



Российское кардиологическое общество



Всероссийское научное общество специалистов по клинической электрофизиологии, аритмологии и кардиостимуляции



**РОПНИЗ**  
Российское общество по профилактике  
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 5)

Рабочая группа по подготовке текста: А. Ш. Ревитшвили (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; № 3:43—64)

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

(part 5)

**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; № 3:43—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	СВСН — Синдром внезапной смерти новорожденного	АСС — Американская коллегия кардиологов
ЛЖ — Левый желудочек / левожелудочковый	СРТ — Сердечная ресинхронизирующая терапия	АНА — Американская ассоциация кардиологов
МРТ — Магнитно-резонансная томография	СРТ-Д — Сердечная ресинхронизирующая терапия-дефибриллятор	EHRA — Европейская ассоциация аритмологов
мс — Миллисекунда	СРТ-П — Сердечная ресинхронизирующая терапия-пейсмекер (кардиостимулятор)	ESC — Европейское общество кардиологов
НКД — Носимый кардиовертер-дефибриллятор	СУИQT — Синдром удлиненного интервала QT	ILCOR — Международный согласительный комитет по реанимации
НУЖТ — Неустойчивая желудочковая тахикардия	СУ-ЭКГ — Сигнал-усредненная ЭКГ	LMNA — Ламин А/С
ОКС — Острый коронарный синдром	США — Соединенные Штаты Америки	LQTS1 — Синдром удлиненного интервала QT 1-й тип
ОР — Отношение рисков	ФВЛЖ — Фракция выброса левого желудочка	LQTS2 — Синдром удлиненного интервала QT 2-й тип
ОФЭКТ — Однофотонная эмиссионная компьютерная томография	ФЖ — Фибрилляция желудочков	LQTS3 — Синдром удлиненного интервала QT 3-й тип
ОШ — Отношение шансов	ФК — Функциональный класс	NYHA — Нью-Йоркская кардиологическая ассоциация
ПЖ — Правый желудочек / правожелудочковый	ФП — Фибрилляция предсердий	QTc — Корректированный интервал QT
ПСЖ — Программируемая стимуляция желудочков	ХСН — Хроническая сердечная недостаточность	WPW-синдром — Синдром Вольфа–Паркинсона–Уайта
РКИ — Рандомизированное контролируемое исследование	ЭКГ — Электрокардиограмма / электрокардиографический	
СВСН — Синдром внезапной необъяснимой смерти	ЭФИ — Электрофизиологическое исследование	

## 5.2. Острый период инфаркта миокарда

### 5.2.1. Стратификация риска внезапной сердечной смерти (табл. 21)

ВСС после острого инфаркта миокарда занимает важное место в структуре смертности и зачастую может быть связана как с аритмией, так и с повторным инфарктом. Известно, что применение ИКД-терапии в раннем периоде после инфаркта миокарда не показало своего преимущества в отдаленной выживаемости по сравнению с группой контроля, вследствие улучшения функции левого желудочка в сроки до 40 дней после инфаркта и, таким образом, существенного снижения риска ВСС среди больных после инфаркта [288, 289]. Основными методами профилактики внезапной смерти в этой группе пациентов являются оптимальная реваскуляризация и медикаментозная терапия (в том числе β-адреноблокаторы, двойная антитромбоцитарная терапия и статины), профилактика и лечение ХСН. Поиск неинвазивных маркеров риска внезапной смерти в этой группе пациентов результатов не дал, однако некоторые авторы подтверждают пользу от раннего ЭФИ с целью индукции ЖТ у пациентов, перенесших ИМ и имеющих сниженную ФВЛЖ, поскольку при отсутствии индуцируемой

мономорфной ЖТ риск последующей внезапной смерти будет низким [299]. Необходимы рандомизированные исследования, которые позволили бы определить роль программируемой стимуляции сердца для стратификации риска в раннем периоде после острого инфаркта миокарда.

### 5.2.2. Оценка функции левого желудочка после инфаркта миокарда, до и после выписки из стационара, для решения вопроса об установке ИКД. Сроки имплантации кардиовертера-дефибриллятора после инфаркта миокарда (табл. 22)

По результатам упомянутых исследований [288, 289], установка ИКД в сроки до 40 суток после инфаркта миокарда у пациентов с ФВЛЖ < 35% является нецелесообразной. Однако в особых случаях, например при неполной реваскуляризации, и/или предшествующей сниженной ФВЛЖ, и/или появлении аритмии спустя 48 ч от развития ОКС, можно рассмотреть раннюю (< 40 суток) установку ИКД или временное (< 40 суток) применение НКД. При этом следует учитывать тип ЖА (мономорфная, полиморфная, плеоморфная ЖТ или ФЖ), а также длину цикла ЖТ (неустойчивые короткие циклы и неустойчивые длинные циклы). Если выполняется ЭФИ и программируемая стиму-

**Таблица 21.** Стратификация риска внезапной сердечной смерти в острый период (первые 10 суток) инфаркта миокарда

Рекомендация	Класс <sup>а</sup>	Уровень <sup>б</sup>	Ссылка <sup>с</sup>
Можно рассмотреть выполнение ПСЖ в ранний период после инфаркта миокарда у пациентов со сниженной ФВЛЖ ( $\leq 40\%$ ) для оценки риска внезапной смерти	IIb	B	294–296
Неинвазивные методы (например, оценка альтернатиции зубца Т, дисфункции вегетативной системы или СУ-ЭКГ) не рекомендуются для стратификации риска в ранний период после инфаркта миокарда	III	B	297, 298

ПСЖ – программируемая стимуляция желудочков; СУ-ЭКГ – сигнал-усредненная ЭКГ; ФВЛЖ – фракция выброса левого желудочка; ЭКГ – электрокардиография.

<sup>а</sup> Класс рекомендации.

<sup>б</sup> Уровень доказательности.

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

**Таблица 22.** Оценка функции левого желудочка после инфаркта миокарда, до и после выписки из стационара, для решения вопроса об установке ИКД. Сроки имплантации кардиовертера-дефибриллятора после инфаркта миокарда

Рекомендация	Класс <sup>а</sup>	Уровень <sup>б</sup>	Ссылка <sup>с</sup>
Ранняя (до выписки) оценка ФВЛЖ рекомендована всем пациентам, перенесшим острый инфаркт миокарда	I	C	300–302
Повторная оценка ФВЛЖ через 6–12 недель после инфаркта миокарда рекомендуется с целью оценки необходимости ИКД-терапии для первичной профилактики ВСС	I	C	297, 298

ВСС – внезапная сердечная смерть; ИКД – имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор; ФВЛЖ – фракция выброса левого желудочка.

<sup>а</sup> Класс рекомендации.

<sup>б</sup> Уровень доказательности.

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

лация, дополнительно оценивают индукцию и тип индуцируемой аритмии (мономорфная ЖТ, полиморфная ЖТ, ФЖ) [288, 289].

Функцию левого желудочка (ФВЛЖ) оценивают через 6–12 недель после инфаркта миокарда для определения возможных показаний к профилактической установке ИКД. Пациент должен находиться в стабильном состоянии и получать оптимальную терапию для коррекции ХСН. Такое обследование должно проходить в организованном порядке и предлагаться всем пациентам [285, 300–302].

### 5.3. Стабильная ишемическая болезнь сердца у пациентов, перенесших инфаркт миокарда, с сохранной функцией левого желудочка

Современные методы реваскуляризации и вторичной профилактики инфаркта миокарда позволяют сохранить функцию левого желудочка у большинства пациентов с острым инфарктом миокарда, если они своевременно обратились за медицинской помощью. Риск ВСС у таких пациентов значительно меньше по сравнению с пациентами, имеющими

значительное снижение ФВЛЖ, но все же абсолютное число жертв ВСС при сохранной ФВЛЖ остается высоким. В связи с этим необходимы более совершенные стратегии определения риска ВСС в группе пациентов среднего риска.

#### 5.3.1. Стратификация риска у пациентов с ишемической болезнью сердца в стабильном состоянии после инфаркта миокарда с сохранной функцией левого желудочка (табл. 23)

Большинство исследований, в которых оценивали целесообразность неинтервенционных способов стратификации риска, проводились на пациентах с выраженным снижением ФВЛЖ ( $< 40\%$ ) или в смешанных группах. Результаты для пациентов с ФВЛЖ  $> 40\%$  либо не сообщались, либо подгруппы таких пациентов были настолько малы, что не позволяли выполнить достоверный анализ и интерпретировать полученные данные. В настоящий момент нет достаточно специфичных и чувствительных неинвазивных методов стратификации риска ВСС у пациентов, перенесших инфаркт миокарда и имеющих нормальную ФВЛЖ.

Существуют ограниченные данные, полученные в подгруппах больших исследований, что ЭФИ с программируемой желудочковой стимуляцией может применяться для стратификации риска после инфаркта миокарда у пациентов с умеренно сниженной ФВЛЖ или ФВЛЖ > 40% [294—296]. Этот метод сейчас оценивают в рамках продолжающегося исследования PRESERVE-EF [303] по стратификации риска у пациентов с сохранной ФВЛЖ.

### 5.3.2. Рекомендации по выбору оптимальной стратегии (табл. 24)

В существующих Российских [306] и Европейских [15] клинических рекомендациях по реваскуляризации коронарных артерий детально описаны алгоритмы принятия решения о реваскуляризации и методы ведения данных пациентов. Для получения более подробной информации необходимо ознакомиться с этими документами.

У пациентов с ИБС и ЖА важное значение имеет оценка обструктивного поражения коронарных артерий и степени ишемии. Хирургическая реваскуляризация может улучшить выживаемость и предотвратить ВСС. Однако установка ИКД с эпикардальными электродами во время аортокоронарного шунтирования не сопровождается снижением смертности от всех причин в ближайшем и отдаленном периодах. Известно, что чрескожное коронарное вмешательство способствует существенному сниже-

нию сердечной смертности за счет уменьшения числа смертей от инфаркта миокарда и числа внезапных смертей.

Поскольку адекватная реваскуляризация миокарда сопровождается увеличением ФВЛЖ более чем на 5—6% у 15—65% пациентов в стабильном состоянии, в том числе у пациентов с ишемическим поражением миокарда или «спящим» миокардом [307, 308], а у большинства пациентов с выраженным снижением ФВЛЖ после инфаркта миокарда с подъемом сегмента ST наблюдают значимое улучшение систолической функции через 3 месяца [300], то для определения показаний к профилактической установке ИКД необходима повторная оценка ФВЛЖ через 6—12 недель после коронарной реваскуляризации.

У пациентов, переживших внезапную остановку сердца, реваскуляризация снижает частоту повторных угрожающих жизни аритмий и вероятность ВСС, а также улучшает исходы лечения, особенно если у пациента были признаки ишемии до остановки сердца. С другой стороны, наличие устойчивой мономорфной ЖТ у пациентов, перенесших инфаркт миокарда, снижает вероятность того, что данная аритмия отреагирует на реваскуляризацию. Также маловероятно, что реваскуляризация позволит предотвратить повторную остановку сердца у пациентов с большим постинфарктным рубцом и выраженным снижением ФВЛЖ.

**Таблица 23.** Стратификация риска у пациентов с ишемической болезнью сердца в стабильном состоянии после инфаркта миокарда с сохранной функцией левого желудочка

Рекомендация	Класс <sup>a</sup>	Уровень <sup>b</sup>	Ссылка <sup>c</sup>
Следует рассмотреть выполнение ЭФИ с целью индукции ЖТ у пациентов, перенесших инфаркт миокарда, имеющих сохранную функцию ЛЖ и обмороки неясного происхождения	IIa	CC	294–296

ЖТ — желудочковая тахикардия; ЛЖ — левый желудочек; ЭФИ — электрофизиологическое исследование.

<sup>a</sup> Класс рекомендации.

<sup>b</sup> Уровень доказательности.

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

**Таблица 24.** Выполнение реваскуляризации у пациентов с ишемической болезнью сердца в стабильном состоянии после инфаркта миокарда с сохранной функцией левого желудочка

Рекомендация	Класс <sup>a</sup>	Уровень <sup>b</sup>	Ссылка <sup>c</sup>
Реваскуляризация коронарных артерий рекомендуется для снижения риска ВСС у пациентов с ФЖ и предшествующими ей признаками ишемии миокарда	I	B	304, 305

ВСС — внезапная сердечная смерть; ФЖ — фибрилляция желудочков.

<sup>a</sup> Класс рекомендации.

<sup>b</sup> Уровень доказательности.

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

**Таблица 25.** Применение антиаритмических препаратов

Рекомендация	Класс <sup>а</sup>	Уровень <sup>б</sup>	Ссылка <sup>с</sup>
Можно рассмотреть применение амиодарона для профилактики эпизодов симптоматических ЖА после инфаркта миокарда, однако такая терапия не влияет на выживаемость данных пациентов	IIb	B	309, 310
Лечение блокаторами натриевых каналов (класс IC) не рекомендовано для профилактики внезапной смерти у пациентов с ИБС и у пациентов, перенесших инфаркт миокарда	III	B	146

ЖА — желудочковая аритмия; ИБС — ишемическая болезнь сердца.

<sup>а</sup> Класс рекомендации.

<sup>б</sup> Уровень доказательности.

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

### 5.3.3. Применение антиаритмических препаратов (табл. 25)

Возможности антиаритмических препаратов в профилактике ВСС после инфаркта миокарда у пациентов с сохранной функцией левого желудочка достаточно ограничены. Основные данные по этому вопросу были получены в исследовании CAST [144], согласно которому применение блокаторов натриевых каналов (препараты классов IA и IC) повышает смертность после инфаркта миокарда. Препараты II класса ( $\beta$ -адреноблокаторы) уменьшают смертность после инфаркта миокарда среди пациентов со сниженной фракцией выброса, и этот протективный эффект может также распространяться на пациентов с сохранной ФВЛЖ, однако влияние такой терапии на ВСС еще не изучено. Препарат III класса амиодарон не уменьшает частоту случаев ВСС после инфаркта миокарда у пациентов с сохранной ФВЛЖ. Однако его применение может быть целесообразно для облегчения симптомов и снижения частоты эпизодов аритмии в этой группе.

При наличии аритмий с клинической симптоматикой, но не угрожающих жизни пациента (ЖЭ или медленная неустойчивая ЖТ) амиодарон является препаратом выбора, поскольку может подавлять аритмию без ухудшения общего прогноза [309, 310].

### 5.3.4. Катетерная аблация

У 1—2% пациентов, перенесших инфаркт миокарда, в отдаленном периоде развивается ЖТ, обычно это происходит через несколько лет. Рецидивирующая ЖТ хорошо поддается лечению с помощью катетерной аблации, что выражается в существенном снижении частоты повторных эпизодов ЖТ при условии лечения в специализированных центрах. Дальнейшие исследования позволят определить пользу первичной аблации устойчивой гемодинамически стабильной мономорфной ЖТ при ФВЛЖ > 40% без последующей установки ИКД. Пока же установку ИКД следует рассматривать у всех пациентов, перенесших ИМ и страдающих устойчивой ЖТ или ФЖ при отсутствии

признаков острой ишемии, даже при условии успешной катетерной аблации [275—279].

## 6. Лечение пациентов с дисфункцией левого желудочка в сочетании с хронической сердечной недостаточностью или без нее

Желудочковые аритмии в той или иной степени сопровождают ХСН у большинства пациентов. Поэтому в этой популяции внезапная смерть происходит достаточно часто [1, 10, 311, 312]. Частота развития и тяжесть ЖА возрастают по мере утяжеления ХСН, однако прогностическое значение ЖА для оценки риска внезапной смерти пока неясно [313—316]. Определение риска внезапной смерти у пациентов с ХСН представляет особенно сложную задачу, и единственным постоянным и независимым фактором на сегодняшний момент является выраженность дисфункции ЛЖ и наиболее часто используемый ее показатель: ФВЛЖ.

### 6.1. Первичная профилактика внезапной сердечной смерти

#### 6.1.1. Медикаментозная терапия (табл. 26)

Медикаментозная терапия пациентов с ХСН и сердечной дисфункцией (ФВЛЖ  $\leq$  35—40%) включает ингибиторы АПФ,  $\beta$ -адреноблокаторы и АМР, которые снижают общую смертность и предотвращают внезапную смерть [10] (см. раздел 5).

Ингибиторы АПФ уменьшают общую смертность на 15—25% и рекомендованы всем пациентам со сниженной ФВЛЖ [10, 321]. Бета-адреноблокаторы уменьшают смертность почти на 35%, обладают противоишемическими свойствами, которые обуславливают их специфическое антиаритмическое действие, и снижают частоту внезапной смерти [10].



Однако последнее сообщение Рабочей группы по применению  $\beta$ -адреноблокаторов при сердечной недостаточности поставило под сомнение тот факт, что эти препараты улучшают прогноз у пациентов с ХСН и ФП, и рекомендовало учитывать это при назначении терапии пациентам с ХСН [322]. Для прояснения этого вопроса, по заявлению Рабочей группы, «в срочном порядке необходимы исследования с участием пациентов с ХСН и ФП» [323].

АМР снижают смертность и частоту ВСС у пациентов с ХСН, которые уже получают лечение ингибиторами АПФ и  $\beta$ -адреноблокаторами [158, 324, 325]. В последнем исследовании с применением эплеренона у 20% пациентов имелось имплантированное устройство (ИКД или СРТ), однако препарат был одинаково эффективен у всех пациентов, независимо от наличия имплантированного устройства [325]. Такое положительное влияние АМР на частоту ВСС у пациентов с систолической дисфункцией ЛЖ было подтверждено в метаанализе по данным шести исследований, где на фоне лечения АМР отмечали снижение риска ВСС на 23% по сравнению с контролем (отношение рисков (ОР) 0,77 [95% ДИ 0,66, 0,89],  $p = 0,001$ ) [326]. Многим пациентам с ХСН все еще назначают диуретики и дигоксин, которые, однако, не уменьшают общую смертность или частоту внезапной смерти. Лечение блокаторами рецепторов ангиотензина и ивабрадином рекомендовано только для отдельных групп пациентов с ХСН [10]. Амиодарон не влияет на исход лечения у пациентов с ХСН [147], и ввиду высокой токсичности [10] его не рекомендуется использовать рутинно для всех больных ХСН. Однако в случае наличия симптоматики при желудочковых тахикардиях у пациентов с ХСН (в том числе у пациентов, страдающих от срабатываний дефибриллятора или от неустойчивой симптоматической ЖА) амиодарон является препаратом выбора для антиаритмической терапии, так как не ухудшает исход лечения у таких пациентов [147]. Другие антиаритмические препараты для пациентов с ХСН не рекомендованы из соображений безопасности [10].

За последние 10 лет все чаще стали появляться сообщения о достаточно большом числе больных

ХСН с нормальной или сохранной ФВЛЖ [10, 327]. Многие методы лечения, которые позволяют улучшить выживаемость при ХСН со сниженной ФВЛЖ, не так эффективны у пациентов с сохранной ФВЛЖ. Немало таких пациентов имеют сопутствующие заболевания с поражением других органов и систем, и хотя внезапная смерть в этой группе встречается часто [328], до сих пор нет исследований достаточной информативности по применению ИКД или СРТ у таких пациентов. Почти все большие исследования на пациентах с ХСН проводились до получения положительных результатов важнейших исследований по эффективности ИКД [70, 71] и СРТ [329, 330] в 2005 г. Результаты этих исследований привели к пересмотру рекомендаций по лечению ХСН и способствовали более частому применению ИКД и СРТ в клинической практике [9, 331].

### 6.1.2. Имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор (табл. 27)

Ранние исследования по применению ИКД при дисфункции ЛЖ проводились у пациентов, перенесших остановку сердца (т. е. вторичная профилактика), или у пациентов, для которых была нужна дополнительная информация относительно индуцируемости ЖТ [1]. В двух больших исследованиях оценивали первичную профилактику ВСС с помощью ИКД у пациентов с ХСН и сниженной ФВЛЖ: исследование SCD-HeFT [71] и исследование MADIT-II [70, 335]. В исследовании SCD-HeFT применение ИКД было сопряжено с уменьшением риска смерти на 23% (отношение рисков (ОР) 0,77 [95% ДИ 0,62, 0,96],  $p = 0,007$ ) и с абсолютным снижением смертности на 7% через 5 лет (с 29 до 22%). В группе ИКД также отмечали снижение частоты внезапной смерти на 60% [336]. Влияние ИКД-терапии на общую смертность не зависело от причин ХСН (ишемические или неишемические), но было разным в зависимости от функционального класса по NYHA: применение ИКД было очень эффективно у пациентов с ФК II, но практически не влияло на смертность среди пациентов с ФК III. В исследовании MADIT-II применение ИКД сопровождалось уменьшением об-

**Таблица 26.** Медикаментозная терапия у больных с дисфункцией левого желудочка

Рекомендация	Класс <sup>а</sup>	Уровень <sup>б</sup>	Ссылка <sup>с</sup>
Оптимальная медикаментозная терапия ингибиторами АПФ (или БРА при непереносимости ингибиторов АПФ), $\beta$ -адреноблокаторами или АМР рекомендована для снижения общей смертности и риска ВСС пациентам с ХСН и систолической дисфункцией (ФВЛЖ $\leq 35$ –40%)	I	A	317–320

АМР – антагонист минералокортикоидных рецепторов; АПФ – ангиотензинпревращающий фермент; БРА – блокатор рецепторов ангиотензина II; ВСС – внезапная сердечная смерть; ФВЛЖ – фракция выброса левого желудочка; ХСН – хроническая сердечная недостаточность.

<sup>а</sup> Класс рекомендации.

<sup>б</sup> Уровень доказательности.

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

**Таблица 27.** Применение ИКД-терапии у больных с дисфункцией левого желудочка

Рекомендация	Класс <sup>а</sup>	Уровень <sup>б</sup>	Ссылка <sup>с</sup>
ИКД-терапия рекомендована для уменьшения риска ВСС у пациентов с симптоматической ХСН (II–III ФК NYHA) и ФВЛЖ $\leq 35\%$ после трех и более месяцев оптимальной медикаментозной терапии с ожидаемой продолжительностью жизни с хорошим функциональным статусом не менее 1 года: – с ишемической этиологией (через 40 дней после инфаркта миокарда)	I	A	70, 71
Следует рассмотреть возможность применения ИКД-терапии для уменьшения риска ВСС у пациентов с симптоматической ХСН (II–III ФК NYHA) и ФВЛЖ $\leq 35\%$ после трех и более месяцев оптимальной медикаментозной терапии с ожидаемой продолжительностью жизни с хорошим функциональным статусом не менее 1 года: – с неишемической этиологией	IIa	A	71, 332, 333, 334

ВСС – внезапная сердечная смерть; ИКД – имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор; ФВЛЖ – фракция выброса левого желудочка; ФК – функциональный класс; ХСН – хроническая сердечная недостаточность; NYHA – Нью-Йоркская кардиологическая ассоциация.

<sup>а</sup> Класс рекомендации.

<sup>б</sup> Уровень доказательности.

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

щей смертности на 31% (ОР 0,69 [95% ДИ 0,51, 0,93],  $p = 0,016$ ). Последующий анализ результатов этого исследования показал, что эффект ИКД в этой популяции зависел от времени [335] и что самая большая польза лечения отмечалась у пациентов, перенесших учетный ИМ ранее остальных.

Существуют данные по уменьшению общей и аритмической смертности у пациентов с ХСН и сниженной фракцией выброса (с неишемической этиологией), хотя доказательная база по применению ИКД у пациентов, перенесших инфаркт миокарда (т. е. с ишемической этиологией) намного больше. В основу современных показаний к ИКД-терапии у пациентов с неишемической кардиомиопатией (КМП), дисфункцией ЛЖ и сердечной недостаточностью положены результаты исследований: CAT [337], AMIOVIRT [338], DEFINITE [332], SCD-HeFT [71] и крупного метаанализа [333] рандомизированных контролируемых исследований. В исследовании CAT [337] показатели кумулятивной выживаемости в группе ИКД и группе контроля были сходными и не имели статистически достоверных различий после двух и четырех лет наблюдения. По результатам исследования AMIOVIRT [338], общая смертность и качество жизни у пациентов с неишемической КМП и неустойчивыми ЖТ в группе амиодарона и в группе ИКД не имели статистически достоверных различий. Наконец, по данным исследования DEFINITE [332], у той же категории пациентов снижение риска смерти от всех причин вследствие применения ИКД-терапии не имело статистически достоверного подтверждения. Только снижение риска аритмической смерти (по сути — ВСС) от ИКД-терапии было статистически достоверным. Исследование SCD-HeFT [71] про-

демонстрировало, что у пациентов с ХСН II и III ФК по NYHA, ФВЛЖ  $\leq 35\%$  ИКД-терапия статистически достоверно снижает смертность от всех причин на 23%. Но следует учитывать, что в исследовании изучалась смешанная группа пациентов, состоящая на 52% из пациентов с ишемической КМП и на 48% с неишемической КМП.

Обращает на себя внимание одно из последних значительных исследований DANISH [334], в котором изучалась эффективность ИКД-терапии у пациентов с неишемической КМП. В рандомизированном контролируемом исследовании 556 пациентам с симптоматической систолической сердечной недостаточностью (ФВЛЖ  $\leq 35\%$ ) неишемического генеза были установлены ИКД. Контрольную группу составили 560 пациентов, получавшие обычную медикаментозную терапию, соответствующую таковой в первой группе. В обеих группах 58% участников получали СРТ. Первичной конечной точкой являлась смерть от любой причины, вторичной — ВСС и смерть от сердечно-сосудистых причин. Период наблюдения составил 67,7 месяца, первичной конечной точки достигли 120 пациентов (21,6%) в группе ИКД и 131 пациент (23,4%) в контрольной группе (ОР 0,87 [95% ДИ 0,68—1,12]  $p = 0,28$ ). Внезапная сердечная смерть была отмечена у 24 пациентов (4,3%) в группе ИКД и у 46 пациентов (8,2%) в контрольной группе (ОР 0,50 [95% ДИ 0,31—0,82]  $p = 0,005$ ). Таким образом, в данном исследовании различия в смертности от всех причин и сердечно-сосудистых причин не были статистически достоверными, и только показатель ВСС в группе ИКД статистически достоверно отличался от показателя в контрольной группе.



Крупный метаанализ [333] объединил пять упомянутых исследований (CAT [337], AMIOVIRT [338], DEFINITE [332], SCD-HeFT [71], COMPANION [329]) с общим количеством пациентов, равным 1854. Анализ показал достоверное снижение показателя общей смертности среди пациентов с ИКД и СРТ-Д устройствами по сравнению с группой медикаментозной терапии (ОР 0,69 [95% ДИ 0,55—0,87]  $p = 0,002$ ). Данные метаанализа показывают, что группа пациентов была достаточно однородна и даже при исключении пациентов с СРТ показатель снижения смертности сохранял статистическую достоверность. Вероятно, в самих исследованиях количество включенных пациентов не позволяло достичь статистической достоверности в снижении показателя смертности от всех причин, а метаанализ, объединив значительное число наблюдений, подвел этот показатель к статистической достоверности. Однако в целом нельзя оставлять без внимания то, что четыре исследования (CAT [337], AMIOVIRT [338], DEFINITE [332], DANISH [334]), посвященные изучению эффективности ИКД-терапии у пациентов с ишемической КМП и дисфункцией ЛЖ, не продемонстрировали достоверного снижения смертности от всех причин среди пациентов с ИКД в сравнении с контрольной группой.

### 6.1.3. Применение имплантируемого кардиовертера-дефибриллятора у пациентов с ХСН IV ФК (NYHA), ожидающих трансплантации сердца (табл. 28)

В настоящее время не существует рандомизированных исследований, которые доказывали бы пользу ИКД у пациентов с ХСН IV ФК (NYHA). Как правило, ИКД не рекомендован пациентам с тяжелыми симптомами, не отвечающим на медикаментозную терапию и не подходящим для СРТ, имплантации устройств механической поддержки левого желудочка или трансплантации сердца [10, 13]. Однако ситуация может быть иной в случае пациентов с амбулаторной ХСН IV ФК (NYHA), ожидающих трансплантации сердца. Такие пациенты чаще всего ждут трансплантации не менее года и находятся в группе высокого риска в отношении внезапной смерти.

Результаты двух обсервационных исследований с общей выборкой почти 2000 пациентов — одно достаточно новое [339], второе более старое (с редким назначением  $\beta$ -адреноблокаторов) [340] — свидетельствуют о росте выживаемости в этой группе пациентов после установки ИКД.

### 6.1.4. Применение имплантируемого кардиовертера-дефибриллятора у пациентов с ХСН в сочетании с сердечной ресинхронизирующей терапией

Известно, что сердечная ресинхронизирующая терапия (СРТ) снижает риск смерти от всех причин у пациентов с ХСН (II, III, IV ФК по NYHA) и широким комплексом QRS (более 120—130 мс), однако данные о ее влиянии на риск внезапной сердечной смерти противоречивы (табл. 29). Достоверно доказано, что СРТ в сочетании с ИКД снижает риск смерти от всех причин, в том числе риск внезапной сердечной смерти. Сочетание данных видов терапии в одном устройстве, называемом «СРТ-Д», по сути расширяет применение ИКД-терапии, повышая класс показаний для пациентов с ХСН II ФК по NYHA и открывая возможность использования ИКД-терапии у пациентов с амбулаторной ХСН IV ФК (NYHA).

### 6.2. Желудочковая экстрасистолия у пациентов со структурной патологией сердца/дисфункцией левого желудочка

Желудочковые экстрасистолы (ЖЭ) и эпизоды неустойчивой ЖТ (НУЖТ) достаточно часто наблюдаются у пациентов с дисфункцией ЛЖ и могут быть как следствием, так и причиной дисфункции ЛЖ. ЖЭ и НУЖТ у пациентов со структурной патологией сердца сопряжены с повышенным риском смерти, причем число ЖЭ, превышающее 10 в час, и эпизоды НУЖТ являются общепринятыми маркерами высокого риска [357]. Если на фоне ЖЭ или НУЖТ у пациента возникают симптомы либо снижается ФВЛЖ («тахикардическая кардиомиопатия»), следует рассмотреть назначение амиодарона или выполнение катетерной абляции (табл. 30).

**Таблица 28.** Применение имплантируемого кардиовертера-дефибриллятора у пациентов с ХСН ФК IV по NYHA, ожидающих трансплантации сердца

Рекомендация	Класс <sup>а</sup>	Уровень <sup>б</sup>	Ссылка <sup>с</sup>
Следует рассмотреть возможность применения ИКД-терапии для первичной и вторичной профилактики ВСС у пациентов, ожидающих трансплантации сердца вне лечебного учреждения	IIa	СС	339, 340

ВСС — внезапная сердечная смерть; ИКД — имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор.

<sup>а</sup> Класс рекомендации.

<sup>б</sup> Уровень доказательности.

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

**Таблица 29.** Сердечная ресинхронизирующая терапия с ИКД<sup>а</sup> в первичной профилактике внезапной смерти у пациентов с синусовым ритмом и ХСН II ФК (NYHA)

Рекомендация	Класс <sup>б</sup>	Уровень <sup>с</sup>	Ссылка <sup>д</sup>
СРТ-Д рекомендована для уменьшения морбидности, предупреждения прогрессирования заболевания, снижения риска госпитализаций, общей и внезапной смертности пациентам с ХСН ФК II по NYHA, ФВЛЖ $\leq 30\%$ , QRS $\geq 130$ мс, по типу БЛНПГ, с синусовым ритмом и оптимальной медикаментозной терапией, когда прогнозируемый срок их жизни с хорошим функциональным статусом превышает 1 год	I	A	163, 341–348
СРТ-Д можно рассматривать для уменьшения морбидности, предупреждения прогрессирования заболевания, снижения риска госпитализаций, общей и внезапной смертности, пациентам с ХСН ФК II по NYHA, ФВЛЖ $\leq 35\%$ , QRS $\geq 150$ мс, по типу не БЛНПГ, с синусовым ритмом и оптимальной медикаментозной терапией, когда прогнозируемый срок их жизни с хорошим функциональным статусом превышает 1 год	IIb	A	163, 346–349
СРТ-Д рекомендована для снижения риска госпитализаций по поводу ХСН, снижения риска внезапной и общей смертности у пациентов с ХСН III–IV (амбулаторный) ФК по NYHA, синусовым ритмом, длительностью QRS $\geq 130$ мс, при БЛНПГ, ФВЛЖ $\leq 35\%$ и оптимальной медикаментозной терапией, когда прогнозируемый срок их жизни с хорошим функциональным статусом превышает 1 год	I	A	341–345
СРТ-Д следует рассматривать для снижения риска госпитализаций по поводу ХСН, снижения риска внезапной и общей смертности у пациентов с ХСН III–IV (амбулаторный) ФК по NYHA, синусовым ритмом, длительностью QRS $\geq 150$ мс, по типу не БЛНПГ, ФВЛЖ $\leq 35\%$ и оптимальной медикаментозной терапией, когда прогнозируемый срок их жизни с хорошим функциональным статусом превышает 1 год	IIa	A	342–345
СРТ-Д следует рассматривать для снижения риска госпитализаций по поводу ХСН, снижения риска внезапной и общей смертности у пациентов, нуждающихся в длительной постоянной желудочковой стимуляции, с ХСН II–IV (амбулаторный) ФК по NYHA, длительностью QRS $\geq 120$ мс, ФВЛЖ $\leq 35\%$ и оптимальной медикаментозной терапией, когда прогнозируемый срок их жизни с хорошим функциональным статусом превышает 1 год	IIa	C	350–353

БЛНПГ – блокада левой ножки пучка Гиса; СРТ-Д – сердечная ресинхронизирующая терапия-дефибриллятор; ФВЛЖ – фракция выброса левого желудочка; ФК – функциональный класс; ХСН – хроническая сердечная недостаточность; NYHA – Нью-Йоркская кардиологическая ассоциация.

<sup>а</sup> Настоящие рекомендации касаются только СРТ-Д, так как исследования эффектов ресинхронизирующей терапии у пациентов с II ФК (NYHA) проводились только с использованием СРТ-Д.

<sup>б</sup> Класс рекомендации.

<sup>с</sup> Уровень доказательности.

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

**Таблица 30.** Лечение пациентов с дисфункцией левого желудочка и желудочковыми экстрасистолами

Рекомендация	Класс <sup>а</sup>	Уровень <sup>б</sup>	Ссылка <sup>с</sup>
У пациентов с частыми симптоматическими ЖЭ или НУЖТ:			
– следует рассмотреть лечение амиодароном	IIa	B	71
– следует рассмотреть выполнение катетерной аблации	IIa	B	354–356
– следует рассмотреть выполнение катетерной аблации у пациентов с дисфункцией ЛЖ на фоне ЖЭ	IIa	B	354–356

ЖЭ – желудочковая экстрасистола; ЛЖ – левый желудочек; НУЖТ – неустойчивая желудочковая тахикардия.

<sup>а</sup> Класс рекомендации.

<sup>б</sup> Уровень доказательности.

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

Высокая частота ЖЭ (> 24%) у пациентов с дисфункцией ЛЖ и короткий интервал сцепления ЖЭ (< 300 мс) свидетельствуют о развитии кардиомиопатии, вызванной ЖЭ [355]. У таких пациентов катетерная абляция помогает подавить ЖЭ и восстановить функцию ЛЖ [354].

### 6.3. Устойчивая желудочковая тахикардия

#### 6.3.1. Медикаментозная терапия

Лечение пациентов с дисфункцией ЛЖ и устойчивой ЖТ в сочетании с ХСН или без нее проводится в соответствии с клиническими рекомендациями по лечению ХСН, так же как и пациентов с дисфункцией ЛЖ без ЖТ [10]. Медикаментозная терапия устойчивой ЖТ должна быть направлена на максимальную блокаду симпатических влияний на сердечно-сосудистую систему (табл. 31). В исследовании MADIT-II у пациентов с ИКД, получавших максимальные дозы β-адреноблокаторов, наблюдали существенное уменьшение числа повторных эпизодов ЖТ или ФЖ, требовавших включения ИКД, по сравнению с пациентами, которые не получали β-адреноблокаторов (ОР 0,48 [95% ДИ 0,26, 0,89],  $p = 0,02$ ) [10]. В исследовании ORTIC сравнивали лечение β-адреноблокаторами, соталолом и β-адреноблокаторами в сочетании с амиодароном для профилактики разрядов ИКД, связанных с ЖТ и ФЖ [171]. Лечение амиодароном в сочетании с β-адреноблокаторами сопровождалось существенным уменьшением частоты разрядов ИКД по сравнению с монотерапией β-адреноблокаторами (ОР 0,27 [95% ДИ 0,14, 0,52],  $p < 0,001$ ) и с монотерапией соталолом (ОР 0,43 [95% ДИ 0,22, 0,85],  $p = 0,02$ ). Однако в группе соталолола и в группе комбинированной терапии амиодароном и β-адреноблокаторами частота отмены препаратов в связи с нежелательными эффектами была существенно выше. Так, частота отмены через 1 год от начала лечения составила 18,2%

для амиодарона, 23,5% для соталолола и лишь 5,3% для β-адреноблокаторов.

В исследовании SCD-HeFT пациенты с дисфункцией ЛЖ и ХСН ФК II или III по NYHA в соответствии условиями рандомизации в 3 группах терапии получали: 1) стандартную терапию ХСН; 2) стандартную терапию ХСН в сочетании с амиодароном; 3) стандартную терапию ХСН в сочетании с однокамерным ИКД [71]. По результатам исследования дополнение лечения амиодароном не оказало влияния на показатели летальности в группе комбинированной терапии по сравнению с группой, где пациенты получали только стандартную терапию ХСН.

#### 6.3.2. Катетерная абляция (табл. 32)

У пациентов со структурной патологией сердца катетерная абляция устойчивой ЖТ может привести к резкому прекращению или уменьшению частоты повторных эпизодов ЖТ, в зависимости от субстрата аритмии.

##### 6.3.2.1. Пациенты с дисфункцией левого желудочка

У пациентов с дисфункцией ЛЖ и устойчивой ЖТ патофизиологический механизм аритмии зачастую заключается в формировании круга реинтри на фоне рубцовых изменений, и целью абляции является критический перешеек в этом круге реинтри. ЖТ у таких пациентов чаще всего имеет мономорфный характер. Выявить ЖТ при ЭФИ помогают данные ЭКГ в 12 отведениях, записанной во время клинической ЖТ, а при ее отсутствии у пациентов с ИКД следует опираться на длину цикла во время ЖТ в архивированных электрограммах. Чаще всего для абляции применяют орошаемые катетеры, которые дают более глубокое повреждение и на которых реже образуется нагар во время доставки энергии.

В настоящее время нет идеальной стратегии абляции. Не существует рандомизированных клинических исследований, в которых сравнивали бы катетерную абляцию и воздействие на субстрат аритмии

**Таблица 31.** Лечение пациентов с дисфункцией левого желудочка и повторными эпизодами устойчивой желудочковой тахикардии

Рекомендация	Класс <sup>a</sup>	Уровень <sup>b</sup>	Ссылка <sup>c</sup>
Всем пациентам с дисфункцией ЛЖ и устойчивой ЖТ рекомендуется оптимизация медикаментозной терапии ХСН в соответствии с современными рекомендациями	I	C	10
Следует рассмотреть вопрос о назначении амиодарона для профилактики ЖТ у пациентов с ИКД и без него	IIa	C	71

ЖТ – желудочковая тахикардия; ИКД – имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор; ЛЖ – левый желудочек; ХСН – хроническая сердечная недостаточность.

<sup>a</sup> Класс рекомендации.

<sup>b</sup> Уровень доказательности.

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

**Таблица 32.** Предотвращение повторных эпизодов желудочковой тахикардии у пациентов с дисфункцией левого желудочка и устойчивой желудочковой тахикардией

Рекомендация	Класс <sup>a</sup>	Уровень <sup>b</sup>	Ссылка <sup>c</sup>
Экстренная катетерная абляция в специализированном и имеющем достаточный опыт центре рекомендована пациентам с непрерывно рецидивирующей ЖТ или электрическим штормом, приводящим к частым повторным разрядам ИКД	I	B	197
Назначение амиодарона или катетерная абляция показаны пациентам с частыми повторными разрядами ИКД, обусловленными устойчивой ЖТ. При отсутствии эффекта от амиодарона возможно назначение препаратов I-V класса [фениитоин, мексилетин]	I I	B C	71, 171, 198–200
Пациентам, направленным на катетерную абляцию, рекомендуется установка ИКД вне зависимости от результатов абляции	I	C	Мнение экспертов, участвовавших в подготовке данных рекомендаций
У пациентов с ИКД вопрос о назначении амиодарона или о проведении катетерной абляции должен быть рассмотрен после первого разряда ИКД по поводу устойчивой ЖТ	IIa	B	71, 198–200

ЖТ – желудочковая тахикардия; ИКД – имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор.

<sup>a</sup> Класс рекомендации.

<sup>b</sup> Уровень доказательности.

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

у пациентов с ЖТ. Также нет единого мнения о надлежащей конечной точке этой процедуры. Без сомнения, следует стремиться к устранению всех клинических ЖТ, однако более предпочтительной конечной точкой может быть отсутствие любых индуцируемых ЖТ.

В случае электрического шторма катетерная абляция способна быстро прекратить это угрожающее жизни явление, а также снизить частоту повторных эпизодов электрического шторма по сравнению с медикаментозной терапией без других вспомогательных средств [197]. У пациентов с ЖТ на фоне постинфарктного рубца исход катетерной абляции обычно лучше, чем у пациентов с ЖТ при неишемической кардиомиопатии. Роль катетерной абляции в лечении устойчивой ЖТ оценивали в рамках пяти проспективных исследований [198–202]. В многоцентровом исследовании Multicenter Thermocool частота непосредственного успеха процедуры, под которым понимали исчезновение любой индуцируемой ЖТ, составила 49%, а среднесрочная свобода от ЖТ через 6 месяцев наблюдения — 53% [199]. В многоцентровом исследовании Cooled RF частота непосредственного успеха процедуры, под которым понимали исчезновение любой индуцируемой ЖТ, составила 41% [198]. Свобода от повторных эпизодов ЖА была зафиксирована у

46% пациентов при продолжительности наблюдения  $8 \pm 5$  месяцев. В проспективном исследовании Euro-VT непосредственный успех абляции был достигнут у 81% пациентов, а свобода от повторной ЖТ — у 51% пациентов [200]. В исследовании SMASH-VT оценивали роль катетерной абляции у пациентов, ранее перенесших ИМ и имевших сниженную ФВЛЖ [201]. Всем пациентам с ФЖ, ЖТ с нарушениями гемодинамики, а также пациентам с обмороками и индуцируемой ЖТ устанавливали ИКД во время эндокардиального ЭФИ. В контрольной группе пациентам только устанавливали ИКД. В этом исследовании пациенты не получали антиаритмических препаратов. Катетерную абляцию выполняли в соответствии с характером субстрата с целевым воздействием на патологические желудочковые потенциалы при синусовом ритме, без необходимости индукции ЖТ. В период наблюдения (средняя продолжительность  $23 \pm 6$  месяцев) отмечали существенное уменьшение частоты эпизодов ЖТ: от 33% в контрольной группе до 12% в группе абляции. Частота обоснованных срабатываний ИКД также снизилась после катетерной абляции с 31 до 9%.

В проспективном рандомизированном исследовании VTACH сравнивали катетерную абляцию и отсутствие дополнительной терапии, за исключением

ИКД, у пациентов с перенесенным ИМ, сниженной ФВЛЖ ( $\leq 50\%$ ) и ЖТ со стабильной гемодинамикой [202]. Первичной конечной точкой было время до первого рецидива ЖТ или ФЖ. Выживаемость без повторной ЖТ в течение 24 месяцев была выше в группе аблации по сравнению с контрольной группой (47 против 29%, ОР 0,61 [95% ДИ 0,37, 0,99],  $p = 0,045$ ). Среднее число обоснованных срабатываний ИКД в пересчете на одного пациента в год снизилось после катетерной аблации с  $3,4 \pm 9,2$  до  $0,6 \pm 2,1$  ( $p = 0,018$ ). Катетерная аблация в этом исследовании не влияла на смертность.

В целом успех катетерной аблации ЖТ в каждом конкретном случае зависит от размеров постинфарктного рубца, который можно оценить по областям низкого вольтажа при электроанатомическом картировании [223]. Эффективность аблаций значительно повышается, если они выполняются в специализированных центрах [224].

### 6.3.2.2. Тахикардия с циркулирующей возбуждения по ножкам пучка Гиса (табл. 33)

Тахикардия с циркулирующей возбуждения по ножкам пучка Гиса — редкий вариант тахикардии с механизмом макрориентри, где антеградным путем обычно служит правая ножка, а ретроградным путем — левая ножка. На поверхностной ЭКГ в 12 отведениях у таких пациентов имеются признаки блокады левой ножки. Тахикардия с циркулирующей возбуждения по ножкам пучка Гиса часто сопряжена с кардиомиопатией [360]. Катетерная аблация одной из ножек пучка Гиса обычно позволяет полностью излечить заболевание, при этом правая ножка является более удобной мишенью благодаря простому доступу при аблации [360]. Так как эта процедура не влияет на органическое заболевание, рекомендуется одновременная установка ИКД [360].

### 6.3.3. Имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор

Установка ИКД пациентам с устойчивой ЖТ сопровождается увеличением выживаемости по сравнению с антиаритмической терапией. На сегодняшний день нет исследований, в которых бы сравнивали

установку ИКД и катетерную аблацию без ИКД у пациентов с устойчивой ЖТ. Учитывая небольшой объем данных и высокую частоту рецидивов устойчивой ЖТ после катетерной аблации, установка ИКД целесообразна всем пациентам с дисфункцией ЛЖ (фракция выброса  $< 45\%$ ) и устойчивой ЖТ.

## 7. Кардиомиопатии

Кардиомиопатии — группа заболеваний миокарда, общим для которых является нарушение структуры и функции миокарда желудочков, не имеющее связи с гемодинамически значимым стенозом коронарной артерии или чрезмерной перегрузкой миокарда [361]. Кардиомиопатии классифицируют в соответствии с морфологическими и функциональными признаками и далее распределяют на наследственные и ненаследственные варианты. В большинстве случаев кардиомиопатии сопряжены с ЖА и повышенным риском ВСС, причем риск ВСС зависит от нозологической формы кардиомиопатии и тяжести заболевания.

### 7.1. Дилатационная кардиомиопатия

#### 7.1.1. Определение, эпидемиология и выживаемость

Дилатационная кардиомиопатия (ДКМП) характеризуется расширением и систолической дисфункцией ЛЖ при отсутствии чрезмерной перегрузки миокарда или ИБС, по своей степени достаточной для глобального нарушения систолической функции [361]. Некоторые генетические дефекты, которые лежат в основе ДКМП, также могут провоцировать развитие систолической дисфункции без дилатации ЛЖ или формирование рубцов миокарда, которые можно выявить только при МРТ сердца.

ДКМП развивается вне зависимости от возраста и национальности. Во взрослом возрасте ДКМП чаще встречается у мужчин, чем у женщин. Общая распространенность ДКМП составляет 1:2500, а приблизительная заболеваемость — 7 случаев на 100 000 в год [362]. В детском возрасте заболеваемость ДКМП составляет 0,57 на 100 000 в год [363].

**Таблица 33.** Предотвращение повторных эпизодов желудочковой тахикардии у пациентов с циркулирующей возбуждения по ножкам пучка Гиса

Рекомендация	Класс <sup>а</sup>	Уровень <sup>б</sup>	Ссылка <sup>с</sup>
Катетерная аблация рекомендуется в качестве метода первого выбора при желудочковой тахикардии у пациентов с циркулирующей возбуждения по ножкам пучка Гиса	I	C	358, 359

<sup>а</sup> Класс рекомендации.

<sup>б</sup> Уровень доказательности.

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



По меньшей мере у 20% взрослых с ДКМП обнаружены потенциально патогенные генетические мутации, и у 10—20% родственников больных ДКМП при скрининговом обследовании также выявляется данное заболевание [364]. Чаще всего находят мутации гена саркомера и гена белка десмосом, а у пациентов с нарушением проведения часто обнаруживают мутации гена ламина А/С (LMNA) и гена десмина [365, 366]. У небольшой доли пациентов выявляют X-связанное заболевание, которое вызывается мутациями гена дистрофина. ДКМП может также быть следствием многих приобретенных заболеваний, в том числе воспалительных, инфекционных и системных, а также может быть обусловлена некоторыми лекарственными препаратами и токсинами. Некоторые пациенты имеют генетическую предрасположенность к ДКМП, которая в таких случаях развивается под воздействием внешних причин, включая инфекционные заболевания, цитотоксические препараты, алкоголь или беременность.

### 7.1.2. Принципы стратификации риска и лечение (табл. 34)

Показатель общей смертности в общей выборке взрослых пациентов с ДКМП значительно снизился, благодаря применению нейрогормональных модуляторов (антагонистов) и антиаритмических устройств [370]. У детей с ДКМП в течение первого года жизни смертность достаточно высока, однако в дальнейшем во многих случаях функция сердца восстанавливается либо дети остаются в клинически стабильном состоянии [371]. Основными причинами сердечно-сосудистой смертности при ДКМП являются прогрессирующая ХСН и ВСС на фоне ЖА или, реже, брадиаритмии. Множество неинтервенционных показателей рассматривались в качестве предикторов внезапной смерти, однако последний метаанализ 45 исследований с общей выборкой 6088 пациентов показал, что функциональные и электрокардиографические показатели лишь умеренно различаются для групп высокого и среднего риска. Самое высокое отношение шансов (ОШ) было установлено для фрагментированного QRS и альтернации зубца Т, однако ни один из данных тестов не имел существенной прогностической значимости [131]. Роль МРТ сердца оценивали в рамках метаанализа девяти исследований на пациентах с неишемической кардиомиопатией [372], согласно которому позднее гадолиниевое усиление связано с повышенным риском смерти от любых причин, госпитализации по поводу ХСН и ВСС. Однако дополнительную ценность позднего гадолиниевого усиления в сравнении с другими прогностическими маркерами еще предстоит определить.

Эндокардиальное ЭФИ с программируемой желудочковой стимуляцией с целью индукции аритмий также может играть определенную роль у пациентов с ДКМП [131].

#### 7.1.2.1. Исследования по применению имплантируемого кардиовертера-дефибриллятора при дилатационной кардиомиопатии

В ряде исследований сравнивали применение ИКД, в сочетании с сердечной ресинхронизирующей терапией (СРТ) или без нее, с плацебо или амиодароном у пациентов с ДКМП [71, 166—169, 329, 332—334, 338]. Большинство этих исследований проводились уже в то время, когда оптимальная медикаментозная терапия включала ингибиторы АПФ,  $\beta$ -блокаторы и АМР [370]. Первые рандомизированные контролируемые исследования (РКИ) по применению ИКД были недостаточно мощными для выявления клинически значимых различий в выживаемости, а в некоторых исследованиях (например, исследование DEFINITE) общая смертность была ниже, чем предполагалось до набора пациентов. Продолжительность наблюдения в некоторых исследованиях была относительно небольшой; кроме того, до сих пор не установлено, какое значение имеют обоснованные срабатывания ИКД для прогноза. Ни в одном исследовании не выполняли проспективную оценку пользы ИКД в отдельных этиологических подгруппах ДКМП.

#### 7.1.2.2. Первичная профилактика

В четырех рандомизированных исследованиях (CAT [337], AMIOVIRT [338], DEFINITE [332] и SCD-HeFT [71]) оценивали результаты применения ИКД для первичной профилактики ВСС в отсутствие какой-либо иной терапии. Еще в одном исследовании, COMPANION [329], сравнивали ИКД, бивентрикулярный электрокардиостимулятор и терапию амиодароном у пациентов с последней стадией ХСН (III или IV ФК NYHA) и длительностью QRS > 120 мс. Эти исследования различались по дизайну: в исследованиях CAT, AMIOVIRT и DEFINITE включали только пациентов с неишемической ДКМП, тогда как в исследованиях SCD-HeFT и COMPANION включали пациентов с ишемической и неишемической дисфункцией ЛЖ. Только в исследовании COMPANION было показано статистически достоверное снижение показателя внезапной смерти при использовании ИКД по сравнению с оптимальной медикаментозной терапией. Показатель общей смертности был ниже в группе ИКД по сравнению с группой оптимальной медикаментозной терапии (ОР 0,50 [95% ДИ 0,29, 0,88],  $p = 0,015$ ), однако в группе ИКД отмечали достоверно более высокий риск нежелательных явлений средней или тяжелой степени по любой причине (69 против 61% в группе оптимальной медикаментозной терапии,  $p = 0,03$ ). Анализ объединенных данных пяти исследований, посвященных первичной профилактике (общая выборка 1854 пациентов с неишемической ДКМП), показал статистически достоверное снижение общей смертности на 31% при использовании ИКД по

**Таблица 34.** Стратификация риска и ведение пациентов с дилатационной кардиомиопатией

Рекомендация	Класс <sup>а</sup>	Уровень <sup>б</sup>	Ссылка <sup>с</sup>
Пациентам с ДКМП рекомендована оптимальная медикаментозная терапия (ингибиторы АПФ, β-адреноблокаторы и АМР) для уменьшения риска ВСС и прогрессирующей ХСН	I	A	10
Пациентам с ДКМП и ЖА рекомендовано быстрое выявление и устранение аритмогенных факторов (например, прием аритмогенных препаратов, гипокалиемия) и сопутствующих заболеваний (например, заболевания щитовидной железы)	I	C	10
Пациентам с ДКМП в стабильном состоянии со средним риском ИБС и впервые возникшей ЖА рекомендована коронарная ангиография	I	B	10
Пациентам с ДКМП и желудочковыми аритмиями (ЖТ/ФЖ) с ожидаемой продолжительностью жизни > 1 года и хорошим функциональным статусом рекомендована ИКД-терапия	I	A	166–169
Пациентам с ДКМП, ХСН (II–III ФК NYHA) и ФВЛЖ ≤ 35%, несмотря на оптимальную медикаментозную терапию продолжительностью ≥ 3 месяцев, с ожидаемой продолжительностью жизни > 1 года и хорошим функциональным статусом следует рассмотреть применение ИКД-терапии	IIa	A	71, 332, 333, 334
Пациентам с ДКМП и ЖТ, связанной с циркуляцией возбуждения по ножкам пучка Гиса, при отсутствии ответа на медикаментозную терапию рекомендована катетерная абляция	I	B	10, 222, 358, 359
У пациентов с ДКМП и подтвержденной патогенной мутацией LMNA при наличии клинических факторов риска следует рассмотреть возможность применения ИКД-терапии <sup>д</sup>	IIa	B	79
У пациентов с повторяющимися обоснованными срабатываниями ИКД, несмотря на оптимальное программирование устройства, следует рассмотреть назначение амиодарона	IIa	C	243
У пациентов с ДКМП и ЖА, не связанной с циркуляцией возбуждения по ножкам пучка Гиса, при отсутствии ответа на медикаментозную терапию можно рассмотреть катетерную абляцию	IIb	C	367
Для стратификации по риску ВСС можно рассмотреть выполнение ЭФИ с ПСЖ с целью индукции аритмии	IIb	B	131
Не рекомендуется назначать амиодарон для лечения бессимптомной НУЖТ у пациентов с ДКМП	III	A	329, 338
Не рекомендуется назначать блокаторы натриевых каналов и дронедазон для лечения ЖА у пациентов с ДКМП	III	A	144, 368, 369

АМР – антагонисты минералокортикоидных рецепторов; АПФ – ангиотензинпревращающий фермент; ВСС – внезапная сердечная смерть; ДКМП – дилатационная кардиомиопатия; ЖА – желудочковая аритмия; ЖТ – желудочковая тахикардия; ИБС – ишемическая болезнь сердца; ИКД – имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор; НУЖТ – неустойчивая желудочковая тахикардия; ПСЖ – программируемая стимуляция желудочков; ФВЛЖ – фракция выброса левого желудочка; ФЖ – фибрилляция желудочков; ФК – функциональный класс; ХСН – хроническая сердечная недостаточность; ЭФИ – электрофизиологическое исследование; LMNA – ламин А/С; NYHA – Нью-Йоркская кардиологическая ассоциация.

<sup>а</sup> Класс рекомендации.

<sup>б</sup> Уровень доказательности.

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

<sup>д</sup> Факторы риска у пациентов с подтвержденной мутацией LMNA: НУЖТ по данным холтеровского мониторирования ЭКГ, ФВЛЖ < 45% при первом обследовании, мужской пол и не-миссенс мутации (вставка, делеция, укорочение или мутации, влияющие на механизм сплайсинга).

сравнению с оптимальной медикаментозной терапией (ОР 0,69 [95% ДИ 0,55, 0,87],  $p = 0,002$ ) [333]. Этот эффект сохранялся и при исключении из анализа результатов исследования COMPANION (ОР 0,74 [95% ДИ 0,58, 0,96],  $p = 0,02$ ) [333]. Последним является исследование DANISH [334]. В рандомизированном, контролируемом исследовании 556 пациентам с симптоматической систолической сердечной недостаточностью (ФВЛЖ  $\leq 35\%$ ) неишемического генеза были установлены ИКД. Контрольную группу составили 560 пациентов, получавшие обычную медикаментозную терапию, соответствующую таковой в первой группе. В обеих группах 58% пациентов получали СРТ. В данном исследовании различия в смертности от всех причин (ОР 0,87 [95% ДИ 0,68—1,12],  $p = 0,28$ ) и от сердечно-сосудистых причин не были статистически достоверными и только показатели ВСС в группе ИКД и в контрольной группе обладали статистически достоверными различиями (ОР 0,50 [95% ДИ 0,31—0,82],  $p = 0,005$ ). Результаты данного исследования, как и некоторых предыдущих исследований, не могли не сказаться на уровне показаний и степени доказанности. Комитет экспертов посчитал необходимым снизить класс показаний до IIa для ИКД-терапии как средства первичной профилактики ВСС у пациентов с ДКМП, ХСН (II—III ФК NYHA) и фракцией выброса  $\leq 35\%$  относительно текущих Европейских клинических рекомендаций [2].

### 7.1.2.3. Вторичная профилактика

В трех исследованиях (AVID [168], CASH [167] и CIDS [166]) оценивали применение ИКД для вторичной профилактики у пациентов с остановкой сердца или симптоматическими ЖА в анамнезе. В исследовании CASH пациенты по результатам рандомизации получали ИКД или один из трех препаратов: амиодарон, метопролол или пропафенон, однако исследование в группе пропафенона было досрочно прекращено в связи с ростом смертности. В окончательный анализ были включены данные по группам амиодарона и метопролола. В целом в этих трех исследованиях приняли участие 1963 пациента, из которых только у 292 (14,8%) была неишемическая кардиомиопатия. Исследования AVID и CIDS не показали значимого снижения общей смертности при использовании ИКД у пациентов с неишемической кардиомиопатией; в исследовании CASH результаты для этой подгруппы не сообщались. Исследование CASH отличалось от исследований AVID и CIDS еще и тем, что в нем была выше средняя ФВЛЖ, и более половины пациентов получили эпикардиальные ИКД. Последующий метаанализ по объединенным данным исследований AVID и CIDS показал статистически недостоверное снижение общей смертности на 31% по сравнению с медикаментозной терапией [169].

### 7.1.2.4. Смертность от конкретных причин

В нескольких исследованиях оценивали лечение отдельных подтипов ДКМП и прогноз при них. Лучшее всего изучена ДКМП, вызванная мутациями гена LMNA, на долю которой приходится 5—10% случаев [79, 365]. Для заболеваний сердца, связанных с мутациями гена LMNA, характерна пенетрантность, зависящая от возраста, с ранним развитием предсердных аритмий и последующими нарушениями проведения с высоким риском внезапной смерти, при этом дилатация ЛЖ и систолическая дисфункция выражены незначительно. Многопараметрический анализ по данным многоцентрового регистра, включившего 269 носителей мутации гена LMNA, показал, что НУЖТ по данным суточного мониторинга ЭКГ, ФВЛЖ  $< 45\%$  при первом обследовании, мужской пол и не-миссенс мутации (вставка, делеция, укорочение или мутации, влияющие на механизм сплайсинга) являются независимыми факторами риска злокачественной ЖА [79]. Злокачественная ЖА развивалась только у пациентов, имевших по меньшей мере два из перечисленных факторов риска, и при добавлении каждого последующего фактора отмечалось повышение кумулятивного риска.

### 7.1.2.5. Лечение желудочковых аритмий при дилатационной кардиомиопатии

Пациентам с ДКМП и рецидивирующей ЖА показана оптимальная медикаментозная терапия, которая включает ингибиторы АПФ,  $\beta$ -адреноблокаторы и АМР в соответствии с клиническими рекомендациями по лечению ХСН [10]. По возможности рекомендуется выявить и устранить явные факторы, провоцирующие ЖА (например, аритмогенные препараты, гипокалиемия), или сопутствующие заболевания (например, заболевания щитовидной железы). У пациентов с ДКМП в стабильном состоянии со средним и высоким риском ИБС и впервые возникшей ЖА следует рассмотреть выполнение коронарной ангиографии. У пациентов с повторяющимися обоснованными срабатываниями ИКД на фоне оптимального программирования устройства следует рассмотреть назначение амиодарона [243]. Однако не рекомендуется назначать амиодарон для лечения бессимптомных эпизодов НУЖТ. Не рекомендуется назначать блокаторы натриевых каналов и дронедарон пациентам с дисфункцией левого желудочка, учитывая их аритмогенное действие [144, 167, 369, 373, 374].

### 7.1.2.6. Аблация при желудочковой тахикардии

Субстрат ЖТ при ДКМП отличается большей сложностью, что отражает полиэтиологичный характер заболевания. Исследования по применению разных стратегий аблации при ДКМП показывают в лучшем случае умеренную эффективность метода, которая не возрастает при использовании эпикардиального и эндокардиального картирования. В одном из по-

следних исследований сравнивали 63 пациентов с неишемической кардиомиопатией и 164 пациента с ишемической дисфункцией ЛЖ [222], при этом абляция клинической ЖТ была успешна только у 18,3% пациентов с неишемической кардиомиопатией. В связи с этим катетерная абляция ЖТ у пациентов с ДКМП должна выполняться только при наличии определенного механизма ЖТ (например, циркуляция возбуждения по ножкам пучка Гиса) и только в медицинских учреждениях с достаточным опытом подобных процедур.

## 7.2. Гипертрофическая кардиомиопатия

### 7.2.1. Определение, эпидемиология и выживаемость

Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП) характеризуется утолщением стенки ЛЖ, которое невозможно объяснить только перегрузкой ЛЖ [132]. Это определение в равной степени применимо к детям и взрослым и не содержит никаких отсылок к этиологии заболевания. Однако в рамках этого документа все рекомендации по профилактике ВСС при ГКМП касаются пациентов без метаболических, инфильтративных или других заболеваний, которые имеют очень специфическое течение и требуют особого лечения.

По результатам исследований, проводившихся в Северной Америке, Европе, Азии и Африке, распространенность необъяснимой гипертрофии ЛЖ среди взрослого населения составляет от 0,02 до 0,23% и очень редко встречается до 25 лет [132]. ГКМП в основном наследуется по аутосомно-доминантному типу, хотя в большинстве исследований отмечали небольшую перевес по заболеваемости в сторону мужского пола; частота ГКМП в разных этнических группах была сходной [132].

Смертность от аритмий и частота обоснованных срабатываний ИКД в связи с ЖТ/ФЖ в общей популяции пациентов с ГКМП составляет 1—2 и 0,81% соответственно [375, 376]. Другими частыми причинами в структуре сердечно-сосудистой смертности являются ХСН, тромбоемболии и АВ-блокада.

### 7.2.2. Принципы стратификации риска, лечение и профилактика ВСС (табл. 35)

### 7.2.3. Желудочковые аритмии на фоне гипертрофической кардиомиопатии

Во время суточного мониторирования ЭКГ НУЖТ отмечаются почти у 25% пациентов [384, 385]. Их распространенность увеличивается с возрастом и коррелирует с толщиной стенки ЛЖ и наличием позднего гадолиниевого усиления на МРТ [386]. НУЖТ при суточном мониторировании ЭКГ сопряжена с повышенным риском ВСС [384]. Появление НУЖТ во время или сразу после физических нагруз-

зок отмечается очень редко, но также может быть связано с повышенным риском ВСС [387].

Подтвержденная устойчивая мономорфная ЖТ ( $\geq 30$  с) не характерна для этой группы пациентов, хотя может встречаться среди пациентов с аневризмами ЛЖ апикальной локализации. У пациентов с длительными эпизодами ЖТ или с появлением симптоматики следует исключить ИБС, если присутствуют факторы риска атеросклероза коронарных артерий [388]. Если устойчивая ЖТ переносится плохо, следует рассмотреть установку ИКД и терапию  $\beta$ -адреноблокаторами или амиодароном для профилактики последующих эпизодов. При наличии признаков очагового происхождения ЖТ можно рассмотреть проведение ЭФИ и абляции.

### 7.2.4. Принципы стратификации риска и лечение взрослых

Изначально риск ВСС у пациентов с ГКМП оценивали с помощью простой шкалы с небольшим числом клинических параметров [378, 389, 390]. Впоследствии было предложено несколько дополнительных клинических параметров, в том числе фиброз миокарда (по данным МРТ с контрастным усилением), аневризмы ЛЖ апикальной локализации и множественные мутации гена белка саркомера, которые можно использовать для принятия решения об установке ИКД у пациентов в группе среднего риска, при этом база доказательных данных по этим параметрам относительно невелика. В Европейских клинических рекомендациях по ГКМП предлагается использовать специальный калькулятор (HCM Risk-SCD), который позволяет оценить 5-летний риск ВСС [132].

Все прогностические переменные, использованные в этой модели, связаны с повышенным риском ВСС, что подтверждается хотя бы одним опубликованным многопараметрическим анализом (<http://doc2do.com/hcm/webHCM.html>). Калькулятор разработан специально для пациентов в возрасте от 16 лет и не предназначен для применения у профессиональных спортсменов или пациентов с метаболическими или инфильтративными заболеваниями (например, болезнь Фабри) и синдромами (например, синдром Нунан). В этой модели не учитываются градиенты на ВТЛЖ при физических нагрузках. Калькулятор непригоден также для пациентов, перенесших миктимию или этаноловую абляцию межжелудочковой перегородки.

Инвазивное ЭФИ с ПСЖ не играет значимой роли в стратификации риска ВСС при ГКМП и не рекомендовано для рутинного применения у пациентов с обмороками или симптомами, указывающими на аритмию [132].

В отличие от Европейских клинических рекомендаций по ГКМП [132], мы не включили в настоящий документ рекомендацию III класса для пациентов с расчетным риском  $< 4\%$  за

**Таблица 35.** Профилактика внезапной сердечной смерти у больных гипертрофической кардиомиопатией

Рекомендация	Класс <sup>а</sup>	Уровень <sup>б</sup>	Ссылка <sup>с</sup>
Больным ГКМП рекомендуют воздержаться от участия в соревновательных видах спорта <sup>д</sup>	I	C	377
ИКД-терапия рекомендована пациентам, пережившим остановку сердца на фоне ЖТ или ФЖ, а также пациентам с обмороками или нарушениями гемодинамики на фоне спонтанной устойчивой ЖТ, при ожидаемой продолжительности жизни свыше 1 года	I	B	132, 378–383
Стратификация риска с помощью калькулятора HCM Risk-SCD рекомендована для оценки 5-летнего риска у пациентов в возрасте от 16 лет без реанимации вследствие ЖТ или ФЖ в анамнезе и без спонтанной устойчивой ЖТ, сопровождающейся обмороками или нарушениями гемодинамики	I	B	132, 376
Пятилетний риск ВСС рекомендуется оценивать при первичном обследовании и затем регулярно с интервалами 1–2 года либо при изменении клинического состояния	I	B	132, 376
Следует рассмотреть применение ИКД у пациентов с 5-летним риском ВСС $\geq 6\%$ и ожидаемой продолжительностью жизни свыше 1 года после тщательного обследования с учетом риска отдаленных осложнений, а также влияния ИКД на образ жизни, социально-экономический статус и психическое здоровье пациента	IIa	B	132, 379
Можно рассмотреть применение ИКД у пациентов с 5-летним риском ВСС $\geq 4\%$ и $< 6\%$ и ожидаемой продолжительностью жизни свыше 1 года после тщательного обследования с учетом риска отдаленных осложнений, а также влияния ИКД на образ жизни, социально-экономический статус и психическое здоровье пациента	IIb	B	132, 376, 379
Можно рассмотреть применение ИКД у пациентов с 5-летним риском ВСС $< 4\%$ при наличии прогностических факторов и если оценка риска отдаленных осложнений, влияния ИКД на образ жизни, социально-экономический статус и психическое здоровье пациента предполагает пользу от применения ИКД	IIb	B	132, 376, 379
Инвазивное ЭФИ с ПСЖ не рекомендуется для стратификации по риску ВСС	III	C	132

ВСС – внезапная сердечная смерть; ГКМП – гипертрофическая кардиомиопатия; ЖТ – желудочковая тахикардия; ИКД – имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор; ПСЖ – программируемая стимуляция желудочков; ФЖ – фибрилляция желудочков; ЭФИ – электрофизиологическое исследование; ESC – Европейское общество кардиологов.

<sup>а</sup> Класс рекомендации.

<sup>б</sup> Уровень доказательности.

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

<sup>д</sup> Согласно определению ESC, соревновательные виды спорта – любительская или профессиональная спортивная деятельность на регулярной основе с участием в организованных соревнованиях (подробнее смотри соответствующие рекомендации ESC).

5 лет, учитывая некоторые допуски по расчету риска, в связи с чем необходима особая осторожность при исключении этой категории пациентов из списка кандидатов на применение ИКД.

### 7.2.5. Принципы стратификации риска и лечение детей

Пациентам младше 16 лет после эпизода опасной для жизни ЖА рекомендуется установка ИКД. На сегодняшний день мало данных по использованию клинических маркеров риска для первичной профилактики, особенно у очень маленьких детей (младше 8 лет). Европейские клинические рекомендации

предлагают учитывать тяжелую гипертрофию ЛЖ (максимальная толщина стенки ЛЖ  $\geq 30$  мм или Z-балл  $\geq 6$ ), необъяснимые обмороки, НУЖТ и семейный анамнез внезапной смерти в качестве основных факторов риска ВСС у детей [132]. У детей с двумя или более из перечисленных факторов риска следует рассмотреть возможность применения ИКД-терапии. При наличии у ребенка одного фактора риска следует тщательно оценить пользу и риски от ИКД в каждом конкретном случае. В большинстве случаев достаточно установки однокамерного дефибриллятора, что позволяет снизить вероятность осложнений [132].



## 7.2.6. Профилактика внезапной смерти

### 7.2.6.1. Медикаментозная терапия и образ жизни

Больным ГКМП рекомендуют воздержаться от участия в соревновательных видах спорта и от интенсивных физических нагрузок, особенно при наличии факторов риска ВСС или градиента на выходном тракте ЛЖ. Применение антиаритмических препаратов для лечения ГКМП в рандомизированных контролируемых исследованиях не изучалось. Амiodарон, вероятно, уменьшает частоту ВОС/ВСС у пациентов с НУЖТ, но во многих исследованиях профилактическая терапия амиодароном не демонстрировала эффективности в отношении профилактики ВСС у пациентов с ГКМП [391, 392]. Дизопирамид и  $\beta$ -адреноблокаторы применяются для лечения обструкции выходного тракта ЛЖ, но нет доказательств того, что они снижают риск ВСС [132]. Европейские клинические рекомендации по ГКМП не рекомендуют выполнение миоэктомии или этаноловой аблации пациентам с обструкцией выходного тракта ЛЖ для уменьшения риска ВСС [132].

### 7.2.6.2. Имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор

**Вторичная профилактика.** На сегодняшний день нет исследований по применению ИКД при ГКМП, но во многих обсервационных когортных исследованиях и метаанализах показано, что ВОС в анамнезе и устойчивая ЖТ сопряжены с высоким риском последующих смертельных аритмий [379]. Именно поэтому данной небольшой группе пациентов рекомендуется установка ИКД [132].

**Первичная профилактика.** Пациентам с ГКМП показано стандартное клиническое обследование в соответствии с Европейскими клиническими рекомендациями по ГКМП [132]. Такое обследование включает сбор общего и семейного анамнеза, мониторингирование ЭКГ на протяжении 48 ч, трансторакальную эхокардиографию (или МРТ в случае недостаточных размеров акустического окна) и стресс-тест с ограничением по симптоматике. Решение об установке ИКД принимают на основании оценки 5-летнего риска ВСС по калькулятору HCM Risk-SCD и с учетом возраста и общего состояния здоровья пациента.

## 7.3. Аритмогенная кардиомиопатия правого желудочка

### 7.3.1. Определение, эпидемиология и выживаемость

Аритмогенная кардиомиопатия правого желудочка (АКПЖ) — прогрессирующее поражение сердечной мышцы с характерными проявлениями в виде ЖА, ХСН и ВОС/ВСС [393]. Отличительным гистологическим признаком данного заболевания

является замещение кардиомиоцитов жировой и фиброзной тканью [393, 394]. Клинически АКПЖ проявляется структурными и функциональными изменениями правого желудочка, однако более чем у половины пациентов страдает и левый желудочек [395]. С помощью рабочих критериев, которые включают гистологические, генетические, электрокардиографические показатели и результаты визуализационных исследований, пациентов делят на три диагностических категории: подтвержденное заболевание, пограничное состояние и возможное заболевание [393].

В большинстве случаев АКПЖ наследуется по аутосомно-доминантному типу и связана с мутациями генов, кодирующих белки десмосом плакоглобин, десмоплакин, плакофилин-2, десмоглеин-2 и десмоколлин-2. В небольшом числе случаев заболевание связано с мутациями недесмосомных генов и с редкими рецессивными мутациями (например, синдром Карваяла и болезнь Наксоса), для которых также характерен кожный фенотип в виде гиперкератоза ладоней и стоп [59].

Распространенность АКПЖ в общей популяции колеблется от 1:1000 до 1:5000 и является частой причиной ВОС/ВСС у спортсменов и людей молодого возраста [396, 397]. Клинические проявления заболевания, включая учащенное сердцебиение, обмороки, ЖТ и ВОС, обычно развиваются между вторым и четвертым десятилетием жизни. Прогрессия заболевания может привести к правожелудочковой ХСН или одновременно к правожелудочковой и левожелудочковой ХСН. Показатели ежегодной смертности от АКПЖ были разными в разных исследованиях и зависели от характеристик исследуемых когорт. По результатам одного метаанализа годовые показатели смертности от сердечных причин, смертности от внесердечных причин и частоты трансплантации сердца составили 0,9, 0,8 и 0,9% соответственно [398].

### 7.3.2. Принципы стратификации риска и лечение (табл. 36)

### 7.3.3. Желудочковые аритмии при аритмогенной кардиомиопатии правого желудочка

Почти у двух третей пациентов с АКПЖ выявляются ЖА при суточном мониторингировании ЭКГ или при ЭКГ в покое, а также по результатам стресс-теста [407—410]. Эти ЖА обычно имеют правожелудочковое происхождение (т. е. морфология блокады левой ножки пучка Гиса), однако ось QRS во время ЖТ обычно отличается от таковой при тахикардии ВТПЖ [411], и во многих случаях отмечается несколько морфологий QRS. В последнем проспективном регистре пациентов с АКПЖ с преимущественным применением ИКД в большинстве случаев отмечали мономорфные ЖТ [412].

**Таблица 36.** Стратификация риска и лечение больных аритмогенной кардиомиопатией правого желудочка

Рекомендация	Класс <sup>a</sup>	Уровень <sup>b</sup>	Ссылка <sup>c</sup>
Больным АКПЖ рекомендуют воздержаться от участия в соревновательных видах спорта <sup>d</sup>	I	C	399
Бета-адреноблокаторы в максимальной переносимой дозе рекомендованы в качестве терапии первой линии для устранения симптомов у пациентов с частыми эпизодами ЖЭ и НУЖТ	I	C	Мнение экспертов, участвовавших в подготовке данных рекомендаций
ИКД рекомендован пациентам с внезапной остановкой сердца в анамнезе и ЖТ с нарушениями гемодинамики	I	C	400
Следует рассмотреть назначение амиодарона для устранения симптомов у пациентов с частыми эпизодами ЖЭ и НУЖТ, которые не переносят β-адреноблокаторы или имеют противопоказания к их применению	IIa	C	401, 402
Следует рассмотреть выполнение катетерной аблации в специализированном центре у пациентов с частыми эпизодами симптоматических ЖЭ или ЖТ, не отвечающих на медикаментозную терапию, с целью устранения симптомов и предотвращения срабатываний ИКД соответственно	IIa	B	197, 216, 221, 403, 404
Следует рассмотреть применение ИКД-терапии у пациентов с АКПЖ, имеющих устойчивую ЖТ без выраженных нарушений гемодинамики, с учетом рисков ИКД, включая риск отдаленных осложнений, и пользы такой терапии для пациента	IIa	B	398, 405, 406
Можно рассмотреть применение ИКД у взрослых пациентов с одним или более факторами риска ЖА при ожидаемой продолжительности жизни свыше 1 года после тщательного обследования с учетом риска отдаленных осложнений, а также влияния ИКД на образ жизни, социально-экономический статус и психическое здоровье пациента	IIb	C	Мнение экспертов, участвовавших в подготовке данных рекомендаций
Для стратификации по риску ВСС можно рассмотреть выполнение эндокардиального ЭФИ с ПСЖ	IIb	C	129, 130

АКПЖ – аритмогенная кардиомиопатия правого желудочка; ЖА – желудочковая аритмия; ЖТ – желудочковая тахикардия; ЖЭ – желудочковая экстрасистола; ИКД – имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор; НУЖТ – неустойчивая желудочковая тахикардия; ПСЖ – программируемая стимуляция желудочков; ЭФИ – электрофизиологическое исследование; ESC – Европейское общество кардиологов.

<sup>a</sup> Класс рекомендации.

<sup>b</sup> Уровень доказательности.

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

<sup>d</sup> Согласно определению ESC, соревновательные виды спорта – любительская или профессиональная спортивная деятельность на регулярной основе с участием в организованных соревнованиях (подробнее смотри соответствующие рекомендации ESC).

### 7.3.3.1. Лечение желудочковых аритмий

Объем систематических данных по эффективности антиаритмических препаратов при АКПЖ очень невелик, и неизвестно, как медикаментозная терапия влияет на смертность. Обычно в качестве препарата первой линии для лечения пациентов с частыми эпизодами ЖЭ или неустойчивой ЖА применяют β-адреноблокатор, в частности соталол, главным

образом на основании исследований серии случаев с оценкой ПСЖ [402]. Однако в последнем обсервационном регистре не наблюдали уменьшения ЖА на фоне лечения β-адреноблокаторами и соталолом [401]; у небольшого числа пациентов для профилактики ЖА была более эффективна терапия амиодароном [401].

Для выявления участков жировой и фиброзной ткани и для планирования аблации ЖА целесообразно эндокардиальное ЭФИ с вольтажным картированием [216, 221, 403, 413]. У пациентов с одной или небольшим числом доминантных морфологий ЖТ чаще удается подавить ЖТ, причем эпикардиальная аблация в данном случае повышает вероятность успешного исхода. Тем не менее антиаритмические препараты и катетерная аблация не обеспечивают надежной защиты от ВСС, и аблация применяется только для уменьшения частоты эпизодов аритмии, но не позволяет улучшить общий прогноз у таких пациентов.

### 7.3.3.2. Ограничение физической активности

Тренировки на выносливость и участие в соревновательных видах спорта могут ухудшить фенотипические проявления АКПЖ [89, 414]. По этой причине, а также в связи с отсутствием контролируемых исследований, доказывающих пользу физических нагрузок при этом заболевании, пациентам рекомендуют избегать интенсивных физических нагрузок.

### 7.3.3.3. Имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор

Большинство исследований по стратификации риска и применению ИКД имеют ретроспективный одноцентровый дизайн и небольшие исследуемые популяции из тщательно отобранных пациентов с высоким риском. Во многих исследованиях очень поверхностно описаны показания к применению ИКД. В последнем систематическом обзоре (24 исследования) и метаанализе (18 исследований) с общей выборкой 610 пациентов и средней продолжительностью наблюдения 3,8 года [398] годовой показатель частоты обоснованных срабатываний ИКД составил 9,5%. Сложности с постановкой электродов ИКД отмечены в 18,4% случаев, отказ электродов в 9,8% случаев, инфекция в 1,4% случаев и дислокация электродов в 3,3% случаев. Годовой показатель частоты необоснованных срабатываний ИКД составил 3,7%.

Для пациентов, имеющих в анамнезе ВОС, плохо переносимую ЖТ и обмороки, характерен самый высокий риск ВСС (до 10% в год), в связи с чем им рекомендован ИКД [398]. Другими факторами риска ВСС или обоснованного срабатывания ИКД являются подтвержденная устойчивая ЖТ, необъяснимые обмороки, частые эпизоды НУЖТ, семейный анамнез внезапной смерти в молодом возрасте, тяжелое поражение правого желудочка, выраженное удлинение QRS, наличие позднего гадолиниевого усиления на МРТ (в том числе с вовлечением ЛЖ), дисфункция ЛЖ и индукция ЖТ во время ЭФИ [129, 130, 398, 400, 406, 415—417]. Более чем у 10% носителей мутаций генов десмосомных белков отмечают сложную или дигенную гетерозиготность, которая может быть

фактором риска больших аритмических событий и ВСС [418]. Учитывая очень разнородные исследования по АКПЖ, сложно говорить о каких-либо определенных рекомендациях по применению ИКД для первичной профилактики в этой группе пациентов. По общему заключению на основании имеющихся данных, ИКД показан пациентам с необъяснимыми обмороками. При отсутствии у пациента обмороков решение об установке ИКД принимают на основании результатов клинического обследования с учетом семейного анамнеза, степени нарушения функции ПЖ и ЛЖ, риска осложнений на протяжении жизни и влияния ИКД на образ жизни пациента, его социально-экономический статус и психологическое здоровье.

## 7.4. Инфильтративные кардиомиопатии

### 7.4.1. Амилоидоз сердца

Выделяют два основных типа амилоидоза сердца: амилоидоз легких цепей, вызванный отложением моноклональных легких цепей гамма-глобулинов, и наследственный транстиретин-ассоциированный амилоидоз, при котором нормальный (дикого типа) или мутантный транстиретин откладывается в миокарде [424, 425]. До недавнего времени амилоидоз сердца был сопряжен с очень плохим прогнозом, и медиана выживаемости после появления симптомов ХСН составляла менее 1 года, однако прогресс в области лечения амилоидоза легких цепей способствовал улучшению выживаемости таких пациентов [426].

Почти половина больных амилоидозом сердца умирают внезапно [424, 427]. Причиной смерти обычно является электромеханическая диссоциация, однако описаны случаи устойчивой ЖА, остановленной с помощью ИКД [419]. По данным суточного мониторинга, ЖА присутствует более чем у 25% больных амилоидозом сердца [420—422], однако это, похоже, не является прогностическим фактором ВСС. Повышение уровня сердечных тропонинов и N-концевого натрийуретического пропептида В-типа являются чувствительными маркерами поражения миокарда и позволяют прогнозировать нежелательные исходы у пациентов с амилоидозом легких цепей, однако не доказано, что эти маркеры можно использовать для выявления кандидатов на установку ИКД. Учитывая ограниченные данные, применение ИКД следует рассматривать во всех случаях амилоидоза легких цепей и наследственного транстиретин-ассоциированного амилоидоза при наличии устойчивой ЖА и ожидаемой продолжительности жизни более 1 года (табл. 37). Для рекомендаций по первичной профилактике на данный момент недостаточно данных.

**Таблица 37.** Амилоидоз сердца

Рекомендация	Класс <sup>а</sup>	Уровень <sup>б</sup>	Ссылка <sup>с</sup>
Применение ИКД следует рассмотреть для пациентов с амилоидозом легких цепей и наследственным транстретин-ассоциированным амилоидозом при наличии устойчивой ЖА с нарушением гемодинамики и ожидаемой продолжительности жизни более 1 года с хорошим функциональным статусом	Ia	C	419–423

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

<sup>а</sup> Класс рекомендации.

<sup>б</sup> Уровень доказательности.

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

**Таблица 38.** Рестриктивная кардиомиопатия

Рекомендация	Класс <sup>а</sup>	Уровень <sup>б</sup>	Ссылка <sup>с</sup>
ИКД рекомендован пациентам с рестриктивной кардиомиопатией и устойчивой ЖА с нарушениями гемодинамики при ожидаемой продолжительности жизни более 1 года с хорошим функциональным статусом, с целью снижения риска ВСС	I	C	423, 428–431

ВСС — внезапная сердечная смерть; ЖА — желудочковая аритмия; ИКД — имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор.

<sup>а</sup> Класс рекомендации.

<sup>б</sup> Уровень доказательности.

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

## 7.5. Рестриктивная кардиомиопатия (табл. 38)

Под термином рестриктивная кардиомиопатия понимают состояние сердца с преобладанием рестриктивной физиологии, с нормальным или сниженным диастолическим объемом одного или обоих желудочков, нормальным или сниженным систолическим объемом и нормальной толщиной стенки желудочка. Рестриктивная кардиомиопатия — самая редкая из всех кардиомиопатий; она связана с рядом генетических и приобретенных нарушений [423]. В западных странах самой частой причиной рестриктивной кардиомиопатии является амилоидоз, на втором месте — мутации генов саркомерных белков и метаболические нарушения [432].

Клиническим проявлением рестриктивной кардиомиопатии зачастую являются симптомы правожелудочковой и левожелудочковой ХСН, и диагноз устанавливают на основании характерных признаков при неинвазивной визуализации и зондировании сердца. Для рестриктивной кардиомиопатии характерен плохой отдаленный прогноз. У детей выживаемость за 1 год, 2 года и 5 лет составляет 82, 80 и 68% соответственно [428—431]; соответствующая выживаемость без трансплантации сердца составляет 48, 34 и 22% соответственно. По взрослым больным рестриктивной кардиомиопатией данных меньше, но показатели выживаемости на 5 лет сход-

ны с таковыми в детском возрасте. Факторами риска смерти от любых причин являются функциональный класс по NYHA, размер левого предсердия и мужской пол [428—431]. Риск внезапной смерти у детей выше, особенно при наличии признаков ишемии миокарда на ЭКГ.

Лечение рестриктивной кардиомиопатии в основном паллиативное. Для устранения симптомов ХСН назначают диуретики и препараты для контроля частоты сердечных сокращений, чтобы улучшить заполнение левого желудочка. Всем пациентам с ФП назначают антикоагулянты. Проспективных данных по профилактическому применению ИКД у больных рестриктивной кардиомиопатией нет, поэтому показания к применению ИКД для этих пациентов с симптоматической устойчивой ЖА должны быть такими же, как и для других пациентов с заболеваниями миокарда, с учетом краткосрочного прогноза по ХСН. Необходимость первичной профилактики определяют на основании этиологии заболевания и наличия факторов риска ВСС.

## 7.6. Другие кардиомиопатии

### 7.6.1. Некомпактный миокард левого желудочка

Под некомпактностью понимают наличие выраженной трабекулярности и глубоких межтрабеку-

**Таблица 39.** Болезнь Чагаса

Рекомендация	Класс <sup>a</sup>	Уровень <sup>b</sup>	Ссылка <sup>c</sup>
Следует рассмотреть применение ИКД у пациентов с болезнью Чагаса и ФВЛЖ < 40% при ожидаемой продолжительности жизни более 1 года с хорошим функциональным статусом	IIa	C	437–441

ИКД – имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор; ФВЛЖ – фракция выброса левого желудочка.

<sup>a</sup> Класс рекомендации.

<sup>b</sup> Уровень доказательности.

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

лярных полостей в толще миокарда левого и/или правого желудочка, часто в сочетании со вторым тонким компактным слоем миокарда, соседствующим с эпикардом [433]. Во некоторых случаях некомпактность миокарда сопряжена с дилатацией желудочка и систолической дисфункцией. Некомпактный миокард левого желудочка может присутствовать как в сочетании с врожденными пороками сердца, так и в изолированной форме. Наследственный характер заболевания отмечается у 18–50% взрослых с изолированной некомпактностью ЛЖ, чаще всего с аутосомно-доминантным типом наследования. У таких больных описаны множественные мутации генов саркомерных белков, белков — переносчиков кальция и других генов, связанных с патогенезом кардиомиопатии, включая гены LMNA, LDB3 и тафазина [434].

Во многих случаях некомпактность ЛЖ не сопровождается какой-либо симптоматикой, но у некоторых больных возможны ХСН, тромбоэмболии, аритмии или ВСС. Факторами риска смертельного исхода являются пожилой возраст, конечный диастолический размер ЛЖ, наличие симптомов ХСН, постоянная или персистирующая ФП, блокада пучка Гиса и сопутствующие нервно-мышечные заболевания, однако очень мало данных указывают на то, что некомпактность ЛЖ сама по себе является показанием к установке ИКД [433—436]. Необходимость ИКД определяют с учетом тяжести систолической дисфункции ЛЖ и наличия устойчивой ЖА, по тем же критериям, что и для больных ДКМП.

### 7.6.2. Болезнь Чагаса (табл. 39)

Болезнь Чагаса — инфекционное заболевание, вызванное простейшим *Trypanosoma cruzi* и протекающее с поражением миокарда. В настоящее время в мире насчитывается порядка 8—10 млн людей, страдающих этим заболеванием, из них у 20—40% развивается хроническое поражение миокарда, иногда через десятки лет после первичной инфекции. Самыми ранними проявлениями болезни являются нарушения в проводящей системе сердца, включая блокаду правой ножки пучка Гиса и передне-верхний полублок, после чего появляются сегментарные изменения в движении стенки левого желудочка, сложные ЖА, дисфункция синусового узла и более тяжелые нарушения проведения. На поздних стадиях болезни отмечаются прогрессирующая дилатация ЛЖ и систолическая дисфункция [437—441].

Годовой показатель смертности при болезни Чагаса колеблется от 0,2 до 19,2% в зависимости от характера исследуемой популяции. Наиболее достоверные независимые прогностические факторы смертельного исхода — дисфункция ЛЖ, ФК (НУНА) и НУЖТ. При сочетании НУЖТ и дисфункции ЛЖ риск может возрастать в 15 раз.

Основным исследованием по применению ИКД при болезни Чагаса было исследование Gali et al. [441], в котором ИКД был наиболее эффективен при ФВЛЖ < 40%, хотя большинство пациентов с ИКД получали необходимое лечение, независимо от систолической функции ЛЖ.

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>