Клинические рекомендации по диагностике и лечению нарушений ритма сердца и проводимости

(часть 4)

Утверждены на заседании Общества специалистов по неотложной кардиологии и профильной комиссии Министерства здравоохранения Российской Федерации по кардиологии 29 декабря 2013 года

Список сокращений

АВ — атриовентрикулярный

АВК — антагонисты витамина К

АВУРТ — атриовентрикулярная узловая реципрокная тахикардия

АДПЖ — аритмогенная дисплазия—кардиомиопатия правого желудочка

АПАНК — атеросклеротическое поражение артерий нижних конечностей

АТФ — аденозинтрифосфат

АЧТВ — активированное частичное тромбопластиновое время

в/в — внутривенно

ВПВ — верхняя полая вена

ВСС — внезапная сердечная смерть

ДПП — дополнительный проводящий путь

ДСУ — дисфункция синусового узла

ЖЭ — желудочковая экстрасистолия

ИБС — ишемическая болезнь сердца

ИВР — искусственный водитель ритма

ИИ — ишемический инсульт

ИКД — имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор

ИМ — инфаркт миокарда

КК — клиренс креатинина

КТИ — кавотрикуспидальный истмус

ЛЖ — левый желудочек

ЛП — левое предсердие

МК — митральный клапан

МНО — международное нормализованное отношение

НЖТ — наджелудочковая тахикардия

НЖЭ — наджелудочковая экстрасистолия

НПВ — нижняя полая вена

НПЖТ — непароксизмальная желудочковая тахикардия

НФГ — нефракционированный гепарин

ПАРТ — пароксизмальная антидромная реципрокная тахикардия

ПД — потенциал действия

ПОРТ — пароксизмальная ортодромная реципрокная тахикардия

ПП — правое предсердие

ПСС — проводящая система сердца

ПТ — предсердная тахикардия

САРТ — синоатриальная реципрокная тахикардия

СБ — синусовая брадикардия

Синдром ВПУ — синдром Вольфа—Паркинсона—Уайта

СССУ — синдром слабости синусового узла

СУ — синусовый узел

ТЖ — трепетание желудочков

ТИА — транзиторная ишемическая атака

ТК — трикуспидальный клапан

ТП — трепетание предсердий

ТЭ — тромбоэмболия

УСВР — ускоренный суправентрикулярный ритм

ФЖ — фибрилляция желудочков

ФК — функциональный класс

ФП — фибрилляция предсердий

ХБП — хроническая болезнь почек

ХМ — холтеровское мониторирование

ХСН — хроническая сердечная недостаточность

ЧКВ — чрескожное вмешательство

ЩФ — щелочная фосфатаза

ЭКГ — электрокардиограмма

ЭКС — электрокардиостимулятор

ЭФИ — электрофизиологическое исследование

2.3. Внезапная сердечная смерть и желудочковые нарушения ритма сердца. Стратификация риска и профилактика внезапной сердечной смерти

По определению, внезапной считается смерть, от которой первые симптомы ухудшения состояния пациента отделены сроком не более 1 ч; на практике этот период нередко измеряется минутами.

2.3.1. Распространенность и причины возникновения

Ежегодно в мире регистрируются сотни тысяч случаев внезапной смерти. В развитых странах ее частота составляет 1—2 случая на 1000 населения в год, что соответствует 13—15% (по некоторым данным до 25%) всех случаев естественной смерти. Внезапная сердечная смерть (ВСС) бывает первым и нередко единственным проявлением ИБС, при которой 50% случаев смерти внезапны, а среди больных с хронической сердечной недостаточностью внезапно умирают более половины.

2.3.2. Патофизиология

Остановка сердца как механизм ВСС в абсолютном большинстве случаев (более 80%) возникает в результате ФЖ, существенно реже (менее 20%) — в результате асистолии.

2.3.3. Стратификация риска внезапной сердечной смерти

Тесная связь ВСС с некоторыми формами желудочковых нарушений ритма сердца делает необходимым проведение стратификации их риска, т. е. ранжирования по степени риска развития ФЖ. Первую попытку такой стратификации предприняли B. Lown и M. Wolf, которые предложили в 1971 г. градационную классификацию желудочковых аритмий, зарегистрированных при ХМ ЭКГ. Классификация выделяет следующие градации.

- Градация 0 — желудочковые нарушения ритма сердца отсутствуют.
- Градация 1 — редкая (не более 30 $ч^{-1}$) монотопная ЖЭ.
- Градация 2 — частая (более 30 $ч^{-1}$) монотопная ЖЭ.
- Градация 3 — политопная ЖЭ.
- Градация 4А — две последовательные (парные) ЖЭ.
- Градация 4Б — несколько подряд (три и более) желудочковых эктопических сокращений («пробежки» ЖТ).
- Градация 5 — ранняя ЖЭ типа R на T.

Градационная классификация имеет важнейшее значение для оценки результатов ХМ ЭКГ. В ней учтены возможности как количественного (градации 0—2), так и качественного (градации 3—5) анализа зарегистрированных желудочковых аритмий. Она является важным инструментом в анализе динамики спонтанных проявлений желудочковой эктопической активности как результата противоаритмического лечения, что позволяет дать объективную оценку достигнутого эффекта, как положительного, так и отрицательного, включая выявление случаев аритмогенного действия препаратов. Вместе с тем градации выделяются только на основании электрокардиографических проявлений желудочковой эктопической активности, без учета характера основной сердечной патологии и возможных клинических проявлений желудочковых нарушений ритма, что является существенным недостатком этой классификации.

Важное значение для клинической практики имеет классификация (стратификация риска), которую предложил T. Bigger в 1984 г. Она предполагает про-

ведение анализа не только характера желудочковой эктопической активности, но и ее клинических проявлений, а также наличия или отсутствия органического поражения сердца как причины ее возникновения. В соответствии с этими признаками выделяются три категории желудочковых аритмий.

К ***доброкачественным желудочковым аритмиям*** относится ЖЭ, чаще одиночная (могут быть и другие формы), протекающая бессимптомно или малосимптомно, но главное, возникающая у лиц, не имеющих признаков заболевания сердца («идиопатические» желудочковые аритмии). Прогноз жизни этих больных благоприятен в связи с тем, что вероятность возникновения опасных для жизни желудочковых аритмий (ФЖ) очень мала и не отличается от таковой в общей популяции; с позиции профилактики ВСС они не требуют какого-либо лечения. Необходимо лишь динамическое наблюдение за ними, поскольку по крайней мере у части больных ЖЭ может быть первым клиническим проявлением той или иной сердечной патологии.

Принципиальным отличием ***потенциально злокачественных желудочковых аритмий*** от предыдущей категории служит наличие органического заболевания сердца как причины их возникновения. Чаще всего это различные формы ИБС (наиболее значим перенесенный инфаркт миокарда), поражение сердца при артериальной гипертонии, первичные заболевания миокарда и др. Особое дополнительное значение имеют снижение фракции выброса левого желудочка и симптомы хронической сердечной недостаточности. У этих больных с ЖЭ различных градаций (потенциальным пусковым фактором ЖТ и ФЖ) еще не было пароксизмов ЖТ, эпизодов ТЖ или ФЖ, но вероятность их возникновения довольно высока, а риск ВСС характеризуется как существенный. Больные с потенциально злокачественными желудочковыми аритмиями требуют лечения, направленного на снижение летальности, т. е. лечения по принципу первичной профилактики ВСС.

Устойчивые пароксизмы ЖТ, а также пережитые, благодаря успешной реанимации, эпизоды ТЖ или ФЖ (т. е. внезапной аритмической смерти) у лиц с органическим заболеванием сердца формируют категорию ***злокачественных желудочковых аритмий***. Они проявляются наиболее тяжелой симптоматикой — сердцебиениями, обмороками, клинической картиной остановки кровообращения. Прогноз жизни этих больных крайне неблагоприятен, а целью их лечения должно быть не только устранение тяжелых аритмий, но и продление жизни (вторичная профилактика ВСС).

Стратификация риска ВСС и современные принципы ее профилактики с использованием средств противоаритмического лечения (лекарственного и немедикаментозного) в наибольшей степени разработаны для пациентов, переживших инфаркт миокарда. Однако в своей основе они справедливы и для больных с другими формами сердечной патологии, приводящей к повреждению миокарда, снижению показателей его сократимости, развитию клинических проявлений хронической сердечной недостаточности.

При любых формах желудочковой эктопической активности дисфункция левого желудочка является важнейшим фактором возрастания риска внезапной смерти. Каждое снижение величины фракции выброса левого желудочка на 5% в диапазоне значений от 40 до 20% сопряжено с возрастанием относительного риска ВСС на 19%.

В стандарты лечения больных, переживших инфаркт миокарда, и больных с хронической сердечной недостаточностью входят β-адреноблокаторы как препараты, увеличивающие продолжительность жизни этих категорий пациентов. Доказано, что ключевую роль в достижении этих результатов играет существенное и достоверное снижение частоты случаев ВСС. По этой причине β-адреноблокаторы должны применяться в лечении всех категорий больных, имеющих повышенный риск внезапной смерти и нуждающихся в ее первичной или вторичной профилактике.

После перенесенного инфаркта миокарда и при других формах поражения сердца могут регистрироваться три формы желудочковых тахиаритмий: неустойчивая ЖТ, устойчивая ЖТ и остановка сердца вследствие ТЖ и/или ФЖ.

Большинство эпизодов ***неустойчивой желудочковой ЖТ*** — важного маркера электрической нестабильности миокарда, регистрирующегося с помощью ХМ ЭКГ, протекает без симптомов или малосимптомно. У таких больных при наличии дисфункции ЛЖ летальность в течение 2 лет составляет 30%, и 50% случаев смерти имеют аритмическую природу. Для уточнения индивидуальной степени риска ВСС таким больным показано проведение внутрисердечного ЭФИ. Относительный риск ВСС возрастает на 63%, если при проведении ЭФИ достигается индукция устойчивого пароксизма ЖТ или ФЖ. На сегодняшний день отсутствуют данные о том, что подавление эпизодов неустойчивой ЖТ, так же как и подавление ЖЭ, с помощью антиаритмических средств способствует увеличению продолжительности жизни. Использование же в этих целях антиаритмических препаратов I класса (особенно IC класса) после инфаркта миокарда и при иных формах поражения мышцы сердца, приводящих к снижению фракции выброса ЛЖ или гипертрофии его миокарда (1,5 см и более по данным ЭхоКГ), противопоказано в связи с высоким риском опасных желудочковых аритмогенных эффектов.

Возникновение устойчивого пароксизма ЖТ или остановки сердца вследствие ФЖ вне острой фазы инфаркта миокарда или у пациентов с хронической патологией миокарда иной природы свидетельствует о формировании хронического аритмогенного

субстрата, что сопряжено с высоким риском (до 80% в течение года) рецидива этих угрожающих жизни желудочковых аритмий. Риск ВСС наиболее высок у больных со сниженной сократительной функцией миокарда ЛЖ.

2.3.4. Профилактика внезапной сердечной смерти

Больные, пережившие успешную реанимацию по поводу ФЖ, а также пациенты с устойчивыми пароксизмами ЖТ, протекающими с нарушениями гемодинамики (при условии, что эти нарушения ритма сердца проявились вне острой фазы инфаркта миокарда или возникли на фоне другой тяжелой хронической патологии сердца), нуждаются в применении автоматических имплантируемых кардиовертеров-дефибрилляторов (ИКД) как средств вторичной профилактики ВСС, обеспечивающих у этих категорий больных достоверное снижение летальности за счет снижения частоты случаев ВСС.

Таким образом, с целью вторичной профилактики ВСС применение ИКД показано:

- больным, пережившим остановку кровообращения, вызванную ФЖ или ЖТ, после исключения других причин или обратимых факторов;
- больным с органическим поражением сердца и устойчивыми пароксизмами ЖТ, независимо от тяжести их гемодинамических проявлений;
- больным с обмороками неясного происхождения, если при проведении ЭФИ достигается индукция ФЖ или ЖТ с острыми, тяжелыми нарушениями гемодинамики.

Назначение этим больным амиодарона в комбинации с β-адреноблокаторами или соталола жизненно необходимо, когда применение β-адреноблокаторов не оказывает влияния на течение рецидивирующих пароксизмов ЖТ или ФЖ после выполненной имплантации кардиовертера-дефибриллятора. Соталол в этих целях менее эффективен, чем амиодарон.

Назначение амиодарона также показано при наличии пароксизмов ЖТ у больных с признаками дисфункции ЛЖ, если они отказываются от имплантации ИКД или если эта операция не может быть выполнена по каким-либо другим причинам. Как средство вторичной профилактики внезапной смерти у больных со злокачественными желудочковыми аритмиями амиодарон и его комбинированное применение с β-адреноблокаторами является единственной лекарственной альтернативой ИКД, способной не только предупреждать рецидивы ЖТ, но и увеличивать продолжительность жизни этих пациентов.

Применение ИКД в целях первичной профилактики ВСС в ряде случаев показано и пациентам без спонтанных пароксизмов ЖТ или ФЖ. Такого способа лечения требуют следующие категории больных:

- больные с фракцией выброса левого желудочка < 35% после инфаркта миокарда (не менее чем через 40 дней) при наличии недостаточности кровообращения II—III функционального класса (ФК) по классификации NYHA или с фракцией выброса левого желудочка < 30% в те же сроки после инфаркта миокарда при наличии недостаточности кровообращения I ФК по NYHA;
- больные с фракцией выброса левого желудочка < 35% на фоне дилатационной кардиомиопатии при наличии недостаточности кровообращения II—III ФК по NYHA;
- больные с фракцией выброса левого желудочка < 40% после инфаркта миокарда, с эпизодами неустойчивой ЖТ, если при проведении ЭФИ достигается индукция ФЖ или устойчивой ЖТ.

У больных, нуждающихся в первичной профилактике ВСС, ее риск, как и при вторичной профилактике, может быть существенно снижен назначением β-адреноблокаторов, а также амиодарона. Более эффективно комбинированное применение амиодарона и β-адреноблокаторов.

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

2.4. Диспансерное наблюдение за больными с желудочковыми нарушениями ритма сердца

В специализированном наблюдении врача-кардиолога нуждаются все больные с желудочковыми нарушениями ритма сердца. Исключение составляют лишь пациенты с теми формами желудочковых аритмий (частая ЖЭ, фасцикулярная левожелудочковая тахикардия, НПЖТ), по поводу которых выполнена успешная радиочастотная катетерная аблация, т. е. достигнуто радикальное излечение от аритмии, при условии отсутствия у этих больных признаков органического заболевания сердечно-сосудистой системы.

Больные с ЖЭ без признаков органического заболевания сердечно-сосудистой системы и не имеющие показаний к противоаритмическому лечению должны наблюдаться у кардиолога в связи с тем, что отмеченные у них нарушения ритма сердца потенциально могут быть первым проявлением той или иной кардиальной патологии, которая на определенном этапе развития может быть своевременно выявлена лишь в условиях такого наблюдения.

Больные с любыми формами проявления желудочковой эктопической активности, которым проводится длительная регулярная противоаритмическая терапия, нуждаются в специализированном наблюдении врача-кардиолога для оценки эффективности

такого лечения, а также его безопасности (в том числе наличия или отсутствия аритмогенного действия антиаритмических препаратов, их кардиальных и несердечных побочных эффектов). Другой задачей такого наблюдения является оценка общего клинического состояния пациента, характера клинических проявлений основной сердечной патологии и адекватности ее лечения.

Представленные выше категории больных должны наблюдаться у врача-кардиолога с периодичностью один раз в 6 мес и, в случае необходимости, дополнительно при любом изменении клинического состояния, требующем изменения лечения.

Все больные, которым проводят меры профилактики ВСС, вторичной или первичной, с применением ИКД и/или средств антиаритмической терапии, должны наблюдаться в условиях медицинских центров, специализирующихся на диагностике и лечении нарушений ритма сердца и имеющих опыт ведения пациентов с имплантированными антиаритмическими устройствами. Периодичность наблюдения этих больных в специализированных центрах — один раз в 6 мес и, в случае необходимости, дополнительно, при любом изменении клинического состояния, требующем изменения медикаментозного лечения и/или параметров работы ИКД.

2.5. Врожденные желудочковые нарушения ритма сердца

В настоящее время выделяют две основные причины врожденных желудочковых нарушений ритма сердца — так называемую первичную электрическую болезнь сердца (primary electric heart disease), которую обнаруживают у лиц, не имеющих признаков органической патологии сердечно-сосудистой системы, и врожденные структурные заболевания сердца.

Основной причиной генетически детерминированных желудочковых аритмий при «первичной электрической болезни сердца» является дисфункция ионных каналов и насосов, играющих важнейшую роль в процессах деполяризации и реполяризации. Нарушение функции ионных каналов может быть обусловлено мутацией в генах основных порообразующих α-субъединиц, добавочных субъединиц, осуществляющих регуляцию их функции, белков-переносчиков, необходимых для транспортировки молекул, а также вспомогательных белков, опосредующих «встраивание» молекул в биологические мембраны и взаимодействие с клеточными структурами.

В англоязычной литературе данные состояния обозначают также термином «каналопатии» (channelopathies). К ним относят синдром удлиненного интервала QT, синдром Бругада, синдром укороченного интервала QT и катехоламинзависимую полиморфную желудочковую тахикардию. Общими клиническими проявлениями данных заболеваний являются приступы потери сознания, обусловленные рецидивами желудочковой тахикардии (ЖТ), чаще полиморфной, преимущественно типа «пируэт» (torsade de pointes), случаи внезапной сердечной смерти (ВСС) при отсутствии признаков структурного заболевания сердца и наследственный характер заболевания.

Существует целый ряд наследственных структурных заболеваний сердца, проявляющихся тяжелыми желудочковыми тахиаритмиями и случаями ВСС, наличие которых может быть ведущим клиническим симптомом заболевания, определяющим прогноз жизни пациента. Наиболее распространенными из них являются гипертрофическая и дилатационная кардиомиопатии, а также аритмогенная дисплазия—кардиомиопатия правого желудочка (АДПЖ), которая требует отдельного рассмотрения.

2.5.1. Наследственный (врожденный) синдром удлиненного интервала QT

2.5.1.1. Эпидемиология и этиология

Наследственный синдром удлиненного интервала QT (СУИ QT, в англоязычной литературе *long QT syndrome* — LQTS или LQT) является наиболее частым и наиболее изученным из данных заболеваний, проявляющимся удлинением интервала QT на ЭКГ (при отсутствии других вызывающих это изменение причин), рецидивирующими синкопальными и пресинкопальными состояниями вследствие пароксизмов ЖТ типа пируэт, а также случаями ВСС.

Распространенность заболевания в популяции составляет около 1:2000 новорожденных. Следует отметить, что эти данные учитывают только случаи «явного» увеличения продолжительности интервала QT, зарегистрированного на ЭКГ. У некоторых больных симптомы заболевания могут полностью отсутствовать в течение всей жизни и проявляться лишь при возникновении дополнительных факторов, способствующих удлинению интервала QT, например гипокалиемии, или при назначении лекарственных препаратов, способных увеличивать длительность интервала QT (табл. 11). Кроме того, удлинение интервала QT может носить преходящий характер, следовательно, истинная распространенность данного заболевания в популяции, по-видимому, еще больше.

2.5.1.2. Классификация и клинические проявления

В табл. 12 представлена генетическая классификация СУИ QT: указаны гены, мутации в которых обнаруживают при соответствующих типах заболевания, кодируемые данными генами белки и изменения ионных токов, приводящие к удлинению фаз реполяризации. Следует отметить, что при проведении молекулярно-генетического скрининга больных СУИ QT примерно в 25% случаев генетические нарушения не обнаруживают, что позволяет ожидать

Таблица 12. Молекулярно-генетические типы наследственного синдрома удлиненного интервала QT

Фенотип	Тип СУИ QT	Тип наследования	Мутантный ген	Кодируемый белок	Изменение ионных токов
Синдром Джервелла и Ланге–Нильсена	LQT-JLN1	АР	*KCNQ1*	α-субъединица калиевого канала Kv7.1	Снижение I_{Ks}
	LQT-JLN2	АР	*KCNE1*	MinK – β-субъединица калиевого канала Kv7.1	Снижение I_{Ks}
Синдром Романо–Уорда	LQT1	АД	*KCNQ1*	α-субъединица калиевого канала Kv7.1	Снижение I_{Ks}
	LQT2	АД	*KCNH2*	α-субъединица калиевого канала Kv11.1	Снижение I_{Kr}
	LQT3	АД	*SCN5A*	α-субъединица натриевого канала Nav1.5	Усиление I_{Na}
	LQT4	АД	*ANK2*	Анкирин В	Снижение $I_{Na,K}$ и I_{Ncx}
	LQT5	АД	*KCNE1*	MinK – β-субъединица калиевого канала Kv7.1	Снижение I_{Ks}
	LQT6	АД	*KCNE2*	MIRP1 – β-субъединица калиевого канала Kv7.1	Снижение I_{Kr}
Синдром Андерсена–Тавила	LQT7	АД	*KCNJ2*	α-субъединица калиевого канала Kir2.1	Снижение I_{K1}
Синдром Тимоти	LQT8	АР	*CACNA1c*	α-субъединица кальциевого канала L-типа Cav1.2	Усиление $I_{Ca,L}$

АД — аутосомно-доминантный; АР — аутосомно-рецессивный; JLN — синдром Джервелла и Ланге—Нильсена; LQT, СУИ QT — синдром удлиненного интервала QT.

в дальнейшем выявление новых генетических мутаций, приводящих к возникновению заболевания.

Описаны следующие фенотипические формы СУИ QT: синдром Романо—Уорда (Romano—Ward), синдром Джервелла и Ланге—Нильсена (Jervell and Lange—Nielsen), синдром Андерсена—Тавила (Andresen—Tawil) и синдром Тимоти (Timothy).

Наиболее распространенная форма заболевания с аутосомно-доминантным типом наследования — синдром Романо—Уорда (Romano—Ward), характерными клиническими проявлениями которого являются увеличение продолжительности интервала QT, рецидивирующие синкопальные состояния, чаще всего обусловленные полиморфной ЖТ типа пируэт, и наследственный характер заболевания. Более 90% случаев синдрома Романо—Уорда представлены СУИ QT 1-го (СУИ QT1), 2-го (СУИ QT2) и 3-го (СУИ QT3) типов, имеющих особенности клинических и электрокардиографических проявлений (табл. 13, рис. 31).

СУИ QT1 — наиболее распространенный тип синдрома, обусловленный мутацией гена *KCNQ1*, кодирующего α-субъединицу калиевого канала, генерирующего ток I_{Ks}, который является основным током реполяризации при высокой частоте сердечного ритма. Снижение силы I_{Ks} приводит к недостаточному укорочению интервала QT при нарастании частоты сердечных сокращений. По этим причинам для СУИ QT1 характерно возникновение ЖТ типа пируэт на фоне физической нагрузки (рис. 32) и эмоционального стресса. Особенностью ЭКГ при СУИ QT1 является удлиненная и гладкая волна Т (рис. 31, А).

Причиной СУИ QT2 является мутация гена *KCNH2*, кодирующего α-субъединицу калиевого канала Kv11.1, генерирующего ток I_{Kr}. При СУИ QT2 пароксизмы ЖТ типа пируэт могут возникать как при нагрузке, так и в покое. Характерным провоцирующим фактором является резкий громкий звук. На ЭКГ больных с СУИ QT2 регистрируют непротяженную двухфазную волну Т (рис. 31, Б).

СУИ QT3 — менее распространенная форма заболевания, обусловленная мутацией гена *SCN5A*, кодирующего α-субъединицу натриевого канала, что приводит к нарушению инактивации натриевых каналов, продолжающемуся вхождению ионов Na^+ в клетку и увеличению продолжительности реполяризации кардиомиоцитов. ЖТ типа пируэт у больных с СУИ QT3 возникает на фоне брадикардии, преимущественно во время сна. Физические нагрузки, напротив, переносятся хорошо и сопровождаются укорочением интервала QT. Характерной особенностью ЭКГ у данных больных

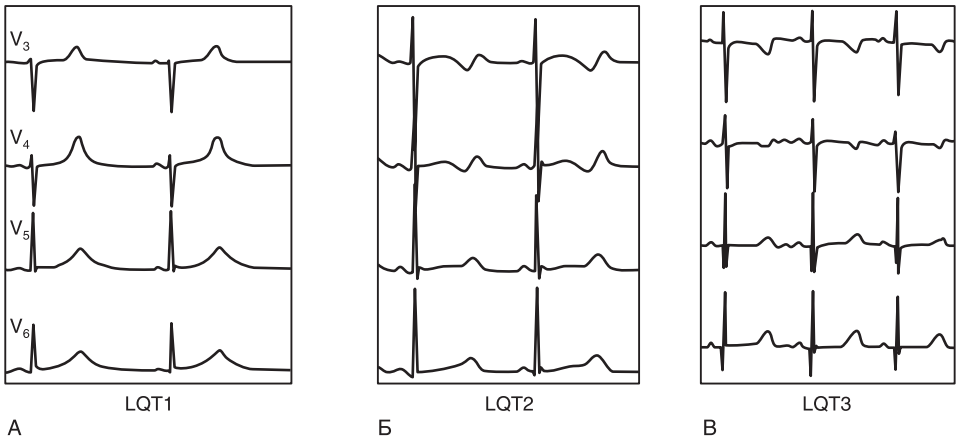


Рисунок 31. Морфология волны Т при различных типах СУИ QT. **А.** Широкая гладкая волна Т при СУИ QT1. **Б.** Двухфазная волна Т при СУИ QT2. **В.** Низкоамплитудная и укороченная волна Т с удлиненным горизонтальным сегментом ST при СУИ QT3.

Таблица 13. Клиническая характеристика основных типов наследственного синдрома удлиненного интервала QT

Характеристика	СУИ QT1	СУИ QT2	СУИ QT3
Мутантный ген	*KCNQ1*	*KCNH2*	*SCN5A*
Изменение ионного тока	Снижение I_{Ks}	Снижение I_{Kr}	Усиление I_{Na}
Особенности реполяризации на синусовом ритме	Широкая симметричная волна Т	Низкая амплитуда волны Т, двухфазная волна Т	Удлиненный изоэлектрический сегмент ST
Факторы, провоцирующие индукцию TdP	Физическая нагрузка, эмоциональный стресс	Резкий громкий звук, эмоциональный стресс (испуг), резкое начало физической нагрузки	Брадикардия (в покое, во сне)
Динамика QTc на нагрузке	Удлинение	Укорочение (нормальная динамика)	Значительное укорочение
Эффективность терапии β-адреноблокаторами	Высокая (более 80%)	Умеренная (около 50%)	Низкая (не известна)
Динамика QTc при приеме ААП I класса	Нет	Нет	Укорочение

ААП — антиаритмический препарат; СУИ QT — синдром удлиненного интервала QT.

является удлиненный сегмент ST с отсроченным началом непродолжительной низкоамплитудной волны Т (рис. 31, В).

Существенно реже встречается аутосомно-рецессивная форма заболевания (синдром Джервелла и Ланге—Нильсена), для которой характерны врожденная нейросенсорная тугоухость, более выраженное увеличение длительности интервала QT и более высокая частота опасных для жизни желудочковых аритмий. Заболевание обусловлено мутациями генов *KCNQ1* или *KCNE2*, кодирующих основную и добавочную субъединицы потенциал-зависимых калиевых каналов Kv7.1, которые приводят к снижению силы тока I_{Ks}.

Синдром Андерсена—Тавила — редкая форма заболевания, при которой удлинение интервала QT сопровождается появлением волны U, пароксизмами как полиморфной ЖТ типа пируэт, так и двунаправленной ЖТ. В 60% случаев заболевание обусловлено мутацией гена *KCNJ2*, кодирующего α-субъединицу калиевых каналов аномального входящего выпрямления Kir2.1, генерирующих ток I_{K1}, сила которого снижается. В настоящее время в 40% случаев генетический дефект обнаружить не удается. Характерные

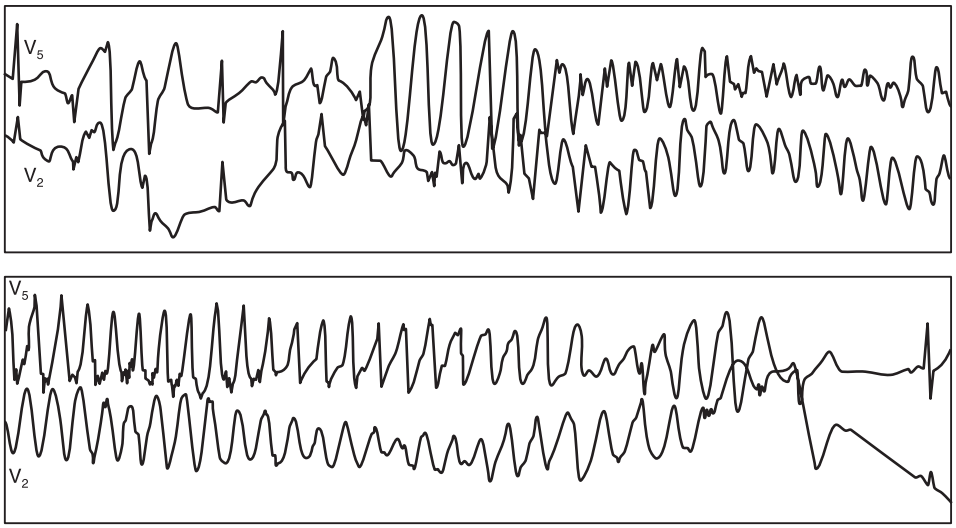


Рисунок 32. Развитие пароксизма полиморфной желудочковой тахикардии типа пируэт в ответ на физическую нагрузку у больной с синдромом Романо—Уорда (непрерывная запись холтеровского мониторирования ЭКГ).

экстракардиальные проявления заболевания, такие как аномалии развития костной системы (низкорослость, микрогнатия, большое расстояние между глазницами, низкое расположение ушных раковин, сколиоз, клинодактилия), гипокалиемия и периодический калий-зависимый паралич, присутствуют не у всех больных. Синдром Андерсена—Тавила — заболевание с аутосомно-доминантным типом наследования, однако семейный характер заболевания прослеживается далеко не всегда в связи с трудностями диагностики, неспецифическими клиническими проявлениями заболевания и неполной пенетрантностью мутантных генов. До 50% случаев заболевания обусловлены мутацией de novo.

Синдром Тимоти — крайне редкая форма СУИ QT, обусловленная мутацией гена *CACNA1c*, кодирующего α-субъединицу кальциевых каналов CaV1.2. При данном синдроме отмечают наиболее выраженное удлинение интервалов QT и QTc (до 700 мс), сопровождающееся крайне высоким риском ВСС (средняя продолжительность жизни составляет 2,5 года). До 60% больных имеют различные врожденные пороки сердца (открытый артериальный проток, тетрада Фалло, открытое овальное окно и дефекты межжелудочковой перегородки) и различные нарушения проводимости (характерны преходящая и постоянная формы АВ-блокады II степени с проведением на желудочки 2:1). Среди экстракардиальных проявлений заболевания описаны когнитивные нарушения (задержка психомоторного развития, аутизм), гипогликемия, иммунодефициты, аномалии строения лица (сглаженность носогубной складки, низкое расположение ушных раковин), а также частичное или полное сращение пальцев кистей и стоп (синдактилия). Синдром Тимоти наследуется по аутосомно-доминантному типу, однако подавляющее большинство случаев заболевания обусловлено мутацией de novo.

2.5.1.3. Диагностика

Критерии, применяемые для постановки диагноза наследственного СУИ QT, которые предложил J. P. Schwarz, представлены в табл. 14.

Наследственный СУИ QT диагностируют в случае, если сумма баллов составляет ⩾ 3,5 при наличии подтвержденной молекулярно-генетическими методами мутации, приводящей к увеличению продолжительности интервала QT, при повторной регистрации на ЭКГ удлинения интервала QTc ⩾ 600 мс в случае отсутствия других причин удлинения интервала QT.

Диагноз наследственного СУИ QT может быть также поставлен при повторной регистрации на ЭКГ удлинения интервала QTc до 480—499 мс у пациентов с синкопальными состояниями неясного генеза, при отсутствии генетической мутации и других причин удлинения интервала QT.

Методы молекулярно-генетической диагностики имеют большое значение в диагностике СУИ QT и определении прогноза больных. При проведении комплексных генетических анализов мутации удается обнаружить приблизительно у 75% больных, поэтому отрицательный результат генетического анализа не позволяет полностью исключить диагноз СУИ QT.

Проведение комплексного генетического анализа на выявление возможных мутаций в генах *KCNQ1, KCNH2* и *SCN5A* (СУИ QT 1, 2 и 3-го типов — наиболее

Таблица 14. Диагностические критерии наследственного синдрома удлиненного интервала QT (в соответствии с изменениями 2006 г.)

Критерий	Баллы
Электрокардиографические критерии:	
QTc > 480 мс	3
QTc 460–470 мс	2
QTc 450–459 мс (у мужчин)	1
зарегистрированная тахикардия типа пируэт	2
альтернация волны Т	1
наличие зазубренной волны Т в отведении III	1
частота сердечных сокращений ниже соответствующей возрасту больного	0,5
Клинические проявления заболевания:	
обмороки, провоцируемые физической нагрузкой или эмоциональным стрессом	2
потеря сознания в покое	1
врожденная глухота	0,5
Семейный анамнез:	
наличие диагностированного СУИ QT у члена семьи больного	1
внезапная смерть в семье больного в возрасте < 30 лет	0,5

СУИ QT — синдром удлиненного интервала QT.

распространенные формы заболевания) рекомендовано всем больным, имеющим клинические проявления СУИ QT, отягощенный семейный анамнез и удлинение интервала QTc, зарегистрированное на ЭКГ в покое или при проведении провокационных диагностических проб, а также всем пациентам, не имеющим характерных симптомов СУИ QT, при регистрации на ЭКГ удлинения интервала QTc > 500 мс и отсутствии других возможных причин удлинения интервала QT.

В случае обнаружения у больного СУИ QT генетической мутации проведение скрининга, направленного на выявление этой мутации, рекомендовано всем близким родственникам, даже при отсутствии у них характерных для этого заболевания клинических проявлений и изменений ЭКГ.

Поскольку удлинение интервала QT может носить преходящий характер, в диагностике заболевания имеют значение продолжительная регистрация ЭКГ, например холтеровское мониторирование ЭКГ (данный метод особенно информативен у больных с СУИ QT 2-го и 3-го типов, поскольку у больных с этими формами заболевания наибольшее увеличение длительности интервала QT отмечают обычно в ночное время) и провокационные пробы.

Существует ряд требований, которые в целях обеспечения безопасности пациента и повышения диагностической значимости должны быть учтены при проведении данных диагностических исследований. Поскольку в ходе исследований возможна индукция опасных для жизни нарушений ритма сердца, все провокационные пробы должен проводить опытный медицинский персонал при непрерывной регистрации ЭКГ (следует производить мониторирование ЭКГ до полной нормализации индуцированных в ходе исследования изменений ЭКГ, при проведении фармакологических провокационных проб — не менее 30 мин после окончания введения препарата) и систематическом измерении АД больного в условиях непосредственной доступности необходимого для сердечно-легочной реанимации оборудования (включая дефибриллятор) и возможности незамедлительного вызова врача-реаниматолога. Проведение нагрузочных проб должны осуществлять физически тренированные сотрудники, способные уберечь пациента от падения в случае возникновения гемодинамического коллапса при индукции желудочковых аритмий.

Провокационные пробы далеко не всегда вызывают типичные для конкретного заболевания изменения ЭКГ. Пограничные изменения не должны расцениваться как диагностически значимые. В случае пограничных изменений ЭКГ или отрицательного результата исследования при большой вероятности заболевания (характерная клиническая картина, результаты генетических исследований) целесообразно проведение другой провокационной пробы.

Для выявления СУИ QT используются следующие провокационные пробы.

- ***Активная ортостатическая проба.*** Оценка динамики величины интервала QT при регистра-

ции ЭКГ в ходе ортостатической пробы обладает диагностической значимостью, позволяя в ряде случаев выявить больных с СУИ QT. После перехода в вертикальное положение отмечается умеренное увеличение частоты синусового ритма, при этом у здоровых людей длительность интервала QT уменьшается, а у больных с СУИ QT (особенно 2-го типа) продолжительность интервала QT уменьшается менее существенно, не изменяется или увеличивается.

- ***Проба с дозированной физической нагрузкой на велоэргометре или тредмиле.*** Наиболее информативна оценка длительности интервала QT в период восстановления. Длительность интервала QTc > 445 мс в конце периода восстановления (спустя 4 мин после окончания нагрузки) характерна для больных с СУИ QT 1-го и 2-го типов. При этом длительность интервала QTc < 460 мс в начале периода восстановления позволяет отличить больных с СУИ QT 2-го типа от больных с СУИ QT 1-го типа.
- Фармакологические провокационные пробы.
  - *Проба с адреналином (эпинефрином).* Позволяет выявить больных с СУИ QT1, поскольку при этой форме заболевания при проведении инфузии адреналина отмечается парадоксальное увеличение длительности интервала QT. Предложены два протокола проведения данной пробы: протокол Шимицу (Schimizu), в ходе которого вслед за болюсным введением осуществляется кратковременная инфузия адреналина, и протокол Мейо (Mayo), в соответствии с которым осуществляется внутривенная инфузия постепенно увеличиваемой дозы адреналина. Оба этих протокола обладают сопоставимыми чувствительностью и специфичностью, хорошо переносятся и редко сопровождаются нежелательными реакциями. Проба расценивается как положительная при увеличении длительности интервала QT > 30 мс на фоне инфузии адреналина в дозе до 0,1 мкг/кг/мин. Следует отметить, что правильное измерение длительности QT на фоне инфузии адреналина часто затруднено изменениями морфологии зубцов Т, особенно если при этом регистрируются высокоамплитудные волны U. Сопутствующий прием β-адреноблокаторов снижает диагностическую значимость пробы. Среди нежелательных реакций, возникающих на фоне инфузии адреналина, необходимо упомянуть артериальную гипертонию и индукцию опасных для жизни нарушений ритма. Диагностическое исследование должно быть прекращено при повышении систолического АД > 200 мм рт. ст. (или при меньших значениях в случаях, если артериальная гипертония сопровождается выраженными клиническими проявлениями), возникновении рецидивирующих неустойчивых пробежек или индукции устойчивого пароксизма ЖТ. В случае возникновения клинически значимых нежелательных эффектов целесообразно применение короткодействующих β-адреноблокаторов, вводимых внутривенно.
  - *Проба с аденозином.* Для больных с СУИ QT характерно увеличение продолжительности интервалов QT > 410 мс и QTc > 490 мс, регистрируемых во время минимальной частоты сердечных сокращений при индуцированной аденозином брадикардии. В настоящее время диагностическая значимость данной пробы изучена на ограниченном числе больных с генетически подтвержденным СУИ QT, поэтому интерпретация полученных в ходе исследования результатов требует осторожности.

2.5.1.4. Дифференциальная диагностика

СУИ QT следует дифференцировать от других возможных причин синкопальных состояний, учитывая относительно молодой возраст больных, прежде всего от эпилепсии и вазовагальных обмороков, а также от других врожденных желудочковых нарушений ритма сердца.

Необходимо проведение дифференциальной диагностики между врожденной и приобретенными формами СУИ QT, которые могут быть вызваны целым рядом факторов, приводящих к замедлению процессов реполяризации миокарда желудочков. К ним относятся:

- брадикардия, обусловленная дисфункцией синусового узла или АВ-блокадой;
- гипотиреоз;
- нарушения электролитного обмена (гипокалиемия, гипомагниемия) вследствие применения диуретиков или патологии надпочечников (синдром Конна), а также профузной диареи или неукротимой рвоты;
- нарушения белкового питания (длительное «диетическое» голодание, нервная анорексия, парентеральное питание и др.);
- острый инфаркт миокарда;
- внутричерепное кровоизлияние;
- интоксикация фосфорорганическими соединениями;
- прием лекарственных препаратов (перечень препаратов, удлиняющих интервал QT, представлен в табл. 11).

2.5.1.5. Лечение

2.5.1.5.1. Общие рекомендации

Все пациенты должны быть хорошо информированы о своем заболевании, в том числе о его наследственном характере и риске заболевания у детей. Кроме того, они должны получить общие рекомендации, направленные на уменьшение риска развития ЖТ типа пируэт и ВСС.

- Полностью исключить прием лекарственных препаратов, вызывающих увеличение продолжительности интервала QT (табл. 11). По мере накопления клинической информации и внедрения в практику новых лекарственных препаратов данный перечень претерпевает изменения. Постоянно обновляемая информация о лекарственных препаратах, способных увеличивать продолжительность интервала QT, представлена на сайте http://www.azcert.org.
- Избегать ситуаций, способных вызывать электролитные нарушения (неконтролируемый прием мочегонных и гормональных препаратов, голодание, обезвоживание, пищевые отравления, сопровождающиеся профузной рвотой или диареей, и др.).
- По возможности избегать пусковых факторов, которые могут провоцировать индукцию ЖТ типа пируэт (спортивные нагрузки, особенно плавание; эмоциональный стресс; громкие звуки и др.).

2.5.1.5.2. Медикаментозная терапия

Медикаментозная терапия является основой лечения наследственного СУИ QT. Постоянный прием β-адреноблокаторов показан всем больным, включая подтвержденных бессимптомных носителей мутации, даже при отсутствии у них на ЭКГ удлинения интервалов QT/QTc (за исключением абсолютных противопоказаний к приему препаратов, например тяжелой бронхиальной астмы). В настоящее время отсутствуют данные, указывающие на более высокую эффективность какого-либо из β-адреноблокаторов в профилактике рецидивов ЖТ типа пируэт у больных с наследственным СУИ QT. Выбор лекарственного препарата, подбор его дозы и определение режима приема осуществляют индивидуально. Чтобы снизить риск побочных эффектов препарата и для удобства больных предпочтение следует отдавать кардиоселективным β-адреноблокаторам с большой длительностью действия. Пациентов следует обязательно информировать о том, что длительное отсутствие рецидивов ЖТ типа пируэт на фоне лечения ни в коем случае не следует считать поводом к прекращению приема препарата. В случае необходимости прием β-адреноблокаторов прекращают постепенно, предпочтительно под контролем медицинского персонала, поскольку резкое прекращение лечения может сопровождаться «синдромом отмены», на фоне которого риск возникновения ЖТ типа пируэт особенно высок.

Антиаритмические препараты I класса (блокаторы натриевых каналов, предпочтительно IB класса: мексилетин (в России в настоящее время не зарегистрирован), фенитоин) могут быть использованы в качестве средства «второй линии» при частых рецидивах ЖТ типа пируэт у больных с врожденным СУИ QT и с имплантированным кардиовертером-дефибриллятором (ИКД), при недостаточной эффективности β-адреноблокаторов или невозможности их приема в связи с абсолютными противопоказаниями или тяжелыми побочными эффектами лечения. В настоящее время опыт эффективного применения этих препаратов ограничен лишь больными с СУИ QT3. В качестве критерия, указывающего на потенциальную эффективность планируемого долгосрочного лечения, предложено уменьшение длительности интервала QTc на 40 мс и более после перорального приема антиаритмического препарата I класса.

2.5.1.5.3. Имплантация кардиовертера-дефибриллятора

Имплантация кардиовертера-дефибриллятора показана больным с СУИ QT, пережившим остановку сердца, а также пациентам, у которых приступы ЖТ типа пируэт продолжают рецидивировать, несмотря на систематический прием β-адреноблокаторов. Имплантация кардиовертера-дефибриллятора не избавляет больного с наследственным СУИ QT от необходимости приема β-адреноблокаторов и ни в коем случае не должна рассматриваться в качестве альтернативы медикаментозной терапии.

Следует подчеркнуть, что имплантация кардиовертера-дефибриллятора для профилактики ВСС без предшествующей оценки эффективности лечения β-адреноблокаторами не показана, за исключением пациентов из групп высокого риска. На неблагоприятный прогноз болезни указывают выраженное увеличение длительности QTc > 500 мс (особенно высокий риск у больных с QTc > 600 мс), сохраняющаяся на фоне приема β-адреноблокаторов альтернация зубцов Т на ЭКГ, ранние клинические проявления заболевания — приступы потери сознания, пароксизмы ЖТ типа пируэт в возрасте до 7 лет, а также результаты молекулярно-генетических исследований (выявление наиболее злокачественных форм заболевания — синдрома Джервелла и Ланге—Нильсена или синдрома Тимоти, наличие двух и более генетических мутаций или обнаружение мутаций, сопряженных с более высоким риском ЖТ типа пируэт и ВСС). ВСС у родственника больного с наследственным СУИ QT при отсутствии других факторов риска не является показанием к имплантации кардиовертера-дефибриллятора.

2.5.1.5.4. Левосторонняя шейная симпатическая денервация

Процедуру левосторонней шейной симпатической денервации осуществляют левым надключичным доступом. В медицинских центрах, где накоплен большой опыт, применяют минимально инвазивные методики. Данная процедура может быть использована при невозможности назначения β-адреноблокаторов или недостаточной эффективности медикаментозной терапии, а также при наличии абсолютных или относительных противо-

показаний к имплантации кардиовертера-дефибриллятора и в случае отказа пациента от имплантации прибора.

2.5.1.6. Профилактика

Комплекс профилактических мероприятий, рекомендуемых больным с СУИ QT, включает полное исключение приема лекарственных препаратов, вызывающих увеличение продолжительности интервала QT (табл. 11), предотвращение ситуаций, способных вызывать электролитные нарушения (неконтролируемый прием мочегонных и гормональных препаратов, голодание, обезвоживание, пищевые отравления, сопровождающиеся профузной рвотой или диареей, и др.), и избегание факторов, которые могут провоцировать индукцию ЖТ типа пируэт (спортивные нагрузки, особенно плавание; эмоциональный стресс; громкие звуки и др.).

Поскольку СУИ QT — наследственное заболевание, первым и единственным проявлением которого может быть ВСС, необходимо обследование всех близких родственников больного, а также проведение селективного молекулярно-генетического скрининга в случае обнаружения у больного с СУИ QT генетической мутации.

2.5.1.7. Диспансерное наблюдение

Все больные с СУИ QT должны находиться под постоянным наблюдением кардиолога в медицинских центрах, специализирующихся на лечении врожденных желудочковых аритмий.

Пациенты с ИКД должны проходить регулярный телеметрический контроль имплантированного устройства с рекомендованной им периодичностью (но не реже одного раза в год).

2.5.2. Синдром Бругада

2.5.2.1. Эпидемиология и этиология

Синдром описали братья П. и Дж. Бругада (P. Brugada, J. Brugada) в 1992 г. Он характеризуется ЭКГ-признаками блокады правой ножки пучка Гиса с элевацией точки J и сегмента ST в правых прекордиальных отведениях и проявляется клинически рецидивирующими синкопальными состояниями, а также случаями ВСС, которая наступает чаще у лиц мужского пола в возрасте 30—40 лет. Заболевание наследуется по аутосомно-доминантному типу с неполной пенетрантностью генетических изменений.

Желудочковые тахикардии (преимущественно полиморфная, крайне редко — мономорфная), характеризующиеся высоким риском трансформации в фибрилляцию желудочков, являются основным клиническим проявлением синдрома Бругада. Характерно их возникновение в покое, во время ночного сна (рис. 33), что делает более вероятным их выявление с помощью ХМ ЭКГ, а не при стандартной записи ЭКГ. Одним из клинических проявлений, сопровождающих эти аритмические события, могут быть эпизоды хриплого (агонального) дыхания во сне. Желудочковые тахикардии могут провоцироваться лихорадочными состояниями, а также рядом лекарственных препаратов (табл. 15). Симптомы заболевания проявляются обычно у взрослых, а средний возраст возникновения случаев ВСС составляет 41±15 лет. Кроме того, при синдроме Бругада чаще, чем в общей популяции, регистрируют случаи наджелудочковых тахиаритмий.

Распространенность заболевания в общей популяции в настоящее время неизвестна. Существенно

Таблица 15. Перечень лекарственных препаратов, противопоказанных больным с синдромом Бругада

Класс препаратов	Препараты, применение которых противопоказано (отмечена аритмогенность)	Препараты, применения которых желательно избегать
Антиаритмические препараты	Аймалин; флекаинид; плисикаинид; прокаинамид; пропафенон; аллапинин*; этацизин*	Амиодарон; цибензолин; дизопирамид; лидокаин^; пропранолол; верапамил
Психотропные препараты	Амитриптилин; кломипрамин; дезипрамин; препараты лития; локсапин; нортриптилин; окскарбазепин; трифторперазин	Карбамазепин; циамемазин; досулепин; доксепин; флуоксетин; флувоксамин; имипрамин; мапротилин; пароксетин; префеназин; фенитоин; тиоридазин
Анестетики и анальгетики	Бупивакаин; прокаин; пропофол	Кетамин; трамадол
Другие препараты	Ацетилхолин; алкоголь (токсичные дозы); кокаин; эргоновин	Дементидринат; дифенгидрамин; эдрофоний; индапамид; метоклопрамид; ферфенадин/фексофенадин

* Данные препараты отсутствуют в перечне на сайте http://brugadadrugs.org, однако они включены в перечень на основании их основного механизма действия — блокирования натриевых каналов.

^ Применение лидокаина в качестве местного анестетика представляется безопасным, особенно при использовании небольших доз препарата в сочетании с адреналином.

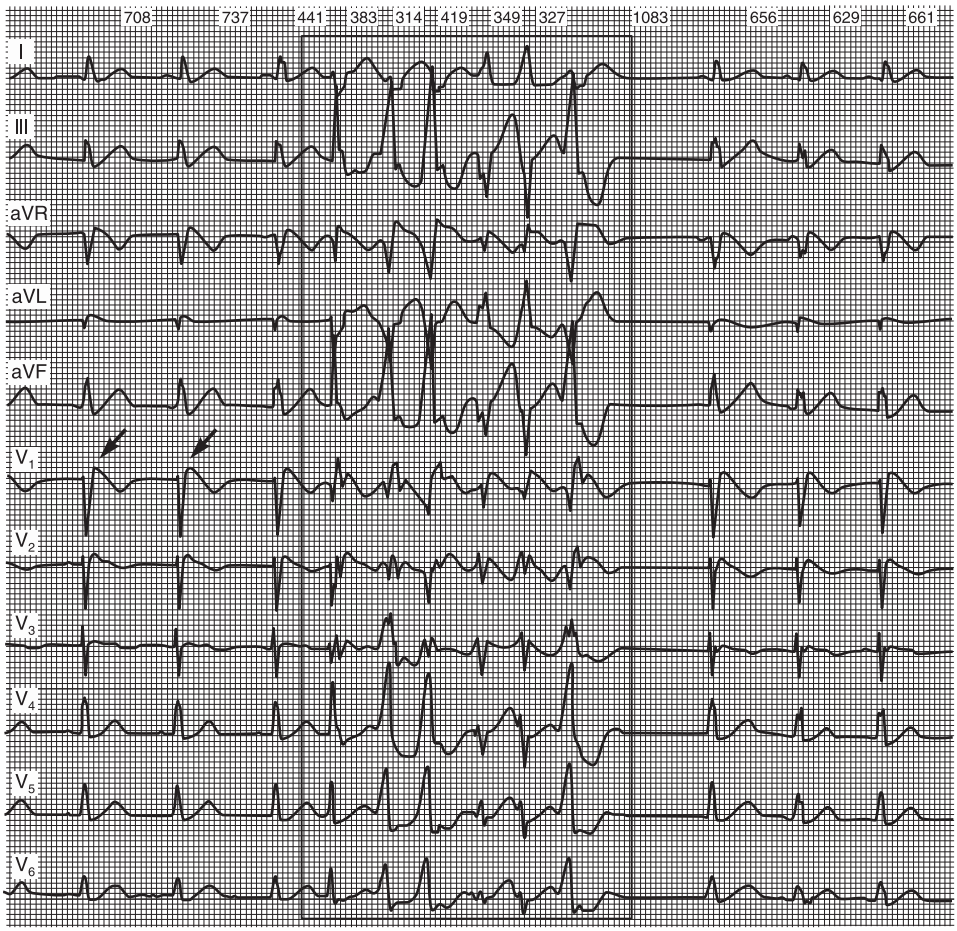


Рисунок 33. Неустойчивый пароксизм полиморфной желудочковой тахикардии, частота 160—180 мин$^{-1}$ (выделен рамкой). Запись холтеровского мониторирования ЭКГ в 12 отведениях у больной с синдромом Бругада. Время возникновения пароксизма — 23 часа. Стрелками в отведении V_1 указана элевация точки J в синусовых сокращениях.

чаще оно встречается в странах Юго-Восточной Азии (Азиатско-Тихоокеанский регион), где его распространенность достигает 0,5—1:1000. Синдром Бругада (Brugada syndrome) выявляется у лиц, не имеющих признаков органического заболевания сердца, у мужчин встречается в 8—10 раз чаще, чем у женщин, что, предположительно, обусловлено большей силой кратковременного выходящего тока ионов калия I_{to} (одного из токов, участвующих в формировании синдрома) и действием более высоких концентраций тестостерона.

Синдром Бругада вызывают генетические мутации, приводящие к уменьшению силы входящих натриевого (I_{Na}) и кальциевого ($I_{Ca,L}$) токов или увеличению силы выходящих калиевых токов ($I_{to,f}$, I_{Ks}, $I_{K,ATP}$).

2.5.2.2. Классификация

В настоящее время известны 12 генетических вариантов синдрома, они представлены в табл. 16. Молекулярно-генетические методы позволяют обнаружить мутации приблизительно у трети больных с выраженными клиническими и инструментальными проявлениями синдрома Бругада, что указывает на генетическую гетерогенность заболевания и позволяет предположить, что в будущем будет открыто большое число новых, не известных в настоящее время мутаций. Наиболее распространены мутации гена *SCN5A*, которые обнаруживают почти у 30% пациентов.

2.5.2.3. Диагностика

Основой диагностики синдрома Бругада является регистрация патогномоничных данному заболеванию изменений сегмента ST на ЭКГ при отсутствии структурного заболевания сердца и других состояний, при которых могут быть зарегистрированы подобные изменения ЭКГ (указаны далее). На основании характера изменений конечной части же-

Таблица 16. Молекулярно-генетические типы синдрома Бругада

Тип	Мутантный ген	Кодируемый белок	Изменение ионных токов
BrS1	*SCN5A*	α-субъединица натриевого канала Nav1.5	Снижение I_{Na}
BrS2	*GPD1L*	Глицерол-3-фосфатдегидрогеназа-подобный фермент, взаимодействующий с натриевыми каналами и регулирующий их функцию	Снижение I_{Na}
BrS3	*CACNA1c*	α-субъединица кальциевого канала L-типа Cav1.2	Снижение $I_{Ca,L}$
BrS4	*CACNB2b*	β-субъединица кальциевого канала L-типа	Снижение $I_{Ca,L}$
BrS5	*SCN1B*	β_1-субъединица натриевого канала	Снижение I_{Na}
BrS6	*KCNE3*	MiRP2 — β-субъединица калиевого канала Kv7.1	Повышение $I_{to,f}$
BrS7	*SCN3B*	β_3-субъединица натриевого канала	Снижение I_{Na}
BrS8	*KCNJ8*	α-субъединица АТФ-зависимых калиевых каналов Kir6.1	Повышение $I_{K,ATP}$
BrS9	*CACNA2D1*	α_2/δ_1-субъединица кальциевого канала L-типа	Снижение $I_{Ca,L}$
BrS10	*KCND3*	α-субъединица калиевого канала Kv4.3	Повышение I_K; $I_{to,f}$
BrS11	*MOG1*	Белок клеточного ядра, регулирующий биосинтез и транспортировку α-субъединиц натриевых каналов	Снижение I_{Na}
BrS12	*SLMAP*	Белок, связанный с саркоплазматической мембраной кардиомиоцитов, регулирующий функцию натриевых каналов	Снижение I_{Na}

Таблица 17. ЭКГ-типы феномена Бругада

Изменения ЭКГ	Элевация по типу «свода» (Тип 1)	Элевация по типу «спинки седла»	
		Тип 2	Тип 3
Элевация точки J	≥ 2 мм	≥ 2 мм	≥ 2 мм
Волна Т	Отрицательная	Положительная или двухфазная	Положительная
Конечная часть сегмента ST	Постепенное снижение	Элевация ≥ 1 мм	Элевация < 1 мм

1 мм = 0,1 мВ.

лудочкового комплекса выделяют три ЭКГ-типа феномена Бругада (табл. 17, рис. 34).

Регистрацию ЭКГ следует проводить, располагая электроды правых прекордиальных отведений (V_1—V_2) выше стандартной позиции, вплоть до второго межреберья. Выявление патогномоничных изменений ЭКГ в этих позициях имеет такую же диагностическую значимость, как и при стандартном расположении электродов. Изменения конечной части желудочкового комплекса, характерные для синдрома Бругада, могут иметь преходящий характер. Поэтому в тех случаях, когда имеющиеся записи ЭКГ не несут в себе признаков, в полной мере укладывающихся в диагностические критерии, но есть основание предполагать наличие синдрома Бругада, целесообразно проведение диагностических провокационных лекарственных проб с использованием блокаторов натриевых каналов, вводимых внутривенно, — аймалина (в дозе 1 мг/кг; в России не зарегистрирован) или прокаинамида (в дозе 10 мг/кг), что в части случаев позволяет выявить признаки этого синдрома. Фармакологические провокационные пробы должны проводиться опытным медицинским персоналом при мониторировании ЭКГ больного и обязательной возможности организации реанимационных мероприятий в случае индукции опасных для жизни желудочковых аритмий под влиянием вводимых препаратов.

В соответствии с измененными диагностическими критериями для постановки диагноза синдрома Бругада необходима регистрация на ЭКГ спонтанной или индуцированной лекарственными препаратами элевации сегмента ST по типу «свода» (тип 1) хотя бы в одном из правых прекордиальных отведений (V_1—V_2) при расположении электродов в типичном месте или установке их во втором межреберье.

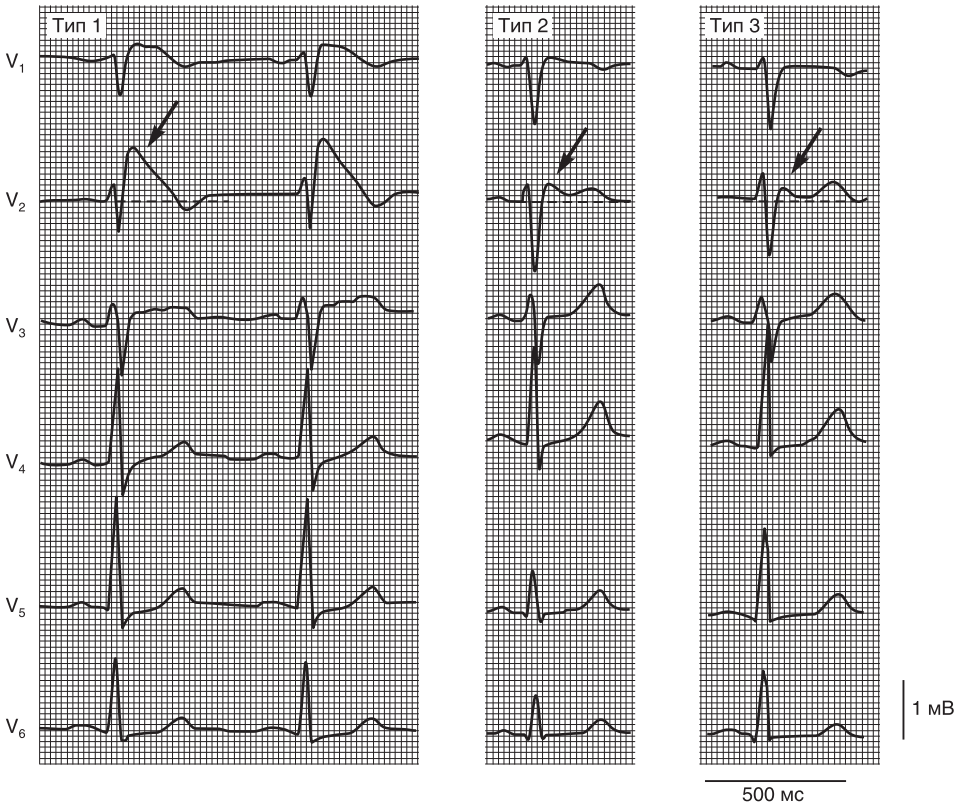


Рисунок 34. ЭКГ-типы синдрома Бругада. Стрелками указана точка J. Элевация более 2 мм.

Методы молекулярно-генетической диагностики также имеют значение для диагностики заболевания, однако генетические мутации у больных с синдромом Бругада удается обнаружить лишь приблизительно в 30% случаев, поэтому отрицательный результат генетического анализа не позволяет полностью исключить данный диагноз. В случае обнаружения у больного с синдромом Бругада генетической мутации проведение скрининга, направленного на выявление этой мутации, рекомендовано всем близким родственникам, даже при отсутствии у них характерных для этого заболевания изменений ЭКГ. Проведение молекулярно-генетических исследований лицам, имеющим ЭКГ-изменения 2-го и 3-го типов, при отсутствии у них клинических проявлений синдрома Бругада и отягощенного по ВСС семейного анамнеза в настоящее время не рекомендовано.

2.5.2.4. Дифференциальная диагностика

Учитывая относительно молодой возраст больных, дифференциальную диагностику синдрома Бругада следует проводить с другими возможными причинами синкопальных состояний, прежде всего с эпилепсией и вазовагальными обмороками, а также с другими врожденными желудочковыми нарушениями ритма сердца.

Необходимо также отметить, что сходные с синдромом Бругада изменения ЭКГ могут быть выявлены при целом ряде патологических состояний. К ним относятся:

- атипичная блокада правой ножки пучка Гиса;
- гипертрофия левого желудочка;
- феномен ранней реполяризации желудочков;
- острый коронарный синдром;
- аневризма левого желудочка;
- стенокардия Принцметала;
- острый перикардит;
- гемоперикард;
- тромбоэмболия легочной артерии;
- расслаивающая аневризма аорты;
- электролитные нарушения (гиперкалиемия, гиперкальциемия);
- гипотермия/гипертермия;
- аритмогенная дисплазия—кардиомиопатия правого желудочка;
- механическая компрессия выносящего тракта правого желудочка (например, опухоль органов средостения);
- передозировка трициклических антидепрессантов;
- кокаиновая интоксикация;
- различные заболевания центральной и вегетативной нервной системы (субарахноидальное кро-

воизлияние, геморрагический инсульт, атаксия Фридрейха);
- мышечная дистрофия Дюшенна—Беккера.

2.5.2.5. Лечение

2.5.2.5.1. Общие рекомендации

Все больные с синдромом Бругада должны получить подробную информацию о своем заболевании, его наследственном характере и комплекс общих рекомендаций, направленных на минимизацию риска ВСС. Поскольку лихорадочные состояния способствуют возникновению опасных для жизни нарушений ритма сердца, всем больным с синдромом Бругада рекомендовано незамедлительное применение жаропонижающих средств при повышении температуры. Кроме того, таким пациентам рекомендовано избегать экзогенной гипертермии (например, посещения парных).

Пациентам с синдромом Бругада следует избегать приема потенциально аритмогенных лекарственных препаратов, перечисленных в табл. 15. Постоянно обновляемый перечень этих препаратов представлен также на сайте http://brugadadrugs.org.

2.5.2.5.2. Имплантация кардиовертера-дефибриллятора

Имплантация кардиовертера-дефибриллятора — единственный метод, позволяющий статистически достоверно уменьшить риск ВСС у больных с синдромом Бругада. Имплантация кардиовертера-дефибриллятора показана пациентам, пережившим ВСС, больным, имеющим документированные устойчивые пароксизмы ЖТ или эпизоды ФЖ, а также при наличии симптомов, наиболее вероятно обусловленных возникновением опасных для жизни аритмий.

Имплантация кардиовертера-дефибриллятора не показана пациентам с ЭКГ-феноменом Бругада, не имеющим клинических проявлений заболевания. В этом случае для оценки риска ВСС и возможного выявления бессимптомных желудочковых нарушений ритма сердца целесообразно проведение комплекса инструментальных исследований, включающего внутрисердечное электрофизиологическое исследование (ЭФИ). Невозможность индукции желудочковых аритмий в ходе этого исследования указывает на низкий риск ВСС.

2.5.2.5.3. Медикаментозное лечение

Лекарственные препараты, подавляющие калиевый ток I_{to} или активирующие токи I_{Na} и I_{Ca}, могут быть эффективны у больных с синдромом Бругада. Систематический прием хинидина (препарат в России не зарегистрирован) рекомендован пациентам с ИКД при частых рецидивах желудочковых аритмий. Применение этого препарата целесообразно и для подавления наджелудочковых аритмий, если они имеются. Назначение хинидина целесообразно в тех случаях, когда имеются противопоказания к имплантации кардиовертера-дефибриллятора или когда больные категорически отказываются от имплантации устройства. Описано эффективное применение изопротеренола (препарат в России не зарегистрирован) для купирования непрерывно рецидивирующих желудочковых аритмий, приводящих к частому срабатыванию ИКД («электрическому шторму») у больных с синдромом Бругада.

2.5.2.6. Профилактика

Профилактические мероприятия, рекомендуемые больным с синдромом Бругада, включают полное исключение приема противопоказанных им лекарственных препаратов (табл. 15), незамедлительный прием жаропонижающих лекарственных препаратов при повышении температуры тела, а также отказ от посещения бани, сауны и других парных.

Поскольку синдром Бругада — наследственное заболевание, первым и единственным проявлением которого может быть ВСС, в случае обнаружения у больного с синдромом Бругада генетической мутации необходимо обследование всех его близких родственников, а также проведение селективного молекулярно-генетического скрининга.

2.5.2.7. Диспансерное наблюдение

Все больные с синдромом Бругада должны находиться под постоянным наблюдением кардиолога в специализированных медицинских центрах, где проводят лечение врожденных желудочковых аритмий.

Пациенты с ИКД должны проходить регулярный телеметрический контроль имплантированного устройства с рекомендованной им периодичностью (но не реже одного раза в год).

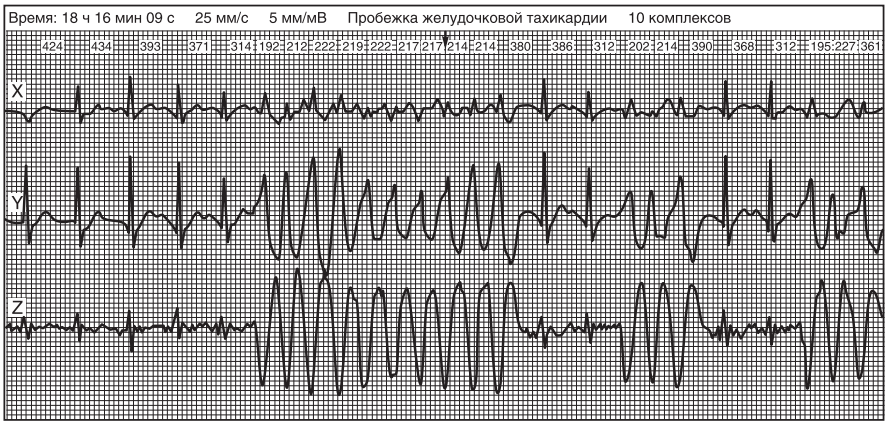
2.5.3. Катехоламинозависимая полиморфная желудочковая тахикардия

2.5.3.1. Эпидемиология и этиология

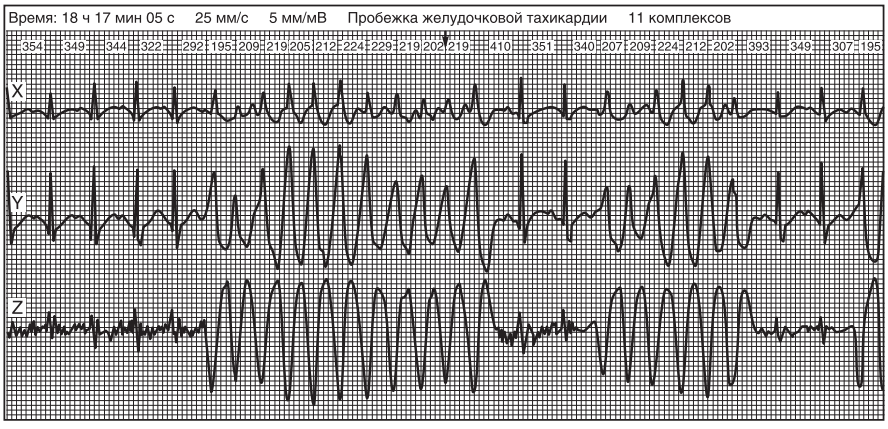
Катехоламинозависимая полиморфная ЖТ (catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia — CPVT) — наследственное заболевание, проявляющееся пароксизмами полиморфной или двунаправленной ЖТ, возникающими на фоне физической нагрузки или эмоционального стресса (рис. 35) и нередко протекающими с потерей сознания. Заболевание характеризуется злокачественным течением и высоким риском ВСС при отсутствии адекватного лечения. Первые симптомы могут проявиться в возрасте от 2 до 36 лет (в среднем в 8 лет). У 30—33% пациентов в семейном анамнезе встречаются случаи ВСС в младенчестве. У 60% больных развивается хотя бы один обморок в возрасте до 40 лет.

Истинная распространенность заболевания среди населения неизвестна, поскольку вне приступа у больных на ЭКГ какие-либо специфические измене-

А



Б



В

Рисунок 35. Эпизоды полиморфной катехоламинозависимой желудочковой тахикардии из 16 комплексов **(А)**, 10 комплексов **(Б)**, 11 комплексов **(В)** с частотой 260–307 мин$^{-1}$, зарегистрированные при холтеровском мониторировании ЭКГ во время эмоционального стресса (напряженный разговор по телефону) у больного 36 лет.

ния отсутствуют. По некоторым данным, она может достигать 1:10 000.

Катехоламинозависимая полиморфная ЖТ является наследственным заболеванием, обусловленным нарушениями внутриклеточного обмена ионов Ca^{2+} вследствие мутаций генов *RyR2* и *CASQ2*.

У 30—35% больных мутации генов *RyR2* и *CASQ2* отсутствуют, что указывает на генетическую гетерогенность заболевания и позволяет ожидать обнаружение в дальнейшем новых мутаций, приводящих к возникновению заболевания. Описаны случаи обнаружения у больных катехоламинозависимой полиморфной ЖТ мутаций генов *KCNJ2*, *ANK2*, *TRDN* и *CALM1*.

2.5.3.2. Классификация

Описаны два генетических типа катехоламинозависимой полиморфной ЖТ (табл. 18).

Первый тип заболевания обнаруживают у 65% пациентов. Заболевание наследуется по аутосомно-доминантному типу и обусловлено мутациями гена *RyR2*, кодирующего райнодиновый рецептор (ryanodine receptor). Этот рецептор является внутриклеточным кальциевым каналом, расположенным на мембране саркоплазматического ретикулума. Его дефект ведет к нарушению кальциевого гомеостаза, что сопровождается возникновением поздних постдеполяризаций, инициирующих развитие ЖТ.

Второй тип катехоламинозависимой полиморфной ЖТ обнаруживают у 3—5% больных. Заболевание наследуется по аутосомно-рецессивному типу и обусловлено мутациями гена *CASQ2*, кодирующего кальсеквестрин (calsequestrin) — белок, играющий роль основного кальциевого резервуара в саркоплазматическом ретикулуме кардиомиоцитов.

У 30—35% больных мутации генов *RyR2* и *CASQ2* отсутствуют, что указывает на генетическую гетерогенность заболевания и позволяет ожидать обнаружения в дальнейшем новых связанных с ним мутаций. Описаны случаи обнаружения у больных катехоламинозависимой полиморфной ЖТ мутаций генов *KCNJ*, *ANK2*, *TRDN* и *CALM1*.

2.5.3.3. Диагностика

Проба с дозированной физической нагрузкой на тредмиле или велоэргометре позволяет индуцировать пароксизм полиморфной желудочковой тахикардии у многих больных. При этом характерно появление и постепенное, по мере нарастания нагрузки, увеличение желудочковой эктопической активности вплоть до индукции устойчивого пароксизма ЖТ или серии «пробежек» ЖТ. В некоторых случаях при невозможности проведения пробы с дозированной физической нагрузкой применяют фармакологические провокационные пробы с адреналином или изопротеренолом. Для катехоламинозависимой полиморфной ЖТ характерна также индукция наджелудочковых аритмий на фоне активации адренергических влияний. Важную роль в диагностике заболевания может играть длительное мониторирование ЭКГ с помощью переносных устройств и имплантируемых петлевых регистраторов. Внутрисердечное ЭФИ при катехоламинозависимой полиморфной ЖТ обычно неинформативно.

Важную роль в диагностике заболеваний играют молекулярно-генетические методы. Анализы на обнаружение мутаций генов *RyR2* и *CASQ2* рекомендованы всем больным катехоламинозависимой полиморфной ЖТ, а также в случаях, когда имеющиеся симптомы с большой вероятностью могут быть обусловлены этим заболеванием, особенно при отягощенном семейном анамнезе. В случае обнаружения у больного патогномоничной генетической мутации проведение скрининга, направленного на выявление этой мутации, рекомендовано всем близким родственникам, даже при отсутствии у них клинических проявлений заболевания.

2.5.3.4. Дифференциальная диагностика

Учитывая относительно молодой возраст больных, дифференциальную диагностику катехоламинозависимой полиморфной ЖТ следует проводить с другими возможными причинами синкопальных состояний, прежде всего с эпилепсией и вазовагальными обмороками, а также с другими врожденными желудочковыми нарушениями ритма сердца.

2.5.3.5. Лечение

2.5.3.5.1. Общие рекомендации

Больные катехоламинозависимой полиморфной ЖТ должны быть информированы об опасности и о наследственном характере своего заболевания. Всем пациентам даются общие рекомендации прекратить

Таблица 18. Молекулярно-генетическая классификация катехоламинозависимой полимофной желудочковой тахикардии

Тип	Ген	Кодируемый белок	Наследование	Распространенность
CPVT1	*RyR2*	Райнодиновый рецептор	Аутосомно-доминантное	65%
CPVT2	*CASQ2*	Кальсеквестрин	Аутосомно-рецессивное	3–5%

CPVT — катехоламинозависимая полиморфная желудочковая тахикардия (catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia).

занятия профессиональным спортом и избегать провоцирующих желудочковые аритмии физических нагрузок и эмоционального стресса.

2.5.3.5.2. Медикаментозное лечение

Основой лечения данного заболевания является медикаментозная терапия. Всем больным показан постоянный прием β-адреноблокаторов, не обладающих внутренней симпатомиметической активностью. Для предупреждения рецидивов аритмии обычно требуются большие дозы препаратов, подбор которых должен осуществляться индивидуально. Для оценки эффективности проводимого лечения целесообразны повторные провокационные пробы с дозированной физической нагрузкой. На эффективность лечения указывает невозможность повторной индукции пароксизмов ЖТ и других проявлений желудочковой эктопической активности высоких градаций (парной ЖЭ, желудочковой бигеминии и «пробежек» ЖТ).

Недостаточная приверженность пациентов к терапии является основной причиной рецидивирования ЖТ. Все больные должны быть информированы об опасности резкого прекращения лечения β-адреноблокаторами в связи с высоким риском возникновения опасных для жизни аритмий на фоне синдрома отмены.

Имеются ограниченные данные об эффективности верапамила и флекаинида (в России не зарегистрирован) в профилактике рецидивов этой формы ЖТ. Данные препараты могут быть использованы совместно с β-адреноблокаторами при недостаточной эффективности последних, однако их назначение требует большой осторожности.

2.5.3.5.3. Имплантация кардиовертера-дефибриллятора

Имплантация кардиовертера-дефибриллятора показана больным, у которых пароксизмы ЖТ продолжают рецидивировать на фоне лечения β-адреноблокаторами, а также больным, пережившим остановку сердца (ВСС). Если больной пережил остановку сердца до назначения ему β-адреноблокаторов, то, учитывая злокачественное течение заболевания, рекомендованы имплантация кардиовертера-дефибриллятора и назначение медикаментозного лечения. Все больные катехоламинозависимой полиморфной ЖТ с ИКД должны получать медикаментозную терапию в полном объеме. Следует отметить, что болезненные разряды ИКД провоцируют выброс катехоламинов, что может способствовать непрерывному рецидивированию ЖТ, поэтому целесообразно программирование более длительных временных интервалов между наносимыми устройством разрядами.

2.5.3.5.4. Левосторонняя шейная симпатическая денервация

Получены весьма ограниченные и предварительные данные об эффективности левосторонней шейной симпатической денервации при катехоламинозависимой полиморфной ЖТ. Процедура целесообразна при недостаточной эффективности β-адреноблокаторов или при наличии противопоказаний к их применению. Отдаленные результаты применения этого метода лечения при данном заболевании пока не известны.

2.5.3.6. Профилактика

В целях уменьшения риска возникновения ЖТ пациентам рекомендуется прекратить занятия профессиональным спортом и избегать провоцирующих желудочковые аритмии физических нагрузок и эмоционального стресса.

Поскольку катехоламинозависимая полиморфная ЖТ — наследственное заболевание, первым и единственным проявлением которого может быть ВСС, в случае обнаружения у больного катехоламинозависимой полиморфной ЖТ генетической мутации необходимо обследование всех близких родственников больного, а также проведение селективного молекулярно-генетического скрининга.

2.5.3.7. Диспансерное наблюдение

Все больные катехоламинозависимой полиморфной ЖТ должны находиться под постоянным наблюдением кардиолога в специализированных медицинских центрах, в которых проводят лечение врожденных желудочковых аритмий.

Пациенты с ИКД должны проходить регулярный телеметрический контроль имплантированного устройства с рекомендованной им периодичностью (но не реже одного раза в год).

2.5.4. Синдром укороченного интервала QT

2.5.4.1. Эпидемиология и этиология

Синдром укороченного интервала QT (Short QT syndrome) — редкое заболевание, и его распространенность в настоящее время неизвестна. Связь укороченного интервала QT с пароксизмами мерцательной аритмии и фибрилляцией желудочков впервые описал И. Гуссак (I. Gussak) в 2000 г.

Основными клиническими проявлениями заболевания являются синкопальные состояния, обусловленные пароксизмами ЖТ, что сопровождается повышенным риском ВСС, случаи которой описаны у больных всех возрастных групп. Достаточно часто заболевание проявляется также пароксизмами мерцательной аритмии.

Заболевание наследуется по аутосомно-доминантному типу. Распространенность заболевания в популяции неизвестна.

Укорочение интервала QT вызывают мутации генов, кодирующих калиевые каналы, которые приводят к усилению токов K^+, укорочению фазы реполяризации потенциала действия и уменьшению продолжительности рефрактерных перио-

Таблица 19. Молекулярно-генетическая классификация синдрома укороченного интервала QT

Тип	Ген	Кодируемый белок	Изменение ионного тока
Short QTS1	*KCNH2*	α-субъединица калиевого канала Kv11.1	Усиление I_{Kr}
Short QTS2	*KCNQ1*	α-субъединица калиевого канала Kv7.1	Усиление I_{Ks}
Short QTS3	*KCNJ2*	α-субъединица калиевого канала Kir2.1	Усиление I_{K1}

дов возбудимых тканей сердца, что сопровождается уменьшением длины волны возбуждения, предрасполагающим к возникновению аритмий по механизму reentry.

2.5.4.2. Классификация

Описаны три молекулярно-генетических типа данного синдрома (табл. 19), однако мутации обнаруживают лишь у 20% больных с синдромом укороченного интервала QT.

2.5.4.3. Диагностика

Характерными изменениями ЭКГ при данном синдроме являются уменьшение продолжительности интервалов QT/QTc и высокий симметричный зубец T в правых прекордиальных отведениях (рис. 36). Описывают также проявления обратной частотной зависимости величины интервала QT — укорочение этого показателя при снижении частоты сердечного ритма.

В настоящее время диагностически значимой считается продолжительность QTc ⩽ 330 мс.

Диагноз синдрома укороченного интервала QT правомочен также при продолжительности QTc < 360 мс в случаях, когда выявлена генетическая мутация, и/или семейный анамнез отягощен случаями ВСС, и/или синдром укороченного интервала QT установлен у родственников больного, а также у лиц, которые пережили ВСС при отсутствии у них органического поражения сердца.

Проведение ЭФИ бессимптомным больным имеет значение в стратификации риска ВСС. Исследование позволяет подтвердить укорочение эффективных рефрактерных периодов миокарда предсердий и желудочков, которые обычно составляют 120—180 мс. Индукция ФЖ и ФП при проведении ЭФИ регистрируется при этом заболевании в 90% случаев.

В настоящее время рутинное проведение молекулярно-генетических исследований для диагностики заболевания не рекомендовано. Целесообразно проведение селективных молекулярно-генетических исследований близких родственников больного при обнаружении у него патогномоничной данному заболеванию мутации.

2.5.4.4. Дифференциальная диагностика

Учитывая относительно молодой возраст больных, дифференциальную диагностику синдрома укороченного интервала QT следует проводить с другими возможными причинами синкопальных состояний,

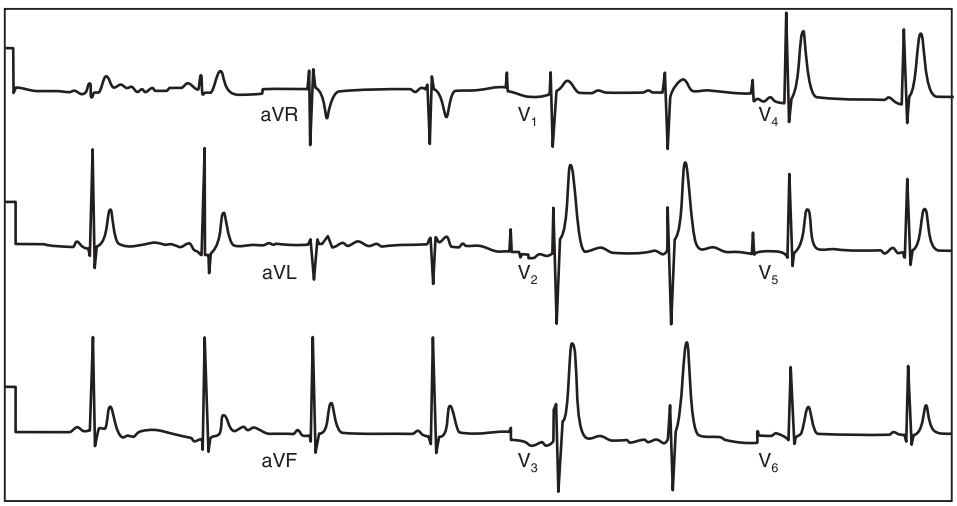


Рисунок 36. ЭКГ пациента с синдромом укороченного интервала QT. Высокоамплитудные симметричные зубцы T в отведениях V_2—V_4. QT = 220 мс.

прежде всего с эпилепсией и вазовагальными обмороками, а также с другими врожденными желудочковыми нарушениями ритма сердца.

2.5.4.5. Лечение

В целях профилактики ВСС рекомендована имплантация кардиовертера-дефибриллятора всем больным, пережившим остановку сердца, а также пациентам с документированными пароксизмами ЖТ. Имплантация кардиовертера-дефибриллятора может быть целесообразна при семейном анамнезе, отягощенном случаями ВСС. При выборе устройства предпочтение следует отдавать аппаратам с дополнительными алгоритмами дискриминации во избежание так называемых немотивированных разрядов ИКД вследствие ошибочного восприятия ими высокоамплитудной волны Т как волны R.

В случае частых рецидивов ЖТ и ФЖ у больных с ИКД возможно использование препаратов, удлиняющих интервал QT, — хинидина (в России не зарегистрирован) и соталола.

2.5.4.6. Профилактика

Комплекс профилактических мероприятий при данном заболевании не разработан.

Поскольку синдром укороченного интервала QT — наследственное заболевание, первым и единственным проявлением которого может быть ВСС, в случае обнаружения у больного с синдромом укороченного интервала QT генетической мутации необходимо обследование всех его близких родственников, а также проведение селективного молекулярно-генетического скрининга.

2.5.4.7. Диспансерное наблюдение

Все больные с синдромом укороченного интервала QT должны находиться под постоянным наблюдением кардиолога в специализированных медицинских центрах, где проводят лечение врожденных желудочковых аритмий.

Пациенты с ИКД должны проходить регулярный телеметрический контроль имплантированного устройства с рекомендованной им периодичностью (но не реже одного раза в год).

2.5.5. Аритмогенная дисплазия—кардиомиопатия правого желудочка

2.5.5.1. Эпидемиология и этиология

Аритмогенная дисплазия—кардиомиопатия правого желудочка (АДПЖ) — генетически детерминированное заболевание сердца, для которого характерно замещение миокарда преимущественно правого желудочка жировой и соединительной тканью. Наиболее типична локализация патологического процесса в так называемом треугольнике дисплазии, включающем субтрикуспидальные отделы правого желудочка, его верхушку и выносящий тракт. Клинически заболевание проявляется нарушениями ритма сердца — ЖЭ и ЖТ, сопровождающимися высоким риском ВСС у лиц молодого возраста (АДПЖ является одной из ведущих причин ВСС в возрасте до 30 лет).

Распространенность заболевания в общей популяции составляет около 1:2500—1:5000, при этом следует отметить неоднородность его географического распределения и более высокую частоту выявления в некоторых регионах. Заболевание несколько чаще встречается у мужчин, чем у женщин (соотношение 2,7:1).

Наследственная природа заболевания подтверждается приблизительно в 30% случаев. Характерен аутосомно-доминантный тип наследования, с различной пенетрантностью генетических признаков. Наиболее часто болезнь обусловлена мутациями генов, кодирующих десмосомальные белки — плакоглобин (ген *JUP*), десмоплакин (ген *DSP*), плакофиллин-2 (ген *PKP2*), десмоглеин-2 (ген *DSG2*) и десмоколлин-2 (ген *DSC2*). Нарушения десмосомальных контактов снижают устойчивость кардиомиоцитов к механическим воздействиям (сокращение и растяжение), повышая риск гибели клеток. Мутация гена *TMEM43*, кодирующего трансмембранный белок 43 (Transmembrane protein 43), который участвует в регуляции транскрипции других генов и организации пространственной структуры клеточного ядра, обладает очень высокой пенетрантностью, проявляется быстро прогрессирующей сердечной недостаточностью и сопровождается очень высоким риском ВСС.

Описаны аутосомно-рецессивные типы наследования АДПЖ, для которых характерно сочетание кардиомиопатии с подошвенно-ладонной кератодермией и изменениями волос, которые также обусловлены мутациями генов десмосомальных белков. К ним относят болезнь Наксос и синдром Карваджала (при котором в патологический процесс вовлечен левый желудочек).

2.5.5.2. Клинические проявления и классификация

Клинические проявления АДПЖ могут быть обусловлены как нарушениями ритма сердца, так и прогрессирующей сердечной недостаточностью. Выделяют следующие варианты клинического течения АДПЖ:

- скрытый, при котором ВСС может быть единственным проявлением заболевания;
- аритмический, для которого характерны ЖЭ и ЖТ, исходящие из правого желудочка, с морфологией комплексов QRS по типу блокады левой ножки пучка Гиса;
- проявляющийся сердечной недостаточностью, преимущественно правожелудочковой, с наличием или отсутствием нарушений ритма сердца.

АДПЖ — прогрессирующее заболевание, в клиническом течении которого выделяют следующие стадии.

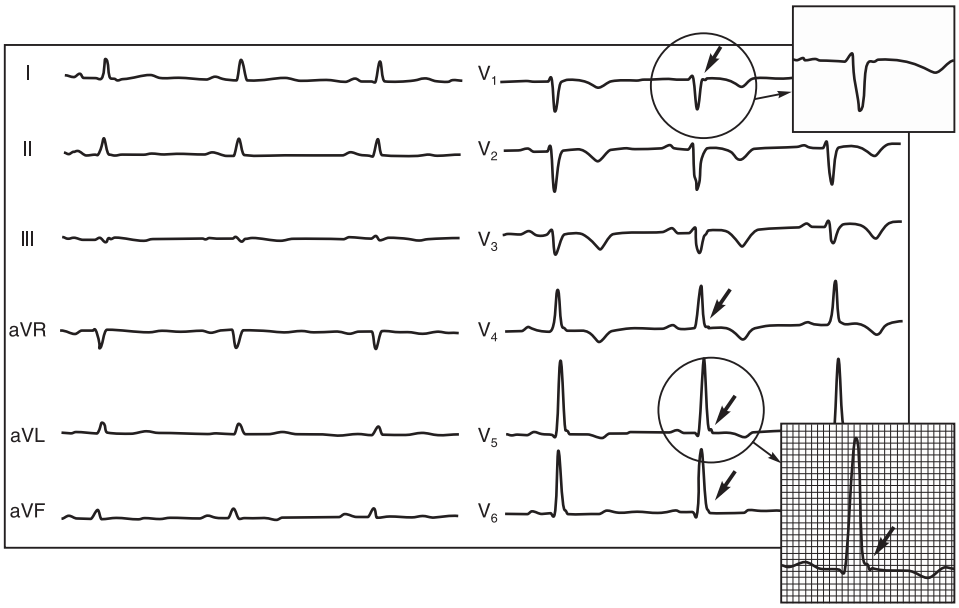


Рисунок 37. ЭКГ больного с АДПЖ. Можно видеть отрицательные зубцы Т в прекордиальных отведениях V_1—V_5. Стрелками указаны эпсилон-волны.

- Начальная субклиническая стадия, во время которой проявления заболевания отсутствуют.
- Стадия «электрических» проявлений, во время которой имеющиеся у пациентов структурные поражения еще не приводят к снижению систолической функции миокарда, но могут способствовать возникновению нарушений ритма сердца и ВСС.
- Стадия правожелудочковой недостаточности, которая развивается по мере прогрессирования заболевания, при большем объеме зоны поражения миокарда правого желудочка.
- Терминальная стадия, проявляющаяся бивентрикулярной недостаточностью, симптомы которой могут быть полностью аналогичны таковым при дилатационной кардиомиопатии.

2.5.5.3. Диагностика

Диагностика АДПЖ часто представляет большую трудность в связи с возможным отсутствием симптомов, особенно на начальном этапе развития болезни, и неспецифичностью клинических проявлений заболевания. АДПЖ диагностируют на основании комплексной оценки клинической картины и результатов инструментальных и молекулярно-генетических исследований. Современные диагностические критерии АДПЖ включают комплексную оценку клинической картины заболевания и результатов обследования методами лабораторной и инструментальной диагностики (ЭКГ, суточного мониторирования ЭКГ по Холтеру, молекулярно-генетических исследований, эхокардиографии, магнитно-резонансной томографии, рентгеноконтрастной вентрикулографии правого желудочка и эндомиокардиальной биопсии). Они представлены в табл. 20.

Для постановки диагноза АДПЖ необходимо наличие двух больших критериев, или одного большого и двух малых, или четырех малых.

В связи с высокой генетической гетерогенностью заболевания и различной пенетрантностью генов значение молекулярно-генетических методов исследования в диагностике заболевания относительно невелико, поскольку лишь у небольшого числа пациентов удается выявить известные на сегодняшний день мутации. В случае обнаружения у больного АДПЖ генетической мутации проведение селективного генетического скрининга, направленного на выявление этой мутации, рекомендовано всем его близким родственникам.

2.5.5.4. Дифференциальная диагностика

В случае преобладания клинических проявлений сердечной недостаточности дифференциальную диагностику АДПЖ следует проводить с другими врожденными структурными заболеваниями сердца и первичными заболеваниями миокарда (врожденные пороки сердца, кардиомиопатии). В случае возникновения клинических проявлений в более зрелом возрасте возможна необходимость исключения диагноза ИБС.

Аритмический вариант клинического течения заболевания, проявляющийся рецидивирующими

Таблица 20. Диагностические критерии аритмогенной дисплазии—кардиомиопатии правого желудочка

Группа признаков	Большие критерии	Малые критерии
Семейный анамнез	• Наличие АДПЖ у близких родственников (I линии) при подтверждении диагноза в соответствии с нынешними критериями • Наличие АДПЖ у близких родственников (I линии) при подтверждении диагноза по данным патоморфологического исследования (post mortem на аутопсии или биоматериала, полученного при проведении какого-либо хирургического вмешательства)	• Наличие АДПЖ у близких родственников (I линии) при невозможности подтверждения этого диагноза в соответствии с нынешними диагностическими критериями • ВСС близкого родственника (I линии) в возрасте до 35 лет, которая могла быть обусловлена АДПЖ • Подтвержденный в соответствии с нынешними критериями или на основании патологоанатомического исследования диагноз АДПЖ у родственников II линии
Результаты генетических исследований	Выявление у пациента генетической мутации, связь которой с развитием АДПЖ доказана	Отсутствуют
Выявленные нарушения ритма сердца	Неустойчивая или устойчивая ЖТ с морфологией комплексов QRS по типу БЛНПГ и направлением электрической оси вверх (желудочковый комплекс типа QS в отведениях II, III, aVF и с преобладанием зубца R в отведении aVL)	• Неустойчивая или устойчивая ЖТ, исходящая из выносящего тракта ПЖ, с морфологией БЛНПГ и направлением электрической оси вниз (желудочковый комплекс типа QS в отведении aVL и с преобладанием зубца R в отведениях II, III, aVF) или ее неизвестным направлением • Более 500 ЖЭ в сутки по данным холтеровского мониторирования
ЭКГ-признаки нарушения деполяризации и проводимости сердца, регистрируемые на синусовом ритме	Эпсилон-волна (воспроизводимый низкоамплитудный сигнал между окончанием QRS и началом Т) в прекордиальных отведениях, чаще V_1—V_3 (рис. 37)	• Поздние потенциалы желудочков, определенные как минимум по 1 из 3 параметров на сигнал-усредненной ЭКГ, при длительности QRS ≥ 110 мс на стандартной ЭКГ • Фильтрированная длительность QRS (fQRS) ≥ 114 мс • Длительность низкоамплитудного сигнала (≤ 40 мкВ) конечной части QRS ≥ 38 мс • Среднее квадратичное вольтажа конечных 40 мс QRS < 20 мкВ • Длительность конечной активации желудочков, измеренной от низшей точки зубца S до окончания QRS, включая R’ в отведениях V_1—V_3 ≥ 55 мс при отсутствии полной БПНПГ

Таблица 20 (окончание). Диагностические критерии аритмогенной дисплазии—кардиомиопатии правого желудочка

Группа признаков	Большие критерии	Малые критерии
ЭКГ-признаки нарушения реполяризации, регистрируемые на синусовом ритме	Отрицательные зубцы Т в правых грудных отведениях (V_1—V_3) с возможным распространением на другие грудные отведения у пациентов старше 14 лет при отсутствии полной БПНПГ (рис. 37) с увеличением длительности QRS ≥ 120 мс	• Отрицательные зубцы Т в отведениях V_1—V_2 у пациентов старше 14 лет, не имеющих полной БПНПГ, или в отведениях V_4, V_5 или V_6 • Инверсия зубцов Т в отведениях V_1—V_4 у пациентов старше 14 лет, имеющих полную БПНПГ
Нарушения общей и локальной сократимости миокарда ПЖ по данным визуализирующих методик	**Эхокардиография**	
	Нарушения локальной сократимости миокарда ПЖ (акинезия, дискинезия) или аневризма ПЖ и один из следующих признаков (измерение в конечную диастолу): • размер выносящего тракта ПЖ по парастернальной длинной оси ≥32 мм (при нормализации по площади поверхности тела ≥ 19 мм/м^2) • размер выносящего тракта ПЖ по короткой оси ≥36 мм (при нормализации по площади поверхности тела ≥ 21 мм/м^2) • планиметрическая фракция выброса ПЖ ≤ 33%	Нарушения локальной сократимости миокарда ПЖ (акинезия, дискинезия) и один из следующих признаков (измерение в конечную диастолу): • размер выносящего тракта ПЖ по парастернальной длинной оси 29—31 мм (при нормализации по площади поверхности тела 16—18 мм/м^2) • размер выносящего тракта ПЖ по короткой оси 32—35 мм (при нормализации по площади поверхности тела 18—20 мм/м^2) • планиметрическая фракция выброса ПЖ 34—40%
	Магнитно-резонансная томография	
	Нарушения локальной сократимости миокарда (акинезия, дискинезия) или асинхронное сокращение ПЖ и один из следующих признаков: • соотношение конечного диастолического размера ПЖ к площади поверхности тела ≥ 110 мл/м^2 (мужчины) или ≥ 100 мл/м^2 (женщины) • Фракция выброса ПЖ ≤ 40%	Нарушения локальной сократимости миокарда (акинезия, дискинезия) или асинхронное сокращение ПЖ и один из следующих признаков: • соотношение конечного диастолического размера ПЖ к площади поверхности тела 100—109 мл/м^2 (мужчины) или 90—99 мл/м^2 (женщины) • Фракция выброса ПЖ 41—45%
	Рентгеноконтрастная вентрикулография	
	Нарушения локальной сократимости миокарда ПЖ (акинезия, дискинезия) или аневризма ПЖ	—
Данные эндомиокардиальной биопсии	Остаточные *(residual)* кардиомиоциты составляют < 60% от общего количества клеток при морфометрическом анализе (< 50% при подсчете) с фиброзным замещением миокарда, при наличии или отсутствии жирового замещения миокарда хотя бы в 1 биоптате свободной стенки ПЖ	Остаточные *(residual)* кардиомиоциты составляют 60—75% от общего количества клеток при морфометрическом анализе (50—65% при подсчете) с фиброзным замещением миокарда, при наличии или отсутствии жирового замещения миокарда хотя бы в 1 биоптате свободной стенки ПЖ

АДПЖ — аритмогенная дисплазия—кардиомиопатия правого желудочка; ЖТ — желудочковая тахикардия; ЖЭ — желудочковая экстрасистолия; ПЖ — правый желудочек.

обмороками, необходимо дифференцировать от других возможных причин синкопальных состояний, в том числе и от других врожденных желудочковых нарушений ритма сердца.

2.5.5.5. Лечение

Лечение АДПЖ включает профилактику ВСС (табл. 21) и лечение сердечной недостаточности, осуществляемое по общим для этого заболевания принципам.

2.5.5.5.1. Общие рекомендации

Все больные АДПЖ должны быть хорошо информированы о своем заболевании, его возможной наследуемости, прогрессирующем течении, необходимости систематического наблюдения у кардиолога, а также соблюдения комплекса общих мероприятий, направленных на минимизацию риска ВСС. Спортивные нагрузки могут способствовать возникновению опасных для жизни аритмий, кроме того, они повышают механическую нагрузку на миокард желудочков, что может ускорять темпы прогрессирования заболевания, вот почему профессиональные занятия спортом противопоказаны как больным АДПЖ, так и бессимптомным носителям соответствующих генетических мутаций.

2.5.5.5.2. Имплантация кардиовертера-дефибриллятора

Имплантация кардиовертера-дефибриллятора — единственный эффективный метод профилактики ВСС при АДПЖ. Она показана всем больным АДПЖ с документированными пароксизмами ЖТ и всем больным АДПЖ, пережившим ВСС, в связи с высокой вероятностью рецидивов опасных для жизни аритмий.

Имплантация кардиовертера-дефибриллятора также рекомендована всем больным с подтвержденным диагнозом АДПЖ при возникновении у них синкопальных состояний в отсутствие других явных причин их развития (поскольку наиболее вероятная их причина — гемодинамически нестабильная ЖТ или ФЖ) и при индукции ЖТ во время внутрисердечного ЭФИ.

Показания к имплантации кардиовертера-дефибриллятора для первичной профилактики ВСС у больных АДПЖ определены менее четко. Имплан-

Таблица 21. Рекомендации по профилактике внезапной смерти у больных аритмогенной дисплазией—кардиомиопатией правого желудочка

Категория больных		Факторы риска	Рекомендации
Диагностированная АДПЖ	Высокий риск ВСС	• Пережитая остановка сердца • Документированные устойчивые пароксизмы ЖТ / эпизоды ФЖ • Синкопальные состояния (исключен неаритмический генез)	• Имплантация кардиовертера-дефибриллятора необходима • Постоянный прием β-адреноблокаторов • Общие рекомендации (ограничение нагрузок) • Систематическое наблюдение
	Умеренный риск ВСС	• Выраженное снижение систолической функции правого желудочка • Поражение миокарда обоих желудочков • Неустойчивые пробежки ЖТ	• Имплантация кардиовертера-дефибриллятора может быть целесообразна • Постоянный прием β-адреноблокаторов • Общие рекомендации (ограничение нагрузок) • Систематическое наблюдение
	Низкий риск ВСС	Все остальные больные с верифицированным диагнозом АДПЖ, не имеющие факторов высокого и умеренного риска	• Имплантация кардиовертера-дефибриллятора не показана • Постоянный прием β-адреноблокаторов • Общие рекомендации (ограничение нагрузок) • Систематическое наблюдение
Бессимптомные носители патогномоничных АДПЖ генетических мутаций			• Общие рекомендации (ограничение нагрузок) • Систематическое наблюдение

АДПЖ — аритмогенная дисплазия—кардиомиопатия правого желудочка; ВСС — внезапная сердечная смерть; ЖТ — желудочковая тахикардия; ФЖ — фибрилляция желудочков.

тация кардиовертера-дефибриллятора может быть рекомендована при выраженном нарушении систолической функции правого желудочка, при вовлечении в патологический процесс миокарда обоих желудочков, а также при наличии спонтанных неустойчивых пробежек ЖТ.

2.5.5.5.3. Медикаментозное лечение

Поскольку АДПЖ — структурное заболевание сердца, назначение антиаритмических препаратов, особенно I класса, может существенно увеличивать риск ВСС. В настоящее время к применению при АДПЖ рекомендованы только β-адреноблокаторы, амиодарон и соталол.

Прием β-адреноблокаторов для первичной и вторичной профилактики ВСС показан всем больным с подтвержденным диагнозом АДПЖ.

Назначение соталола или амиодарона целесообразно при частых рецидивах ЖТ у больных АДПЖ с имплантированными кардиовертерами-дефибрилляторами. Выбор антиаритмического препарата должен осуществляться индивидуально, с учетом отрицательного инотропного эффекта соталола и большой вероятности развития несердечных побочных эффектов при длительном лечении амиодароном. Последнее особенно важно при необходимости назначения препарата молодым больным.

2.5.5.5.4. Радиочастотная аблация

В настоящее время применение радиочастотной аблации при АДПЖ ограничено группой больных с имплантированными кардиовертерами-дефибрилляторами и рецидивирующими пароксизмами ЖТ при неэффективности у них медикаментозной антиаритмической терапии. В ряде случаев у больных АДПЖ оказывается эффективной радиочастотная аблация эпикардиальным доступом, что может быть связано с большей глубиной наносимых воздействий и большей толщиной формирующегося рубца, а также с тем, что у больных АДПЖ циклы reentry чаще локализованы в субэпикардиальных слоях миокарда.

Инвазивные вмешательства у больных АДПЖ сопряжены с большими техническими трудностями, обусловленными необходимостью идентификации аритмогенной зоны, гемодинамической нестабильностью индуцируемых ЖТ и риском перфорации пораженной стенки правого желудочка в ходе процедуры. Они должны выполняться в специализированных медицинских центрах, персонал которых имеет достаточный опыт проведения таких вмешательств.

2.5.5.6. Профилактика

В целях уменьшения риска ВСС и замедления темпов прогрессирования заболевания больным АДПЖ и бессимптомным носителям генетических мутаций рекомендуется прекратить занятия профессиональным спортом и избегать интенсивных физических нагрузок.

Поскольку в ряде случаев первым и единственным проявлением АДПЖ оказывается ВСС, необходимо обследование всех близких родственников больного (независимо от наличия или отсутствия и степени выраженности клинических проявлений заболевания), а также проведение селективного молекулярно-генетического скрининга в случае обнаружения у больного АДПЖ патогномоничной генетической мутации.

2.5.5.7. Диспансерное наблюдение

Поскольку заболевание имеет прогрессирующий характер, все больные АДПЖ (вне зависимости от формы и тяжести заболевания), а также выявленные бессимптомные носители мутаций должны находиться под систематическим наблюдением кардиолога в специализирующихся на лечении желудочковых нарушений ритма сердца и сердечной недостаточности медицинских центрах с регулярным ежегодным проведением комплекса инструментальных обследований, включающего регистрацию ЭКГ, суточное мониторирование ЭКГ по Холтеру, нагрузочную пробу и эхокардиографическое исследование, а при необходимости — магнитно-резонансную томографию сердца.

Пациенты с ИКД должны проходить регулярный телеметрический контроль имплантированного устройства с рекомендованной им периодичностью (но не реже одного раза в год).

3. Брадиаритмии: дисфункция синусового узла, предсердно-желудочковые блокады

Термин *брадиаритмии* объединяет разнородную группу нарушений ритма сердца, характеризующихся замедленной выработкой электрических импульсов, регулярных и нерегулярных, или замедленным ритмом желудочков, связанным с блокадой проведения импульсов. Брадиаритмии включают в себя два важнейших симптомокомплекса: в основе одного лежит нарушение функции синусового узла, а второй связан с нарушениями предсердно-желудочкового проведения. Нередко оба вида нарушений присутствуют одновременно. При всей неоднородности форм нарушений ритма, объединяемых этим понятием, и их различным прогностическим значении есть два существенных момента, определяющих правомерность такого объединения. Во-первых, во всех случаях речь идет о снижении ЧСС — брадикардии. Она может быть нормальным физиологическим явлением, но в определенных случаях является патологической. При этом брадикардия может не приводить к гемодинамическим нарушениям и не сопровождаться клиническими симптомами. Но при достижении определенной степени выраженности брадикардия приводит к снижению перфузии жизненно важных органов, прежде всего головного мозга, что проявляется общими для различных по своей

природе брадиаритмий симптомами. Именно это чаще всего определяет необходимость их лечения. Вторым общим для указанных аритмий моментом является то, что, за небольшим исключением, единственным эффективным методом их лечения служит электростимуляция сердца, предполагающая имплантацию электрокардиостимулятора (ЭКС).

Клинические проявления брадиаритмий разнообразны и часто неспецифичны. Наиболее ярко проявляются последствия гипоперфузии головного мозга: при острых нарушениях могут возникать внезапные головокружения, спутанность сознания, в более тяжелых случаях — пресинкопальные и синкопальные состояния вплоть до развернутой картины приступов Морганьи—Адамса—Стокса. Постоянные и длительно существующие нарушения могут проявляться усталостью, повышенной утомляемостью, вялостью, апатией, снижением умственных способностей. Брадиаритмии могут также усугублять течение стенокардии, артериальной гипертонии и хронической сердечной недостаточности. Нередко наблюдается снижение толерантности к физическим нагрузкам с обычными в этих случаях проявлениями в виде быстрой усталости и одышки.

3.1. Дисфункция синусового узла (синдром слабости синусового узла)

Синусовый узел (СУ) в норме автоматически вырабатывает электрические импульсы с «внутренне присущей ему частотой». Метод ее определения и формула расчета описаны в разделе «Специальное обследование больных с нарушениями ритма сердца». Автономная нервная система модулирует эту частоту, так что парасимпатические влияния (ацетилхолин) ее снижают, а симпатические (норадреналин) увеличивают. Баланс этих влияний постоянно меняется в зависимости от времени суток, положения тела, уровня физической и эмоциональной нагрузок, температуры окружающей среды, факторов запуска рефлекторных реакций и т. д. Поэтому частота синусового ритма на протяжении суток меняется в широких пределах, снижаясь в состоянии покоя, особенно во сне, и повышаясь в дневное время суток в состоянии бодрствования. При этом наряду с нормосистолией может наблюдаться как синусовая тахикардия (ЧСС больше 100 мин$^{-1}$), так и синусовая брадикардия (ЧСС менее 50 мин$^{-1}$). Для характеристики этих состояний с точки зрения нормы и патологии (дисфункции синусового узла) важно не только определить допустимые пределы выраженности брадикардии, но и оценить адекватность нарастания частоты синусового ритма в ответ на предъявляемые нагрузки.

Физиологическая синусовая брадикардия может наблюдаться в дневное время суток в состоянии покоя и в ночное время в качестве преобладающего ритма сердца. Считается, что предельное снижение частоты ритма днем в покое определяется величиной 40 мин$^{-1}$, ночью — 35 мин$^{-1}$ и не зависит от пола и возраста. Допускается также развитие синусовых пауз, длительность которых до 2 с — нередкое явление у здоровых лиц. Но их длительность в норме не может превышать 3 с. У спортсменов высокой квалификации, а также у лиц, занимающихся тяжелым физическим трудом, у юношей часто регистрируют брадикардию с ЧСС ниже указанных значений, возможно, в сочетании с другими проявлениями дисфункции синусового узла. Эти состояния могут быть отнесены к нормальным только в тех случаях, когда они бессимптомны и имеется адекватный прирост частоты синусового ритма в ответ на физическую нагрузку.

Оценить адекватность прироста частоты синусового ритма в ответ на нагрузку в клинической практике часто бывает непросто. Это обусловлено отсутствием универсальных методических подходов к определению *хронотропной несостоятельности* и согласованных критериев ее диагностики. Наиболее распространен так называемый хронотропный индекс, который вычисляют по результатам пробы с физической нагрузкой по протоколу максимальной по переносимости лимитированной симптомами физической нагрузки. Хронотропный индекс представляет собой отношение, выраженное в процентах, разности между пиковой ЧСС на максимуме нагрузки и ЧСС покоя (хронотропный ответ) к разности между предсказанной по возрасту максимальной ЧСС (ЧССmax), вычисляемой по формуле

$$\text{ЧССmax (мин}^{-1}) = 220 - \text{возраст},$$

и ЧСС покоя (хронотропный резерв). Полагают, что в норме величина хронотропного индекса $\geqslant 80\%$. Предлагаются также уточненные формулы с учетом пола, наличия сердечно-сосудистых заболеваний (ИБС) и приема β-адреноблокаторов, но дискуссия о целесообразности их клинического использования продолжается.

Нормальная функция СУ осуществляется за счет спонтанной деполяризации его пейсмейкерных N-клеток (автоматизм) и проведения возникающих импульсов транзиторными Т-клетками на миокард предсердий через синоатриальную (СА) зону (синоатриальная проводимость). Нарушения любого из этих компонентов приводят к дисфункции синусового узла (ДСУ). Она может быть обусловлена многочисленными причинами, одни из которых — *внутренние* — связаны со структурными поражениями ткани узла и перинодальной зоны (часто распространяясь и на миокард предсердий) или с первичными нарушениями функции ионных каналов. Другие, *внешние* причины обусловлены действием лекарственных препаратов, автономными влияниями или воздействием иных внешних факторов, которые приводят к нарушению функции СУ при отсутствии его органического поражения. Отно-

сительная условность такого разделения определяется тем, что внешние факторы всегда присутствуют при наличии внутренних причин, усиливая проявления ДСУ.

Важнейшей внутренней причиной ДСУ является замещение ткани СУ фиброзной и жировой тканью, причем дегенеративный процесс обычно распространяется на перинодальную зону, миокард предсердий и атрио-вентрикулярный узел. Это определяет сопутствующие нарушения, неразрывно связанные с ДСУ. Дегенеративные изменения СУ могут быть обусловлены ишемией миокарда, включая инфаркт миокарда, инфильтративными (саркоидоз, амилоидоз, гемохроматоз, опухоли) и инфекционными процессами (дифтерия, болезнь Чагаса, болезнь Лайма), коллагенозами (ревматизм, системная красная волчанка, ревматоидный артрит, склеродермия) и другими формами воспаления (миокардит, перикардит). Кроме того, имеются основания полагать, что поражения артерии СУ различной природы также способны приводить к нарушению функции СУ. Но в большинстве случаев имеет место идиопатический дегенеративный фиброз, неразрывно связанный со старением. У молодых частой причиной поражения СУ является травма после перенесенной операции по поводу врожденных пороков сердца. Описаны также семейные формы ДСУ, при которых отсутствуют органические поражения сердца, а патология СУ, обозначаемая как изолированная, связана с мутациями генов, ответственных за натриевые каналы и каналы пейсмейкерного тока (I_f) в клетках СУ.

К числу внешних причин относится прежде всего влияние лекарственных препаратов (β-адреноблокаторы, блокаторы кальциевых токов, сердечные гликозиды, антиаритмические препараты классов I, III и V, гипотензивные препараты и др.). Особое место занимают опосредованные автономными влияниями синдромы, такие как нейрокардиальные обмороки, гиперчувствительность каротидного синуса, рефлекторные влияния, обусловленные кашлем, мочеиспусканием, дефекацией и рвотой. К ДСУ приводят нарушения электролитного баланса (гипо- и гиперкалиемия), гипотиреоз, в редких случаях гипертиреоз, гипотермия, повышение внутричерепного давления, гипоксия (апноэ во сне). При идиопатических формах ДСУ возможным механизмом служит усиление тонуса вагуса или дефицит предсердной холинэстеразы, а также выработка антител к M_2-холинорецепторам, обладающих стимулирующей активностью.

Распространенность ДСУ не может быть оценена адекватно из-за невозможности учета бессимптомных случаев и трудности дифференцировки физиологической и патологической брадикардии в популяционных исследованиях. Частота выявления ДСУ растет с возрастом, но у лиц старше 50 лет она составляет всего 5/3000 (0,17%). Частота симптоматичных случаев ДСУ оценивается по количеству имплантаций искусственных водителей ритма (ИВР), но эти цифры сильно варьируют в разных странах, что связано не только с демографическими особенностями и распространенностью заболевания, но и с материальной обеспеченностью и особенностями показаний к имплантации. Тем не менее на долю ДСУ приходится около половины всех имплантаций ЭКС, а частота распределения их по возрасту носит бимодальный характер с пиками в интервалах 20—30 и 60—70 лет.

Нарушения функции СУ имеют разнообразные электрокардиографические проявления. Наиболее частой формой является синусовая брадикардия (СБ). Редкий предсердный ритм при этом характеризуется возбуждением предсердий из области СУ (см. главу «Специальное обследование больных с нарушениями ритма сердца»), а при наличии аритмии интервалы R—R изменяются плавно от цикла к циклу (рис. 38, А). В основе СБ лежит снижение функции автоматизма СУ.

Более выраженные нарушения автоматизма СУ приводят к *остановке* СУ, проявляющейся синусовой паузой различной продолжительности. Характерной особенностью этой паузы является то, что она никогда не кратна длительности предшествующего синусового цикла даже с учетом допуска на аритмию. Существуют очевидные сложности в квалификации таких пауз в качестве остановок СУ. Общепринятых количественных критериев на этот счет не существует, и решение вопроса во многом зависит от степени выраженности синусовой аритмии и средней частоты предшествующего ритма. Вне зависимости от частоты и выраженности аритмии пауза длительностью больше удвоенной величины предшествующего синусового цикла определенно указывает на остановку СУ (рис. 38, Б). Если же пауза короче этой величины, то для констатации остановки СУ требуется, исходя из предельной нормальной частоты 40 мин$^{-1}$, чтобы она была более 2 с, что эквивалентно превышению предшествующего цикла на 25% и более. Такие паузы, однако, могут не иметь клинического значения, и тогда критерием остановки СУ предлагается считать длительность паузы более 3 с, что исключает ее физиологический характер.

Иного рода сложности возникают при диагностике остановок СУ при очень длительных паузах, когда нет полной уверенности в том, что в основе лежит только механизм подавления автоматизма СУ при отсутствии одновременной блокады СА-проведения (рис. 38, В). Использование критерия кратности здесь трудно применимо, во-первых, по причине неоднозначности выбора референтного цикла (рис. 38, В), во-вторых, из-за его отсутствия в случаях развития посттахикардитической паузы и, в-третьих, по причине вмешательства выскальзывающих импульсов и ритмов (рис. 38, Г, Д). Хотя полагают, что в основе посттахикардитических пауз лежит подавление автоматизма СУ частой предсердной импульсацией

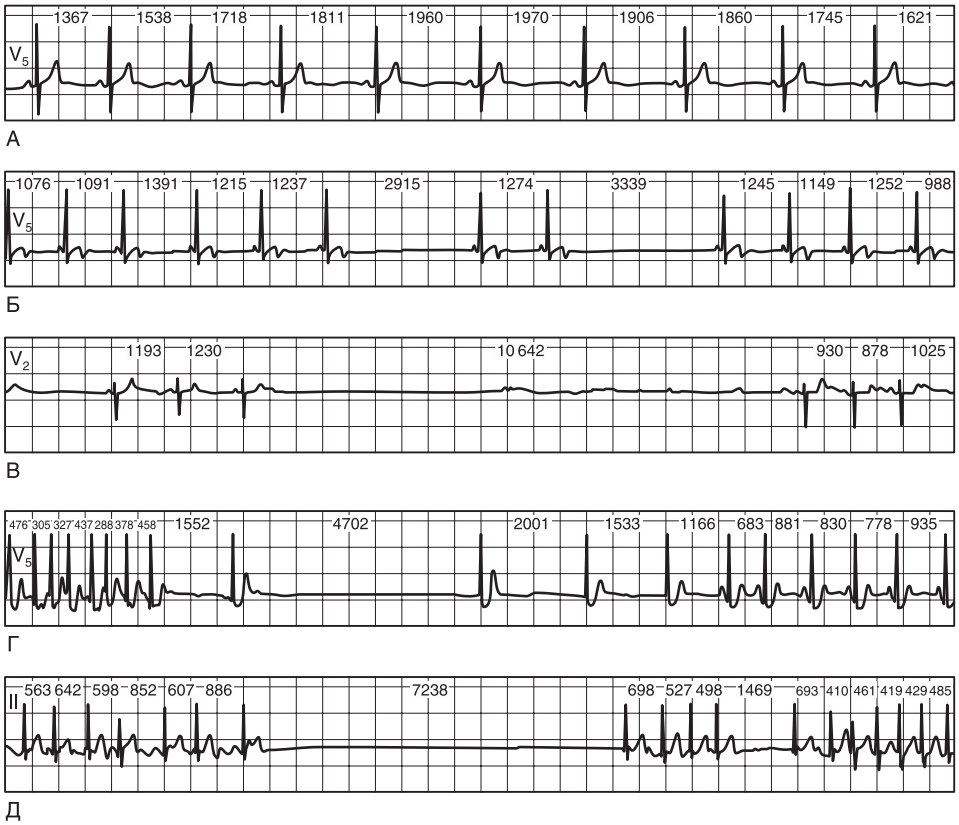


Рисунок 38. Электрокардиографические проявления дисфункции синусового узла, связанные с нарушением функции автоматизма. **А.** Синусовая брадикардия. **Б.** Остановки синусового узла. **В.** Длительная синусовая пауза. **Г.** Посттахикардитическая остановка синусового узла с выскальзывающим ритмом из АВ-соединения. **Д.** Посттахикардитическая остановка синусового узла с выскальзывающими импульсами из АВ-соединения и рецидивом мерцательной аритмии.

(overdrive suppression), не исключают также участия нарушений СА-проводимости. Поэтому при обозначении продолжительных асистолий предпочитают избегать терминов, указывающих на механизм явления, часто применяя термин *синусовая пауза*.

Другой причиной синусовых пауз служит нарушение СА-проведения. Удлинение времени СА-проведения (СА-блокада I степени) не имеет электрокардиографических проявлений и может быть выявлено только прямой регистрацией потенциала СУ или непрямыми методами с использованием электростимуляции предсердий. При СА-блокаде II степени I типа по Мобитцу (с периодикой Венкебаха) происходит прогрессивное увеличение времени проведения последовательных синусовых импульсов по СА-зоне до тех пор, пока не развивается полная блокада очередного импульса. На ЭКГ это проявляется циклическими изменениями интервалов Р—Р с прогрессивным их укорочением, после чего следует пауза, длительность которой всегда меньше удвоенного интервала Р—Р (рис. 39, А). При СА-блокаде II степени II типа по Мобитцу блокирование синусовых импульсов происходит без предшествующего удлинения времени СА-проведения, и на ЭКГ это проявляется паузами, продолжительность которых почти в точности (учитывая допуск на аритмию) кратна длительности предшествующего интервала Р—Р (рис. 39, Б). При дальнейшем угнетении СА-проводимости снижается кратность проведения импульсов в периодиках вплоть до развития СА-блокады II степени 2:1 (рис. 39, В). При ее устойчивом сохранении ЭКГ-картина неотличима от синусовой брадикардии (рис. 39, Г). Кроме того, блокированная предсердная экстрасистолия в форме бигеминии, не имея отношения к ДСУ, имитирует как синусовую брадикардию, так и СА-блокаду II степени 2:1 (рис. 39, Д). Искажения волны Т, указывающие на возможное присутствие преждевременного возбуждения предсердий, не всегда удается правильно интерпретировать, поскольку зазубрина на волне Т может быть естественным проявлением нарушений реполяризации на фоне редкого ритма. Проблему

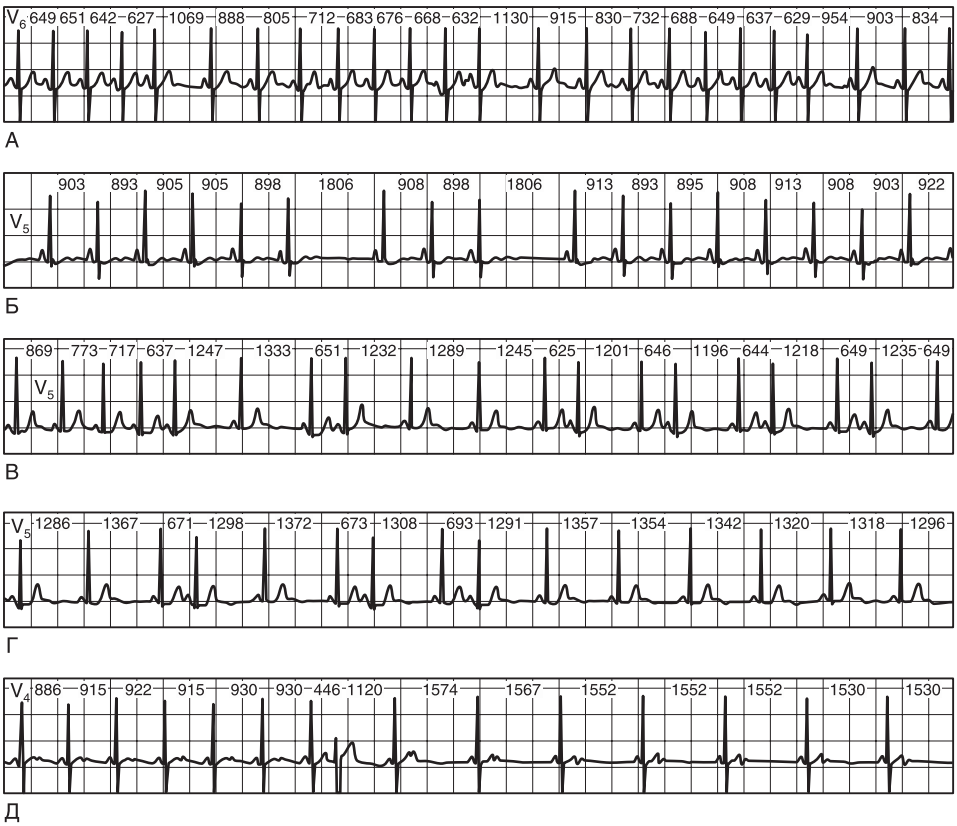


Рисунок 39. Электрокардиографические проявления дисфункции синусового узла, связанные с нарушением синоатриальной проводимости. **А.** СА-блокада II степени I типа с периодикой 9:8. **Б.** СА-блокада II степени II типа. **В.** СА-блокада II степени I типа с периодами 2:1 и 3:2. **Г.** СА-блокада II степени I типа с устойчивым развитием периодики 2:1. **Д.** Развитие эпизода блокированной предсердной экстрасистолии в форме бигеминии, имитирующей проявления дисфункции синусового узла.

дифференциальной диагностики решает длительная регистрация ЭКГ с захватом переходных процессов. В случае с блокированной предсердной экстрасистолией может потребоваться пищеводная электрокардиография.

Далеко зашедшая СА-блокада II степени проявляется продолжительными синусовыми паузами, длительность которых кратна предшествующему предсердному циклу. В данном случае имеются те же проблемы диагностики механизма продолжительной паузы, что описаны для остановки СУ. Одним из провоцирующих факторов развития далеко зашедшей СА-блокады II степени является критическое учащение синусовой импульсации, связанное с физическими или иными нагрузками. При этом резкое снижение ЧСС с частоты, определяемой метаболическими потребностями, как правило, проявляется клиническими симптомами.

Крайняя степень нарушения СА-проводимости — СА-блокада III степени, которая проявляется отсутствием синусовых импульсов при электрической активности предсердий в виде выскальзывающих предсердных ритмов (рис. 40) или ритма из АВ-соединения. Редко при этом можно наблюдать отдельные импульсы из СУ (рис. 40, Б). Данное состояние, трудно дифференцируемое с остановкой СУ, не следует отождествлять с полным отсутствием электрической активности предсердий, обозначаемым как *остановка предсердий* (atrial standstill). Это состояние связано с электрической невозбудимостью миокарда предсердий при возможно сохраненном синусовом механизме (наблюдается при гиперкалиемии).

Дисфункции СУ часто сопутствует целый ряд дополнительных проявлений. Прежде всего, это выскальзывающие импульсы и ритмы, исходящие из предсердий или АВ-соединения. Они возникают при достаточно продолжительных синусовых паузах, и от активности их источников во многом зависит развитие клинической симптоматики ДСУ. Как и СУ, водители ритма второго порядка подвержены влиянию автономных и гуморальных влияний; их актив-

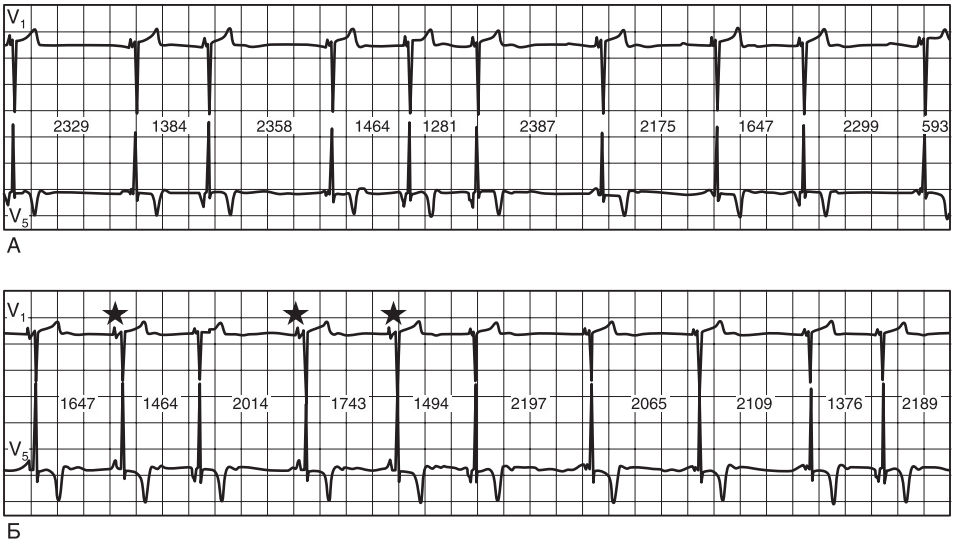


Рисунок 40. Синоатриальная блокада III степени с выскальзывающими ритмами из предсердий. Звездочками на фрагменте **Б** указаны синусовые импульсы.

ность может быть подавлена более высокой частотой генерируемых импульсов (феномен «overdrive suppression»). Поскольку для ДСУ, обусловленных внутренними причинами, характерно распространение дегенеративного процесса на миокард предсердий, это создает основу для развития предсердных аритмий, прежде всего мерцательной аритмии. В момент прекращения аритмии создаются благоприятные условия для развития длительной асистолии, поскольку автоматизм СУ и водителей ритма второго порядка находятся в угнетенном состоянии. Это, как правило, приводит к клинической симптоматике, и подобное состояние в виде *синдрома тахикардии—брадикардии* впервые описал Д. Шорт в 1954 г. Из-за распространенного поражения предсердий и важной роли парасимпатических влияний при ДСУ частым сопутствующим состоянием являются нарушения предсердно-желудочковой проводимости.

Дисфункция СУ и неразрывно связанные с ней клинические проявления и сопутствующие аритмии формируют клинико-электрокардиографический симптомокомплекс. Б. Лаун, наблюдая различные проявления ДСУ после электрической кардиоверсии мерцательной аритмии с характерной низкой частотой желудочковых сокращений, впервые применил термин sick sinus syndrome, переведенный на русский язык как *синдром слабости синусового узла* (СССУ). В дальнейшем под этим термином были объединены как сами проявления ДСУ, так и сопутствующие аритмии, включая синдром тахикардии—брадикардии, и сопутствующие нарушения предсердно-желудочкового проведения. Позднее была добавлена хронотропная несостоятельность. Происходившая эволюция терминологии привела к тому, что в настоящее время предпочтительным термином для обозначения данного синдрома является *дисфункция синусового узла*, а термин СССУ предлагают использовать в случаях ДСУ с клинической симптоматикой. Данный синдром включает в себя:

- персистирующую, чаще выраженную, синусовую брадикардию;
- остановки синусового узла и синоатриальные блокады;
- персистирующие фибрилляцию и трепетание предсердий с низкой частотой желудочковых сокращений при отсутствии медикаментозной урежающей терапии;
- синдром тахикардии—брадикардии;
- хронотропную несостоятельность.

Естественное течение ДСУ характеризуется своей непредсказуемостью: возможны длительные периоды нормального синусового ритма и длительная ремиссия клинической симптоматики. Однако ДСУ, прежде всего обусловленная внутренними причинами, у большинства больных имеет тенденцию к прогрессированию, и СБ в сочетании с остановками СУ и СА-блокадами через 7—29 лет (в среднем 13 лет) достигает степени полного прекращения СА-активности. В то же время смертность, непосредственно связанная с ДСУ, не превышает 2% за период наблюдения, равный 6—7 годам. Возраст, сопутствующие заболевания, особенно ИБС, наличие сердечной недостаточности являются важными факторами, определяющими прогноз: годичная смертность на протяжении первых 5 лет наблюдения у больных ДСУ и сопутствующими заболеваниями на

4—5% превышает таковую у больных без ДСУ того же возраста и с той же сердечно-сосудистой патологией. Смертность же больных с ДСУ без сопутствующей патологии не отличается от группы контроля. Со временем выявляются и прогрессируют нарушения предсердно-желудочковой проводимости, однако они не бывают выраженными и не влияют на прогноз. Большее значение имеет рост числа случаев фибрилляции предсердий, оцениваемый как 5—17% в год. Именно с ней прежде всего связывают высокую частоту тромбоэмболических осложнений при ДСУ, на долю которых приходится от 30 до 50% всех случаев смерти. При этом показано, что прогноз больных с синдромом тахикардии—брадикардии значительно хуже по сравнению с прогнозом пациентов с другими формами ДСУ. Это служит важным указанием на направление лечения таких больных и на необходимость тщательного выявления бессимптомно протекающих предсердных аритмий.

В диагностике ДСУ важнейшей задачей является подтверждение связи клинической симптоматики с брадикардией, т. е. выявление клинико-электрокардиографической корреляции. Именно поэтому важнейшими элементами обследования становятся тщательный анализ жалоб больного, подробно описанный в разделе «Дифференциальная диагностика обмороков», и электрокардиографическое обследование. Поскольку стандартную ЭКГ редко удается зарегистрировать в момент развития симптомов, которые носят преходящий характер, основную роль играют методы длительного мониторирования ЭКГ. К ним относятся холтеровское мониторирование ЭКГ, использование регистраторов событий с петлевой памятью, удаленное (домашнее) мониторирование ЭКГ и имплантация ЭКГ-регистраторов. Показания к их использованию см. в разделе «Специальное обследование больных с нарушениями ритма сердца». Получаемые с помощью этих методов результаты предоставляют возможнсть выбрать направление лечения. Использование одного только холтеровского мониторирования длительностью до 7 сут позволяет установить клинико-электрокардиологическую корреляцию не менее чем в 48% случаев. Однако в ряде случаев данная стратегия диагностики дает слишком отсроченный результат, что может быть неприемлемо в связи с тяжестью клинической симптоматики. В этих случаях применяют провоцирующие тесты, которые, к сожалению, характеризуются достаточно высокой частотой ложноположительных и ложноотрицательных результатов.

В качестве одного из таких методов проба с физической нагрузкой оказывает неоценимую помощь в диагностике хронотропной несостоятельности и выявлении ДСУ, связанной в естественных условиях с физической нагрузкой. В качестве провоцирующих нейрорефлекторных тестов важную роль играют массаж каротидного синуса и пассивная ортостатическая проба. Для оценки роли внешних и внутренних причин ДСУ имеют значение фармакологические тесты. Применение электростимуляции предсердий для диагностики ДСУ ограничено, что связано с низкой частотой выявления положительной клинико-электрокардиографической корреляции, а показанием к инвазивному ЭФИ служит необходимость исключения иных аритмических причин синкопальных состояний.

Лечение больных с ДСУ предполагает следующие направления: устранение брадикардии с ее клиническими проявлениями, устранение сопутствующих нарушений ритма сердца и предупреждение тромбоэмболических осложнений и, разумеется, лечение основного заболевания. Больные с бессимптомным течением ДСУ при отсутствии органических заболеваний сердца и сопутствующих аритмий лечения не требуют. В то же время такие пациенты должны избегать лекарственных препаратов, угнетающих функцию СУ, которые могут быть назначены по причинам, не связанным с сердечно-сосудистой патологией (препараты лития и другие психотропные средства, циметидин, аденозин и др.). При наличии органических сердечно-сосудистых заболеваний ситуация осложняется необходимостью назначения таких препаратов (β-адреноблокаторы, блокаторы кальциевых каналов, сердечные гликозиды). Особые проблемы могут возникнуть в связи с назначением антиаритмических препаратов для лечения сопутствующих аритмий, прежде всего фибрилляции предсердий. Если при этом не удается добиться желаемого результата выбором лекарственных препаратов, в меньшей степени влияющих на функцию СУ, или уменьшением дозы препаратов, то усугубление ДСУ с появлением ее клинических симптомов потребует имплантации ИВР. У пациентов с уже имеющейся симптоматикой ДСУ вопрос об имплантации ИВР требует первоочередного рассмотрения.

Постоянная электростимуляция сердца устраняет клинические проявления ДСУ, но не влияет на общую смертность. При этом оказывается, что однокамерная предсердная стимуляция (режим AAIR) или двухкамерная стимуляция (режим DDDR) обладают преимуществами перед однокамерной стимуляцией желудочков (режим VVIR): повышается толерантность к физической нагрузке, снижается частота пейсмейкерного синдрома и, что особенно важно, снижается частота развития фибрилляции предсердий и тромбоэмболических осложнений. Более того, выявлены преимущества двухкамерной стимуляции перед однокамерной предсердной стимуляцией — меньшая частота развития пароксизмов фибрилляции предсердий и реимплантаций стимуляторов, которые требуются при предсердной стимуляции в связи с развитием нарушений предсердно-желудочковой проводимости. Показано также, что длительная стимуляция правого желудочка из-за диссинхронии возбуждения вызывает наруше-

ние сократительной функции левого желудочка, и для уменьшения числа навязанных желудочковых возбуждений при двухкамерной стимуляции применяются алгоритмы, дающие преимущество собственным проведенным на желудочки импульсам. Таким образом, в настоящее время методом стимуляции первого выбора признается двухкамерная стимуляция сердца с частотной адаптацией и управлением АВ-задержкой (DDDR + AVM).

Следует, однако, учитывать, что в случае развития ДСУ в связи с преходящими, явно обратимыми причинами вопрос об имплантации кардиостимулятора должен быть отложен, а лечение направлено на коррекцию вызвавших ДСУ состояний (передозировка лекарственных препаратов, электролитные нарушения, последствия инфекционных заболеваний, дисфункция щитовидной железы и т. д.). В качестве средств устранения ДСУ могут быть использованы препараты атропина, теофиллина, временная электростимуляция сердца. Персистирующую фибрилляцию предсердий с низкой частотой желудочковых сокращений следует рассматривать как естественное самоизлечение от ДСУ и воздерживаться от восстановления синусового ритма.

Антитромботическая терапия должна проводиться во всех случаях сопутствующих предсердных тахиаритмий в полном соответствии с рекомендациями по антитромботической терапии фибрилляции предсердий (см. соответствующий раздел Рекомендаций).

С учетом современных методов лечения прогноз ДСУ определяется основным заболеванием, возрастом, наличием сердечной недостаточности и тромбоэмболическими осложнениями, на частоту которых могут влиять адекватная антитромботическая терапия и адекватный выбор режима электрокардиостимуляции. Показания к постоянной стимуляции сердца при дисфункции синусового узла приведены ниже.

Имплантация электрокардиостимулятора показана:

1. Когда установлена связь между клиническими симптомами и электрокардиографическими проявлениями дисфункции синусового узла, спонтанной или ятрогенной как следствие длительной лекарственной терапии, от которой нельзя отказаться.
2. При хронотропной несостоятельности, сопровождающейся симптоматикой.

Имплантация электрокардиостимулятора целесообразна:

1. При дисфункции синусового узла с частотой ритма сердца менее 40 мин$^{-1}$, возникающей спонтанно или вследствие необходимой лекарственной терапии, когда четкая связь между выраженной симптоматикой, характерной для брадикардии, и действительным наличием брадикардии не документирована.
2. При синкопальных состояниях невыясненного происхождения, когда выраженные нарушения функции синусового узла установлены по результатам ЭФИ.

Имплантация электрокардиостимулятора может обсуждаться:

1. Когда постоянная частота ритма сердца во время бодрствования составляет менее 40 мин$^{-1}$ при минимально выраженной симптоматике.

Имплантация электрокардиостимулятора не показана:

1. При дисфункции синусового узла у больных без клинической симптоматики, включая тех, у которых синусовая брадикардия менее 40 мин$^{-1}$ является следствием длительной лекарственной терапии.
2. При дисфункции синусового узла, если четко документировано, что симптомы, предполагавшие наличие брадикардии, в действительности не связаны с редким ритмом.
3. При дисфункции синусового узла с симптомами брадикардии, вызванной обратимыми причинами или лекарственной терапией, не являющейся необходимой.

3.2. Предсердно-желудочковые блокады

Возникая в синусовом узле, электрические импульсы распространяются по предсердиям, АВ-узлу, пучку Гиса и его разветвлениям и через волокна Пуркинье достигают миокарда желудочков, где вызывают их механическое сокращение. Задержка импульса по отношению к нормальной скорости проведения или прерывание его распространения в каком-либо отделе проводящей системы сердца (ПСС) означает блокаду проведения. Если полное блокирование импульсов происходит на таком уровне ПСС, что возбуждение не достигает миокарда желудочков (предсердно-желудочковая блокада), может развиться брадикардия со всеми вытекающими гемодинамическими и клиническими последствиями. Если этого не происходит, нарушения проводимости при своем прогрессировании способны, тем не менее, достигать уровня блокад высоких степеней, и к ним применимо в качестве превентивной меры такое же лечение, как для этих клинически развернутых форм. Поэтому рассмотрение их в контексте брадиаритмий вполне уместно.

Блокады сердца имеют многообразные проявления. В зависимости от своего характера и степени выраженности они могут представлять собой нормальное явление, отражая результат автономных влияний, и встречаться у здоровых людей. Но чаще они являются патологическим состоянием, связанным с тем или иным поражением ПСС. При этом, как и при ДСУ, причины развития нарушений проводимости могут быть внутренними (определяются органическим поражением проводящих структур)

и внешними (связаны с автономными влияниями, действием лекарственных препаратов, метаболическими и электролитными нарушениями). Блокады могут быть врожденными и приобретенными.

Наиболее частой причиной развития приобретенных предсердно-желудочковых блокад, на долю которых приходится около 50% всех случаев, является идиопатическое прогрессирующее поражение специализированной проводящей системы сердца, связанное с возрастом. Оно может проявляться дегенеративно-склеротическими изменениями внутрижелудочковой проводящей системы (болезнь Ленегра) или фиброзом и кальцификацией проводящих структур, исходящими из соединительнотканного каркаса сердца (болезнь Лева). Проявляясь поначалу фасцикулярными блокадами у лиц старше 50 лет, эти процессы, медленно прогрессируя, приводят к развитию полной предсердно-желудочковой блокады. Эти заболевания являются важной составной частью выделяемой в настоящее время группы прогрессирующих поражений проводящей системы, куда входят первичные изолированные поражения ПСС, для части которых установлена их генетическая природа. Другой важной причиной предсердно-желудочковых блокад, охватывающей около 40% случаев, является ишемическая болезнь сердца. Поражение ПСС при этом происходит как в результате инфаркта миокарда, так и под влиянием хронической ишемии миокарда. Дегенеративному процессу способствуют пожилой возраст, артериальная гипертония и сахарный диабет.

При пороках аортального и митрального клапанов фиброз и кальцификация клапанных колец могут распространяться на ПСС. При хирургических вмешательствах по поводу этих и других пороков сердца операционная травма может привести к блокадам сердца. Они могут развиться как осложнение в ходе радиочастотных катетерных воздействий по поводу наджелудочковых тахикардий или в результате прямого воздействия на ПСС с целью формирования блокады для контроля частоты желудочковых сокращений при мерцательной аритмии.

К развитию предсердно-желудочковых блокад способны приводить инфекции (лаймская болезнь, токсоплазмоз, дифтерия, болезнь Чагаса, сифилис), инфильтративные заболевания (амилоидоз, саркоидоз, лимфогранулематоз и другие лимфомы, множественная миелома), воспалительные и аутоиммунные процессы, рентгеновское облучение грудной клетки, а также кардиомиопатии, нейромышечные заболевания (миотоническая мышечная дистрофия, синдром Кирнса—Сейра, миопатия Эрба и перонеальная мышечная атрофия).

Нарушения проводимости могут быть связаны с действием лекарственных препаратов (β-адреноблокаторы, верапамил, дилтиазем, дигоксин, антиаритмические препараты I и III классов, а также клонидин, препараты лития и др.), усиленными парасимпатическими влияниями (боль, массаж каротидного синуса и др.), токсическими воздействиями, гипоксией, гиперкалиемией, гипо- и гипертиреозом.

Врожденные блокады сердца могут возникать в результате внутриутробного воздействия материнских антител на клетки АВ-узла (волчаночный синдром новорожденных) или могут быть связаны с другими врожденными пороками сердца. При этом наблюдаются четыре варианта патологии ПСС: отсутствие связи миокарда предсердий с АВ-узлом, прерывание связи между АВ-узлом и пучком Гиса на уровне пенетрирующего отдела пучка, прерывание целостности проводящей системы на уровне ветвления ножек пучка Гиса и ненормальное формирование с прерыванием пучка Гиса. Прерывания представляют собой фиброзное и жировое, возможно с кальцификатами, замещение специализированной ткани ПСС.

На основании электрокардиографических проявлений предсердно-желудочковые блокады принято классифицировать по выраженности нарушений на блокаду I, II и III степени. По уровню нарушений в ПСС различают предсердную блокаду, блокаду выше пучка Гиса, внутри пучка Гиса и ниже его.

Предсердно-желудочковая блокада I степени проявляется на ЭКГ удлинением интервала PQ (рис. 41, А). При частоте ритма ниже 70 мин$^{-1}$ длительность этого интервала в норме не превышает 210 мс и имеет тенденцию к укорочению при возрастании ЧСС. У здоровых лиц транзиторное развитие предсердно-желудочковой блокады I степени не является редкостью и наблюдается у 12% подростков и у 4—6% молодых взрослых. Постоянная форма предсердно-желудочковой блокады I степени у взрослых старше 20 лет встречается не чаще чем в 1% случаев, после 50 лет этот показатель возрастает до 5% и более, а у лиц старше 65 лет может достигать 30%.

У лиц без органических заболеваний сердца с персистирующей предсердно-желудочковой блокадой I степени при нормальной длительности комплекса QRS важно оценить, связано ли нарушение проводимости с внутренними причинами и какой отдел ПСС несет за это ответственность. Отчасти это может быть сделано на основе неинвазивных исследований: фармакологической пробы с атропином и пробы с физической нагрузкой. Укорочение и нормализация интервала PQ при этих пробах указывает на вагусное происхождение блокады и благоприятный прогноз. Отсутствие укорочения интервала PQ (рис. 41, А), а также усугубление блокады свидетельствуют об органической природе нарушения. Полагают, что длительность интервала PQ более 300 мс и его выраженная вариабельность свидетельствуют о нарушениях на уровне АВ-узла.

В целом прогноз при предсердно-желудочковой блокаде I степени благоприятен в связи с медленным прогрессированием поражения ПСС. У лиц моложе 60 лет частота перехода персистирующей предсер-

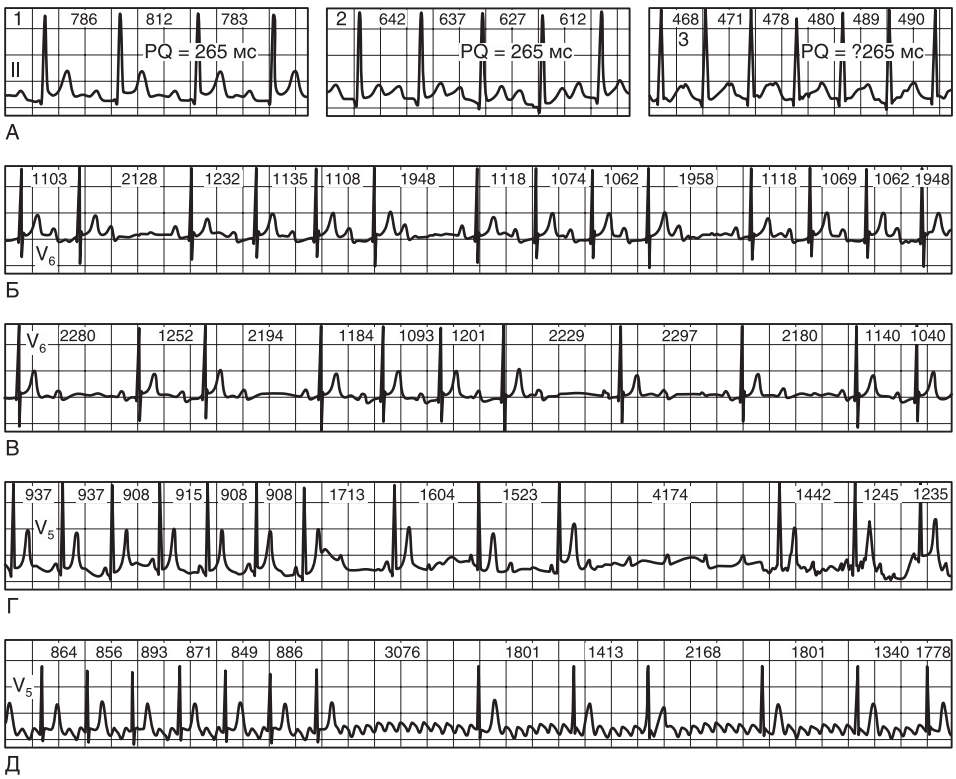


Рисунок 41. Электрокардиографические проявления предсердно-желудочковых блокад I и II степени. **А.** Предсердно-желудочковая блокада I степени; 1, 2 и 3 — последовательные фрагменты ЭКГ при выполнении пробы с физической нагрузкой. **Б.** Предсердно-желудочковая блокада II степени типа I по Мобитцус периодикой Венкебаха 5:4. **В.** Далеко зашедшая (2:1) предсердно-желудочковая блокада II степени типа I по Мобитцу. **Г.** Предсердно-желудочковая блокада II степени типа II по Мобитцу с переходом в далеко зашедшую блокаду при учащении предсердной импульсации сначала 2:1, затем 8:1 с выскальзывающим импульсом из АВ-соединения. **Д.** Предсердно-желудочковая блокада II степени на фоне трепетания предсердий с эпизодом выраженной брадикардии.

дно-желудочковой блокады I степени в блокаду более высокой степени не превышает 4%. Лечения, как правило, не требуется, но следует проявлять осторожность при приеме лекарственных препаратов, влияющих на предсердно-желудочковую проводимость, и избегать воздействия иных провоцирующих факторов. Есть, однако, исключение: нейромышечные заболевания, при которых возникшее нарушение проводимости склонно к прогрессированию с непредсказуемым по срокам развитием полной предсердно-желудочковой блокады. В этих случаях даже при блокаде I степени может быть рассмотрен вопрос о превентивной имплантации ЭКС (см. ниже показания к имплантации).

Предсердно-желудочковая блокада I степени обычно протекает бессимптомно. Лишь при значительном удлинении интервала PQ (более 300 мс) из-за предсердно-желудочковой диссинхронии может развиваться состояние, клинически близкое к пейсмейкерному синдрому, что проявляется, прежде всего, в условиях физической нагрузки. Особое значение это имеет у больных с хронической сердечной недостаточностью и в ряде случаев может потребовать лечения с помощью постоянной электрокардиостимуляции.

Предсердно-желудочковой блокадой II степени обозначают периодические прерывания проведения предсердных импульсов на желудочки. По электрокардиографическим проявлениям различают два типа этой блокады. При первом типе (тип I по Мобитцу) наблюдается прогрессирующее удлинение интервала PQ в серии последовательных возбуждений предсердий, проведенных на желудочки, после чего наступает выпадение очередного комплекса QRS с развитием паузы. После этого картина повторяется, что приводит к периодическому процессу, называемому периодикой Венкебаха (рис. 41, Б). Характерными дополнительными проявлениями этого типа блокады служат прогрессивное укорочение интервалов RR перед паузой (длительность паузы всегда короче удвоенного предшествующего интервала RR) и меньшая длительность интервала PQ в первом после

паузы сердечном цикле, чем в последнем перед выпадением комплекса QRS цикле.

Число проведенных предсердных импульсов в периоде может меняться; сильное влияние на это оказывает частота предсердной импульсации. При ее увеличении число проведенных импульсов снижается вплоть до развития далеко зашедшей блокады II степени, начальным проявлением которой служит отношение числа предсердных импульсов к числу проведенных на желудочки 2:1 (рис. 41, В). При усилении парасимпатических влияний подобная картина может наблюдаться на фоне снижения частоты предсердной импульсации.

Наряду с описанной классической картиной периодики Венкебаха наблюдаются атипичные формы. Одна из них связана с наличием двойного пути проведения в АВ-узле и проявляется скачкообразным удлинением интервала PQ в момент, когда наступает блокада импульса в быстром пути проведения. Другой вариант, встречающийся чаще, характеризуется отсутствием планомерного удлинения интервала PQ перед выпадающим комплексом. Но и в этом случае на протяжении не менее двух циклов перед паузой можно выявлять пусть незначительные, но очевидные удлинения интервала PQ, а в первом после паузы цикле длительность интервала PQ оказывается меньше, чем в предыдущих. Эту форму предсердно-желудочковой блокады II степени типа I легко спутать с другим типом блокады — типа II по Мобитцу.

Тип II предсердно-желудочковой блокады II степени характеризуется неизменным по длительности интервалом PQ перед блокированным предсердным импульсом и после него (рис. 41, Г). Соответственно, длительность возникающей паузы равна двойному предшествующему интервалу RR. Как и в случае блокады типа I, при увеличении частоты предсердной импульсации может наблюдаться развитие далеко зашедшей блокады II степени с кратностью 2:1 или больше (рис. 41, Г).

Предсердно-желудочковая блокада II степени типа I в подавляющем большинстве случаев обусловлена нарушением проведения на уровне АВ-узла. В преходящей форме ночью во сне она может регистрироваться у молодых здоровых лиц, особенно у хорошо тренированных спортсменов. Прогноз при этом абсолютно благоприятен. В персистирующей форме предсердно-желудочковая блокада I степени типа I в норме никогда не встречается, и прогноз определяется вызвавшей ее причиной. При сочетании с нарушениями внутрижелудочковой проводимости, предполагающими локализацию поражения ниже пучка Гиса, существует высокая вероятность развития полной предсердно-желудочковой блокады. Клинические проявления зависят от частоты ритма сердца, которая может характеризоваться выраженной брадикардией, если блокада становится далеко зашедшей. Без этого при длительном существовании блокады II степени типа I может развиваться клиническая симптоматика, напоминающая пейсмейкерный синдром.

Предсердно-желудочковая блокада II степени типа II всегда связана с нарушениями проведения ниже АВ-узла. При поражении на уровне пучка Гиса (20% случаев) комплексы QRS имеют нормальную продолжительность. При поражении ниже уровня пучка Гиса предсердно-желудочковая блокада, как правило, сопровождается нарушениями внутрижелудочкового проведения в виде фасцикулярных блокад или блокад ножек пучка Гиса. При этом типе блокады прогноз, в отличие от типа I, неблагоприятный, поскольку неуклонное прогрессирование нарушений проводимости часто приводит к установлению полной предсердно-желудочковой блокады.

К предсердно-желудочковым блокадам II степени следует относить брадисистолическую форму мерцательной аритмии. Фактически при данной аритмии, за единственным исключением в виде трепетания предсердий 1:1, всегда имеет место предсердно-желудочковая блокада, которая обусловлена высокой частотой предсердной импульсации. Ее физиологический характер определяет высокую частоту желудочковых сокращений при интактной ПСС. При поражениях пропускная способность ПСС снижается, что определяет низкую ЧСС (рис. 41, Д). Важным фактором снижения числа желудочковых сокращений служит усиление парасимпатических влияний, которые, с одной стороны, увеличивают частоту предсердной импульсации за счет укорочения рефрактерного периода миокарда предсердий, а с другой — угнетают функцию АВ-узла.

Предсердно-желудочковая блокада III степени, или полная предсердно-желудочковая блокада, характеризуется абсолютной неспособностью к проведению предсердных импульсов на желудочки и полной предсердно-желудочковой диссоциацией, при которой обе камеры сердца независимо возбуждаются из собственных источников. Предсердная активность может быть представлена синусовыми импульсами (рис. 42, А) или предсердной аритмией, чаще фибрилляцией или трепетанием предсердий (рис. 42, Б). Желудочковый ритм поддерживается за счет собственной импульсации из источников, расположение которых в ПСС зависит от уровня блокады. При блокаде на уровне АВ-узла или в верхней части пучка Гиса источники, расположенные высоко в ПСС, определяют возбуждения желудочков с нормальной продолжительностью комплексов QRS и, как правило, с частотой импульсации, достаточной для сохранения адекватной хронотропной функции. При уровне блокады ниже пучка Гиса источники расположены ниже в ПСС и вызывают возбуждения желудочков с широкими комплексами QRS и более низкой частотой ритма.

Редкий ритм желудочковых сокращений при предсердно-желудочковой блокаде III степени, как и при других экстремальных брадикардиях,

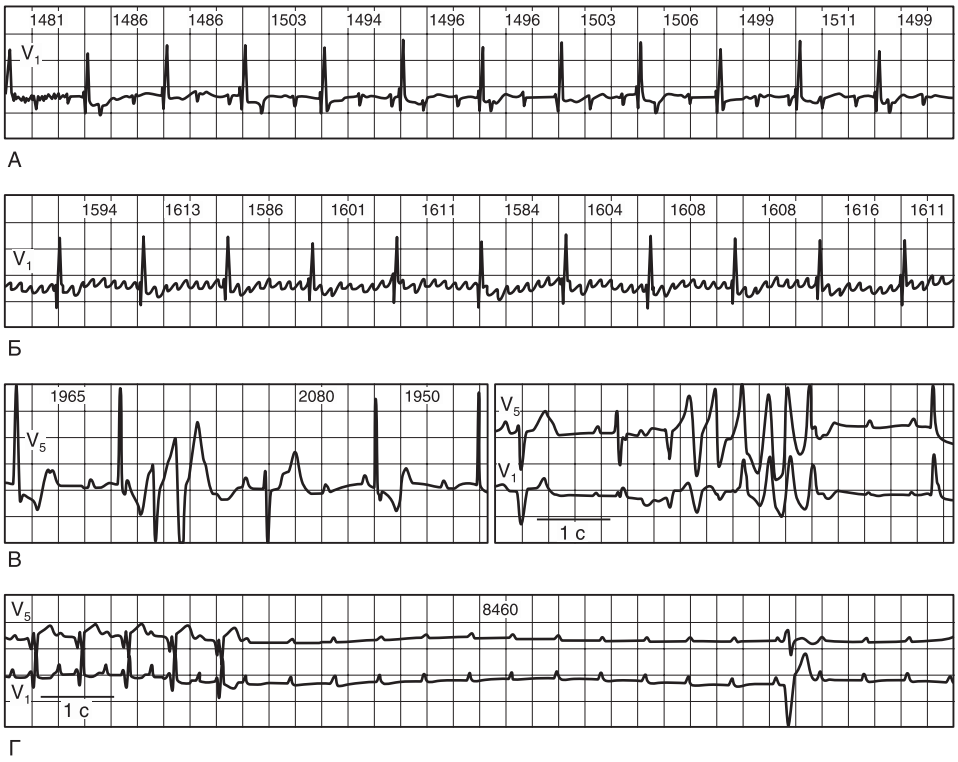


Рисунок 42. Электрокардиографические проявления предсердно-желудочковой блокады III степени. **А, Б.** Фрагменты ЭКГ больного с предсердно-желудочковой блокадой III степени, зарегистрированные при синусовом ритме предсердий **(А)** и на фоне трепетания предсердий **(Б). В.** Два фрагмента ЭКГ с желудочковыми аритмиями, связанными с удлинением реполяризации на фоне редкого ритма, обусловленного предсердно-желудочковой блокадой III степени. **Г.** Развитие пароксизма предсердно-желудочковой блокады III степени.

создает благоприятные условия для развития желудочковых аритмий, связанных с удлинением реполяризации желудочков, вплоть до развития желудочковой тахикардии типа пируэт (torsades de pointes, рис. 42, В). Наряду с асистолией желудочков она служит частой причиной приступов Морганьи—Адамса—Стокса у больных с полной предсердно-желудочковой блокадой.

Полная предсердно-желудочковая блокада может регистрироваться постоянно, но существуют пароксизмальные (интермиттирующие) формы этой брадиаритмии. В одних случаях на фоне отсутствия каких-либо признаков нарушения проводимости под влиянием предсердной или желудочковой экстрасистолы внезапно развивается полная предсердно-желудочковая блокада, которая сохраняется до тех пор, пока такая же экстрасистола не восстановит проводимость. В других случаях пароксизм развивается на фоне нарушений внутрижелудочковой проводимости, возможно, при наличии предсердно-желудочковой блокады I степени (рис. 42, Г). Спровоцировать его могут усиленные парасимпатические влияния или, напротив, физическая нагрузка. В этом случае увеличение частоты предсердной импульсации становится главным фактором развития полной предсердно-желудочковой блокады (рис. 43). Хотя механизм пароксизмальной полной предсердно-желудочковой блокады не всегда ясен, полагают, что речь идет об имеющихся или о скрытых поражениях ниже пучка Гиса, которые проявляются под влиянием запускающих факторов. Так, в одних случаях причиной служит обусловленная брадикардией блокада в системе Гиса—Пуркинье в четвертую фазу потенциала действия, а в других — обусловленная тахикардией блокада за счет удлинения рефрактерного периода этой системы.

Предсердно-желудочковая блокада III степени никогда не встречается у здоровых лиц. Частота возникновения приобретенной полной предсердно-желудочковой блокады оценивается в 200 случаев на 1 млн в год, врожденной блокады — 1 случай на 20 000 новорожденных. Прогноз в случае приобретенной блокады очень плохой: годичная выживаемость после возникновения синкопального состояния составляет 50—70% по отношению к контрольной популяции, сопостави-

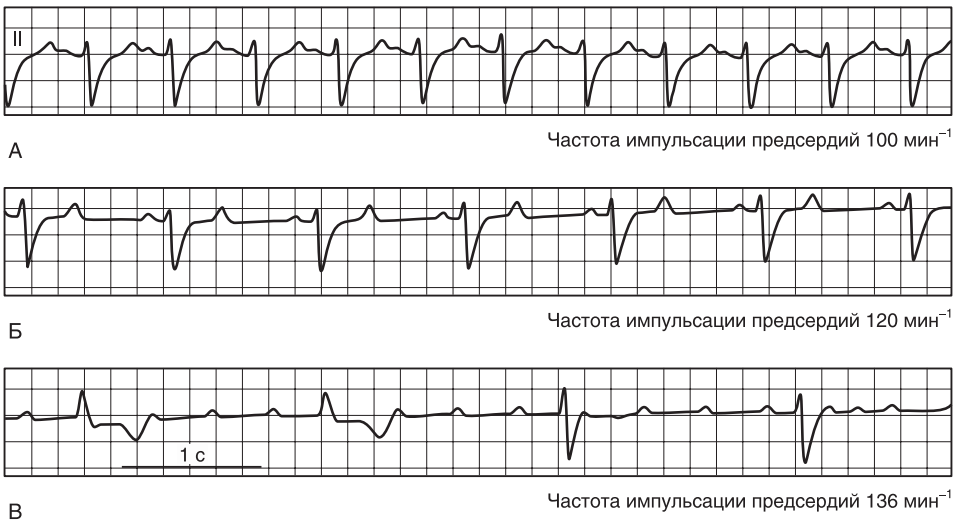


Рисунок 43. Обусловленная физической нагрузкой (тахизависимая) предсердно-желудочковая блокада. **А.** При минимальной синусовой тахикардии регистрируются нарушения внутрижелудочковой проводимости (комплекс QRS – 200 мс) при граничном значении интервала PQ. **Б.** Увеличение частоты предсердной импульсации вызывает предсердно-желудочковую блокаду II степени 2:1. **В.** Дальнейшее увеличение частоты предсердной импульсации приводит к полной предсердно-желудочковой блокаде с редким выскальзывающим ритмом.

мой по возрасту и полу. При изолированной врожденной полной предсердно-желудочковой блокаде прогноз более благоприятный по сравнению с блокадой в сочетании с органическим поражением сердца, но и в этом случае развитие синкопальных состояний непредсказуемо. Сопутствующая органическая патология, выявление блокады в раннем возрасте, выскальзывающий ритм желудочков с широкими комплексами QRS и удлинение интервала QT служат факторами риска внезапной сердечной смерти.

При диагностике предсердно-желудочковых блокад важно установить не только форму нарушения проводимости, но и оценить уровень поражения ПСС. Поскольку в целом ряде случаев этой информации достаточно, чтобы назначить профилактическое лечение, подтверждение брадикардической природы симптомов имеет меньшее значение, чем в случае с ДСУ. В большинстве случаев достаточную информацию предоставляют неинвазивные методы исследования. При постоянной форме блокады вполне информативной оказывается наружная электрокардиография. При интермиттирующей форме блокады для клинико-электрокардиографической корреляции требуются методы длительного мониторирования ЭКГ, те же, что применяются для диагностики ДСУ. В случаях, когда нарушения проводимости предполагаются, но не документированы, используют провоцирующие пробы, такие как проба с физической нагрузкой, массаж каротидного синуса. При трактовке результатов важно учитывать влияние частоты предсердного ритма на функциональное состояние различных отделов ПСС и ее роль в провоцировании нарушений проводимости, о чем говорилось ранее.

Как и в случае ДСУ лечение предсердно-желудочковых блокад должно начинаться с решения вопроса, обратимы ли вызвавшие их причины. При обратимых формах блокад требуется устранение причинного фактора (отмена лекарственных препаратов с угнетающим действием на ПСС, коррекция электролитного баланса, устранение гипоксии), лечение инфекционного процесса. При наличии симптомов брадикардии могут быть использованы ваголитические средства (атропин) или β-адреностимуляторы. В случае серьезных гемодинамических нарушений используют временную электростимуляцию сердца. Как средство экстренной помощи применяют трансторакальную наружную электростимуляцию. Она эффективна более чем в 90% случаев, но если требуется ее продолжение более 30 мин, переходят к трансвенозной стимуляции. Временная эндокардиальная стимуляция сердца может продолжаться длительное время, что важно в тех случаях, когда необходимо выждать определенный срок, чтобы убедиться в необратимости блокады, или когда требуется время, чтобы произвести имплантацию искусственного водителя ритма.

Постоянная электростимуляция сердца — основной метод лечения предсердно-желудочковых блокад. Имплантация кардиостимулятора существенно улучшает прогноз, приводя его в соот-

ветствие с прогнозом, определяемым основным заболеванием. При выработке показаний к постоянной кардиостимуляции имеет значение не только наличие блокады с документированными клиническими проявлениями, но также тип блокады и уровень поражения ПСС. Это может указывать на высокую вероятность прогрессирования нарушений и определять необходимость профилактической имплантации ЭКС. Показания к постоянной электростимуляции сердца при приобретенных предсердно-желудочковых блокадах представлены ниже.

Имплантация электрокардиостимулятора показана:

1. При предсердно-желудочковой блокаде III степени и далеко зашедшей блокаде II степени на любом анатомическом уровне, сопровождающейся следующими условиями:
   - брадикардия (обусловленная предсердно-желудочковой блокадой) проявляющаяся симптомами (в том числе сердечной недостаточностью) или желудочковыми аритмиями, обусловленными брадикардией;
   - аритмии и другие состояния, требующие приема препаратов, которые приводят к симптоматичной брадикардии;
   - документированные периоды асистолии продолжительностью ⩾ 3,0 с, или любой выскальзывающий ритм с частотой ⩽ 40 мин$^{-1}$ в период бодрствования, или любой выскальзывающий ритм из источника ниже АВ-соединения даже при отсутствии симптомов;
   - мерцательная аритмия с брадикардией в период бодрствования и хотя бы одной паузой длительностью более 5 с даже при отсутствии симптомов;
   - после катетерной аблации АВ-соединения (исключая модификацию АВ-узла);
   - послеоперационная предсердно-желудочковая блокада, не предполагающая спонтанного исчезновения;
   - нейромышечные заболевания (миотоническая мышечная дистрофия, синдром Кирнса—Сейра, миопатия Эрба и перонеальная мышечная атрофия).
2. При предсердно-желудочковой блокаде II степени вне зависимости от типа или уровня блокады в сочетании с брадикардией, сопровождающейся клиническими проявлениями.
3. При бессимптомной персистирующей предсердно-желудочковой блокаде III степени со средней частотой ритма в период бодрствования 40 мин$^{-1}$ и более при уровне блокады ниже АВ-узла или при любом уровне блокады, если имеется кардиомегалия или дисфункция левого желудочка.
4. При предсердно-желудочковой блокаде II или III степени, возникающей при физической нагрузке, не сопровождающейся ишемией миокарда.

Имплантация электрокардиостимулятора целесообразна:

1. При бессимптомной предсердно-желудочковой блокаде III степени на любом анатомическом уровне при частоте ритма более 40 мин$^{-1}$ в период бодрствования при отсутствии кардиомегалии.
2. При бессимптомной предсердно-желудочковой блокаде II степени на уровне пучка Гиса или ниже его, обнаруживаемой во время ЭФИ.
3. При предсердно-желудочковой блокаде I или II степени с наличием гемодинамических последствий в виде симптоматики, сходной с пейсмейкерным синдромом.
4. При бессимптомной предсердно-желудочковой блокаде II степени типа II с узкими комплексами QRS (при широких комплексах QRS см. пучковые блокады).

Имплантация электрокардиостимулятора может обсуждаться:

1. При предсердно-желудочковой блокаде любой степени при наличии или отсутствии симптомов у больных с нейромышечными заболеваниями (миотоническая мышечная дистрофия, синдром Кирнса—Сейра, миопатия Эрба и перонеальная мышечная атрофия).
2. При предсердно-желудочковой блокаде, возникшей под влиянием лекарственных препаратов, когда ожидается ее рецидив после их отмены.

Имплантация электрокардиостимулятора не показана:

1. При бессимптомной предсердно-желудочковой блокаде I степени.
2. При бессимптомной предсердно-желудочковой блокаде II степени типа I выше уровня пучка Гиса (АВ-узел).
3. Когда предполагается спонтанное исчезновение предсердно-желудочковой блокады или вероятность ее возобновления мала (например, лекарственная токсичность, лаймская болезнь, апноэ сна без симптоматики).

Особую категорию представляют больные с нарушениями внутрижелудочковой проводимости: блокадой правой (БПНПГ) и левой ножки пучка Гиса (БЛНПГ), фасцикулярными блокадами или комбинациями этих нарушений. Они часто выявляются при электрокардиографическом обследовании; их частота составляет примерно 11% у мужчин и 5% у женщин в возрасте старше 60 лет. Прогноз при изолированной блокаде правой ножки пучка Гиса обычно благоприятен. Но двух- и трехпучковые блокады сопряжены с более высокой смертностью в сравнении с сопоставимыми по возрасту и полу группами больных без таких блокад. Это объясняют не столько влиянием нарушений проводимости, сколько основным заболеванием (особенно ИБС). Частота прогрессирования нарушений внутрижелудочкового проведения в далеко зашедшие формы предсердно-желудочковой блокады и в полную

предсердно-желудочковую блокаду невелика, так что риск смерти от брадиаритмий незначителен. В то же время есть основания связывать повышенную смертность с тахиаритмиями и инфарктом миокарда. Одновременно БЛНПГ из-за асинхронного возбуждения желудочков снижает насосную функцию левого желудочка, способствуя развитию и прогрессированию сердечной недостаточности. В этих случаях уместно рассмотрение вопроса о ресинхронизирующей терапии.

Нарушения внутрижелудочковой проводимости всегда указывают на органическое поражение ПСС. Поэтому уже первые проявления развивающихся предсердно-желудочковых блокад в виде блокады II степени типа II или пароксизмальной блокады III степени однозначно и вне зависимости от клинической симптоматики указывают на необходимость имплантации ЭКС. Это же относится к истинной трифасцикулярной (альтернирующей) блокаде ножек пучка Гиса, которая предвещает развитие полной предсердно-желудочковой блокады в ближайшие сроки (рис. 44). С другой стороны, очень сложно решить вопрос об имплантации ЭКС в случаях, когда на фоне имеющихся нарушений внутрижелудочковой проводимости возникают обмороки, связь которых с брадикардией не доказана. Действительно, почти половина таких обмороков не связана с брадикардией. При решении вопроса об имплантации ЭКС в таких случаях проводят ЭФИ с оценкой интервала HV и демонстрацией блокады проведения ниже пучка Гиса при электростимуляции предсердий, а также с исключением возможной роли желудочковой тахикардии в основе клинической симптоматики. Показания к постоянной стимуляции сердца при

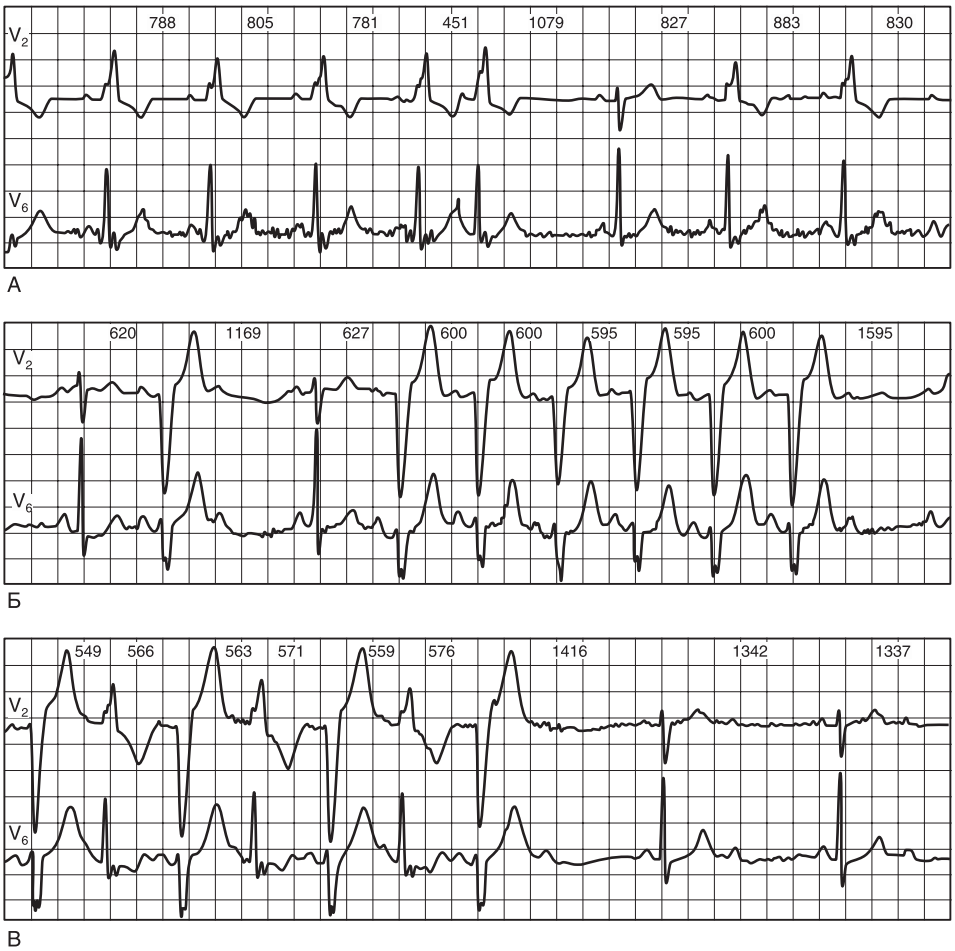


Рисунок 44. Альтернирующая блокада ножек пучка Гиса. **А.** Блокада правой ножки пучка Гиса и восстановление нормальной проводимости в результате постэкстрасистолической паузы. **Б.** На более высоких частотах предсердного ритма у этого же пациента регистрируется предсердно-желудочковая блокада II степени типа II и блокада левой ножки пучка Гиса (вариантная форма). **В.** Альтернация блокады левой и правой ножек пучка Гиса с переходом в предсердно-желудочковую блокаду II степени 2:1.

хронической двух- и трехпучковой блокаде представлены ниже.

Имплантация электрокардиостимулятора показана:

1. При интермиттирующей предсердно-желудочковой блокаде III степени.
2. При предсердно-желудочковой блокаде II степени типа II.
3. При альтернирующей блокаде ножек пучка Гиса.

Имплантация электрокардиостимулятора целесообразна:

1. При синкопальных состояниях, для которых не доказана связь с предсердно-желудочковой блокадой, в то время как другие наиболее возможные причины (желудочковая тахикардия) исключены.
2. При выявлении удлиненного интервала HV (⩾ 100 мс) во время ЭФИ у больных без клинической симптоматики.
3. При выявлении во время ЭФИ с помощью стимуляции предсердий блокады ниже пучка Гиса.

Имплантация электрокардиостимулятора может обсуждаться:

1. При двух- или трехпучковой блокаде у больных с нейромышечными заболеваниями, при наличии или отсутствии симптомов.

Имплантация электрокардиостимулятора не показана:

1. При фасцикулярной блокаде без предсердно-желудочковой блокады или клинических симптомов.
2. При фасцикулярной блокаде с предсердно-желудочковой блокадой I степени без клинических симптомов.

Выбор режима стимуляции определяется необходимостью предсердно-желудочковой ресинхронизации, состоянием функции синусового узла и характером течения блокады. При наличии персистирующей формы мерцательной аритмии, когда восстановление предсердно-желудочковой синхронизации неактуально, методом выбора является однокамерная стимуляция желудочков с частотной адаптацией (режим VVIR). При синусовом ритме с проявлениями ДСУ, в том числе с хронотропной несостоятельностью, методом выбора является режим DDDR. При нормальной функции СУ наилучшим выбором служит режим DDD, хотя может быть использован технически более простой метод, требующий имплантации одного электрода, — VDD. В случае интермиттирующих нарушений проводимости, когда в межприступный период собственное проведение вполне сохранно, рекомендуется использовать алгоритмы приоритета собственного проведения при DDD-режиме стимуляции (DDD + AVM).

3.3. Брадиаритмии при инфаркте миокарда и особые формы брадиаритмий

Брадиаритмии часто встречаются при остром инфаркте миокарда. Причиной их развития служат усиление парасимпатических влияний (особенно в первые 24 ч от начала инфаркта), в том числе за счет снижения активности холинэстеразы, обратимая ишемия миокарда, охватывающая ПСС, некроз проводящих структур, локальное накопление аденозина, электролитные нарушения.

Синусовая брадикардия и другие проявления ДСУ — частое осложнение острого инфаркта миокарда, прежде всего нижней и задней локализации (около 30—40% случаев). Она обычно носит преходящий характер, очень редко требуя имплантации ЭКС.

Транзиторные нарушения внутрижелудочковой проводимости встречаются в 18% случаев, а в персистирующей форме сохраняются у 5% больных. Нарушения предсердно-желудочковой проводимости наблюдаются в 6—7% случаев при использовании тромболитиков, причем в 2—3 раза чаще при нижнем инфаркте по сравнению с передним. Их развитие может сопровождаться тяжелыми гемодинамическими нарушениями, что требует коррекции брадикардии, в частности с использованием временной электростимуляции сердца. Эти нарушения в большинстве случаев разрешаются самостоятельно в течение нескольких дней или недель. Только у 9% больных они устойчиво сохраняются и принимают постоянную форму. Полагают, что для вынесения заключения о необратимости нарушений проводимости требуется 14 сут, хотя этот вопрос дискутируется. Имплантация ЭКС требуется в случаях симптоматической предсердно-желудочковой блокады II и III степеней. Но поскольку предсердно-желудочковые блокады в установившейся постоянной форме, как правило, связаны с поражением дистальных отделов ПСС, показания к имплантации ЭКС не всегда учитывают наличие клинической симптоматики брадикардии: постоянная электрокардиостимуляция сердца показана при интермиттирующий блокаде II и III степени, если подтвержден уровень поражения ниже АВ-узла (возможно, с использованием ЭФИ), и при альтернирующей блокаде ножек пучка Гиса. Имплантация ЭКС может обсуждаться при стойко сохраняющейся блокаде II—III степени при отсутствии клинической симптоматики.

Развитие предсердно-желудочковых блокад при инфаркте миокарда сопряжено с неблагоприятным прогнозом вне зависимости от имплантации ЭКС. Это обусловлено не самими нарушениями проводимости, а обширностью поражения миокарда, что определяет развитие желудочковых нарушений ритма и сердечной недостаточности. В связи с этим предполагают более уместным рассматривать вопрос об имплантации кардиовертеров-дефибрилляторов и о ресинхронизирующей терапии.

При нейрокардиальных обмороках, к которым относятся синдром гиперчувствительности каротидного синуса и вазовагальные обмороки, в определенных случаях показана имплантация ЭКС. При синдроме каротидного синуса этот метод лечения

уменьшает частоту рецидивирования синкопальных состояний с 1,68 до 0,04 эпизода на человека в год, снижая относительный риск рецидивов на 98%. Это позволяет рекомендовать данный метод лечения как показанный при синдроме каротидного синуса, но только при доказанности его кардиоингибиторного варианта. Двухкамерная стимуляция имеет преимущества перед стимуляцией в режиме VVI.

Эффективность электрокардиостимуляции при вазовагальных обмороках (чувствительных к пассивной ортостатической пробе) не столь очевидна, как при синдроме каротидного синуса. В то же время данный метод целесообразно применять у пациентов старше 40 лет с кардиоингибиторным вариантом частых обморочных состояний, если другие методы лечения неэффективны. Методом выбора вновь становится стимуляция в режиме DDD.

Для сохранения собственного ритма и предсердно-желудочковой проводимости, которые при этих двух формах обмороков в межприступный период в большинстве случаев нормальны, рекомендуется программировать ЭКС на низкую базисную частоту или использовать функцию гистерезиса.

Рабочая группа по написанию рекомендаций

Голицын С. П. (руководитель), Кропачева Е. С., Майков Е. Б., Миронов Н. Ю., Панченко Е. П., Соколов С. Ф., Шлевков Н. Б.

С требованиями к рукописям, представленным в журнале «Неотложная кардиология Emergency cardiology», вы можете ознакомиться в предыдущих номерах и на сайте журнала http://www.acutecardioj.ru