



Российское кардиологическое общество



Всероссийское научное общество специалистов по клинической электрофизиологии, аритмологии и кардиостимуляции



**РОПНИЗ**  
Российское общество профилактиков  
неинфекционных заболеваний

Российское общество профилактики неинфекционных заболеваний



Национальный совет по реанимации



Российское общество холтеровского мониторирования и неинвазивной электрофизиологии



Ассоциация детских кардиологов России

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

(часть 6)

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

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

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

кардиомиопатия, реанимация, стабильная ишемическая болезнь сердца, внезапная сердечная смерть, тахикардия, поражение клапанов сердца, желудочковая аритмия, фибрилляция желудочков. (Неотложная кардиология 2018; № 4:47—64)

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

(part 6)

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

citation, stable ischemic heart disease, sudden cardiac death, tachycardia, cardiac valve disease, ventricular arrhythmia, ventricular fibrillation. (Emergency Cardiology 2018; № 4:47—64)

## Список сокращений

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

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

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

КТ — Компьютерная томография  
 ЛЖ — Левый желудочек / левожелудочковый  
 МРТ — Магнитно-резонансная томография  
 мс — Миллисекунда  
 НКД — Носимый кардиовертер-дефибриллятор  
 НУЖТ — Неустойчивая желудочковая тахикардия  
 ОКС — Острый коронарный синдром  
 ОР — Отношение рисков  
 ОФЭКТ — Однофотонная эмиссионная компьютерная томография  
 ОШ — Отношение шансов  
 ПЖ — Правый желудочек / правожелудочковый  
 ПСЖ — Программируемая стимуляция желудочков  
 РКИ — Рандомизированное контролируемое исследование  
 СВНС — Синдром внезапной необъяснимой смерти

СВСН — Синдром внезапной смерти новорожденного  
 СРТ — Сердечная ресинхронизирующая терапия  
 СРТ-Д — Сердечная ресинхронизирующая терапия-дефибриллятор  
 СРТ-П — Сердечная ресинхронизирующая терапия-пейсмекер (кардиостимулятор)  
 СУИQT — Синдром удлиненного интервала QT  
 СУ-ЭКГ — Сигнал-усредненная ЭКГ  
 США — Соединенные Штаты Америки  
 ФВЛЖ — Фракция выброса левого желудочка  
 ФЖ — Фибрилляция желудочков  
 ФК — Функциональный класс  
 ФП — Фибрилляция предсердий  
 ХСН — Хроническая сердечная недостаточность  
 ЭКГ — Электрокардиограмма / электрокардиографический  
 ЭФИ — Электрофизиологическое исследование

ACC — Американская коллегия кардиологов  
 АНА — Американская ассоциация кардиологов  
 EHRA — Европейская ассоциация аритмологов  
 ESC — Европейское общество кардиологов  
 ILCOR — Международный согласительный комитет по реанимации  
 LMNA — Ламин A/C  
 LQTS1 — Синдром удлиненного интервала QT 1-й тип  
 LQTS2 — Синдром удлиненного интервала QT 2-й тип  
 LQTS3 — Синдром удлиненного интервала QT 3-й тип  
 NYHA — Нью-Йоркская кардиологическая ассоциация  
 QTc — Корригированный интервал QT  
 WPW-синдром — Синдром Вольфа–Паркинсона–Уайта

## 8. Наследственные первичные аритмии

### 8.1. Синдром удлиненного интервала QT

#### 8.1.1. Определение и эпидемиология

Во время работы над настоящими рекомендациями были использованы модифицированные диагностические критерии синдрома удлиненного интервала QT, в отличие от диагностических критериев EHRA/HRS [17]. Одной из причин было то, что корригированный интервал QT (QTc) > 500 мс, предлагавшийся в качестве порогового значения для диагностики синдрома удлиненного интервала QT у пациентов без симптоматики и семейного анамнеза данного заболевания, является очень консервативным критерием и идентичен значению QT, которое сопряжено с высоким риском аритмий и ВСС [1, 67]. В связи с этим в настоящих рекомендациях для клинического диагноза используется показатель QTc  $\geq$  480 мс или более 3 баллов по шкале Шварца [442] либо ее дополненной версии от 2011 г. [443] с включением туда удлинения интервала QTc  $\geq$  480 мс на 4-й минуте восстановления после велоэргометрии. При наличии необъяснимых обмороков для постановки диагноза было достаточно QTc  $\geq$  460 мс.

Синдром удлиненного интервала QT характеризуется удлинением интервала QT и появлением ЖА, которые запускаются главным образом за счет адренергической активации. Заболевание обычно проявляется в молодом возрасте (в среднем в 14 лет). Частота ВСС за год при отсутствии лечения составляет от 0,33% [74] до 0,9% [444], а при наличии обмороков — около 5% [444].

Описана связь синдрома удлиненного интервала QT с мутациями 15 генов, большинство из которых кодируют субъединицы калиевых, натриевых или кальциевых потенциалзависимых ионных каналов. Посредством генетического скрининга у 75% больных выявляют патогенную мутацию, и в подавляющем большинстве случаев (90%) это мутации трех основных генов: KCNQ1, KCNH2 и SCN5A [59].

Существует три типа синдрома удлиненного интервала QT:

- аутосомно-доминантный тип (синдром Романо—Уорда, распространенность 1:2500), который включает подтипы LQT1—6 и подтипы LQT9—15 и характеризуется изолированным удлинением интервала QT;
- аутосомно-доминантный тип с экстракардиальными проявлениями, который далее подразделяют на следующие подтипы:

**Таблица 40.** Диагностика синдрома удлинённого интервала QT (при отсутствии вторичных причин удлинения интервала QT)

Рекомендация	Класс <sup>а</sup>	Уровень <sup>б</sup>	Ссылка <sup>с</sup>
<p>Диагноз синдрома удлинённого интервала QT устанавливают на основании:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>QTc <math>\geq</math> 480 мс при повторных ЭКГ в 12 отведениях или</li> <li>риск синдрома удлинённого интервала QT по критериям Шварца более 3 баллов [442, 443]</li> </ul>	I	C	Мнение экспертов, участвовавших в подготовке данных рекомендаций
Диагноз синдрома удлинённого интервала QT при выявлении патологической мутации устанавливают независимо от длительности интервала QT	I	C	Мнение экспертов, участвовавших в подготовке данных рекомендаций
ЭКГ-диагноз синдрома удлинённого интервала QT следует рассмотреть при QTc $\geq$ 460 мс на повторных ЭКГ в 12 отведениях у пациентов с необъяснимыми обмороками и отсутствии вторичных причин удлинения интервала QT	IIa	C	Мнение экспертов, участвовавших в подготовке данных рекомендаций

ЭКГ — электрокардиограмма; QTc — скорректированный интервал QT.

<sup>а</sup> Класс рекомендации.

<sup>б</sup> Уровень доказательности.

<sup>с</sup> Ссылки на источник(и), подтверждающие рекомендацию.

- LQT7 (синдром Андерсен—Тавила), при котором удлинение интервала QT сочетается с выраженной U-волной, полиморфной или двунаправленной ЖТ, лицевым дисморфизмом и гипер-/гипокалиемическим периодическим параличом [445];
- LQT8 (синдром Тимоти), для которого характерны удлинение интервала QT, синдактилия, мальформации сердца, расстройства аутистического спектра и дисморфизм;
- аутосомно-рецессивный тип (синдром Йервелля—Ланге-Ньельсена), для которого характерны очень выраженное удлинение интервала QT и врожденная глухота.

### 8.1.2. Принципы стратификации риска и лечение (табл. 41)

Стратификация индивидуального риска осуществляется с учетом клинических, электрокардиографических и генетических параметров [74]. Для пациентов, переживших остановку сердца, характерен высокий риск повторной остановки сердца, даже на фоне терапии  $\beta$ -адреноблокаторами (14% в течение 5 лет на фоне терапии), в связи с чем таким пациентам показан ИКД [448]. Появление обмороков сопряжено с высоким риском остановки сердца [451, 458]. У женщин с синдромом удлинённого интервала QT высок риск остановки сердца в течение 9 месяцев после родов (особенно у женщин с генотипом LQT2) [459]. Возможно, при генотипах LQT1 и LQT2 риск сердечных событий зависит от локализации мутации и ее типа. Однако эти заключения необходимо проверить в дополнительных исследо-

ваниях, прежде чем использовать в клинической практике [17]. Бессимптомное носительство патогенных мутаций сопряжено с умеренным риском сердечных событий, порядка 10% от рождения и до 40 лет; в таких случаях следует рассмотреть терапию  $\beta$ -адреноблокаторами [460].

Профилактическое применение ИКД следует рассматривать индивидуально у всех пациентов группы высокого риска, в частности у женщин с генотипом LQT2 и QTc > 500 мс, у пациентов с QTc > 500 мс и признаками электрической нестабильности, а также у пациентов с генетическим профилем высокого риска (носительство двух мутаций, в том числе синдром Йервелля—Ланге-Ньельсена и синдром Тимоти).

Больные с синдромом удлинённого интервала QT и наличием ИКД нуждаются в динамическом наблюдении. Высокую эффективность в оценке риска мотивированного срабатывания ИКД демонстрирует шкала риска, предложенная Schwartz et al. [450].

На сегодняшний день нет данных, свидетельствующих о прогностической значимости инвазивного ЭФИ с ПСЖ у пациентов с синдромом удлинённого интервала QT [133].

## 8.2. Синдром короткого интервала QT

### 8.2.1. Определение и эпидемиология (табл. 42)

Синдром короткого интервала QT характеризуется уменьшением продолжительности реполяризации миокарда, что создает субстрат для развития угрожающих жизни аритмий. Выявлено пять генов,

**Таблица 41.** Стратификация риска и лечение синдрома удлиненного интервала QT

Рекомендация	Класс <sup>а</sup>	Уровень <sup>б</sup>	Ссылка <sup>с</sup>
<p>Всем пациентам с синдромом удлиненного интервала QT рекомендованы следующие изменения в образе жизни:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>отказ от препаратов, способных удлинять интервал QT (<a href="http://www.crediblemeds.org">http://www.crediblemeds.org</a>);</li> <li>коррекция нарушений электролитного обмена (гипокалиемия, гипомагниемия, гипокальциемия), которые могут возникнуть на фоне диареи, рвоты или нарушений обмена веществ;</li> <li>избегать контакта со специфическими триггерами аритмии в зависимости от генотипа (активное плавание, повышенная физическая активность особенно при LQTS1, и резкие громкие звуки при LQTS2)</li> </ul>	I	B	446
Лечение β-адреноблокаторами рекомендовано пациентам с клиническим диагнозом синдрома удлиненного интервала QT	I	B	447, 448
ИКД и лечение β-адреноблокаторами рекомендованы пациентам с синдромом удлиненного интервала QT, перенесшим остановку сердца	I	B	449, 450
Следует рассмотреть лечение β-адреноблокаторами у носителей патологической мутации с нормальным интервалом QT	IIa	B	74
Следует рассмотреть применение ИКД в сочетании с β-адреноблокаторами у пациентов с синдромом удлиненного интервала QT, обмороками и/или ЖТ на фоне лечения β-адреноблокаторами в достаточной дозе	IIa	B	451, 452
<p>Следует рассмотреть симпатическую денервацию левых отделов сердца у пациентов с синдромом удлиненного интервала QT и клинической симптоматикой, если:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>лечение β-адреноблокаторами неэффективно, не переносится или противопоказано;</li> <li>ИКД противопоказан или пациент отказывается от ИКД;</li> <li>на фоне терапии β-адреноблокаторами у пациентов с ИКД возникают частые срабатывания</li> </ul>	IIa	C	453
Можно рассмотреть назначение блокаторов натриевых каналов (мексилетин, флекаинид, аллапинин или ранолазин) в качестве дополнительной терапии для укорочения интервала QT пациентам с LQTS3 и QTc > 500 мс	IIb	C	454–457
Можно рассмотреть применение ИКД в дополнение к терапии β-адреноблокаторами при бессимптомном носительстве патологической мутации KCNH2 или SCN5A и QTc > 500 мс	IIb	C	74
Инвазивное ЭФИ с ПСЖ не рекомендуется для стратификации по риску ВСС	III	C	133

ВСС — внезапная сердечная смерть; ЖТ — желудочковая тахикардия; ИКД — имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор; ПСЖ — программируемая стимуляция желудочков; ЭФИ — электрофизиологическое исследование; LQTS1 — синдром удлиненного интервала QT 1-й тип; LQTS2 — синдром удлиненного интервала QT 2-й тип; LQTS3 — синдром удлиненного интервала QT 3-й тип; QTc — скорректированный интервал QT.

<sup>а</sup> Класс рекомендации.

<sup>б</sup> Уровень доказательности.

<sup>с</sup> Ссылки на источник(и), подтверждающие рекомендацию.

**Таблица 42.** Диагностика синдрома короткого интервала QT

Рекомендация	Класс <sup>а</sup>	Уровень <sup>б</sup>	Ссылка <sup>с</sup>
Диагноз синдрома короткого интервала QT устанавливают на основании QTc ≤ 340 мс	I	C	Мнение экспертов, участвовавших в подготовке данных рекомендаций
Диагноз синдрома короткого интервала QT следует рассмотреть при наличии QTc ≤ 340 мс и одного или более из перечисленных ниже факторов: <ul style="list-style-type: none"> <li>• подтвержденная патологическая мутация;</li> <li>• семейный анамнез синдрома короткого интервала QT;</li> <li>• семейный анамнез внезапной смерти в возрасте до 40 лет;</li> <li>• перенесенный эпизод ЖТ/ФЖ при отсутствии заболеваний сердца</li> </ul>	IIa	C	Мнение экспертов, участвовавших в подготовке данных рекомендаций

ЖТ – желудочковая тахикардия; ФЖ – фибрилляция желудочков; QTc – скорректированный интервал QT.

<sup>а</sup> Класс рекомендации.

<sup>б</sup> Уровень доказательности.

<sup>с</sup> Ссылки на источник(и), подтверждающие рекомендацию.

**Таблица 43.** Стратификация риска и лечение синдрома короткого интервала QT

Рекомендация	Класс <sup>а</sup>	Уровень <sup>б</sup>	Ссылка <sup>с</sup>
ИКД рекомендован пациентам с синдромом короткого интервала QT, которые: <ul style="list-style-type: none"> <li>• перенесли предотвращенную остановку сердца и/или</li> <li>• имеют спонтанную устойчивую ЖТ</li> </ul>	I	C	135,461
Лечение хинидином или соталолом можно рассмотреть для пациентов с синдромом короткого интервала QT, нуждающихся в ИКД, однако имеющих противопоказания к нему или отказывающихся от такого лечения	IIb	C	134, 462
Лечение хинидином или соталолом можно рассмотреть для пациентов с синдромом короткого интервала QT без клинической симптоматики, но с семейным анамнезом ВСС	IIb	C	134, 462
Инвазивное ЭФИ с ПСЖ не рекомендуется для стратификации по риску ВСС	III	C	134, 135

ВСС – внезапная сердечная смерть; ИКД – имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор; ПСЖ – программируемая стимуляция желудочков; ЭФИ – электрофизиологическое исследование

<sup>а</sup> Класс рекомендации.

<sup>б</sup> Уровень доказательности.

<sup>с</sup> Ссылки на источник(и), подтверждающие рекомендацию.

связанных с возникновением синдрома короткого интервала QT (KCNH2, KCNQ1, KCNJ2, CACNA1C и CACNB2b), однако диагностическая польза генетического скрининга все еще невелика (около 20%) [135].

Заболевание отличается высокой летальностью в любом возрасте, в том числе у детей в первые месяцы жизни, и вероятность первой остановки сердца

в возрасте 40 лет составляет более 40% [135, 461]. Однако с учетом небольшого размера исследуемых популяций высокие показатели смертности отчасти могут быть связаны с систематической ошибкой из-за недостаточной диагностики синдрома короткого интервала QT у пациентов без клинической симптоматики.

### 8.2.2. Принципы стратификации риска и лечение

Всем больным с синдромом короткого интервала QT, перенесшим остановку сердца, для вторичной профилактики показан ИКД, так как частота повторных остановок сердца у них составляет 10% в год [135].

Оптимальной стратегии профилактики остановки сердца при синдроме короткого интервала QT не существует, учитывая отсутствие независимых факторов риска остановки сердца — даже обмороки в этом случае не являются независимым фактором риска [135]. При этом заболевании нет также данных по оценке риска аритмий во время занятий спортом.

Показания к применению ИКД в каждом случае рассматривают индивидуально, учитывая семейный анамнез и наличие укороченного интервала QTc, однако для общих рекомендаций на данный момент недостаточно данных [17].

Исследования на небольших когортах пациентов показали, что лечение хинидином помогает увеличить длительность интервала QTc и, вероятно, уменьшить частоту аритмий.

У пациентов, получающих хинидин, необходимо следить за удлинением интервала QT и проаритмическими событиями [134, 462]. Лечение хинидином также можно рассмотреть в случае пациентов, перенесших остановку сердца и нуждающихся в ИКД, однако имеющих противопоказания к нему или отказывающихся от такого лечения [134, 462].

На сегодняшний день нет данных о том, что ПСЖ позволяет прогнозировать аритмические события у больных с синдромом короткого интервала QT.

## 8.3. Синдром Бругада

### 8.3.1. Определение и эпидемиология (табл. 44)

Распространенность синдрома Бругада колеблется от 1:1000 до 1:10 000 и выше. Синдром Бругада чаще встречается в странах Юго-Восточной Азии [463].

Для синдрома Бругада характерен доминантный тип наследования, а его пенетрантность зависит от возраста и пола: клинические проявления заболевания чаще наблюдаются во взрослом возрасте и у мужчин (в восемь раз чаще, чем у женщин) [464]. Средний возраст на момент развития ФЖ составляет  $41 \pm 15$  лет, однако ФЖ может возникать в любом возрасте, обычно во время отдыха или во сне [465]. Лихорадка, злоупотребление алкоголем и переизбыток являются триггерными факторами, приводящими к появлению I типа ЭКГ и предрасполагающими к ФЖ.

По данным последнего метаанализа, частота аритмических событий (устойчивая ЖТ, ФЖ, обоснованное срабатывание ИКД или внезапная смерть) у больных синдромом Бругада составляет 13,5% в год при наличии внезапной остановки сердца в анамнезе, 3,2% в год при наличии обмороков и 1% в год при отсутствии клинической симптоматики [466].

Описано по меньшей мере 12 генов, связанных с синдромом Бругада, но только два из них (SCN5A и CACN1Ac) встречаются с частотой > 5% от всех позитивных генотипов [59]. В настоящее время результаты генетического скрининга не влияют на прогноз или лечение.

### 8.3.2. Принципы стратификации риска и лечение (табл. 45)

Единственная возможность снизить риск ВСС при синдроме Бругада заключается в использовании ИКД, который рекомендован всем пациентам с подтвержденной ЖТ или ФЖ и при спонтанном появлении I типа ЭКГ, а также при наличии обмороков в анамнезе [17, 465]. Прогностическая значимость ПСЖ у таких пациентов не доказана: практически все проведенные клинические исследования не смогли подтвердить положительное или отрицательное прогностическое значение ПСЖ в отношении сердечных событий [17, 470]. В качестве профилактической терапии у больных синдромом Бругада предлагалось использовать хинидин, кото-

**Таблица 44.** Диагностика синдрома Бругада

Рекомендация	Класс <sup>a</sup>	Уровень <sup>b</sup>	Ссылка <sup>c</sup>
Диагноз синдром Бругада устанавливают на основании подъема сегмента ST с морфологией I типа $\geq 2$ мм в одном или более отведении среди правых прекардиальных отведений V <sub>1</sub> и/или V <sub>2</sub> , расположенных во втором, третьем или четвертом межреберных промежутках, которое возникает спонтанно или во время теста с провокацией блокаторами натриевых каналов (при внутривенном введении аймалина, флекаинида, прокаинамида или пилсикаинида)	I	C	Мнение экспертов, участвовавших в подготовке данных рекомендаций

<sup>a</sup> Класс рекомендации.

<sup>b</sup> Уровень доказательности.

<sup>c</sup> Ссылки на источник(и), подтверждающие рекомендацию.

**Таблица 45.** Стратификация риска и лечение при синдроме Бругада

Рекомендация	Класс <sup>а</sup>	Уровень <sup>б</sup>	Ссылка <sup>с</sup>
<p>Всем пациентам с синдромом Бругада рекомендованы следующие изменения в образе жизни:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>отказ от препаратов, провоцирующих подъем сегмента ST в правых прекардиальных отведениях (<a href="http://www.brugadadrugs.org">http://www.brugadadrugs.org</a>);</li> <li>отказ от злоупотребления алкоголем и переедания;</li> <li>немедленное устранение лихорадки с помощью жаропонижающих средств</li> </ul>	I	C	Мнение экспертов, участвовавших в подготовке данных рекомендаций
<p>ИКД рекомендован пациентам с синдромом Бругада, которые:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>перенесли предотвращенную остановку сердца и/или;</li> <li>имеют спонтанную устойчивую ЖТ</li> </ul>	I	C	465
Следует рассмотреть применение ИКД при спонтанном появлении I типа ЭКГ, а также при наличии обмороков в анамнезе	IIa	C	465
Следует рассмотреть лечение хинидином или изопроterenолом у пациентов с синдромом Бругада для устранения электрического шторма	IIa	C	467
Лечение хинидином можно рассмотреть для пациентов с синдромом Бругада, нуждающихся в ИКД, однако имеющих противопоказания к нему или отказывающихся от такого лечения, а также для пациентов с наджелудочковыми аритмиями	IIa	C	468
Применение ИКД можно рассмотреть для пациентов с синдромом Бругада, у которых во время ПСЖ с 2–3 экстрасистолами в двух точках возникает ФЖ	IIb	C	136
Выполнение катетерной аблации можно рассмотреть для пациентов, перенесших несколько электрических штормов или повторные обоснованные срабатывания ИКД	IIb	C	215, 469

ЖТ – желудочковая тахикардия; ИКД – имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор; ПСЖ – программируемая стимуляция желудочков; ФЖ – фибрилляция желудочков; ЭКГ – электрокардиограмма.

<sup>а</sup> Класс рекомендации.

<sup>б</sup> Уровень доказательности.

<sup>с</sup> Ссылки на источник(и), подтверждающие рекомендацию.

рый, по некоторым данным, уменьшает индуцируемость ФЖ во время ПСЖ; однако нет информации о том, что этот препарат уменьшает риск ВСС. Недавно появились сведения, что эпикардиальная катетерная аблация передней части выходного тракта ПЖ помогает предотвратить электрический шторм у пациентов с повторными эпизодами, однако эти данные требуют дополнительной проверки, перед тем как их можно будет использовать в клинической практике [469].

## 8.4. Катехоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия

### 8.4.1. Определения и эпидемиология

Катехоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия (КПЖТ) — редкое наследуе-

мое аритмогенное заболевание с сопутствующей адренергической двунаправленной и полиморфной ЖТ. Распространенность КПЖТ составляет 1:10 000 [17].

Описано два генетических типа КПЖТ: доминантный тип, вызываемый мутациями гена сердечного рецептора рианодина (RyR2), и редкий рецессивный тип, вызываемый мутациями гена сердечного кальсеквестрина (CASQ2) [59]. У пациентов с клиническими проявлениями, сходными с КПЖТ, были найдены мутации других генов, таких как KCNJ2, Ank2, TRDN и CALM1. Однако на сегодняшний день неизвестно, являются ли такие случаи фенокопиями КПЖТ [17].

КПЖТ обычно манифестирует в течение первого десятилетия жизни. Синкопальные состояния проявляются в возрасте старше трех лет; наиболее часто первые синкопе развиваются в возрасте от 7

**Таблица 46.** Диагностика катехоламинергической полиморфной желудочковой тахикардии

Рекомендация	Класс <sup>а</sup>	Уровень <sup>б</sup>	Ссылка <sup>с</sup>
Диагноз КПЖТ устанавливают на основании появления двунаправленной или полиморфной ЖТ при физических нагрузках или эмоциональном напряжении у пациентов без структурной патологии сердца, с нормальной ЭКГ или наличием синусовой брадикардии у детей и укорочения интервала PR	I	C	17, 59, 471–474
Диагноз КПЖТ устанавливают при наличии патологической мутации генов RyR2 или CASQ2	I	C	17, 59

ЖТ – желудочковая тахикардия; КПЖТ – катехоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия; ЭКГ – электрокардиограмма.

<sup>а</sup> Класс рекомендации.

<sup>б</sup> Уровень доказательности.

<sup>с</sup> Ссылки на источник(и), подтверждающие рекомендацию.

до 10 лет; провоцирующими факторами являются физические нагрузки и эмоциональные переживания [475]. Постановка диагноза КПЖТ представляет определенные трудности в связи с отсутствием каких-либо изменений на ЭКГ и при эхокардиографии, в связи с чем при подозрении на КПЖТ рекомендуется выполнять стресс-тест, способный выявить предсердные аритмии и ЖА (двунаправленную или полиморфную ЖТ) [17] (табл. 46). Предлагалось также использовать тест с инфузией катехоламина, однако его чувствительность точно не определена [17, 476], поэтому мы не можем дать четких рекомендаций на этот счет. Суправентрикулярные тахиаритмии также характерны для больных КПЖТ и зачастую являются триггерами для желудочковой тахикардии [13, 477].

#### 8.4.2. Принципы стратификации риска и лечение (табл. 47)

Независимыми прогностическими факторами аритмических событий в случае КПЖТ являются постановка диагноза в детском возрасте, отсутствие терапии β-адреноблокаторами и стойкие сложные аритмии [479].

В большинстве лечебных учреждений для лечения КПЖТ назначают надолол, несмотря на отсутствие сравнительных данных по различным типам β-адреноблокаторов.

Первая линия терапии КПЖТ состоит из β-адреноблокаторов без внутренней симпатомиметической активности и ограничения физических нагрузок [17].

По предварительным данным, флекаинид существенно уменьшает бремя ЖА у небольшой группы больных КПЖТ и может рассматриваться в качестве первого дополнения к терапии β-адреноблокаторами, если не удастся достичь эффективного контроля аритмии [480, 481]. Левосторонняя симпатическая денервация серд-

ца оказывает определенный эффект при КПЖТ у пациентов, не переносящих β-адреноблокаторы, однако необходимы дополнительные данные и более длительное наблюдение для количественной оценки этого эффекта [482, 483]. Больным, пережившим остановку сердца, назначают β-адреноблокаторы и ИКД; если такое лечение не приводит к полному контролю аритмии, что проверяют по результатам стресс-теста, следует рассмотреть терапию флекаинидом [17]. Для контроля суправентрикулярных тахиаритмий дополнительно к β-адреноблокаторам назначают блокаторы натриевых каналов или амиодарон [484–486]. Следует рассмотреть применение ИКД у больных КПЖТ, которые не отвечают на лечение β-адреноблокаторами и флекаинидом [17]. При программировании ИКД необходима задержка по времени перед нанесением разряда, поскольку болезненные разряды могут повышать симпатический тонус и провоцировать повторные эпизоды аритмии, что в конечном итоге ведет к возникновению порочного круга, вплоть до смертельного исхода [487]. Данные особенности программирования ИКД у больных КПЖТ связаны с выраженной электрической нестабильностью миокарда как предсердий, так и желудочков. Необходимо: включение алгоритмов дискриминации наджелудочковых тахиаритмий (различные у каждого производителя); зона детекции ФЖ 214–230 мин<sup>-1</sup>; длительность окна детекции ФЖ + время заряда ИКД (8–10 с) должно быть около 20 с; отключение антитахикардийной стимуляции (АТС); первый шок с максимальной энергией, после второго шока последовательное переключение полярности волны дефибриляции.

ПСЖ не имеет диагностического или прогностического значения при КПЖТ, так как не позволяет индуцировать двунаправленную или полиморфную ЖТ [17].

**Таблица 47.** Стратификация риска и лечение катехоламинергической полиморфной желудочковой тахикардии

Рекомендация	Класс <sup>а</sup>	Уровень <sup>б</sup>	Ссылка <sup>с</sup>
Всем пациентам с КПЖТ рекомендованы следующие изменения в образе жизни: отказ от участия в соревновательных видах спорта, ограничение тяжелых физических нагрузок и эмоциональных переживаний	I	C	Мнение экспертов, участвовавших в подготовке данных рекомендаций
Лечение β-адреноблокаторами рекомендовано всем пациентам с клиническим диагнозом КПЖТ, с подтвержденной спонтанной или индуцируемой ЖА	I	C	475, 478
Имплантация ИКД в дополнение к монотерапии β-адреноблокаторами или к их сочетанию с флекаинидом рекомендована всем пациентам с КПЖТ, перенесшим остановку сердца, пациентам с частыми обмороками или полиморфной/двунаправленной ЖТ, несмотря на оптимальную медикаментозную терапию	I	C	475, 479
Следует рассмотреть вопрос о лечении β-адреноблокаторами родственников больных КПЖТ с положительными результатами генетического тестирования, даже при отрицательных результатах пробы с дозированной физической нагрузкой	IIa	C	479, 480
Следует рассмотреть вопрос о добавлении флекаинида к β-адреноблокаторам у пациентов с КПЖТ и частыми обмороками или полиморфной/двунаправленной ЖТ на фоне лечения β-адреноблокаторами, при наличии рисков/противопоказаний к имплантации ИКД либо если ИКД недоступен или пациент отказывается от его имплантации	IIa	C	481
Следует рассмотреть вопрос о добавлении флекаинида к β-адреноблокаторам у пациентов с КПЖТ, которым имплантирован ИКД, для уменьшения частоты нанесения разрядов	IIa	C	481
Можно рассмотреть вопрос о выполнении левосторонней симпатической денервации сердца у пациентов с КПЖТ и частыми обмороками или полиморфной/двунаправленной ЖТ/частыми обоснованными разрядами ИКД на фоне лечения β-адреноблокаторами в виде монотерапии или в сочетании с флекаинидом, а также у пациентов, которые не переносят β-адреноблокаторы или имеют противопоказания к ним	IIb	C	482, 483
Инвазивное ЭФИ с ПСЖ не рекомендуется для стратификации риска ВСС	III	C	17

ВСС — внезапная сердечная смерть; ЖА — желудочковая аритмия; ЖТ — желудочковая тахикардия; ИКД — имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор; КПЖТ — катехоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия; ПСЖ — программируемая стимуляция желудочков; ЭФИ — электрофизиологическое исследование.

<sup>а</sup> Класс рекомендации.

<sup>б</sup> Уровень доказательности.

<sup>с</sup> Ссылки на источник(и), подтверждающие рекомендацию.

## 8.5. Синдром ранней реполяризации

### 8.5.1. Определения и эпидемиология

По результатам исследований «случай — контроль» наличие ранней реполяризации в нижнем и/или боковом отведениях указывает на идиопатическую ФЖ [488, 489]. Однако, учитывая высокую распространенность феномена ранней реполяризации в общей популяции, говорить о диагнозе «синдром

ранней реполяризации» целесообразно лишь в том случае, если у пациента был зафиксирован эпизод идиопатической ФЖ и/или полиморфной ЖТ.

Синдром ранней реполяризации, скорее всего, носит полигенный характер. Нет однозначных данных о наследовании данного заболевания.

Учитывая неоднозначный характер данных о прогностической значимости синдрома ранней реполяризации для оценки риска ВСС, мы пришли к за-

ключению, что на сегодняшний день недостаточно доказательных данных для составления каких-либо рекомендаций по лечению этого заболевания.

## 9. Аритмии у детей и врожденные пороки сердца

### 9.1. Лечение желудочковых аритмий у детей без структурной патологии сердца

У детей ЖА могут возникать на фоне врожденных пороков сердца (ВПС), наследственных каналопатий или кардиомиопатий, миокардита и опухолей сердца (неонатальные рабдомиомы), а также в отсутствие структурной патологии сердца. У практически здоровых детей изолированные мономорфные ЖЭ встречаются очень часто, особенно среди новорожденных (20%) и подростков (20—35%), и воз-

никают преимущественно в выходном тракте ПЖ. Если ЖЭ возникают часто (5—10% всех сокращений) и/или имеют полиморфный характер, ребенка нужно обследовать, собрать семейный анамнез и выполнить МРТ для исключения наследственных каналопатий и кардиомиопатии. Такие дети должны находиться под наблюдением специалиста для своевременного выявления дисфункции ЛЖ, устойчивой или неустойчивой ЖТ и кардиомиопатии, возникающих в редких случаях. Медикаментозная терапия и катетерная абляция применяются редко, поскольку в большинстве случаев клиническая симптоматика отсутствует и ЖЭ со временем разрешаются спонтанно [490, 491, 498—501]. Учащенный идиовентрикулярный ритм нередко обнаруживается у практически здоровых новорожденных и детей первого года жизни, чаще всего как случайная находка. Это доброкачественная аритмия, которая обычно разрешается спонтанно в течение первого

**Таблица 48.** Лечение желудочковых аритмий у детей без структурной патологии сердца

Рекомендация	Класс <sup>а</sup>	Уровень <sup>б</sup>	Ссылка <sup>с</sup>
Детям с частыми изолированными ЖЭ или учащенным желудочковым ритмом без клинической симптоматики и нормальной функцией желудочков рекомендовано наблюдение специалиста без лечения	I	B	490, 491
Медикаментозная терапия или катетерная абляция рекомендованы детям с частыми ЖЭ или ЖТ, которые могут вызвать дисфункцию желудочков	I	C	Мнение экспертов, участвовавших в подготовке данных рекомендаций
Следует рассмотреть выполнение катетерной абляции у детей с симптоматической идиопатической ЖТ-ВППЖ/ЖЭ или левожелудочковой фасцикулярной тахикардией, чувствительной к верапамилу, если медикаментозная терапия оказалась неэффективной или нежелательной	IIa	B	492–495
Следует рассмотреть выполнение катетерной абляции в специализированном центре у детей с симптоматической идиопатической ЖТ-ВТЛЖ, ЖТ на створках аортального клапана или эпикардальной ЖТ/ЖЭ, если медикаментозная терапия оказалась неэффективной или в качестве альтернативы пожизненной медикаментозной терапии	IIa	B	494, 495
Следует рассмотреть применение блокаторов натриевых каналов (класс IC) в качестве альтернативы β-адреноблокаторам или верапамилу у детей с ЖТ выходного тракта	IIa	C	492
Катетерная абляция не рекомендована детям младше 5 лет, за исключением случаев неэффективности медикаментозной терапии и ЖТ с тяжелыми нарушениями гемодинамики	III	B	496
Лечение верапамилом не рекомендовано детям в возрасте до 1 года	III	C	497

ВТЛЖ – выходной тракт левого желудочка; ВППЖ – выходной тракт правого желудочка; ЖА – желудочковая аритмия; ЖТ – желудочковая тахикардия; ЖЭ – желудочковая экстрасистола.

<sup>а</sup> Класс рекомендации.

<sup>б</sup> Уровень доказательности.

<sup>с</sup> Ссылки на источник(и), подтверждающие рекомендацию.

года жизни, как и ЖЭ [502]. Частота развития устойчивой ЖТ в общей популяции составляет 1 случай на 100 000 детей в течение 10 лет. Распространенность неустойчивой и устойчивой ЖТ также невелика, порядка 2—8 случаев на 100 000 детей школьного возраста [503, 504].

Идиопатическая ЖТ в большинстве случаев манифестирует в старшем детском и подростковом возрасте и происходит из тех же локализаций, что и во взрослом возрасте (выходной тракт правого и левого желудочка или створки аортального клапана). Фасцикулярная левожелудочковая тахикардия, чувствительная к верапамилу, встречается реже [492—495].

Непрерывная ЖТ, эпизоды которой могут длиться по несколько часов, обычно происходит из ЛЖ и в возрасте до года связана с внутрисердечными гематомами. Такая тахикардия зачастую приводит к ХСН и связана с высокой смертностью, несмотря на агрессивную медикаментозную терапию, катетерную абляцию и хирургические вмешательства [505]. Полиморфная ЖТ или полиморфные ЖЭ редко возникают у детей без структурной патологии сердца и обычно сопряжены с наследственными каналопатиями или кардиомиопатиями, структурными или воспалительными заболеваниями сердца либо метаболическими или токсикологическими процессами.

Рекомендации по лечению идиопатических ЖТ у детей старшего возраста аналогичны рекомендациям для взрослых пациентов. У детей младшего возраста с идиопатическими ЖТ доказана эффективность и безопасность только  $\beta$ -адреноблокаторов и верапамила, тогда как по блокаторам натриевых каналов (класс IC) и препаратам III класса данных существенно меньше [492, 493]. Детям первого года жизни не рекомендуется вводить верапамил внутривенно в связи с риском острого нарушения гемодинамики [497].

Катетерная абляция у детей младшего возраста сопровождается более частыми осложнениями; кроме того, существуют некоторые опасения по поводу роста участков желудочкового миокарда, подвергнутого радиочастотной или криоабляции [496, 506—508]. Идиопатические ЖТ и сложные ЖЭ у детей обычно разрешаются спонтанно в течение нескольких месяцев или нескольких лет [492]. Поэтому катетерная абляция, в том числе «простая» абляция ВТПЖ-ЖТ, у таких детей используется только в качестве второй линии терапии и только в специализированных центрах.

## **9.2. Внезапная сердечная смерть и желудочковые аритмии у пациентов с врожденными пороками сердца**

Врожденные пороки сердца (ВПС) — самый частый вид врожденных пороков, их распространенность составляет 700—800 случаев на 100 000 живорожденных детей [520]. Больные с ВПС представляют достаточно разнородную группу; ожидаемая про-

должительность жизни для них существенно выросла благодаря прогрессу в области диагностики и хирургического лечения данных заболеваний. Большинство больных с ВПС доживают до взрослого возраста [521]. Однако несмотря на свою эффективность, лечение ВПС в детском возрасте нередко сопровождается развитием ХСН и аритмий, которые могут стать причиной отдаленной сердечной смерти в юном возрасте.

Частота ВСС в общей популяции больных ВПС невысока (0,09% в год), но в целом выше, чем в подобранной по возрасту контрольной группе [522]. Риск ВСС зависит от времени и прогрессивно увеличивается после второго десятилетия жизни. До сих пор нет РКИ, в которых бы оценили факторы риска ВСС или пользу первичной профилактики у этих больных. По данным ретроспективных исследований, на долю ВСС приходится 14—26% от всех смертей после первичной хирургической коррекции ВПС [518, 522—524]. В большом исследовании с участием взрослых больных с различными ВПС частота ВСС, связанной с аритмией, составила 14%. ВСС чаще всего наступала в покое и не была ограничена случаями тяжелых пороков. В этом исследовании факторы риска ВСС были такими же, как для ишемической кардиомиопатии, в том числе наджелудочковая тахикардия, дисфункция системного или легочного желудочка и удлиненный QRS [518].

Самый высокий риск ВСС отмечен для больных с тетрадой Фалло, (скорректированной) транспозицией магистральных артерий, обструктивными поражениями левых отделов сердца и для больных с единственным желудочком [518, 522—524]. Большинство исследований по оценке риска проводились на пациентах с тетрадой Фалло; риск ВСС в этой популяции составил 2—3% за 10 лет и возрастал в отдаленном периоде после хирургической коррекции [516, 522, 525]. Было выявлено много факторов риска ВСС, из которых самыми значимыми оказались длительность QRS > 180 мс, объемная перегрузка ПЖ, дисфункция ЛЖ, а также клиническая или индуцируемая устойчивая ЖТ [515—517]. Выполнение ПСЖ в данной группе больных целесообразно для оценки риска [518]. В ретроспективных исследованиях ИКД для первичной и вторичной профилактики у больных с тетрадой Фалло отмечена высокая частота обоснованных срабатываний порядка 8—10% [509].

У больных с транспозицией магистральных артерий после операции предсердного переключения (по Мастарду или по Сеннингу) риск ВСС составляет порядка 5% за 10 лет [522, 526]. Предсердная тахикардия и системная правожелудочковая недостаточность являются значимыми факторами риска ВСС [519]. Патогенетические механизмы ВСС включают предсердную тахикардию с быстрым АВ-проведением (1:1) и трансформацией в ФЖ, а также первичную ЖА. Катетерная абляция предсердной тахикардии является эффективным методом и по-

**Таблица 49.** Профилактика внезапной сердечной смерти и лечение желудочковых аритмий у пациентов с врожденными пороками сердца

Рекомендация	Класс <sup>a</sup>	Уровень <sup>b</sup>	Ссылка <sup>c</sup>
ИКД рекомендован пациентам с ВПС, пережившим остановку сердца, после определения ее причины и устранения всех обратимых факторов	I	B	509–512
ИКД рекомендован пациентам с ВПС и симптоматической устойчивой ЖТ после ЭФИ и оценки гемодинамики	I	B	509–513
Катетерная абляция рекомендована в качестве вспомогательного метода или альтернативы ИКД для пациентов с ВПС и повторными эпизодами мономорфной ЖТ или обоснованными срабатываниями ИКД, которые не поддаются коррекции с помощью перепрограммирования устройства или медикаментозной терапии	I	C	513
ИКД рекомендован взрослым пациентам с ВПС и системной ФВЛЖ < 35%, наличием двух желудочков, симптоматической ХСН на фоне оптимальной медикаментозной терапии с II или III ФК (NYHA)	I	C	514, 515
Следует рассмотреть применение ИКД у пациентов с ВПС и обмороками неизвестного происхождения в сочетании с тяжелой желудочковой дисфункцией или индуцируемой устойчивой ЖТ/ФЖ при ПСЖ	Ila	B	509, 511, 512
Следует рассмотреть применение ИКД у некоторых пациентов с тетрадой Фалло и несколькими факторами риска ВСС, включая дисфункцию ЛЖ, неустойчивую ЖТ, QRS > 180 мс или индуцируемую устойчивую ЖТ при ПСЖ	Ila	B	509, 515–517
Следует рассмотреть выполнение катетерной абляции в качестве альтернативы медикаментозной терапии при симптоматической устойчивой мономорфной ЖТ у пациентов с ВПС и ИКД	Ila	B	513
Можно рассмотреть применение ИКД у пациентов с тяжелой дисфункцией единственного желудочка или системного правого желудочка при наличии других факторов риска, включая неустойчивую ЖТ, ХСН II или III ФК (NYHA) и тяжелую регургитацию на системном АВ-клапане	Ilb	B	510, 518, 519
Можно рассмотреть выполнение ПСЖ для стратификации по риску ВСС у пациентов с тетрадой Фалло и несколькими факторами риска, включая дисфункцию ЛЖ, неустойчивую ЖТ, QRS > 180 мс	Ilb	B	517
Можно рассмотреть выполнение ПСЖ у пациентов с ВПС и неустойчивой ЖТ для оценки риска устойчивой ЖТ	Ilb	C	Мнение экспертов, участвовавших в подготовке данных рекомендаций
Можно рассмотреть выполнение хирургической абляции в сочетании с электрофизиологическим картированием у пациентов с ВПС, которым предстоит операция на сердце, при наличии клинической устойчивой ЖТ и индуцируемой устойчивой мономорфной ЖТ с установленным критическим перешейком	Ilb	C	Мнение экспертов, участвовавших в подготовке данных рекомендаций
Катетерная абляция и профилактическое применение антиаритмических препаратов не рекомендованы в случае бессимптомных редких ЖЭ у пациентов с ВПС и стабильной функцией желудочков	III	C	Мнение экспертов, участвовавших в подготовке данных рекомендаций
ПСЖ не рекомендуется для стратификации риска у пациентов с ВПС при отсутствии других факторов риска или симптомов	III	B	517

АВ – атриовентрикулярный; ВПС – врожденный порок сердца; ВСС – внезапная сердечная смерть; ЖА – желудочковая аритмия; ЖТ – желудочковая тахикардия; ЖЭ – желудочковая экстрасистола; ИКД – имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор; ЛЖ – левый желудочек; ПЖ – правый желудочек; ПСЖ – программируемая стимуляция желудочков; ФВЛЖ – фракция выброса левого желудочка; ФЖ – фибрилляция желудочков; ФК – функциональный класс; ХСН – хроническая сердечная недостаточность; ЭФИ – электрофизиологическое исследование; NYHA – Нью-Йоркская кардиологическая ассоциация.

<sup>a</sup> Класс рекомендации.

<sup>b</sup> Уровень доказательности.

<sup>c</sup> Ссылки на источник(и), подтверждающие рекомендацию.

зволяет снизить риск ВСС у таких больных. ПСЖ не несет какой-либо пользы для стратификации риска. Вторичная профилактика с применением ИКД достаточно эффективна, тогда как первичная профилактика с применением ИКД у пациентов с желудочковой дисфункцией не дает значимой пользы — частота срабатываний составляет всего 0,5% в год [510]. В настоящее время операция предсердного переключения уже практически не используется, и потому количество таких больных постепенно уменьшается.

Надлежащая коррекция врожденного аортального стеноза (в том числе у пациентов с двустворчатым аортальным клапаном) позволяет существенно снизить естественный риск ВСС и зачастую отказаться от специфической антиаритмической терапии [522, 527].

У больных с единственным желудочком, перенесших операцию Фонтена, в отдаленном периоде могут развиваться сложные предсердные тахикардии и ХСН, частота которых прогрессивно увеличивается с возрастом. ВСС в связи с аритмией нередко встречается в этой группе (до 9% при средней продолжительности наблюдения 12 лет), но факторы риска этого события еще не установлены [528]. Данных об эффективности ИКД у больных, перенесших операцию Фонтена, очень мало.

В целом применение ИКД у больных с ВПС за последние два десятилетия перешло из разряда вторичной профилактики в разряд первичной профилактики [511, 512]. Ретроспективные когортные исследования показали, что, помимо ЖА, нарушение функции правого или левого желудочка также является достоверным фактором риска ВСС у пациентов с различными ВПС [514—516, 518, 519]. Это подчеркивает важность эффективного лечения желудочковой дисфункции путем хирургического устранения оставшихся дефектов, оптимизации медикаментозной терапии и, при необходимости, СРТ. В целом пациентам с ВПС и обмороками или неустойчивой ЖТ рекомендованы ЭФИ и оценка гемодинамики. ПСЖ в этом слу-

чае дает ценную информацию для оценки риска ВСС. Катетерная абляция и хирургическое вмешательство у пациентов с повторной устойчивой ЖТ после хирургической коррекции ВПС являются альтернативными или дополнительными методами к ИКД [513].

### 9.3. Применение имплантируемого кардиовертера-дефибриллятора у детей

ВСС очень редко происходит в детском возрасте, и по этой причине ИКД нечасто применяются у детей: частота имплантации составляет менее 1 случая на 1 млн детей в год [529, 534] для первичной или вторичной профилактики [511, 531]. Дети с высоким риском ВСС представляют гетерогенную группу с большим разнообразием заболеваний сердца, включая наследственные каналопатии или кардиомиопатии, а также широкий спектр ВПС [511, 531]. Современные показания к установке ИКД у взрослых применимы и у детей. Большинство рекомендаций по сердечным заболеваниям, применимых к детям, имеют уровень доказательности В или С.

В отличие от рекомендаций для взрослых больных, у детей ИКД не применяется систематически в случае ДКМП и выраженной дисфункции ЛЖ в связи с низкой частотой ВСС в этой возрастной группе [535, 536]. Толкование и сравнение результатов исследований ИКД у детей представляет некоторые сложности, поскольку такие исследования обычно включают широкий спектр заболеваний и взрослых пациентов с ВПС. В нескольких исследованиях ИКД у детей при вторичной профилактике отмечены обоснованные срабатывания у 40—67% пациентов. При использовании ИКД для первичной профилактики частота срабатываний колеблется от 10 до 26% при средней продолжительности наблюдения 2—4 года [511, 530, 532, 533, 537—540].

У детей чаще отмечаются переломы электродов и нарушение изоляции, сосудистые осложнения, инфекционные осложнения и увеличение порога

**Таблица 50.** Применение имплантируемого кардиовертера-дефибриллятора у детей

Рекомендация	Класс <sup>а</sup>	Уровень <sup>б</sup>	Ссылка <sup>с</sup>
ИКД-терапия рекомендована детям, пережившим остановку сердца, при отсутствии обратимых причин этого события	I	B	511, 529, 530
ИКД-терапия в сочетании с медикаментозной терапией рекомендована детям из группы высокого риска с наследственными каналопатиями, кардиомиопатиями или ВПС	I	B	511, 531, 532
Следует рассмотреть возможность контроля значений порога дефибрилляции при использовании экстракардиальной системы дефибриллирующих электродов у детей	IIa	C	533

ВПС — врожденный порок сердца; ИКД — имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор.

<sup>а</sup> Класс рекомендации.

<sup>б</sup> Уровень доказательности.

<sup>с</sup> Ссылки на источник(и), подтверждающие рекомендацию.

дефибриляции в отдаленном периоде, чем у взрослых, возможно из-за большей подвижности, малых размеров тела и активного роста [541]. В больших исследованиях годовой показатель частоты перелома электродов составил от 5,3 до 6,5%, при этом возраст менее 8 лет и применение электродов Fidelis® были независимыми факторами риска [542, 543]. В большинстве исследований на детях частота необоснованных срабатываний была очень высокой, от 17 до 30% [511, 530, 532, 533, 537—540]. Чаще всего необоснованные срабатывания наблюдаются с синусовой тахикардией, наджелудочковыми аритмиями и гипердетекцией Т-волн; их частоту можно уменьшить путем индивидуального программирования ИКД. У детей старшего возраста, как и у взрослых пациентов, применяются главным образом двухкамерные ИКД. У детей младшего возраста чаще используют однокамерные системы, чтобы избежать венозной обструкции, при этом петлю электрода оставляют в правом предсердии с расчетом на дальнейший рост. У детей первого года жизни и детей младшего возраста достаточно безопасны и эффективны альтернативные системы ИКД без трансвенозного доступа [533]. В целом при имплантации ИКД детям электроды для дефибриляции стараются не располагать эндокардиально — это может приводить к ряду проблем и осложнений. Дефибрилляционные электроды располагают подкожно. Один электрод для восприятия и стимуляции проводят в правый желудочек эндокардиально либо устанавливают его эпикардиально, используя эндоскопический доступ [529, 533].

СРТ стала важным дополнительным методом лечения ХСН у детей и применяется чаще всего при наличии показаний к антибрадикардийной стимуля-

ции [544, 545]. СРТ-Д может быть полезна некоторым пациентам, особенно сразу после хирургической коррекции ВПС, однако на сегодняшний день мы не располагаем достаточным объемом подтверждающих данных.

## 10. Желудочковые тахикардии и фибрилляция желудочков без структурной патологии сердца

### 10.1. Желудочковая тахикардия выходного тракта

Выходные тракты правого и левого желудочков являются частым местом возникновения идиопатических ЖТ и ЖЭ [546, 555—557]. В 70% случаев это выходной тракт ПЖ (ВТПЖ) [555], в остальных случаях — синусы Вальсальвы [558—561], выходной тракт ЛЖ (ВТЛЖ) [560, 562], большие вены сердца [210, 560, 562], миокард, лежащий рядом с эпикардом [210, 560, 562, 563], аорто-митральное соединение [550, 564], режелегочная артерия [565—567]. Идиопатическая очаговая желудочковая тахикардия выходного тракта (ЖТ-ВТ) обычно возникает у пациентов без структурной патологии сердца, однако у некоторых пациентов были выявлены незначительные изменения по данным МРТ [568, 569]. Как правило, наблюдаются эктопические тахикардии, связанные с механизмом аномального автоматизма, триггерной активности или микроориентири [570—573]. Идиопатические ЖТ-ВТПЖ обычно манифестируют в возрасте от 20 до 50 лет и чаще встречаются у женщин [574].

**Таблица 51.** Лечение желудочковой тахикардии выходного тракта

Рекомендация	Класс <sup>а</sup>	Уровень <sup>б</sup>	Ссылка <sup>с</sup>
Катетерная абляция ЖТ-ВТПЖ/ЖЭ рекомендована пациентам с клинической симптоматикой и/или при неэффективности антиаритмической терапии (например, β-адреноблокаторами), а также при ухудшении функции ЛЖ под влиянием ЖЭ из ВТПЖ	I	B	547–549
Лечение блокаторами натриевых каналов (класс IC) рекомендовано при симптомной ЖТ-ВТЛЖ/ЖТ из области синусов Вальсальвы /эпикардиальной ЖТ/ЖЭ	I	C	550–552
Следует рассмотреть выполнение катетерной абляции в специализированном центре при симптомной ЖТ-ВТЛЖ/ЖТ из области синусов Вальсальвы /эпикардиальной ЖТ/ЖЭ после неуспешной попытки лечения одним или несколькими блокаторами натриевых каналов (класс IC), а также у пациентов, которые отказываются от длительной антиаритмической терапии	Ia	B	210, 552–554

ВТЛЖ — выходной тракт левого желудочка; ВТПЖ — выходной тракт правого желудочка; ЖТ — желудочковая тахикардия; ЖЭ — желудочковая экстрасистола; ЛЖ — левый желудочек.

<sup>а</sup> Класс рекомендации.

<sup>б</sup> Уровень доказательности.

<sup>с</sup> Ссылки на источник(и), подтверждающие рекомендацию.

Описаны две типичные формы: стрессовая ЖТ, которую провоцируют физические нагрузки или эмоциональные переживания, и рецидивирующая мономорфная ЖТ, которая возникает в покое. На долю рецидивирующей НУЖТ приходится 60—92% случаев, тогда как непрерывная ЖТ наблюдается лишь в единичных случаях [570—573].

Реже встречается пароксизмальная устойчивая ЖТ с длительными периодами нечастых ЖЭ в перерывах между пароксизмами. Частота и длительность эпизодов возрастает на фоне физических нагрузок и/или эмоциональных переживаний. При стресс-тесте возможна провокация очаговой ЖТ-ВТ во время нагрузки или отдыха. Типичная морфология QRS представлена доминантным типом блокады левой ножки пучка Гиса со смещением оси вниз [546, 555—561]. После ЖЭ или первого комплекса ЖТ обычно следует относительно долгий интервал сцепления перед следующим комплексом QRS [574]. ЖТ имеет мономорфный характер, хотя морфология QRS может варьировать в незначительной степени. Очень редко наблюдают сочетание нескольких различных морфологий ЖТ, что может указывать на наличие рубцового субстрата ЖТ, как, например, при АКПЖ [565]. Идиопатическая ЖТ-ВТ обычно имеет доброкачественный характер, но в некоторых случаях возможна злокачественная ЖТ [573, 574]. ЭКГ при синусовом ритме обычно нормальная, хотя примерно в 10% случаев возможна полная или неполная блокада правой ножки [575]. Стресс-тест и визуализация сердца позволяют исключить наличие структурной патологии. В некоторых случаях целесообразна катетеризация сердца.

Лечение назначают только при наличии симптомов. Следует отметить, что симптомы могут быть связаны с дисфункцией ЛЖ, так как идиопатическая ЖТ может способствовать развитию кардиомиопатии [575]. В этом случае следует рассмотреть терапию блокаторами натриевых каналов (класс IC) или катетерную абляцию. Пациентам с ЖТ-ВТПЖ/ЖЭ рекомендована катетерная абляция в качестве метода первого выбора, тогда как при ЖТ-ВТЛЖ/ЖЭ катетерную абляцию следует рассматривать только при отсутствии эффекта от антиаритмической терапии.

Ввиду анатомической близости ВТПЖ, ВТЛЖ и больших сердечных вен, точное определение происхождения ЖТ на основании морфологии QRS невозможно, за исключением случаев классической тахикардии из ВТПЖ.

Происхождение ЖТ определяют с помощью активационного картирования и/или картирования при точечной стимуляции во время ЭФИ (pace-mapping) [553, 558—561], начиная с ВТПЖ (включая синус легочной артерии), затем по большим сердечным венам, створкам аортального клапана и заканчивая эндокардиальной частью ВТЛЖ. Если абляция в точке ранней желудочковой активации не позволяет устранить клиническую аритмию, следует рассмотреть выполнение эпикардиального картирования.

### 10.1.1. Желудочковая тахикардия выходного тракта правого желудочка

Для ЖТ-ВТПЖ характерны короткие циклы и большая вероятность сопутствующих обмороков по сравнению с аритмиями, происходящими из ВТЛЖ [571—573]. На ЭКГ при ЖТ-ВТПЖ/ЖЭ отмечается поздний переход R/S в V<sub>4</sub>, в отличие от ЖТ-ВТЛЖ/ЖЭ. По данным литературы, частота непосредственного успеха катетерной абляции при ЖТ-ВТПЖ/ЖЭ у пациентов без структурной патологии сердца превышает 95%, если процедуру выполняют опытные специалисты в специализированном центре [546, 555—561]. Однако данных долгосрочного наблюдения не так много [548, 549]. Частота осложнений катетерной абляции у этих пациентов невысока, описаны только редкие случаи разрыва ВТПЖ, главным образом по свободной стенке [546].

### 10.1.2. Желудочковая тахикардия выходного тракта левого желудочка

Катетерная абляция ЖТ-ВТЛЖ/ЖЭ требует понимания механизмов аритмии и тщательного картирования, которое должно включать ВТЛЖ, синусы Вальсальвы, легочную артерию и ветви коронарного синуса (для верификации эпикардиальной локализации) [553, 577]. Септальный сегмент ВТЛЖ представлен главным образом мышечной тканью, но включает и мембранозную часть межжелудочковой перегородки. Задний квадрант представлен фиброзным листком, тогда как латеральный и передний сегмент — мышечной тканью. Со стороны эпикарда передняя межжелудочковая ветвь и левая огибающая артерия проходят сверху от аортального сегмента ВТЛЖ и находятся в «наивысшей точке» ЛЖ, по выражению МакАльпина (McAlpine) [578]. Это место является основным источником идиопатической ЖТ/ЖЭ. Для ЖТ-ВТЛЖ/ЖЭ характерно смещение оси вниз, ранний переход в V<sub>1</sub>/V<sub>2</sub> и блокада левой или правой ножки (70 и 30% случаев соответственно) [210, 550, 551, 553, 554, 558—564, 579].

Частота осложнений катетерной абляции у таких пациентов является существенной; в числе прочих осложнений возможны разрыв миокарда и тампонада сердца, инсульт, повреждение клапана или коронарной артерии. В некоторых случаях из-за анатомических особенностей полноценное картирование и абляция возможны только при сочетании трансептального и ретроградного доступа, поэтому катетерную абляцию ВТЛЖ должны выполнять только опытные специалисты и только при неэффективности лечения блокаторами натриевых каналов (класс IC) [553].

### 10.1.3. Желудочковая тахикардия створки аортального клапана

ЖТ из синусов Вальсальвы составляют порядка 20% от всех идиопатических форм ЖТ-ВТ. Чаще всего ЖТ происходит из левой коронарной створки, реже из правой коронарной створки, соединения правой и

левой коронарных створок и совсем редко из области некоронарной створки [210, 550, 558—564]. На ЭКГ отмечают характерные изменения в виде широкого комплекса QRS с ранним переходом в V1—V2 [558, 559]. Самое частое осложнение катетерной аблации в зоне створок аортального клапана — острая окклюзия ствола левой коронарной артерии. Поэтому крайне важно перед выполнением аблации определить положение устья левой и/или правой коронарных артерий посредством ангиографии, внутрисердечной эхокардиографии или КТ. Во время процедуры сохраняют дистанцию до ствола левой коронарной артерии не менее 6 мм, используя стандартные источники энергии с регулируемой мощностью. Повреждение аортального клапана во время катетерной аблации описано лишь в единичных случаях [580]. В целом на сегодняшний день частота осложнений катетерной аблации в этой группе пациентов невелика и может оказаться заниженной, поскольку эти процедуры выполняются только в специализированных центрах. Катетерная аблация при данном виде ЖТ возможна только при неэффективности терапии блокаторами натриевых каналов (класс IC).

#### **10.1.4. Эпикардиальная желудочковая тахикардия выходного тракта**

Эпикардиальный подход можно рассматривать только после неэффективной эндокардиальной аблации VT-ЖТ/ЖЭ [210, 551, 560—562, 579]. Большинство очаговых эпикардиальных ЖТ возникают в непосредственной близости от больших сердечных вен или коронарных артерий [210, 560—562], и главным риском такой процедуры является повреждение коронарной артерии [552, 581—583]. Лежащее сверху ушко левого предсердия и эпикардиальный жир также могут затруднять выполнение аблации.

#### **10.1.5. Прочие виды (включая желудочковую тахикардию на легочных артериях)**

Успешная аблация ЖТ из легочной артерии описана только в единичных случаях или в небольших сериях [565—567]. Известно, что в этой области нет миокарда, за исключением синусов клапана легочной артерии [577]. На ЭКГ обычно отмечается блокада левой ножки с высоким зубцом R в нижних отведениях и переход в V4/V5 [565—567]. Частота осложнений катетерной аблации в этой небольшой группе пациентов неизвестна; сами процедуры обычно выполняются в специализированных центрах.

### **10.2. Прочие виды желудочковых тахикардий**

#### **10.2.1. Идиопатическая левожелудочковая тахикардия**

Мономорфная и полиморфная идиопатическая левожелудочковая тахикардия может возникать незави-

симо от наличия у пациента структурной патологии сердца. Выделяют левожелудочковую фасцикулярную тахикардию, чувствительную к верапамилу, ЖТ с циркуляцией возбуждения по ножкам пучка Гиса, межпучковую ЖТ и очаговую ЖТ в системе Пуркинье [601].

Чаще всего встречается фасцикулярная ЖТ с локализацией цепи риентри в области разветвлений задней ветви левой ножки пучка Гиса (> 90%), которая развивается главным образом у молодых людей без структурной патологии сердца. На поверхностной ЭКГ можно увидеть комплексы по типу блокады правой ножки пучка Гиса, смещение оси вверх и узкие комплексы QRS. Методом первого выбора для лечения таких пациентов в специализированных центрах является катетерная аблация, поскольку заболевание встречается в основном у лиц молодого возраста и длительное лечение верапамилом в этом случае неэффективно [584—588]. Частота возврата тахикардии после успешной аблации колеблется от 0 до 20% [585, 589—591].

Фасцикулярные ЖТ с локализацией цепи риентри в области разветвлений передней ветви и верхней септальной ветви левой ножки пучка Гиса встречаются с частотой < 10 и < 1% соответственно. Поверхностная ЭКГ при локализации цепи риентри в области разветвлений передней ветви демонстрирует комплексы по типу блокады правой ножки пучка Гиса и отклонение оси вправо, а при локализации в верхней септальной ветви — узкие комплексы QRS и нормальную ось либо отклонение оси вправо. Для обоих типов ЖТ первым методом лечения является катетерная аблация, которая должна выполняться в специализированных центрах [592—594].

ЖТ с циркуляцией возбуждения по ножкам пучка Гиса обычно наблюдается у пациентов с ранее существовавшими нарушениями внутрижелудочкового проведения, включая удлинение интервала между пучком Гиса и миокардом желудочков и блокаду ножки пучка Гиса [359, 360, 595]. Такая тахикардия хорошо поддается лечению с помощью катетерной аблации, по крайней мере в специализированных центрах. Чаще всего выполняют аблацию правой ножки, реже левой ножки, результатом чего является отсутствие индуцируемой ЖТ и, по сути, излечение заболевания [359, 360, 596]. Данным пациентам ИКД не рекомендуются, поскольку отсутствует структурная патология сердца.

#### **10.2.2. Желудочковая тахикардия на папиллярных мышцах**

У небольшого числа пациентов идиопатическая ЖТ или ЖЭ могут возникать на папиллярных мышцах ПЖ или ЛЖ [597—599]. Для ЖТ, происходящей из задней папиллярной мышцы ЛЖ, характерна морфология блокады правой ножки, смещение оси вверх вправо или влево и длительность QRS > 150 мс [597]. Если лечение блокаторами натриевых каналов (класс IC) и/или

**Таблица 52.** Профилактика повторных эпизодов идиопатической желудочковой тахикардии

Рекомендация	Класс <sup>а</sup>	Уровень <sup>б</sup>	Ссылка <sup>с</sup>
Катетерная абляция в специализированных центрах рекомендуется в качестве метода первого выбора при симптомной идиопатической левожелудочковой тахикардии	I	B	359, 360, 584–596
Если катетерная абляция недоступна или пациент отказывается от такой процедуры, рекомендуется лечение β-адреноблокаторами, верапамилом или блокаторами натриевых каналов (класс IC) при симптомной идиопатической левожелудочковой тахикардии	I	C	Мнение экспертов, участвовавших в подготовке данных рекомендаций
Лечение β-адреноблокаторами, верапамилом или блокаторами натриевых каналов (класс IC) рекомендуется при симптомной тахикардии на папиллярных мышцах	I	C	Мнение экспертов, участвовавших в подготовке данных рекомендаций
Лечение β-адреноблокаторами, верапамилом или блокаторами натриевых каналов (класс IC) рекомендуется при симптомной тахикардии на кольце митрального или трехстворчатого клапана	I	C	Мнение экспертов, участвовавших в подготовке данных рекомендаций
Следует рассмотреть выполнение катетерной абляции под контролем эхокардиографии в специализированных центрах для пациентов с симптомной тахикардией на папиллярных мышцах после неуспешной попытки лечения одним или несколькими блокаторами натриевых каналов (класс IC), а также при отказе от длительной антиаритмической терапии	IIa	B	597–600
Следует рассмотреть выполнение катетерной абляции под контролем эхокардиографии в специализированных центрах для пациентов с симптомной тахикардией на кольце митрального или трехстворчатого клапана после неуспешной попытки лечения одним или несколькими блокаторами натриевых каналов (класс IC), а также при отказе от длительной антиаритмической терапии	IIa	B	555, 600–602

<sup>а</sup> Класс рекомендации.

<sup>б</sup> Уровень доказательности.

<sup>с</sup> Ссылки на источник(и), подтверждающие рекомендацию.

β-адреноблокаторами оказалось unsuccessful, прибегают к катетерной абляции, которая обычно дает нужный эффект [599]. Однако при картировании и абляции в зоне папиллярных мышц достаточно сложно обеспечить стабильное положение катетера, в связи с чем рекомендуется транссептальный доступ и контроль с помощью внутрисердечной эхокардиографии. Успешная абляция может осложняться митральной регургитацией, которая, однако, встречается редко.

### 10.2.3. Желудочковая тахикардия на кольце митрального или трехстворчатого клапана

Около 5% всех идиопатических ЖТ и ЖЭ возникают на кольце митрального клапана [555, 600–602]. Для них

характерна морфология блокады правой ножки, персистирующая волна S в отведении V6 и прекардиальный переход R волны в отведении V1, а в некоторых случаях и между отведениями V1 и V2. Порядка 8% всех идиопатических ЖТ и ЖЭ возникают на кольце трехстворчатого клапана [602]. В этом случае отмечают морфологию блокады левой ножки и отклонение оси влево. При неэффективности лечения антиаритмическими препаратами класса IC и/или β-адреноблокаторами выполняют катетерную абляцию (в специализированных центрах) в самой первой точке желудочковой активации или в точке с идеальной картой при точечной стимуляции, что эффективно при локализации ЖТ как на кольце митрального, так и на кольце трехстворчатого клапана [602].

*Продолжение в следующем номере*

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>