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

## *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[a] | Уровень[b] | Ссылка[c] |
|---|---|---|---|
| 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.

[a] Класс рекомендации.
[b] Уровень доказательности.
[c] 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 аблации 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 аблации.

### *10.4. Двунаправленная 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 введении 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 аблация. Мишенью для аблации 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 B), аденовирусы, парвовирус B19 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 двунаправленной веретенообразной желудочковой тахикардии с коротким интервалом

| Рекомендация | Класс[a] | Уровень[b] | Ссылка[c] |
|---|---|---|---|
| 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 аблации для долгосрочного подавления/предотвращения электрического шторма или повторных разрядов ИКД | IIa | B | 607 |

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

[a] Класс рекомендации.
[b] Уровень доказательности.
[c] Ссылки на источник(и), подтверждающие рекомендацию.

**Таблица 55.** Лечение желудочковых аритмий на фоне воспалительных заболеваний сердца

| Рекомендация | Класс[a] | Уровень[b] | Ссылка[c] |
|---|---|---|---|
| Пациентов с угрожающими жизни устойчивыми желудочковыми тахиаритмиями и клиническим подозрением на миокардит рекомендуется направлять в специализированные центры, где возможны мониторинг гемодинамики, катетеризация сердца и эндомиокардиальная 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.

[a] Класс рекомендации.
[b] Уровень доказательности.
[c] 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 эндомиокардиальная 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 эндомиокардиальной 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 (Caforio) 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 тахиаритмиями, 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 тахиаритмий 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 тахиаритмии. 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 тахиаритмий 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 эндомиокардиальной 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 тяжелую, 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 геном 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 развиться 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 неишемических 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 аблация 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 тахиаритмий, 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 мониторировании, 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[a] | Уровень[b] | Ссылка[c] |
|---|---|---|---|
| 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 аблацией 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.

[a] Класс рекомендации.
[b] Уровень доказательности.
[c] 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 абляции [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 тахиаритмиями 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].

Ray 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[a] | Уровень[b] | Ссылка[c] |
|---|---|---|---|
| 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 — корригированный интервал QT.

[a] Класс рекомендации.
[b] Уровень доказательности.
[c] 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 поперечно-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 1B 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.

Lallemand 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 1B типа при наличии показаний к стимуляции и признаков желудочковых аритмий | IIb | B | 79, 690, 693–695 |

АВ — 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 1B типа, связанной с мутациями в генах ламина A или C, на долю внезапной смерти приходится 30% от всех смертельных случаев [79].

Некоторые исследования больных дистрофиями с двойной мутацией гена ламина A/C 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 A или C [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[a] | Уровень[b] | Ссылка[c] |
|---|---|---|---|
| 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<br>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<br>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.

[a] Класс рекомендации.
[b] Уровень доказательности.
[c] 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 A: контролируемые исследования не выявили дополнительных рисков (в эту категорию не попадает ни один антиаритмический препарат).
2. Категория B: очень малая вероятность вредного воздействия на плод (соталол, лидокаин).
3. Категория C: возможная польза лечения перевешивает его риск (хинидин, аденозин, метопролол, пропранолол, верапамил, дилтиазем, дигоксин, флекаинид, пропафенон).
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 деполяризованные 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[a] | Уровень[b] | Ссылка[c] |
|---|---|---|---|
| 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.

[a] Класс рекомендации.
[b] Уровень доказательности.
[c] Ссылки на источник(и), подтверждающие рекомендацию.

блокируют преимущественно $\beta_1$-адренорецепторы (например, метопролол). Атенолол таким пациенткам не рекомендован [729], так же как и АМР [730]. При развитии угрожающих жизни желудочковых тахиаритмий 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<br>Ребенок должен спать в отдельной кроватке, но в комнате с родителями<br>Избегать перегревания, воздействия табачного дыма<br>Сохранять естественное вскармливание как можно дольше<br>Максимально тесный тактильный контакт матери с ребенком<br>Исключить алкоголь и другие нерекомендованные препараты во время беременности и грудного вскармливания<br>Предлагать ребенку первого года жизни соску во время дневного и ночного сна<br>Своевременная иммунизация согласно прививочному календарю<br>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 сибсов (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 нейрохимические 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 Gami 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-гипопноэ [748—750].

### 12.5.2. Диагностика

Наиболее частыми нарушениями ритма при синдроме ночного апноэ-гипопноэ 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-гипопноэ. 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-гипопноэ, 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 аритмогеное 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[a] | Уровень[b] | Ссылка[c] |
|---|---|---|---|
| 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.

[a] Класс рекомендации.
[b] Уровень доказательности.
[c] 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 возникать 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 антиаритмическимми 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-соталола, 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 изопротеренол, 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 гипомагниемия [805, 806]. Гипомагниемия является широко известным пусковым фактором полиморфной ЖТ или ДВЖТ-TdP, поэтому в лечении этих видов тахикардии с хорошим эффектом используют внутривенныое введение магния сульфата [807, 808]. Гипокалиемия в сочетании с гипомагниемией 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 | IIa | 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 | IIa | C | 817 |
| Необходимо обучение персонала спортивных центров действиям в случае экстренных ситуаций, проведению сердечно-легочной реанимации и использованию автоматических наружных дефибрилляторов | IIa | 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 регистровалось 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 ± 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]. Menafoglio 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 аблация [833]. Целесообразность выполнения ЭФИ и аблации 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 индукцированной 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 аблация | I | B | 830 |
| Аблацию 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 состояни

| 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 | IIa | C | 842, 843 |
| Следует рассмотреть возможность деактивации ИКД при ухудшении состояния больного | IIa | 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 определенно 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 отсутствии 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 проблеме, 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 Комитетем 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*