдаленном периоде после имплантации биорезорбируемых стентирующих каркасов у пациентов с острым коронарным синдромом

А. В. Хрипун¹, М. В. Малеванный¹, А. И. Чесникова², А. А. Кастанаян²,
Я. В. Куликовских¹, Ю. Ю. Гриднева¹

¹ Областной сосудистый центр ГБУ РО «Ростовская областная клиническая больница», г. Ростов-на-Дону, Россия

² ФГБОУ высшего образования «Ростовский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г. Ростов-на-Дону, Россия

Резюме. *Цель.* Анализ результатов оптической когерентной томографии (ОКТ) у пациентов, подвергшихся чрескожному коронарному вмешательству (ЧКВ) с имплантацией биорезорбируемых стентирующих каркасов (БСК) при остром коронарном синдроме (ОКС), в отдаленные сроки наблюдения. *Материал и методы.* Проанализированы данные ОКТ 26 пациентов спустя не менее 4 лет после вмешательства с имплантацией БСК при ОКС (медиана 53 мес с диапазоном 48–59 мес). Использованы стандартные критерии оценки БСК посредством ОКТ. Зона интереса включала стентированный сегмент с прилежащими проксимальным и дистальным референсными участками коронарной артерии. *Результаты.* В отдаленном периоде структура сосудистой стенки в зоне имплантированного БСК представляла собой сочетание элементов атеросклеротической бляшки, резорбированного каркаса и неоинтимы и при ОКТ визуализировалась как единый слой с высокой интенсивностью сигнала с минимальной толщиной $0,176 \pm 0,028$ мм. Показатель неоинтимального заживления равнялся нулю. У 42,3% пациентов выявлены структуры, напоминающие страта каркаса, но характеризующиеся меньшими размерами, дезинтегрированной

структурой, отсутствием типичной формы и четких контуров. В 15,4% случаев отмечалось выраженное положительное ремоделирование коронарной артерии в зоне имплантации БСК. *Выводы.* Результаты ОКТ в отдаленные сроки после имплантации БСК при ОКС указывают на резорбцию каркасов и благоприятное течение заживления сосудистой стенки с сохранением проходимости боковых ветвей, увеличением просвета стентированного сегмента и формированием потенциально защитного слоя.

Ключевые слова: острый коронарный синдром, чрескожное коронарное вмешательство, биорезорбируемые стентирующие каркасы, оптическая когерентная томография

Для цитирования: Хрипун А. В., Малеванный М. В., Чесникова А. И., Кастанаян А. А., Куликовских Я. В., Гриднева Ю. Ю. Результаты оптической когерентной томографии в отдаленном периоде после имплантации биорезорбируемых стентирующих каркасов у пациентов с острым коронарным синдромом. Неотложная кардиология 2019; № 1:3–12.

doi: 10.25679/EMERGCARDIOLOGY.2019.12.36.001

The results of optical coherence tomography in the long term after implantation of bioresorbable scaffolds in patients with acute coronary syndrome

A. V. Khripun¹, M. V. Malevannyi¹, A. I. Chesnikova², A. A. Kastanayan²,
Ya. V. Kulikovskikh¹, Yu. Yu. Gridneva¹

¹ Regional Vascular Center, Rostov Regional Clinical Hospital, Rostov-on-Don, Russia

² Rostov-on-Don State Medical University, Rostov-on-Don, Russia

Abstract. *Objective.* Analysis of the results of optical coherence tomography (OCT) in patients undergoing percutaneous coronary intervention (PCI) with implantation of bioresorbable vascular scaffolds (BVS) in acute coronary syndrome (ACS) at long-term follow-up. *Materials and methods.* OCT data of 26 patients were analyzed at least 4 years after the intervention with implantation of BVS in ACS (median 53 months with a range of 48—59 months). Standard criteria for OCT assessment of BVS were used. The zone of interest included the stented segment with adjacent proximal and distal reference coronary artery sites. *Results.* At the long-term period the vascular wall structure in the BVS implantation zone was a combination of elements of atherosclerotic plaque, resorbed BVS and neointima, and it was visualized as a single layer with high signal intensity with a minimum thickness of 0.176 ± 0.028 mm. The neointimal healing score was 0 points. Structures resembling BVS struts, but characterized by smaller sizes, disintegrated structure, lack of a typical form and clear

contours, were revealed in 42.3% of patients. In 15.4% of cases, there was a pronounced positive remodeling of the coronary artery in the area of the BSC implantation. *Conclusions.* The OCT findings in the long-term after implantation of BVS in ACS demonstrated resorption of the scaffolds and a favorable course of healing of the vascular wall while maintaining the patency of the side branches, an increase in the lumen of the stented segment and the formation of a potentially protective layer.

Keywords: acute coronary syndrome, percutaneous coronary intervention, bioresorbable stenting frameworks, optical coherent tomography

For citation: Khripun A. V., Malevannyi M. V., Chesnikova A. I., Kastanayan A. A., Kulikovskikh Ya. V., Gridneva Yu. Yu. The results of optical coherence tomography in the long term after implantation of bioresorbable scaffolds in patients with acute coronary syndrome. *Emergency Cardiology* 2019; № 1:3—12. doi: 10.25679/EMERGCARDIOLOGY.2019.12.36.001

Актуальность

Сегодня чрескожное коронарное вмешательство (ЧКВ) с имплантацией металлического стента с лекарственным покрытием в симптомсвязанную артерию является основным патогенетическим методом лечения острого коронарного синдрома (ОКС) [1]. Однако имплантация металлического стента имеет ряд недостатков: в ходе стентирования происходит скрывание сегмента артерии инородной ригидной структурой, в результате чего нарушается физиологичная вазомоторика, перманентно ограничивается

кровоток по боковым ветвям, снижаются способности артерии к дилатации и увеличению своей емкостной функции, ограничиваются возможности неинвазивных методов визуализации сердца и последующей хирургической реваскуляризации [2]. Все это справедливо для всех форм ишемической болезни сердца. Особенностью острого коронарного синдрома является наличие тромботических масс и лопнувшей атеросклеротической бляшки с некротическим ядром, что негативно отражается

на процессах заживления сосудистой стенки после стентирования [3]. Кроме того, имплантация стента в тромботическое поражение является независимым прогностическим фактором поздней малаппозиции стента, субстрата для тромбозов, что обусловлено рассасыванием тромботических масс под стратами стента и купированием вазоспазма, характерного для острой стадии инфаркта миокарда [4, 5].

Появление технологии биорезорбируемых стентирующих каркасов (БСК) было направлено на преодоление недостатков металлических стентов [2]. Однако пациенты с ОКС, как правило, исключались из крупных рандомизированных исследований, посвященных БСК, поэтому в настоящее время отдаленные результаты применения БСК при данной патологии, как клинические, так и инструментальные, представлены в ограниченном количестве [6–10].

Оптическая когерентная томография (ОКТ) представляет собой метод внутрисосудистой визуализации, в основе которого лежит измерение времени задержки светового луча, отраженного от исследуемой ткани [11]. Благодаря высокому разрешению ОКТ позволяет детально отображать элементы артериальной стенки и структуры в просвете сосуда и является ценным инструментом в изучении сосудистого ответа на имплантацию БСК и процесса их резорбции [12–14].

Целью настоящего исследования стал анализ результатов ОКТ у пациентов, подвергшихся ЧКВ с имплантацией БСК при ОКС, в отдаленные сроки наблюдения.

Материал и методы

В 2013 г. на базе Областного сосудистого центра ГБУ РО «РОКБ» г. Ростова-на-Дону был начат проспективный одноцентровый регистр по использованию биорезорбируемых стентирующих каркасов при острых коронарных синдромах. Решение об имплантации БСК принималось хирургом во время интервенционного вмешательства. В случае положительного решения пациент вносился в регистр.

Всем пациентам имплантировался биорезорбируемый стентирующий каркас Absorb (Abbott Vascular) с лекарственным покрытием эверолимус. Необходимость проведения во время ЧКВ тромбаспирации, пре- и постдилатации, интракоронарной визуализации, а также артериальный доступ, количество БСК, дополнительная имплантация стентов определялись во время вмешательства непосредственно хирургом.

К декабрю 2017 г. регистр включал 439 пациентов с ОКС, которым было проведено ЧКВ с имплантацией БСК. Клинические результаты имплантации БСК у пациентов с острым инфарктом миокарда (ОИМ) в ближайшем и отдаленном послеоперационном периодах были опубликованы ранее [15]. В текущий анализ включено 26 пациентов, которым проводили

ОКТ спустя 4 года после имплантации БСК (медиана 53 мес с диапазоном 48–59 мес). Характеристика процедуры ЧКВ представлена в табл. 1. В результате вмешательства было имплантировано 32 каркаса в 30 артерий.

Во всех случаях ОКТ проводилась в плановом порядке с использованием системы ILUMIEN (LightLab Imaging/St. Jude Medical) и катетеров для внутрисосудистой визуализации Dragonfly OPTIS (St. Jude Medical). Полученные данные оценивались с помощью критериев, применявшихся в исследованиях, посвященных анализу БСК посредством ОКТ [12, 13, 16–18]. Зона интереса включала стентированный сегмент с прилежащими проксимальным и дистальным референсными участками коронарной артерии.

Все пациенты подписали информированное согласие на участие в данном исследовании.

Использованы стандартные методы описательной статистики. Статистическая обработка материала проведена с помощью программного пакета SPSS (версия 21.0).

Таблица 1. Характеристика чрескожных коронарных вмешательств

Table 1. Characteristics of percutaneous coronary interventions

Показатель <i>Parameter</i>	Значение <i>Value</i>
Вмешательство при ОКС с подъемом сегмента ST, n (%) <i>PCI for STEMI, n (%)</i>	12 (46,2%)
Вмешательство при ОКС без подъема сегмента ST, n (%) <i>PCI for non-STEMI, n (%)</i>	14 (58,8%)
Тромбаспирация, n (%) <i>Thrombaspilation, n (%)</i>	4 (12,5%)
Преддилатация, n (%) <i>Predilatation, n (%)</i>	32 (100%)
Постдилатация, n (%) <i>Postdilatation, n (%)</i>	32 (100%)
ВСУЗИ, n (%) <i>IVUS-guidance, n (%)</i>	4 (12,5%)
Многососудистое стентирование, n (%) <i>Multi-vessel stenting, n (%)</i>	4 (12,5%)
Последовательная/смежная имплантация БСК, n (%) <i>Adjacent BVS implantation, n (%)</i>	2 (6,3%)
Длина имплантированных БСК, мм, среднее ± σ <i>Length of implanted BVS, mean ± SD</i>	23,1 ± 4,1
Диаметр имплантированных БСК, мм, среднее ± σ <i>Diameter of implanted BVS, mean ± SD</i>	2,8 ± 0,24

ВСУЗИ — внутрисосудистое ультразвуковое исследование.
Note: IVUS – intravascular ultrasound

Результаты

Результаты ОКТ после имплантации БСК отличались от результатов при использовании металлических стентов. Если в ранние сроки после имплантации каркасов ввиду отсутствия резорбции стратов еще была возможна оценка параметров неоинтимы, то спустя 4 года страты каркасов четко не визуализировались, а участки сосудистой стенки, где они присутствовали ранее, и неоинтима имели схожие оптические свойства, сопоставимые с подлежащим фиброзным слоем. Другими словами, структура сосудистой стенки в зоне имплантированного БСК представляла собой сочетание элементов атеросклеротической бляшки, резорбированного каркаса и неоинтимы и при ОКТ выглядела как единый слой с высокой интенсивностью сигнала (рис. 1). Как следствие, разграничить зону каркаса и неоинтимы, а также отличить их от тканей атеросклеротической бляшки зачастую не представлялось возможным. По этой причине спустя 4 года после имплантации невозможно было оценить площадь каркаса и параметры неоинтимы; вместо них анализировали толщину слоя с высокой интенсивностью сигнала.

Результаты ОКТ представлены в табл. 2.

Таблица 2. Результаты ОКТ биорезорбируемых стентирующих каркасов, имплантированных при ОКС, в отдаленные сроки

Table 2. The long-term results of optical coherence tomography of BVS implanted in ACS setting

Показатель <i>Characteristic</i>	Значение <i>Value</i>
Минимальная площадь просвета, мм ² <i>Minimum lumen area, mm²</i>	4,23 ± 1,34
Средняя площадь просвета, мм ² <i>Average lumen area, mm²</i>	6,68 ± 1,47
Коэффициент эксцентricности просвета <i>Lumen eccentricity coefficient</i>	0,13 ± 0,04
Дефекты наполнения в просвете стентированного сегмента, % <i>Filling defects in the lumen of the stented segment, %</i>	0
Минимальная площадь кровотока, мм ² <i>Minimum flow area, mm²</i>	4,23 ± 1,34
Средняя площадь кровотока, мм ² <i>Average flow area, mm²</i>	6,68 ± 1,47
Протяженность стентированного сегмента, мм <i>Length of stented segment, mm</i>	24,5 ± 6,1
Средняя площадь просвета проксимального референсного сегмента, мм ² <i>Average lumen area of the proximal reference segment, mm²</i>	7,94 ± 2,82

Показатель <i>Characteristic</i>	Значение <i>Value</i>
Средняя площадь просвета дистального референсного сегмента, мм ² <i>Average lumen area of the distal reference segment, mm²</i>	6,48 ± 2,14
Пациенты, у которых визуализируются страты каркаса, % <i>Patients with visualized struts, %</i>	11/26 (42,3%)
Каркасы, в которых визуализируются страты, % <i>Scaffolds with visualized struts, %</i>	11/32 (34,4%)
Количество визуализируемых стратов в каркасе, медиана [диапазон] <i>Number of visualized struts in a scaffold, median [range]</i>	16 [7-23]
Пациенты, у которых выявлены непокрытые страты каркаса, % <i>Patients with uncovered struts, %</i>	0
Каркасы, в которых выявлены непокрытые страты, % <i>Scaffolds with uncovered struts, %</i>	0
Количество непокрытых стратов <i>Number of uncovered struts</i>	0
Пациенты, у которых выявлены страты с малаппозицией, % <i>Patients with malapposed struts, %</i>	0
Каркасы, в которых выявлены страты с малаппозицией, % <i>Scaffolds with malapposed struts, %</i>	0
Количество стратов с малаппозицией <i>Number of malapposed struts</i>	0
Минимальная толщина слоя с высокой интенсивностью сигнала, мм <i>Minimum thickness of the layer with high signal intensity, mm</i>	0,176 ± 0,028
Средняя толщина слоя с высокой интенсивностью сигнала, мм <i>Mean thickness of the layer with high signal intensity, mm</i>	0,362 ± 0,119
Показатель неоинтимального заживления, ед <i>Neointimal healing score, points</i>	0

При ОКТ у 42,3% пациентов были выявлены структуры, напоминающие страты каркаса. Визуализируемые страты характеризовались меньшими размерами, дезинтегрированной структурой, отсутствием типичной формы и четких контуров (рис. 2).

В отличие от ранних и среднеотдаленных сроков в отдаленном периоде после имплантации БСК внутренний просвет стентированного сегмента коронарной артерии характеризовался ровным контуром (рис. 3).

Рисунок 1. Оптическая когерентная томография правой коронарной артерии (ПКА) спустя 52 месяца после имплантации биорезорбируемого каркаса. Структура сосудистой стенки представлена слоем с высокой интенсивностью сигнала в результате интеграции элементов атеросклеротической бляшки, резорбированного каркаса и неинтимы.

Figure 1. Optical coherence tomography of RCA 52 months after bioresorbable scaffold implantation. The structure of the vascular wall is represented by a layer with a high signal intensity as a result of the integration of elements of the atherosclerotic plaque, resorbed scaffold and neointima.



Рисунок 2. Оптическая когерентная томография ПКА спустя 49 месяцев после имплантации биорезорбируемого каркаса.

А. В стенке артерии визуализируются структуры, напоминающие страты резорбированного каркаса (стрелка). **Б.** Увеличенное изображение страты.

Figure 2. Optical coherence tomography of RCA 49 months after implantation of bioresorbable scaffold. **A.** The structures resembling the strut of the resorbed scaffold (arrow) are visualized in the artery wall. **B.** The enlarged image of the strut.

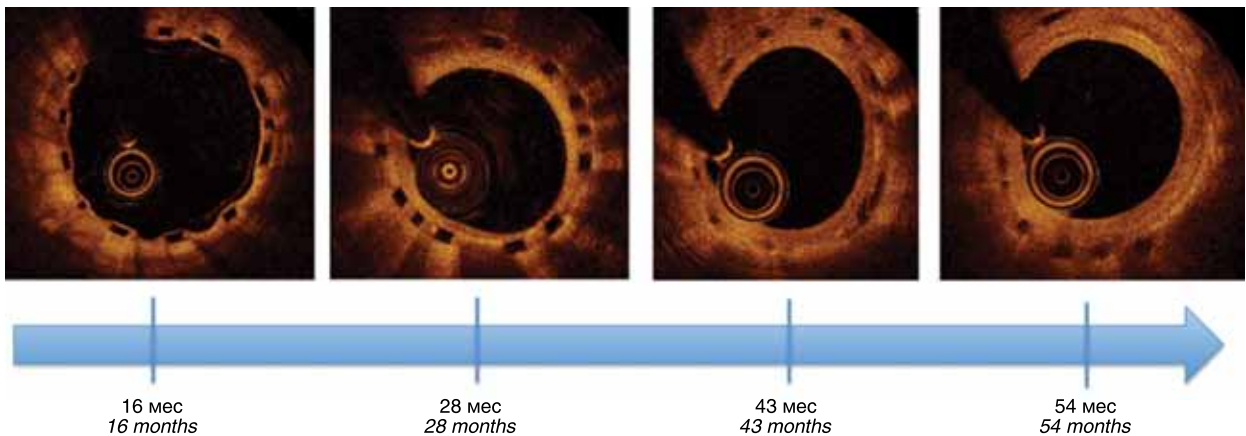
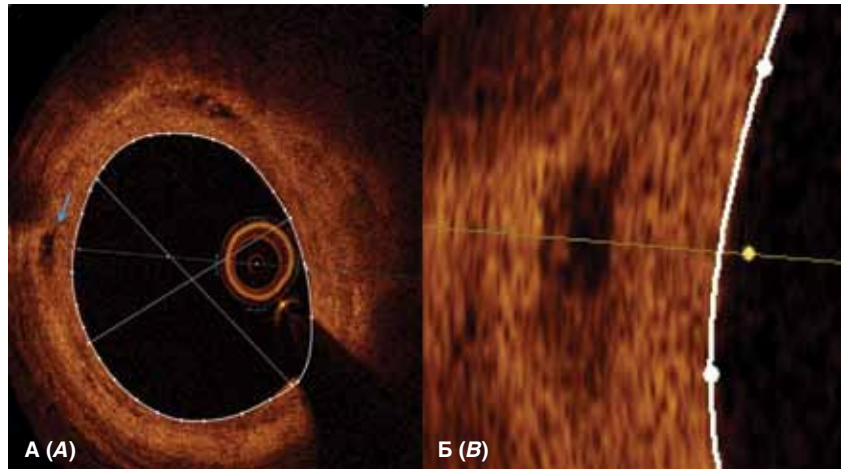


Рисунок 3. Оптическая когерентная томография коронарных артерий в разные сроки после имплантации биорезорбируемого каркаса.

Figure 3. Optical coherence tomography of coronary arteries in different periods after implantation of bioresorbable scaffold.

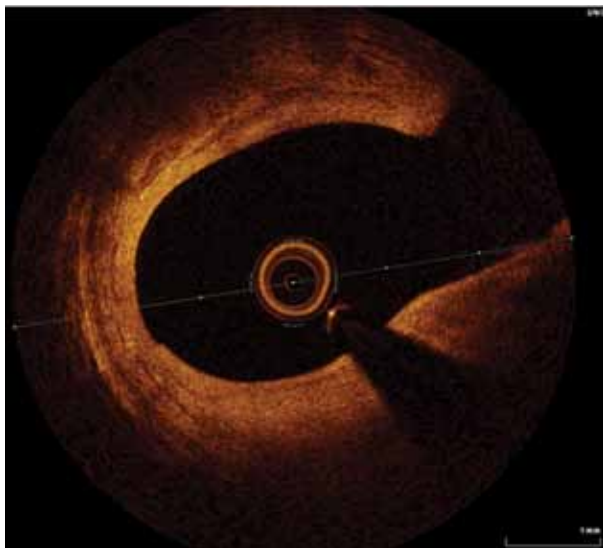


Рисунок 4. Оптическая когерентная томография передней нисходящей артерии (ПНА) спустя 51 месяц после имплантации биорезорбируемого каркаса. Представлена проходима боковая ветвь, отходящая от стентированного сегмента коронарной артерии.

Figure 4. Optical coherence tomography of LAD 51 months after implantation of bioresorbable scaffold. A lateral branch extending from the stented segment of the coronary artery is presented.

Все боковые ветви в зоне имплантированного БСК были проходимы с кровотоком ТИМІ-3. Несмотря на отсутствие полного прилегания стратов к сосудистой стенке и их нависания в местах отхождения боковых ветвей после имплантации, ни в одном случае не было выявлено наличия сохранившейся страты или мостика из неоинтимы над устьем боковой ветви (рис. 4).

У 4 (15,4%) пациентов было выявлено выраженное положительное ремоделирование коронарной артерии в зоне имплантации БСК, проявлявшееся увеличением средней площади просвета стентированного сегмента по сравнению с площадью просвета дистального референсного сегмента (рис. 5).

Обсуждение

Несмотря на появление в литературе данных о применении БСК при ОКС, количество публикаций со сроками последующего наблюдения, превышающими 2 года, посредством методик внутрисосудистой визуализации ограничено [19]. Данная работа позволяет оценить состояние сосудистой стенки и просвета артерии после стентирования с помощью БСК в условиях ОКС, а также проанализировать сосудистый ответ на имплантацию каркаса и полноту его резорбции спустя 4 года после вмешательства посредством методики внутрисосудистой визуализации с высокой разрешающей способностью — оптической когерентной томографии, и является одной из самых крупных по тематике.

Срок наблюдения не менее 4 лет в нашем исследовании был выбран с учетом ожидания полной резорбции изучаемой модели БСК за указанный период [14,19]. У подавляющего большинства пациентов действительно зафиксирована полная резорбция каркасов (рис. 6), при этом в 42,3% случаев при ОКТ

были выявлены структуры, по локализации и взаимному расположению напоминающие страты каркаса. В отличие от страт каркаса указанные структуры характеризовались меньшими размерами, дезинтегрированной структурой, отсутствием типичной формы и четких контуров (рис. 2 и 3). Наличие этих структур сложно интерпретировать однозначно, поскольку это может быть как следствием естественной полной резорбции каркаса, так и проявлением неполной завершенности данного процесса.

В имеющихся публикациях при анализе заживления артериальной стенки после стентирования при ОКС с помощью БСК активно применялся показатель неоинтимального заживления, позволяющий количественно оценить сосудистую реакцию в ответ на имплантацию каркаса [12, 20, 21]. В нашем исследовании данный показатель у всех пациентов равнялся нулю, что указывает на благоприятное влияние БСК на процесс неоинтимального заживления в отдаленные сроки наблюдения и согласуется с имеющейся в литературе информацией [14, 19, 21].

В изучаемой когорте пациентов отмечалось увеличение средней площади просвета стентированного сегмента по сравнению с площадью просвета дистального референсного сегмента коронарной артерии, что является следствием положительного ремоделирования, резорбции каркаса и уменьшения объема атеросклеротической бляшки — процессов, наблюдаемых как в опытах на животных, так и в клинических исследованиях [22, 23]. Более того, у 4 (15,4%) пациентов увеличение средней площади просвета стентированного сегмента имело выраженный характер.

Мы получили при ОКТ численно меньшие значения морфометрических характеристик сосудистого просвета, прежде всего площади просвета, по сравнению с другими подобными исследованиями [20,

Рисунок 5. Пациент Л. 46 лет, ОИМ без подъема сегмента ST.
А. Критический стеноз ПКА.
Б. Непосредственный результат после имплантации 2 биорезорбируемых стентирующих каркасов Absorb размером 3,0 × 18 мм.
В. Ангиография ПКА спустя 49 месяцев после имплантации биорезорбируемых каркасов (стентированный сегмент обозначен синей линией).
Г. Оптическая когерентная томография целевого сегмента ПКА спустя 49 месяцев после имплантации каркасов.
Figure 5. Patient L. 46 years old, Non-STEMI. **A.** Critical stenosis of RCA. **B.** The immediate outcome after implantation of 2 BVS of 3.0 × 18 mm size. **C.** Angiography of RCA 49 months after implantation of bioresorbable scaffolds (stented segment is indicated by the blue line). **D.** Optical coherence tomography of a target segment of RCA 49 months after implantation of the scaffolds.

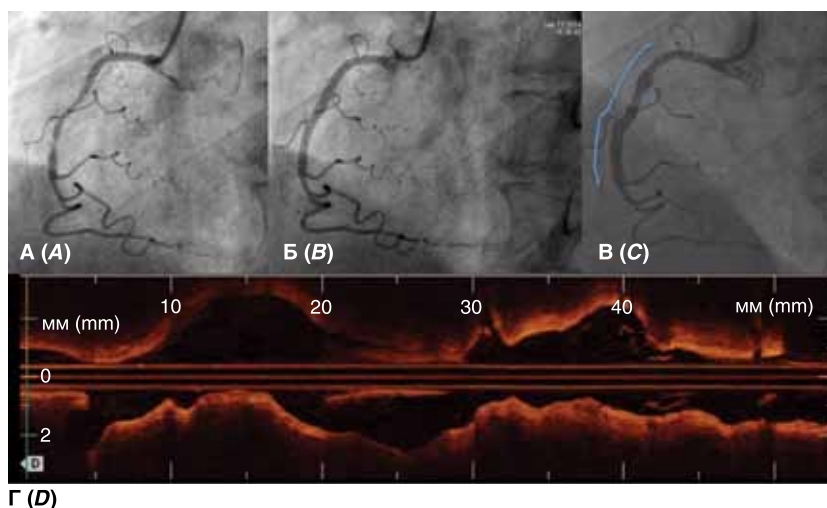
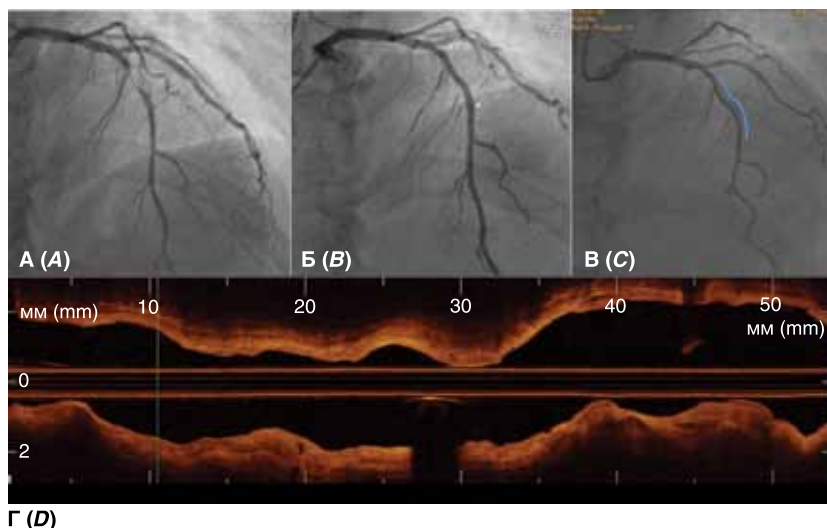


Рисунок 6. Пациент А. 51 год, ОИМ с подъемом сегмента ST.
А. Критический стеноз ПНА.
Б. Непосредственный результат после имплантации биорезорбируемого стентирующего каркаса Absorb размером 3,0 × 8 мм (границы каркаса обозначены стрелками).
В. Ангиография ПНА спустя 51 месяц после имплантации биорезорбируемого каркаса (стентированный сегмент обозначен синей линией).
Г. Оптическая когерентная томография целевого сегмента ПНА спустя 51 месяц после имплантации каркаса.
Figure 6. Patient A. 51 years old, STEMI. **A.** Critical stenosis of LAD. **B.** the immediate outcome after implantation of Absorb bioresorbable scaffold with the size of 3.0 × 28 mm (borders of scaffold are indicated by arrows). **C.** Angiography of LAD 51 months after implantation of bioresorbable scaffold (stented segment is indicated by the blue line). **D.** Optical coherence tomography of a target segment of LAD 51 months after implantation of the scaffold.



21]. Помимо разных сроков наблюдения, данное обстоятельство можно объяснить недоступностью для использования на момент проведения ЧКВ у изучаемой когорты пациентов БСК Absorb (Abbott Vascular) диаметром 3,5 мм и, как следствие, отбором пациентов с меньшим диаметром коронарных артерий.

Среди потенциальных преимуществ технологии биорезорбируемых каркасов рассматривалась концепция «запечатывания» атеросклеротической бляшки, согласно которой слой неоинтимы, формирующийся в результате имплантации и резорбции БСК, может служить механическим барьером, предотвращающим контакт потенциально тромбогенных элементов атеросклеротической бляшки с кровью, выполняя таким образом защитную функцию [13]. Процесс «запечатывания» особенно актуален для ситуаций, когда в ходе ЧКВ покрывается атеросклеротическая бляшка с поверхностно расположенным некротическим ядром, поскольку патологоанатомические исследования свидетельствуют об отсутствии эндотелизации стратов металлических стентов, имплантированных в некротическое ядро, что является субстратом для тромбозов после планового прекращения двойной дезагрегантной терапии [24]. У нашей когорты пациентов в зоне имплантации БСК визуализировался слой с высокой интенсивностью сигнала, интегрировавший в себя элементы атеросклеротической бляшки, резорбированного каркаса и неоинтимы. Минимальная толщина указанного слоя составляла в среднем $0,176 \pm 0,028$ мм, что существенно превышает пороговое значение толщины покрышки атеросклеротической бляшки в 0,065 мм (65 мкм), при значении меньше которого высок риск ее разрыва, и тем самым указывает на его потенциальные защитные свойства [25].

Отсутствие перманентного ограничения кровотока по боковым ветвям в отдаленные сроки после имплантации БСК — еще одно преимущество биорезорбируемых стентов. При этом существовали опасения относительно компрометации устьев боковых ветвей ввиду больших размеров страт каркаса и последующего формирования неоинтимальных мостиков, однако в нашем исследовании это не подтвердилось [26]. Важно упомянуть об отсутствии в изучаемой когорте пациентов, которым БСК имплантировался в сегмент с боковой ветвью более 2 мм в диаметре. Тем не менее отсутствие в отдаленные сроки обструкции устьев боковых ветвей вместе с ангиографическим подтверждением их проходимости рассматривается нами как благоприятный отдаленный результат.

Полученные результаты относятся к раннему этапу развития биорезорбируемой технологии, которая в рандомизированных исследованиях не смогла продемонстрировать преимущества над металлическими стентами с лекарственным покрытием последнего поколения, в том числе и в отдаленные сроки

[14–16]. Причиной служила высокая частота несостоятельности стентированного сегмента коронарной артерии, а также высокая частота тромбозов каркасов обусловленная, возможно, субоптимальной техникой имплантации каркасов на фоне особенностей его конструкции. В настоящее время для клинической практики доступен ряд новых биорезорбируемых устройств, демонстрирующих оптимистичные показатели. Полученные в ходе нашего исследования данные позволяют надеяться на благоприятные результаты их применения в отдаленные сроки наблюдения.

Выводы

Результаты ОКТ в отдаленные сроки после имплантации БСК при ОКС указывают на резорбцию каркасов и благоприятное течение заживления сосудистой стенки с сохранением проходимости боковых ветвей, увеличением просвета стентированного сегмента и формированием потенциально защитного слоя, отделяющего просвет артерии от тромбогенных элементов и реализующего концепцию «запечатывания» атеросклеротической бляшки. Полученные результаты являются многообещающими для БСК нового поколения.

Сведения об авторах

Хрипун Алексей Валерьевич — к. м. н., директор областного сосудистого центра ГБУ РО «Ростовская областная клиническая больница».

<https://orcid.org/0000-0002-2929-1142>

Электронная почта: khripoun1@gmail.com

Малеванный Михаил Владимирович — к. м. н., заведующий отделением рентгенохирургических методов диагностики и лечения № 2 областного сосудистого центра ГБУ РО «Ростовская областная клиническая больница».

<https://orcid.org/0000-0002-4312-6581>

Электронная почта: doctorm@mail.ru

Чесникова Анна Ивановна — д. м. н., проф. кафедры внутренних болезней № 1 ФГБОУ высшего образования «Ростовский государственный медицинский университет» Минздрава России.

<https://orcid.org/0000-0002-9323-592X>

Электронная почта: rostov-ossn@yandex.ru

Кастаная Александр Алексаносович — д. м. н., проф., заведующий кафедрой внутренних болезней № 2 ФГБОУ высшего образования «Ростовский государственный медицинский университет» Минздрава России.

<https://orcid.org/0000-0003-2628-6564>

Электронная почта: scan@inbox.ru

Куликовских Ярослав Владимирович — рентгенэндоваскулярный хирург отделения рентгенохирургических методов

диагностики и лечения № 2 областного сосудистого центра
ГБУ РО «Ростовская областная клиническая больница».
<https://orcid.org/0000-0002-9234-995X>
Электронная почта: rosweb@mail.ru
Тел.: +7-919-873-0677

Гриднева Юлия Юрьевна – кардиолог отделения кардиологии № 1 (неотложной) областного сосудистого центра ГБУ РО «Ростовская областная клиническая больница».
<https://orcid.org/0000-0002-8331-945X>
Электронная почта: gridnyayalia@mail.ru

Литература

- Ibanez B, James S, Agewall S et al. 2017 ESC guidelines for the management of acute myocardial infarction in patients presenting with ST-segment elevation: The Task Force for the management of acute myocardial infarction in patients presenting with ST-segment elevation of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J* 2018; 39:119–177.
- Serruys PW, Garcia-Garcia HM, Onuma Y. From metallic cages to transient bioresorbable scaffolds: change in paradigm of coronary revascularization in the upcoming decade? *Eur Heart J* 2012; 33:16–25b.
- Nakazawa G, Finn AV, Joner M et al. Delayed arterial healing and increased late stent thrombosis at culprit sites after drug-eluting stent placement for acute myocardial infarction patients: an autopsy study. *Circulation* 2008; 118:1138–1145.
- Hong MK, Mintz GS, Lee CW et al. Incidence, mechanism, predictors, and long-term prognosis of late stent malapposition after bare-metal stent implantation. *Circulation* 2004; 109:881–886.
- Hong MK, Mintz GS, Lee CW et al. Late stent malapposition after drug-eluting stent implantation: an intravascular ultrasound analysis with long-term follow-up. *Circulation* 2006; 113:414–419.
- Kajiya T, Liang M, Sharma RK et al. Everolimus-eluting bioresorbable vascular scaffold (BVS) implantation in patients with ST-segment elevation myocardial infarction (STEMI). *EuroIntervention* 2013; 9:501–504.
- Kocka V, Lisa L, Tousek P et al. ST elevation myocardial infarction treated with bioresorbable vascular scaffold: rationale and first cases. *Eur Heart J* 2013; 34:2073.
- Diletti R, Karanasos A, Muramatsu T et al. Everolimus-eluting bioresorbable vascular scaffolds for treatment of patients presenting with ST-segment elevation myocardial infarction: BVS STEMI first study. *Eur Heart J* 2014; 35:777–788.
- Ielasi A, Cortese B, Varricchio A et al. Immediate and midterm outcomes following primary PCI with bioresorbable vascular scaffold implantation in patients with ST-segment myocardial infarction: insights from the multicentre “Registro ABSORB Italiano” (RAI registry). *Eurointervention* 2015; 11:157–162.
- Gori T, Schulz E, Hink U et al. Early outcome after implantation of Absorb bioresorbable drug-eluting scaffolds in patients with acute coronary syndromes. *Eurointervention* 2014; 9:1036–1041.
- Tearney GJ, Regar E, Akasaka T et al. Consensus standards for acquisition, measurement, and reporting of intravascular optical coherence tomography studies: a report from the International Working Group for Intravascular Optical Coherence Tomography Standardization and Validation. *J Am Coll Cardiol* 2012; 59:1058–1072.
- Sabate M, Windecker S, Iniguez A et al. Everolimus-eluting bioresorbable stent vs. durable polymer everolimus-eluting metallic stent in patients with ST-segment elevation myocardial infarction: results of the randomized ABSORB ST-segment elevation myocardial infarction-TROFI II trial. *Eur Heart J* 2016; 37:229–240.
- Brugaletta S, Radu MD, Garcia-Garcia HM et al. Circumferential evaluation of the neointima by optical coherence tomography after ABSORB bioresorbable vascular scaffold implantation: can the scaffold cap the plaque? *Atherosclerosis* 2012; 221:106–112.
- Karanasos A, Simsek C, Gnanadesigan M et al. OCT assessment of the long-term vascular healing response 5 years after everolimus-eluting bioresorbable vascular scaffold. *J Am Coll Cardiol* 2014; 64:2343–2356.
- Хрипун А. В., Малеванный М. В., Чесникова А. И. и др. Ближайшие и отдаленные результаты ЧКВ биорезорбируемыми стентированными каркасами при ОИМ с подъемом сегмента ST. *Неотложная кардиология* 2017; 2:13–22.
- Onuma Y, Serruys PW, Muramatsu T et al. Incidence and imaging outcomes of acute scaffold disruption and late structural discontinuity after implantation of the absorb Everolimus-Eluting fully bioresorbable vascular scaffold: optical coherence tomography assessment in the ABSORB cohort B Trial (A Clinical Evaluation of the Bioabsorbable Everolimus Eluting Coronary Stent System in the Treatment of Patients With De Novo Native Coronary Artery Lesions). *JACC Cardiovasc Interv* 2014; 7:1400–1411.
- Gomez-Lara J, Radu M, Brugaletta S et al. Serial analysis of the malapposed and uncovered struts of the new generation of everolimus-eluting bioresorbable scaffold with optical coherence tomography. *JACC Cardiovasc Interv* 2011; 4:992–1001.
- Bourantas CV, Farooq V, Zhang Y et al. Circumferential distribution of the neointima at six-month and two-year follow-up after a bioresorbable vascular scaffold implantation: a substudy of the ABSORB Cohort B Clinical Trial. *EuroIntervention* 2015; 10:1299–1306.
- Gori T, Munzel T. First evidence of complete resorption 4 years after bioresorbable scaffold implantation in the setting of ST-

- segment elevation myocardial infarction. *JACC Cardiovasc Interv* 2017; 10:200–202.
20. Garcia-Garcia HM, Muramatsu T, Nakatani S et al. Serial optical frequency domain imaging in STEMI patients: the follow-up report of TROFI study. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging* 2014; 15:987–995.
21. Kochman J, Koltowski L, Tomaniak M et al. First serial optical coherence tomography assessment at baseline, 12 and 24 months in STEMI patients treated with the second-generation Absorb bioresorbable vascular scaffold. *EuroIntervention* 2018; 13:e2201–e2209.
22. Strandberg E, Zeltinger J, Schulz DG, Kaluza GL. Late positive remodeling and late lumen gain contribute to vascular restoration by a non-drug eluting bioresorbable scaffold: a four-year intravascular ultrasound study in normal porcine coronary arteries. *Circulation Cardiovasc Interv* 2012; 5:39–46.
23. Serruys PW, Onuma Y, Garcia-Garcia HM et al. Dynamics of vessel wall changes following the implantation of the absorb everolimus-eluting bioresorbable vascular scaffold: a multi-imaging modality study at 6, 12, 24 and 36 months. *EuroIntervention* 2014; 9:1271–1284.
24. Joner M, Finn AV, Farb A et al. Pathology of drug-eluting stents in humans: delayed healing and late thrombotic risk. *J Am Coll Cardiol* 2006; 48:193–202.
25. Virmani R, Burke AP, Farb A et al. Pathology of the vulnerable plaque. *J Am Coll Cardiol* 2006; 47 Suppl:C13–18.
26. Okamura T, Onuma Y, Garcia-Garcia HM et al. 3-Dimensional optical coherence tomography assessment of jailed side branches by bioresorbable vascular scaffolds: a proposal for classification. *J Am Coll Cardiol Intv* 2010; 3:836–844.

Конфликт интересов. Все авторы заявляют об отсутствии потенциального конфликта интересов, требующего раскрытия в данной статье.

Disclosures. All authors have not disclosed potential conflict of interest regarding the content of this paper.

Расслоение аорты под маской острого коронарного синдрома: клинические наблюдения

И. В. Косицына^{1,2}, А. В. Сницарь¹, А. В. Голубев^{1,2}, М. В. Патlachuk¹,
С. И. Варфоломеев¹

¹ ГБУЗ «ГКБ имени В. П. Демикова ДЗМ»

² ГБОУ ВО «МГМСУ им. А. И. Евдокимова»

Резюме. Значимость проблемы расслоения аорты определяется трудностями своевременной диагностики и высокой смертностью. Прижизненно диагностируется около 15% случаев расслоения аорты. Смертность в первые 2 суток от начала заболевания составляет 50%. В статье изложены клинические наблюдения, представляющие практический и научный интерес.

Ключевые слова: расслоение аорты, аортография.
Для цитирования: Косицына И. В., Сницарь А. В., Голубев А. В., Патlachuk М. В., Варфоломеев С. И. Расслоение аорты под маской острого коронарного синдрома: клинические наблюдения. Неотложная кардиология 2019; № 1:13—18.
doi: 10.25679/EMERGCARDIOLOGY.2019.26.36.002

Aortic dissection under the mask of acute coronary syndrome: clinical observations

I. V. Kositsyna^{1,2}, A. V. Snitsar¹, A. V. Golubev¹, M. V. Patlachuk¹,
S. I. Varfolomeev¹

¹ Regional Vascular Center, Rostov Regional Clinical Hospital, Rostov-on-Don, Russia

² Rostov-on-Don State Medical University, Rostov-on-Don, Russia

Abstract. The significance of the problem of aortic dissection is determined by the difficulties of timely diagnosis and high mortality. The life-time diagnosis of the aortic dissection is made in only about 15% of cases. The mortality in the first 2 days from the onset of the disease is 50%. The article presents clinical observations of practical and scientific interest.

Keywords: aortic dissection, aortography
For citation: Kositsyna I. V., Snitsar A. V., Golubev A. V., Patlachuk M. V., Varfolomeev S. I. Aortic dissection under the mask of acute coronary syndrome: clinical observations. Emergency Cardiology 2019; № 1:13—18.
doi: 10.25679/EMERGCARDIOLOGY.2019.26.36.002

Введение

Наличие аневризмы восходящего отдела аорты сопровождается высоким риском расслоения или разрыва аорты в отсутствие хирургического лечения [1]. По эпидемиологическим данным, распространенность расслоения аорты составляет 0,5–2,95 на 100 тыс. жителей. В 65% наблюдений разрыв интимы происходит в восходящей аорте, обычно над клапаном, в 20% — в зоне перешейка, в 10% в зоне дуги, в 5% в брюшном отделе. У мужчин расслоение случается в 2–3 раза чаще.

По анатомической классификации ДеБейки выделяются три типа расслоения аорты. Расслоение I типа начинается в проксимальном отделе аорты и распространяется за отхождение плечеголовных сосудов. Расслоение II типа ограничивается восходящим отделом аорты. Расслоение III типа начинается в грудном отделе нисходящей части аорты, за левой подключичной артерией. Основным этиологическим фактором расслоения аорты являются артериальная гипертония, значимую долю составляют врожденные заболевания (синдром Эрдгейма: кистозный некроз средней оболочки, синдром Марфана, синдром Элерса—Данло—Русакова). Расслоение аорты первого типа является жизнеугрожающей патологией, требующей экстренного лечения [4, 7]. Смертность при остром расслоении аорты составляет 1% каждый час, приводя к 50% смертности в первые двое суток [5]. Из-за быстрого наступления смерти прижизненно диагностируется лишь 15% случаев расслоения аорты.

В литературе описаны разнообразные клинические «маски» расслоения аорты: неврологическая маска, гастралгический вариант, сосудистый вариант с явлениями ишемии нижних конечностей, пневмонический вариант, перикардитическая маска, чаще всего отмечается инфарктоподобный вариант.

Клинический случай 1

Пациентка Г., 1938 г. р., поступила в отделение реанимации и интенсивной терапии 15 октября 2015 г. с направительным диагнозом ИБС: нестабильная стенокардия. Коллапс. В анамнезе цереброваскулярная болезнь, дисциркуляторная энцефалопатия, гипертоническая болезнь, постоянно принимает аспирин, бета-блокаторы, ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента, статины. Ухудшение состояния за 4 часа до поступления, когда стало беспокоить сильное головокружение, слабость. Бригада скорой медицинской помощи зарегистрировала на ЭКГ синусовую брадикардию с ЧСС 42 уд/мин и снижение АД до 80/40 мм рт. ст. После введения атропина появились боли за грудиной умеренной интенсивности длительностью около 10 минут, купированные изосорбида динитратом.

При поступлении состояние расценено как средней тяжести. Сознание ясное. При аускультации дыхание жесткое, хрипы не выслушиваются, частота дыханий 18 мин⁻¹, SpO₂ 98%. Сердечные тоны приглушенные, ритм правильный, ЧСС 80 уд/мин, АД 126/75 мм рт. ст.

Результаты ЭКГ при поступлении: ритм синусовый, ЧСС 80 уд/мин, патологических изменений нет (рис. 1).

Был поставлен предварительный диагноз: ИБС, острый коронарный синдром без подъема сегмента ST. Через 25 минут после поступления состояние больной резко ухудшилось — появились интенсивные давящие боли за грудиной, головокружение. Развилась артериальная гипотония до 95/65 мм рт. ст. На ЭКГ регистрировался острофазовый подъем сегмента ST в отведениях I, aVL (рис. 2).

Пациентка была экстренно подана в рентгеноперационную. При селективной ангиографии выявлено расслоение восходящего отдела грудной аор-

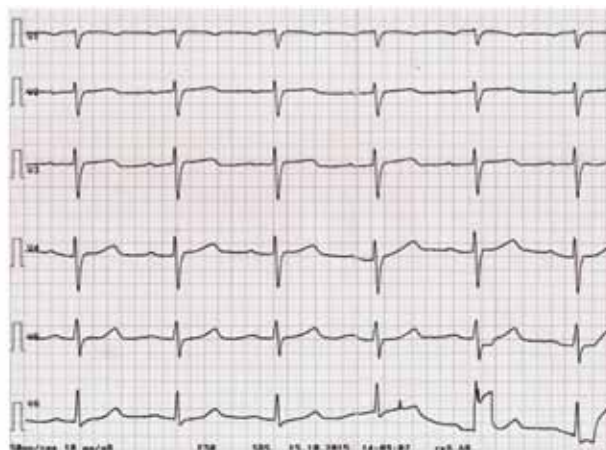


Рисунок 1. Пациентка Г., ЭКГ при поступлении
Figure 1. Patient G. ECG on admission

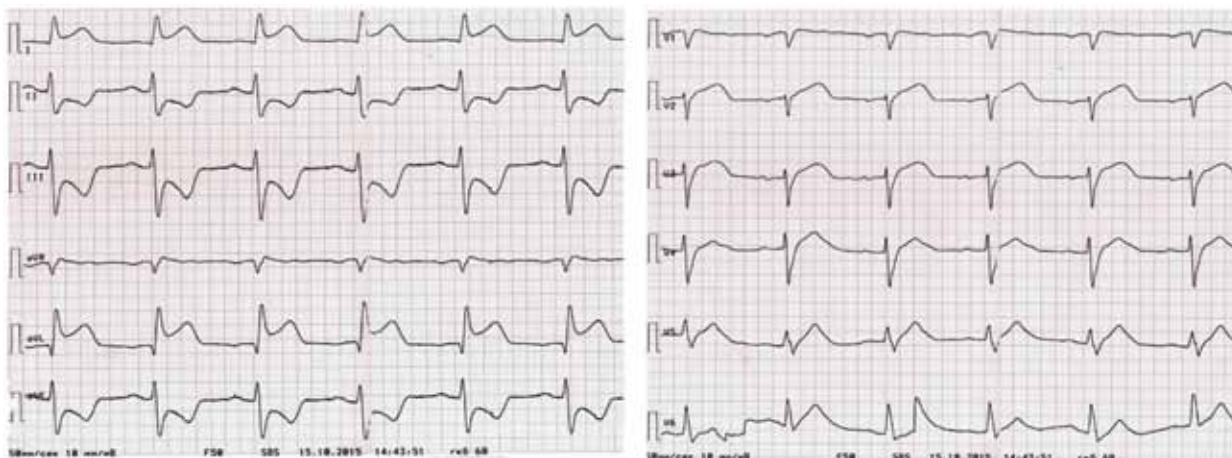


Рисунок 2. Пациентка Г., ЭКГ в динамике
Figure 2. Patient G. ECG 25 minutes later

ты от корня с диссекцией ствола левой коронарной артерии (ЛКА). Коронарный проводник проведен в дистальные отделы передней нисходящей артерии (ПНА) с последующей ангиопластикой ствола ЛКА.

Результаты анализа крови: гемоглобин 147 г/л; тромбоциты $164 \times 10^9 \text{ л}^{-1}$; лейкоциты $9,66 \times 10^9 \text{ л}^{-1}$; мочевина 9,1 ммоль/л; креатинин 120 мкмоль/л; калий 4,7 ммоль/л; натрий 143 ммоль/л; АлАТ 29 ед/л, АсАТ 40 ед/л, КФК 158 ед/л, МВ-КФК 87 ед/л.

На рентгенограмме органов грудной клетки правосторонняя прикорневая пневмония, размеры сердца увеличены в поперечнике. По данным ЭхоКГ — расслоение аневризмы восходящей аорты, нарушение локальной сократимости миокарда, конечный диастолический объем левого желудочка (ЛЖ) 52 мл (норма 106 мл), конечный систолический объем ЛЖ 40 мл, фракция выброса 22%, конечный диастолический размер ЛЖ 47 мм, конечный систолический размер ЛЖ 38 мм, толщина межжелудочковой перегородки 9 мм, толщина задней стенки ЛЖ 8 мм. Исследование было выполнено после коронароангиографии, снижение сократительной способности миокарда было обусловлено развившимся инфарктом миокарда. Пациентку осмотрел кардиохирург, с учетом тяжести состояния была рекомендована консервативная тактика. Несмотря на проводимое лечение, у пациентки нарастали явления острой левожелудочковой недостаточности, кардиогенного шока; через 17 часов после поступления пациентка скончалась.

Проведено патологоанатомическое исследование, патологоанатомический диагноз: кистозный медианекроз Эрдгейма с расслоением аневризмы восходящего отдела грудной аорты до уровня почечных артерий, I тип по ДеБейки с окклюзией ствола ЛКА. Инфаркт миокарда задней стенки левого желудочка, стенозирующий атеросклероз коронарных артерий.

Синдром Гзеля—Эрдгейма, или идиопатический кистозный медианекроз аорты, — заболевание, в основе патогенеза которого лежит патология средней оболочки аорты, заключающаяся в уменьшении количества и нарушении структуры эластических мембран, образовании кистозных полостей и накоплении межклеточного вещества, богатого гликозаминогликанами, с расслоением и разрывом аорты. Морфологическая картина заболевания описана Erdheim et al в 1930 г. Тип наследования аутосомно-доминантный, частота в популяции 4:10 000.

Таким образом, у пациентки 77 лет имелось редкое генетическое заболевание, ставшее причиной аневризмы и расслоения аорты. Распространение отслойки интимы на ствол ЛКА привело к окклюзии ствола, развитию инфаркта миокарда. По данным литературы, при расслоении аорты существует два типа поражения коронарных артерий. Первый — острое проксимальное сужение или окклюзия ложным просветом, отслоенной интимой или экстравазацией крови в периваскулярные ткани. Второй — атеросклероз коронарных артерий, который, независимо от вида расслоения, может усложнить хирургическое лечение. Расслоение поражает правую коронарную артерию чаще, чем левую, вызывая ИМ нижней локализации [2]. Частота поражения коронарных артерий у пациентов с аневризмой грудной аорты составляет 12,5–40% [3, 6, 8–12]. Так, по данным Цукермана и др. [13], отслоение и/или отрыв устьев коронарных артерий встречается в 38,1% случаев. В представленном клиническом наблюдении у пациентки отмечены оба типа поражения коронарных артерий.

Обнаружение кистозного медианекроза Эрдгейма в пожилом возрасте с развитием инфаркта миокарда вследствие диссекции ствола ЛКА представляет кли-

нический интерес вследствие редкости данной патологии, не проявлявшей себя в течение всей жизни пациентки.

Клинический случай 2

Пациент У., 1943 г. р., поступил в отделение реанимации и интенсивной терапии 19 декабря 2015 г. с диагнозом острый коронарный синдром без подъема сегмента ST.

В анамнезе повышение артериального давления более 5 лет, максимальные показатели АД 200/100 мм рт. ст. Постоянной терапии не получал. Состояние ухудшилось за 1 час до поступления, когда впервые в покое появились интенсивные боли за грудиной с иррадиацией в позвоночник. На догоспитальном этапе лечение проводилось нитроглицерином, аспирином, клопидогрелом, гепарином.

При поступлении больной предъявлял жалобы на боли сжимающего, давящего характера с локализацией за грудиной и иррадиацией в позвоночник. При осмотре состояние расценено как тяжелое. Сознание ясное. Дыхание жесткое, хрипы не выслушиваются, ЧД 20 мин⁻¹, SpO₂ 98%. Сердечный ритм правильный, ЧСС 65 уд/мин, АД 200/100 мм рт. ст.

Результаты ЭКГ при поступлении: синусовый ритм; ЧСС 65 уд/мин. Подъем сегмента ST в отведениях III, aVF менее 1 мм. Заключение: признаки гипертрофии левого желудочка, острых очаговых изменений нет (рис. 3).

Учитывая данные анамнеза и клиническую картину у пациента, было заподозрено расслоение аорты. В связи с тем, что инструментальные методы обследования, такие как ЭхоКГ, рентгенография, КТ органов грудной клетки, существенно увеличили бы время до окончательной постановки диагноза, было принято решение о проведении аортографии, для

чего пациент был экстренно подан в рентгеноперационную. Через 30 минут от поступления были проведены коронарная ангиография и аортография, на которых выявлена расслаивающаяся аневризма аорты III типа по Де Бейки до уровня подвздошных артерий.

Пациента осмотрел сосудистый хирург, и через 2 часа он был переведен в ГКБ № 15 для хирургического лечения. Девятнадцатого декабря 2015 г. выполнена мультиспиральная КТ грудной (рис. 4) и брюшной аорты: ниже уровня отхождения левой подпочечной артерии отмечается расслоение стенки аорты, симптом «двойного контура» — отслойка интимы с формированием ложного канала. Диаметр восходящего отдела аорты 45 мм, дуги аорты — до 29 мм, нисходящего отдела аорты — 52 мм (истинный канал 19 мм, ложный — 21 мм), диаметр брюшного отдела аорты — 30 мм (истинный канал 20 мм, ложный — 15 мм), в нижней трети аорты истинный канал до 8 мм, ложный — 22 мм. Расслоение распространяется на общие подвздошные артерии с обеих сторон.

В ходе госпитализации было выполнено эндопротезирование грудного отдела аорты (рис. 5), после чего, после стабилизации состояния, пациент был выписан домой.

Таким образом, экстренная аортография позволила поставить окончательный диагноз в первые 40 минут после поступления в стационар. Сокращение времени для диагностики позволило экстренно выполнить хирургическое вмешательство, что в конечном итоге позитивно повлияло на исход заболевания.

Сведения об авторах

Косицына Ирина Васильевна — к. м. н., доцент кафедры скорой помощи ГБОУ ВО «МГМСУ им. А. И. Евдокимова»; врач

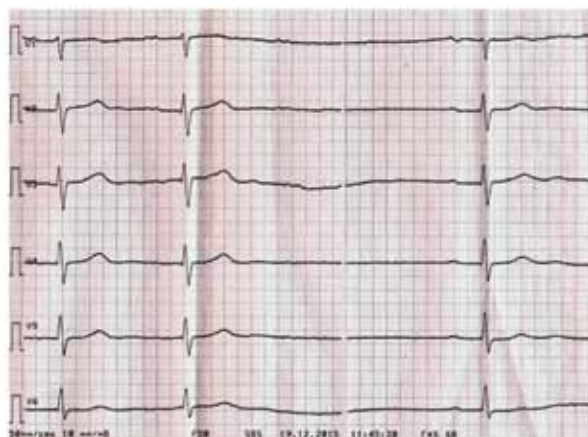
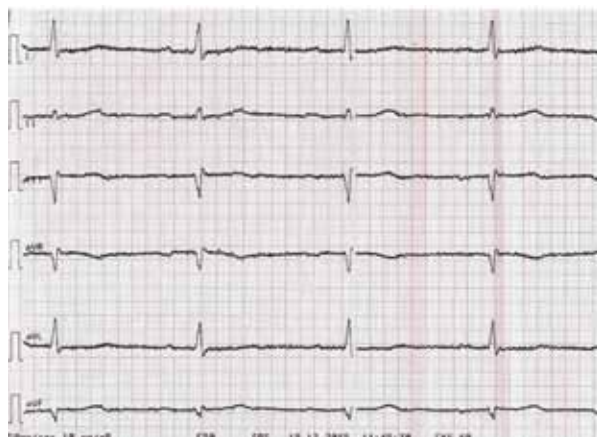


Рисунок 3. Пациент У., ЭКГ при поступлении
Figure 3. Patient U. ECG on admission



Рисунок 4. Пациент У., мультиспиральная КТ дуги аорты
Figure 4. Patient U. Multislice CT of the aortic arch

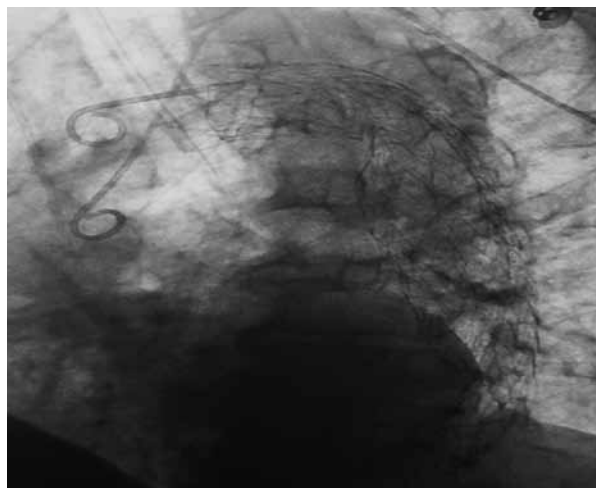


Рисунок 5. Пациент У., эндопротезирование грудного отдела аорты
Figure 5. Patient U. Endoprosthetic replacement of the thoracic aorta

анестезиолог-реаниматолог ГБУЗ «ГКБ им. В. П. Демикова ДЗМ».
<https://orcid.org/0000-0003-3883-6084>
Электронная почта: voshlik@rambler.ru
+7-903-560-2897

Сницарь Артем Владимирович — заведующий отделением рентгенохирургических методов диагностики и лечения ГБУЗ «ГКБ им. В. П. Демикова ДЗМ».
<https://orcid.org/0000-0001-6053-4651>
Электронная почта: snitsarav@gmail.com

Голубев Алексей Владимирович — к. м. н., заведующий отделением реанимации и интенсивной терапии для больных инфарктом миокарда ГБУЗ «ГКБ им. В. П. Демикова ДЗМ»; доцент кафедры скорой помощи ГБОУ ВО «МГМСУ им. А. И. Евдокимова».
<https://orcid.org/0000-0001-8889-7729>
Электронная почта: golubev69@yandex.ru

Патлачук Максим Валентинович — врач отделения рентгенохирургических методов диагностики и лечения ГБУЗ «ГКБ им. В. П. Демикова ДЗМ».
<https://orcid.org/0000-0003-0355-8635>
Электронная почта: макс140383@mail.ru

Варфоломеев Станислав Игоревич — врач отделения рентгенохирургических методов диагностики и лечения ГБУЗ «ГКБ им. В. П. Демикова ДЗМ».
<https://orcid.org/0000-0003-2871-872X>
Электронная почта: shootoff@mail.ru

Литература

1. Al-Attar N, Nataf P. Aneurysms of the ascending thoracic aorta. *Presse Med* 2010; 39:26–33.

2. Borst HG, Heinemann MK, Stone CD. *Surgical treatment of aortic dissection*. Churchill Livingstone Inc, 1996.

3. Brooks MJ, Mayet J, Glenville B. et al. Cardiac investigation and intervention prior to thoracoabdominal aneurysm repair: coronary angiography in 35 patients. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2001; 21:437–444.

4. Creswell L, Kouchoukos N, Cox J et al. Coronary artery disease in patients with type A aortic dissection. *Ann Thorac Surg* 1995; 59:585–590.

5. Larson EW, Edwards WD. Risk factors for aortic dissection: a necropsy study of 161 cases. *Am J Cardiol* 1984; 53:849–855.

6. Hopkins RA. Aortic valve leaflet sparing and salvage surgery: evolution of techniques for aortic root reconstruction. *Eur J Cardiothorac Surg* 2003; 24:886–897.

7. Rizzo RJ, Aranki SF, Aklog L et al. Rapid noninvasive diagnosis and surgical repair of acute ascending aortic dissection: improved survival with less angiography. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1994; 108:567–575.

8. Белов Ю. В., Степаненко А. Б., Баяндин Н. Н. и др. Первый опыт применения минимально-инвазивного коронарного шунтирования при одномоментных операциях у больных с аневризмой брюшного отдела аорты в сочетании с ишемической болезнью сердца. *Грудная и сердечно-сосудистая хирургия* 1998; 3:60–62.

9. Белов Ю. В., Степаненко А. Б., Генс А. П. Протезирование дистальной части дуги и перешейка аорты в условиях обхода левого желудочка с одновременным атипичным аортокоронарным шунтированием аутоveneной от нисходящей аорты без искус-

ственного кровообращения на работающем сердце. *Ангиология и сосудистая хирургия* 2000; 6:106–108.

10. Белов Ю. В., Степаненко А. Б., Генс А. П. и др. Хирургическое лечение больных с ишемической болезнью сердца в сочетании с аневризмами грудного и торакоабдоминального отделов аорты // В кн.: Реконструктивная хирургия аневризм грудного и торакоабдоминального отделов аорты / Под ред. Б. А. Константинова и Ю. В. Белова. М., 2000. С. 45–47.

11. Бокерия Л. А., Малашенков А. И., Русанов Н. И. и др. Хирургическое лечение аневризмы восходящей аорты с сопут-

ствующим поражением коронарных артерий. *Анналы хирургии* 2004; 2:35–42.

12. Константинов Б. А., Белов Ю. В., Степаненко А. Б. и др. Хирургическая тактика у больных с аневризмами восходящего отдела аорты. *Ангиология и сосудистая хирургия* 2004; 3:81–88.

13. Цукерман Г. И., Малашенков А. И., Али Хассан и др. Острое расслоение аорты: проблемы и перспективы. *Грудная и сердечно-сосудистая хирургия* 1996; 3:61–64.

Конфликт интересов. Все авторы заявляют об отсутствии потенциального конфликта интересов, требующего раскрытия в данной статье.

Disclosures. All authors have not disclosed potential conflict of interest regarding the content of this paper.



Российское кардиологическое общество



Всероссийское научное общество специалистов по клинической электрофизиологии, аритмологии и кардиостимуляции



Российское общество профилактики неинфекционных заболеваний



Национальный совет по реанимации



Российское общество холтеровского мониторирования и неинвазивной электрофизиологии



Ассоциация детских кардиологов России

Всероссийские клинические рекомендации по контролю над риском внезапной остановки сердца и внезапной сердечной смерти, профилактике и оказанию первой помощи

(часть 7)

Рабочая группа по подготовке текста: А. Ш. Ревившили (руководитель), Н. М. Неминуций (координатор), Р. Е. Баталов, С. П. Голицын, К. В. Давтян, Я. Ю. Думпис, М. В. Диденко, С. А. Зенин, Э. А. Иваницкий, Р. А. Ильдарова, М. Л. Кандинский, В. Н. Комолятова, Л. А. Кравцова, С. Н. Криволапов, А. Н. Кузовлев, В. В. Купцов, Д. С. Лебедев, В. К. Лебедева, Р. М. Линчак, Н. Н. Ломидзе, Л. М. Макаров, С. Е. Мамчур, Н. Ю. Миронов, М. М. Медведев, Е. Н. Михайлов, А. М. Недбайкин, Л. Ю. Нестеренко, А. Б. Романов, Ф. Г. Рзаев, Ю. А. Солохин, Р. Б. Татарский, М. С. Харлап, А. В. Чапурных, Н. Б. Шлевков, Ю. В. Шубик, С. М. Яшин

Комитет экспертов: Е. В. Шляхто, А. Ш. Ревшвили, С. А. Бойцов, О. Л. Барбараш, С. П. Голицын, Д. Ф. Егоров, Е. В. Заклязьминская, В. А. Кузнецов, Д. С. Лебедев, Л. М. Макаров, В. В. Мороз, Е. А. Покушалов, С. В. Попов, М. А. Школьникова, Ю. В. Шубик, С. М. Яшин

Ключевые слова: внезапная смерть, внезапная сердечная смерть, врожденный порок сердца, дефибриллятор, рекомендации, сердечная недостаточность, имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор, инфаркт миокарда, острый коронарный синдром, сердечная ресинхронизирующая терапия,

кардиомиопатия, реанимация, стабильная ишемическая болезнь сердца, внезапная сердечная смерть, тахикардия, поражение клапанов сердца, желудочковая аритмия, фибрилляция желудочков. *Emergency Cardiology* 2019; № 1:19—40.

National clinical guidelines for the control of the risk of sudden cardiac arrest and sudden cardiac death, their prevention and first aid

(part 7)

Keywords: sudden death, sudden cardiac death, congenital heart disease, defibrillator, clinical guideline, heart failure, implanted cardioverter defibrillator, myocardial infarction, acute coronary syndrome, cardiac resynchronization therapy, cardiomyopathy, resus-

citation, stable ischemic heart disease, sudden cardiac death, tachycardia, cardiac valve disease, ventricular arrhythmia, ventricular fibrillation. *Emergency Cardiology* 2019; № 1:19—40.

Список сокращений

АВ — Атриовентрикулярный (предсердно-желудочковый)
 АКПЖ — Аритмогенная кардиомиопатия правого желудочка
 АМР — Антагонист минералокортикоидных рецепторов
 АПФ — Ангиотензинпревращающий фермент
 БРА — Блокатор рецепторов ангиотензина II
 в/в — Внутривенно
 ВАС — Внезапная аритмическая смерть
 ВВСС — Внезапная внегоспитальная сердечная смерть

ВНОА — Всероссийское научное общество аритмологов
 ВНСН — Внезапная необъяснимая смерть новорожденного
 ВНСЭ — Внезапная необъяснимая смерть при эпилепсии
 ВОС — Внезапная остановка сердца
 ВПС — Врожденный порок сердца
 ВСС — Внезапная сердечная смерть
 ВТ — Выходной тракт
 ВТЛЖ — Выходной тракт левого желудочка
 ВТПЖ — Выходной тракт правого желудочка
 ГКМП — Гипертрофическая кардиомиопатия

ДВЖТ — Tdp — Двухнаправленная веретенообразная желудочковая тахикардия — Torsade de pointes — полиморфная желудочковая тахикардия типа «пируэт»
 ДИ — Доверительный интервал
 ДКМП — Дилатационная кардиомиопатия
 ЖА — Желудочковая аритмия
 ЖТ — Желудочковая тахикардия
 ЖЭ — Желудочковая экстрасистола
 ИБС — Ишемическая болезнь сердца
 ИКД — Имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор
 КПЖТ — Катехоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия
 КСР — Комитет по составлению рекомендаций

КТ — Компьютерная томография	СВСН — Синдром внезапной смерти новорожденного	ACC — Американская коллегия кардиологов
ЛЖ — Левый желудочек / левожелудочковый	СРТ — Сердечная ресинхронизирующая терапия	АНА — Американская ассоциация кардиологов
МРТ — Магнитно-резонансная томография	СРТ-Д — Сердечная ресинхронизирующая терапия-дефибриллятор	EHRA — Европейская ассоциация аритмологов
мс — Миллисекунда	СРТ-П — Сердечная ресинхронизирующая терапия-пейсмекер (кардиостимулятор)	ESC — Европейское общество кардиологов
НКД — Носимый кардиовертер-дефибриллятор	СУИQT — Синдром удлинненного интервала QT	ILCOR — Международный согласительный комитет по реанимации
НУЖТ — Неустойчивая желудочковая тахикардия	СУ-ЭКГ — Сигнал-усредненная ЭКГ	LMNA — Ламин А/С
ОКС — Острый коронарный синдром	США — Соединенные Штаты Америки	LQTS1 — Синдром удлинненного интервала QT, 1-й тип
ОР — Отношение рисков	ФВЛЖ — Фракция выброса левого желудочка	LQTS2 — Синдром удлинненного интервала QT, 2-й тип
ОФЭКТ — Однофотонная эмиссионная компьютерная томография	ФЖ — Фибрилляция желудочков	LQTS3 — Синдром удлинненного интервала QT, 3-й тип
ОШ — Отношение шансов	ФК — Функциональный класс	NYHA — Нью-Йоркская кардиологическая ассоциация
ПЖ — Правый желудочек / правожелудочковый	ФП — Фибрилляция предсердий	QTc — Корригированный интервал QT
ПСЖ — Программируемая стимуляция желудочков	ХСН — Хроническая сердечная недостаточность	WPW-синдром — Синдром Вольфа–Паркинсона–Уайта
РКИ — Рандомизированное контролируемое исследование	ЭКГ — Электрокардиограмма / электрокардиографический	
СВСН — Синдром внезапной необъяснимой смерти	ЭФИ — Электрофизиологическое исследование	

10.3. Идиопатическая фибрилляция желудочков

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

Лечение β -адреноблокаторами и/или антиаритмическими препаратами III класса может уменьшить частоту повторных эпизодов ФЖ, но не способно полностью их предотвратить [169]. У пациентов с идиопатической ФЖ, а также у пациентов с ФЖ и структурной патологией сердца триггерами являются ЖЭ, которые возникают в разных участках системы Пуркинье или в области ВТПЖ; их можно использовать в качестве мишеней для катетерной аблации [487, 605–609]. Катетерная аблация ЖЭ,

Таблица 53. Лечение идиопатической фибрилляции желудочков

Рекомендация	Класс ^а	Уровень ^б	Ссылка ^с
ИКД рекомендован всем пациентам, пережившим приступ идиопатической ФЖ	I	B	169, 604
Катетерная аблация ЖЭ, запускающих повторные приступы ФЖ и срабатывания ИКД, рекомендована всем пациентам при условии выполнения в специализированном центре	I	B	487, 605–608
Катетерная аблация ЖЭ, провоцирующих электрический шторм, рекомендована всем пациентам при условии выполнения в специализированном центре	I	B	487, 605–608

ЖЭ — желудочковая экстрасистола; ИКД — имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор; ФЖ — фибрилляция желудочков.

^а Класс рекомендации.

^б Уровень доказательности.

^с Ссылки на источник(и), подтверждающие рекомендацию.

запускающих повторные эпизоды ФЖ, показана пациентам с частыми приступами ФЖ, однако выполняется она преимущественно после эпизода ФЖ или электрического шторма с опорой на экстрасистолы во время процедуры. При отсутствии спонтанных ЖЭ перед процедурой следует выполнить 12-канальное холтеровское мониторирование, которое позволит оценить морфологию комплексов и предпринять попытку абляции по данным стимуляционного картирования.

Отдаленный успех процедуры, под которым понимают отсутствие ФЖ, полиморфной ЖТ или ВОС/ВСС, по прошествии более 5 лет наблюдается в 82% случаев [607, 609]. Всем больным идиопатической ФЖ показана установка ИКД, независимо от результатов катетерной абляции.

10.4. Двухнаправленная веретенообразная желудочковая тахикардия с коротким интервалом

ДВЖТ с коротким интервалом представляет редкий вариант полиморфной ЖТ неизвестной этиологии. Типичные изменения на ЭКГ при ДВЖТ заключаются в появлении неоднородной, но организованной электрической активности с прогрессивными изменениями морфологии, амплитуды и полярности. Для ДВЖТ с коротким интервалом характерен очень короткий интервал первой желудочковой экстрасистолы (< 300 мс), запускающей тахикардию. Это заболевание часто встречается у молодых людей с жалобами на обмороки неясной этиологии и с семейным анамнезом ВСС [610—612]. В большинстве случаев ДВЖТ трансформируется в ФЖ. Патогенетические механизмы этого заболевания еще не до конца понятны, однако есть данные о связи с дисбалансом вегетативной нервной системы [613]. Эффективное подавление аритмии у таких больных достигается только при внутривенном введе-

нии верапамила, но такое лечение не снижает риск ВСС [611, 612]. В связи с этим всем пациентам рекомендована установка ИКД [610]. При возврате ЖА, провоцируемой мономорфными ЖЭ, несмотря на медикаментозную терапию, рекомендуется катетерная абляция. Мишенью для абляции будут ЖЭ, запускающие ДВЖТ.

11. Воспалительные и ревматические поражения сердца и его клапанного аппарата

11.1. Миокардит

Миокардит является результатом инфекционного и/или аутоиммунного поражения миокарда, которое сопровождается активным воспалением и деструкцией кардиомиоцитов. Миокардит могут вызывать различные микроорганизмы, в том числе вирусы, бактерии (включая хламидии и риккетсии), грибы и простейшие, а также токсическое воздействие на миокард и реакции гиперчувствительности [630]. Самыми частыми возбудителями миокардита являются энтеровирусы (Коксаки В), аденовирусы, парвовирус В19 и вирус герпеса человека типа 6. Миокардит также может развиваться у больных с запущенной ВИЧ-инфекцией в результате кардиотоксических эффектов и клеточного апоптоза под влиянием вирусного гликопротеина 120, как следствие оппортунистических инфекций, аутоиммунного ответа, кардиотоксичности препаратов и, возможно, дефицита питательных веществ [630, 631].

Характерная гистологическая картина, подтверждающая диагноз миокардита, представлена сочетанием воспалительных клеток и некротизированных миоцитов. Согласно определению в от-

Таблица 54. Лечение двухнаправленной веретенообразной желудочковой тахикардии с коротким интервалом

Рекомендация	Класс ^а	Уровень ^б	Ссылка ^с
ИКД рекомендован всем пациентам с подтвержденным диагнозом ДВЖТ с коротким интервалом	I	B	610
Следует рассмотреть внутривенное введение верапамила для краткосрочного подавления/предотвращения электрического шторма или повторных разрядов ИКД	IIa	B	611, 612
Следует рассмотреть выполнение катетерной абляции для долгосрочного подавления/предотвращения электрического шторма или повторных разрядов ИКД	IIa	B	607

ДВЖТ — двухнаправленная веретенообразная желудочковая тахикардия; ИКД — имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор

^а Класс рекомендации.

^б Уровень доказательности.

^с Ссылки на источник(и), подтверждающие рекомендацию.

Таблица 55. Лечение желудочковых аритмий на фоне воспалительных заболеваний сердца

Рекомендация	Класс ^а	Уровень ^б	Ссылка ^с
Пациентов с угрожающими жизни устойчивыми желудочковыми тахикардиями и клиническим подозрением на миокардит рекомендуется направлять в специализированные центры, где возможны мониторинг гемодинамики, катетеризация сердца и эндомикардиальная биопсия, а также применение устройств механической поддержки сердечно-легочной деятельности и специфических методов лечения аритмий	I	C	614–617
Временный кардиостимулятор рекомендован пациентам с брадикардией и/или блокадой сердца, которые провоцируют ЖА во время острой фазы миокардита/панкардита	I	C	614, 615
Следует рассмотреть назначение антиаритмической терапии пациентам с симптомной неустойчивой или устойчивой ЖТ во время острой фазы миокардита	IIa	C	615
Установку ИКД или кардиостимулятора при воспалительных заболеваниях сердца следует рассматривать после разрешения острой фазы	IIa	C	614, 618
Следует рассмотреть применение ИКД у пациентов с устойчивой ЖТ и нарушениями гемодинамики после разрешения острой фазы, если ожидаемая продолжительность жизни составляет более одного года с хорошим функциональным статусом	IIa	C	11
Следует рассмотреть применение носимого дефибриллятора для поддержки в период выздоровления или до установки ИКД пациентам с воспалительными заболеваниями сердца и остаточной тяжелой дисфункцией ЛЖ и/или электрической нестабильностью желудочка	IIa	C	619, 620
Можно рассмотреть раннее применение ИКД у пациентов с гигантоклеточным миокардитом или саркоидозом, имеющих устойчивую ЖА с нарушением гемодинамики или переживших остановку сердца, учитывая плохой прогноз при данных заболеваниях, если ожидаемая продолжительность жизни составляет более одного года с хорошим функциональным статусом	IIb	C	621
Наличие персистирующей воспалительной инфильтрации миокарда по данным иммуногистохимического анализа и/или аномальных скоплений фиброзной ткани по данным МРТ после острого миокардита можно рассматривать как дополнительные маркеры высокого риска ВСС при воспалительных заболеваниях сердца	IIb	C	622

ВСС – внезапная сердечная смерть; ЖА – желудочковая аритмия; ЖТ – желудочковая тахикардия; ИКД – имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор; ЛЖ – левый желудочек; МРТ – магнитно-резонансная томография.

^а Класс рекомендации.

^б Уровень доказательности.

^с Ссылки на источник(и), подтверждающие рекомендацию.

чете ВОЗ, миокардит представляет собой воспалительное заболевание миокарда и подтверждается в соответствии с гистологическими, иммунологическими и иммуногистохимическими критериями [632]. В том же документе миокардит в сочетании с нарушением функции сердца обозначен как воспалительная кардиомиопатия, и оба определения используются в соответствующих рекомендациях ESC [614].

Золотым стандартом для диагностики миокардита является эндомикардиальная биопсия, особенно в случае угрожающего жизни течения заболевания. Все чаще в клинической практике используется МРТ, которая является чувствительным и неинвазивным методом подтверждения острого

миокардита, даже до выполнения эндомикардиальной биопсии. Пациентам с подозрением на миокардит для постановки диагноза в первую очередь выполняют ЭКГ в 12 отведениях, трансторакальную эхокардиографию и определяют концентрацию биомаркеров (в том числе тропонина), скорость оседания эритроцитов (СОЭ) и уровень С-реактивного белка. Диагноз миокардита устанавливают в соответствии с критериями, описанными Кафорио (Саforio) с соавт. [614].

В острой стадии миокардит может протекать без симптоматики или с неспецифическими симптомами. В зависимости от характера злокачественных аритмий, связанных с миокардитом, выделяют два разных клинических сценария:

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

11.1.1. Острый и молниеносный миокардит

Лечение острого миокардита осложняется возникновением сердечной недостаточности и потенциально смертельных аритмий. Для молниеносного миокардита характерна высокая смертность в остром периоде и высокий риск рефрактерных желудочковых тахикардий с угрозой для жизни больного. Пациентам, обратившимся с симптомами сердечной недостаточности, которые могут быть первым проявлением ДКМП, при подозрении на острый миокардит назначают общее поддерживающее лечение, ингибиторы АПФ и β -адреноблокаторы с целью нейрогормональной блокады и рекомендуют воздержаться от физических нагрузок. Прогрессивное нарушение движения сердечной стенки, ухудшение функции ЛЖ по данным эхокардиографии, стойкое повышение или колебания уровня сердечного тропонина, расширение комплекса QRS и частые эпизоды неустойчивой ЖА при остром миокардите могут предшествовать появлению устойчивых угрожающих жизни аритмий [615, 633].

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

Миокардит при болезни Лайма и дифтерии часто сопровождается блокадой различной степени, которая может провоцировать желудочковые тахикардии. Пациентам с острым миокардитом и симптомами блокады сердца рекомендована установка временного кардиостимулятора, как и в остальных случаях острой блокады сердца с клинической симптоматикой. Стимуляция также рекомендована пациентам с симптомной дисфункцией синусового узла или АВ-блокадой после перенесенного миокардита (как и в остальных случаях дисфункции синусового или предсердножелудочкового узла). При возникновении желудочковых тахикардий на фоне АВ-блокады тяжелой степени необходима также временная кардиостимуляция. Персистирующая АВ-блокада требует установки постоянного кардиостимулятора. Тем не менее при выборе кардиостимулятора или ИКД с функцией сердечной ресинхронизации или без нее учитывают наличие, степень и прогноз (вероятность прогрессирования или разрешения) дисфункции ЛЖ. В случае гигантоклеточного миокардита и саркоидоза, учитывая плохой

прогноз, следует рассматривать имплантацию стимулятора в более ранние сроки [617].

Молниеносный миокардит считается отдельной нозологической единицей с плохим краткосрочным и достаточно хорошим долгосрочным прогнозом. Рефрактерные устойчивые аритмии являются типичным осложнением молниеносного миокардита. По данным японского регистра краткосрочная выживаемость при молниеносном миокардите не превышает 58% [616, 634].

В одном исследовании у 2148 детей с острым миокардитом желудочковая тахикардия была самым частым вариантом устойчивой аритмии: 76% из 314 случаев аритмии за время болезни. Для пациентов с устойчивыми аритмиями отмечали очень высокий риск остановки сердца, необходимости механической поддержки кровообращения и/или смертельного исхода по сравнению с другими пациентами без аритмии (ОШ 5,5 [95% ДИ 3,9, 7,4], $p < 0,001$) [617].

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

Интересен тот факт, что у взрослых, перенесших острый миокардит, отдаленный прогноз лучше для молниеносной формы, чем для немолниеносного миокардита, как показало одно ретроспективное исследование. Через 11 лет наблюдения 93% пациентов, перенесших молниеносный миокардит, выжили без трансплантации сердца, по сравнению с 45% пациентов с немолниеносной формой [635].

При остром и молниеносном миокардите в дополнение к медикаментозной терапии рекомендуется агрессивная поддержка гемодинамики с помощью чрескожной системы сердечно-легочной поддержки или внутриаортальной баллонной контрпульсации, чтобы сохранить жизнь пациента в тяжелой, но преодолимую острую фазу заболевания. Переход к чрескожной системе сердечно-легочной поддержки необходим в том случае, если рефрактерная ЖТ или ФЖ не отвечает на несколько попыток дефибрилляции (от трех до пяти) [615].

Связь между недиагностированным миокардитом и ВСС подтверждается результатами патологоанатомического исследования: среди жертв ВСС молодого возраста посмертный диагноз миокардита был установлен в 8,6—44% случаев [636—640].

Информации о причинах ВСС при миокардите немного. Есть сообщение о внезапной смерти

5 из 15 молодых шведских профессиональных спортсменов (спортивное ориентирование) в связи с хламидиозной инфекцией (*Chlamydia myocarditis*); диагноз был подтвержден после выделения хламидийной РНК из сердечных тканей погибших [640].

Установку ИКД откладывают до разрешения острой фазы миокардита. Поскольку в это время миокардит уже может полностью разрешиться, показания к ИКД и временные рамки остаются спорными, даже после острой фазы заболевания. Перспективный метод лечения ЖТ и ФЖ на фоне миокардита, который позволяет преодолеть критический период и дождаться полного выздоровления, заключается в применении носимого кардиовертера-дефибриллятора [610, 620]. При злокачественной ЖА или блокаде сердца при гигантоклеточном миокардите или саркоидозе сердца может потребоваться установка ИКД в раннем периоде, учитывая высокий риск аритмической смерти и потребности в трансплантации сердца [621].

11.1.2. Миокардит с последующей кардиомиопатией

По данным больших проспективных исследований, миокардит является причиной 10% случаев ДКМП. Постмиокардитическая кардиомиопатия играет существенную роль в патогенезе ДКМП, что связано с плохим прогнозом. В исследованиях с длительным наблюдением за пациентами, перенесшими острый миокардит, ДКМП развивалась в 21% случаев [641].

С другой стороны, у двух третей пациентов с «идиопатической» дисфункцией ЛЖ был выявлен вирусный генотип в миокарде. Персистирующие вирусные инфекции сердца могут быть основной причиной прогрессивной дисфункции ЛЖ у пациентов с ДКМП и с подозрением на перенесенный ранее миокардит [642]. Однако это предположение не было подтверждено в исследовании Kindermann с соавт. [618], которое показало связь между наличием воспалительных инфильтратов в миокарде по данным иммуногистохимии и увеличением риска сердечной смерти или потребности в трансплантации сердца в три раза и более. За 5 лет наблюдения 61% пациентов с III или IV ФК (NYHA) с положительными результатами иммуногистохимического анализа, не получавшие лечения β-адреноблокаторами, умерли или перенесли трансплантацию сердца [618].

У пациентов с подтвержденной устойчивой ЖТ неясной этиологии, сопровождающейся клинической симптоматикой, также следует исключить диагноз миокардита. МРТ у таких пациентов может показать аномальные участки фиброзной ткани в толще миокарда, чаще всего в субэпикардиальной и интрамуральной зонах. Так, в когорте 405 пациентов с подозрением на миокардит, у всех пациентов, которые внезапно умерли, либо были реанимированы после ВСС, либо перенесли разряд ИКД, отмечались изменения на МРТ сердца [622]. Недавно был описан успешный опыт радиочастотной катетерной абляции

эпикардиальных аритмогенных очагов при миокардите [643].

Медикаментозная терапия аритмий при воспалительных заболеваниях сердца не имеет каких-либо особенностей. Лечение аритмий вне острой фазы проводится в соответствии с современными клиническими рекомендациями по лечению аритмий при ХСН [11]. Показания к ИКД при воспалительной кардиомиопатии такие же, как и при неишемической ДКМП. Вторичная профилактика ВСС с помощью ИКД у больных миокардитом рекомендуется после эпизода остановки сердца по причине ФЖ или после эпизода симптомной ЖТ. СРТ-Д рекомендуется в качестве первичной профилактики пациентам с нарушением функции ЛЖ (ФВЛЖ < 35%) и блокадой левой ножки при II—IV ФК (NYHA) [11]. Применение ИКД/СРТ-Д в раннем периоде не рекомендуется, поскольку функция ЛЖ при воспалительной кардиомиопатии может со временем улучшиться в соответствии с естественным течением заболевания и/или на фоне оптимальной терапии ХСН.

11.2. Эндокардит

Появление ЖА у больных инфекционным эндокардитом свидетельствует об очень плохом прогнозе [644]. Однако каких-либо специальных рекомендаций по лечению аритмий в этой группе пациентов нет. Формирование абсцесса в области фиброзного кольца клапана (чаще аортального, реже митрального) может привести к блокаде сердца первой или второй степени. При первом эпизоде блокады сердца у больного эндокардитом следует сразу исключить абсцесс сердца. Острое нарушение гемодинамики в связи с остро возникшей аортальной регургитацией на фоне эндокардита может привести к устойчивой ЖТ и является показанием к раннему хирургическому вмешательству [626].

11.3. Ревматическое поражение сердца

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

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

11.4. Перикардит

ВОС/ВСС может развиваться на фоне перикардита в связи с различными патологическими механизмами, включая констриктивные и рестриктивные измене-

ния в результате травмы, воспаления, новообразований или инфекций. Тем не менее на сегодняшний день нет данных о связи специфических ЖА с поражением перикарда. Более того, ВОС/ВСС у таких больных чаще развивается по причине гемодинамических изменений, но не аритмии.

11.5. Саркоидоз сердца

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

Исследования с вольтажным картированием позволили установить распространенные и сливающиеся рубцовые изменения ткани ПЖ, преимущественно эпикардиальной локализации. Рубцовые изменения в ЛЖ имели очаговый характер с локализацией в базальной части перегородки, по передней стенке и около клапанов. Такой субстрат может поддерживать большое число циклов риентри.

Катетерная абляция в сочетании с антиаритмическими препаратами является эффективной паллиативной процедурой и в большинстве случаев позволяет устранить электрический шторм и одну или несколько индуцируемых ЖТ, однако нередко отмечается рецидив аритмии, в связи с чем таким пациентам рекомендуется имплантация ИКД [645, 646].

11.6. Поражение клапанов сердца

Поражение клапанов сердца предрасполагает к развитию ЖА, в том числе после хирургической коррекции клапанного порока. Причинами сложных желудочковых тахикардий, которые могут привести к устойчивой ЖТ или ВСС, у таких пациентов являются

увеличение массы миокарда, дилатация желудочка и растяжение его стенки, а также субэндокардиальная ишемия в отсутствие ИБС, наряду с хроническим поражением миокарда и ятрогенным фиброзом после хирургического вмешательства [627]. Дополнительным злокачественным субстратом аритмий могут быть частые сопутствующие органические заболевания сердца, главным образом ИБС и ХСН.

В прошлом некоторые авторы указывали на повышенную частоту развития НУЖТ у больных с поражением аортального и митрального клапана [647, 648]. В ранних исследованиях естественного течения заболеваний клапанов сердца частота внезапной смерти у взрослых больных аортальным стенозом достигала 15—20% при среднем возрасте 60 лет. Среди пациентов с наличием симптомов, не получивших хирургического лечения, распространенность внезапной смерти составляет до 34% [649, 650]. В одном исследовании у пациентов с тяжелой митральной регургитацией, не прошедших хирургического лечения, 60% всех сердечных смертей имели внезапный характер [651].

Исследование у 348 пациентов с митральной регургитацией, связанной с пролапсом створок, показало, что внезапная смерть в этой популяции пожилых больных, получающих консервативное лечение, встречается не так редко. Устранение этого типа митральной регургитации сопровождается уменьшением частоты внезапной смерти, что свидетельствует в пользу ранней реконструкции клапана, перед выполнением которой следует исключить сопутствующую ИБС [652]. Если после устранения митральной регургитации у больного возникает более двух эпизодов НУЖТ при суточном мониторинге, это является прогностическим фактором риска внезапной смерти в течение 9 лет [653]. Общая частота ВСС у пациентов с протезированными клапанами колеблется в больших пределах, от 15 до 30%, и годовой риск состав-

Таблица 56. Лечение желудочковых аритмий при поражении клапанов сердца

Рекомендация	Класс ^а	Уровень ^б	Ссылка ^с
ИКД рекомендован пациентам с заболеваниями клапанов сердца, которые после хирургической реконструкции клапана имеют показания к первичной или вторичной профилактике ВСС	I	C	623–625
Хирургическая коррекция острой аортальной регургитации, возникшей на фоне эндокардита и сопровождающейся устойчивой ЖТ, рекомендована при отсутствии противопоказаний к такому методу лечения	I	C	626, 627
Следует рассмотреть выполнение ЭФИ с катетерной абляцией пациентам, у которых после операции на клапане сердца появилась ЖТ, с целью выявления и устранения ЖТ с циркуляцией возбуждения по ножкам пучка Гиса	IIa	C	628, 629

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

^а Класс рекомендации.

^б Уровень доказательности.

^с Ссылки на источник(и), подтверждающие рекомендацию.

ляет 0,2—0,9% [654]. В большой серии из 1533 пациентов, которым протезировали аортальный или митральный клапан, 6% смертей были вызваны аритмиями [655]. В другом исследовании, проводившемся в США, на долю внезапной смерти приходилось 23% от всех смертей после протезирования митрального клапана и 16% после протезирования аортального клапана [656, 657].

Исследование Martinez-Rubio с соавт. [628] показало, что индукция ЖТ в сочетании с объемной перегрузкой ЛЖ является прогностическим фактором злокачественных аритмических событий у пациентов с ЖТ, ФЖ или обмороками. ЭФИ может дать важную информацию для пациентов, у которых после операции на клапане сердца появилась ЖТ. В 30% случаев ЖТ, развивавшаяся преимущественно в течение 1 месяца после операции, была связана с циркуляцией возбуждения по ножкам пучка Гиса; такая аритмия хорошо поддается лечению с помощью катетерной аблации [629].

Поражение клапанов сердца, по всей вероятности, является главной причиной около 7% обращений для установки ИКД с целью вторичной профилактики [623]. В этом одноцентровом исследовании у 31 пациента с поражением клапанов сердца и злокачественными желудочковыми тахикардиями отмечался благоприятный исход под защитой ИКД. Выживаемость таких пациентов была не хуже, чем у пациентов с ИБС, и лучше, чем у пациентов с ДКМП [623]. По данным Yang с соавт. [624], пациенты с поражением клапанов сердца и остаточной дисфункцией ЛЖ после операции на клапане, которым был установлен ИКД для первичной профилактики, с учетом индивидуальных особенностей, имели такую же общую выживаемость и выживаемость от аритмий, как и пациенты с ишемической кардиомиопатией.

Недавно было показано, что для пациентов с поражением клапанов сердца, которым устанавливают

ИКД с целью первичной или вторичной профилактики ВСС, характерны такая же частота обоснованных срабатываний ИКД и такие же показатели смертности, что и для пациентов с ИБС или ДКМП [625].

12. Риск аритмий в отдельных популяциях

12.1. Пациенты с психическими заболеваниями

12.1.1. Эпидемиология

Риск внезапной смерти у больных шизофренией, нервно-психической анорексией и другими психическими заболеваниями выше, чем можно было бы предположить [664]. Это может быть связано как с самими психическими заболеваниями, так и с их лечением. Например, у больных шизофренией риск ВСС в три раза выше, чем в общей популяции [665]. Более того, некоторые нейролептики и антидепрессанты также увеличивают риск ЖА и ВСС [660], в основе чего, как принято считать, лежит ДВЖТ [666].

Rau с соавт. [667] изучали связь между лечением нейролептиками (в основном типичными нейролептиками) и внезапной смертью на выборке свыше 480 000 пациентов; они описали дозозависимый эффект с повышением риска у пациентов с сердечно-сосудистыми заболеваниями. В другом недавнем исследовании тех же авторов был показан аналогичный дозозависимый эффект для атипичных нейролептиков на достаточно большой выборке.

В исследовании Wu с соавт. [660] у 17 718 пациентов с впервые выявленной ЖА и/или с ВСС оценивали влияние нейролептиков на риск ЖА/ВСС. Лечение нейролептиками сопровождалось повышением риска ЖА и/или ВСС в 1,53 раза (95% ДИ 1,38, 1,70;

Таблица 57. Риск аритмий при психических заболеваниях

Рекомендация	Класс ^а	Уровень ^б	Ссылка ^с
Рекомендуется изменение дозы или отмена препарата с аритмогенным действием, если после начала лечения нейролептиком интервал QTc превышает 500 мс или вырос более чем на 60 мс в сравнении с исходным	I	C	658
Во время лечения нейролептиками рекомендуется постоянный контроль концентрации калия в плазме крови, чтобы избежать гипокалиемии	I	C	659
Рекомендуется не назначать более одного препарата, вызывающего удлинение интервала QT	I	C	660, 661
Следует рассмотреть возможность оценки интервала QT до начала лечения и при изменении дозы нейролептика	IIa	C	659, 662, 663

QTc — скорректированный интервал QT.

^а Класс рекомендации.

^б Уровень доказательности.

^с Ссылки на источник(и), подтверждающие рекомендацию.

$p < 0,005$), причем максимальный риск отмечался для нейролептиков, вызывающих блокаду калиевых HERG-каналов.

12.1.2. Диагностика

При лечении трициклическими антидепрессантами отмечают большее увеличение QTc и более частое развитие ДВЖТ, чем при лечении ингибиторами обратного захвата серотонина. Эти нарушения часто связаны с тяжелой блокадой натриевых каналов и исходными факторами риска, включая наличие аритмий в анамнезе, нарушение функции ЛЖ, прием дигоксина и гипокалиемию (на фоне приема диуретиков) [659, 663, 669, 670]. Следует обращать внимание на возможные эффекты других препаратов, даже если не доказано, что они удлиняют интервал QT.

12.1.3. Лечение

Рекомендуется оценка кардиологического риска, а при обнаружении каких-либо отклонений — консультация кардиолога. После начала лечения оценивают работу сердца и, если обнаруживают удлинение интервала QTc > 500 мс или новые симптомы со стороны сердца, назначенное лечение пересматривают [662]. Следует избегать назначения дополнительных препаратов, влияющих на метаболизм уже назначенного препарата, способного удлинять интервал QT. Важно знать обо всех лекарственных препаратах, которые принимает пациент, включая безрецептурные средства [662].

12.2. Пациенты с неврологическими заболеваниями

12.2.1. Внезапная необъяснимая смерть при эпилепсии

Внезапная необъяснимая смерть при эпилепсии (ВНСЭ) — смерть больного эпилепсией, не связанная с несчастным случаем. В большинстве случаев ВНСЭ наступает в ночное время или в период сна, без свидетелей [671]. Основными факторами риска ВНСЭ являются частые судорожные припадки, особенно генерализованные тонико-клонические припадки [672—681].

Всем больным эпилепсией показан ЭКГ-скрининг для исключения других заболеваний, которые могут напоминать эпилепсию. Кроме того, сама эпилепсия может быть связана с неврологической каналопатией, при которой возможна связь между нарушениями функции ионных каналов в головном мозге и сердца [679, 682—685]. Самый эффективный способ профилактики ВНСЭ — максимальный контроль судорожной активности.

12.2.2. Нервно-мышечные заболевания

Мышечные дистрофии — группа наследственных заболеваний, при которых поражается попереч-

но-полосатая мускулатура и сердечная мышца. Поражение сердца протекает по типу дегенеративного процесса с фиброзом и жировым замещением миокарда [687] и чаще всего проявляется в виде дилатационной кардиомиопатии и нарушений проведения, которые могут сочетаться друг с другом. Качество и продолжительность жизни при всех мышечных дистрофиях зависят от поражения дыхательных мышц, которое следует учитывать при выборе методов профилактики.

Поражение сердца часто отмечается при мышечных дистрофиях Дюшенна и Беккера, миотонической дистрофии 1-го типа (болезнь Штейнерта), мышечной дистрофии Эмери—Дрейфуса и конечностно-поясной дистрофии 1В типа [687]. У больных с мышечными дистрофиями Дюшенна и Беккера достаточно часто развивается дилатационная кардиомиопатия [687]. Аритмии (желудочковая экстрасистолия и НУЖТ) и нарушения проведения появляются уже после развития дилатационной кардиомиопатии, поэтому их лечение производится по тем же принципам, что и у больных ДКМП. Внезапная смерть при мышечной дистрофии Дюшенна наступает чаще всего при сочетании дыхательной и сердечной недостаточности. Нет точной информации о том, в каком проценте случаев смерть наступает от аритмии, однако ЖА и внезапная смерть при этих нервно-мышечных заболеваниях наблюдаются с той же частотой, что и среди пациентов с неишемической дилатационной кардиомиопатией. Профилактическое применение ИКД подчиняется тем же принципам, что и при других формах дилатационной кардиомиопатии [687].

Миотоническая дистрофия 1-го типа (болезнь Штейнерта) проявляется нарушениями проведения, часто с необходимостью кардиостимуляции, и в некоторых случаях — дилатационной кардиомиопатией. Треть всех смертей при этом заболевании носит внезапный или неожиданный характер [687]. Обзор результатов 18 исследований с общей выборкой 1828 пациентов, выполненный Petri с соавт. [688], показал развитие АВ-блокады 1-й степени почти у 30% пациентов, длительность QRS > 120 мс у 20% пациентов, частые ЖЭ у 15% и НУЖТ у 4%. Систолическую дисфункцию ЛЖ отмечали у 7,2% пациентов, ФП или трепетание предсердий — у 5% пациентов. Учитывая высокую частоту нарушений проведения, предполагали, что основной причиной ВСС при болезни Штейнерта является прогрессирующее нарушение проведения. Однако случаи внезапной смерти среди пациентов с кардиостимулятором [694] и эпизоды спонтанной или индуцируемой ЖТ указывают на то, что часть внезапных смертей в этой группе больных связана с ЖА.

Lallemant с соавт. [689] в своем исследовании у пациентов с болезнью Штейнерта выполняли эндокардиальное измерение интервала HV и показали, что в течение 5 лет после появления первичных

Таблица 58. Риск аритмий при нервно-мышечных заболеваниях

Рекомендация	Класс ^a	Уровень ^b	Ссылка ^c
Всем пациентам с мышечными дистрофиями рекомендуется ежегодное обследование, даже в латентный период заболевания при отсутствии клинической симптоматики и изменений на ЭКГ	I	B	686–689
Пациентам с нейромышечными заболеваниями и сопутствующими ЖА рекомендуется такое же лечение, как и пациентам с ЖА без нейромышечных заболеваний	I	C	Мнение экспертов, участвовавших в подготовке данных рекомендаций
Имплантация постоянного кардиостимулятора рекомендуется пациентам с нейромышечными заболеваниями и АВ-блокадой 3-й степени или тяжелой АВ-блокадой 2-й степени на любом анатомическом уровне	I	B	690
Можно рассмотреть имплантацию постоянного кардиостимулятора у пациентов с миотонической дистрофией 1-го типа (болезнь Штейнерта), синдромом Кернса–Сейра или конечностно-поясной дистрофией при АВ-блокаде любой степени (включая 1-ю степень) с учетом риска быстрого прогрессирования	IIb	B	687, 690–693
Можно рассмотреть применение ИКД у пациентов с миотонической дистрофией 1-го типа (болезнь Штейнерта), мышечной дистрофией Эмери–Дрейфуса и конечностно-поясной дистрофией 1В типа при наличии показаний к стимуляции и признаков желудочковых аритмий	IIb	B	79, 690, 693–695

AB – атриовентрикулярный; ЖА – желудочковая аритмия; ИКД – имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор; ЭКГ – электрокардиограмма.

^a Класс рекомендации.

^b Уровень доказательности.

^c Ссылки на источник(и), подтверждающие рекомендацию.

нарушений проведения к ним присоединяется удлинение инфрагисового проведения. Исследование Laurent с соавт. [694] также подтвердило, что удлинение интервала HV > 70 мс по данным эндокардиального ЭФИ является прогностическим фактором полной АВ-блокады в течение 6 лет. Groh с соавт. [690] обследовали 406 взрослых пациентов с миотонической дистрофией 1-го типа, подтвержденной генетически, и показали, что тяжесть АВ-блокады и/или нарушений внутрижелудочкового проведения, а также возникновение предсердных аритмий являются независимыми факторами риска внезапной смерти. В исследовании Wahbi с соавт. [693] выполнение ЭФИ с последующей имплантацией кардиостимулятора пациентам с интервалом HV > 70 мс позволяло снизить частоту смертельных исходов по сравнению с пациентами на ЭКГ-мониторинге.

При мышечной дистрофии Эмери–Дрейфуса и конечностно-поясной дистрофии 1В типа, связанной с мутациями в генах ламина А или С, на долю внезапной смерти приходится 30% от всех смертельных случаев [79].

Некоторые исследования больных дистрофиями с двойной мутацией гена ламина А/С позволили сделать предположение, что развитие АВ-блокады говорит о плохом исходе и что одной кардиостимуляции недостаточно для профилактики ВСС, поддерживая

тем самым профилактическое применение ИКД, но не кардиостимуляторов у больных с поражением сердца [695]. Факторами риска внезапной смерти и неэффективности ИКД являются неустойчивая ЖТ, ФВЛЖ < 45%, мужской пол и не-миссенс мутации ламина А или С [79]. Лечение редкого варианта X-сцепленной рецессивной мышечной дистрофии Эмери–Дрейфуса, связанной с мутациями в гене эмерина, представляет некоторые сложности в связи с недостатком клинических данных. При отсутствии генспецифичной информации для лечения таких больных целесообразно использовать те же рекомендации, что и для лечения больных с доминантным вариантом мышечной дистрофии Эмери–Дрейфуса [687,692].

12.3. Беременность

12.3.1. Аритмии, не связанные с послеродовой кардиомиопатией

12.3.1.1. Эпидемиология

Беременность связана со значительным риском у женщин со структурной патологией сердца [696, 700–702]. У женщин с врожденным синдромом удлиненного интервала QT отмечают существенное повышение риска сердечных событий в послеродовом

Таблица 59. Риск аритмий во время беременности

Рекомендация	Класс ^а	Уровень ^б	Ссылка ^с
Лечение β-адреноблокаторами рекомендуется во время беременности и в послеродовом периоде пациенткам с синдромом удлиненного интервала QT или КПЖТ	I	C	Мнение экспертов, участвовавших в подготовке данных рекомендаций 696, 697
Назначение метопролола, пропранолола или верапамила внутрь рекомендуется для длительной терапии идиопатической устойчивой ЖТ	I	C	696, 698
Экстренная электрическая кардиоверсия рекомендуется при устойчивой ЖТ, особенно с нарушением гемодинамики	I	C	696, 698
При наличии соответствующих показаний следует рассмотреть имплантацию ИКД во время беременности	IIa	C	Мнение экспертов, участвовавших в подготовке данных рекомендаций 696
Следует рассмотреть внутривенное введение соталола или прокаинамида для экстренной конверсии мономорфной устойчивой ЖТ без нарушений гемодинамики	IIa	C	696
Следует рассмотреть внутривенное введение амиодарона для экстренной конверсии мономорфной устойчивой ЖТ с нарушением гемодинамики, рефрактерной к электрической кардиоверсии или не отвечающей на медикаментозную терапию	IIa	C	696, 698, 699
Можно рассмотреть выполнение катетерной аблации для лечения рефрактерных к медикаментозной терапии и плохо переносимых тахикардий	IIb	C	696

ЖТ – желудочковая тахикардия; ИКД – имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор; КПЖТ – Катехоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия.

^а Класс рекомендации.

^б Уровень доказательности.

^с Ссылки на источник(и), подтверждающие рекомендацию.

периоде (в течение 40 недель после родов), в связи с чем им необходимы β-адреноблокаторы во время беременности и в послеродовом периоде [697, 703]. У женщин с синдромом Бругада беременность, роды и послеродовый период обычно проходят без дополнительных рисков [704, 705].

12.3.1.2. Диагностика

Повышенная частота сердечных сокращений может быть обусловлена синусовой тахикардией, предсердными или желудочковыми экстрасистолами, однако в большинстве случаев они не являются прогностически неблагоприятными [698, 706—709]. У многих больных пароксизмальной наджелудочковой тахикардией во время беременности наблюдается ее ухудшение с появлением симптоматики. Во время беременности также может возникать первый эпизод ЖТ [698, 706—709], что связано с повышением уровня катехоламинов [710]. Риск повторной ЖТ выше у пациенток

с ЖТ в анамнезе и структурной патологией сердца [697, 711, 712].

12.3.1.3. Лечение

При выявлении доброкачественной аритмии пациентку стоит в первую очередь успокоить и рекомендовать воздержаться от стимулирующих веществ, таких как кофеин, табак и алкоголь. По поводу симптомных тахиаритмий выполняют катетерную аблацию до зачатия, если беременность планируется заранее. Если необходима медикаментозная терапия, препараты назначают по возможности на поздних сроках беременности и в минимальной эффективной дозе.

Аритмии во время беременности при отсутствии у пациентки структурной патологии сердца обычно хорошо отвечают на лечение β-адреноблокаторами [696, 713, 714]. Если β-адреноблокаторы оказались неэффективны, можно назначить соталол или блокаторы натриевых каналов (класс IC).

Медикаментозная терапия в первом триместре связана с высоким риском тератогенных эффектов, на более поздних сроках — с нежелательным влиянием на рост и развитие плода, а также с повышенным риском проаритмического действия. Управление по контролю за пищевыми продуктами и лекарственными средствами США (FDA) выделяет пять категорий, описывающих применение антиаритмических препаратов во время беременности [715]:

1. Категория А: контролируемые исследования не выявили дополнительных рисков (в эту категорию не попадает ни один антиаритмический препарат).
2. Категория В: очень малая вероятность вредного воздействия на плод (соталол, лидокаин).
3. Категория С: возможная польза лечения перевешивает его риск (хинидин, аденозин, метопролол, пропранолол, верапамил, дилтиазем, дигоксин, флекаинид, пропafenон).
4. Категория D: исследования подтверждают риски для плода (фенитоин, амиодарон).
5. Категория X: противопоказано во время беременности.

Для лечения идиопатической ЖТ из ВТПЖ назначают верапамил или β-адреноблокаторы (метопролол или соталол) с целью профилактики, если ЖТ сопровождается тяжелой симптоматикой или нарушением гемодинамики. В случае идиопатической левожелудочковой фасцикулярной тахикардии лечение β-адреноблокаторами обычно неэффективно, в связи с чем таким пациенткам назначают верапамил. В основе механизма развития этого вида тахикардии лежит медленное проникновение кальция в частично деполаризованные волокна Пуркинье. Если тахикардия рефрактерна к медикаментозной терапии или плохо переносится, может потребоваться катетерная абляция. У пациенток с ИКД возможна нормальная беременность без каких-либо осложнений для плода [716—718]. Если показания к ИКД возникают во время беременности, можно использовать подкожный ИКД, чтобы избежать флюороскопии;

однако следует учитывать, что опыт применения этих устройств у беременных ограничен.

12.3.2. Аритмии, связанные с послеродовой кардиомиопатией

Послеродовая (перипартальная) кардиомиопатия характеризуется развитием систолической дисфункции ЛЖ и сердечной недостаточности на поздних сроках беременности или в течение нескольких месяцев после родов [721]. Причина послеродовой кардиомиопатии неясна, однако предполагается определенная роль инфекционных, воспалительных и аутоиммунных факторов [722]. Частота развития составляет 50 случаев на 100 000 живорожденных детей [723]. Смертность в связи с послеродовой кардиомиопатией в США колеблется от 6 до 10% [724]. Согласно последним исследованиям, послеродовая кардиомиопатия может быть проявлением семейной ДКМП, связанной с генными мутациями [725].

Послеродовая кардиомиопатия обычно проявляется в виде сердечной недостаточности на фоне систолической дисфункции ЛЖ на поздних сроках беременности или в течение нескольких месяцев после родов. При этом может не наблюдаться дилатации ЛЖ, но фракция выброса практически всегда снижена (< 45%) [719]. Согласно последнему определению послеродовой кардиомиопатии, временные рамки развития заболевания достаточно размыты [726]. Результатом послеродовой кардиомиопатии могут быть сложные ЖА и внезапная остановка сердца. У всех пациенток с впервые возникшей ЖТ в последние 6 недель беременности или в раннем послеродовом периоде следует исключить послеродовую кардиомиопатию [727].

К пациенткам с послеродовой кардиомиопатией применимы стандартные рекомендации по лечению острой сердечной недостаточности [10]. Во время беременности противопоказаны ингибиторы АПФ, БРА и ингибиторы ренина [720, 728]. Бета-адреноблокаторы показаны всем больным сердечной недостаточностью при условии их нормальной переносимости; предпочтение отдают препаратам, которые

Таблица 60. Лечение аритмий, связанных с послеродовой кардиомиопатией

Рекомендация	Класс ^а	Уровень ^б	Ссылка ^с
Электрическая кардиоверсия или дефибрилляция рекомендована во время беременности при развитии ЖТ или ФЖ с нарушением гемодинамики	I	B	719
Беременным женщинам рекомендовано стандартное лечение ХСН, за исключением препаратов, которые противопоказаны во время беременности (ингибиторы АПФ, БРА и ингибиторы ренина)	I	C	719, 720

АПФ — ангиотензинпревращающий фермент; БРА — блокатор рецепторов ангиотензина II; ЖТ — желудочковая тахикардия; ФЖ — фибрилляция желудочков; ХСН — хроническая сердечная недостаточность.

^а Класс рекомендации.

^б Уровень доказательности.

^с Ссылки на источник(и), подтверждающие рекомендацию.

блокируют преимущественно β_1 -адренорецепторы (например, метопролол). Атенолол таким пациентам не рекомендован [729], так же как и АМР [730]. При развитии угрожающих жизни желудочковых тахикардий прибегают к электрической кардиоверсии. Применение ИКД у пациенток с ЖА или низкой фракцией выброса следует стандартным рекомендациям. При этом следует учитывать высокую частоту (50%) спонтанного разрешения дилатационной кардиомиопатии после родов [731].

12.4. Синдром внезапной смерти младенцев (СВСМ)

Под синдромом внезапной смерти младенцев (СВСМ) понимают неожиданную ненасильственную смерть внешне здорового ребенка первого года жизни, при которой отсутствуют адекватные для объяснения причины смерти данные анамнеза и патоморфологического исследования. ВОЗ признала СВСМ значимой проблемой в 1974 г., тогда же в США началась регистрация случаев внезапной, неожиданной смерти детей первого года жизни. В настоящее время СВСМ признан одной из ведущих причин постнеонатальной младенческой смертности в большинстве промышленно развитых стран мира [732, 733].

В Международной классификации болезней X пересмотра данный синдром обозначен как «внезапная смерть грудного ребенка» под рубрикой R 95 в разделе «неизвестные причины смерти». Диагноз СВСМ ставится методом исключения всех возможных причин смерти после тщательно проведенной аутопсии, исследования обстоятельств смерти и соответствующей медицинской документации. В России СВСМ начал регистрироваться с 1999 г.

Основными и наиболее стабильными характеристиками СВСМ являются: наступление смерти во сне и, преимущественно, в положении на животе; пик случаев СВСМ в возрастном диапазоне 2—4 мес; повышение частоты встречаемости у недоношенных и детей с низкой массой тела при рождении, а также у мальчиков (60%); предшествующие симптомы легкой респираторной инфекции [734].

Выделяют три основные группы детей, относящихся к группе высокого риска по развитию СВСМ:

- недоношенные дети с массой тела при рождении менее 2000 г;
- дети, перенесшие очевидные жизнеугрожающие состояния;
- сибсы жертв СВСМ.

12.4.1. Патофизиологические механизмы СВСМ

Возможные механизмы танатогенеза СВСМ на сегодняшний день продолжают оставаться предметом интенсивного изучения. Несомненным является острое витальное нарушение основных функций жизнедеятельности организма у ребенка с выраженной дезадаптацией в постнатальном периоде [734, 735].

В 1994 г. в результате многочисленных исследований, посвященных проблеме СВСМ, была предложена модель тройного риска [736]. Согласно данной модели, в патогенезе синдрома основную роль играет взаимодействие нескольких факторов. Основным фактором является исходная морфофункциональная незрелость, определяющая уязвимость младенца к воздействию неблагоприятных факторов внешней среды. Следующим по важности фактором служит критический период развития, которым на первом году жизни является возраст 2—4 месяца. И последний фактор — это экзогенный стрессор, ведущий к нарушению гомеостаза, и в качестве такого стрессора может выступать асфиксия.

На сегодняшний день гипотеза кардиореспираторных нарушений доминирует в исследовании. Клинические наблюдения, анализ сердечного ритма и дыхания у детей, впоследствии умерших от СВСМ, а также исследования на животных свидетельствуют о роли кардиореспираторных нарушений в патогенезе СВСМ. В связи с этим на сегодняшний день наиболее актуальными являются респираторная и кардиальная гипотезы.

В основе респираторной гипотезы лежит нарушение автономной регуляции дыхательной деятельности [737]. Респираторный механизм развития СВСМ включает несколько этапов: жизнеугрожающее событие, возникающее во сне; несовершенная arousal-реакция, при которой повышение в крови уровня углекислого газа и снижение уровня кислорода не только не стимулирует, но и еще больше угнетает дыхательный центр; прогрессирующая асфиксия, приводящая к потере сознания, арефлексии и развитию гипоксической комы.

Кардиогенные механизмы танатогенеза при СВСМ в первую очередь ассоциируются с развитием жизнеугрожающей аритмии [738]. В исследовании кардиогенных механизмов СВСМ большое внимание уделяется удлинению интервала QT (СУИQT) как основного механизма, способствующего развитию жизнеугрожающей аритмии. Schwartz с соавт. исследовали молекулярно-генетические механизмы, ответственные за развитие СУИQT, и их возможное участие в патогенезе внезапной смерти при СВСМ [739]. Особое внимание при этом уделяется мутации гена SCN5A, ответственной за нарушение функции натриевых каналов. Выявлено, что 50% детей, в дальнейшем погибших от СВСМ, имели на первой неделе жизни более высокие значения интервала QT (> 440 мс). При этом у родителей новорожденных регистрировались абсолютно нормальные значения данного показателя на ЭКГ. Таким образом, была продемонстрирована как возможность возникновения спонтанной мутации *de novo* у новорожденных, так и вероятность наличия у детей, в дальнейшем погибших от СВСМ, наследственного СУИQT с низкой пенетрантностью. Наиболее часто встречаются мутации гена SCN5A, но также могут встречаться мутации генов KCNQ1 и

Таблица 61. Рекомендации по профилактике синдрома внезапной детской смертности

Рекомендация	Класс ^a	Уровень ^b	Ссылка ^c
Укладывать детей первого года жизни спать только на спине, на жесткой поверхности Ребенок должен спать в отдельной кроватке, но в комнате с родителями Избегать перегревания, воздействия табачного дыма Сохранять естественное вскармливание как можно дольше Максимально тесный тактильный контакт матери с ребенком Исключить алкоголь и другие нерекомендованные препараты во время беременности и грудного вскармливания Предлагать ребенку первого года жизни соску во время дневного и ночного сна Своевременная иммунизация согласно прививочному календарю Перемещать детей из автомобильных кресел, колясок, детских качалок и переносок, если они там заснули, с целью уменьшения риска развития гастроэзофагального рефлюкса	I	C	Мнение экспертов, участвовавших в подготовке данных рекомендаций

^a Класс рекомендации.

^b Уровень доказательности.

^c Ссылки на источник(и), подтверждающие рекомендацию.

KCNH2. Спонтанные *de novo* мутации данных генов, определяющие нарушения функции ионных каналов в кардиомиоцитах, могут лежать в основе развития жизнеугрожающей аритмии и явиться причиной внезапной смерти при СВСМ. СУИQT был обнаружен у 9% жертв СВСМ [739].

Причиной смерти при СВСМ могут являться генетически детерминированные летальные сердечные каналопатии с преимущественным поражением натриевых каналов. При изучении четырех основных генов, кодирующих бета-субъединицу натриевого канала, выявлены редкие мутации генов beta3-V36M, beta3-V54G и beta4-S206L в 3 из 292 случаев смерти от СВСМ. Таким образом, генетически обусловленные фатальные каналопатии лежат в основе 1% случаев СВСМ [740].

Большое внимание в последние годы уделяется изучению генетических механизмов развития СВСМ. Интерес к молекулярно-генетическим аспектам СВСМ обусловлен в том числе повышенным риском развития синдрома у sibсов (в 4—7 раз выше, чем в целом в популяции). На сегодняшний день выявлены определенные генетические полиморфизмы, связанные с СВСМ [741]. В прошлые два десятилетия поиск генов восприимчивости основывался на гипотезе, что СВСМ — гомеостатическое нарушение. Связанные с СВСМ гены полиморфизма ответственны за вегетативные функции, энергетический метаболизм, реакцию на инфекционный процесс, а также представлены в генах-нейротрансмиттерах. При изучении нейротрансмиттерных рецепторов, в особенности холинергических, было обнаружено, что у некоторых жертв СВСМ было значительно снижено

количество холинергических рецепторов по сравнению с детьми, умершими от других причин.

Выявленные морфологические и нейрхимические изменения в структурах ствола головного мозга свидетельствуют о повышенной уязвимости детей, погибших от СВСМ, к неблагоприятным факторам внешней среды и высокой вероятности неадекватных компенсаторных реакций в ответ на возникающую асфиксию и гипоксию.

С последней декады прошлого века существуют рекомендации по профилактике СВСМ. Значительная часть данных рекомендаций была разработана для родителей и детских учреждений. Позднее были сформулированы принципы медицинской профилактики СВСМ. Наиболее полное отражение данные рекомендации нашли в обновленной версии Рекомендаций Американской педиатрической академии в 2016 г. [742]. Данный документ лег в основу рекомендаций, принятых Комитетом экспертов.

Основными принципами медицинской профилактики СВСМ являются:

- начало в антенатальном периоде;
- охват всех без исключения новорожденных;
- целенаправленное проведение в группах риска;
- ориентация на всю семью с целью предупреждения повторных случаев смерти детей.

На сегодняшний день значительный прогресс в профилактике СВСМ достигнут благодаря популяризации проблемы, ознакомлению с ней не только специалистов-медиков, но и широких масс населения. Таким образом, распространение знаний о СВСМ является ключевым фактором для его профилактики.

12.5. Обструктивное ночное апноэ

12.5.1. Эпидемиология

В настоящее время нет однозначных данных по распространенности обструктивного ночного апноэ в общей популяции в связи с существенной гетерогенностью исследованных популяций. По данным одного скрупулезного популяционного исследования эпидемиологии обструктивного ночного апноэ, распространенность заболевания в исследуемой популяции из 602 взрослых людей в возрасте от 30 до 60 лет составила 9% среди женщин и 24% среди мужчин [745]. Распространенность аритмий во многом зависит от сопутствующих заболеваний, встречающихся в разных популяциях. Результаты исследований Marshall с соавт. [746] и Young с соавт. [747] указывают на связь обструктивного ночного апноэ с повышенной смертностью. Ведутся споры о наличии связи между этим заболеванием и ВСС.

Недавно Gamі с соавт. [744] показали, что обструктивное ночное апноэ с уменьшением средней ночной сатурации кислорода < 93% и минимальная ночная сатурация кислорода < 78% являются независимыми факторами риска ВСС ($p < 0,0001$). По этой причине диагностика обструктивного ночного апноэ должна входить в алгоритм обследования для стратификации риска ВСС. Частота аритмий, главным образом ночных, возрастает пропорционально увеличению тяжести синдрома ночного апноэ-гиппноэ [748—750].

12.5.2. Диагностика

Наиболее частыми нарушениями ритма при синдроме ночного апноэ-гиппноэ являются синусовая брадикардия, синусовые паузы, АВ-блокады 1-й и 2-й степени типа Мобитц I, а также частые ЖЭ [751—756]. Исследования доказали циркадный характер ЖА [744, 757—761] и повышенную частоту ВСС в период сна (от полуночи до шести часов утра).

12.5.3. Лечение

На сегодняшний день нет данных, которые указывали бы на необходимость отдельных рекомендаций по лечению ЖА при синдроме ночного апноэ-гиппноэ.

ноэ. Кроме того, до сих пор не ясно, какое значение имеет показатель постоянного положительного давления в дыхательных путях для профилактики ЖА и ВСС [743, 762—765].

Нет подтверждения тому, что оптимальное лечение ночного обструктивного апноэ может повлиять на клинические проявления аритмий и необходимость установки кардиостимулятора в тех случаях, когда аритмии связаны сугубо с обструкцией дыхательных путей [765—771].

В настоящее время исследуют новые методы лечения центральной формы ночного апноэ-гиппноэ, такие как стимуляция диафрагмального нерва и верхних дыхательных путей при обструктивном типе [772].

12.6. Аритмогенное действие лекарственных препаратов

12.6.1. Взаимодействие между лекарственным препаратом и субстратом основного заболевания

При первом подозрении на аритмогенное действие препарата его следует отменить, а также провести полноценное обследование для исключения сердечно-сосудистых факторов риска, которые могли способствовать возникновению аритмии. Об аритмиях, вызванных действием лекарственных препаратов, говорят в том случае, если был исключен наследственный или приобретенный субстрат развития аритмии и если пациент получает препараты, которые могут влиять на электрическую активность сердца (например, удлинять интервал QT) или вызывать нарушение баланса электролитов.

Соталол, а также антиаритмические препараты IC класса (флекаинид, пропафенон и др.) могут реализовать свое аритмогенное действие при наличии гипертрофии миокарда ЛЖ, особенно при его выраженной гипертрофии (толщина стенки > 1,4 см), а также у больных ИБС [775, 776].

Антиаритмические препараты I класса (блокаторы натриевых каналов) не должны назначаться после перенесенного инфаркта миокарда [144], а также у

Таблица 62. Лечение желудочковых аритмий и брадиаритмий на фоне обструктивного ночного апноэ

Рекомендация	Класс ^а	Уровень ^б	Ссылка ^с
Синдром ночного апноэ следует рассматривать в качестве причины при дифференциальной диагностике брадиаритмий	IIa	B	743
Ночное апноэ и снижение сатурации кислорода можно рассматривать как факторы риска ВСС у пациентов с нарушением дыхания во время сна	IIb	C	744

ВСС — внезапная сердечная смерть.

^а Класс рекомендации.

^б Уровень доказательности.

^с Ссылки на источник(и), подтверждающие рекомендацию.

Таблица 63. Ведение пациентов с аритмогенным действием лекарственных препаратов

Рекомендация	Класс ^a	Уровень ^b	Ссылка ^c
При подозрении на аритмогенное действие лекарственного средства и после исключения других аритмогенных факторов рекомендуется отмена препарата(ов), которые могли вызвать аритмию	I	B	373
Несмотря на обратимый характер аритмогенного действия как причины ЖА, следует рассмотреть вопрос о применении ИКД с учетом индивидуального риска возникновения угрожающих жизни ЖА в будущем	IIa	C	773, 774

ЖА – желудочковая аритмия; ИКД – имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор.

^a Класс рекомендации.

^b Уровень доказательности.

^c Ссылки на источник(и), подтверждающие рекомендацию.

пациентов с ЖА вследствие органического заболевания сердца. У таких пациентов следует избегать применения и других (несердечных) препаратов, способных блокировать натриевые каналы, в том числе трициклических антидепрессантов.

12.6.2. Лекарственные взаимодействия отдельных препаратов и их сочетаний

Многие несердечные препараты могут блокировать калиевые каналы и повышать риск развития ДВЖТ-Tdp у предрасположенных пациентов. Некоторые противомикробные препараты, в том числе фторхинолоны и макролиды, существенно увеличивают риск нарушений ритма сердца и смерти [140, 777—779]. Другие макролидные антибиотики, включая эритромицин и кларитромицин, в метаболизме которых участвует цитохром P450 3A4, повышают риск полиморфной ЖТ и сердечной смерти, особенно у женщин [780]. Согласно последним данным, сочетание ингибиторов ренин-ангиотензиновой системы и антибиотиков, например ко-тримоксазола, у пациентов с невыявленной гиперкалиемией сопряжено с повышенным риском внезапной смерти [781].

Препараты, способные блокировать натриевые каналы, в том числе трициклические антидепрессанты, могут удлинять QRS и вызывать изменения ЭКГ, сходные с таковыми при синдроме Бругада [782]. Кардиотоксичность антрациклинов зависит от их дозы: чем выше кумулятивная доза, тем выше риск развития кардиомиопатии и смертельных аритмий [783, 784]. При лечении 5-фторурацилом может возникнуть ФЖ в связи со спазмом коронарных артерий [785—787]. Жабий яд (буфотенин) может оказывать токсическое действие, сходное с действием дигоксина [788], равно как и препараты на основе трав, включая наперстянку [789, 790]. Многие другие препараты также могут вызывать спазм коронарных артерий [791—793].

При подозрении на аритмогенное действие лекарственного препарата, независимо от того, какой препарат мог вызывать ДВЖТ-Tdp, следует по возможности воздержаться от лекарственной терапии. Внутривенное введение сульфата магния позволяет

подавить эпизоды ДВЖТ-Tdp, нередко без укорочения интервала QT, даже у пациентов с нормальной концентрацией магния в крови [794]. Хороший эффект в лечении ДВЖТ-Tdp дает временная кардиостимуляция. Можно использовать изопротеренол. Во всех случаях рекомендуется отмена препаратов, способных вызвать аритмию, и коррекция электролитных нарушений.

12.6.3. Риск аритмогенного действия при лечении антиаритмическими препаратами

Антиаритмические препараты оказывают непосредственное влияние на ионные каналы сердца. Так, флекаинид, пропафенон и хинидин блокируют натриевые каналы [795]. В больших клинических исследованиях, включая исследования CAST и CASH, использование препаратов, блокирующих натриевые каналы, сопровождалось повышением показателей летальности среди пациентов, ранее перенесших инфаркт миокарда [144, 796]. Аналогичную закономерность наблюдали в исследованиях дизопирамида [373]. У больных стойкой ЖТ эти препараты могут провоцировать учащение приступов тахикардии, которые с трудом поддаются кардиоверсии [797, 798]. Тенденция к возрастанию смертности при использовании мексилетина у этих больных статистически недостоверна [374].

Применение D-сotalола, способного удлинять интервал QT (антиаритмический препарат III класса), сопровождалось некоторым увеличением смертности в большом РКИ на пациентах, перенесших инфаркт миокарда [152]. В исследовании DIAMOND у 3,3% пациентов с тяжелой ХСН в первые 72 ч после начала лечения дофетилидом появилась ДВЖТ [799]. Амиодарон вызывает ДВЖТ намного реже, чем другие антиаритмические препараты, удлиняющие интервал QT [800]; описаны случаи появления ЭКГ-признаков синдрома Бругада при лечении блокатором натриевых каналов этацизином (класс IC) [801].

Брадиаритмии являются обычным и ожидаемым фармакологическим эффектом дигоксина, верапамила, дилтиазема и бета-адреноблокаторов.

Усиление предсердной, узловой или желудочковой автоматической активности, часто в сочетании с АВ-блокадой, являются типичными проявлениями дигиталисной интоксикации.

В большинстве случаев лечение заключается в отмене препарата, тщательном наблюдении за сердечным ритмом и поддержании нормальной концентрации калия в сыворотке. Внутривенное введение сульфата магния и временная кардиостимуляция могут дать положительные результаты [794]. Можно использовать изопроterenол, который увеличивает частоту сердечных сокращений и уменьшает продолжительность потенциала действия кардиомиоцитов желудочков, ускоряя реполяризацию и укорачивая интервал QT, и препятствует тем самым развитию ДВЖТ-Tdp [794, 802—804].

12.6.4. Пусковые факторы желудочковых аритмий

Описано несколько пусковых факторов, которые могут провоцировать ЖА и ВСС: гипокалиемия (< 3,5 ммоль), быстрое повышение внеклеточной концентрации калия и гипомagneмиемия [805, 806]. Гипомagneмиемия является широко известным пусковым фактором полиморфной ЖТ или ДВЖТ-Tdp, поэтому в лечении этих видов тахикардии с хорошим эффектом используют внутривенное введение магния сульфата [807, 808]. Гипокалиемия в сочетании с гипомagneмиемией или без нее может быть причиной ЖА у больных артериальной гипертензией и застойной сердечной недостаточностью; она еще более усугубляется в связи с применением тиазидных и петлевых диуретиков [807]. Многие другие факторы могут провоцировать ЖА и ВСС, в том числе брадикардия, ишемия, спазм коронарных артерий, тромбоз и длительное изнурительное голодание [809], а также острая алкогольная интоксикация/ абстинентный синдром [810, 811]. Работа ИКД и СРТ-Д также может провоцировать появление ЖА [812—814].

Во всех случаях аритмогенного действия рекомендуется отмена препаратов, которые могли вызвать аритмию, и коррекция возможных электролитных нарушений.

12.7. Внезапная сердечная смерть после трансплантации сердца

Во многих клинических исследованиях наблюдали достаточно высокую частоту внезапной смерти после трансплантации сердца (> 10% реципиентов) [815]. У некоторых пациентов внезапная смерть может наступить после нескольких эпизодов тяжелого отторжения трансплантата.

Острое отторжение может сопровождаться нарушениями работы проводящей системы сердца, что ведет к развитию ЖА и внезапной смерти. У таких пациентов высок риск развития аритмий во время гемодинамического стресса — при гемодиализе или

плазмаферезе [816]. При патологоанатомическом исследовании у большинства лиц, перенесших трансплантацию сердца и умерших внезапно, находили поражение коронарных артерий; смерть в таких случаях может быть связана с гиперкалиемией, гемодиализом или плазмаферезом, которые выступают в качестве провоцирующих факторов, либо иметь преимущественно аритмический характер.

У некоторых пациентов с высоким риском после трансплантации сердца может быть целесообразно применение ИКД [817].

12.8. Внезапная сердечная смерть у спортсменов

Риск ВОС/ВСС среди спортсменов намного выше по сравнению с лицами того же возраста, не занимающихся профессиональным спортом [32]: ежегодная частота ВСС у молодых спортсменов в возрасте до 35 лет колеблется от 0,7 до 3,0 случаев на 100 000 спортсменов [821]. Среди спортсменов старшего возраста этот показатель еще выше и увеличивается пропорционально возрасту [822]. Интенсивность физических нагрузок и возраст спортсмена являются основными факторами риска.

Самыми частыми причинами внезапной смерти у молодых спортсменов являются наследственные аритмогенные заболевания (кардиомиопатии и каналопатии) и ИБС (врожденная или приобретенная). В Американском национальном регистре внезапной смерти среди спортсменов, который был организован в 1980-х гг. в Институте сердца (г. Миннеаполис), за 27 лет наблюдения зафиксировано 1866 случаев внезапной смерти среди спортсменов в возрасте до 40 лет. При этом 36% всех случаев внезапной смерти были связаны с подтвержденными сердечно-сосудистыми заболеваниями, из которых самыми частыми были ГКМП (36%), врожденные аномалии коронарных артерий (17%), миокардит (6%), АКПЖ (4%) и каналопатии (3,6%) [33]. Однако данные о статистике ВСС в спорте противоречивы, часто зависят от критериев включения, объема и интерпретации посмертных изменений и других факторов [823].

В итальянском регионе Венето в период с 1979 по 1999 г. провели проспективное когортное исследование, в котором участвовали лица моложе 36 лет, занятые в соревновательных видах спорта. Самой частой причиной ВСС в этом исследовании была АКПЖ (24%), после чего следовали ИБС атеросклеротического генеза (20%), аномальное отхождение коронарных артерий (14%) и пролапс митрального клапана (12%) [32]. Среди спортсменов старшего возраста (> 35—40 лет) более половины случаев ВСС было связано с ИБС, как и в общей популяции [35]. Однако надо отметить, что за последние годы существенно изменились взгляды на генез ВСС у спортсменов. Если 20—30 лет назад считалось, что в большин-

Таблица 64. Профилактика внезапной сердечной смерти у спортсменов

Рекомендация	Класс ^a	Уровень ^b	Ссылка ^c
У всех спортсменов рекомендуется тщательный сбор анамнеза для выявления основного сердечно-сосудистого заболевания, нарушений ритма, обмороков или семейного анамнеза ВСС	I	C	Мнение экспертов, участвовавших в подготовке данных рекомендаций
При выявлении изменений на ЭКГ, указывающих на структурную патологию сердца, рекомендуется выполнение эхокардиографии и/или МРТ	I	C	Мнение экспертов, участвовавших в подготовке данных рекомендаций
Следует рассмотреть выполнение общего осмотра и ЭКГ в 12 отведениях в покое в качестве скрининга молодых спортсменов перед соревнованиями	Ila	C	Мнение экспертов, участвовавших в подготовке данных рекомендаций
Следует рассмотреть скрининговое обследование лиц среднего возраста, занятых в видах спорта с высокими нагрузками, которое включает сбор анамнеза, общий осмотр, оценку по шкале SCORE и ЭКГ в покое	Ila	C	817
Необходимо обучение персонала спортивных центров действиям в случае экстренных ситуаций, проведению сердечно-легочной реанимации и использованию автоматических наружных дефибрилляторов	Ila	C	195, 818

ВСС – внезапная сердечная смерть; МРТ – магнитно-резонансная томография; ЭКГ – электрокардиограмма.

^a Класс рекомендации.

^b Уровень доказательности.

^c Ссылки на источник(и), подтверждающие рекомендацию.

стве случаев в основе смерти лежит невыявленная при жизни гипертрофическая кардиомиопатия или аритмогенная кардиомиопатия правого желудочка [32, 33], то в настоящее время в 32—36% случаев на вскрытии у молодых атлетов не выявляется очевидная морфологическая причина смерти [824, 825]. По данным американской атлетической ассоциации, ГКМП в структуре ВСС у спортсменов занимает 6%, столько же — СУИQT [824]; примерно такие же пропорции приведены в масштабном эпидемиологическом исследовании во Франции [825]: частота ГКМП как причины ВСС у молодых (до 35 лет) атлетов, вовлеченных в соревновательный спорт, составила 10%, СУИQT — 2%.

Несколько отличаются данные Германского регистра ВСС, связанной с физической активностью. При анализе 144 случаев ВСС выявлено, что большинство смертей регистрировалось у мужчин (97%) в средней возрастной группе (50—59 лет), занятых в несоревновательных любительских видах спортивной активности (средний возраст в группе погибших в целом был $46,8 \pm 16,2$ года) [826]. В структуре выявленной на аутопсии патологии во всех возрастах преобладал неопределенный вариант заключения

(38%), 28% составили заболевания коронарных сосудов и 15% — возможные заболевания коронарных сосудов, 8% миокардиты, 2% внезапная необъяснимая смерть и 1% каналопатии. В группе моложе 35 лет на аутопсии преобладали миокардиты и заключение о неопределенной природе смерти (24 и 28% соответственно), на коронарные заболевания приходилось 16%, на кардиомиопатии и внезапную необъяснимую смерть — по 14%, на каналопатии (преимущественно синдром Бругада) — 2%.

Скрининг перед участием в соревнованиях является эффективным методом профилактики ВСС [827], однако программы скрининга существенно отличаются в разных европейских странах и в США [828]. Кардиологический скрининг должен учитывать возраст спортсмена и характерные для данного возраста факторы риска. У молодых спортсменов (≤ 35 лет) скрининг должен быть направлен на выявление наследственных кардиомиопатий и каналопатий (см. разделы 8 и 9). У спортсменов старшего возраста самой частой причиной ВСС является ИБС, поэтому скрининг должен быть направлен на выявление признаков ишемии [829]. Европейская ассоциация по профилактике сердечно-сосудистых

заболеваний и реабилитации (EACPR) опубликовала рекомендации по кардиологическому скринингу лиц среднего и пожилого возраста, занятых любительскими видами спорта [829]. Menafoaglio с соавт. [818] оценили трудозатраты, результативность и экономические издержки этой превентивной стратегии у 785 спортсменов в возрасте 35—65 лет, практикующих виды спорта с высокими нагрузками. По результатам такого скрининга новое, ранее не диагностированное заболевание сердечно-сосудистой системы было выявлено у 2,8% спортсменов; экономические издержки составили 199 долларов США на одного спортсмена. Авторы исследования считают, что такой скрининг является целесообразным и приемлемым по затратам [818].

Следует отметить важность обучения тренеров и персонала спортивных центров действиям в случае экстренных ситуаций, проведению сердечно-легочной реанимации и использованию автоматических наружных дефибрилляторов [195, 819].

12.9. Синдром Вольфа—Паркинсона—Уайта

Синдром Вольфа—Паркинсона—Уайта (WPW-синдром) — достаточно редкая причина ВСС, на его долю приходится от 0,05 до 0,2% случаев в год [831]. ВСС может наступать как следствие ФП с высокой частотой проведения импульсов на желудочки по дополнительному пути с развитием ФЖ [832]. Основным фактором риска ВСС является присутствие дополнительного пути с коротким антеградным рефрактерным периодом. По данным проспективного регистра, за 8 лет наблюдения за 2169 пациентами с WPW-синдромом, ВСС наступала прежде всего у больных с антеградным рефрактерным периодом дополнительного пути ≤ 240 мс и у больных с предсердно-желудочковой реципрокной тахикардией, инициирующей ФП [830].

Всем пациентам с WPW-синдромом, реанимированным после остановки сердца в связи с ФП и высокой частотой проведения импульсов на желудочки по дополнительному пути с развитием ФЖ,

рекомендованы ЭФИ и катетерная абляция [833]. Целесообразность выполнения ЭФИ и абляции также следует рассмотреть у больных с клинической симптоматикой (обмороки, учащенное сердцебиение) и/или рефрактерным периодом дополнительного пути ≤ 240 мс [830]. ЭФИ в таких случаях включает измерение наиболее короткого интервала RR между желудочковыми комплексами с признаками предвозбуждения во время индуцированной ФП (или наиболее короткого интервала RR между желудочковыми комплексами с признаками предвозбуждения во время частой стимуляции предсердий), определение количества и локализации дополнительных путей, характеристики антеградного и ретроградного эффективных рефрактерных периодов дополнительных путей и АВ-узла, а также эффективного рефрактерного периода желудочков, измеренных при нескольких значениях длины навязанного сердечного цикла.

Пациентам с WPW-синдромом следует избегать лечения антагонистами кальция (верапамил) и дигоксином, поскольку эти препараты могут потенцировать антеградное проведение по дополнительному пути.

12.10. Профилактика внезапной сердечной смерти в пожилом возрасте

При назначении антиаритмических препаратов пожилым пациентам учитывают снижение функциональной активности почек и печеночного клиренса, изменения состава тканей тела и наличие сопутствующих заболеваний. Также следует помнить о риске лекарственных взаимодействий и при необходимости корректировать дозу препаратов. Пожилым пациентам, перенесшим инфаркт миокарда, при отсутствии противопоказаний целесообразно назначать β -адреноблокаторы, которые уменьшают риск ВСС в возрасте после 65 лет [834].

ИКД очень часто используются у пожилых пациентов; результаты анализа по подгруппам в исследованиях AVID и MADIT-II свидетельствуют о равной пользе ИКД у молодых и пожилых пациентов [70, 168]. Метаанализ по результатам исследований, по-

Таблица 65. Лечение больных с синдромом Вольфа—Паркинсона—Уайта

Рекомендация	Класс ^a	Уровень ^b	Ссылка ^c
Всем пациентам с WPW-синдромом, реанимированным после внезапной остановки сердца в связи с ФП и быстрым проведением по дополнительному пути с развитием ФЖ, рекомендована катетерная абляция	I	B	830
Абляцию также следует рассмотреть у больных с клинической симптоматикой и/или рефрактерным периодом дополнительного пути ≤ 240 мс	IIa	B	830

ФЖ — фибрилляция желудочков; ФП — фибрилляция предсердий; WPW-синдром — синдром Вольфа—Паркинсона—Уайта.

^a Класс рекомендации.

^b Уровень доказательности.

^c Ссылки на источник(и), подтверждающие рекомендацию.

священных первичной профилактике ВСС (MUSTT, MADIT-II, DEFINITE и SCD-HeFT), показал, что ИКД снижает общую смертность среди пациентов в возрасте ≥ 75 лет при отсутствии осложнений, связанных с этим устройством (ОР 0,73 [95% ДИ 0,51, 0,974], $p = 0,03$) [835]. Однако авторы другого метаанализа предположили, что ИКД может быть менее эффективен у пожилых пациентов с тяжелой дисфункцией ЛЖ (ОР 0,75 [95% ДИ 0,61, 0,91]) [836]. Согласно анализу объединенных данных исследований вторичной профилактики (AVID, CASH и CIDS), ИКД позволяет существенно уменьшить общую смертность и число аритмических смертей у пациентов в возрасте ≤ 75 лет, но не у пациентов в возрасте ≥ 75 лет (ОР для общей смертности 1,06 [95% ДИ 0,69, 1,64], $p = 0,79$; ОР для аритмической смертности 0,90 [95% ДИ 0,42, 1,95], $p = 0,79$) [837]. Обсервационные исследования и регистры по первичной профилактике свидетельствуют, что не следует отказываться от установки ИКД только на основании возраста пациента [838, 839].

Решение об установке ИКД следует принимать с учетом последствий для качества жизни пациента. В субисследовании MADIT-II не было отмечено значимого уменьшения числа лет жизни с учетом ее качества для пациентов в возрасте ≥ 65 лет [840]. В целом возраст не является критерием, который определяет применение ИКД: некоторые пожилые люди, умирающие внезапно, могут иметь хороший функциональный статус даже за месяц до своей смерти [841]. Допускается отклонение от стандартных рекомендаций по применению ИКД на основании клинического суждения лечащего врача и желания пациента и/или его близких.

12.11. Терминальные состояния

У больных в терминальном состоянии часто возникают процессы, предрасполагающие к развитию аритмий (гипоксия, боль, нарушения электролитного баланса); почти 20% терминально больных с ИКД испытывают частые срабатывания устройства в последние недели своей жизни [842, 844, 845].

Важный аспект ведения таких больных, которым часто пренебрегают, заключается в обсуждении деактивации ИКД с пациентом и его близкими, чтобы избежать лишнего стресса и боли для умирающего человека. В этом вопросе решающее значение имеют личные пожелания пациента, и следует в равной степени принимать как информированное согласие, так и информированный отказ от деактивации ИКД. Если пациент не способен принять такое решение самостоятельно, это должен сделать его родственник или иное уполномоченное лицо, либо следует придерживаться воли больного, указанной в завещании, если таковое имеется [842, 845, 846]. Учитывая сложность этого вопроса, мы рекомендуем обратиться к документам, в которых приводятся рекомендации по принятию решения о деактивации ИКД [842, 846]. ИКД деактивируют путем программирования, а если это невозможно, прикладывают магнит прямо поверх устройства. Иногда целесообразно деактивировать только антитахикардическую функцию и оставить брадикардическую стимуляцию, чтобы не допустить ухудшения симптомов.

13. Заключение

Зачастую внезапная сердечная смерть может быть первым и последним проявлением заболевания сердца, поэтому выявление больных с высоким риском внезапной смерти остается краеугольным камнем аритмологии и многих других направлений современной медицинской науки. Очевидно, что уровень современной стратификации риска с помощью интервенционных и неинтервенционных методов не соответствует концепции первичной профилактики внезапной сердечной смерти. Необходимо развивать существующие и создавать новые методы стратификации риска ВСС, в том числе составление генетического профиля, ЭКГ-скрининг и методы визуализации. Сегодня требуются новые методы и новые подходы, которые будут удовлетворять требованиям высокой точности прогнозирования, возможностям массового использования при относительно невысокой стоимости их применения. Крайне

Таблица 66. Ведение пациентов в терминальном состоянии

Рекомендация	Класс ^a	Уровень ^b	Ссылка ^c
Обсуждения деактивации ИКД при терминальном состоянии следует рассмотреть еще до установки ИКД и во время критических периодов в течении болезни	Ila	C	842, 843
Следует рассмотреть возможность деактивации ИКД при ухудшении состояния больного	Ila	C	842, 843

ИКД – имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор.

^a Класс рекомендации.

^b Уровень доказательности.

^c Ссылки на источник(и), подтверждающие рекомендацию.

важно обеспечить эффективную систему медицинской помощи жертвам внезапной остановки сердца, которая позволила бы улучшить их выживаемость. Для этого необходимо проведение исследований, которые позволят определить оптимальную структуру медицинской помощи таким пациентам, включая догоспитальный и госпитальный этапы.

Наиболее значимым фактором в проблеме ВОС/ВСС является молодой возраст пациентов. Известно, что пик данного явления приходится на возрастную группу от 35 до 45 лет — возраст расцвета трудовой и творческой активности человека. Сегодня определено можно констатировать тенденцию к снижению возрастных показателей среди жертв ВСС, что является тревожным знаком, требующим значительных усилий по изучению и предотвращению данного явления. Более чем в половине случаев внезапной остановки сердца пациенты имеют сохранную функцию ЛЖ, когда механизмы ВОС/ВСС остаются нераспознанными, когда аутопсия не может дать определенного заключения или когда, к сожалению, используются шаблонные заключения, уводящие от установления истины. Поэтому необходимы исследования, которые помогут понять механизмы возникновения внезапной смерти при отсуствии диагностированного заболевания сердца и при сохранной функции ЛЖ. Подобные исследования невозможны без междисциплинарного сотрудничества и участия специалистов разных направлений практической медицины и медицинской науки. В результате мы должны получить раннее и эффективное выявление пациентов с наследственными кардиомиопатиями и наследственными аритмогенными заболеваниями, новые принципы стратификации риска внезапной смерти у пациентов с дисфункцией ЛЖ, а также методы оценки риска внезапной смерти среди пациентов с сохранной функцией ЛЖ.

В заключение следует еще раз повторить, что внезапная сердечная смерть была и остается одной из важнейших проблем медицины и здравоохранения для большинства индустриально развитых стран. Особую важность проблема приобретает в свете реформы отечественного здравоохранения, когда многое предстоит еще сделать, чтобы обеспечить эффективную систему профилактики внезапной смерти и оказания первой помощи при внезапной остановке кровообращения.

Работа над клиническими рекомендациями, посвященным столь сложной и многогранной пробле-

ме, каковой является внезапная сердечная смерть, показала необходимость междисциплинарного сотрудничества и участия специалистов разных направлений медицинской науки. Результатом такого сотрудничества является данный документ, объединивший представителей шести медицинских общественных организаций.

В процессе создания клинических рекомендаций перед Комитетом экспертов стояла трудная задача, которая заключалась в необходимости принятия решения в пользу применения высокотехнологичных и дорогостоящих методов диагностики, профилактики и лечения пациентов с риском ВОС/ВСС при наличии очевидных сложностей на пути их практической реализации. Однако при обсуждении ряда подобных вопросов Комитет экспертов оставался единодушным во мнении, что клинические рекомендации должны соответствовать высоким стандартам большинства развитых стран на этом направлении, чтобы впоследствии данный документ мог стать четким ориентиром в развитии отечественной медицинской науки и практики в борьбе с внезапной сердечной смертью на обозримый период времени.

Всероссийские клинические рекомендации по контролю над риском внезапной остановки сердца и внезапной сердечной смерти, профилактике и оказанию первой помощи прошли обсуждение на нижеперечисленных конференциях и конгрессах:

1. XII Международный Конгресс «Кардиостим»; 18—20 февраля 2016 года, Санкт-Петербург. В рамках открытого заседания Всероссийского научного общества аритмологов и Российского национального совета по реанимации по обсуждению данных рекомендаций.
2. X Всероссийская конференция «Внезапная смерть: от критериев риска к профилактике»; 6—7 октября 2016 года, Санкт-Петербург. В рамках совместного заседания секции по внезапной смерти ВНОА и Российского национального совета по реанимации по обсуждению данных рекомендаций.
3. Конференция с международным участием в ЦКБ управления делами Президента РФ «Профилактика внезапной сердечной смерти при желудочковых аритмиях»; 18 ноября 2016 года, Москва.
4. VI Поволжская научно-практическая конференция «Актуальные вопросы современной аритмологии»; 16—17 декабря 2016 года, Пенза. «Обсуждение Российских клинических рекомендаций по профилактике ВСС».

Окончание в следующем номере

Требования к рукописям, представленным для публикации в журнале «Неотложная кардиология»

Журнал «Неотложная кардиология» является печатным органом Общества специалистов по неотложной кардиологии и публикует статьи по всем аспектам диагностики, лечения и профилактики острых проявлений сердечно-сосудистых заболеваний, а также организации помощи подобным больным. В журнале публикуются передовые и оригинальные статьи, обзоры литературы, лекции, практические рекомендации, описания клинических случаев, комментарии, изложение мнений по проблеме, письма в редакцию, а также материалы круглых столов и дискуссий.

Представленные ниже Требования соответствуют Единым требованиям к рукописям, представляемым в биомедицинские журналы, разработанным Международным комитетом редакторов медицинских журналов (International Committee of Medical Journal Editors, ICMJE) пересмотра 2010 г. и размещенным на сайте <http://www.icmje.org>.

Авторские права

Фактом подачи статьи и сопровождающих файлов (далее Произведение) для публикации в журнале автор, а также все авторы данного произведения, если оно создано в соавторстве, согласны с тем, что предоставляют редакции журнала «Неотложная кардиология / Emergency Cardiology» исключительное и бессрочное право на использование Произведения на безвозмездной основе на территории России и зарубежных стран в следующих пределах и объеме:

- на публикацию произведения в бумажном и/или электронном формате, производство репринтов произведения;
- размещение его в сети Интернет как в открытом, так и платном доступе;
- отправку метаданных произведения или полных текстов в различные индексирующие базы данных и депозитариум;
- воспроизведение произведения, то есть изготовление одного и более экземпляра произведения или его части в любой материальной форме, в том числе в форме звуко- или видеозаписи (запись произведения на электронном носителе также считается воспроизведением);
- распространение произведения путем продажи или иного отчуждения его оригинала или экземпляров, публичный показ произведения, то есть любая демонстрация ори-

гинала или экземпляра произведения непосредственно либо на экране с помощью технических средств, а также демонстрация отдельных кадров аудиовизуального произведения без соблюдения их последовательности непосредственно либо с помощью технических средств в месте, открытом для свободного посещения, или в месте, где присутствует значительное число лиц, не принадлежащих к обычному кругу семьи, независимо от того, воспринимается произведение в месте его демонстрации или в другом месте одновременно с демонстрацией произведения;

- импорт/экспорт произведения или его частей в любых законных целях как на платной, так и на безвозмездной основе, оригинала или экземпляров произведения в целях распространения, перевод или другая переработка произведения, доведение произведения до всеобщего сведения таким образом, что любое лицо может получить доступ к произведению из любого места и в любое время по собственному выбору;
- доведение до всеобщего сведения, размещение произведения либо его частей в различных сборниках аналогичных произведений;
- предоставление прав, предусмотренных настоящей статьей, в полном объеме или в части третьим физическим и юридическим лицам как на платной, так и на безвозмездной основе.

Требования к рукописям

1. Рукопись должна быть напечатана стандартным шрифтом 14 пт с междустрочным интервалом 1,5 на одной стороне белой бумаги формата А4 (210 × 295 мм). Если статья отправляется почтой, необходимо вложить экземпляр в распечатанном виде, электронную версию на диске или USB-флеш-накопителе, а также направление учреждения (для оригинальных статей). Рукописи могут быть представлены в электронном виде или на электронном носителе; в этом случае сопроводительные документы должны быть высланы в отсканированном виде по факсу или на адрес электронной почты журнала.

2. Титульный лист должен содержать название статьи, отражающее суть представленного материала, которое должно быть кратким и в достаточной степени информативным; список авторов с указанием фамилии, имени и отчества, места работы и должности каждого; полное название учреждения (учреждений) и отдела (отделов), где выполнялась работа; фамилию, имя, отчество, полный почтовый и электронный адрес, а также номер телефона (факса) автора, ответственного за контакты с

редакцией, электронные адреса каждого из авторов. Обязательно должна быть указана учетная запись ORCID каждого из авторов. Желательно также представить указанную информацию на английском языке.

3. Все участники, не отвечающие критериям авторства, должны быть перечислены в разделе «Благодарности».

4. При наличии существенного конфликта интересов, источника финансирования или спонсора проделанной работы данная информация должна быть раскрыта. Отсутствие указанных обстоятельств также должно быть констатировано.

5. На отдельной странице необходимо приложить резюме размером до 0,5 страницы машинописного текста на русском и, желательно, на английском языках. В конце резюме следует представить 3–10 ключевых слов, способствующих индексированию статьи в информационно-поисковых системах.

6. Статья должна быть тщательно отредактирована и выверена автором. Изложение должно быть ясным, без длинных введений и повторов.

7. Цитаты, приводимые в статье, должны быть тщательно выверены; в списке литературы или сноске необходимо указать источник цитирования (автор, название работы, год, издание, том, страницы).

8. Сокращения слов не допускаются, кроме общепринятых сокращений химических и математических терминов. В статьях должна быть использована Международная система единиц (СИ). Все сокращения при первом упоминании должны быть раскрыты.

9. Специальные термины следует приводить в русском переводе и использовать только общепринятые в научной литературе слова.

10. При указании лекарственных средств должны использоваться международные непатентованные названия, кроме случаев, когда упоминания конкретного препарата того или иного производителя невозможно избежать из-за характера проведенного изучения или особенностей представляемых данных (при этом желательно ограничиться единственным упоминанием препаратов такого рода и при последующем изложении использовать международные непатентованные названия).

11. Таблицы должны быть наглядными, пронумерованными и озаглавленными. Все цифры, итоги и проценты в таблицах должны быть тщательно выверены автором и соответствовать тексту статьи. Каждый столбец в таблице должен иметь свой заголовок. В примечании необходимо указать единицы измерения ко всем показателям на русском языке и привести полную расшифровку всех сокращений и условных обозначений. В тексте статьи необходимо дать ссылку на номер соответствующей таблицы и при необходимости указать место ее расположения.

Вся информация, относящаяся к таблицам (название таблиц, информация в таблицах, подписи к таблицам), должна быть продублирована на английском языке.

12. Количество иллюстраций (фотографии, рисунки, чертежи, диаграммы) должно быть строго обусловлено необходимостью надлежащего представления имеющегося материала. Фотографии должны быть контрастными, рисунки четкими. Каждая иллюстрация должна при необходимости иметь пометку «верх» и «низ». Графики и схемы не должны быть перегружены текстовыми надписями. Подписи к иллюстрациям должны располагаться внизу с указанием порядкового номера иллюстрации; в тексте необходимо дать ссылку на соответствующую иллюстрацию и при необходимости указать место ее расположения. В подписях необходимо привести объяснение значений всех кривых, букв, цифр и других условных обозначений.

Вся информация, относящаяся к иллюстрациям (название рисунков, текстовая информация на иллюстрациях, подписи к иллюстрациям), должна быть продублирована на английском языке.

13. Ссылки на литературные источники должны приводиться в статье в квадратных скобках строго по мере цитирования. В списке литературы каждый источник следует указывать с новой строки под соответствующим порядковым номером.

Должны быть обязательно приведены: 1) для книг — фамилии и инициалы авторов, если их не более четырех (в противном случае первых трех авторов с указанием «и др.»), название книги, фамилии и инициалы редактора (редакторов) издания, город издания, название издательства, год издания, количество страниц в издании, при необходимости — название главы (раздела) книги и номера соответствующих страниц; 2) для сборников и журналов — фамилии и инициалы авторов, если их не более четырех (в противном случае первых трех авторов с указанием «и др.»), название журнала или сборника, полное название статьи, год, том, номер и страницы (первая и последняя). В ссылках на интернет-источники необходимо приводить такую же информацию, как и для печатных ссылок (фамилии авторов, название, адрес ссылки и т. д.). В список литературы не включаются ссылки на диссертационные работы. За правильность приведенных в списках литературы данных ответственность несут авторы. Если в литературной ссылке допущены явные неточности или она не упоминается в тексте статьи, редакция оставляет за собой право исключить ее из списка. Фамилии иностранных авторов, названия их статей и зарубежных печатных изданий даются в оригинальной транскрипции.

Список литературы следует приводить в двух вариантах:

1) русскоязычные источники на языке оригинала;

2) полный список литературы с переводом на английский язык названий статей, журналов, транслитерацией фамилий авторов на английском языке. В английском варианте переводятся на английский язык названия журналов, если они есть, если нет, название дается в транслитерации, при этом в скобках указывается: (In Russian).

Указываются первые 6 авторов (требование РИНЦ) работы, если число авторов более 6, то пишется «и др.» (русскоязычные статьи) или «et al.» (для англоязычных статей).

14. Страницы рукописи должны быть пронумерованы.

15. На последней странице статьи должны быть подписи всех авторов.

Дополнительные требования к статьям с изложением результатов научного исследования

К рукописи должно быть приложено официальное направление учреждения, в котором проведена работа. На первой странице статьи должны быть виза и подпись научного руководителя, заверенная печатью учреждения. Кроме того, необходимы копии авторского свидетельства, удостоверения на рационализаторское предложение или разрешения на публикацию, если эти документы упомянуты в тексте статьи. Рукопись статьи должна включать титульный лист, резюме, ключевые слова, введение, детальную характеристику материала и методов с обязательным описанием способов статистической обработки, результаты, обсуждение, выводы, список литературы, а также при необходимости таблицы и иллюстрации. При представлении результатов исследований с участием лабораторных животных или людей в разделе с описанием материала и методов должно быть указание на соответствие проведенного изучения современным регламентирующим документам, факт подписания участниками письменного информированного согласия и одобрение этического комитета. При наличии рандомизации ее методика должна быть детально изложена. Изображения, имена и инициалы пациентов, а также номера медицинской документации в тексте рукописи представлять не следует.

Резюме должно быть структурированным и включать следующие разделы: цель исследования, материал и методы, результаты, заключение.

При описании использованной аппаратуры и лабораторных методик в скобках следует указать производителя и страну, где он находится; аналогичный подход может применяться для представления изучаемых лекарственных средств, но в остальном по ходу изложения следует использовать международные непатентованные названия.

В случаях, если научное исследование зарегистрировано в соответствующих регистрах, необходимо представить название регистра, регистрационный номер и дату регистрации.

Порядок рассмотрения рукописей

После получения рукописи рецензируются как минимум двумя специалистами в данной области. Рукопись направляется рецензентам без указания авторов и названия учреждения; сведения о рецензентах авторам не сообщаются. При положительном заключении рецензентов и отсутствии у них существенных замечаний редакционная коллегия принимает решение о публикации. Если рецензент выносит заключение о возможности публикации и необходимости внесения исправлений, рецензия направляется автору, которому предоставляется возможность доработать текст или при несогласии с замечаниями аргументированно ответить рецензенту; переработанная статья направляется на повторное рецензирование. В случае отрицательного отзыва двух рецензентов редакционная коллегия принимает решение об отказе в публикации статьи, и об этом извещаются авторы, рукописи, направленные в редакционную коллегия, не возвращаются. При несовпадении мнений рецензентов и в иных спорных случаях редакционная коллегия привлекает к рецензированию дополнительных специалистов и после обсуждения принимает решение о публикации.

При рассмотрении оригинальных статей редакция журнала оставляет за собой право оценивать адекватность методов статистического анализа, полноту изложения результатов проведенного изучения, обоснованность выводов и при необходимости запрашивать у авторов недостающую информацию.

Редакционная коллегия оставляет за собой право сокращать и исправлять статьи.

Направление статей, ранее опубликованных или представленных для публикации в другом журнале, не допускается. Статьи, оформленные не в соответствии с указанными Требованиями, могут быть возвращены авторам без рассмотрения.

Адрес для отправки рукописей

Предпочтительнее присылать статьи по электронной почте по адресу: info@acutecardioj.ru. Предварительно отсканированные сопроводительные документы в этом случае можно также переслать по электронной почте или отправить по факсу 8 499 2614644. Адрес для направления рукописей по почте: 121552, г. Москва, ул. 3-я Черепковская, 15А, Российский кардиологический научно-производственный комплекс Министерства здравоохранения РФ, Общество специалистов по неотложной кардиологии, редакция журнала «Неотложная кардиология».