

# Желудочковые аритмии и профилактика внезапной сердечной смерти

Алекперов Э. З.

Диамед Медикал Групп, Баку, Азербайджан.

## ИНФОРМАЦИЯ ОБ АВТОРЕ

**Алекперов Эльман Заур оглы\***, д-р мед. наук, профессор, руководитель отделения кардиологии, Диамед Медикал Групп, Баку, Азербайджан. ORCID: 0000-0003-0565-4153

В обзорной статье представлены обновленные европейские рекомендации по ведению пациентов с желудочковыми аритмиями (ЖА) и профилактике внезапной сердечной смерти (ВСС). Новое понимание эпидемиологии ВСС, современные представления о генетике, визуализации и большой объем клинических данных для стратификации риска ЖА и ВСС, а также достижения в диагностической оценке и терапевтических стратегиях способствовали пересмотру предшествующих рекомендаций. В данных рекомендациях ведущая роль отводится генетическим анализам, инвазивным и неинвазивным методам диагностики, таким как электрофизиологическое исследование, программируемая электрическая стимуляция сердца, магнитно-резонансная томография. В плане профилактики лечения во главу угла поставлены рекомендации по расширению общеобразовательной системы обучения населения, принципам оказания первой медицинской помощи лицам с внезапной остановкой сердца и обеспечению доступности внебольничной дефибрилляции сердца. Значительно расширились показания для бета-адрено-

блокаторов, флекаинида, имплантируемых кардиовертеров-дефибрилляторов, катетерной абляции, имплантируемых программированных устройств для антитахикардической стимуляции и левосторонней симпатической денервации сердца.

**Ключевые слова:** профилактика, генетические факторы риска, желудочковые аритмии, внезапная остановка сердца, внезапная смерть.

**Конфликт интересов:** не заявлен.

Поступила: 28.01.2023

Принята: 27.03.2023



**Для цитирования:** Алекперов Э. З. Желудочковые аритмии и профилактика внезапной сердечной смерти. Международный журнал сердца и сосудистых заболеваний. 2023. 11(38):52-61. DOI: 10.24412/2311-1623-2023-38-52-61

## Ventricular arrhythmias and prevention of sudden cardiac death

Alekperov E. Z.

Diamed Medical Group, Baku, Azerbaijan.

### AUTHOR

**Elman Zaur oglu Alakbarov\***, MD, PhD, professor, Head of Cardiology Department, Diamed Medical Group, Baku, Azerbaijan. ORCID:0000-0003-0565-4153

\* Автор, ответственный за переписку / Corresponding author. Тел. /Tel. +994503282456. E-mail: azelman56@mail.ru

## Abstract

This review article presents updated European guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias (VA) and prevention of sudden cardiac death (SCD). New understanding of SCD epidemiology, modern concepts on genetics, imaging and a large volume of clinical data for stratification of VA and SCD risk, as well as advances in diagnostic assessment and therapeutic strategies contributed to the revision of the previous recommendations. In the given recommendations the leading role is given to genetic analyses, invasive and noninvasive methods of diagnostics, such as electrophysiological examination, programmed electric stimulation of heart, magnetic resonance imaging. In terms of preventive treatment, recommendations on expanding general education of the population, the principles of first aid to persons with sudden cardiac arrest and ensuring the availability of out-of-hospital cardiac defibrillation

have been prioritized. The indications for beta-blockers, flecainide, implantable cardioverter-defibrillators, catheter ablation, implantable programmed antitachycardia stimulation devices, and left-sided sympathetic cardiac denervation have expanded considerably.

**Keywords:** prevention, genetic risk factors, ventricular arrhythmias, sudden cardiac arrest, sudden death.

**Conflict of interest:** none declared.

Received: 28.01.2023

Accepted: 27.03.2023

**For citation:** Alekperov Z. E. Ventricular arrhythmias and prevention of sudden cardiac death. International Journal of Heart and Vascular Diseases. 2023. 11(38): 52-61. DOI: 10.24412/2311-1623-2023-38-52-61

## Список сокращений

ААП — антиаритмические препараты  
АКПЖ — аритмогенная кардиомиопатия правого желудочка  
АНД — автоматизированный наружный дефибриллятор  
АРНИ — ангиотензиновые рецепторы и неприлизин ингибитор  
АТС — антитахикардическая стимуляция  
ББ — бета-блокаторы  
ББК — блокаторы кальциевых каналов  
БРА — блокаторы рецепторов ангиотензина  
в/в — внутривенное  
ВОС — внезапная остановка сердца  
ВОПЖ — выходящий отдел правого желудочка  
ВСС — внезапная сердечная смерть  
ВСП — врожденные пороки сердца  
ГКМП — гипертрофическая кардиомиопатия  
ГНДКМП — гипокинетическая недилатационная кардиомиопатия  
ДКМП — дилатационная кардиомиопатия  
ЖТ — желудочковая тахикардия  
ИАПФ — ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента  
ИКД — имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор  
ИМ — инфаркт миокарда  
ИПР — имплантируемый петлевой регистратор

КПЖТ — катехоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия  
КТФ — скорректированная тетрада Фалло  
МРТ — магнитно-резонансная томография  
НКЛЖ — некомпактный левый желудочек  
ОМТ — оптимальная медикаментозная терапия  
ОНГ — отсроченное накопление гадолиния  
ПЖК — преждевременные желудочковые комплексы  
ПЭС — программированная электрическая стимуляция  
РКП — рестриктивная кардиомиопатия  
РСТ — ресинхронизирующая терапия  
СБр — синдром Бругада  
СЛР — сердечно-легочная реанимация  
СКИQT — синдром короткого интервала  
ССР — синдром ранней реполяризации  
СН — сердечная недостаточность  
ССЗ — сердечно-сосудистые заболевания  
СУИQT — синдром удлиненного интервала  
УЖТ — устойчивая желудочковая тахикардия  
УМЖТ — устойчивая мономорфная ЖТ  
ФВ ЛЖ — фракция выброса левого желудочка  
ФЖ — фибрилляция желудочка  
ЭКГ — электрокардиография  
ЭхоКГ — эхокардиография

## Введение

На долю внезапной сердечной смерти (ВСС) приходится примерно 50% всех смертей от сердечно-

сосудистых заболеваний (ССЗ), при этом 50% ВСС проявляется как первое проявление заболевания сердца, то есть как сердечная причина внезап-

ной смерти [1, 2]. Независимо от пола частота ВСС заметно увеличивается с возрастом. При очень низкой заболеваемости в младенчестве и детстве (1 на 100 тыс. человеко-лет), у лиц среднего возраста (на пятом-шестом десятилетии жизни) ВСС составляет примерно 50 на 100 тыс. человеко-лет [3]. На восьмом десятилетии жизни эта цифра достигает не менее 200 на 100 тыс. человеко-лет. В любом возрасте, даже после коррекции факторов риска ишемической болезни сердца (ИБС), мужчины имеют более высокие показатели ВСС по сравнению с женщинами [4]. 75–80 % случаев ВСС обусловлены ИБС. Исследования разных авторов позволяют предположить некоторую связь между возрастом и причиной, вызвавшей ВСС. И так, в 20–30 лет — первичные электрические заболевания и кардиомиопатии, а также миокардиты и коронарные аномалии [5]; в 30–40 лет в 50 % случаев ВСС связана с ИБС, особенно с острым коронарным синдромом [6]. В 40–50 лет ВСС связаны с потенциально наследственными электрическими или структурными не-ишемическими заболеваниями сердца [7]. У пожилых людей преобладают хронические структурные заболевания, такие как острые коронарные события или хронические стенозы коронарных артерий, пороки сердца и сердечная недостаточность (СН). 10–20 % всех смертей в Европе — это ВСС. В течение года в Европе у 300 тыс. человек наблюдаются эпизоды внебольничной остановки сердца, требующие неотложной медицинской помощи [8].

Коротко остановимся на современном определении внезапной остановки сердца (ВОС) и ВСС:

ВОС — внезапное прекращение нормальной сердечной деятельности с гемодинамическим коллапсом.

ВСС — внезапная естественная смерть, предположительно вызванная сердечным заболеванием, которая освидетельствована и наступает в течение 1 ч после появления симптомов или, при отсутствии освидетельствования, в течение 24 ч после того, как умершего в последний раз видели живым. ВСС при вскрытии определяется как естественная неожиданная смерть от неизвестной или сердечной причины.

## Обновления

Ниже представлены основные обновления 2022 года по ЖА профилактике ВСС. Согласно новым рекомендациям, необходимо оптимизировать программирование имплантируемого кардиовертера-дефибриллятора (ИКД) и алгоритмы ведения пациентов с устойчивой желудочковой тахикардией (УЖТ) по типу «электрического шторма». Под этим термином

подразумевается ЖА, возникающая три или более раз в течение 24 ч (с интервалом не менее 5 мин), каждая из которых требует экстренного вмешательства. Подробно описаны новые разделы по диагностической оценке, включая фармакологические провокационные тесты, генетическое тестирование и систематическое обследование пробандов и родственников с первичными электрическими болезнями сердца. Представлены подробные блок-схемы и рекомендации для диагностической оценки ЖА у пациентов без ранее известного заболевания сердца. Обновлено рекомендации по ИКД и предложены алгоритмы ведения пациентов с УЖТ и часто повторяющимися разрядами ИКД. Подробно освещены новые разделы и концепции, такие как провокационные диагностические тесты, генетическое тестирование, диагностическая оценка при первом обращении с желудочковой тахикардией (ЖТ) у пациентов без известных сердечных заболеваний, ведение пациентов с «электрическим штормом», особенности аппаратной терапии. Основное внимание уделено общедоступности базовых средств жизнеобеспечения и доступ к автоматизированным наружным дефибрилляторам (АНД). Первостепенными требованиями в этом аспекте являются общедоступность АНД в местах с наибольшей вероятностью ВОС [9] и проведение неотложной внебольничной сердечно-легочной реанимации (СЛР) свидетелями события. Рекомендуется поощрять обучение населения основам жизнеобеспечения, чтобы повысить частоту СЛР случайными свидетелями события с использованием АНД во внебольничных условиях [10]. Важно воспользоваться всеми средствами оповещения находящихся поблизости лиц, прошедших базовую подготовку по основам жизнеобеспечения.

## Общие аспекты лечения ЖА

В общих аспектах лечения ЖА подчеркивается, что оптимальная медикаментозная терапия (ОМТ), включающая ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента (ИАПФ)/блокаторы рецепторов ангиотензина (БРА)/ангиотензиновых рецепторов и неприлизина ингибитор (АРНИ), антагонисты минералкортикоидных рецепторов (АМР), бета-блокаторы (ББ) и ингибиторы SGLT2, показана всем пациентам с СН со сниженной фракцией выброса левого желудочка (ФВ ЛЖ). Кардиоверсия постоянным током рекомендуется в качестве терапии первой линии для пациентов с устойчивой мономорфной ЖТ (УМЖТ) с высокой толерантностью к лечению. Имплантация ИКД рекомендуется пациентам с предположительной выживаемостью > 1 года. У больных с гемодинамически переносимой УМЖТ и высоким

риском ВСС необходимо внутривенное (в/в) введение прокаинамида (новокаинамида), а при отсутствии установленного диагноза можно обсудить в/в введение амиодарона. При УМЖТ/неустойчивой полиморфной ЖТ (НУПЖТ)/фибрилляцией желудочков (ФЖ), вызванной преждевременными желудочковыми комплексами (ПЖК), как альтернативу ИКД, можно рассмотреть катетерную абляцию. В ранней фазе после перенесенного инфаркта миокарда (ИМ) у некоторых пациентов предлагается использование носимого кардиовертера-дефибриллятора.

### **Больные ИБС**

У больных ИБС, несмотря на постоянную терапию амиодароном, при сохранении рецидивирующей симптоматической УМЖТ или повторяющихся разрядов ИКД, более предпочтительна катетерная абляция, чем наращивание терапии антиаритмическими препаратами (ААП). У больных ИБС с аномальным аортальным отхождением коронарной артерии и предотвращенной ВОС в анамнезе, после хирургического вмешательства, как дополнение к сердечно-легочной нагрузочной пробе, рекомендуется визуализация сердца, в условиях физической нагрузки [11]. ИКД предлагается пациентам со спазмом коронарных артерий, выжившим после ВОС, у больных ИБС с ФВ ЛЖ  $\leq 30\%$ , несмотря на ОМТ в течение  $\geq 3$  месяцев [12] и у больных ИБС с ФВ ЛЖ  $\leq 40\%$  и неустойчивой ЖТ (НУЖТ), переходящей при программированной электрической стимуляции (ПЭС) в УМЖТ. Катетерная абляция может заменить ИКД у больных ИБС с хорошо переносимой УМЖТ и ФВ ЛЖ  $\geq 40\%$  [13], а также дополнить ИКД, при отсутствии эффективности лечения ББ или соталолом, проявляющимся рецидивирующей симптоматической УМЖТ или повторяющимися разрядами ИКД.

### **Идиопатическая ЖТ или ПЖК**

Катетерная абляция в качестве терапии первой линии рекомендуется при симптоматической идиопатической ЖТ или ПЖК из выходящего отдела правого желудочка (ВОПЖ) или ветвей левой ножки пучка Гиса [14]. ББ, недигидропиридиновые блокаторы кальциевых каналов (БКК) или флекаинид назначаются только при недоступности или нежелательности катетерной абляции. То же самое относится к симптоматической идиопатической ПЖК/ЖТ из других отделов сердца [15]. У пациентов с ПЖК/ЖТ неидиопатического происхождения, даже при нормальной эхокардиографии (ЭхоКГ), также у больных с необъяснимым снижением ФВ с частотой ПЖК не менее  $10\%$ , когда есть подозрение на ПЖК индуцированную кардиомиопатию, следует назначить МРТ сердца

[16]. Катетерная абляция также важна у больных толерантных к ресинхронизирующей терапии (РСТ) и, несмотря на медикаментозную терапию, страдающих частыми, преимущественно мономорфными ПЖК, ограничивающими оптимальную бивентрикулярную стимуляцию, и может использоваться при идиопатической ПЖК/ЖТ у бессимптомных пациентов с частотой ПЖК  $> 20\%$  в день [16, 17]. Амиодарон в качестве терапии первой линии не рекомендуется у пациентов с идиопатическими ПЖК или ЖТ.

### **Дилятационная кардиомиопатия (ДКМП) или гипокINETическая недилатационная кардиомиопатия (ГНДКМП)**

Генетическое тестирование, (включая как минимум LMNA, PLN, RBM20 и гены FLNC), рекомендуется пациентам с ДКМП или ГНДКМП с замедлением атриовентрикулярной (АВ) проводимости в возрасте до 50 лет, или наличием в анамнезе у родственников первой линии ДКМП/ГНДКМП или ВСС (в возрасте  $< 50$  лет) [18]. Для оценки этиологии и риска ЖА/ВСС следует обсудить назначение МРТ с отсроченным накоплением гадолиния (ОНГ). Имплантация ИКД необходима как у симптомных больных с ФВ ЛЖ  $< 50\%$  и наличием  $\geq$  двух факторов риска (обморок, ОНГ при МРТ, УМЖТ в условиях ПЭС, патогенные мутации в генах LMNA, PLN, FLNC и RBM20), так и у пациентов с ДКМП/ГНДКМП с гемодинамически переносимой УМЖТ. У ближайших родственников больного с явно спорадическим ДСМ/ГНДКМП, желательно проведение электрокардиографии (ЭКГ) и ЭхоКГ. Участие в высокоинтенсивных физических упражнениях, в том числе состязательных занятиях спортом лицам с ДКМП/ГНДКМП и мутацией LMNA гена не рекомендуется [19].

### **Аритмогенная кардиомиопатия правого желудочка (АКПЖ)**

Пациентам с подозрением на АКПЖ рекомендуется выполнение МРТ, генетическую консультацию и тестирование [20]. Лечение ББ может рассматриваться у всех пациентов с диагнозом АКПЖ. Имплантацию ИКД следует рассмотреть у симптомных больных с умеренной дисфункцией ПЖ или ЛЖ, или НУЖТ, или индуцируемой ПЭС УМЖТ. Если ИКД противопоказаны, то необходимо решить вопрос об имплантации устройства для антитахикардической стимуляции (АТС) [21]. Для стратификации риска у пациентов с подозрением на ЖА, можно использовать ПЭС [22]. При наличии носителей патогенных мутаций, связанных с АКПЖ, желательно избегать высокоинтенсивных физических занятий.

## Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП)

Для диагностического обследования пациентов с ГКМП рекомендуется МРТ с ОНГ, при этом генетическое консультирование и тестирование являются необходимым атрибутом диагностики и дальнейшего наблюдения за этими больными [23]. Родственникам первой линии рекомендуется назначение ЭКГ и ЭхоКГ. Вопрос об имплантации ИКД важен в первую очередь у больных с ГКМП в возрасте  $\geq 16$  лет с промежуточным 5-летним риском ВСС (4-6 %) и с выраженным ОНГ при МРТ (обычно  $\geq 15$  % от массы ЛЖ), или ФВ ЛЖ  $< 50$  %, или аномальной реакцией кровяного давления во время нагрузочной пробы, или аневризмы верхушки ЛЖ, или же наличием саркомерной патогенной мутации. ИКД также необходимо обсудить у детей в возрасте  $< 16$  лет и предполагаемым 5-летним риском ВСС  $\geq 6$  % (на основе оценки HCM Risk-Kids) и у пациентов со стабильной гемодинамикой при УМЖТ [24]. У больных с рецидивирующей симптоматической ЖА или повторяющимися разрядами ИКД, следует назначить лечение ААП. Имплантация ИКД может быть рассмотрена у пациентов с ГКМП в возрасте  $\geq 16$  лет с низким предполагаемым 5-летним риском ВСС ( $< 4$  %), но значительным ОНГ при МРТ (обычно  $\geq 15$  % массы LV) или ФВ ЛЖ  $< 50$  %, или аневризмой верхушки ЛЖ [25]. Катетерная абляция предполагается отдельным больным с рецидивирующей, симптоматической УМЖТ или повторяющимися разрядами ИКД, у которых лечение ААП неэффективно. Участие в высокоинтенсивных физических занятиях возможно у бессимптомных взрослых пациентов без вышеуказанных факторов риска [26].

## Некомпактный левый желудочек (НКЛЖ) и рестриктивная кардиомиопатия (РКП)

Диагноз НКЛЖ и РКП ставится по данным МРТ или ЭхоКГ. С целью профилактики ВСС у больных с НКЛЖ и РКП, а также у больных с легкоцепочным или транзитретин-ассоциированным амилоидозом сердца и гемодинамически непереносимой ЖТ, вопрос об имплантации ИКД решается в соответствии с рекомендациями по ДКМП/ГКНДКМ.

## Миотоническая дистрофия

Инвазивная электрофизиологическая оценка рекомендуется у больных с миотонической дистрофией и учащенным сердцебиением или обмороками, связанными с ЖА или у пациентов, выживших после ВОС. Этот метод оценки приемлем также у больных с миотонической дистрофией и интервалом PR  $\geq 240$  м/с на ЭКГ или продолжительностью комплекса QRS  $\geq 120$  м/с, или у больных старше 40 лет

с суправентрикулярными аритмиями, или значительным ОНГ при МРТ. Имплантация ИКД рекомендуется пациентам с миотонической дистрофией и УМЖТ или предотвращенной ВОС, не вызванной реципрокной фасцикулярной ЖТ. ИКД следует обсудить также у пациентов с миотонической дистрофией, без замедления атриовентрикулярной проводимости и обмороков, при обоснованных подозрениях на ЖА [27]. Кроме того, ИКД может рассматриваться у больных с конечностно-поясным типом 1В или мышечной дистрофией Эмери-Дрейфуса с показанием к электрокардиостимуляции, у больных со значительным ОНГ при МРТ, а также поверх постоянного кардиостимулятора у пациентов с миотонической дистрофией и дополнительными факторами риска ЖА и ВСС [28]. У больных с миотонической дистрофией не рекомендуются частые электрофизиологические оценки АВ проводимости и индукции аритмии в отсутствие подозрения на нарушения ритма сердца или прогрессирующее нарушение проводимости.

## Миокардит

У пациентов с гемодинамически непереносимой УЖТ или ФЖ в острой или хронической фазе миокардита, перед выпиской из больницы или на амбулаторном этапе наблюдения, необходимо решить вопрос об имплантации ИКД [29]. У постмиокардитных пациентов с рецидивирующей симптоматической ЖТ следует рассмотреть вопрос о лечении ААП и, при их неэффективности, обсудить катетерную абляцию. У пациентов с гемодинамически хорошо переносимой УМЖТ в хронической фазе миокардита с сохранной функцией ЛЖ, с небольшим предполагаемым пост-абляционным рубцом, можно применить катетерную абляцию как альтернативу терапии ИКД.

## Саркоидоз сердца

У больных с саркоидозом сердца и ФВ ЛЖ  $> 35$  %, но значительным ОНГ при МРТ, после разрешения острого воспаления, следует рассмотреть вопрос об имплантации ИКД [30]. При незначительном ОНГ при МРТ, для стратификации риска, следует обсудить ПЭС, и в случае появления индуцированной УМЖТ, рассмотреть имплантацию ИКД. У пациентов с кардиомиопатией Шагаса с симптоматическими ПЖК или ЖТ, в первую очередь необходимо лечение ААП с возможностью применения амиодарона [31]. Если ААП неэффективны, следует рассмотреть возможность проведения катетерной абляции.

## Врожденные пороки сердца (ВПС)

У больных с ВПС и устойчивыми ЖА рекомендуется оценка остаточных поражений или новых структурных

аномалий. У отдельных пациентов с ВПС, (включая восстановление предсердной перегородки при транспозиции магистральных артерий, операцию Фонтена и аномалию Эбштейна), проявляющейся ВОС, следует обсудить лечение суправентрикулярной тахикардии с замедленной внутривентрикулярной проводимостью [32]. У больных с скорректированной тетрадой Фалло, нуждающихся в хирургической или транскатанной замене клапана легочной артерии, можно обсудить пред- или интраоперационное катетерное картирование и пересечение анатомических истмусов, индуцирующих ЖТ. При сохранной бивентрикулярной функции у пациентов с симптоматической УМЖТ, катетерная или сопутствующая хирургическая абляция может рассматриваться как альтернатива терапии ИКД [33]. При отсутствии аритмии, но наличии ее факторов риска можно рассмотреть электрофизиологическое исследование, включая ПЭС.

### **Идиопатическая ФЖ**

Рекомендуется диагностировать идиопатическую ФЖ при ВОС, желательна с документированной ФЖ, после исключения лежавших в основе структурных изменений каналопатической, метаболической или токсикологической этиологии. При идиопатической ФЖ с «электрическим штормом» или повторяющимися разрядами ИКД предпочтение дается экстренной инфузии изопроterenолола, верапамила или хинидина с дальнейшей длительной терапией хинидином [34]. У пациентов с идиопатической ФЖ желательна генетическое тестирование генов каналопатии и кардиомиопатии и клиническое обследование (анамнез, ЭКГ и ЭКГ с высокими грудными отведениями, проба с физической нагрузкой, ЭхоКГ) у членов семьи первой степени родства [35].

### **Синдром удлиненного интервала QT (СУИQT)**

У пациентов с клинически диагностированным СУИQT рекомендуется генетическая консультация и тестирование. Для снижения риска аритмий у пациентов с СУИQT, с документально подтвержденным удлинением интервала QT, рекомендуется назначение неселективных ББ (надолола или пропранолола). Мексилетин показан пациентам с СУИQT 3-го типа [36]. До начала лечения СУИQT следует рассчитать риск аритмии, зависящий от генотипа и длительности интервала QT. Имплантацию ИКД можно применить при бессимптомном удлинении интервала QT, у пациентов с профилем высокого риска (по шкале 1, 2, 3 по Калькулятору риска СУИQT), как дополнение к генотип-специфической терапии [37]. Рутинное диа-

гностическое тестирование с провокацией адреналином не рекомендуется у больных с СУИQT.

### **Синдром Андерсена-Тавила**

Генетическое тестирование рекомендуется всем пациентам с подозрением на синдром Андерсена-Тавила. При отсутствии структурных заболеваний сердца синдром Андерсена-Тавила подозревают у пациентов с наличием хотя бы двух из следующих признаков: выраженные зубцы U с/без удлинения интервала QT, двунаправленные и/или полиморфные преждевременные желудочковые комплексы/ЖТ, дисморфические признаки, периодический паралич, патогенная мутация с потерей функции KCNJ2 [38, 39]. При необъяснимых обмороках следует обсудить вживление имплантированного петлевого регистратора (ИПР). Имплантация ИКД применяется у больных с предотвращенной ВОС или непереносимой УЖТ и при наличии в анамнезе необъяснимых обмороков или переносимой устойчивой ЖТ. В качестве ААП следует рассмотреть назначение ББ и/или флекаинида с ацетазоламидом или без него.

### **Синдром Бругада (СБр)**

Пробандам с СБр рекомендуется генетическое тестирование на ген SCN5A[40]. Диагноз СБр ставится у больных без других болезней сердца и индуцированного СБр 1-го типа на ЭКГ при наличии хотя бы одного из следующих признаков: аритмический обморок или ночное агональное дыхание, семейный анамнез СБр, семейный анамнез ВСС (< 45 лет) с отрицательным результатом аутопсии и наличием ситуаций, подозрительных на СБр. В случаях с необъяснимыми обмороками следует рассмотреть вживление ИПР. СБр можно предположить у больных с индуцированной ЭКГ картиной 1-го типа СБр, не имеющих других сердечных заболеваний [41]. ПЭС можно применить для выявления ЖА у бессимптомных пациентов, со спонтанным проявлением СБр 1-го типа на ЭКГ. Проба с блокаторами натриевых каналов не рекомендуется у пациентов с предшествующим эпизодом СБр 1-го типа. Также нет необходимости в катетерной абляции у бессимптомных больных.

### **Синдром ранней реполяризации (СРР)**

СРР рекомендуется диагностировать как элевацию точки J  $\geq 1$  мм в двух соседних нижних и/или боковых отведениях ЭКГ, а также у больных, с вышеуказанными ЭКГ признаками, с необъяснимой ФЖ/ПЖТ [42]. Диагноз СРР ставится у умершего ВСС с отрицательным результатом вскрытия, если карта медицинского обследования и предсмертная ЭКГ демонстрируют СРР. Больным с подозрением на СРР

желательно проведение генетического тестирования СРР [43]. Родственники больного первой степени родства должны быть подвергнуты клинической оценке дополнительных факторов высокого риска. Для диагностики аритмий следует рассмотреть ИПР у лиц по крайней мере с одним фактором риска или аритмическим обмороком [44]. Имплантацию ИКД рекомендуется проводить всем больным, пережившим ВОС. Для медикаментозного лечения больных с «электрическим штормом» необходима в/в инфузия изопроterenола. При рецидивирующей ФЖ, следует обсудить назначение хинидина в дополнение к ИКД. Абляция ПЖК необходима у больных с повторяющимися эпизодами ФЖ, вызванными аналогичными ЖЭ, не поддающимися медикаментозному лечению [45]. Имплантация ИКД или лечение хинидином используется у отдельных лиц с аритмическим обмороком и дополнительными факторами риска, а также в отсутствие симптомов у лиц с СРР высокого риска и наличием в семейном анамнезе необъяснимой ювенильной ВСС [46]. Рутинная клиническая оценка и имплантация ИКД не рекомендуется у бессимптомных субъектов с СРР [47].

Катехоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия (КПЖТ), генетическая консультация и тестирование показаны всем пациентам с клиническим диагнозом КПЖТ. При невозможности выполнения физического нагрузочного теста, для диагностики этого заболевания, можно рассмотреть провокацию адреналином или изопроterenолом. В плане лечения всем пациентам рекомендуются ББ, предпочтительно неселективные [48].

### Синдром короткого интервала QT (СКИQT)

Генетическое тестирование необходимо пациентам СКИQT при длительности QTc  $\leq$  320 м/с [49]. При аритмическом обмороке, диагноз СКИQT подозревается при длительности QTc от 320 м/с до 360 м/с. Кроме того, этот диагноз может рассматриваться у больных с QTc 320–360 м/с, при наличии в семейном анамнезе ВСС в возрасте до 40 лет. У молодых пациентов следует обсудить вживление ИПР, а у больных с аритмическим обмороком необходимо решить вопрос об ИКД. В некоторых случаях, при отказе больного от ИКД или у бессимптомных больных, с наличием

ВСС в семейном анамнезе, можно назначить лечение хинидином [50]. При клинической картине «электрического шторма» предпочтение отдается в/в введению изопроterenола [51].

### Выборочные группы населения

Спортсмены с ССЗ и риском ВСС, лечатся в соответствии с текущими рекомендациями по допуску к спортивным занятиям. У женщин с АКПЖ следует рассмотреть возможность продолжения приема ББ во время беременности. Для долгосрочного лечения идиопатической устойчивой ЖТ во время беременности, предпочтение отдается метопрололу, пропранололу или верапамилу. У женщин с высокосимптомной рецидивирующей УМЖТ, рефрактерной к лечению ААП, желательно после первого триместра беременности, рассмотреть катетерную абляцию с использованием нерентгеновских методов визуализации [52]. У отдельных пациентов с васкулопатией трансплантированного сердца или принимающих иммуносупрессанты, можно обсудить имплантацию ИКД. Для первичной профилактики ВСС у пожилых пациентов, из-за отсутствия ожидаемой пользы от дефибриллятора, связанного с возрастом и сопутствующими заболеваниями, можно отказаться от имплантации ИКД [53].

### Заключение

Таким образом, профилактика желудочковых нарушений ритма и ВСС требует индивидуализированного подхода к каждому случаю с учетом нозологии ССЗ, особенностей аритмии, результатов генетической консультации и тестирования, данных визуальных методов обследования и правильно подобранного лечения.

Мероприятия по предотвращению ВСС с помощью неотложной внебольничной СЛР с повсеместной доступностью дефибрилляции являются неотъемлемой задачей не только органов здравоохранения, но и всех государственных структур в целом.

**Конфликт интересов.** Автор заявляет об отсутствии потенциального конфликта интересов, требующего раскрытия в данной статье.

### Литература/References

1. Marijon E, Uy-Evanado A, Dumas F, Karam N, Reinier K, Teodorescu C, et al. Warning symptoms are associated with survival from sudden cardiac arrest. *Ann Intern Med.* 2016;164:23–29. DOI: 10.7326/M14-2342
2. Ågesen FN, Lyng TH, Blanche P, Banner J, Prescott E, Jabbari R, et al. Temporal trends and sex differences in sudden cardiac death in the Copenhagen City Heart Study. *Heart* 2021;107:1303–1309. DOI: 10.1136/heartjnl-2020-318881

3. Wong CX, Brown A, Lau DH, Chugh SS, Albert CM, Kalman JM, et al. Epidemiology of sudden cardiac death: global and regional perspectives. *Heart Lung Circ.* 2019;28:6–14. DOI: 10.1016/j.hlc.2018.08.026
4. Krahn AD, Connolly SJ, Roberts RS, Gent M, ATMA Investigators. Diminishing proportional risk of sudden death with advancing age: implications for prevention of sudden death. *Am Heart J.* 2004;147:837–840. DOI: 10.1016/j.ahj.2003.12.017
5. Pigolkin Yu.I., Shilova M.A., Kildyushov E.M., Galchikov Yu.I. Forensic characteristics of the causes of sudden death in young people. *Forensicmedicalexamination.* 2016;59(5): 4–9. Russian [Пиголкин Ю.И., Шилова М.А., Кильдюшов Е.М., Гальчиков Ю.И. Судебно-медицинская характеристика причин внезапной смерти у лиц молодого возраста. Судебно-медицинская экспертиза. 2016;59(5): 49].
6. Waldmann V, Karam N, Rischard J, Bougouin W, Sharifzadehgan A, Dumas F, et al. Low rates of immediate coronary angiography among young adults resuscitated from sudden cardiac arrest. *Resuscitation.* 2020;147:34–42. DOI: 10.1016/j.resuscitation.2019.12.005
7. Risgaard B, Winkel BG, Jabbari R, Behr ER, Ingemann-Hansen O, Thomsen JL, et al. Burden of sudden cardiac death in persons aged 1 to 49 years: nationwide study in Denmark. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2014;7:205–211. DOI: 10.1161/CIRCEP.113.001421
8. Empana J-P, Blom MT, Böttiger BW, Dargès N, Dekker JM, Gislason G, et al. Determinants of occurrence and survival after sudden cardiac arrest—a European perspective: The ESCAPE-NET project. *Resuscitation.* 2018;124:7–13. DOI: 10.1016/j.resuscitation.2017.12.011
9. Nakashima T, Noguchi T, Tahara Y, Nishimura K, Yasuda S, Onozuka D, et al. Public-access defibrillation and neurological outcomes in patients without-of-hospital cardiac arrest in Japan: a population-based cohort study. *Lancet.* 2019; 394:2255–2262. DOI: 10.1016/S0140-6736(19)32488-2
10. Fordyce CB, Hansen CM, Kragholm K, Dupre ME, Jollis JG, Roettig ML, et al. Association of public health initiatives with outcomes for out-of-hospital cardiac arrest at home and in public locations. *JAMA Cardiol.* 2017;2:1226–1235. DOI: 10.1001/jamacardio.2017.3471
11. Jegatheeswaran A, Devlin PJ, McCrindle BW, Williams WG, Jacobs ML, Blackstone EH, et al. Features associated with myocardial ischemia in anomalous aortic origin of a coronary artery: a congenital heart surgeons' society study. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2019;158:822–834. DOI: 10.1016/j.jtcvs.2019.02.122
12. Bardy GH, Lee KL, Mark DB, Poole JE, Packer DL, Boineau R, et al. Amiodarone or an implantable cardioverter-defibrillator for congestive heart failure. *N Engl J Med.* 2005;352:225–237. DOI: 10.1056/NEJMoa043399
13. Clemens M, Peichl P, Wichterle D, PavlůL, Čihák R, Aldhoon B, et al. Catheter ablation of ventricular tachycardia as the first-line therapy in patients with coronary artery disease and preserved left ventricular systolic function: long-term results: VT ablation in patients with preserved LV function. *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2015;26:1105–1110. DOI: 10.1111/jce.12751
14. Ling Z, Liu Z, Su L, Zipunnikov V, Wu J, Du H, et al. Radiofrequency ablation versus antiarrhythmic medication for treatment of ventricular premature beats from the right ventricular outflow tract: prospective randomized study. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2014;7:237–243. DOI: 10.1161/CIRCEP.113.000805
15. Gill JS, Mehta D, Ward DE, Camm AJ. Efficacy of flecainide, sotalol, and verapamil in the treatment of right ventricular tachycardia in patients without overt cardiac abnormality. *Br Heart J.* 1992;68:392–397. DOI: 10.1136/hrt.68.10.392
16. Penela D, Van Huls Van Taxis C, Van Huls Vans Taxis C, Aguinaga L, Fernández-Armenta J, Mont L, et al. Neurohormonal, structural, and functional recovery pattern after premature ventricular complex ablation is independent of structural heart disease status in patients with depressed left ventricular ejection fraction: a prospective multicenter study. *J Am Coll Cardiol.* 2013;62:1195–1202. DOI: 10.1016/j.jacc.2013.06.012
17. Baman TS, Lange DC, Ilg KJ, Gupta SK, Liu T-Y, Alguire C, et al. Relationship between burden of premature ventricular complexes and left ventricular function. *Heart Rhythm.* 2010;7:865–869. DOI: 10.1016/j.hrthm.2010.03.036
18. Gigli M, Merlo M, Graw SL, Barbati G, Rowland TJ, Slavov DB, et al. Genetic risk of arrhythmic phenotypes in patients with dilated cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol.* 2019;74:1480–1490. DOI: 10.1016/j.jacc.2019.06.072
19. Skjølsvik ET, Hasselberg NE, Dejjgaard LA, Lie ØH, Andersen K, Holm T, et al. Exercise is associated with impaired left ventricular systolic function in patients with lamin A/C genotype. *J Am Heart Assoc.* 2020;9:e012937. DOI: 10.1161/JAHA.119.012937
20. Bhonsale A, Groeneweg JA, James CA, Dooijes D, Tichnell C, Jongbloed JDH, et al. Impact of genotype on clinical course in arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy-associated mutation carriers. *Eur Heart J.* 2015;36:847–855. DOI: 10.1093/eurheartj/ehu509
21. Link MS, Laidlaw D, Polonsky B, Zareba W, McNitt S, Gear K, et al. Ventricular arrhythmias in the North American multidisciplinary study of ARVC: predictors, characteristics, and treatment. *J Am Coll Cardiol.* 2014;64:119–125. DOI: 10.1016/j.jacc.2014.04.035
22. Saguner AM, Medeiros-Domingo A, Schwyzer MA, On C-J, Haegeli LM, Wolber T, et al. Usefulness of inducible ventricular tachycardia to predict long-term adverse outcomes in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Am J Cardiol.* 2013;111:250–257. DOI: 10.1016/j.amjcard.2012.09.025
23. Kim HY, Park JE, Lee S-C, Jeon E-S, On YK, Kim SM, et al. Genotype-related clinical characteristics and myocardial fibrosis and their association with prognosis in hypertrophic



- cardiomyopathy. *J Clin Med.* 2020;9:1671. DOI: 10.3390/jcm9061671
24. O'Mahony C, Jichi F, Ommen SR, Christiaans I, Arbustini E, Garcia-Pavia P, et al. International External Validation Study of the 2014 European Society of Cardiology Guidelines on Sudden Cardiac Death Prevention in Hypertrophic Cardiomyopathy (EVIDENCE-HCM). *Circulation.* 2018;137:1015–1023. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.117.030437
25. He D, Ye M, Zhang L, Jiang B. Prognostic significance of late gadolinium enhancement on cardiac magnetic resonance in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Heart Lung.* 2018;47:122–126. DOI: 10.1016/j.hrtlng.2017.10.008
26. PellICCIA A, Lemme E, Maestrini V, Di Paolo FM, Picicchio C, Di Gioia G, et al. Doessport participation worsen the clinical course of hypertrophic cardiomyopathy? Clinical outcome of hypertrophic cardiomyopathy in athletes. *Circulation.* 2018;137:531–533. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.117.031725
27. Wahbi K, Meune C, Porcher R, Bécane HM, Lazarus A, Laforêt P, et al. Electrophysiological study with prophylactic pacing and survival in adults with myotonic dystrophy and conduction system disease. *JAMA.* 2012;307:1292–1301. DOI: 10.1001/jama.2012.346
28. Menon SC, Etheridge SP, Liesemer KN, Williams RV, Bardsley T, Heywood MC, et al. Predictive value of myocardial delayed enhancement in Duchenne muscular dystrophy. *Pediatr Cardiol.* 2014;35:1279–1285. DOI: 10.1007/s00246-014-0929-z
29. Rosier L, Zouaghi A, Barré V, Martins R, Probst V, Marijon E, et al. High risk of sustained ventricular arrhythmia recurrence after acute myocarditis. *J Clin Med.* 2020;9:E848. DOI: 10.3390/jcm9030848
30. Coleman GC, Shaw PW, Balfour PC, Gonzalez JA, Kramer CM, Patel AR, et al. Prognostic value of myocardial scarring on CMR in patients with cardiac sarcoidosis. *JACC Cardiovasc Imaging.* 2017;10:411–420. DOI: 10.1016/j.jcmg.2016.05.009
31. Stein C, Migliavaca CB, Colpani V, da Rosa PR, Sganzerla D, Giordani NE, et al. Amiodarone for arrhythmia in patients with chagas disease: a systematic review and individual patient data meta-analysis. *PLoS Negl Trop Dis.* 2018;12:e0006742. DOI: 10.1371/journal.pntd.0006742
32. Khairy P, Harris L, Landzberg MJ, Fernandes SM, Barlow A, Mercier L-A, et al. Sudden death and defibrillators in transposition of the great arteries with intra-atrial baffles: a multicenter study. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2008;1:250–257. DOI: 10.1161/CIRCEP.108.776120
33. Kapel GFL, Reichlin T, Wijnmaalen AP, Piers SRD, Holman ER, Tedrow UB, et al. Re-entry using anatomically determined isthmuses: a curable ventricular tachycardia in repaired congenital heart disease. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2015;8:102–109. DOI: 10.1161/CIRCEP.114.001929
34. Malhi N, Cheung CC, Deif B, Roberts JD, Gula LJ, Green MS, et al. Challenge and impact of quinidine access in sudden death syndromes: a national experience. *JACC Clin Electrophysiol.* 2019;5:376–382. DOI: 10.1016/j.jacep.2018.10.007
35. Honarbakhsh S, Srinivasan N, Kirkby C, Firman E, Tobin L, Finlay M, et al. Medium-term outcomes of idiopathic ventricular fibrillation survivors and family screening: a multicentre experience. *Europace.* 2017;19:1874–1880. DOI: 10.1093/europace/euw251
36. Mazzanti A, Maragna R, Faragli A, Monteforte N, Bloise R, Memmi M, et al. Gene-specific therapy with mexiletine reduces arrhythmic events in patients with long QT syndrome type 3. *J Am Coll Cardiol.* 2016;67:1053–1058. DOI: 10.1016/j.jacc.2015.12.033
37. Mazzanti A, Trancuccio A, Kukavica D, Pagan E, Wang M, Mohsin M, et al. Independent validation and clinical implications of the risk prediction model for long QT syndrome (1-2-3-LQTS-Risk). *Europace.* 2021;24:697–698. DOI: 10.1093/europace/euab238
38. Zhang L, Benson DW, Tristani-Firouzi M, Ptacek LJ, Tawil R, Schwartz PJ, et al. Electrocardiographic features in Andersen-Tawil syndrome patients with KCNJ2 mutations: characteristic T-U-wave patterns predict the KCNJ2 genotype. *Circulation.* 2005;111:2720–2726. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.104.472498
39. Mazzanti A, Guz D, Trancuccio A, Pagan E, Kukavica D, Chargeishvili T, et al. Natural history and risk stratification in Andersen-Tawil syndrome type 1. *J Am Coll Cardiol.* 2020;75:1772–1784. DOI: 10.1016/j.jacc.2020.02.033
40. Yamagata K, Horie M, Aiba T, Ogawa S, Aizawa Y, Ohe T, et al. Genotype-phenotype correlation of SCN5A mutation for the clinical and electrocardiographic characteristics of probands with Brugada syndrome: a Japanese semimulticenter registry. *Circulation.* 2017;135:2255–2270. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.117.027983
41. Poli S, Toniolo M, Maiani M, Zanuttini D, Rebellato L, Vendramin I, et al. Management of untreatable ventricular arrhythmias during pharmacologic challenges with sodium channel blockers for suspected Brugada syndrome. *Europace.* 2018;20:234–242. DOI: 10.1093/europace/eux092
42. Haïssaguerre M, Derval N, Sacher F, Jesel L, Deisenhofer I, de Roy L, et al. Sudden cardiac arrest associated with early repolarization. *N Engl J Med.* 2008;358:2016–2023. DOI: 10.1056/NEJMoa071968
43. Takayama K, Ohno S, Ding W-G, Ashihara T, Fukumoto D, Wada Y, et al. A de novo gain-of-function KCND3 mutation in early repolarization syndrome. *Heart Rhythm.* 2019;16:1698–1706. DOI: 10.1016/j.hrthm.2019.05.033
44. Rosso R, Kogan E, Belhassen B, Rozovski U, Scheinman MM, Zeltser D, et al. J-point elevation in survivors of primary ventricular fibrillation and matched control subjects: incidence and clinical significance. *J Am Coll Cardiol.* 2008;52:1231–1238. DOI: 10.1016/j.jacc.2008.07.010
45. Nademanee K, Haïssaguerre M, Hocini M, Nogami A, Cheniti G, Duchateau J, et al. Mapping and ablation of ventricular fibrillation associated with early repolarization



- syndrome. *Circulation*. 2019;140:1477–1490. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.118.039022
46. Haïssaguerre M, Sacher F, Nogami A, Komiya N, Bernard A, Probst V, et al. Characteristics of recurrent ventricular fibrillation associated with in ferolateralearly repolarization role of drug therapy. *J Am CollCardiol*. 2009;53:612–619. DOI: 10.1016/j.jacc.2008.10.044
47. Mahida S, Derval N, Sacher F, Leenhardt A, Deisenhofer I, Babuty D, et al. Role of electrophysiological studies in predicting risk of ventricular arrhythmia in early repolarization syndrome. *J Am CollCardiol*. 2015;65:151–159. DOI: 10.1016/j.jacc.2014.10.043
48. Leren IS, Saberniak J, Majid E, Haland TF, Edvardsen T, Haugaa KH. Nadolol decreases the incidence and severity of ventricular arrhythmias during exercisestress testing compared with  $\beta$ 1-selective  $\beta$ -blockers in patients with catecholaminergicpolymorphic ventricular tachycardia. *Heart Rhythm*. 2016;13:433–440. DOI: 10.1016/j.hrthm.2015.09.029
49. Kobza R, Roos M, Niggli B, Abächerli R, Lupi GA, Frey F, et al. Prevalence of long and short QT in a young population of 41,767 predominantly male Swiss conscripts. *Heart Rhythm* 2009;6:652–657. DOI: 10.1016/j.hrthm.2009.01.009
50. El-Battrawy I, Besler J, Li X, Lan H, Zhao Z, Liebe V, et al. Impact of antiarrhythmic drugs on the outcome of short QT syndrome. *Front Pharmacol*. 2019;10:771. DOI: 10.3389/fphar.2019.00771
51. Bun S-S, Maury P, Giustetto C, Deharo J-C. Electrical storm in short-QT syndrome successfully treated with Isoproterenol. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2012;23:1028–1030. DOI: 10.1111/j.1540-8167.2012.02295.x
52. Driver K, Chisholm CA, Darby AE, Malhotra R, Dimarco JP, Ferguson JD. Catheter ablation of arrhythmia during pregnancy. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2015;26:698–702. DOI: 10.1111/jce.12675
53. Alhakak A, Østergaard L, Butt JH, Vinther M, Philbert BT, Jacobsen PK, et al. Cause-specific death and risk factors of one-year mortality after implantable cardioverter-defibrillator implantation: a nationwide study. *Eur Heart J QualCare Clin Outcomes*. 2022;8:39–49. DOI: 10.1093/ehjqcco/qcaa074