**Желудочковая экстраситолия.** Преждевременная (по отношению к основному ритму) электрическая активация сердца, индуцированная импульсом, источник которого находится в ножках или разветвлениях пучка Гиса, в волокнах Пуркинье или рабочем миокарде желудочков.
      **Желудочковая тахикардия.** Ускоренный ритм (как минимум 3 комплекса QRS c частотой сердечных сокращений более 100 уд. /мин. ), источник которого находится в ножках или разветвлениях пучка Гиса, в волокнах Пуркинье или рабочем миокарде желудочков. Устойчивой считается тахикардия, при которой длительность пароксизма равна или превышает 30 сек. , а неустойчивой — менее 30 сек.
      **Реципрокная желудочковая тахикардия.** Пароксизмальная желудочковая тахикардия, обусловленная механизмом повторного входа волны возбуждения (reДанная форма тахикардии индуцируется желудочковой экстрасистолией (или желудочковыми экстрастимулами в ходе внутрисердечного электрофизиологического исследования) и может быть купирована с помощью стимуляции желудочков.
      **Аритмогенная дисплазия.** Кардиомиопатия правого желудочка.
      **Катехоламинергическая полиморфная ЖТ ( Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia ; CPVT ).** Наследственное заболевание, проявляющееся пароксизмами полиморфной или двунаправленной ЖТ, возникающими на фоне физической нагрузки или эмоционального стресса, нередко протекающими с потерей сознания.
      **Фасцикулярная левожелудочковая тахикардия.** Редкая форма пароксизмальной мономорфной ЖТ, в основе которой лежит механизм re.
      **Непрерывно рецидивирующая (непароксизмальная) ЖТ.** Редкая форма мономорфной ЖТ, обусловленная патологическим автоматизмом или триггерной активностью (источник тахикардии, как правило, находится в выносящем тракте правого желудочка, в зоне, расположенной непосредственно под клапаном легочной артерии; другое её название.
      **Внезапная смерть.** Это смерть, от которой первые симптомы ухудшения состояния пациента отделены сроком, не более 1 часа, а в реальной практике этот период нередко измеряется минутами.
      **Первичная профилактика внезапной смерти.** Мероприятия, направленные на снижение риска ВСС у лиц, имеющих повышенный риск ВСС, но без анамнеза угрожающих жизни аритмий или предотвращенной остановки сердца.
      **Вторичная профилактика внезапной смерти.** Мероприятия, направленные на снижение риска ВСС у лиц, имеющих анамнез угрожающих жизни аритмий или предотвращенной остановки сердца.
      **Синдром Андерсена.** Тавила.

**Описание**

**1,1; Определения.**

      **Желудочковая экстрасистола.** Преждевременная (по отношению к основному ритму) электрическая активация сердца, индуцированная импульсом, источник которого находится в ножках или разветвлениях пучка Гиса, в волокнах Пуркинье или рабочем миокарде желудочков ( 1).
      **Рис.** 1. Одиночная желудочковая экстрасистола (обозначена стрелкой). ПКП — полная компенсаторная пауза. 2RR — два нормальных сердечных цикла. (Холтеровская мониторная запись ЭКГ).
      1,2. Этиология и патогенез Механизмы повторного входа волны возбуждения (re-entry; наиболее часто) или триггерная активность, инициируемая ранними или поздними постдеполяризациями, в подавляющем большинстве случаев лежат в основе желудочковой экстрасистолии (ЖЭ).
      У пациентов, не имеющих структурного заболевания сердца, может отмечаться идиопатическая ЖЭ (прогноз благоприятен, АДПЖ — прогрессирующее заболевание, в клиническом течении которого выделяют следующие стадии:
      **• Начальная субклиническая стадия , во время которой проявления заболевания отсутствуют.**       **• Стадия «электрических» проявлений , во время которой имеющиеся у пациентов структурные поражения ещё не приводят к снижению систолической функции миокарда, но могут способствовать возникновению нарушений ритма сердца и ВСС [32.** 34].
      **• Стадия правожелудочковой недостаточности развивается по мере прогрессирования заболевания, при большем объёме зоны поражения миокарда правого желудочка [35.** 37].
      **• Терминальная стадия , проявляющаяся бивентрикулярной недостаточностью, симптомы которой могут быть полностью аналогичны дилатационной кардиомиопатии [38.** 40].
      Клинические проявления АДПЖ могут быть обусловлены как нарушениями ритма сердца, так и прогрессирующей сердечной недостаточностью. Выделяют следующие варианты клинического течения АДПЖ:
      **• скрытый , при котором ВСС может быть единственным проявлением заболевания;**       **• аритмический , которому характерны ЖЭ и ЖТ, исходящие из правого желудочка, с морфологией комплексов QRS по типу блокады левой ножки пучка Гиса (БЛНПГ);**       **• проявляющийся сердечной недостаточностью , преимущественно правожелудочковой, с наличием или отсутствием нарушений ритма сердца [41.** 42].
      Наиболее часто болезнь обусловлена мутациями в генах десмосомальных белков — плакоглобина ( JUP ), десмоплакина ( DSP ), плакофиллина-2 ( PKP2 ), десмоглеина-2 ( DSG2 ) и десмоколлина-2 ( DSC2 ). Нарушения десмосомальных контактов снижает устойчивость кардиомиоцитов к механическим воздействиям (сокращение и растяжение) и потенцирует гибель клеток. Мутация в гене TMEM43 , кодирующем трансмембранный белок 43 ( Transmembrane protein 43), который участвует в регуляции транскрипции других генов и организации пространственной структуры клеточного ядра, обладает очень высокой пенетрантностью, проявляется быстро прогрессирующей сердечной недостаточностью и сопровождается очень высоким риском ВСС [32-36]. Описаны аутосомно-рецессивные типы наследования АДПЖ, которым характерно сочетание кардиомиопатии с пальмарно-плантарной кератодермией и изменениями волос, которые также обусловлены мутациями генов десмосомальных белков. К ним относят болезнь Наксос и синдром Карвахала (при котором в патологический процесс вовлечён левый желудочек) [37].

**1,3; Эпидемиология.**

      Одиночная ЖЭ нередко регистрируется при записи стандартной ЭКГ у здоровых лиц молодого и среднего возраста (0,5–2% случаев), и еще чаще обнаруживается у них с помощью амбулаторного Холтеровского мониторирования ЭКГ (ХМ ЭКГ). Количественные проявления ЖЭ увеличиваются с возрастом. Более сложные формы ЖЭ (парная, политопная) также могут обнаруживаться у здоровых лиц, но их появление более вероятно в связи с наличием основного заболевания, как этиологического фактора [1-5].
      Данные о распространённости ЖТ в популяции отсутствуют в связи с тем, что различные формы ЖТ могут иметь схожие клинические проявления, а также в связи с тем, что первым и единственным проявлением ЖТ может быть внезапная смерть.
      Ежегодно в мире регистрируются сотни тысяч случаев внезапной смерти. В развитых странах ее частота составляет 1-2 случая на 1000 населения в год, что соответствует 13-15% (по некоторым данным до 25%) всех случаев естественной смерти. ВСС бывает первым и нередко единственным проявлением ИБС, при которой 50% случаев смерти внезапны, а среди больных с хронической сердечной недостаточностью внезапно умирают более половины [3-4].
      Распространенность СУИQT в популяции составляет около 1:2000 новорождённых. Следует отметить, что эти данные учитывают только случаи «явного» увеличения продолжительности интервала QT, выявленного при регистрации ЭКГ. У некоторых больных симптомов заболевания могут полностью отсутствовать в течение всей жизни и проявляться лишь при возникновении дополнительных факторов, способствующих удлинению интервала QT, например, гипокалемии, или при назначении лекарственных препаратов, способных увеличивать длительность интервала QT. Кроме того, удлинение интервала QT может носить преходящий характер, следовательно, истинная распространённость данного заболевания в популяции, по-видимому, ещё больше. Приобретенный СУИQT, обусловленный действием лекарственных препаратов или других преходящих факторов, встречается намного чаще [12].
      Распространённость синдрома Бругада в общей популяции в настоящее время неизвестна. Существенно чаще оно встречается в странах Юго-Восточной Азии (Азиатско-Тихоокеанский регион), где его распространённость достигает 0,5–1:1000. Синдром Бругада у мужчин встречается в 8–10 раз чаще, чем у женщин [20-21].
      Истинная распространённость катехоламинергической полиморфной ЖТ в общей популяции неизвестна, поскольку вне приступа у больных на ЭКГ отсутствуют какие-либо специфические изменения. По некоторым данным, она может достигать 1:10 000 [26].
      Распространённость АДПЖ в общей популяции составляет около 1:2500–1:5000, при этом следует отметить неоднородность географического распределения. Заболевание несколько чаще встречают у мужчин, чем у женщин (соотношение 2,7:1) [33].

**1,4; Кодирование по МКБ 10.**

      **I 42,8.** Другие кардиомиопатии (для АДПЖ).
      **I46.** Остановка сердца.
      **I46,0.** Остановка сердца с успешным восстановлением сердечной деятельности.
      **I46,1.** Внезапная смерть, так описанная.
      **I46,9.** Остановка сердца неуточнённая.
      **I47,2.** Желудочковая тахикардия.
      **I49,0.** Фибрилляция и трепетание желудочков.
      **I49,3.** Преждевременная деполяризация желудочков.

**1,5; Классификация.**

      **ЖЭ, исходящие из одного источника (монотопные), характеризуются одинаковой морфологией комплексов QRS и постоянной (фиксированной) величиной интервала сцепленияПолитопная экстрасистолия проявляется различными по форме комплексами QRS, возникающими с разными интервалами сцепленияЕсли экстрасистолический комплекс накладывается на зубец Т предшествующего комплекса QRST основного ритма, то такая экстрасистолия называется ранней или экстрасистолией типа R на Т (R/T).** Смысл выделения этого типа экстрасистолии заключается в том, что, при наличии определенных условий именно ранние ЖЭ чаще всего, индуцируют ЖТ и ФЖ.
      **Иногда может прослеживаться кратность появления ЖЭ экстрасистол в отношении к синусовому ритму, что именуется аллоритмиейСостояния, при которых экстрасистола является каждым вторым, третьим или четвертым сокращением, называются би.** , три. ЖЭ может быть одиночной и парной ( 13). **Три и более следующих подряд желудочковых эктопических комплекса, по определению, квалифицируются как желудочковый ритм или желудочковая тахикардия , если частота следования эктопических комплексов превышает 100 в 1 мин.** Тесная связь ВСС с некоторыми формами желудочковых нарушений ритма сердца делает необходимым проведение их риск-стратификации, т. Е. Ранжирования по степени риска развития ФЖ. Первая попытка такой стратификации была предпринята B. Lown и M. Wolf, которые предложили в 1971 г. Градационную классификацию желудочковых аритмий, зарегистрированных при ХМ ЭКГ. Классификация выделяет следующие градации:
      • Градация 0 — желудочковые нарушения ритма сердца отсутствуют.
      • Градация 1 — редкая (не более 30 в час) монотопная ЖЭ.
      • Градация 2 — частая (более 30 в час) монотопная ЖЭ.
      • Градация 3 — политопная ЖЭ.
      • Градация 4А — две последовательные (парные) ЖЭ.
      • Градация 4Б — несколько подряд (три и более) желудочковых эктопических сокращений — «пробежки» ЖТ.
      • Градация 5 — ранняя ЖЭ типа R/T.
      Градационная классификация имеет важнейшее значение для оценки результатов ХМ ЭКГ. Однако она основывается только на электрокардиографических проявлениях ЖЭ. Риск возникновения угрожающих жизни желудочковых аритмий (желудочковой тахикардии, трепетания и фибрилляции желудочков), который имеет связь с желудочковой экстрасистолией, как с провоцирующим фактором, решающим образом зависит прежде всего от характера и степени тяжести основной сердечной патологии.
      Важное значение для клинической практики имеет классификация (риск-стратификация), предложенная T. Bigger в 1984 г. Она предполагает проведение анализа не только характера желудочковой эктопической активности, но и ее клинических проявлений, а также наличия или отсутствия органического поражения сердца как причины ее возникновения. В соответствии с этими признаками выделяются 3 категории желудочковых аритмий [7].
      **• К доброкачественным желудочковым аритмиям относится ЖЭ, возникающая у лиц, не имеющих признаков заболевания сердца («идиопатические» желудочковые аритмии).** Прогноз жизни этих больных благоприятен, в связи с очень малой вероятностью возникновения фатальных желудочковых аритмий (ФЖ), не отличающейся от таковой в общей популяции. Профилактика ВСС не требуется, однако необходимо динамическое наблюдение, поскольку у части больных ЖЭ может быть первым клиническим проявлением той или иной сердечной патологии.
      **• Принципиальным отличием потенциально злокачественных желудочковых аритмий от предыдущей категории служит наличие органического заболевания сердца, как причины их возникновения.** Чаще всего это различные формы ИБС (наиболее значим перенесенный инфаркт миокарда), поражение сердца при артериальной гипертонии, первичные заболевания миокарда и Особое дополнительное значение имеют снижение фракции выброса левого желудочка и симптомы хронической сердечной недостаточности. У этих больных с ЖЭ (потенциальным пусковым фактором ЖТ и ФЖ) еще не было пароксизмов ЖТ, эпизодов ТЖ или ФЖ, но вероятность их возникновения довольно высока, а риск ВСС характеризуется как существенный. Всем таким больным должна осуществляться первичная профилактика ВСС.
      **• Категорию злокачественных желудочковых аритмий формируют устойчивые пароксизмы ЖТ и пережитые благодаря успешной реанимации случаи ВСС у лиц с органическим заболеванием сердца.** Прогноз жизни этих больных крайне неблагоприятен, всем им должна осуществляться вторичная профилактика ВСС.
      **Отдельно выделяют неустойчивую (менее 30 сек) ЖТ у больных со структурным заболеванием сердца.** Пароксизмы неустойчивой ЖТ, при которых успевают развиваться острые тяжелые нарушения гемодинамики, по своей тяжести и значению для прогноза жизни должны приравниваться к устойчивой ЖТ, однако чаще такие нарушения ритма протекают без тяжёлых клинических проявлений. Для уточнения индивидуальной степени риска ВСС таким больным показано проведение внутрисердечного ЭФИ.

**Диагностика**

**2,1; Жалобы и 2,2; Физикальное обследование.**

      • Выявление признаков гемодинамической.
      • Диагноз наследственного СУИQT может быть также поставлен при повторной регистрации на ЭКГ удлинения интервала QTc до 480–499 мс у пациентов с синкопальными состояниями неясного генеза, при отсутствии генетической мутации и других причин удлинения интервала QT. [22].
      **Уровень убедительности I ( уровень достоверности С ).**       **Комментарий.** Em>Поскольку удлинение интервала QT может носить преходящий характер, в Проба с адреналином (эпинефрином). Позволяет выявить больных СУИQT1, поскольку при этой форме заболевания при проведении инфузии адреналина отмечается парадоксальное увеличение длительности интервала QT. Предложены 2 протокола проведения данной пробы: протокол Шимицу (Schimizu), в ходе которого вслед за болюсным введением осуществляется кратковременная инфузия адреналина, и протокол Мейо (Mayo), в соответствии с которым осуществляется внутривенная инфузия постепенно увеличиваемой дозы адреналина. Оба этих протокола обладают сопоставимыми чувствительностью и специфичностью, хорошо переносятся и редко сопровождаются нежелательными реакциями. Проба расценивается как положительная при увеличении длительности интервала QT >30 мс на фоне инфузии адреналина в дозе до 0,1 мкг/кг в мин. Следует отметить, что правильное измерение длительности QT на фоне инфузии адреналина часто затруднено изменениями морфологии зубцов T, особенно если при этом регистрируются высокоамплитудные волны U. Сопутствующий прием β-адреноблокаторов снижает диагностическую значимость пробы. Среди нежелательных реакций, возникающих на фоне инфузии адреналина, необходимо упомянуть артериальную гипертензию и индукцию опасных для жизни нарушений ритма. Диагностическое исследование должно быть прекращено при повышении систолического АД >200 мм (или при меньших значениях в случаях, если артериальная гипертензия сопровождается выраженными клиническими проявлениями), возникновении рецидивирующих неустойчивых пробежек или индукции устойчивого пароксизма ЖТ. В случае возникновения клинически значимых нежелательных эффектов целесообразно применение короткодействующих β-адреноблокааторов, вводимых внутривенно.
      Проба с аденозином. /span> Больным СУИQT характерно увеличение продолжительности интервалов QT >410 мс и QTc >490 мс, регистрируемые во время минимальной частоты сердечных сокращений при индуцированной аденозином брадикардии. В настоящее время диагностическая значимость данной пробы изучена на ограниченном количестве больных генетически подтвержденным СУИQT, поэтому интерпретация полученных в ходе исследования результатов требует осторожности.
      СУИQT следует дифференцировать от других возможных причин синкопальных состояний, учитывая относительно молодой возраст больных, прежде всего, от эпилепсии и вазо-вагальных обмороков, а также от других врождённых желудочковых нарушений ритма сердца.
      **Синдром Бругада.**
      • Рекомендуется для постановки диагноза синдрома Бругада регистрация характерных данному заболеванию изменений ЭКГ (тип А; табл. 2, 14) хотя бы в одном из правых грудных отведений при расположении электродов в стандартных или высоких (до 2-го межреберья) позициях. [22].
      **Уровень убедительности I ( уровень достоверности С ).**       **Таблица 2.** ЭКГ–типы Синдрома Бругада.

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **Изменения ЭКГ**  | **Элевация по типу «свода»( Тип 1)**  | **Элевация по типу «спинки седла»**  |
| **Тип 2**  | **Тип 3**  |  |  |  |  |
| Элевация точки J  | ≥2 мм  | ≥2 мм  | ≥2 мм  |  |  |
| Волна Т  | Отрицательная  | Положительная или двухфазная  | Положительная  |  |  |
| Конечная часть сегмента ST  | Постепенное снижение  | Элевация ≥1 мм  | Элевация 1 мм  |  |  |
| Примечание : 1 мм = 0,1 мВ  |  |  |

      **Рис.** 14. ЭКГ–типы Синдрома Бругада. Стрелками указана точка J. Элевация более 2.
      • Изменения конечной части желудочкового комплекса, характерные для синдрома Бругада, могут иметь преходящий характер. Поэтому в тех случаях, когда имеющиеся записи ЭКГ не несут в себе признаков, в полной мере укладывающихся в диагностические критерии, но есть основание предполагать наличие синдрома Бругада, рекомендовано проведение диагностических провокационных лекарственных проб с использованием блокаторов натриевых каналов, вводимых внутривенно. [22].
      **Уровень убедительности I (уровень достоверности С).**       **Комментарий.** Используют провокационные пробы с внутривенным введением аймалина (в дозе 1 мг/кг; наиболее чувствительное и специфичное исследование; препарат в России не зарегистрирован) или прокаинамида\*\* (в дозе 10 мг/кг), позволяющих в части случаев «обнажить» признаки этого синдрома. Фармакологические провокационные пробы должны проводиться опытным медицинским персоналом при мониторировании ЭКГ больного и обязательной возможности организации реанимационных мероприятий в случае индукции опасных для жизни желудочковых аритмий под влиянием вводимых препаратов.
      • Рекомендуется для постановки диагноза синдрома Бругада регистрация на ЭКГ спонтанной или индуцированной лекарственными препаратами элевации сегмента ST по типу «свода»( тип 1) хотя бы в одном из правых прекордиальных отведений (V 1 –V 2 ) при расположении электродов в типичном месте или выше стандартной позиции, вплоть до II межреберье [22].
      **Уровень убедительности I ( уровень достоверности С ).**
      • При выявлении на ЭКГ изменений, характерных для синдрома Бругада, рекомендовано обследование для исключения преходящих причин. [22].
      **Уровень убедительности I ( уровень достоверности С ).**       **Комментарий.** Синдром Бругада следует дифференцировать от других возможных причин синкопальных состояний, учитывая относительно молодой возраст больных, прежде всего, от эпилепсии и вазо.
      **Причинами «бругадоподобных» изменений ЭКГ могут быть.**
      • атипичная блокада правой ножки пучка Гиса;
      • гипертрофия левого желудочка;
      • феномен ранней реполяризации желудочков;
      • острый коронарный синдром;
      • аневризма левого желудочка;
      • стенокардия Принцметала;
      • острый перикардит;
      • гемоперикард;
      • тромбоэмболия лёгочной артерии;
      • расслаивающая аневризма аорты;
      • электролитные нарушения (гиперкалиемия, гиперкальциемия);
      • гипотермия/гипертермия;
      • аритмогенная дисплазия-кардиомиопатия правого желудочка;
      • механическая компрессия выносящего тракта правого желудочка (например, опухоль органов средостения);
      • передозировка трициклических антидепрессантов;
      • кокаиновая интоксикация;
      • различные заболевания центральной и вегетативной нервной системы (субарахноидальное кровоизлияние; геморрагический инсульт; атаксия Фридриха);
      • мышечная дистрофия Дюшена–Беккера.
      **Катехоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия.**
      • Рекомендуется проведение пробы с дозированной физической нагрузкой для постановки диагноза заболевания. [22].
      **Уровень убедительности I ( уровень достоверности С ).**       **Комментарий.** Проведение нагрузочной пробы на тредмиле или велоэргометре позволяет индуцировать пароксизм полиморфной желудочковой тахикардии у многих больных. При этом характерно появление и постепенное, по мере нарастания нагрузки, увеличение желудочковой эктопической активности вплоть до индукции устойчивого пароксизма ЖТ или серии «пробежек» ЖТ. В некоторых случаях при невозможности проведения пробы с физической нагрузкой применяют фармакологические провокационные пробы с адреналином или изопротеренолом. Больным катехолоаминергической полиморфной ЖТ характерна также индукция суправентрикулярных аритмий на фоне активации адренергических влияний. Исследование должно проводится опытным медицинским персоналом, при доступности оснащения для организации реанимационных мероприятий.
      • Рекомендовано мониторирование ЭКГ для верификации диагноза. [22].
      **Уровень убедительности I ( уровень достоверности С ).**       **Комментарий.** Важную роль в.
      • Рекомендовано при установке диагноза учитывать укорочения интервала QT на ЭКГ. В настоящее время диагностически значимой считается продолжительность QTc ≤340 мс.
      **Уровень убедительности I ( уровень достоверности С ).**
      • Рекомендовано установление диагноз СУИQT при продолжительности QTс 360 мс в тех случаях, когда выявлена генетическая мутация, и/или семейный.
      • Рекомендуется при подозрении АДПЖ в комплекс инструментального обследования пациентов включать регистрацию ЭКГ, Холтеровское мониторирование ЭКГ, эхокардиографию и МРТ сердца.
      **Уровень убедительности I ( уровень достоверности С ).**       **Комментарий.** Для постановки диагноза АДПЖ необходимо наличие 2.
      **Рис.** 15. ЭКГ больного АДПЖ. Отрицательные зубцы Т в прекордиальных отведениях V 1 –V 5. Стрелками указаны эпсилон-волны.
      2,6. Иная.
      • Пациентам, имеющим характерные клинические проявления, но не имеющие ЭКГ, зарегистрированных во время приступов, а также в случаях, когда диагноз не может быть однозначно поставлен на основании ЭКГ, зарегистрированной во время пароксизма, для индукции ЖТ и верификации диагноза может требоваться проведение внутрисердечного ЭФИ. [5].
      **Уровень убедительности I ( уровень достоверности А ).**
      • Внутрисердечное ЭФИ рекомендуется для диагностического обследования пациентов с ИБС, перенесших инфаркт миокарда и имеющих симптомы, включая учащенное сердцебиение, предобморочные состояния и обмороки, позволяющие предположить наличие желудочковых тахиаритмий. [5].
      **Уровень убедительности I ( уровень достоверности В ).**
      • Внутрисердечное ЭФИ рекомендуется при жалобах на обмороки и при подозрении на брадиаритмию или тахиаритмию, с учетом симптоматики (например, учащенное сердцебиение) или результатов неинвазивного обследования, особенно для пациентов со структурной патологией сердца. [5].
      **Уровень убедительности I (уровень достоверности С).**
      • Внутрисердечное ЭФИ может быть рекомендовано для стратификации риска ВСС у больных синдромом Бругада, однако интерпретация результатов исследования требует осторожности. [5].
      **Уровень убедительности IIb (уровень достоверности С).**       **Комментарий.** Отсутствие индукции ЖТ или ФЖ в ходе исследования указывает на благоприятный прогноз, однако прогностическая значимость индукции ЖТ или ФЖ в настоящее время не определена.
      • Внутрисердечное ЭФИ может быть рекомендовано для стратификации риска ВСС у больных АКПЖ, однако интерпретация результатов исследования требует осторожности. [5].
      **Уровень убедительности IIb (уровень достоверности С).**       **Комментарий.** Индукция ЖТ в ходе исследования указывает на неблагоприятный прогноз заболевания, однако прогностическая значимость отсутствия индукции ЖТ в настоящее время не определена.
      • Внутрисердечное ЭФИ не рекомендуется для стратификации риска ВСС у больных СУИQT. [5].
      **Уровень убедительности III (уровень достоверности С).**
      • Внутрисердечное ЭФИ при катехоламинергической полиморфной ЖТ обычно неинформативно и не рекомендовано для стратификации риска ВСС. [5].
      **Уровень убедительности III (уровень достоверности С).**
      • Внутрисердечное ЭФИ не рекомендуется для стратификации риска ВСС у больных синдромом укороченного интервала QT. [5].
      **Уровень убедительности III (уровень достоверности С).**       **Длительное мониторирование ЭКГ.**
      • В случае, если в ходе внутрисердечного ЭФИ пароксизмальные нарушения ритма сердца не индуцированы, но при этом вероятность того, что симптомы обусловлены аритмиями высока, целесообразно продолжение длительного мониторирования ЭКГ или применение ЭКГ-регистратора событий. [5].
      **Уровень убедительности I ( уровень достоверности В ).**
      • Рекомендуется использовать имплантируемый петлевой регистратор, если симптомы, например, обмороки, являются спорадическими и могут быть связаны с аритмией, и, если не удается определить такую связь с помощью обычных методов.
      • Инвазивная коронарография рекомендуется для подтверждения или исключения значимого стенозирования коронарных артерий у пациентов с угрожающими жизни желудочковыми аритмиями и у переживших остановку сердца, которые, с учетом возраста и симптоматики, имеют вероятность ИБС. [5].
      **Уровень убедительности IIа (уровень достоверности С).**       **Рентгеноконтрастная вентрикулография и биопсия миокарда.**
      • Рентгеноконтрастная вентрикулография с биопсией миокарда правого желудочка рекомендуется для.
      • Проведение комплексного генетического анализа на выявление возможных мутаций в генах KCNQ1 KCNH2 и SCN5 A (СУИQT 1, 2 и 3-го типов — наиболее распространённые формы заболевания) рекомендовано всем больным, имеющим клинические проявления СУИQT, отягощённый семейный анамнез и удлинение интервала QTc, зарегистрированное на ЭКГ в покое или при проведении провокационных диагностических проб, а также всем пациентам, не имеющим характерных СУИQT симптомов, при регистрации на ЭКГ удлинения интервала QTc больше 500 мс при отсутствии других возможных причин удлинения интервала QT. [16].
      **Уровень убедительности I ( уровень достоверности В ).**       **Комментарий.** Методы молекулярно. При проведении комплексных генетических анализов мутации удаётся обнаружить приблизительно у 75% больных, поэтому отрицательный результат генетического анализа не позволяет полностью исключить диагноз СУИ QT.
      • Проведение комплексного генетического анализа на выявление возможных мутаций в генах KCNQ1 KCNH2 и SCN5 A рекомендовано пациентам, не имеющих характерных СУИQT симптомов, при регистрации на ЭКГ удлинения интервала QTc больше 480 мс при отсутствии других возможных причин удлинения интервала QT. [16].
      **Уровень убедительности IIa (уровень достоверности В).**
      • В случае обнаружения у больного СУИQT генетической мутации проведение скрининга, направленного на выявление этой мутации, рекомендовано всем близким родственникам, даже при отсутствии у них характерных этому заболеванию клинических проявлений и изменений ЭКГ. [16].
      **Уровень убедительности IIa (уровень достоверности В).**
      • Методы молекулярно-генетической диагностики также рекомендованы для диагностики синдрома Бругада, однако генетические мутации у больных удаётся обнаружить лишь приблизительно в 30% случаев (ген основной субъединицы натриевых каналов SCN5A), поэтому отрицательный результат генетического анализа не позволяет полностью исключить диагноз синдрома Бругада.
      **Уровень убедительности I ( уровень достоверности C ).**
      • В случае обнаружения у больного синдромом Бругада генетической мутации проведение скрининга, направленного на выявление этой мутации, рекомендовано всем близким родственникам, даже при отсутствии у них характерных этому заболеванию изменений ЭКГ. Проведение молекулярно-генетических исследований лицам, имеющим ЭКГ-изменения 2 и 3 типов, при отсутствии у них клинических проявлений синдрома Бругада и отягощённого по ВСС семейного анамнеза в настоящее время не рекомендовано.
      **Уровень убедительности I ( уровень достоверности C ).**
      • Анализы на обнаружение мутаций в генах RyR2 и CASQ2 рекомендованы всем больным катехоламинергической полиморфной ЖТ и пациентам, клинические проявления которых с большой вероятностью могут быть обусловлены этим заболеванием, особенно при отягощённом семейном анамнезе. В случае обнаружения у больного патогномоничной генетической мутации проведение скрининга, направленного на выявление этой мутации, рекомендовано всем близким родственникам, даже при отсутствии у них клинических проявлений заболевания.
      **Уровень убедительности I ( уровень достоверности C ).**
      • Проведение комплексного молекулярно-генетического скрининга (выявление наиболее частых мутаций в генах KCNH2, KCNQ1 и KCNJ2 ) может быть рекомендовано больным синдромом укороченного интервала QT.
      **Уровень убедительности IIb (уровень достоверности C).**       **Комментарий.** Следует учитывать низкую чувствительность методов в диагностике заболевания.
      • В случае обнаружения у больного синдромом укороченного интервала QT патогномоничной генетической мутации проведение скрининга, направленного на выявление этой мутации, рекомендовано всем близким родственникам, даже при отсутствии у них клинических проявлений заболевания.
      **Уровень убедительности I ( уровень достоверности C ).**
      • Проведение комплексного или целевого генетического скрининга на выявление наиболее частых мутаций в генах DSC2, DSG2, DSP, JUP, PKP2 и TMEM43 рекомендовано всем больным с верифицированным диагнозом АДПЖ. В случае обнаружения у больного патогномоничной генетической мутации проведение скрининга, направленного на выявление этой мутации, рекомендовано всем близким родственникам, даже при отсутствии у них клинических проявлений заболевания.
      **Уровень убедительности I ( уровень достоверности C ).**
      • Проведение комплексного или целевого генетического скрининга на выявление наиболее частых мутаций в генах DSC2, DSG2, DSP, JUP, PKP2 и TMEM43 рекомендовано при подозрении на АДПЖ, когда данные клинической картины и результаты других исследований не позволяют однозначно поставить диагноз (наличие только одного большого или только двух малых диагностических критериев).
      **Уровень убедительности IIа (уровень достоверности С).**
      • Проведение комплексного или целевого генетического скрининга на выявление наиболее частых мутаций в генах DSC2, DSG2, DSP, JUP, PKP2 и TMEM43 не рекомендовано при низкой вероятности АДПЖ (наличие только одного малого диагностического критерия).
      **Уровень убедительности I (уровень достоверности C).**

**Лечение**

**3,1; Желудочковая экстрасистолия и парасистолия.**

      • Устранение желудочковой экстрасистолии у пациентов без органического поражения сердца рекомендовано только при наличии выраженных клинических проявлений или в случае, если частая экстрасистолия вызывает дилатацию полостей сердца. [5].
      **Уровень убедительности I ( уровень достоверности C ).**       **Комментарий.** Устранение желудочковой экстрасистолии или желудочковой парасистолии редко выступает в качестве самостоятельной клинической задачи. Такая задача может возникать в случаях очень частой ЖЭ, устойчиво регистрирующейся на протяжении длительного времени (месяцы, годы). Как указывалось, выше, при желудочковой экстрасистолии резко нарушается последовательность электрического возбуждения желудочков, что влечет за собой соответствующие нарушения нормальной последовательности сокращения сердца. Это явление получило название механической диссинхронии. Чем больше продолжительность желудочкового эктопического комплекса QRS на ЭКГ, тем больше степень выраженности механической диссинхронии, и чем больше таких «диссинхроничных» ударов сердца, тем выше вероятность развития, со временем, вторичной дилатации сердца со снижением показателей его насосной работы и развитием сердечной недостаточности. Такая последовательность развития событий под действием частой ЖЭ может нередко наблюдаться в том числе и у лиц, не имеющих изначально клинических признаков органического заболевания сердца. Для количественной оценки ЖЭ применяется показатель, обозначаемый как «бремя ЖЭ». Оно определяется процентом желудочковых эктопических сокращений от общего количества ударов сердца, зарегистрированного за сутки с помощью ХМ ЭКГ. Считается, что вероятность развития вторичной дилатации полостей сердца довольно высока, если бремя ЖЭ превышает 25%, особенно в тех случаях, когда продолжительность эктопических комплексов QRS составляет 150 мс и более. Устранение ЖЭ в таких случаях способно предупредить это явление.
      • Не рекомендовано Назначение антиаритмических препаратов или проведение РЧА больным с частой ЖЭ, не имеющим клинических проявлений и признаков вторичной дилатации полостей сердца. [5].
      **Уровень убедительности III (уровень достоверности C).**       **3,1,1.** Консервативное 3,2. Желудочковая тахикардия.
      **• При ФЖ или ЖТ без пульса ключевым элементом реанимации (т.** Е. , однозначно рекомендована) является экстренная электрическая дефибрилляция с применением энергии разряда 150–360 Дж. [5].
      **Уровень убедительности I ( уровень достоверности C ).**
      • При неэффективности трёх разрядов перед применением следующих разрядов рекомендуется внутривенное болюсное введение амиодарона\*\* в дозе 300 мг. Менее эффективно в этих случаях применение лидокаина\*\* (100–200 мг внутривенно). Введение препаратов производится на фоне непрерывного наружного массажа сердца. [5].
      **Уровень убедительности I ( уровень достоверности C ).**       **Комментарий.** В случае восстановления синусового ритма, при необходимости может быть начата постоянная внутривенная инфузия препаратов.
      **3,2,1.** Консервативное 3,3. Синдром удлиненного интервала QT.
      **• Рекомендуется.** Всех пациентов информировать о своём заболевании, в том числе его наследственном характере и риске заболевания у детей, и получить общие рекомендации, направленные на уменьшение риска развития TdP и ВСС. [11].
      **Уровень убедительности I (уровень достоверности B).**
      • Рекомендовано полное исключение приёма лекарственных препаратов, вызывающих увеличение продолжительности интервала QT. [11].
      **Уровень убедительности I (уровень достоверности B).**       **Комментарий.** По мере накопления клинической информации и внедрения в практику новых лекарственных препаратов данный перечень претерпевает изменения. Постоянно обновляемая информация о лекарственных препаратах, способных увеличивать продолжительность интервала QT, представлена на сайте http://wwwazcertorg.
      • Рекомендуется избегать ситуаций, способных вызывать электролитные нарушения (неконтролируемый приём мочегонных и гормональных препаратов, голодание, обезвоживание, пищевые отравления, сопровождающиеся профузной рвотой или диареей и ). [11].
      **Уровень убедительности I (уровень достоверности B).**
      • Рекомендуется по возможности избегать пусковых факторов, которые могут провоцировать индукцию TdP (спортивные нагрузки, особенно плавание; эмоциональный стресс, громкие звуки и пр. ). [11].
      **Уровень убедительности I (уровень достоверности B).**       **3,3,1.** Консервативное 3,4. Синдром Бругада.
      **• Рекомендуется.** Подробно информировать всех больных об особенностях их заболевания. [4-6].
      **Уровень убедительности I ( уровень достоверности C ).**       **Комментарий.** Все больные синдромом Бругада должны получить подробную информацию о своём заболевании, его наследственном характере, и комплекс общих рекомендаций, направленных на минимизацию риска ВСС.
      • Поскольку лихорадочные состояния способствуют возникновению опасных для жизни нарушений ритма сердца, всем больным синдромом Бругада рекомендовано незамедлительное применение жаропонижающих средств при повышении температуры. Также рекомендовано избегать экзогенной гипертермии (например, посещения парных).
      **Уровень убедительности I ( уровень достоверности C ).**
      • Пациентам с синдромом Бругада рекомендуется избегать приёма потенциально аритмогенных лекарственных препаратов. Постоянно обновляемый перечень этих препаратов также представлен на сайте http://brugadadrugsorg [23]. [4-6].
      **Уровень убедительности I ( уровень достоверности C ).**       **3,4,1.** Консервативное 3,5. Катехоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия.
      **• Больные катехоламинергической полиморфной ЖТ должны быть информированы об опасности и наследственном характере своего заболевания.** Все пациенты должны получить общие рекомендации прекратить занятия профессиональным спортом и избегать провоцирующих желудочковые аритмии физических нагрузок и эмоционального стресса. [4-6].
      **Уровень убедительности I ( уровень достоверности C ).**       **3,5,1.** Консервативное 3,6. Синдром укороченного интервала QT.
      **12344 3,6,1.** Консервативное 3,7. Аритмогенная дисплазия-кардиомиопатия правого желудочка.
      **• Рекомендуется.** Лечение АДПЖ включающее профилактику ВСС ( приложение Г3) и лечение сердечной недостаточности, осуществляемое по общим для этого заболевания принципам. [4-6].
      **Уровень убедительности I ( уровень достоверности C ).**
      • Рекомендуется хорошо информировать всех больных АДПЖ о заболевании, его наследственном характере, прогрессирующем течении, необходимости систематического наблюдения у кардиолога, а также соблюдения комплекса общих мероприятий, направленных на минимизацию риска ВСС. [4-6].
      **Уровень убедительности I ( уровень достоверности C ).**
      • Больным АДПЖ и бессимптомным носителям генетических мутаций рекомендуется ограничивать физические нагрузки. [4-6].
      **Уровень убедительности I ( уровень достоверности C ).**       **Комментарий.** Спортивные нагрузки могут способствовать возникновению опасных для жизни аритмий, кроме того они повышают механическую нагрузку на миокард желудочков, что может ускорять темпы прогрессирования заболевания, вот почему профессиональные занятия спортом противопоказаны как больным АДПЖ, так и носителям генетических мутаций, не имеющим клинических проявлений [37].
      **3,7.** 12344 1. Консервативное лечение.
      • Поскольку АДПЖ — структурное заболевание сердца, назначение антиаритмических препаратов, особенно I класса, может существенно увеличивать риск ВСС. В настоящее время к применению при АДПЖ рекомендованы только β-адреноблокаторы, амиодарон\*\* и соталол\*\*. [4-6].
      **Уровень убедительности I ( уровень достоверности C ).**       **Комментарий.** Приём β.
      • Назначение соталола\*\* или амиодарона\*\* рекомендуется при частых рецидивах ЖТ у больных АДПЖ с имплантированными кардиовертерами-дефибрилляторами, получающих β- блокаторы. [4-6].
      **Уровень убедительности IIa (уровень достоверности C).**       **Комментарий.** Выбор антиаритмического препарата должен осуществляться индивидуально, с учётом отрицательного инотропного эффекта соталола\*\* и большой вероятности развития несердечных побочных эффектов при длительном лечении амиодароном\*\*. Последнее особенно важно при необходимости назначения препарата молодым больным [40-41].
      **3,7,2.** Хирургическое лечение.
      • Имплантация кардиовертера-дефибриллятора рекомендована всем больным АДПЖ с документированными пароксизмами ЖТ и всем больным АДПЖ, пережившим ВСС, в связи с высокой вероятностью рецидивов опасных для жизни аритмий. [38-39].
      **Уровень убедительности I ( уровень достоверности C ).**       **Комментарий.** Имплантация кардиовертера.
      • Имплантация кардиовертера-дефибриллятора рекомендуется всем больным с подтверждённым диагнозом АДПЖ при возникновении у них синкопальных состояний, в отсутствии других явных причин развития приступов потери сознания (поскольку наиболее вероятная их причина — гемодинамически не стабильная ЖТ или ФЖ) и при индукции ЖТ во время внутрисердечного ЭФИ. [38-39].
      **Уровень убедительности IIa (уровень достоверности C).**
      • Имплантация кардиовертера-дефибриллятора с целью первичной профилактики ВСС рекомендована больным с выраженным нарушением систолической функции правого желудочка, пациентам с вовлечением в патологический процесс миокарда обоих желудочков, а также при наличии спонтанных неустойчивых пробежек ЖТ [38-39].
      **Уровень убедительности IIb (уровень достоверности C).**
      • Применение РЧА при АДПЖ рекомендуется больным с имплантированными кардиовертерами-дефибрилляторами и рецидивирующими пароксизмами ЖТ, при неэффективности у них медикаментозной антиаритмческой терапии. [38-39].
      **Уровень убедительности IIa (уровень достоверности C).**       **Комментарий.** В ряде случаев у больных АДПЖ оказывается эффективной РЧА эпикардиальным доступом, что может быть связано с большей глубиной наносимых воздействий и большей толщиной формирующегося рубца, а также с тем, что у больных АДПЖ циклы re.
      Инвазивные вмешательства у больных АДПЖ сопряжены с большими техническими трудностями, обусловленными необходимостью идентификации аритмогенной зоны, гемодинамической нестабильностью индуцируемых ЖТ и риском перфорации поражённой стенки правого желудочка в ходе процедуры. Они должны выполняться в специализированных медицинских центрах, персонал которых имеет достаточный опыт проведения таких вмешательств [42].

**Реабилитация**

      В настоящее время программы реабилитации как таковой для больных желудочковыми нарушениями ритма сердца не существует. Реабилитационные мероприятия должны осуществляться в соответствии с основным заболеванием, являющимся причиной аритмии, если таковое имеется.

**Профилактика**

      • β-блокаторы рекомендуются для лечения всех категорий больных, имеющих повышенный риск внезапной смерти и нуждающихся в ее первичной или вторичной профилактике. [8].
      **Уровень убедительности I (уровень достоверности A).**       **Комментарий.** Β. Доказано, что ключевую роль в достижении этих результатов играет существенное и достоверное снижение частоты случаев ВСС.
      • С целью вторичной профилактики ВСС применение ИКД рекомендовано:[8].
      • больным, пережившим остановку кровообращения, вызванную ФЖ желудочков или ЖТ, после исключения других причин или обратимых факторов;
      • больным с органическим поражением сердца и устойчивыми пароксизмами ЖТ, независимо от тяжести их гемодинамических проявлений;
      • больным с обмороками неясного происхождения, если при проведении ЭФИ достигается индукция ФЖ или ЖТ с острыми, тяжелыми нарушениями гемодинамики.
      **Уровень убедительности I (уровень достоверности A).**       **Комментарий.** Больные, пережившие успешную реанимацию по поводу ФЖ, а также пациенты с устойчивыми пароксизмами ЖТ, протекающими с нарушениями гемодинамики (при условии, что эти нарушения ритма сердца проявились вне острой фазы инфаркта миокарда или возникли на фоне другой тяжелой хронической патологии сердца) нуждаются в применении автоматических имплантируемых кардиовертеров.
      • Назначение амиодарона\*\* в комбинации с β-блокаторами или соталола\*\* рекомендовано, когда применение β-блокаторов не оказывает влияния на течение рецидивирующих пароксизмов ЖТ или ФЖ после выполненной имплантации ИКД. [8].
      **Уровень убедительности I (уровень достоверности A).**       **Комментарий.** Применение соталола\*\* в этих целях менее эффективно, чем амиодарона\*\*.
      • Назначение амиодарона\*\* рекомендовано при наличии пароксизмов ЖТ у больных с признаками дисфункции левого желудочка, если они отказываются от имплантации ИКД или эта операция не может быть выполнена по каким-либо другим причинам. [8].
      **Уровень убедительности I (уровень достоверности A).**       **Комментарий.** В решении вопросов вторичной профилактика внезапной смерти у больных со злокачественными желудочковыми аритмиями, амиодарон\*\* и его комбинированное применение с β.
      • Применение ИКД в целях первичной профилактики ВСС рекомендовано больным с фракцией выброса левого желудочка (ФВЛЖ) 35% после инфаркта миокарда (не менее чем через 40 дней), при наличии недостаточности кровообращения II–III функционального класса (ФК), по классификации NYHA, или с ФВЛЖ 30%, в те же сроки после инфаркта миокарда, при наличии недостаточности кровообращения I ФК по NYHA. [4-5].
      **Уровень убедительности I (уровень достоверности A).**
      • Применение ИКД в целях первичной профилактики ВСС рекомендовано больным с ФВЛЖ 35% на фоне дилатационной кардиомиопатии, при наличии недостаточности кровообращения II–III ФК по NYHA;[5].
      **Уровень убедительности I (уровень достоверности B).**
      • Применение ИКД в целях первичной профилактики ВСС рекомендовано больным с ФВЛЖ 40% после инфаркта миокарда, с эпизодами неустойчивой ЖТ, если при проведении ЭФИ достигается индукция ФЖ или устойчивой ЖТ. [10].
      **Уровень убедительности IIa (уровень достоверности B).**       **Комментарий.** У больных, нуждающихся в первичной профилактике ВСС, ее риск, как и при вторичной профилактике, может быть существенно снижен назначением β. Более эффективно комбинированное применение амиодарона\*\* и β-адреноблокаторов.
      • Рекомендовано назначение оптимальной медикаментозной терапии всем пациентам, которым операция имплантации кардиовертера-дефибриллятора планируется или уже была проведена. [9-10].
      **Уровень убедительности I (уровень достоверности A).**       **Комментарий.** Обязательным условием применения ИКД с целью, как первичной, так и вторичной профилактики ВСС, повышающим эффективность такой профилактики, является оптимальная медикаментозная терапия, способная обеспечить устойчивое клиническое состояние больных. Эта терапия должна проводиться в соответствии с требованиями по лечению сердечно-сосудистых заболеваний, представленными в соответствующих рекомендациях.
      • Пациентам с частой ЖЭ, независимо от наличия или отсутствия клинических проявлений, рекомендуется регулярное наблюдение у кардиолога и прохождение эхокардиографического исследования в целях своевременного выявления возможно вызванной частой ЖЭ дилатации полостей сердца.
      **Уровень убедительности I (уровень достоверности C).**
      • Пациенты, имевшие признаки вызванной ЖЭ дилатации полостей сердца до назначения лечения , рекомендуется находиться под наблюдением кардиолога с целью оценки обратного развития дилатации полостей сердца посредством ЭХО КГ.
      **Уровень убедительности I (уровень достоверности C).**
      • Все больные наследственными желудочковыми аритмиями рекомендуется находиться под постоянным наблюдением кардиолога в специализирующихся на лечении врождённых желудочковых аритмий медицинских центрах.
      **Уровень убедительности I (уровень достоверности C).**
      • Пациенты с ИКД должны проходить регулярный телеметрический контроль имплантированного устройства с рекомендованной им периодичностью (но не реже одного раза в год).
      **Уровень убедительности I (уровень достоверности C).**

**Критерии оценки качества медицинской помощи**

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| № п/п  | Критерии качества  | Уровень убедительности рекомендаций  | Уровень достоверности доказательств  |
| 1.  | Выполнен осмотр врачом-кардиологом не позднее 10 минут от момента поступления в стационар  | IIa  | С  |
| 2.  | Выполнен анализ крови биохимический общетерапевтический (кальций, магний, калий, натрий)  | I  | С  |
| 3.  | Выполнено электрокардиографическое исследования не позднее 10 минут от момента поступления в стационар  | I  | С  |
| 4.  | Проведена электроимпульсная терапия и/или временная/постоянная электрокардиостимуляция и/или проведена терапия антиаритмическими лекарственными препаратами внутривенно не позднее 30 минут от момента поступления в стационар (в зависимости от медицинских показаний и при отсутствии медицинских противопоказаний)  | I  | С  |