

Федеральное государственное бюджетное образовательное  
учреждение высшего образования  
«Рязанский государственный медицинский университет  
имени академика И.П. Павлова»  
Министерства здравоохранения Российской Федерации

Кафедра факультетской терапии с курсом терапии ФДПО

# **ВНЕЗАПНАЯ СЕРДЕЧНАЯ СМЕРТЬ**

Учебное пособие  
для врачей общей практики (семейных врачей),  
терапевтов, кардиологов,  
врачей скорой медицинской помощи

Рязань, 2020

УДК 616.12-008.315 (075.8)

ББК 54.101

В 60

Рецензенты:

**Е.В. Филиппов**, д.м.н., доц., зав. кафедрой поликлинической терапии и профилактической медицины;

**Е.А. Смирнова**, д.м.н., зав. 1-м кардиологическим отделением ГБУ РО «Областной клинический кардиологический диспансер»

Составители:

**О.М. Урясьев**, д.м.н., проф., зав. кафедрой факультетской терапии с курсом терапии ФДПО;

**Л.А. Жукова**, к. м. н., доц. кафедры факультетской терапии с курсом терапии ФДПО;

**С.И. Глотов**, к.м.н., доц. кафедры факультетской терапии с курсом терапии ФДПО;

**И.Б. Пономарева**, к.м.н, доц. кафедры факультетской терапии с курсом терапии ФДПО;

**Е.А. Алексеева**, к.м.н., доц. кафедры факультетской терапии с курсом терапии ФДПО;

**Е.А. Максимцева**, к.м.н., доц. кафедры факультетской терапии с курсом терапии ФДПО

**В 60 Внезапная сердечная смерть:** учебное пособие для врачей общей практики (семейных врачей), терапевтов, кардиологов, врачей скорой медицинской помощи / сост.: О.М. Урясьев, Л.А. Жукова, С.И. Глотов, И.Б. Пономарева, Е.А. Алексеева, Е.А. Максимцева; ФГБОУ ВО РязГМУ Минздрава России. – Рязань: ОТСиОП, 2020. – 187 с.

Учебное пособие составлено в соответствии с ФГОС по специальностям «Общая врачебная практика», «Терапия», профессиональным стандартам по специальностям «Врач-лечебник (врач-терапевт участковый)», «Кардиология», «Скорая медицинская помощь» с учетом клинических рекомендаций, стандартами и порядком оказания медицинской помощи при внезапной сердечной смерти, стандартами первичной медико-санитарной помощи при желудочковых и наджелудочковых тахи – и брадиаритмиях.

Утверждено на заседании учебно-методического совета ФГБОУ ВО РязГМУ Минздрава России. Протокол № \_\_\_\_\_

УДК 616.12-008.315 (075.8)

ББК 54.101

© ФГБОУ ВО РязГМУ Минздрава России, 2020

## СОДЕРЖАНИЕ

№	Название раздела	
	Список сокращений.....	8
	Класс рекомендаций и уровни доказательности.....	11
	Введение.....	12
1.	Механизмы и причины ВСС.....	13
2.	Стратификация риска и профилактика ВСС при отдельных нозологических формах.....	21
2.1.	Стратификация риска и профилактика ВСС у пациентов с ИБС.....	21
2.2.	Стратификация риска и профилактика ВСС у пациентов с ХСН .....	29
2.3.	ВСС при синдроме обструктивного апноэ/гипопноэ сна.....	34
2.4.	Стратификация риска и профилактика ВСС у пациентов с электролитными нарушениями .....	38
2.5.	ВСС у пациентов с ХОБЛ.....	40
2.6.	Стратификация риска и профилактика ВСС у пациентов с кардиомиопатиями.....	44
2.6.1.	ВСС при дилатационной кардиомиопатии.....	44
2.6.2.	ВСС при гипертрофической кардиомиопатии .....	52
2.6.3.	ВСС при аритмогенной дисплазии правого желудочка.....	61
2.7.	ВСС при синдроме предвозбуждения (преэкситации) желудочков (WPW).....	70
2.8.	ВСС при каналопатиях.....	87
2.8.1.	ВСС при синдроме удлинения интервала QT.....	87
2.8.2.	ВСС при синдроме укорочения интервала QT.....	99
2.8.3.	ВСС при синдроме Бругада .....	104
2.8.4.	ВСС при синдроме ранней реполяризации желудочков.....	111
2.9.	Стратификация риска и профилактика риска ВСС у пациентов с брадиаритмиями.....	114
2.9.1.	ВСС при атриовентрикулярных блокадах .....	114
2.9.2.	ВСС при синдроме слабости синусового	

	узла.....	127
3.	ВСС при желудочковой тахикардии.....	141
4.	ВСС в спорте.....	150
5.	Заключение.....	163
6.	Список литературы.....	168
7.	Приложение 1.....	170

## **Предисловие**

**Целью** издания учебного пособия является рассмотрение вопросов клиники, стратификации риска и профилактики внезапной сердечной смерти (ВСС) у различных категорий пациентов как с распространенными сердечно-сосудистыми заболеваниями (ИБС, ГБ, ХСН), так и при редкой, но чрезвычайно угрожаемой по ВСС группе заболеваний и синдромов (кардиомиопатии (КМП), каналопатии, синдромах WPW, Бругада, ранней реполяризации желудочков (СРРЖ), синдроме обструктивного апноэ/гипопноэ сна, электролитном дисбалансе, у лиц, занимающихся спортом и др.). В каждом конкретном случае контакта с пациентом, у которого констатирована ВСС, врач первичного звена, скорой медицинской помощи должен четко представлять объем мероприятий лечебного и профилактического характера, владеть приемами сердечно-легочной реанимации. При ВСС роль профилактических мер неопределима, так как только незначительное количество пациентов умирает в присутствии врача, имея шансы на выживание при своевременно оказанной экстренной помощи. Основная стратегия – выявление групп повышенного риска ВСС, проведение адекватных профилактических мероприятий, диспансерное наблюдение.

Планируемые результаты освоения учебного пособия: совершенствование врачами первичного звена профессиональных компетенций:

- Формулировать предварительный диагноз и составлять план лабораторных и инструментальных обследований пациента (ПК-1)<sup>1,3,4</sup>
- Проводить дифференциальную диагностику с другими заболеваниями/состояниями (ПК-2)<sup>3,4,5</sup>
- Готовность к ведению и лечению пациентов, нуждающихся в оказании терапевтической медицинской помощи (ПК-3)<sup>3,4</sup>
- Готовность к ведению и лечению пациентов, нуждающихся в оказании медицинской помощи в рамках общей врачебной практики (семейной медицины) (ПК-4)<sup>3,4</sup> (ПК-5)<sup>2,5</sup>

<sup>1</sup> – ФГОС ВО по специальности 31.08.49 Терапия (уровень подготовки кадров высшей квалификации)

<sup>2</sup> - ФГОС ВО по специальности 31.08.54 Общая врачебная практика (семейная медицина) (уровень подготовки кадров высшей квалификации)

<sup>3</sup> – Профессиональный стандарт «Врач-лечебник (врач-терапевт участковый)», трудовая функция А/02.7 – Проведение обследования пациента с целью установления диагноза, трудовая функция А/03.7 – Назначение лечения и контроль его эффективности и безопасности

<sup>4</sup> - Профессиональный стандарт «Врач-кардиолог», трудовая функция А/01.8 - Проведение обследования пациентов при заболеваниях и (или) состояниях сердечно-сосудистой системы с целью постановки диагноза, трудовая функция А/02.8 - Назначение лечения пациентам при заболеваниях и (или) состояниях сердечно-сосудистой системы, контроль его эффективности и безопасности

<sup>5</sup> - Профессиональный стандарт «Врач скорой медицинской помощи», трудовая функция А/01.8 - Проведение обследования пациентов в целях выявления заболеваний и (или) состояний, требующих оказания скорой медицинской помощи вне медицинской организации, трудовая функция А/02.8 - Назначение лечения пациентам с заболеваниями и (или) состояниями, требующими оказания скорой медицинской помощи вне медицинской организации, контроль его эффективности и безопасности.

В учебном пособии дано определение ВСС, приведены статистические данные, проанализированы механизмы ВСС, оценены факторы риска (ФР), выделены клинические проявления заболеваний, стратифицируемые по высокой вероятности ВСС.

В данной группе наибольший удельный вес занимают пациенты с такими распространенными заболеваниями как ИБС, АГ, ХСН, поражения клапанов сердца, воспалительные и метаболические заболевания. Наряду с указанной патологией сердца, имеющей структурные изменения, большой раздел посвящен более редким, но не менее опасным в аспекте ВСС заболеваниям: КМП, каналопатиям (удлинению и укорочению

интервала QT, аритмогенной дисплазии правого желудочка (АДПЖ)), синдромам WPW, Бругада, СРРЖ, тахи- и брадиаритмиям.

Крайне важна оценка ФР и прогнозирование вероятности наступления ВСС у лиц профессионально занимающихся спортом. Своевременная стратификация риска и комплекс мер профилактического характера позволят спасти жизнь и здоровье тысячам высококвалифицированных спортсменов, а также представителям «любительских» видов спорта, зачастую не находящимся под медицинским контролем.

Пособие предназначено для врачей общей практики (семейных врачей), врачей-лечебников (врачей-терапевтов участковых), терапевтов, кардиологов, врачей скорой медицинской помощи.

**Практическая ценность учебного пособия** - уменьшение смертности пациентов с ВСС, повышение грамотности врачей первичного звена в вопросах ранней диагностики и дифференциальной диагностики ВСС, стратификации риска, показаний для госпитализации, лечения и профилактики.

## СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

ААП	—	антиаритмические препараты
ААТ	—	антиаритмическая терапия
АВ	—	атриовентрикулярный (ая)
АВРТ	—	атриовентрикулярная реципрокная тахикардия
АГ	—	артериальная гипертензия
АД	—	артериальное давление
АДПЖ	—	аритмогенная дисплазия правого желудочка
АК	—	антагонисты кальция
АРА	—	антагонисты рецепторов ангиотензина II
АСК	—	ацетилсалициловая кислота
БАБ	—	бета-адреноблокаторы
БЛНПГ	—	блокада левой ножки пучка Гиса
ВКС	—	внезапная коронарная смерть
ВНОА	—	Всероссийское научное общество аритмологов
ВСП	—	вариабельность сердечного ритма
ВСС	—	внезапная сердечная смерть
ВТЛЖ	—	выносящий тракт левого желудочка
ВТПЖ	—	выносящий тракт правого желудочка
ГКМП		гипертрофическая кардиомиопатия
ГЛЖ	—	гипертрофия левого желудочка
ДАВС	—	добавочное атриовентрикулярное соединение
ДКМП	—	дилатационная кардиомиопатия
ДСУ	—	дисфункция синусового узла
ЖА	—	желудочковые аритмии
ЖЭ	—	желудочковая экстрасистолия
ЖНР	—	желудочковые нарушения ритма
ЖТ	—	желудочковая тахикардия
ИАГ	—	индекс апноэ/гипопноэ
иАПФ	—	ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента
ИБС	—	ишемическая болезнь сердца
ИКД	—	имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор
ЛЖ	—	левый желудочек
КА	—	коронарные артерии
КАГ	—	коронарная ангиография
КМП	—	кардиомиопатия
КПЖТ	—	катехоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия
МЖП	—	межжелудочковая перегородка
МК	—	митральный клапан



МРТ	—	магнитно-резонансная томография
МСКТ	—	мультиспиральная компьютерная томография
ОИМ	—	острый инфаркт миокарда
ОКС	—	острый коронарный синдром
ОСН	—	острая сердечная недостаточность
ПЖ	—	правый желудочек
ПМК	—	пролапс митрального клапана
ПНЖК	—	полиненасыщенные жирные кислоты
РААС	—	ренин-ангиотензин-альдостероновая система
РЧА	—	радиочастотная абляция сердца
САБ	—	сино-атриальная блокада
САС	—	симпато-адреналовая система
СВ	—	сердечный выброс
СД	—	сахарный диабет
СЛР	—	сердечно-легочная реанимация
СОАГС	—	синдром обструктивного апноэ/гипопноэ сна
СРРЖ	—	синдром ранней реполяризации желудочков
ССС	—	сердечно-сосудистая система
СУ	—	синусовый узел
СССУ	—	синдром слабости синусового узла
ТЭЛА	—	тромбоэмболия легочной артерии
УЖТ	—	устойчивая желудочковая тахикардия
ФВ	—	фракция выброса
ФЖ	—	фибрилляция желудочков
ФП	—	фибрилляция предсердий
ХБП	—	хроническая болезнь почек
ХМЭКГ	—	Холтеровское мониторирование ЭКГ
ХОБЛ	—	хроническая обструктивная болезнь легких
ХСН	—	хроническая сердечная недостаточность
ЦНС	—	центральная нервная система
ЧПЭС	—	чреспищеводная электрическая стимуляция
ЧСС	—	частота сердечных сокращений
ЭКГ	—	электрокардиография
ЭКС	—	электрокардиостимуляция (стимулятор)
ЭОС	—	электрическая ось сердца
ЭФИ	—	электрофизиологическое исследование
ЭХОКГ	—	эхокардиография (ультразвуковое исследование)
BrS	—	синдром Бругада
СРТ	—	сердечная ресинхронизирующая терапия
LQTS	—	синдром удлиненного интервала QT

SaO <sub>2</sub>	—	насыщение артериальной крови кислородом
SQTS	—	синдром укороченного интервала QT
Tdp	—	«пируэтная желудочковая тахикардия»
WPW	—	синдром Вольфа-Паркинсона-Уайта

## Класс рекомендаций и уровни доказательности

Класс показаний	Комментарии
Класс I	Условия, для которых имеются доказательства и/или единодушие о пользе и эффективности диагностической процедуры или метода лечения
Класс II	Условия, для которых имеются противоречивые свидетельства и/или расхождение мнений относительно пользы и эффективности диагностической процедуры или метода лечения
Класс IIa	Преобладают доказательства или мнения в пользу диагностической процедуры или метода лечения
Класс IIb	Польза и эффективность диагностической процедуры или метода лечения менее обоснованы доказательствами и мнением экспертов
Класс III	Условия, для которых имеются доказательства и/или единодушие о том, что данная диагностическая процедура или метод лечения не является полезным и эффективным, а в некоторых случаях может приносить вред

Уровень А	Доказательства получены в многочисленных рандомизированных клинических исследованиях или мета-анализах
Уровень В	Доказательства получены в единственном рандомизированном клиническом исследовании или крупных не рандомизированных исследованиях
Уровень С	В основе рекомендации лежит общее мнение (соглашение) экспертов и/или результаты небольших исследований, ретроспективных исследований, регистров

## Введение

Под ВСС понимают ненасильственную смерть, развившуюся моментально или наступившую в течение часа с момента возникновения изменений в клиническом статусе больного.

Следует различать ВСС и внезапную смерть от некардиальных причин, например, разрыв аневризмы сосудов головного мозга, массивная тромбоэмболия легочной артерии и др.

Внезапно от сердечных причин в РФ ежегодно погибает 200-250 тысяч человек [5], данный показатель имеет тенденцию к росту, несмотря на существующие программы профилактики ВСС. Примерно пятая часть всех смертей соответствует критериям ВСС.

В большинстве случаев причиной ВСС является ИБС, ГБ и ХСН. Наряду с ними в современной клинической практике выделяется целый ряд заболеваний и синдромов, ассоциирующихся с высоким риском ВСС, в том числе у лиц молодого возраста. К ним относятся синдром внезапной необъяснимой смерти, большая группа кардиомиопатий, каналопатий, синдром Бругада, СРРЖ, синдром WPW. Велика значимость дисфункции синусового узла, а также группа тахи- и брадиаритмий. Внезапно умирают пациенты с такими терапевтическими заболеваниями как клапанные пороки сердца, хроническая обструктивная болезнь легких (ХОБЛ), синдром обструктивного апноэ/гипопноэ сна, электролитный дисбаланс. Особый раздел посвящен проблеме внезапной смерти в спорте.

Составители предлагаемого учебного пособия на основании Национальных рекомендаций по определению риска и профилактике ВСС рассмотрели механизмы и причины некоторых аспектов данной проблемы. Осветить вопросы современной терминологии, ФР, этиологии, патогенеза, стратификации риска, а также определить объем профилактических и лечебных мероприятий, что позволит уменьшить частоту ВСС.

## 1. Механизмы и причины ВСС

Основными механизмами развития ВСС являются желудочковые нарушения ритма – желудочковая тахикардия (ЖТ), фибрилляция желудочков (ФЖ) с последующим развитием асистолии. Более редкой причиной являются брадиаритмии и асистолия. Жизнеугрожающие аритмии нередко проявляются синкопальными или пресинкопальными состояниями, артериальной гипотензией, прогрессированием сердечной недостаточности (сердечной астмой, отеком легких), стенокардией. ЖТ по типу «пируэтной желудочковой тахикардии» (Тдр). К иным причинам ВСС относятся: КМП, каналопатии, пороки сердца, выраженная вегетативная дисфункция, физические перегрузки, прием некоторых медикаментов, наркотические вещества, электролитный дисбаланс, гипоксия, разнообразные токсические воздействия и др. Далее представлены основные причины ВСС по J. Ruskin (табл.1).

Таблица 1

Причины ВСС  
(адаптировано из J. Ruskin, 1998)

ИБС
дилатационная кардиомиопатия
гипертрофия левого желудочка
гипертрофическая кардиомиопатия
приобретенные пороки сердца
врожденные пороки сердца
острый миокардит
аритмогенная дисплазия правого желудочка
аномалии развития коронарных артерий
саркоидоз
амилоидоз
опухоли сердца
дивертикулы левого желудочка
синдром WPW
синдром удлиненного интервала QT
синдром Бругада

катехоламинчувствительная полиморфная желудочковая тахикардия
синдром короткого интервала QT
лекарственная проаритмия
кокаиновая интоксикация
выраженный электролитный дисбаланс
идиопатическая желудочковая тахикардия

Выделяют ФР внезапной сердечной смерти, которые условно можно разделить на основные и второстепенные.

К основным ФР относятся: эпизоды сердечного ареста в анамнезе и/или гемодинамически значимая устойчивая ЖТ, указание в анамнезе на перенесенный ИМ, на долю ИБС приходится  $\frac{3}{4}$  всех случаев ВСС, эпизоды синкопе, выявленная при инструментальном обследовании систолическая дисфункция со снижением ФВ ЛЖ менее 40%, желудочковая экстрасистолия (ЖЭ) и/или эпизоды неустойчивой ЖТ. При наличии данных ФР очень высок риск ВСС.

Второстепенные ФР - гипертрофия левого желудочка (ГЛЖ), АГ, гиперлипидемия, СД, курение, избыточный вес, увеличение ЧСС, гиперсимпатикотония и др.

В таблице 2 представлен риск развития ВСС.

Таблица 2

Риск развития ВСС (по Bigger JT, 1984)

	Риск развития ВСС в текущем году
<b>Группа умеренного риска</b>	
ОИМ в анамнезе или ФВ ниже 40%	5%
ОИМ+ФВ ниже 40% или ОИМ + частая ЖЭ или ФВ ниже 40% + ЖЭ	10%
ОИМ + ФВ ниже 40% + ЖЭ	15%
<b>Группа высокого риска</b>	
пациенты, пережившие ВСС	30-50%
ЖТ + синкопе	30-50%
ЖТ + минимальные клинические проявления	20-30%

Механизм ВСС чаще всего аритмический, поэтому любое нарушение ритма и/или проводимости требует оценки в плане риска ВСС. Нередко используется стратификация риска у пациентов с аритмиями (табл.3).

Таблица 3

Риск ВСС у пациентов с нарушениями ритма и проводимости сердца (по R.Fogoros, 2006)

<p><b>Высокий</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Фибрилляция желудочков</li> <li>2. Желудочковая тахикардия</li> <li>3. АВ-блокада III ст. с низкой частотой замещающего ритма</li> <li>4. Синдром WPW с антеградным проведением по ДАВС на фоне фибрилляции предсердий</li> </ol> <p><b>Средний</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Желудочковая эктопия на фоне структурной патологии сердца</li> <li>2. АВ-блокада II ст.</li> <li>3. АВ-блокада III ст. с адекватной частотой замещающего ритма</li> <li>4. Фибрилляция предсердий</li> </ol> <p><b>Низкий</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Предсердная эктопия</li> <li>2. Желудочковая эктопия без структурной патологии сердца</li> <li>3. Суправентрикулярные тахикардии</li> <li>4. АВ-блокада I ст.</li> </ol>
--

Анамнез, физикальный осмотр, инструментальные и лабораторные исследования, необходимые для определения риска ВСС, а также классы показаний к их проведению и уровни доказательности, представлены в таблице 4.

Таблица 4

Инструментальные исследования, проведение которых может быть необходимо для стратификации риска ВСС

Исследование	Комментарии	Класс показаний	Уровень доказательности

Электрокардиография:			
12 отведений поверхностной ЭКГ	позволяет выявить врожденные аномалии, связанные с высоким риском развития ВСС (например, синдром удлиненного интервала QT, синдром укороченного интервала QT, синдром Бругада, АДПЖ), а также определить иные ЭКГ-критерии (например, признаки электролитных расстройств, нарушения проводимости в системе Гиса-Пуркинье, признаки ГЛЖ).	I	C
ХМ ЭКГ	показано пациентам с аритмической симптоматикой, чтобы определить, вызвана ли она аритмиями потенциально угрожающими жизни пациента	I	B
	показано пациентам с наличием ЖЭ на ЭКГ в отсутствии каких-либо иных симптомов	I	B
Нагрузочные пробы	рекомендованы взрослым пациентам, имеющим факторы риска развития ИБС и симптоматику, которая, возможно, связана с аритмиями	I	B



	показаны пациентам с верифицированными ранее или предполагаемыми ЖА, возникающими на фоне физической нагрузки, включая катехоламинзависимую ЖТ, для подтверждения диагноза и определения клинической значимости тахикардии для пациента	I	B
	показаны пациентам среднего и старшего возраста с наличием ЖЭ на ЭКГ в отсутствие каких-либо иных симптомов.	IIb	C
Имплантируемые записывающие устройства	имплантация показана пациентам со слабо выраженной симптоматикой, которая, возможно, связана с аритмиями, например, в случае обморочных состояний (ОС), если при помощи обычного диагностического ЭКГ-исследования невозможно установить причинно-следственную взаимосвязь между нарушением ритма сердца и развитием симптоматики	I	B
ЭХОКГ	показана пациентам с подозрением на структурную патологию	I	B

	сердца		
	показана пациентам с высоким риском развития ВСС и кардиомиопатиями (ДКМП, ГКМП, АДПЖ), постинфарктным кардиосклерозом и родственникам пациентов с наследственными заболеваниями, ассоциированными с риском развития ВСС.	I	B
	нагрузочное тестирование с возможностью ЭХОКГ-визуализации для выявления безболевого формы ишемии миокарда рекомендованы пациентам с ЖА, с умеренным риском развития ИБС, получающим сердечные гликозиды; пациентам с ГЛЖ; пациентам с депрессией сегмента ST в покое более 1 мм, пациентам с синдромом WPW или при наличии признаков БЛНПГ.	I	B
	ЭХОКГ с фармакологической нагрузкой рекомендуется для выявления безболевого	I	B

	формы ишемии миокарда у пациентов с умеренным риском развития ИБС, которые физически не способны выполнить нагрузочную пробу.		
Медико-генетическое консультирование и генетическое тестирование (ДНК-диагностика)	направлено на выявление и/или уточнение диагноза наследственного заболевания. Рекомендуется всем больным и их родственникам с семейными заболеваниями и должно включать обсуждение возможностей проведения клинического обследования, преимуществ и рисков генетического тестирования	I	C
МРТ, КТ сердца	показана пациентам с ЖА в тех случаях, когда ЭХОКГ не позволяет точно оценить функцию ЛЖ и ПЖ и/или выявить их структурные изменения.	IIa	B
КАГ	показана пациентам с ИБС и угрожающими жизни ЖА, а также лицам пережившим сердечный арест	I	C
ЭндоЭФИ	ЭндоЭФИ с	Классы	

	<p>использованием фармакологических средств может быть использовано для оценки клинической значимости аритмии и стратификации риска ВСС. ЭндоЭФИ также используется для индукции и верификации ЖТ, контроля эффективности назначенной ААТ, проведенной катетерной абляции, определения риска развития ЖТ или ВСС, в диагностике обмороков, для определения показаний к имплантации ИКД.</p>	<p>показаний и уровни доказательности определяются в каждом конкретном клиническом случае и регламентируются Национальными Рекомендациями ВНОА 2011 г.</p>
--	---	--

## **2. Стратификация риска и профилактика ВСС при отдельных нозологических формах**

### **2.1. Стратификация риска и профилактика ВСС у пациентов с ИБС**

ИБС – заболевание, вызванное органическим или функциональным поражением коронарных артерий (КА). Основа органического поражения – стенозирующий атеросклероз; функционального – спазм КА, преходящая агрегация тромбоцитов или тромбоз. ИБС может дебютировать ОКС, ВСС, нередко она сразу переходит в хроническую форму – стабильную стенокардию. Смертность больных стенокардией – 2-3% в год.

Идентифицировано большое количество ФР ИБС, которые по принципу возможности их коррекции делятся на модифицируемые и на немодифицируемые. К немодифицируемым относятся генетическая предрасположенность, возраст и пол. Риск развития атеросклероза выше у лиц мужского пола, в пожилом возрасте, при дислипидемии, АГ, табакокурении, СД, низкой физической активности, подагре, избыточном весе, злоупотреблении алкоголем, нарушении гемостаза, наличии психосоциальных ФР и др.

К мерам первичной профилактики ИБС относятся: коррекция дислипидемии, отказ от курения, злоупотребления алкоголя, повышение физической активности, коррекция массы тела. Коррекция дислипидемии является важнейшим звеном в цепи профилактических мероприятий у лиц как перенесших ИМ, так и имеющих другие формы ИБС.

Значимость повышенного артериального давления (АД) как ФР ИБС не вызывает сомнения. Приблизительно 30-40% населения РФ страдают АГ, хороший медикаментозный контроль осуществляется у 30-40%, неконтролируемая АГ в 2 раза повышает риск развития ИБС [5].

Достаточно тесная связь существует между табакокурением и прогрессированием атеросклероза, дестабилизацией течения ИБС.

В ряде эпидемиологических исследований доказано, что потребление малых доз алкоголя (до 15-30 мл/день) сочетается со

снижением смертности от осложнений атеросклероза. Возможно это обусловлено улучшением гемостазиологических параметров и повышением уровня ХсЛПВП. Алкоголь уменьшает риск развития ИМ, но не снижает риск развития стенокардии. Однако при потреблении более 40 мл алкоголя в день и склонности к запоям увеличивается как общая, так и сердечно-сосудистая смертность.

Ожирение высокой степени (более 50% к исходной массе тела) способствует прогрессированию коронарного атеросклероза. Контроль за весо-ростовым индексом чрезвычайно важен как в первичной, так и во вторичной профилактике ИБС. Риск развития ИБС и липидных нарушений при ожирении связан с характером распределения жировых отложений на теле человека. Центральный тип ожирения (абдоминальный, андроидный, «верхнее» ожирение) в большей степени коррелирует с развитием коронарного атеросклероза. Подтверждением этого варианта ожирения является окружность талии, превышающая 88 см у лиц женского пола и 102 см – у мужчин.

СД повышает риск атеросклероза, причем относительный риск смерти у лиц с нарушением толерантности к глюкозе выше на 30%, а у больных СД II типа – на 80%. Для снижения риска сосудистых осложнений необходима коррекция углеводного обмена, регулярный контроль гликемии и гликированного гемоглобина.

ФР ИБС тесно связаны с питанием, поэтому в целях профилактики прогрессирования ИБС следует рекомендовать диету с высоким содержанием пищевой клетчатки, ограничивать потребление насыщенных жиров, поваренной соли, углеводов.

ИБС у лиц, ведущих малоподвижный образ жизни, встречается в 1,5-2,5 раза чаще, чем у физически активных пациентов. Для коррекции данного ФР должны быть даны персонифицированные рекомендации по объему необходимых физических нагрузок (как статических, так и динамических) с учетом пола, возраста, соматического статуса, состояния ССС.

Необходимо учитывать также семейную предрасположенность к ССЗ, рассчитывать общий сердечно-сосудистый риск. У данной категории пациентов следует

осуществлять контроль за уровнем липидов, мочевой кислоты, гомоцистеина, четко контролировать ЧСС, т.к. тахикардия рассматривается как значимый ФР ИБС.

Следует обращать внимание на такие психосоциальные факторы, как низкий социально-экономический статус, недостаточную социальную поддержку, стресс на работе и в семье, депрессию, тревогу; по возможности уменьшать либо исключать их негативное влияние, консультировать пациента с психологом, психотерапевтом.

### Стратификация риска и профилактика ВСС у пациентов с постинфарктным кардиосклерозом и систолической дисфункцией ЛЖ

Для определения риска развития ВСС и выбора мер ее профилактики у данной категории пациентов, прежде всего, необходимо составить представление о варианте клинического течения ИБС в каждом конкретном случае (стабильный, нестабильный).

У пациентов с указаниями в анамнезе на перенесенный ранее (не менее 40 дней) инфаркт миокарда алгоритм стратификации риска ВСС представлен в табл.5. Последовательная реализация алгоритма у данной категории пациентов предполагает выявление, прежде всего, основных факторов риска ВСС, что в конечном итоге, будет определять перечень мероприятий, необходимых для проведения первичной/вторичной профилактики ВСС в каждом конкретном клиническом случае.

Таблица 5

#### Стратификация риска ВСС у пациентов с постинфарктным кардиосклерозом и систолической дисфункцией ЛЖ

1. Есть ли зафиксированный эпизод сердечного ареста вследствие ФЖ/ЖТ?	
да	нет
см. пункт 2	
2. Есть ли стенокардия и/или признаки дестабилизации* течения ИБС?	
да	нет

КАГ, обсуждать возможность реваскуляризации	см. раздел рекомендации по профилактике ВСС
3. Есть ли зарегистрированные неустойчивые желудочковые нарушения ритма**?	
да	нет
ХМЭКГ, обсуждать проведение КАГ, эндоЭФИ	см. пункт 4
4. Есть ли клиничко-инструментальные признаки хронической аневризмы левого желудочка?	
да	нет
обсуждать кардиохирургическое лечение	см. пункт 5
5. ФВ ЛЖ менее 40%	
да	нет
см. раздел профилактика ВСС	см. раздел стратификация риска и методы профилактики ВСС у пациентов с хронической ИБС и сохранной систолической функцией ЛЖ

\* - под термином дестабилизация течения ИБС понимают нестабильную стенокардию (согласно определению Национальных рекомендаций по лечению ОКС без стойкого подъема ST на ЭКГ) стенокардию III-IV ФК при отсутствии эффекта от адекватно проводимой антиангинальной терапии, стенокардию возникшую после проведения мероприятий по реваскуляризации миокарда (стентирование, АКШ).

\*\* - под термином неустойчивые ЖНР понимаются неустойчивая ЖТ (НЖТ) и ЖЭ.

### Рекомендации по профилактике ВСС

В соответствии с принципами доказательной медицины ниже представлен перечень мероприятий, которые необходимо осуществлять для проведения профилактики ВСС у пациентов, имеющих указания в анамнезе на перенесенный инфаркт миокарда.

#### Класс I:

1. Адекватное медикаментозное лечение ИБС и ХСН, включающее обязательное назначение (при отсутствии противопоказаний и побочных эффектов) следующих групп препаратов:



- БАБ (А).
- ИАПФ (А).
- Ацетилсалициловая кислота (А), у пациентов после реваскуляризации в сочетании с клопидогрелем или тикагрелором.
- Статины (А).
- Эплеренон после ИМ при сниженной ФВ ЛЖ в сочетании с левожелудочковой недостаточностью или сахарным диабетом (В).
- Препараты  $\omega$ 3-полиненасыщенных жирных кислот (В).

2. Восстановление коронарного кровотока хирургическим или интервенционным методами при возможности проведения этой коррекции (С).

3. В целях вторичной профилактики ВСС ИКД-терапия рекомендована пациентам, выжившим после ФЖ или гемодинамически нестабильной ЖТ (основные факторы риска), которые не были связаны с обратимыми причинами и которые получают постоянную оптимальную медикаментозную терапию, имеют хороший функциональный статус и благоприятный прогноз выживания в течение года и более (А).

4. В целях первичной профилактики ВСС ИКД-терапия рекомендована пациентам с наличием такого основного фактора риска ВСС как дисфункция ЛЖ, обусловленная предшествующим ИМ (не менее чем 40 дней после ИМ), с ФВ ЛЖ ниже 40%, с ХСН I-III ФК по классификации NYHA, с хорошим функциональным статусом, получающими постоянную оптимальную медикаментозную терапию и имеющими благоприятный прогноз выживания в течение года и более (А).

5. В целях первичной профилактики ВСС ИКД-терапия рекомендована пациентам с наличием таких основных факторов риска ВСС как дисфункция ЛЖ, обусловленная предшествующим ИМ (не менее чем 40 дней после ИМ), с ФВ ЛЖ ниже 40%, с ХСН I-III ФК по классификации NYHA, с неустойчивой ЖТ (по данным ЭКГ, ХМЭКГ) и устойчивой ЖТ и/или ФЖ (индуцированной в ходе эндоЭФИ), с хорошим функциональным статусом, получающим постоянную оптимальную медикаментозную терапию и имеющим благоприятный прогноз выживания в течение года и более (А).

Существуют критерии отбора пациентов для установки ИКД, достаточно широко используется шкала MADIT-II [1]. При наличии 0, 1, 2 и  $\geq 3$  баллов смертность соответственно составляет 7,9,15, 29%.

#### Класс IIa:

1. Амиодарон в сочетании с БАБ у пациентов с наличием такого основного фактора риска ВСС как симптоматичные ЖНР при отсутствии эффекта от изолированного приема БАБ (B).

2. Соталол у пациентов с ЖНР (основной фактор риска ВСС) при отсутствии эффекта от приема БАБ (C).

3. Проведение хирургического лечения хронической аневризмы сердца (C).

4. РЧА ЖТ у пациентов с ИКД и ААТ при частых (более 2 раз в год) эпизодах оправданной терапии ИКД (C).

#### Класс IIb:

1. РЧА у пациентов с гемодинамически стабильной ЖТ (основной фактор риска ВСС) и ФВ более 40% (B).

2. Амиодарон у пациентов с ЖТ (основной фактор риска ВСС), которые не переносят и/или отказываются получать терапию ИКД (C).

#### Класс III:

1. Назначение ААТ не является обязательным у пациентов с асимптомными ЖЭ или неустойчивой ЖТ (основной фактор риска ВСС) (B).

2. ААТ IC класса противопоказаны (A).

3. Назначение амиодарона не рекомендуется пациентам с тиреотоксикозом (C).

### Стратификация риска и методы профилактики ВСС у пациентов с хронической ИБС и сохранной систолической функцией ЛЖ

Любой пациент с верифицированным диагнозом ИБС потенциально относится к группе риска ВСС, а большинство внезапных смертей в абсолютных значениях приходится на категорию лиц без выраженной систолической дисфункции миокарда ЛЖ [6].

У этой группы пациентов ключевое значение приобретает верификация и последующая модификация второстепенных факторов риска ВСС, которые, по сути, являются и факторами риска ИБС. Таким образом, проведение диагностических тестов и назначение медикаментозной терапии (вторичная профилактика ИБС), регламентированное Национальными Рекомендациями по диагностике и лечению хронической ИБС, по сути, являются мероприятиями по стратификации риска и профилактике ВСС [10].

Появление различных вариантов желудочковых аритмий (ЖА) у пациентов с хронической ИБС зачастую может быть связано с дестабилизацией течения ИБС и/или прогрессированием ХСН.

В большинстве случаев пробежки НЖТ у пациентов с хронической формой ИБС бессимптомны. До настоящего времени не существует общепринятых данных о том, что ее подавление достоверно увеличивает выживаемость. Лечение устойчивой ЖТ у пациентов с хронической формой ИБС определяется ее клиническими проявлениями и частотой ее возникновения. У пациентов с указаниями в анамнезе на эпизод сердечного ареста вследствие ФЖ/ЖТ, который развился после 48 ч от начала ОИМ, имеется высокий риск возникновения повторного эпизода ФЖ.

Для определения риска ВСС и выбора тактики лечения у данной категории пациентов необходимо учитывать клиническую картину заболевания и верифицировать возможные причины развития желудочковых нарушений ритма (ЖНР). Алгоритм стратификации риска представлен в таблице 6.

Таблица 6

Стратификация риска ВСС у пациентов с хронической ИБС и сохранной систолической функцией ЛЖ

1. Есть ли преходящая или постоянная ишемия миокарда и/или повторные острые коронарные эпизоды?	
да	нет
КАГ с целью выбора метода реваскуляризации	см. пункт 2
2. Есть ли зарегистрированные устойчивые/неустойчивые	

желудочковые нарушения ритма?	
да	нет
КАГ с целью выбора метода реваскуляризации	См. рекомендации по диагностике и лечению хронической ИБС [131]

## Рекомендации по профилактике ВСС

### Класс I:

1. Адекватное медикаментозное лечение ИБС и ХСН, включающее обязательное назначение (при отсутствии противопоказаний и побочных эффектов) следующих групп препаратов:

- БАБ (А).
- ИАПФ (А).
- Ацетилсалициловая кислота (А).
- Статины (А).
- Препараты  $\omega$ 3-полиненасыщенных жирных кислот (В).

2. В целях вторичной профилактики ВСС пациентам, выжившим после ФЖ или гемодинамически нестабильной ЖТ (основные факторы риска), при наличии показаний рекомендовано восстановление проходимости коронарных артерий, так как острая ишемия миокарда, как правило, провоцирует ЖТ (В).

3. В целях вторичной профилактики ВСС ИКД-терапия рекомендована пациентам, выжившим после ФЖ или гемодинамически нестабильной ЖТ (основные факторы риска), при отсутствии возможности восстановления коронарного кровотока, которые получают постоянную оптимальную медикаментозную терапию, имеют хороший функциональный статус и благоприятный прогноз выживания в течение года и более (А).

### Класс II a

1. Терапия амиодароном в сочетании с БАБ целесообразна для уменьшения выраженности симптомов, обусловленных такими основными факторами риска ВСС как рецидивирующая гемодинамически стабильная ЖТ у пациентов с дисфункцией ЛЖ, обусловленной перенесенным ОИМ, которым не может быть

имплантирован ИКД или они отказываются от проведения операции имплантации (С).

2. В целях первичной профилактики ВСС восстановление коронарного кровотока хирургическим и/или интервенционным методом при возможности его проведения показано пациентам с хронической ИБС и наличием гемодинамически значимых стенозов коронарных артерий (С).

3. Имплантация ИКД целесообразна при лечении рецидивирующей устойчивой ЖТ у пациентов с перенесенным ранее ОИМ (основные факторы риска ВСС) с нормальной или близкой к нормальной систолической функцией желудочков, получающих постоянную оптимальную лекарственную терапию и имеющих благоприятный прогноз для выживания с хорошим функциональным состоянием в течение года и более (С).

#### Класс II b

1. Радиочастотная катетерная абляция или назначение амиодарона может рассматриваться как альтернатива установке ИКД у пациентов с умеренной дисфункцией ЛЖ (ФВ более 40%) и наличием такого основного фактора риска ВСС как рецидивирующая гемодинамически стабильная ЖТ (В).

#### Класс III

1. Не рекомендуется назначение ААТ в профилактических целях для снижения смертности у пациентов с неустойчивыми бессимптомными ЖА (основной фактор риска ВСС) (В).

## 2.2. Стратификация риска и профилактика ВСС у пациентов с ХСН

ХСН - патофизиологический синдром, при котором в результате того или иного заболевания ССС или под влиянием других причин происходит нарушение способности сердца к наполнению или опорожнению, сопровождающееся дисбалансом нейрогуморальных систем (РААС, САС, системы натрийуретических пептидов, кинин-калликреиновой системы) с развитием вазоконстрикции и задержкой жидкости, что приводит к дальнейшему нарушению функции сердца (ремоделированию) и других органов-мишеней (пролиферации), а также к

несоответствию между обеспечением органов и тканей организма кровью и кислородом с их метаболическими потребностями.

Как правило, ХСН - осложнение или результат различных заболеваний и состояний. Пациенты с ХСН могут внезапно умереть как от сердечных, так и внесердечных причин, в большинстве случаев смерть имеет кардиогенное происхождение.

У пациентов с ХСН, сопровождающейся снижением систолической функции, часто встречаются ЖА и повышен риск ВСС. Этиология ХСН оказывает влияние на различные механизмы и виды ЖА [6].

Дополнительными предикторами ВСС у больных ХСН являются выраженная митральная регургитация, снижение уровня гемоглобина и сопутствующая хроническая болезнь почек (ХБП), с прогрессирующим увеличением риска ВСС на стадии хронического диализа. Из инструментальных показателей наибольшей прогностическую ценность у больных ХСН имеют ФВ, длительность комплекса QRS, наличие БЛНПГ, сигнал-усредненная ЭКГ, вариабельность ритма сердца, патологические изменения барорефлекса, альтернация зубца Т, дисперсия интервала QT, турбулентность сердечного ритма. Из лабораторных – натрийуретические гормоны (NT-proBNP; BNP).

### Стратификация риска

В каждом конкретном клиническом случае для определения риска развития ВСС и выбора мер ее профилактики у данной категории пациентов необходимо составить представление о генезе ХСН.

В таблице 7 представлен алгоритм стратификации риска ВСС у пациентов с ХСН.

Последовательная реализация данного алгоритма позволит определить перечень мероприятий, необходимых для проведения первичной/вторичной профилактики ВСС.

Таблица 7

### Стратификация риска ВСС у пациентов с ХСН

<b>Имеются ли данные об ишемическом генезе ХСН?</b>	
<b>Да</b>	<b>Нет</b>
Коронарография, обсуждать возможности реваскуляризации.	См. рекомендации по профилактике ВСС

<b>Есть ли указания в анамнезе на эпизод сердечного ареста?</b>	
Да	Нет
См. рекомендации по профилактике ВСС	Меры профилактики будут определяться: - ФК ХСН по NYHA - величиной ФВ ЛЖ - наличие/отсутствие ЖА - наличие/отсутствие признаков десинхронизации желудочков
<b>Имеются зарегистрированные устойчивые/неустойчивые желудочковые нарушения ритма?</b>	
Да	Нет
ХМ-ЭКГ, обсуждать проведение ЭндоЭФИ	См. рекомендации по профилактике ВСС

### Рекомендации по профилактике ВСС при ХСН

#### Класс I

1. Адекватное медикаментозное лечение ХСН согласно текущим Национальным Рекомендациям по лечению ХСН, включающие обязательное назначение (при отсутствии противопоказаний и побочных эффектов) БАБ (А), иАПФ (А), антагонистов минералкортикоидных рецепторов (А).
2. В целях вторичной профилактики ВСС ИКД-терапия рекомендована пациентам, выжившим после ФЖ или гемодинамически нестабильной ЖТ (основные факторы риска), которые не были связаны с обратимыми причинами и которые получают постоянную оптимальную медикаментозную терапию, имеют хороший функциональный статус\* и благоприятный прогноз выживания в течение года и более (А).
3. В целях первичной профилактики ВСС ИКД-терапия рекомендована пациентам с наличием такого основного фактора риска как дисфункция ЛЖ, обусловленная предшествующим ИМ (не менее чем 40 дней после ИМ), с ФВ ЛЖ ниже 40%, с ХСН I-III ФК по классификации NYHA, с хорошим функциональным статусом, получающим постоянную оптимальную

медикаментозную терапию и имеющим благоприятный прогноз выживания в течение года и более (А).

4. В целях первичной профилактики ВСС ИКД-терапия рекомендована пациентам с неишемическими заболеваниями сердца, имеющим ФВ ЛЖ менее 35%, ХСН II-III ФК по классификации NYHA (основной фактор риска), получающим постоянную оптимальную лекарственную терапию, с хорошим функциональным статусом и имеющим благоприятный прогноз выживания в течение года и более (А).

5. Сопутствующая терапия амиодароном, соталолом в виде монотерапии или в сочетании с БАБ с целью уменьшения симптомов ЖТ (как устойчивой, так и неустойчивой) рекомендована пациентам с ИКД, получающим терапию по поводу ХСН (С).

6. Амиодарон показан пациентам с целью лечения гемодинамически значимых ЖТ и НЖТ в случае, если кардиоверсия и/или коррекция причин возникновения аритмии не смогли устранить или предотвратить ее ранний рецидив (В).

#### Класс IIa

1. В целях первичной профилактики ВСС ИКД-терапия, комбинированная с бивентрикулярной ЭКС, показана пациентам с ХСН III-IV ФК по классификации NYHA (основной фактор риска), получающим оптимальную лекарственную терапию, у которых длительность комплекса QRS на фоне синусового ритма превышает 120 мс, которые имеют хороший функциональный статус и благоприятный прогноз выживания в течение года и более (В).

2. ИКД-терапия показана пациентам с рецидивирующей гемодинамически стабильной ЖТ (основной фактор риска), нормальной или почти нормальной ФВ ЛЖ, получающим оптимальное лечение ХСН с хорошим функциональным статусом\* и имеющим благоприятный прогноз выживания в течение года и более (С).

3. Бивентрикулярная ЭКС без функции ИКД целесообразна для предотвращения ВСС у пациентов с ХСН III-IV ФК по NYHA, ФВ ЛЖ менее 35% (основные факторы риска), длительностью комплексов QRS 160 мс (или по меньшей мере 120 мс при наличии других признаков асинхронного сокращения



желудочков), получающих постоянную оптимальную лекарственную терапию, с хорошим функциональным статусом и имеющих благоприятный прогноз выживания в течение года и более (B).

#### Класс IIb

1. Амиодарон и/или БАБ могут быть назначены пациентам с основными и второстепенными факторами риска ВСС, получающим оптимальное лечение по поводу ХСН, которым невозможно имплантировать ИКД.

2. В целях первичной профилактики ВСС ИКД-терапия может обсуждаться у пациентов с неишемическими заболеваниями сердца, имеющих ФВ ЛЖ от 30 до 35% (основной фактор риска), ХСН I ФК по классификации NYHA, получающих постоянную оптимальную лекарственную терапию, с хорошим функциональным статусом и имеющих благоприятный прогноз выживания в течение года и более (B).

#### Класс III

1. Назначение препаратов IC класса для лечения ЖА (основной фактор риска ВСС) не рекомендуется у пациентов с ХСН (A).

2. ИКД-терапия не показана пациентам с рефрактерной ХСН, у которых не предполагается достижение компенсации ее проявлений и благоприятного прогноза (A).

Примечание. О методиках проведения оценки функционального статуса вы можете прочитать на сайте <http://www.chcr.brown.edu/pcoc/functi.htm>.

Так как на долю ВСС приходится около 50% смертей у больных с ХСН, то чрезвычайно важным вопросом является первичная профилактика ВСС. Иными словами врач должен четко представлять, на каком этапе течения заболевания пациенту нужно рекомендовать имплантацию ИКД.

Таблица 8

Показания к имплантации ИКД в целях первичной профилактики в зависимости от генеза ХСН, ФК ХСН, величины ФВ ЛЖ и наличия ЖА

ФК по	Значение ФВ ЛЖ, %		
	Менее 30	31-35	36-40

NY HA	Генез ХСН					
	Ишеми- ческий	Неише- миче- ский	Ишеми- ческий	Неише- миче- ский	Ишеми- ческий	Неише- миче- ский
	NY HA I	I (не ранее 40 дней после ОИМ)	IIb	I (HЖТ+)	IIb	I (HЖТ+)
NY HA II	I (не ранее 40 дней после ОИМ)	I	I (не ранее 40 дней после ОИМ)	I	I (HЖТ+)	III
NY HA III	I (не ранее 40 дней после ОИМ)	I	I (не ранее 40 дней после ОИМ)	I	I (HЖТ+)	III
NY HA IV	III	III	III	III	III	III

### 2.3. ВСС при синдроме обструктивного апноэ/гипопноэ сна

Апноэ во время сна определяют как прекращение движения воздушного потока через носовую и ротовую полости в течение 10 и более секунд. В зависимости от механизма возникновения различают два основных вида апноэ: обструктивное и центральное. В настоящее время установлено, что около 90% всех эпизодов апноэ во время сна связаны с обструкцией верхних дыхательных путей.

В последнее время в клиническую практику также широко вошло понятие гипопноэ, которое впервые было описано Block et al. как эпизоды поверхностного дыхания, сопровождаемые десатурацией.

Для более точного учета эпизодов дыхательных нарушений во время сна в англоязычной литературе используют также эпизоды «respiratory effort-related arousal» (RERA), что можно перевести как «ЭЭГ-активация в результате респираторного усилия» (ЭРУ). Таким образом, под ЭРУ подразумевают эпизод дыхательного нарушения, сопровождаемый ЭЭГ-активацией или микропробуждением головного мозга, чаще всего являющийся результатом повышенного сопротивления верхних дыхательных путей. При этом изменения на каналах, регистрирующих дыхание (ороназальный воздушный поток, торакоабдоминальные движения) не должны подпадать под критерии апноэ или гипопноэ.

Таким образом, в настоящее время вместо употребляемого ранее термина «синдром обструктивного апноэ сна» используют термин «синдром обструктивного апноэ/гипопноэ сна» (СОАГС), что более точно отражает патофизиологическую сущность.

В настоящее время стандартом для оценки степени тяжести дыхательных нарушений во время сна является так называемый индекс апноэ/гипопноэ (ИАГ), который предусматривает количественную оценку эпизодов апноэ, гипопноэ и ЭРУ за один час сна. О СОАГС говорят в том случае, когда ИАГ5 сочетается с клинической картиной.

В соответствии с Международной классификацией нарушений сна проявления синдрома апноэ во сне обструктивного генеза или СОАГС встречаются, по меньшей мере, у 1-2% всей популяции. В возрастной группе от 30 до 60 лет, 4% мужчин и 2% женщин имеют ИАГ5 в сочетании с клинической симптоматикой СОАГС.

Проведение полисомнографического исследования предусматривает объективную оценку не только структуры сна, точное количественное и качественное определение дыхательных нарушений во время сна. В ходе полисомнографического исследования также могут быть выявлены эпизоды синус ареста или преходящей АВ-блокады I-III степени.

В настоящее время СОАГС является независимым предиктором развития артериальной гипертензии.

Гипоксемия вследствие апноэ во время сна может приводить к развитию ишемии миокарда и ЖА. У больных СОАГС во время сна отмечаются потенциально фатальные аритмии. В рандомизированном исследовании 41 больного с СОАГС, получавших «сипап»-терапию, было установлено, что в подгруппе больных, у которых осуществлялся переход с лечебного уровня давления на субтерапевтический уровень в течение двух недель (т.е. вновь отмечалось наличие симптомов апноэ сна в связи с неэффективностью низкого уровня давления), отмечено достоверное увеличение интервала QTc и интервала TrTe(c), а также дисперсии реполяризации (TrTe/QT).

Существенна роль СОАГС в развитии внезапной сердечной смерти во время сна.

В отличие от общепризнанного факта, свидетельствующего о том, что пик сердечно-сосудистой смертности в общей популяции приходится на ранние утренние часы (с 6.00 до 12.00), у больных СОАГС наивысшая частота ВСС приходится на ночной период времени (с 00.00 до 6.00) [18, 19].

Апноэ во время сна приводит к развитию остановок синусового узла, АВ-блокад различных степеней, вплоть до полной поперечной блокады.

В настоящее время средством выбора лечения СОАГС является nCPAP-терапия (от англ. nasal continuous positive airway pressure) - метод создания постоянного положительного давления в дыхательных путях. В русскоязычной литературе на протяжении последних лет укоренился созвучный англоязычной аббревиатуре термин – «сипап»-терапия.

Одним из главных преимуществ использования «сипап»-терапии у больных АГ является часто наблюдаемое снижение повышенного АД, а иногда и полная его нормализация. При использовании «сипап»-терапии исчезают и остановки синусового узла, которые были ассоциированы с эпизодами дыхательных нарушений, а также в значительной степени уменьшаются и другие нарушения ритма сердца,

ассоциированные с апноэ во время сна. 7-летнее наблюдение за больными СОАГС выявило достоверное уменьшение ВСС в группе, получавших «сипап»-терапию по сравнению с теми пациентами, которые посчитали данную терапию для себя неприемлемой.

### Стратификация риска

В таблице 9 представлен алгоритм стратификации риска ВСС у пациентов с СОАГС.

Таблица 9

#### Алгоритм стратификации риска ВСС у пациентов с СОАГС

1. Верифицирован ли диагноз СОАГС?	
Да	Нет
См. пункт 2	Стратификация риска и профилактика ВСС на основании общепринятых принципов.
2. ИАГ > 15	
Да	Нет
Подбор «сипап»-терапии или неинвазивной вентиляции	Снижение веса, коррекция ЛОР патологии, устранение факторов риска СОАГС
3. Есть ли нарушения ритма и проводимости во время ночного или дневного сна при проведении суточного мониторинга ЭКГ?	
Да	Нет
см. рекомендации по профилактике ВСС при СОАГС	Стратификация риска и профилактика ВСС базируется на основании выявления основных и второстепенных факторов риска ВСС и общепринятых принципов профилактики ВСС

## Рекомендации по профилактике ВСС

### Класс I

#### 1. Стратификация риска и профилактика ВСС у пациентов с СОАГС

осуществляется на основании выявления основных и второстепенных факторов риска. Это подразумевает, в том числе, имплантацию ИКД пациентам с хорошим функциональным статусом и благоприятным прогнозом выживаемости в течение года и более, которые получают длительную оптимальную лекарственную терапию (С).

### Класс IIa

1. Больным с брадисистолическими нарушениями ритма сердца ассоциированными с СОАГС показано проведение «сипап»-терапии. Имплантацию ЭКС у таких пациентов следует обсуждать при сохранении брадисистолических нарушений ритма сердца на фоне адекватно проводимой «сипап»-терапии (В).

#### 2.4. Стратификация риска и профилактика ВСС у пациентов с электролитными нарушениями

Клинически значимые нарушения электролитного баланса могут приводить к жизнеугрожающим нарушениям ритма и проводимости при отсутствии структурных изменений в миокарде. Наиболее часто встречающиеся в клинической практике причины развития электролитных нарушений следующие:

1. Применение мочегонных препаратов (прежде всего тиазидных диуретиков).
2. Интоксикация сердечными гликозидами.
3. Острая и хроническая почечная недостаточность, в том числе хронический гемодиализ.
4. Постперфузионные электролитные нарушения, непосредственно связанные с проведением искусственного кровообращения.
5. Массивные гемотрансфузии.
6. Хронические интоксикации: алкогольная, наркотическая и др.

## 7. Голодание и анорексия.

Причиной ВСС возможны следующие варианты электролитных нарушений:

1. Гипокалиемия. Применение мочегонных препаратов (преимущественно тиазидных и тиазидоподобных), гемодилюция, гиперинсулинемия, дыхательный и метаболический алкалоз, неукротимая рвота, диарея, обильное потоотделение, СД, синдром Кона, активация РААС и др.

Осложнения: предсердные и желудочковые аритмии, нарушения процессов реполяризация миокарда.

2. Гиперкалиемия. Кроме случаев почечной недостаточности, уровень калия в крови может повышаться при метаболическом ацидозе, гемолизе и гемоглобинурии на почве перфузионного повреждения крови, при гемотораксе, массивных гемотрансфузиях, назначение высоких доз иАПФ и препаратов из группы антагонистов альдостерона и др.

Осложнения: блокады проведения электрического импульса, остановка сердца в систолу.

3. Гипомагниемия. Применение диуретиков, переливание больших количеств цитратной крови, искусственное кровообращение, кардиотоксический эффект адреналина и др.

Осложнения: при дефиците магния кардиомиоциты в избытке теряют калий, который замещается натрием и водой. Этот процесс ионного дисбаланса существенно усугубляет ишемические повреждения кардиомиоцитов, а иногда и сам по себе предопределяет сердечный арест на фоне ЖТ типа «пируэт».

4. Гипермагниемия. Острая почечная недостаточность с анурией, избыточное парентеральное введение препаратов магния в организм, алкоголизм, систематическое недоедание, парентеральное питание.

Осложнения: расстройства предсердно-желудочковой проводимости, при концентрации магния в плазме до 2,5-3,0 ммоль/л. При концентрации 3,5-4,0 ммоль/л наступает глубокое угнетение центральной нервной системы - так называемый "магнезиальный наркоз".

5. Гиперкальциемия. Тиазидные диуретики, злокачественные новообразования, препараты лития, феохромоцитома, эндокринная патология.

Осложнения: желудочковые аритмии, нарушения проводимости.

6. Гипокальциемия. Хронический некомпенсированный алкалоз при различных интоксикациях, эндокринная патология, гипоальбуминемия, гипомагниемия и проч.

Осложнения: удлинение интервала QT, ЖТ по типу Tdp.

## Рекомендации по профилактике ВСС

### Класс I

1. Применение препаратов солей калия и магния оправдано при лечении и для профилактики ЖА у пациентов при приеме тиазидных диуретиков (B).

2. Применение препаратов солей калия и магния оправдано при лечении и для профилактики ЖА у пациентов после операций с искусственным кровообращением (КШ и др.) (B).

### Класс IIa

1. У пациентов с верифицированными угрожающими жизни ЖА и структурно нормальным сердцем целесообразно поддерживать уровень калия сыворотки крови в диапазоне 4,5-5,5 ммоль/л (C).

2. Применение препаратов солей калия и магния оправдано при лечении и для профилактики ЖА у пациентов при интоксикации сердечными гликозидами (B).

### Класс IIb

1. Применение препаратов солей калия и магния оправдано при лечении и для профилактики ЖА у пациентов со структурно нормальным миокардом при острых и хронических алкогольных и наркотических интоксикациях, анорексии (C).

### Класс III

1. Применение препаратов солей калия и магния не показано пациентам с острой и хронической почечной недостаточностью (B).

## 2.5. ВСС у пациентов с хронической обструктивной болезнью легких

Хроническая обструктивная болезнь легких (ХОБЛ) – одно из наиболее распространенных заболеваний взрослого населения



во всем мире, которым страдает от 7 до 18,2% лиц старше 40 лет. В последние 25 лет наблюдается неуклонный рост смертности от ХОБЛ и по прогнозам экспертов к 2020 году данная патология займет 3-е место среди всех причин смерти.

ХОБЛ - это хроническое заболевание, характеризующееся персистирующим ограничением воздушного потока в дыхательных путях, которое обычно носит прогрессирующий характер и связано с воспалительным ответом на длительное вдыхание частиц или газов. Тяжесть течения ХОБЛ во многом определяется частотой обострений и сопутствующей патологией. Наиболее частой коморбидной патологией у больных ХОБЛ являются ССЗ, в большинстве случаев ИБС, АГ, сердечная недостаточность, нарушения ритма сердца. По данным крупного исследования, включавшего более 1800 пациентов, у больных ХОБЛ существует повышенный, в 3,36 раза, риск смерти от сердечно-сосудистых заболеваний в целом и в 5,65 раза от ИБС. Имеется прямая зависимость риска смерти от величины объема форсированного выдоха за 1-ю секунду (ОФВ<sub>1</sub>) - главного количественного критерия бронхиальной обструкции.

Пациенты, находящиеся на более легких стадиях ХОБЛ, имеют гораздо больше рисков умереть не от дыхательной недостаточности, а от сердечно-сосудистой патологии.

Эпидемиологические данные по сочетанию ХОБЛ с сердечной патологией представляют достаточно широкий диапазон. Например, среди 14703 пациентов в исследовании VALIANT, перенесших ОИМ, около 9% имели сопутствующую ХОБЛ. У больных ХОБЛ наблюдалась 30% летальность, в то время как при отсутствии ХОБЛ она составила 19% [13].

Патогенетически столь частая ассоциация ХОБЛ, ИБС, сердечной недостаточности и аритмий определяется целым рядом обстоятельств. Во-первых, это общий доминирующий фактор риска – курение. Во-вторых, оба вида патологии являются зависимыми от возраста, заболеваемость ими прогрессивно нарастает после 50 лет. В третьих, ремоделирование правых отделов сердца является ответом на развивающуюся легочную гипертензию. В четвертых, системное воспаление, окислительный стресс, гиперкапния, характерные для ХОБЛ, ведут к ускорению процессов атерогенеза и являются

провокаторами аритмий. И наконец, имеет место взаимное негативное влияние медикаментозной терапии, когда препараты для лечения сердечной патологии могут ухудшить течение ХОБЛ, а бронхолитики – провоцировать жизнеугрожающие аритмии.

### Стратификация риска

При определении степени риска ВСС у пациента с ХОБЛ необходимо учитывать два основных фактора:

- степень ограничения воздушного потока, определяемую при спирометрии;
- анамнез пациента, прежде всего указание на наличие сопутствующих или перенесенных заболеваний, увеличивающих у больных ХОБЛ риск ВСС, а также лекарственный анамнез.

Пациенты с величиной  $ОФВ_1$  больше 60% не имеют дополнительных рисков развития ВСС, поэтому их ведение не отличается от ведения других пациентов, не страдающих ХОБЛ.

У больных со снижением  $ОФВ_1$  ниже 60%, но отсутствием факторов риска в анамнезе, целесообразно периодически проводить холтеровское мониторирование ЭКГ для своевременного выявления скрытой кардиальной патологии.

Наибольшего внимания в отношении профилактики ВСС требует группа пациентов с ХОБЛ, у которых сочетаются сниженная величина  $ОФВ_1 < 60\%$  с заболеваниями ССС. В этом случае необходимо рассмотреть возможность внесения изменений в план ведения пациента с целью профилактики ВСС в соответствии с приведенными ниже рекомендациями.

### Стратификация риска ВСС у пациентов с ХОБЛ Рекомендации по профилактике ВСС

#### Класс I

1. Особенности профилактики ВСС у больных с ХОБЛ базируются на выявлении основных и второстепенных факторов риска. Это подразумевает, в том числе, имплантацию ИКД пациентам, имеющим основные факторы риска ВСС, которые получают длительную оптимальную лекарственную терапию, с

хорошим функциональным статусом и благоприятным прогнозом выживаемости в течение года и более (В).

2. При использовании БАБ, предпочтение должно отдаваться селективным препаратам, блокирующим  $\beta$ -1 рецепторы (А).

#### Класс IIa

1. У больных с ХСН наиболее предпочтительным препаратом, не приводящим к снижению ОФВ<sub>1</sub> (основной фактор риска) и качества жизни, является бисопролол (В).

2. Пациенты ХОБЛ стабильного течения, принимающие теofilлин и  $\beta$ -2 агонисты длительного действия не имеют повышенного риска ВСС (В).

#### Класс IIb

1. Ингаляционные кортикостероиды уменьшают риск развития ВСС у больных ХОБЛ (В).

2. Пожилые больные ХОБЛ, старше 65 лет имеют меньший риск развития ВСС при приеме ингаляционных  $\beta$ -2 агонистов длительного действия, чем при использовании ингаляционных антихолинергических препаратов длительного действия (В).

3. Применение порошковой ингаляционной формы тиотропиума не увеличивает риск ВСС у больных ХОБЛ (В).

#### Класс III

1. Следует избегать назначения высоких доз  $\beta$ -2 агонистов пациентам с нестабильной стенокардией (А).

2. Применение 14-членных макролидов (эритромицина, кларитромицина) может сопровождаться удлинением интервала QT и увеличением риска возникновения желудочковых аритмий (основной фактор риска ВСС) (В).

3. Назначение ингаляционного ипратропиума бромидом пациентам с ХОБЛ ассоциируется с увеличением риска ВСС (В).

4. Больные ХОБЛ и ХСН, получающие ингаляционные  $\beta$ -2 агонисты короткого действия, имеют более высокий риск ВСС по сравнению с лицами не принимающими подобные препараты (А).

5. Решение о проведении аорто-коронарного шунтирования у больных ХОБЛ с ОФВ<sub>1</sub> < 60% должно приниматься с учетом того факта, что у данной категории пациентов риск смерти в послеоперационном периоде достоверно выше (В).

## 2.6. ВСС у пациентов с кардиомиопатиями

### 2.6.1. ВСС при дилатационной кардиомиопатии

Дилатационная кардиомиопатия (ДКМП) – группа заболеваний, объединенных наличием нарушения систолической функции левого желудочка и его дилатации, которые развиваются не вследствие гемодинамической перегрузки (из-за порока или гипертонии) и не вследствие ИБС. При этом расширение правого желудочка может также фиксироваться, но это не является диагностическим критерием ДКМП. Имеется семейная форма с известной мутацией и семейная форма с неизвестным типом мутации. Среди несемейных форм выделяют ДКМП вследствие миокардита, болезнь Кавасаки, ДКМП, ассоциированную с беременностью, эндокринные ДКМП, алкогольную, тахикардическую формы, ДКМП вследствие чрезмерного употребления селена, карнитина, тиамина и др.

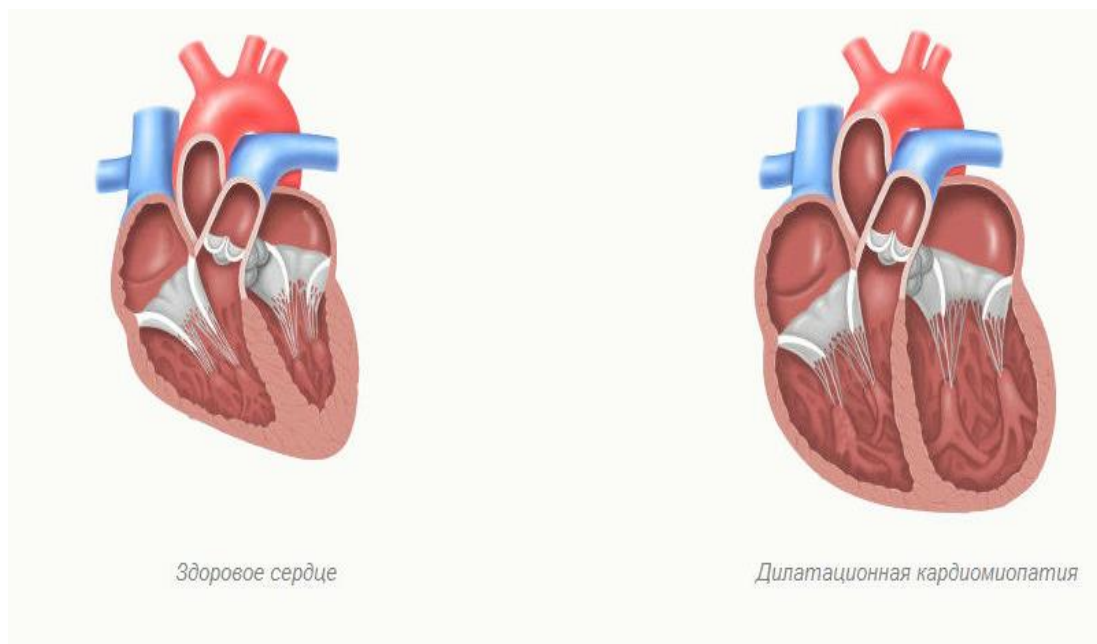


Рис.1. Сердце в норме при ДКМП.

Пятилетняя выживаемость среди европеоидной расы при ДКМП до внедрения современных интервенционных методов лечения составляла 31,4%. Смертность от данной патологии увеличивается от 0,10 до 1,16 на 10 000 среди мужчин в возрасте от 35-39 до 55-57 лет. При этом на долю ВСС приходится 20%

случаев всех смертей. ВСС довольно редко служит первым проявлением заболевания, чаще встречается у пациентов с признаками прогрессирующего течения заболевания. В большинстве случаев к эпизодам ВСС приводят жизнеугрожающие ЖА.

Чаще болеют лица мужского пола, соотношение мужчин к женщинам 3:1. ДКМП по частоте является третьей причиной ХСН.

Формы семейной ДКМП:

- аутосомно - доминантные;
- митохондриальные;
- аутосомно - рецессивные;
- Х-сцепленные.

Прослеживается прогрессивность в течении ДКМП:

- фаза I - первичное миокардиальное повреждение;
- фаза II - аутоиммунное миокардиальное повреждение;
- фаза III – ДКМП.

Клинические проявления ДКМП:

Ведущие симптомы ДКМП чаще всего появляются в 3 или 4 декаде жизни: сердцебиение, синкопе, слабость, одышка, снижение толерантности к физическим нагрузкам и ВСС.

Клинические проявления ДКМП связаны с прогрессирующей ХСН, снижением сердечного выброса, желудочковыми и наджелудочковыми нарушениями ритма сердца, нарушениями проводимости, тромбоэмболиями, ТЭЛА, ОНМК, ВСС или смерть от рефрактерной к терапии ХСН. Внезапная смерть может наступить до развития ХСН.

Диагностические критерии ДКМП.

Структурно-функциональные нарушения: ФВ ЛЖ<45%, КДР ЛЖ>117%, скорректированной по возрасту и площади поверхности тела.

Критерии исключения:

1. АГ (>160/100 мм рт.ст.).
2. ИБС (>50% стеноз в основной артерии).
3. Хроническое злоупотребление алкоголем (>40 г/день для женщин и > 80 г/день для мужчин).

4. Системные заболевания.
5. Болезни перикарда.
6. Врожденные дефекты.
7. Легочное сердце.

Физикальное обследование.

Перкуторно - увеличение размеров сердца. Аускультативно – часто ослабление I тона на верхушке и в 5-ой точке, 3-х или 4-х членный ритм, ритм галопа, систолический шум митральной и/или трикуспидальной регургитации. Нарушения ритма сердца; у 25% пациентов - ФП.

Электрокардиография.

Нет специфических признаков. Может быть снижение вольтажа зубцов R, нарушение проводимости, неспецифические изменения ST и T (депрессия сегмента ST и инверсия зубца T). Часто нарушение проводимости по передней ветви ЛНПГ или полная блокада ЛНПГ. При обширном фиброзе ЛЖ может регистрироваться зубец Q – имитация переднего ИМ.

Рентгенография органов грудной клетки.

Увеличение размеров сердца. Застойные явления в легких. Кардио-торакальный индекс более 55%.

ЭХО-кардиография.

Увеличение размеров камер сердца (предсердий и желудочков). Снижение ФВ. У части пациентов - вторичная легочная гипертензия, нередко клапанная регургитация (митральная, трикуспидальная). Определяются ЭХОКГ-признаки диссинхронии миокарда. При тяжелой ХСН - выпот в полости перикарда.

Радионуклидные методы.

Могут использоваться при технических проблемах с ЭХОКГ: оценка размеров камер сердца, сократимости левого и правого желудочков, диссинхронии, наличие очаговых изменений. Дифференциальный диагноз с ИБС.

Сцинтиграфия миокарда.

Использование данного метода позволяет провести раннюю диагностику зон поражения и выполнить биопсию из этих зон.

Магнитно-резонансная томография и мультиспиральная компьютерная томография.

Проведение дифференциальной диагностики с другими кардиомиопатиями: АДПЖ, эндокардиальным фиброэластозом, амилоидозом, саркоидозом, миокардитом, между инфильтративной и воспалительной КМП.

Коронарная ангиография.

Выявляются интактные артерии либо стенозы менее 50%.

Лабораторные тесты.

Общий анализ крови, КФК, серологические вирусные реакции (при остром развитии), печеночные пробы, сывороточное железо, трансферрин, гормоны щитовидной железы. По специальным показаниям: определение в крови аутоантител, карнитина, лактата/пирувата, селена, ацилкарнитинового профиля, транскетолазы (бери-бери), маркеров гепатита С, маркеров ВИЧ, энтеровирусов, наркотических веществ, определение в моче органических кислот, аминокислот.

Эндомиокардиальная биопсия миокарда.

Проводится в редких случаях. При данном исследовании выявляется гипертрофия кардиомиоцитов, увеличение их ядер, потеря миофибрилл, интерстициальный фиброз.

Лечение

Основные направления в лечении ДКМП:

- лечение ХСН в соответствии с Национальными рекомендациями;
- при наличии нарушений сердечного ритма назначение антиаритмической терапии;

- профилактика и лечение тромбоэмболических осложнений (дезагреганты, антикоагулянты, антитромботические препараты).

В случаях рефрактерной ХСН используются следующие дополнительные методы лечения: ресинхронизирующая терапия и/или ИКД, клеточная и генная терапия (противоречивые, но многообещающие данные), хирургические методы лечения (вентрикулопластика, экстракардиальный сетчатый каркас, вспомогательное кровообращение, искусственное сердце, ортотопическая аллотрансплантация сердца).

Предикторы неблагоприятного прогноза при ДКМП: КДР ЛЖ > 70 мм, ФВ < 30%, низкий вольтаж комплекса QRS, ХСН III Б ст (IV ФК NYHA).

### Генетический анализ

Целесообразно обследовать родственников первой линии родства, особенно в случае злокачественного течения ДКМП и при наличии патологического фенотипа, позволяющего заподозрить генетическую мутацию [59]. На основе имеющихся данных генетический анализ на выявление мутации в гене LMNA может играть роль в стратификации риска ВСС при ДКМП [60, 61]. Однако в большинстве случаев, мутационный скрининг пробанда обладает низкой эффективностью (менее 20% при изолированной ДКМП без сопутствующего поражения скелетной мускулатуры) [59]. Стандартный набор методик при обследовании включает семейный анамнез не менее трех поколений (с оценкой случаев ХСН, ДКМП, трансплантации сердца, ВСС, нарушений сердечного ритма и проводимости, инсульта или других тромбоэмболических осложнений), а также физикальный осмотр, ЭКГ, ЭХО-КГ, ХМ-ЭКГ (в случае ВСС пробанда).

### Рекомендации по генетическому тестированию

#### Класс I

1. У всех пациентов с ДКМП рекомендуется тщательное изучение семейного анамнеза не менее чем в 3-х поколениях (A).



2. Рекомендуется кардиологический скрининг родственников первой линии родства: анамнез, осмотр, ЭКГ, ЭХО-КГ, ХМ-ЭКГ (в случае смерти пробанда) (А).

3. При выявлении у родственников признаков ДКМП - рекомендуется регулярное кардиологическое обследование, начиная с раннего детства (при амионопатиях с 10-12 лет) каждые 12-36 месяцев до 10 лет, каждые 12-24 месяцев до 20 лет и далее каждые 2-5 лет до 50-60 лет и кардиологический скрининг потомков пробанда каждого последующего поколения (В).

4. Если признаки ДКМП у родственников не обнаружены и генетическое тестирование невозможно, рекомендуется регулярное кардиологическое обследование начиная с раннего детства каждые 12-36 месяцев до 10 лет, каждые 12-24 месяцев до 20 лет и далее каждые 2-5 лет до 50-60 лет. (В).

5. При выявлении у пробанда с ДКМП в результате генетического тестирования причинной мутации рекомендуется генетический скрининг родственников первой линии родства (В).

6. Если причинные мутации у родственников отсутствуют, следует прекратить дальнейшее обследование (С).

7. Если причинные мутации у родственников отсутствуют, не следует проводить генетическое тестирование потомков (С).

#### Класс II а

1. При выявлении причинных мутаций у родственников бессимптомных носителей причинных мутаций рекомендуется регулярное кардиологическое обследование ежегодно с 10 до 20 лет и далее каждые 1-3 года с использованием дополнительных методов обследования при необходимости (С).

#### Стратификация риска

Подходы к стратификации риска ВСС у пациентов с ДКМП не отличаются от тех, которые используются при стратификации риска у пациентов с ХСН неишемического генеза. При ДКМП крайне высокий риск ВСС ассоциирован с мутациями в гене LMNA

## Рекомендации по профилактике ВСС

### Класс I

1. Адекватное медикаментозное лечение ХСН согласно текущим Национальным Рекомендациям по лечению ХСН [7], включающее обязательное назначение (при отсутствии противопоказаний и побочных эффектов) БАБ (А), иАПФ (А), антагонистов альдостерона (А).

2. В целях вторичной профилактики ВСС ИКД-терапия рекомендована пациентам, выжившим после ФЖ или гемодинамически нестабильной ЖТ (основные факторы риска), которые не были связаны с обратимыми причинами и которые получают постоянную оптимальную медикаментозную терапию, имеют хороший функциональный статус и благоприятный прогноз выживания в течение года и более (А).

3. В целях первичной профилактики ВСС ИКД-терапия рекомендована пациентам с неишемическими заболеваниями сердца, имеющим ФВ ЛЖ менее 35% (основной фактор риска), ХСН II-III ФК по классификации NYHA, получающим постоянную оптимальную лекарственную терапию, с хорошим функциональным статусом и имеющим благоприятный прогноз выживания в течение года и более (А).

4. У пациентов с ЖТ (основной фактор риска) по механизму re-entry по ножкам пучка Гиса (bundle branch reentry), верифицированной в ходе эндоЭФИ показано проведение катетерной абляции ПНПГ (С).

5. Сопутствующая терапия амиодароном, соталолом в виде монотерапии или в сочетании с БАБ с целью уменьшения симптомов ЖТ (как устойчивой, так и неустойчивой) рекомендована пациентам с имплантированными ИКД, получающим терапию по поводу ДКМП (С).

6. Амиодарон показан пациентам с целью лечения гемодинамически значимых ЖТ и НЖТ (основные факторы риска ВСС) в случае, если кардиоверсия и/или коррекция причин возникновения аритмии не смогли устранить или предотвратить ее ранний рецидив (В).

### Класс II a

1. В целях первичной профилактики ВСС ИКД-терапия, комбинированная с бивентрикулярной ЭКС, показана пациентам

с ДКМП и ХСН III-IV ФК по NYHA (основной фактор риска), получающим оптимальную лекарственную терапию, у которых длительность комплекса QRS на фоне синусового ритма превышает 120 мс, которые имеют хороший функциональный статус и благоприятный прогноз выживания в течение года и более (B).

2. ИКД-терапия показана пациентам с рецидивирующей гемодинамически стабильной ЖТ (основной фактор риска), незначительно сниженной ФВ ЛЖ, получающим оптимальное лечение по поводу ДКМП с хорошим функциональным статусом и имеющим благоприятный прогноз выживания в течение года и более (C).

3. Бивентрикулярная ЭКС без функции ИКД целесообразна для предотвращения ВСС у пациентов с ДКМП и ХСН III-IV ФК по классификации NYHA, ФВ ЛЖ менее 35% (основной фактор риска), длительностью комплексов QRS 160 мс (или по меньшей мере 120 мс при наличии других признаков асинхронного сокращения желудочков), получающих постоянную оптимальную лекарственную терапию, с хорошим функциональным статусом и имеющих благоприятный прогноз выживания в течение года и более (B).

#### Класс II b

1. Амiodарон и/или БАБ могут быть назначены пациентам с основными и второстепенными факторами риска ВСС, получающим оптимальное лечение по поводу ХСН, которым невозможно имплантировать ИКД.

2. В целях первичной профилактики ВСС ИКД-терапия может обсуждаться у пациентов с ДКМП, имеющих ФВ ЛЖ от 30 до 35% (основной фактор риска ВСС), ХСН I ФК по классификации NYHA, получающих постоянную оптимальную лекарственную терапию, с хорошим функциональным статусом и имеющих благоприятный прогноз выживания в течение года и более (B).

#### Класс III

1. Назначение препаратов IC класса для лечения ЖА (основной фактор риска ВСС) не рекомендуется у пациентов с ХСН (A).

2. ИКД-терапия не показана пациентам с рефрактерной ХСН, у которых маловероятно достижение компенсации и благоприятного прогноза (А).

### 2.6.2. ВВС при гипертрофической кардиомиопатии

Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП) - наследственно-обусловленное заболевание, характеризующееся асимметричной ГЛЖ, в результате которой может возникать гемодинамическая обструкция его выносящего тракта ЛЖ (ВТЛЖ), проявляющаяся неспецифической клинической картиной и возможным развитием обморочных состояний, гемодинамической стенокардии, жизнеугрожающих нарушений ритма. Распространенность патологии 1:500 в общей популяции. Выделяют спорадическую (70%) и семейную формы ГКМП (30%).

В 1958 г. Дональд Тир описал асимметричную гипертрофию миокарда у 9 пациентов, умерших от ВСС. При ГКМП вследствие мутации генов саркомерных белков возникает дезориентация кардиомиоцитов с фиброзом или без него, гипертрофией миокарда, патологическими изменениями сосудов микроциркуляторного русла.

ГКМП - наследственное заболевание, которое передается как аутосомно-доминантный признак. В настоящее время известно более 400 мутаций, отвечающих за развитие ГКМП, наиболее распространенные из них кодируют дефект в тяжелых цепях  $\beta$ -миозина (20%), миоглобин-связывающем белке (15%) и тропонинах Т (5%) и I (4%). Выделяют ГКМП, связанную с ожирением; у детей, матери которых страдают СД; ГКМП вследствие амилоидоза; в случаях чрезмерной гипертрофии миокарда у спортсменов.

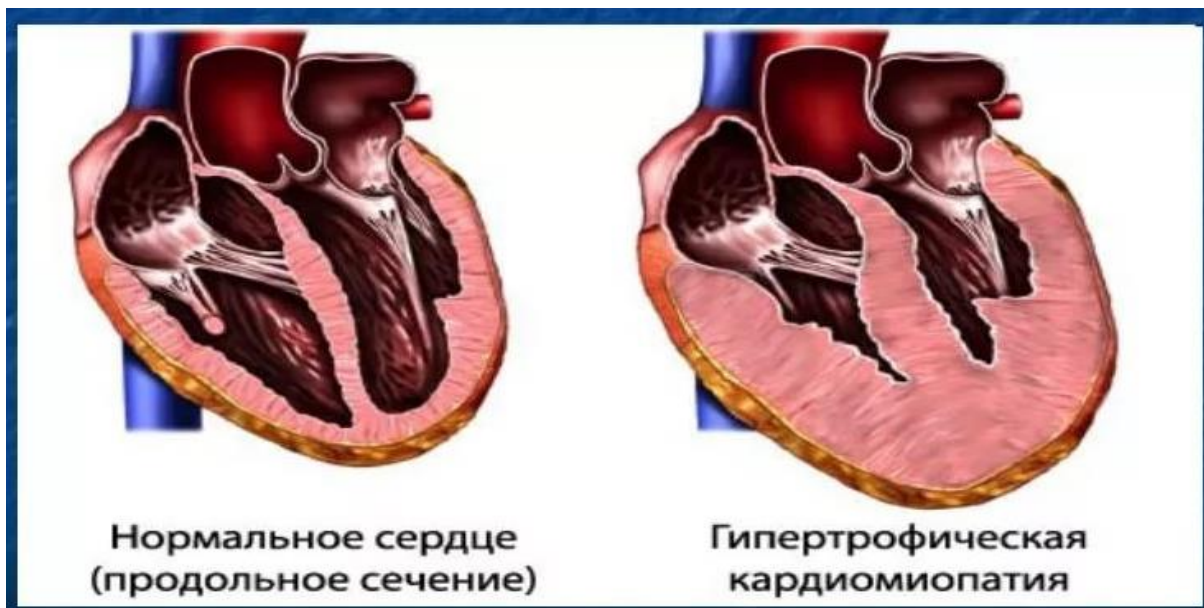


Рис. 2. Нормальное сердце и гипертрофическая кардиомиопатия

ГКМП делится на:

а) обструктивную форму - систолический градиент давления в выходном отделе левого желудочка в покое равен или превышает 30 мм рт. ст. (25% больных ГКМП). Обструктивная форма ассоциируется с передним систолическим движением митрального клапана (SAM – systolic anterior motion) и контактом передней или задней створки с МЖП и митральной регургитацией. Обструкция может быть фиксированной в покое, либо динамической, при которой величина субаортального градиента меняется в зависимости от приема лекарственных препаратов или нагрузок. При физикальном обследовании пациентов с обструктивной формой определяется неравномерный толчкообразный пульс (pulsus differens), связанный с быстрым подъемом пульсовой волны и последующим резким спадом при развитии субаортальной обструкции. Пальпаторно - двойной верхушечный толчок, обусловленный пальпацией двух импульсов сокращения - ЛЖ и систолы ЛП. Пародоксальное расщепление II тона, поздний систолический шум над верхушкой и в 5-ой точке, обусловленный регургитацией крови через митральный клапан.

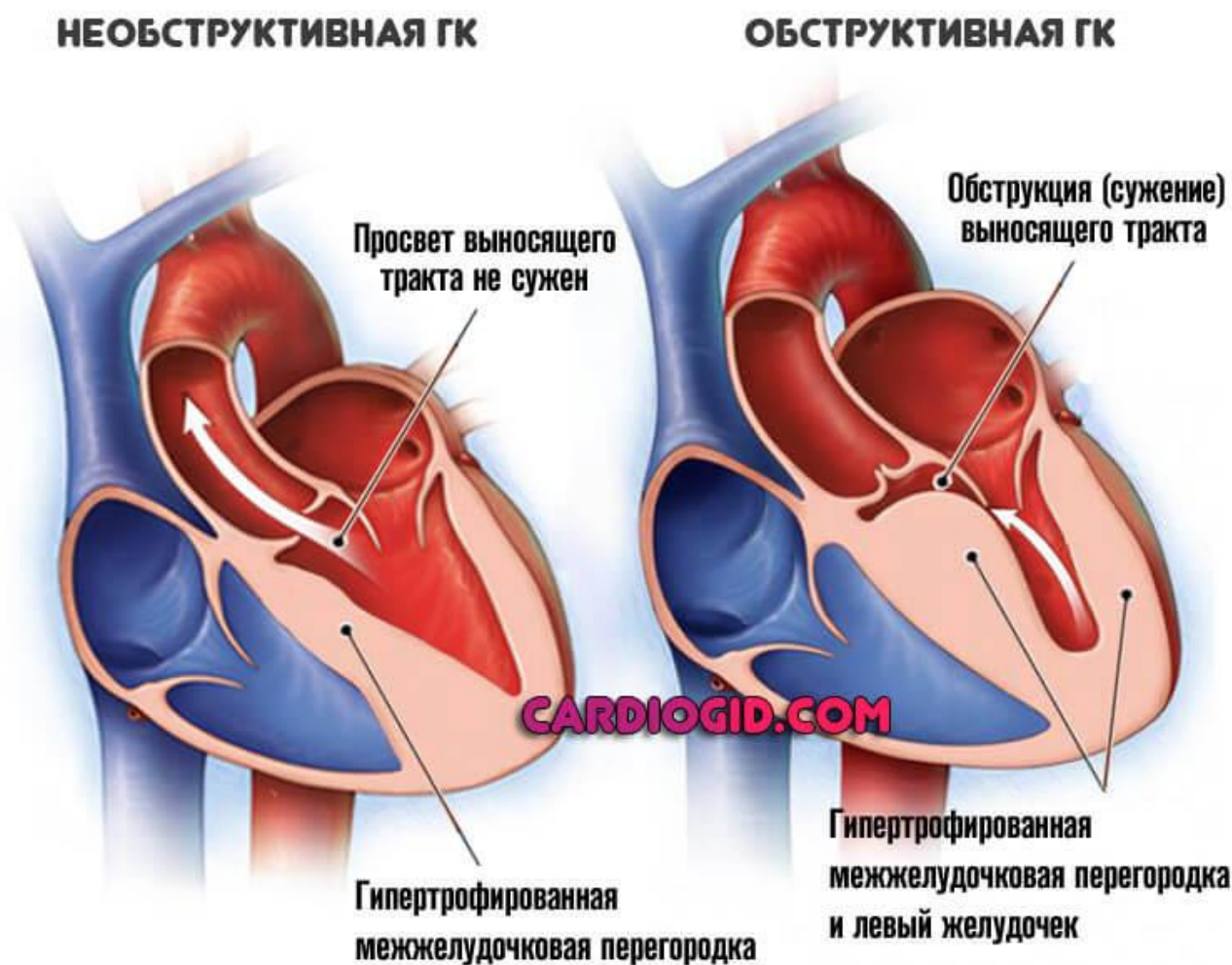


Рис.3. Необструктивная и обструктивная ГКМП

б) латентную форму - градиент давления менее 30 мм рт.ст. в покое; равен или превышает 30 мм рт.ст. при проведении нагрузочной пробы;

в) необструктивную форму - градиент давления менее 30 мм рт.ст. в покое и при проведении нагрузочной пробы.

Гипертрофия может быть только: (базальная) – верхняя 1/3 перегородки (субаортальная зона); верхняя 2/3 (вплоть до папиллярных мышц) или на всем протяжении (от основания до верхушки); верхушечная (апикальная); средне-желудочковая – на уровне папиллярных мышц.

Клинически выделяют варианты ГКМП: малосимптомный, вариант с клиникой НЦД, кардиалгический, инфарктоподобный, аритмический, декомпенсационный, псевдоклапанный, молниеносный. Ведущие клинические симптомы – одышка, кардиалгии или коронароподобный синдром, синкопе. Часто встречаются нарушения ритма сердца (ФП); у некоторых пациентов нарастающие симптомы ХСН.

Диагностические критерии ГКМП (McKenna W.Z. 1997).

ЭхоКГ – толщина стенки ЛЖ  $\geq 13$  мм в передне-перегородочной области или на задней стенке;  $\geq 15$  мм в задне-перегородочной области или на свободной стенке ЛЖ. Систолическое смещение митрального клапана (контакт митральной створки с МЖП).

ЭКГ - признаки ГЛЖ с нарушением реполяризации. Инверсия зубца Т в I, aVL  $\geq 3$  мм, V6, V3  $\geq 3$  мм или отведениях II, III, aVF  $\geq 5$  мм. Аномальные Q-зубцы более 25 мс или более 25% от R-зубца по крайней мере в 2-х отведениях II, III, aVF, V1-V4 или I, aVL, V5-V6.

Рекомендации по диагностике семейной формы ГКМП.

ЭХО-кардиография

Большие критерии.

1. Толщина передне-перегородочной или задней стенки ЛЖ  $\geq 13$  мм или задне-перегородочной или свободной стенки ЛЖ  $\geq 15$  мм.
2. Выраженное переднесистолическое движение (anterior motion) - контакт створки МК с МЖП.

Малые критерии.

1. Толщина передне-перегородочной или задней стенки ЛЖ  $\geq 12$  мм либо задне-перегородочной или свободной стенки ЛЖ  $\geq 14$  мм.
2. Умеренное передне-систолическое движение (без соприкосновения створки с МЖП).
3. Лишние створки МК.



*Гипертрофическая кардиомиопатия: симметричная, изображение по длинной (а) и по короткой (б) оси на уровне митрального клапана*



Рис. 4. ЭХОКГ при ГКМП

### Электрокардиография

Большие критерии.

1. ГЛЖ и изменение реполяризации.
2. Инверсия зубца Т в стандартных отведениях I и avL ( $\geq 3$  мм), грудных отведениях V3 – V6 ( $\geq 3$  мм) или в отведениях II, III и avF ( $\geq 5$  мм).
3. Патологический зубец Q (ширина  $> 40$  мс или по амплитуде  $> 25\%$  зубца R), по крайней мере, в двух из следующих отведений: во II, III, avF, V1 – V4 или в I, avL, V5 – V6.



## ЭКГ при гипертрофической кардиомиопатии



Рис. 5. ЭКГ при ГКМП

### Лечение.

У подавляющего числа пациентов лечение консервативное, ведущее место в терапии занимают БАБ. При нарастании симптомов ХСН лечение в соответствии с Национальными рекомендациями.

Части пациентов требуется хирургическое вмешательство, показаниями к которому являются: выраженная степень ГЛЖ, систолический градиент в выходном отделе  $> 50$  мм рт.ст. в покое, устойчивость к медикаментозному лечению при выраженных клинических проявлениях, конечная стадия ГКМП.

### Факторы риска ВСС.

К факторами риска ВСС при ГКМП относятся: предыдущая остановка сердца или спонтанно возникшая ЖТ или ФП; семейная история ранней сердечной смерти, если она была внезапной; необъяснимые синкопе, если они возникают при физической нагрузке, бывают повторными и встречаются также у молодых пациентов; эпизоды ишемии миокарда; степень выраженности диастолической дисфункции ЛЖ; наличие

аневризмы верхушки ЛЖ; злокачественные мутации генов; сердечный арест; толщина стенки ЛЖ более 30 мм.

### Рекомендации по генетическому тестированию

#### Класс I

1. У всех пациентов с ГКМП рекомендуется тщательное изучение семейного анамнеза в не менее 3-х поколениях (А)

2. Генетическое тестирование на ГКМП рекомендуется у пациентов с нетипичной клинической картиной ГКМП (В).

3. Семейный скрининг, включающий ЭКГ, ЭХО-КГ и клиническую оценку через 1-1,5 г у детей и подростков, и примерно каждые 5 лет и у взрослых, а также проведение генетического тестирования рекомендуются у родственников больного ГКМП первой степени родства (В).

#### Стратификация риска ВСС

Относительно низкая частота заболевания создает трудности в стратификации риска ВСС у больных этой категории, поскольку существует опасность того, что ложноположительные результаты для любого фактора стратификации могут возобладать над истинно положительными результатами. Риск ВСС непосредственно связан с толщиной стенки ЛЖ. Установлено, что в течение 20 лет пациенты с ГКМП с толщиной стенки ЛЖ менее 20 мм практически не умирали, тогда как у пациентов с толщиной стенки ЛЖ 30 мм или более смертность составила почти 40% за этот же период времени. В ряде исследований отмечен как основной фактор риска ВСС такой признак как соотношение толщины МЖП и задней стенки ЛЖ равное 1:1.

Роль генетического тестирования у пациентов с ГКМП в отношении стратификации риска ВСС в настоящее время остается до конца не изученной (класс показаний IIb, В). Генетическое тестирование на ГКМП рекомендуется у пациентов с нетипичной клинической картиной ГКМП (I, В). Семейный скрининг должен включать проведение регистрации ЭКГ, эхокардиографию и клиническую оценку через определенные промежутки времени (от 12 до 18 месяцев у детей и подростков и примерно каждые 5 лет и у взрослых).

Проведение генетического тестирования рекомендовано у родственников больного ГКМП первой степени родства (I, B).

Проведение ХМЭКГ рекомендовано при начальной оценке риска развития ВСС у пациентов с ГКМП (I, B), в последующем - каждые 1-2 года при отсутствии указаний в анамнезе на эпизоды ЖТ (IIa, C).

Стресс-тест с контролем АД и ЭКГ является желательным для стратификации риска ВСС у пациентов с ГКМП (IIa, B). Патологический ответ АД во время теста (определяется либо как неспособность к увеличению АД более чем на 20 мм рт. ст. или падение АД более чем на 20 мм рт.ст. во время теста) предлагается рассматривать как основной фактор, обуславливающий риск развития ВСС.

Некоторые авторы предлагают рассматривать МРТ сердца с гадолинием как дополнительную методику, помогающую клиницисту в стратификации риска и принятии тактического решения (IIa, C) у пациентов с установленным диагнозом ГКМП при невозможности стратификации риска ВСС на основании общеизвестных факторов.

## Рекомендации по профилактике ВСС

### Класс I

1. ИКД-терапию следует проводить пациентам с ГКМП и такими основными факторами риска ВСС как устойчивая ЖТ или ФЖ, которые получают оптимальную лекарственную терапию основного заболевания и имеют хороший функциональный статус и благоприятный прогноз выживания в течение года и более (B).

2. БАБ рекомендуются для лечения симптоматичных взрослых пациентов с обструктивной или необструктивной формой ГКМП, но их следует использовать с осторожностью у пациентов с синусовой брадикардией или нарушениями АВ-проводимости (B).

3. Септальная миотомия для лечения пациентов с тяжелыми рефрактерными к консервативной терапии симптомами\* и обструкцией ВТЛЖ (C)\*\*.

\* - Клинические симптомы включают стенокардию III – IV ФК, обмороки, предобморочные состояния, головокружение, гипотензию, которые сохраняются, несмотря на оптимальную медикаментозную

терапию. Градиент давления в ВТЛЖ в состоянии покоя или при выполнении физиологической нагрузки должен превышать 50 мм рт. ст.

\*\* - Операция должна выполняться только опытными операторами (выполнившими не менее 20 процедур или работающими в центре, где выполняется не менее 50 процедур в год).

### Класс Па

1. ИКД-терапия показана для первичной и вторичной профилактики ВСС у пациентов с ГКМП, имеющих как минимум один из основных факторов риска - сердечный арест, спонтанная устойчивая ЖТ, семейный анамнез ВСС, синкопальные состояния неясной этиологии, толщина стенки ЛЖ более 30 мм, патологические изменения АД при нагрузочной пробе, спонтанная неустойчивая ЖТ, которые получают постоянную лекарственную терапию, с хорошим функциональным статусом и имеют благоприятный прогноз выживания в течение года и более (С).

2. Спиртовая эмболизация показана взрослым больным ГКМП с обструкцией ВТЛЖ (основной фактор риска у данной категории пациентов) при условии рефрактерности симптомов к медикаментозной терапии и наличии противопоказаний к проведению миотомии/миоэктомии, обусловленных серьезными сопутствующими заболеваниями и/или преклонным возрастом (В).

3. Амиодарон может быть препаратом выбора для лечения пациентов с ГКМП со стойкой ЖТ и/или ФЖ в анамнезе (основные факторы риска) при невозможности имплантации ИКД (С).

4. Проведение расширенной миоэктомии может обсуждаться у пациентов с обструктивной формой ГКМП и резистентностью к медикаментозной терапии (С).

### Класс Пб

1. Применение амиодарона может быть оправдано для проведения первичной профилактики ВСС у пациентов с ГКМП, имеющих один или более основных факторов риска ВСС, если невозможно выполнить имплантацию ИКД (С).

2. Постоянная двухкамерная ЭКС с укороченной АВ-задержкой может быть показана больным обструктивной формой ГКМП с выраженными симптомами заболевания рефрактерными

к лекарственной терапии и не являющихся кандидатами для процедуры септальной редукции при условии снижения систолического градиента ВТЛЖ на 25% и более при пробной двухкамерной ЭКС с оптимальным значением АВ-задержки (В).

3. Опыт использования соталола ограничен у пациентов с ГКМП, но его использование возможно в отдельных клинических ситуациях, особенно у пациентов с ИКД (С).

#### Класс III

1. Имплантация ИКД не рекомендуется больным ГКМП с отсутствием основных факторов риска ВСС (С).

2. Имплантация ИКД не рекомендуется больным ГКМП с положительным генотипом (возможный фактор риска) и отсутствием клинической симптоматики (С).

3. Спиртовая эмболизация не должна выполняться у больных с выраженной гипертрофией МЖП (более 30 мм) в связи с неопределенной эффективностью процедуры у данной категории пациентов (С).

4. Спиртовая эмболизация не должна выполняться у бессимптомных пациентов, у больных с медикаментозно контролируемыми симптомами, у пациентов с предполагаемыми оперативными вмешательствами на сердце, когда миоэктомия может быть выполнена, как часть или этап операции (С).

5. Назначение нитратов, нифедипина и высоких доз диуретиков является потенциально опасным у пациентов с обструктивной ГКМП (С).

6. Назначение сердечных гликозидов при отсутствии ФП является потенциально опасным у больных ГКМП (В).

### 2.6.3. ВСС при аритмогенной дисплазии правого желудочка

Аритмогенная дисплазия правого желудочка (АДПЖ) – патология неясной этиологии, часто наследственная, обычно представляющая собой изолированное поражение ПЖ, характеризующаяся жировой или фиброзно-жировой инфильтрацией миокарда желудочка, сопровождающаяся желудочковыми нарушениями ритма различной степени тяжести, высоким риском ВСС.

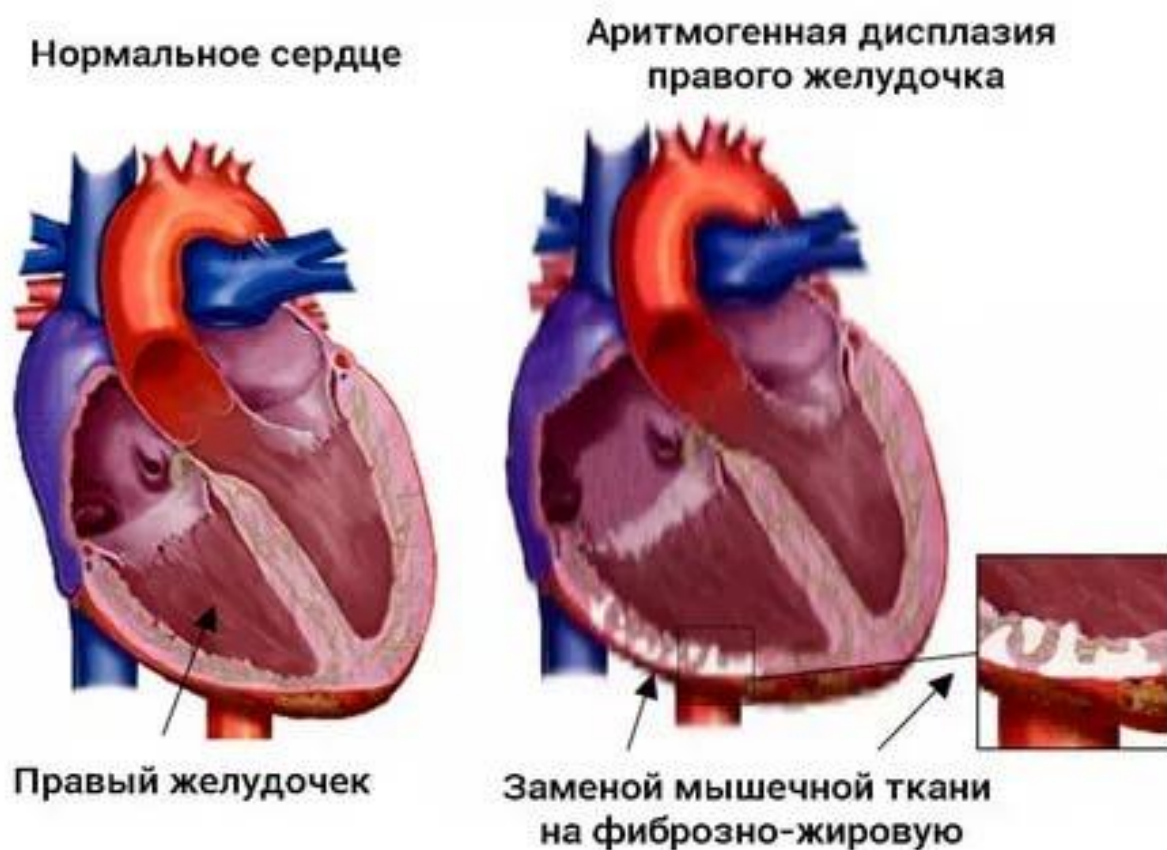


Рис.6. Аритмогенная дисплазия правого желудочка

Распространенность 1 на 5000-10000 населения, соотношение мужчины/женщины 2,7/1. В 80% случаев она выявляется в возрасте до 40 лет, чаще у мужчин. По G.Thiene et al. у 20% пациентов из 60 умерших внезапно в возрасте до 35 лет выявлены гистологические признаки АДПЖ. D.Corrado et al. считают аритмогенную дисплазию причиной ВСС у 26% детей и подростков до 20 лет, E.Larsson et.al. проанализировали данные аутопсии 16 умерших внезапно молодых шведских спортсменов - АДПЖ диагностирована у каждого четвертого из них.

Причина заболевания до настоящего времени остается неясной. Возникновение мальформации возможно в зародыше или при наличии биохимического дефекта, который вызывает дегенерацию в детстве. Возможно также, что миокард ПЖ предрасположен к инфекционному агенту, вызывающему миокардит с последующим селективным замещением миокарда фиброзно-жировой тканью. Имеются данные о наследственном характере дисплазии.

Суждения о патогенезе заболевания сводятся к следующим двум основным предположениям. В соответствии с первым из

них, АДПЖ – это врожденная аномалия развития миокарда ПЖ, называемая дисплазией. Возникновение тахикардии может быть отсрочено на 15 и более лет, пока ПЖ не увеличивается и размер аритмогенного субстрата не становится достаточным для возникновения стойких желудочковых аритмий. Второе предположение связывает возникновение дисплазии с метаболическими нарушениями, поражающими ПЖ и вызывающими прогрессирующее замещение кардиомиоцитов. Видимо, АДПЖ является результатом одного или нескольких вышеперечисленных процессов. Конечным результатом является замещение миокарда правого, а затем и ЛЖ жировой и/или фиброзной тканью, представляющей собой субстрат для желудочковых аритмий.

Макроскопически при аутопсии у больных с АДПЖ выявляют локальную или генерализованную дилатацию ПЖ с истончением миокарда в этих областях. Типичная локализация изменений - верхушка, приточный отдел и задне-базальная стенка, что соответствует «треугольнику дисплазии».

Гистологически часто наблюдают широкое замещение миокарда ПЖ жировой тканью с рассеянными включениями остатков клеток миокарда и фиброзной ткани. G.M.Boffa et al. описали два гистологических варианта аритмогенной дисплазии. 1-й – липоматозный, с первичной дилатацией приточного отдела или общей дилатацией ПЖ. 2-й – фибролипоматозный, при котором наблюдаются аневризмы стенки правого желудочка ниже задней створки трехстворчатого клапана, в области верхушки и/или приточного тракта. При втором варианте выявлены признаки активного воспалительного процесса. Возможно, этот вариант связан с инфекционным и/или иммунным процессом.

Выделяют следующие патолого-анатомические варианты:

- «немые» миопатические аномалии в ПЖ;
- «манифестирующая» патология, характеризующаяся сегментарными или глобальными структурными изменениями ПЖ, проявляющаяся желудочковыми аритмиями;
- «конечная фаза» бивентрикулярного поражения, представляющая собой дилатационную кардиомиопатию, приводящую к прогрессирующей сердечной недостаточности.

По клинической картине выделяют четыре типичные формы течения этого заболевания:

1. Скрытая форма, при которой ВСС вследствие ФЖ является первым проявлением заболевания.
2. Аритмическая форма, характеризующаяся наличием документированных симптоматических желудочковых тахикардий (ЖЭ и ЖТ с конфигурацией комплекса QRS по типу БЛНПГ).
3. «Paicisymptomatic form» - форма с симптомами средней степени тяжести, такими как приступы сердцебиения, боль в области сердца.
4. Форма, проявляющаяся сердечной недостаточностью преимущественно правожелудочковой, с наличием или отсутствием нарушений ритма сердца.

Наиболее частыми проявлениями АДПЖ являются желудочковые аритмии с ЭКГ морфологией по типу БЛНПГ, изменения деполяризации и реполяризации миокарда желудочков, выявляемые в правых прекардиальных отведениях, а также нарушениями глобальной и/или локальной сократимости ПЖ.

Больные с АДПЖ и их родственники в анамнезе часто имеют указания на синкопальные состояния неуточненной этиологии.

ВСС может быть первым и единственным проявлением АДПЖ, особенно у молодых людей и спортсменов. В регионе Венето в Италии, являющегося эндемичным для этой патологии, АДПЖ в 20% случаев служит причиной ВСС у людей моложе 35 лет. В подавляющем большинстве случаев механизм ВСС - акселерация ритма ЖТ и трансформация ее в ФЖ.



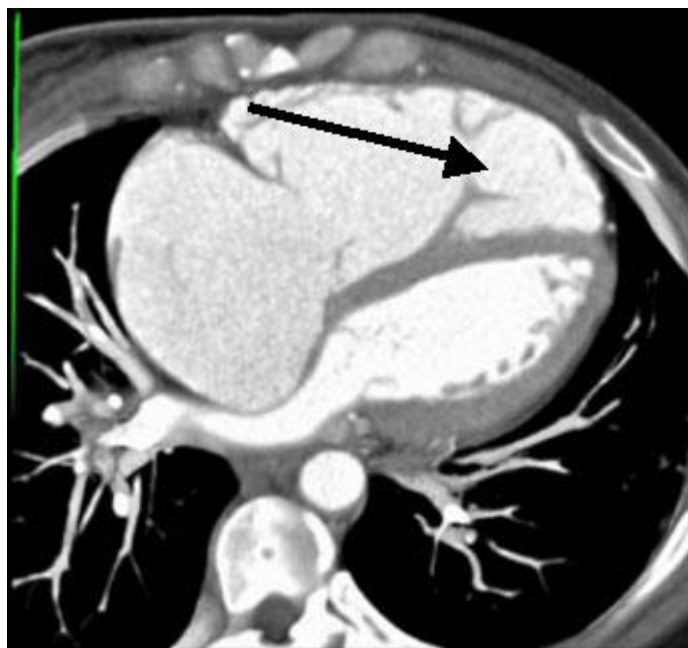


Рис.7. Высокоскоростная 64-спиральная компьютерная томография при подозрении на АДПЖ. Визуализируется увеличенный правый желудочек (стрелка)

Таблица 10

### Критерии диагностики АДПЖ

<p>I. Глобальная и/или региональная дисфункция и структурные изменения</p> <p>Большие:</p> <p>Значительная дилатация и снижение ФВ ПЖ при отсутствии или только незначительном ухудшении ЛЖ.</p> <p>Локальные аневризмы ПЖ (акинетичные или дискинетичные зоны с диастолическим выбуханием).</p> <p>Значительная сегментарная дилатация ПЖ.</p> <p>Малые:</p> <p>Умеренная общая дилатация ПЖ и/или снижение ФВ при нормальном ЛЖ.</p> <p>Умеренная сегментарная дилатация ПЖ.</p> <p>Региональная гипокинезия ПЖ.</p>
<p>Характеристика ткани стенок</p> <p>Большие:</p> <p>Замещение соединительной и жировой тканью миокарда при эндомиокардиальной биопсии.</p>
<p>Аномалии реполяризации</p> <p>Малые:</p>

Инверсия Т-волны в правах грудных отведений (V2 – V3) (у пациентов старше 12 лет при отсутствии блокады правой ножки пучка Гиса).

Аномалии деполяризации/проведения

Большие:

Волны эpsilon или локальное увеличение длительности комплекса QRS в правых грудных отведениях (V1 – V3).

Малые:

Поздние потенциалы желудочков (SAECG)

Аритмии

Малые:

ЖТ с морфологией блокады ЛНПГ (устойчивая и неустойчивая) по данным ЭКГ, суточного мониторирования и пробы с нагрузкой.

Частая ЖЭ (> 1000/24 часа).

Семейный анамнез

Большие:

Наследственный характер патологии, подтвержденный данными аутопсии или при операции.

Малые:

Внезапная смерть в семье (< 35 лет) с предполагаемой дисплазией ПЖ.

Данные семейного анамнеза (клинический диагноз, основанный на настоящих критериях).

Диагноз АДПЖ может быть достоверно установлен при наличии больших и малых признаков, основанных на структурных, гистологических, ЭКГ, аритмических и генетических факторах. О наличии АДПЖ будет свидетельствовать выявление у пациента двух больших критериев, или одного большого + двух малых, или четырех малых критериев (см. табл. 10).

Лечение.

В настоящее время нет проспективных рандомизированных исследований, посвященных оценке эффективности антиаритмических средств при АДПЖ.

Соталол оказался эффективным в 69% случаев, в то время как антиаритмические препараты I класса – лишь в 18%. При неэффективности соталола во время электрофизиологического тестирования амиодарон также оказался неэффективным. Вместе с тем комбинирование амиодарона с БАБ было эффективным в такой же мере, как и лечение соталолом. Верапамил и БАБ оказались эффективными у 50% больных со спонтанными нестойкими, неиндуцируемыми (при электрофизиологическом исследовании) ЖТ. Вероятно, что для оценки эффективности антиаритмической терапии должны быть проведены серийные программируемые стимуляции. Частота же рецидивов ЖТ при 4-х летнем наблюдении составила 24%, общая смертность - 4% (половина больных умирает внезапно). Рецидивирование ЖТ и внезапная смерть обычно наблюдается у больных с неполным подавлением ЖТ во время программируемой стимуляции желудочков и у больных, у которых лечение было прервано или снижена дозировка назначенного антиаритмического препарата.

#### Хирургическое лечение

Предложены различные подходы к лечению рефрактерной к медикаментозным препаратам АДПЖ - от локальной вентрикулотомии в месте ранней активации миокарда до полного отделения миокарда свободной стенки правого желудочка. При хирургическом лечении имеется тот же риск рецидивирования ЖТ, что и при катетерном разрушении аритмогенного очага. Процедура полного отсоединения правого желудочка производится преимущественно у больных с диффузным поражением этого желудочка и множественными очагами. Изоляция двух желудочков друг от друга преследует целью снижения массы миокарда, способного вовлечься в ФЖ, предотвратить распространение ЖТ с правого на левый желудочек. Однако операция сопряжена с высокой частотой послеоперационной правожелудочковой недостаточности. В связи с этим хирургическое лечение используется у малой группы больных, у которых неэффективны другие методы. При прогрессировании заболевания и тяжелой сердечной недостаточности, резистентной к традиционной терапии, может быть проведена трансплантация сердца.

### Катетерное разрушение

Радиочастотное катетерное разрушение является процедурой выбора при наличии ЖТ, устойчивой к медикаментозной терапии. Успех может быть достигнут у 75% больных, у которых после проведения процедуры не удается спровоцировать ЖТ. Около половины этих больных нуждаются в дальнейшей антиаритмической терапии. Несмотря на успешный результат катетерной аблации, при длительном наблюдении ЖТ часто рецидивируют. В течение 3 лет около 65% больных имеют аритмические эпизоды. Высокая частота рецидивов ЖТ после успешно проведенной катетерной деструкции аритмогенного очага, вероятно, обусловлена прогрессирующим характером АДПЖ, формированием вместо разрушенных - новых очагов аритмогенеза. Поэтому катетерное разрушением должно рассматриваться у больных с единственной морфологией гемодинамически устойчивой ЖТ очаговой формой АДПЖ с вовлечением только одной зоны правого желудочка.

### Импантируемый кардиовертер-дефибриллятор

У больных с АДПЖ и рефрактерными ЖТ, у которых не может быть проведено катетерное разрушение (обширное поражение или множественные аритмогенные очаги) либо серийное тестирование медикаментов (отсутствие провокации ЖТ после перенесенного эпизода остановки кровообращения или тяжелые побочные реакции на медикаменты), методом выбора является имплантация ИКД.

### Стратификация риска

Патогномоничными клиническими проявлениями АДПЖ являются ЖА, варьирующие от одиночной ЖЭ до устойчивой ЖТ и ФЖ, приводящей к ВСС. Последняя, в свою очередь, может быть первым и единственным клиническим проявлением этого заболевания. Наиболее часто встречающимися симптомами АДПЖ являются тахикардия и/или ощущения сердцебиения, синкопе и ВСС, которые наблюдаются в 27, 26 и 23% случаев соответственно. ФЖ является механизмом мгновенной ВСС у молодых больных с АДПЖ, которые до этого являлись асимптомными. У больных с длительным анамнезом АДПЖ

более вероятна возможность регистрации устойчивой мономорфной, гемодинамически стабильных ЖТ. Прогрессирование заболевания может проявляться клиническими симптомами бивентрикулярной сердечной недостаточности.

ЖА с морфологией комплексов QRS по типу БЛНПГ являются отличительной особенностью АДПЖ и указывает на правожелудочковый характер аритмий. У пациентов с диффузными формами АДПЖ может наблюдаться несколько морфологических классов ЖА.

ВСС является основной причиной смерти при данной патологии и 0,08-9,0% больных с АДПЖ в год умирают внезапно. Относительно часто ВСС у больных с АДПЖ развивается при физической нагрузке, и частота встречаемости АДПЖ среди внезапно умерших спортсменов достигает 25%.

Ретроспективный клинический и патоморфологический анализ свидетельствует, что кроме основных факторов риска ВСС (указание в анамнезе на эпизод сердечного ареста, наличие синкопальных состояний, эпизоды устойчивой ЖТ) клиническое значение в данной категории больных могут иметь: молодой возраст, отягощённый семейный анамнез, занятия профессиональным спортом, сократительная дисфункция правого желудочка, вовлечение в патологический процесс левого желудочка, дисперсия длительности комплекса  $QRS > 40$  мс, нарушения реполяризации в грудных отведениях ЭКГ. Однако прогностическая значимость каждого из вышеперечисленных факторов и их комбинация чётко не определена. В 2011 году на основании результатов 10летнего наблюдения за группой, состоящей из 96 больных АДПЖ, было показано, что присоединение дисфункции ЛЖ к уже существующей дисфункции ПЖ являлось наиболее неблагоприятным прогностическим фактором в отношении их выживаемости.

## Рекомендации по профилактике ВСС

### Класс I

1. Имплантация ИКД показана для профилактики ВСС пациентам с установленным диагнозом АДПЖ, при наличии доказанной устойчивой ЖТ или эпизода ФЖ (основные факторы

риска), имеющим хороший функциональный статус, при условии ожидаемой продолжительности жизни более 1 года (B).

#### Класс IIa

1. Имплантация ИКД может быть эффективна для профилактики ВСС у пациентов с тяжёлыми формами АДПЖ, имеющими такие факторы риска как вовлечение в патологический процесс ЛЖ, семейный анамнез ВСС у одного и более членов семьи (или наличие у членов семьи эпизодов синкопе неясной этиологии, в случаях, когда ЖТ или ФЖ не были исключены как причина синкопе), имеющих хороший функциональный статус, при условии ожидаемой продолжительности жизни более 1 года (C).

2. Амиодарон или соталол может быть эффективен для лечения устойчивой ЖТ или ФЖ (основные факторы риска) у пациентов с АДПЖ при невозможности или нецелесообразности имплантации ИКД (C).

3. Радиочастотная катетерная абляция целесообразна в качестве дополнительного метода лечения пациентов с АДПЖ, у которых имеются рецидивы устойчивой ЖТ, несмотря на проводимую ААТ (C).

#### Класс IIb

1. Эндокардиальное ЭФИ может проводиться у пациентов с установленным диагнозом АДПЖ для стратификации риска ВСС, а также для оценки эффективности ААТ (C).

### 2.7. ВСС при синдроме предвозбуждения (преэкситации) желудочков

Синдром преждевременного возбуждения желудочков – это клинико-электрокардиографический феномен, возникающий при наличии в сердце дополнительных (аномальных) путей проведения. Он объединяет синдром Вольфа-Паркинсона-Уайта (WPW) и Клерка-Леви-Критеско (CLC), который иногда называют синдромом Лауна-Ганона-Левина.

Совокупность электрокардиографических признаков в виде короткого интервала PQ ( $\leq 120$  мс), расширения комплекса QRS ( $\geq 110$  мс) и наличия  $\Delta$  – волны на восходящей части зубца R, а

также изменения сегмента ST и волны T впервые описаны в 1915г. F.Wilsens. В 1930г. L.Wolff, J. Parkinson, P. White представили результаты исследования, посвященному изучению взаимосвязи между нарушением внутрижелудочковой проводимости, укорочением интервала PQ и эпизодами ускорения ЧСС у молодых, практически здоровых людей.

В общей популяции синдром WPW встречается в 0,15 - 0,3% случаев, по некоторым данным с частотой до 3,1 на 1000 обследованных [11, 12]. У 70% пациентов с синдромом WPW не обнаруживались признаки органических заболеваний сердца.

### Классификация добавочных путей

Аномальные пути проведения классифицируют следующим образом:

- 1) Предсердно-желудочковые соединения (пучки Кента).
- 2) Нодовентрикулярные соединения, связывающие дистальную часть АВ-узла с межжелудочковой перегородкой (волокна Махейма).
- 3) Фасцикуловентрикулярное соединение, связывающее общий ствол пучка Гиса или его левую ножку с миокардом желудочков (волокна Махейма и Лева); часто бывают у здоровых лиц, хотя функционируют редко.
- 4) Атриофасцикулярный тракт, связывающий предсердие с общим стволом пучка Гиса (тракт Брешенмаше, который встречается редко).
- 5) Атрионодальный тракт между СА-узлом и нижней частью АВ-узла (задний межузловой тракт Джеймса). Имеется у здоровых людей, но обычно не функционирует.

Кроме того, выделяют желудочково-предсердные обходные пути, функционирующие только в ретроградном направлении и, наконец, сочетание двух или нескольких добавочных путей (рис.8).

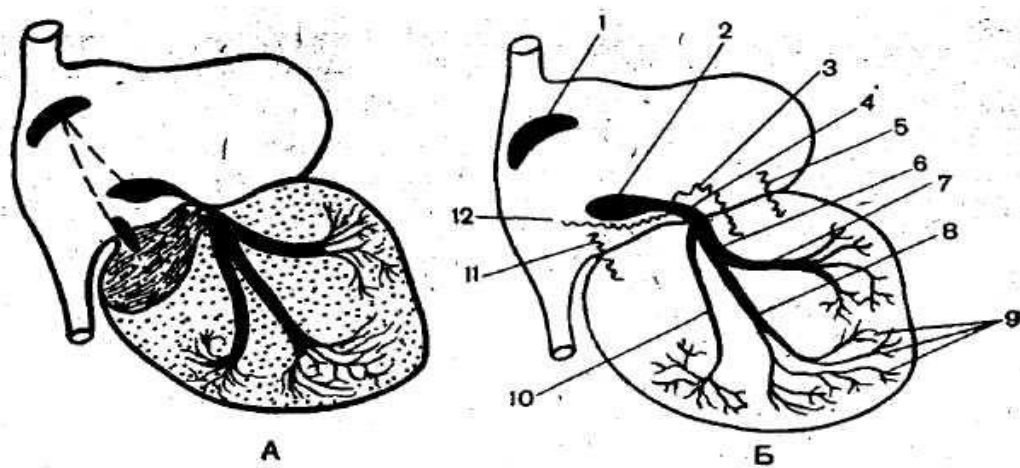


Рис. 8. Дополнительные пути проведения и происхождение синдрома WPW.

А - схема, иллюстрирующая проведение импульса при синдроме WPW (тип Б). Выделенная область соответствует участку правого желудочка, который преждевременно возбуждается по дополнительному пути. Остальной миокард желудочков активируется обычным путем через атриовентрикулярный узел.

Б - дополнительные проводящие пути, которые, по-видимому, обуславливают появление аномального атриовентрикулярного проведения. 1 - синусовый узел; 2 - атриовентрикулярный узел; 3 - пучок Махейма; 4 - пучок Гиса; 5 - пучок Кента (слева); 6 - ствол левой ножки; 7 - передняя ветвь левой ножки; 8 - задняя ветвь левой ножки; 9 - волокна Пуркинье; 10 - правая ножка; 11 - пучок Кента (справа); 12 - пучок Джеймса.

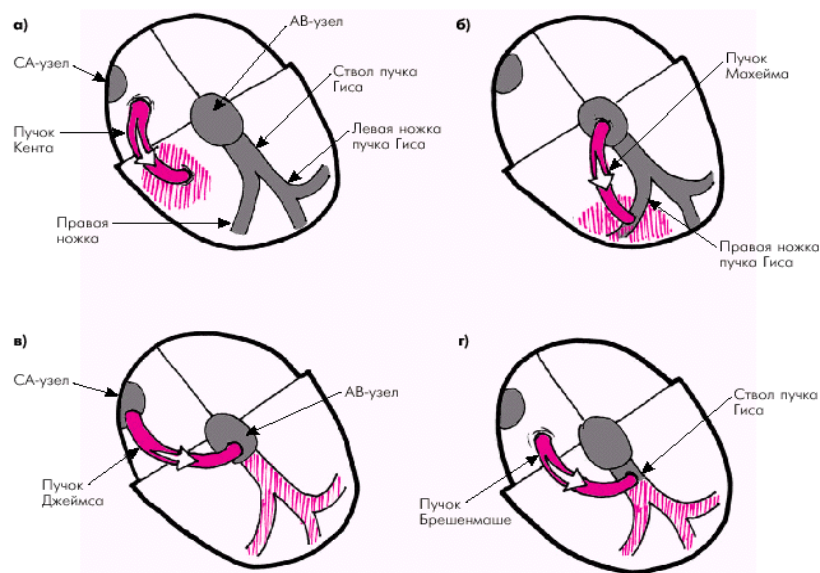


Рис. 9. Дополнительные (аномальные) пути АВ-проведения: а - пучок Кента; б - пучок Махейма; в - пучок Джеймса; г - пучок Брешенмаше



## ЭКГ при синдроме WPW

ЭКГ при синдроме WPW имеет характерные особенности (рис.10). Наиболее типично для неё укорочение интервала PQ до 80-110 мс. По сути, при синдроме WPW зубец P расположен непосредственно рядом с желудочковым комплексом. Зубцы P нормальной формы. Укорочение интервала PQ обычно сопровождается уширением комплекса QRS до 120 - 150 мс. Он, как правило, имеет большую амплитуду. При синдроме WPW комплекс QRS несколько напоминает по форме блокаду ножки пучка Гиса. Характерно отсутствие зубца Q в большинстве отведений. В начале комплекса QRS регистрируется дополнительная волна, напоминающая ступеньку или «лестничку», расположенную под тупым углом к основному зубцу комплекса QRS.

Эта «лестничка» направлена вверх, если начальная часть комплекса QRS имеет вид зубца R, и вниз, если начальная часть комплекса QRS отрицательная. Эта дополнительная волна называется дельта-волной ( $\Delta$ -волна). В типичных случаях она хорошо видна в нескольких отведениях. Пологая  $\Delta$ -волна переходит затем в крутой отрезок комплекса QRS. Чем больше продолжительность  $\Delta$ -волны, тем больше выражена деформация комплекса QRS.

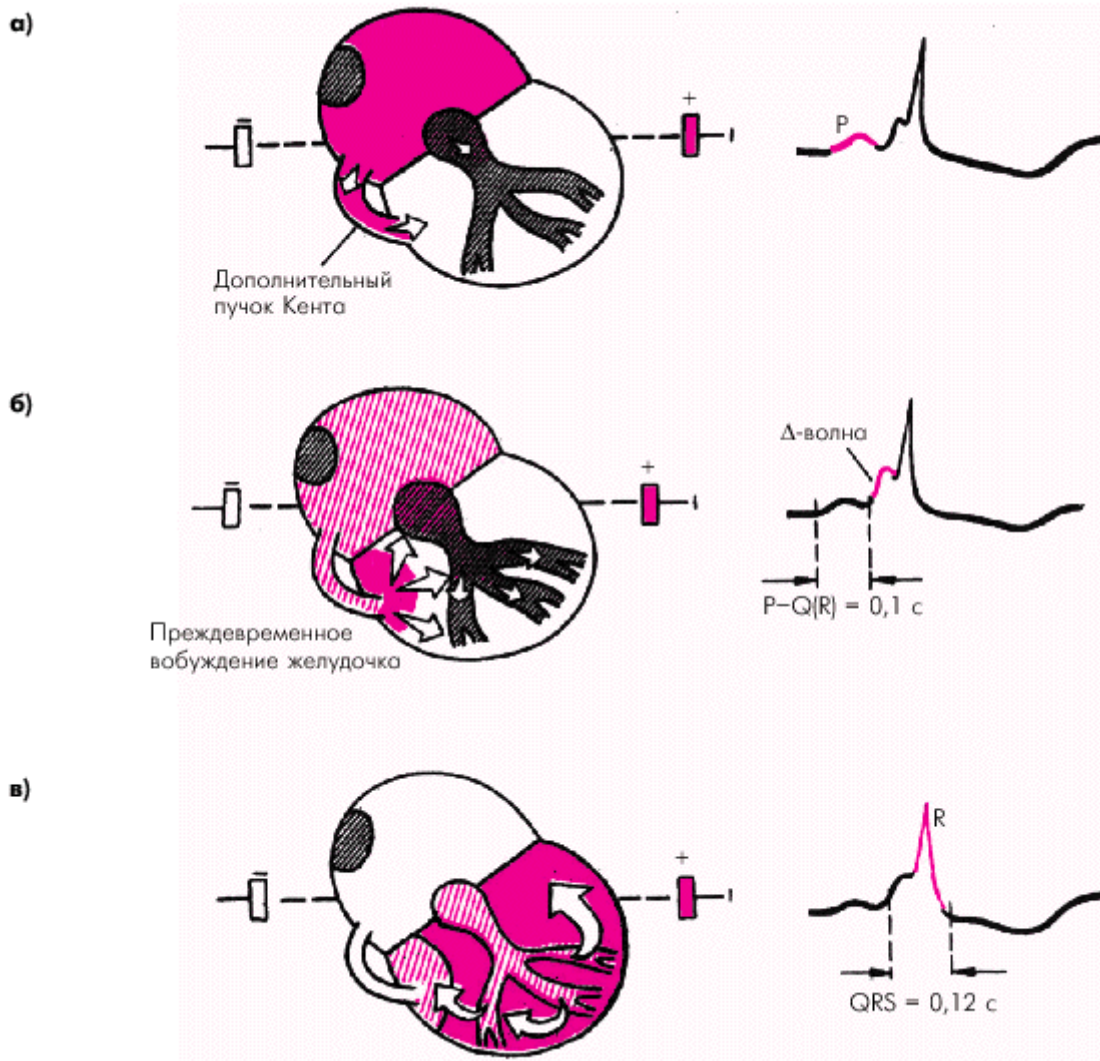


Рис. 10. Формирование ЭКГ при синдроме WPW

Возбуждение по дополнительному пучку Кента проводится к желудочкам быстрее, чем по АВ-узлу, образуя дополнительную волну деполяризации базальных отделов желудочков -  $\Delta$ -волну. Интервал P-Q(R) укорочен, а длительность QRS увеличена. В данном примере P-Q(R) составляет 100 мс; QRS (вместе с  $\Delta$ -волной) 150 мс.

а, б, в - последовательные этапы распространения волны возбуждения по дополнительному пучку Кента и желудочкам.

При синдроме WPW сегмент ST в большинстве случаев смещен в сторону, противоположную направлению основного зубца комплекса QRS. Точно также зубец T чаще расположен дискордантно к комплексу QRS. Чем больше выражены признаки синдрома преждевременного возбуждения желудочков, тем больше дискордантность со стороны сегмента ST и зубца T. Однако при наличии дополнительных изменений миокарда это

правило может нарушаться. При синдроме WPW комплексы QRS в I и III стандартных отведениях часто направлены в противоположные стороны.

Выраженность синдрома WPW и  $\Delta$ -волны подвергается спонтанным колебаниям. Она может быть или усилена, или ослаблена различными влияниями, например физической нагрузкой. При увеличении степени выраженности преждевременного возбуждения желудочков наблюдается уширение комплекса QRS и увеличение дискордантности к нему сегмента ST и зубца T.

Синдром WPW на ЭКГ может проявляться двумя основными типами. При типе А синдрома WPW пространственный вектор волны  $\Delta$  ориентирован вперед, вниз и несколько вправо. Такая направленность вектора отражает преждевременное возбуждение заднебазальной или базально-перегородочной области левого желудочка. В правых и левых грудных отведениях волна  $\Delta$  и комплекс QRS направлены вверх за счет направления вектора  $\Delta$  вниз. В отведении  $V_1$  QRS может иметь вид R, RS, Rs, RSr, Rsr. Электрическая ось QRS отклоняется вправо, в I отведении волна  $\Delta$  чаще бывает отрицательной, имитируя увеличенный зубец Q (комплекс Qr); реже встречается положительная волна  $\Delta$  (комплекс RS); в III отведении волна  $\Delta$  обычно положительная. При этом типе синдрома WPW интервал PR иногда превышает 120 мс (до 140 мс). При более редком типе А  $\alpha < \alpha \approx +90^\circ$ . Комплекс QRS в правых грудных или во всех грудных отведениях направлен вверх. ЭКГ в отведении  $V_1$  обычно имеет вид зубца R с крутым подъемом и большей амплитудой либо RS, Rs, изредка RSr или Rsr с преобладающим зубцом R. В отведении  $V_6$  обычно регистрируется ЭКГ типа Rs или R. При типе А (рис. 11) ЭКГ несколько напоминает блокаду правой ножки пучка Гиса.



Рис. 11. Электрокардиограмма при синдроме WPW (тип А). Стрелками показаны отрицательные и положительные дельта-волны

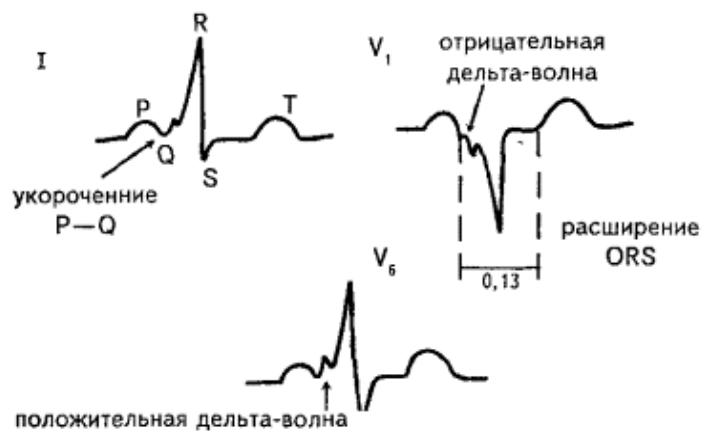


Рис. 107. ЭКГ при синдроме WPW, тип В

Рис. 12. Электрокардиограмма при синдроме WPW (тип В)

Признаки синдрома WPW (тип В):

- Укороченный интервал P-Q (менее 100 мс).
- Отрицательная волна  $\Delta$  в правых грудных и положительная в левых грудных отведениях.
- Уширение комплекса QRS более 120 мс, деформация его, напоминающая блокаду ЛНПГ.

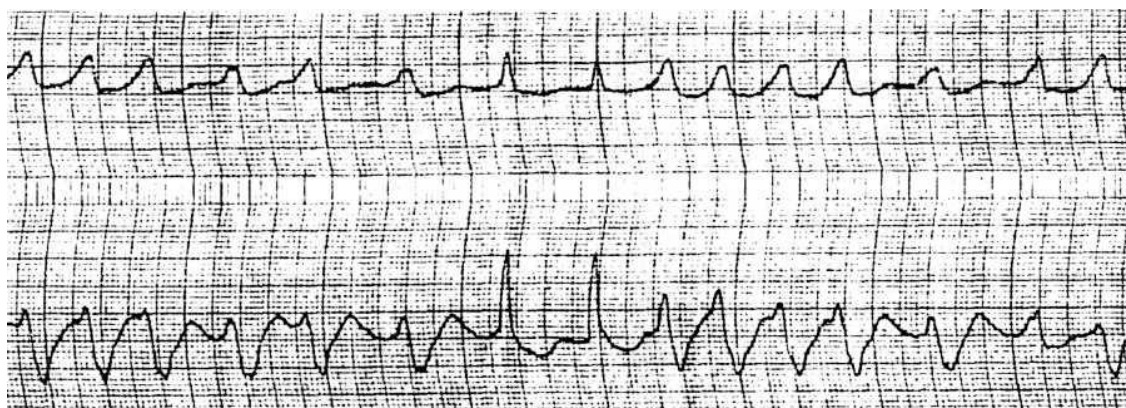
При типе В синдрома WPW вектор волны  $\Delta$  ориентирован влево, вниз и несколько кзади. По окольному пути преждевременно возбуждается часть основания правого желудочка вблизи предсердно-желудочковой борозды. В правых грудных отведениях волна  $\Delta$  и комплекс QRS направлены вниз. В отведениях  $V_1$  комплекс QRS может иметь вид QS, Qs, rS. В

левых грудных отведениях волна  $\Delta$  и комплекс QRS направлены кверху. Электрическая ось сердца отклоняется влево. В I отведении комплекс QRS, волна  $\Delta$  чаще отрицательная и может усиливать зубец Q. В этом случае широкий и глубокий Q иногда имитирует признаки нижнедиафрагмального инфаркта миокарда. При более частом типе В электрическая ось сердца отклонена влево. В правых грудных отведениях преобладает зубец S, а в левых – зубец R. При типе В ЭКГ имеет сходство с картиной, наблюдаемой при блокаде левой ножки пучка Гиса. Однако ЭКГ при синдроме WPW далеко не во всех случаях можно подразделить на указанные два типа.

В ряде случаев электрокардиографические комплексы, характерные для синдрома WPW, чередуются с нормальными электрокардиографическими комплексами. Такое чередование можно наблюдать в одном и том же отведении. Это преходящий синдром WPW.

### Клиника

Феномен WPW является выявляемой только на ЭКГ аномалией проводящих путей сердца. Однако у определенной части лиц с таким электрокардиографическим феноменом возникают нарушения сердечного ритма, которые могут иногда приобрести злокачественный характер. Сочетание электрокардиографического феномена WPW с характерными для него тахиаритмиями получило название синдрома WPW (рис. 13).



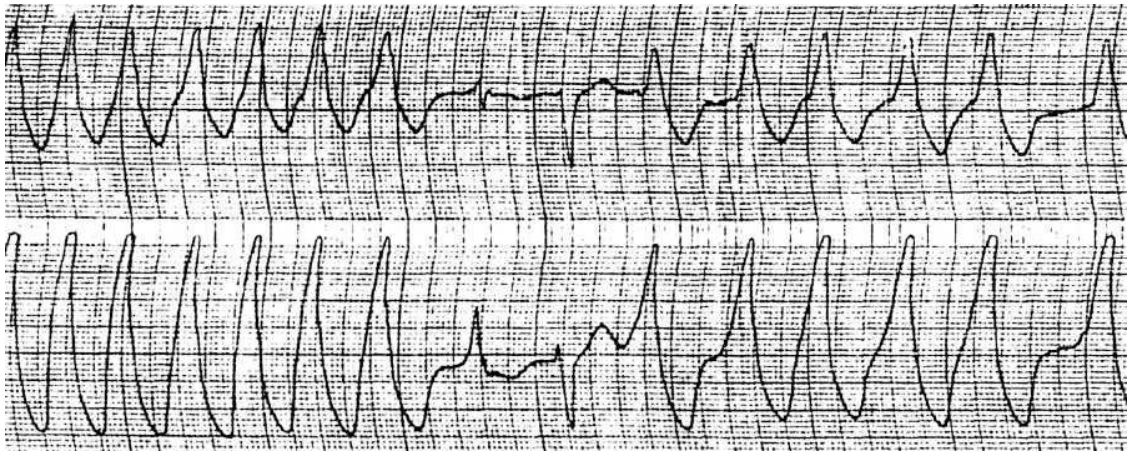


Рис. 13. Пароксизм ФП у больного с синдромом WPW (различная степень проведения по дополнительным путям)

Тахикардии, типичные для синдрома WPW, классифицируются следующим образом:

1. Пароксизмальная реципрокная АВ-тахикардия у больных с явным синдромом WPW в период синусового ритма - а) ортодромная; б) антидромная.

2. Пароксизмальная реципрокная АВ-тахикардия у лиц со скрытыми ретроградными добавочными путями.

3. Фибрилляция (трепетание) предсердий с проведением импульса по добавочному пути.

4. Сочетание у одного больного реципрокных АВ-тахикардий с фибрилляцией (трепетанием) предсердий.

5. Фибрилляция желудочков.





Рис. 14. Синдром WPW (снизу); сверху - пароксизм ФП; различной формы комплексы QRS за счет разной величины волн А. Пароксизмы ФП кратковременны, но часто повторяются; интервал R-R во время пароксизма укорачивается до 140-180 мс (короткий антероградный ЭРП добавочного пути)

Наиболее частыми типами аритмий являются реципрокная АВ-тахикардия и ФП.

Приблизительно у  $1/4$  всех людей с синдромом WPW наблюдается экстрасистолия (ЭС). Суправентрикулярные ЭС отмечаются при этом приблизительно в 2 раза чаще, чем желудочковые. При появлении суправентрикулярных ЭС в экстрасистолических комплексах признаки синдрома WPW могут исчезать, уменьшаться или, наоборот, усиливаться.

При синдроме WPW нередко наблюдаются пароксизмы фибрилляции или трепетания предсердий. Начало фибрилляции или трепетания предсердий при этом связывают с тем же реципрокным механизмом с повторным входом волны возбуждения в одни и те же участки (re-entry), обусловленным наличием дополнительного аномального пути проведения. Возможен быстрый возврат суправентрикулярного импульса к предсердиям по дополнительному пути. Импульс, возвратившийся ретроградно к предсердиям, может достичь их в конце рефрактерного периода, в ранимый период сердечного цикла. Это и приводит к развитию фибрилляции или трепетания предсердий.

Пароксизмальная тахикардия наблюдается приблизительно у  $2/3$  людей с синдромом WPW. При этом речь идет о суправентрикулярной пароксизмальной тахикардии (у 80%). Пароксизмальная форма ФП отмечается приблизительно у 10% больных, трепетание предсердий - у 4% и желудочковая пароксизмальная тахикардия - ещё реже. Приступы суправентрикулярной пароксизмальной тахикардии и трепетания предсердий большей частью характеризуются учащением ритма нередко более 200 в минуту. При этом признаки синдрома WPW исчезают. При тахисистолической форме ФП в большинстве случаев наблюдаются признаки синдрома WPW. Это связано с тем, что нормальный атриовентрикулярный путь проведения при большой частоте образования импульсов в предсердиях имеет значительно более длительную рефрактерность, чем добавочный путь проведения. Изредка фибрилляция и трепетание предсердий могут перейти в фибрилляцию и трепетание желудочков.

В клинической картине синдрома можно выделить два варианта течения заболевания, один из которых является



прогностически неблагоприятным, при котором существует реальная угроза для жизни больного, а второй доброкачественным.

Первая группа симптомов, указывающих на возможное существование короткого рефрактерного периода дополнительных проводящих путей, включает приступы желудочковой тахикардии, фибрилляции желудочков, высокую частоту желудочковых сокращений – свыше 210-250 уд/мин при пароксизмальных тахиаритмиях, появление аритмий при пробах с дозированной физической нагрузкой.

Вторая группа прогностически неблагоприятных признаков течения синдрома WPW проявляется частыми (свыше 2 раза в неделю), продолжительными (свыше 3 часов) приступами тахиаритмий, а также развитием толерантности к нескольким антиаритмическим лекарствам.

К третьей группе признаков относится неблагоприятная наследственность – внезапная смерть родителей в возрасте 38 до 50 лет.

Четвертая группа включает прогностически неблагоприятные проявления ССЗ, с которыми сочетается синдром WPW. К ним относятся увеличение камер сердца и снижение сократительной функции сердца, инфаркт миокарда, возникновение синдрома слабости синусового узла и внутрисердечных блокад.

## Лечение

При определении тактики лечения синдрома WPW целесообразно выделять стадии его развития. При I стадии возникают редкие кратковременные приступы пароксизмальной наджелудочковой тахикардии (ПНТ) продолжительностью от нескольких секунд до 20-30 мин, которые могут проходить самостоятельно или купироваться вагусными пробами, пероральным приемом валокордина или 20-40 мг пропранолола. Вне приступов аритмии больные чувствуют себя практически здоровыми. Они не нуждаются в проведении профилактической антиаритмической терапии (ААТ) и освобождении от трудовой деятельности.

Во II стадии появляются более продолжительные приступы ПНТ (от 30 мин до 3 часов), которые сопровождаются выраженной слабостью, полиурией, иногда кардиалгией, ощущением нехватки воздуха, возникновением страха смерти, возбуждением. Приступы купируются внутривенным введением антиаритмических препаратов (ААП), хотя иногда эффективными могут быть и рефлекторные способы. Рефлекторные способы целесообразно применять в начале купирования приступа, но можно повторять их и в ходе введения лекарственных препаратов. Медикаментозная терапия на этой стадии обычно проводится с применением какого-либо антиаритмического препарата. После купирования приступов ПНТ в течение нескольких часов сохраняются слабость, пониженная работоспособность, сонливость или возбужденное состояние; иногда тревожное, подавленное настроение. Во время приступов, а иногда и после купирования приступа ПНТ (от нескольких часов до 5 сут) у большинства больных нарушена трудоспособность, что требует выдачи больничного листа на срок до 5 дней. При многолетнем проспективном наблюдении больных в этой стадии синдрома WPW отмечено снижение эффективности ААТ.

III стадия синдрома WPW характеризуется частыми и (или) многочасовыми (более 3 часов) приступами ПНТ, возникновением пароксизмов ФП, ЖТ, ФЖ, СССУ, нарушений проводимости, появлением нарушений сердечного ритма при пробах с дозированной физической нагрузкой. Наряду с этим наблюдается дилатация камер сердца и снижение сократительной функции миокарда при ЭХОКГ. Снижается эффективность антиаритмической терапии. В этой стадии синдрома ПВЖ для купирования тахиаритмий применяют электрическую стимуляцию, электроимпульсную терапию и хирургические методы лечения.

В любой стадии синдрома WPW возможно появление желудочковой тахиаритмии, синкопальных состояний, возникающих спонтанно во время приступа или после внутривенного введения антиаритмических препаратов и заканчивающихся иногда ВСС.

Антиаритмическая терапия при синдроме WPW проводится с учетом переносимости лекарств, их эффективности, возможных способов применения, побочных эффектов. Выбор самих препаратов, разовых и суточных доз, продолжительности профилактических курсов лечения осуществляется эмпирически. Выявлены особенности действия антиаритмических препаратов на дополнительные аномальные пути и проводящую систему сердца. Следует учитывать, что на практике не каждому больному антиаритмическую терапию подбирают с помощью электрофизиологических исследований, дающих более точную информацию. Кроме того, эффективность антиаритмических препаратов изменяется с течением времени.

Тактика «купирующей» антиаритмической терапии у больных с синдромом WPW определяется следующими основными критериями: ЧСС при приступе ПНТ по данным ЭКГ; величина систолического АД, которое определяет состояние мозгового кровообращения, почечного кровотока, наличие обмороков в анамнезе, стадия недостаточности кровообращения. При частоте желудочковых сокращений более 240 в минуту есть опасность развития желудочковых тахиаритмий при внутривенном введении антиаритмических препаратов. В связи с этим рекомендуется отдавать предпочтение временной электростимуляции сердца, при невозможности ее выполнения - электроимпульсной терапии. При клинических признаках артериальной гипотонии антиаритмические средства (новокаинамид) следует вводить вместе с мезатоном или норадреналином, либо отдать предпочтение немедикаментозным средствам купирования аритмии.

При наличии обмороков в анамнезе у лиц с ПНТ (с частотой сердечных сокращений менее 240 в мин) при синдроме WPW антиаритмические препараты также нужно назначать с осторожностью в связи с возможностью развития желудочковой тахиаритмии. Наличие сердечной недостаточности II–III стадии должно расцениваться как абсолютное противопоказание для внутривенного введения антиаритмических средств. Неэффективные способы лечения (вагусные пробы и лекарственные препараты) для купирования ПНТ не применяются. В случае учащения ЧСС при приступах ПНТ и

фибрилляции предсердий, падения АД и прогрессирующего ухудшения гемодинамических показателей, наблюдающихся при внутривенном введении антиаритмических препаратов, предпочтение следует отдавать временной электростимуляции и (или) электроимпульсной терапии. При приступах ПНТ и фибрилляции предсердий на фоне синдрома WPW терапию следует проводить под мониторным контролем ЭКГ и АД, избегая при этом последовательного введения разных антиаритмических препаратов в течение короткого промежутка времени. Интервал между повторными инъекциями не должен быть менее 4 часов. Повторное введение или назначение новых для больного антиаритмических средств целесообразно проводить в блоке интенсивной терапии или при наличии условий для реанимационных мероприятий. Обмороки в анамнезе, вне зависимости от давности их возникновения и частоты, обуславливают необходимость проводить купирование приступов тахиаритмии при наличии условий для электростимуляции и дефибрилляции сердца, поскольку они могут быть проявлением приступов желудочковых тахиаритмий и (или) синдрома слабости синусового узла.

При частых приступах тахиаритмии в течение определенного периода времени проводится профилактическая терапия различными ААП. По показаниям назначают антиангинальные и психотропные средства, препараты калия.

Больные с синдромом WPW нуждаются в диспансерном наблюдении, которое должно включать не только расспрос, осмотр, ЭКГ-исследование, пробы с дозированной физической нагрузкой, ХМЭКГ, а также динамическое ЭХОКГ наблюдение, позволяющее при многолетнем проспективном наблюдении выявлять дилатацию камер сердца.

Лечение больных с синдромом WPW относится к разряду сложных вопросов внутренней медицины. Всегда возникают проблемы, связанные с выбором методов лечения: придерживаться выжидательной тактики или рекомендовать хирургическое вмешательство (в частности РЧА). Ответить на поставленный вопрос помогает выделение стадии течения синдрома WPW у больных с различными заболеваниями, что позволяет правильно определить тактику лечения. Больные с I и

II стадиями синдрома WPW должны находиться под постоянным наблюдением кардиолога с проведением клинического обследования, устранения причинных факторов, провоцирующих приступы ПНТ. На этих стадиях проводится физическая и психологическая (аутогенная) тренировка больных. Данный этап достаточно труден для больного, поскольку от него требуются определенные волевые качества, соблюдение режима дня, систематические занятия лечебной физкультурой. Утренняя гимнастика с последующими водными процедурами, а затем дозированная ходьба под контролем шагомера, езда на велосипеде, гимнастика с такой нагрузкой, которая доставляет удовольствие, повышает работоспособность и настроение. На этом этапе больной должен отказаться от вредных привычек.

Особую роль в изучении клинического полиморфизма, определении тактики лечения, а главное в первичной профилактике аритмии может сыграть медико-генетическое консультирование в семьях больных с синдромом WPW. Оно проводится с применением генеалогического метода и общеклинических исследований, включая ЭКГ и ЭХОКГ у родственников I и II степеней родства. В случаях, когда родители пробанда умирали внезапной смертью в молодом возрасте, наличие синдрома WPW должно расцениваться как прогностически неблагоприятное. Таким больным вне зависимости от частоты и продолжительности приступов электрофизиологические исследования следует проводить в кардиохирургическом стационаре.

С помощью медико-генетического консультирования можно выявить контингенты населения с наследственной предрасположенностью к нарушениям ритма сердца в виде феномена WPW. Внедрение медико-генетического консультирования - реальный путь выявления синдрома WPW, изучения клинического полиморфизма и профилактики его серьезных последствий.

## Прогноз

Смертность больных с синдромом WPW несколько выше, чем в популяции в целом. Среди больных с приступами тахикардии в

результате синдрома WPW смертность составляет около 0,1%, а среди больных с пароксизмальной тахисистолической формой ФП - значительно больше.

### Стратификация риска

Алгоритм стратификации риска ВСС основан на выявлении основных факторов риска возникновения ВСС у пациентов с синдромом WPW. Последовательная реализация данного алгоритма позволит определить перечень мероприятий, необходимых для проведения первичной/вторичной профилактики ВСС в каждом конкретном клиническом случае. При стратификации риска ВСС у данной категории пациентов, основной задачей является выявление клинических признаков (основных факторов риска и их сочетания), ассоциированных с высоким риском развития ВСС. В конечном итоге, это будет определять последовательность мероприятий по профилактике ВСС.

### Рекомендации по профилактике ВСС

#### Класс I

1. Больным с признаками предвозбуждения желудочков на ЭКГ, перенесшим сердечный арест, необъяснимые обмороки (основные факторы риска) или симптоматичную тахикардию показано проведение РЧА добавочное атриовентрикулярное соединение (ДАВС) (В).
2. Пациентам с фибрилляцией предсердий (или другой предсердной тахикардией), сопровождающейся высокочастотной активацией миокарда желудочков (величиной интервала RR 260 мс и менее на фоне антероградного проведения по ДАВС – основной фактор риска ВСС), показано проведение РЧА (В).
3. У пациентов с синдромом WPW, имеющих основные факторы риска и которые предпочитают медикаментозную терапию проведению РЧА, средствами выбора являются ААП I класса или амиодарон (С).
4. Представителям рискованных профессий (пилоты самолетов, водители общественного транспорта, спортсмены) у которых диагностируется синдром/феномен WPW вне зависимости от наличия симптомов и величины антероградного ЭРП ДАВС

показано проведение РЧА ДАВС даже при отсутствии основных факторов риска ВСС (В).

5. Пациенты с феноменом WPW, у которых антероградный ЭРП ДАВС менее 270 мс показано проведение РЧА ДАВС (основной фактор риска) (В).

#### Класс IIa

1. Пациентам с признаками предвозбуждения желудочков на ЭКГ, отсутствием основных факторов риска (указания в анамнезе на симптоматичную тахикардию, синкопе, семейный анамнез ВСС, наличие структурной патологии сердца, величина антероградного ЭРП ДАВС более 270 мс) показано динамическое наблюдение кардиологом (С).

2. Пациентам с признаками предвозбуждения желудочков на ЭКГ, отсутствием в анамнезе указаний на симптоматичную тахикардию, синкопе, семейный анамнез ВСС, наличие структурной патологии сердца, у которых величина антероградного ЭРП ДАВС более 270 мс не показано назначение ААП (С).

#### Класс II b

1. У пациентов с феноменом WPW, у которых величина антероградного ЭРП ДАВС превышает 270 мс, возможно проведения РЧА (С).

#### Класс III

1. Пациентам с синдромом/феноменом WPW противопоказано назначение дигоксина, БАБ, верапамила и АТФ (С).

## 2.8. ВСС при каналопатиях

### 2.8.1. ВСС при синдроме удлинения интервала QT (LQTS)

Среди большого количества возможных причинных факторов ВСС особое место занимает продолжительность интервала QT – электрическое возбуждение (деполяризация) и восстановление (реполяризация) электрического статуса сердечной мышцы - синдром удлиненного интервала QT (LQTS) и синдром укорочения интервала QT [111].

При увеличении длительности интервала QT на ЭКГ выше максимального значения, определенного для конкретного пациента, возникают пароксизмы ЖТ типа «пируэт» (torsade de pointes) (рис. 15), которые в ряде случаев трансформируются в ФЖ с развитием синкопальных состояний и ВСС.

Длительность интервала QT в норме зависит от частоты сердечных сокращений. Для расчета нормальной его продолжительности используют различные формулы, номограммы, таблицы.

Часто используемой является формула Базетта:

$QT = K \sqrt{RR}$ , где K – коэффициент, равный 370 мс с для мужчин и 400 мс для женщин.

Наряду с формулой Базетта используется формула Хегглина-Хольцмана:

$$QT = 390 \sqrt{R} - R \pm 0,04.$$

На основании формулы Базетта рассчитывается скорректированный, в соответствии с ЧСС, интервал QT:

$$QT_c = QT / \sqrt{RR}$$

В норме максимальная величина QT<sub>c</sub> составляет 420-440 мс. Удлиненным считается QT, превышающий более чем на 50 мс нормативное для данной частоты значение. В.Л. Доцицин и соавт. предложил для практической работы пользоваться таблицами максимальной длительности интервалов QT и QU (там, где фиксируется зубец U) при различной ЧСС, рассчитанными по формуле Базетта и Цукермана.

Существуют как врожденные, так и приобретенные формы удлинения интервала QT.

История LQTS ведет отсчет с 1856 года, когда Т. Meissner описал ВСС во время стрессовой ситуации молодого человека, в семье которого еще двое детей умерли при аналогических условиях. Через 100 лет, в 1957 году, Jervell и Lange-Nielsen представили клиническое описание LQTS у четырех членов одной семьи, страдающих врожденной глухотой, приступами потери сознания и имеющих стойкое удлинение интервала QT, данный синдром назван синдромом Джервелла-Ланге-Нильсена (GLNS), частота которого  $\approx 1,6-6:1000000$ . В 1963 году Romano и Ward представили аналогичный синдром, но без врожденной глухоты [1]. Частота синдрома Романо-Уорда (RWS) 1:5000-7000.



Оба синдрома – наследственные заболевания, RWS передается аутосомно-доминантным путем, GLNS – по аутосомно-доминантному варианту.

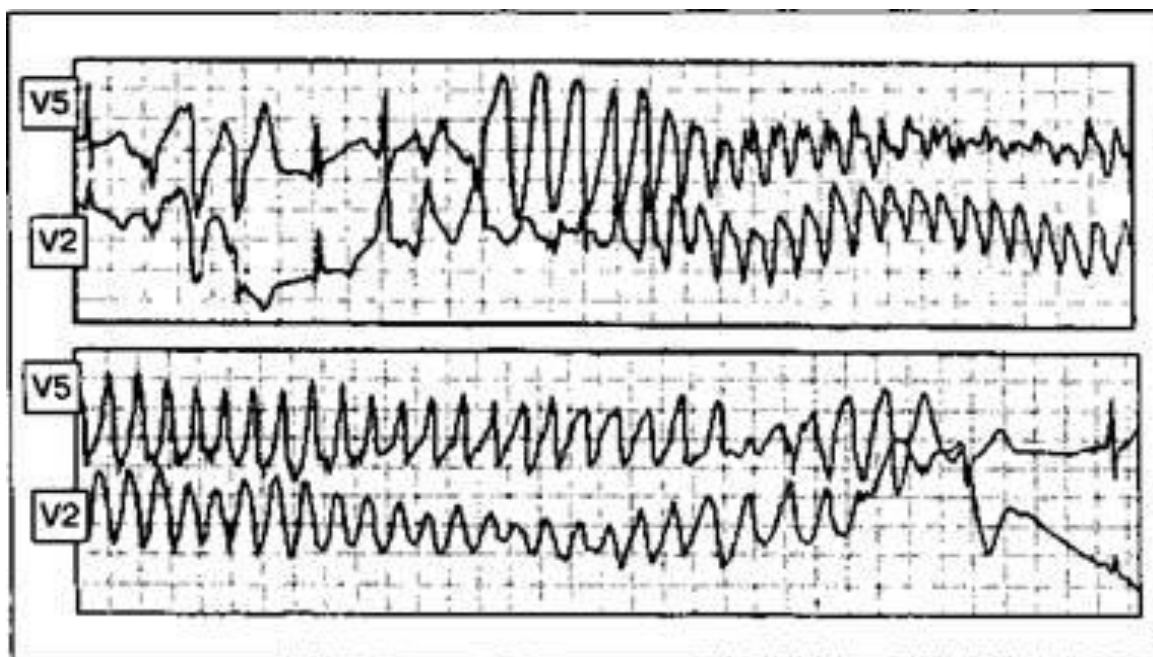


Рис.15. Развитие пароксизма полиморфной ЖТ типа «пируэт» (torsade de pointes) на фоне физической нагрузки у больной с синдромом Романо-Уорда (фрагмент непрерывной записи ХМЭКГ)

### Клиника

Выделяют следующие клинические варианты синдрома LQTS:

#### 1. Бессинкопальный:

а) изолированное удлинение интервала QT (без синкопальных состояний в анамнезе). Эта форма диагностируется случайно при обследовании по поводу другого заболевания или в связи с наличием в семье больного с LQTS;

б) скрытая форма - латентное течение синдрома (синкопальные состояния и удлинение интервала QT не регистрируются). Диагноз может быть установлен после внезапной смерти «здорового» родственника больного с LQTS.

#### 2. Синкопальный:

а) синкопальные состояния на фоне удлинения интервала QT;  
б) синкопальные состояния в отсутствие удлинения интервала QT.

Основное клиническое проявление LQTS – синкопальные состояния. Они состоят из трех последовательно сменяющихся стадий: предсинкопальной, синкопальной и восстановительного периода.

Предсинкопальное состояние проявляется головокружением, общей внезапной слабостью, потемнением в глазах, сердцебиением, ощущением тяжести за грудиной, «звоном в ушах». Перед повторным синкопальным состоянием больные нередко испытывают чувство тревоги, страха смерти. Во время собственно синкопального состояния отмечается потеря сознания продолжительностью от нескольких секунд до 3-5 мин (в среднем 1-2 мин). Глубокая утрата сознания с арефлексией, судорогами тонико-клонического характера, непроизвольным мочеиспусканием и дефекацией отмечается примерно у половины больных. Наличие судорог является критерием тяжести синкопального состояния, так как бессознательное состояние сопровождается судорогами только при достаточно продолжительной и глубокой ишемии мозга. В постсинкопальном периоде, продолжающемся в среднем 0,5-3 часа, больные испытывают чувство слабости, разбитости, сонливости, головную боль. Послеприступный сон наблюдается редко, бывает непродолжительным, поверхностным. Возраст, в котором в большинстве случаев впервые возникают синкопальные состояния при врожденном LQTS, колеблется от первых месяцев жизни до 16 лет. Тяжесть их может нарастать в препубертатном и пубертатном периодах, а затем ослабевать. Синкопальные состояния возникают с различной частотой: у одних больных они отмечаются несколько раз в день, у других - 1 раз в год или в несколько лет (в среднем 2-4 раза в год). Клиническая картина синкопального состояния с судорогами напоминает большой эпилептический припадок. Отличиями синкопального состояния при LQTS являются следующие:

1. Возникновение на высоте психоэмоциональной или физической нагрузки.

2. Предсинкопальное состояние, клиника которого описана выше, отличается от эпилептической ауры (ощущение различных запахов и вкусов, двигательные и речевые автоматизмы, парестезии различных участков тела).

3. Быстрое восстановление сознания и отсутствие анамнестических нарушений в послеприступный период.

4. Отсутствие у больных изменений личности, типичных для больных эпилепсией.

У ряда больных приступы могут протекать без потери сознания и характеризуются внезапно появляющейся резкой слабостью, больной бледнеет, садится или ложится, отмечает перебои в работе сердца, боли в груди или животе. Такой симптомокомплекс расценивают как эквивалент предсинкопального состояния.

Синкопальные состояния связаны с развитием приступов политопной пароксизмальной желудочковой тахикардии типа Tdp. Они бывают короткими, спонтанно прекращающимися, но могут трансформироваться в ФЖ или асистолию и привести к ВСС. Провоцирующими факторами для развития синкопального состояния могут быть физическая нагрузка, эмоциональное перенапряжение и др. Для каждого больного провоцирующие факторы настолько однотипны, что в дальнейшем он сознательно старается избегать ситуаций, способствующих развитию синкопальных состояний.

Таблица 11

Модифицированные диагностические критерии LQTS

(Schwartz P.J., 1993)

Диагностические критерии	Баллы
Электрокардиографические	
1) корригированная величина интервала QT	
более 480 мс	3
460-470 мс (у женщин)	2
450 мс (у мужчин)	1
2) ЖТ типа «пируэт»	2
3) альтернация зубца Т	1
4) зазубренный зубец Т в трех отведениях	1
5) брадикардия ниже возрастной нормы	0,5
Клинические	
1. синкопальные состояния: связанные со стрессом	2

не связанные со стрессом	1
2. врожденная глухота	0,5
Наследственность	
1) доказанный у кого-либо из членов семьи LQTS	1
2) ВСС в возрасте до 30 лет среди ближайших родственников	0,5

Согласно диагностической схеме (см. табл. 11), в которой каждый критерий оценен в баллах, вероятность наличия синдрома у пациента, набравшего менее 2 баллов, низкая, от 2 до 3 – средняя и более 4 баллов – высокая. Диагностика помогает в сомнительных случаях.

Подбор индивидуальной терапевтической стратегии осуществляется на основании знания генотипа LQTS, который включает не только рекомендации по изменению образа жизни, но и применению специфических препаратов (у части пациентов – это БАБ) и имплантации ИКД.

Больные не должны применять антиаритмические средства, удлиняющие интервал QT.

LQTS развивается вследствие мутаций в 13 генах, на основании чего выделяют 13 генотипов синдрома LQT. Это мутации в 6-ти генах калиевых каналов (KCNQ1, KCNH2, KCNE1, KCNE2, KCNJ2, KCNJ5), 2-х генах натриевых каналов (SCN5A, SCN4B), 1-ом гене кальциевых каналов (CACNA1C) и 4-х генах специфических связывающих и строительных белков (AKAP9, ANK9, CAV3, SNTA1). В результате либо снижается концентрация ионов калия в клетке, либо увеличивается концентрации ионов натрия и кальция и нарушается Na/Ca обмен, что способствует увеличению длительности потенциала действия.

Первый генотип синдрома (LQT1) самый распространенный и встречается в 35-50% случаев всех вариантов синдрома LQT и в 90% случаев обуславливает развитие синдрома Джервела-Ланге-Нильсона, в то время как остальные 10% связаны с пятым генотипом (LQT5). Второй генотип синдрома (LQT2) встречается в 25-40% случаев. Шестой генотип синдрома (LQT6) фенотипически сходен с LQT2, но встречается гораздо реже.

Третий генотип синдрома (LQT3) отмечается в 5-10% случаев. Остальные генотипы - наиболее редкие формы (менее чем 1,5% случаев).

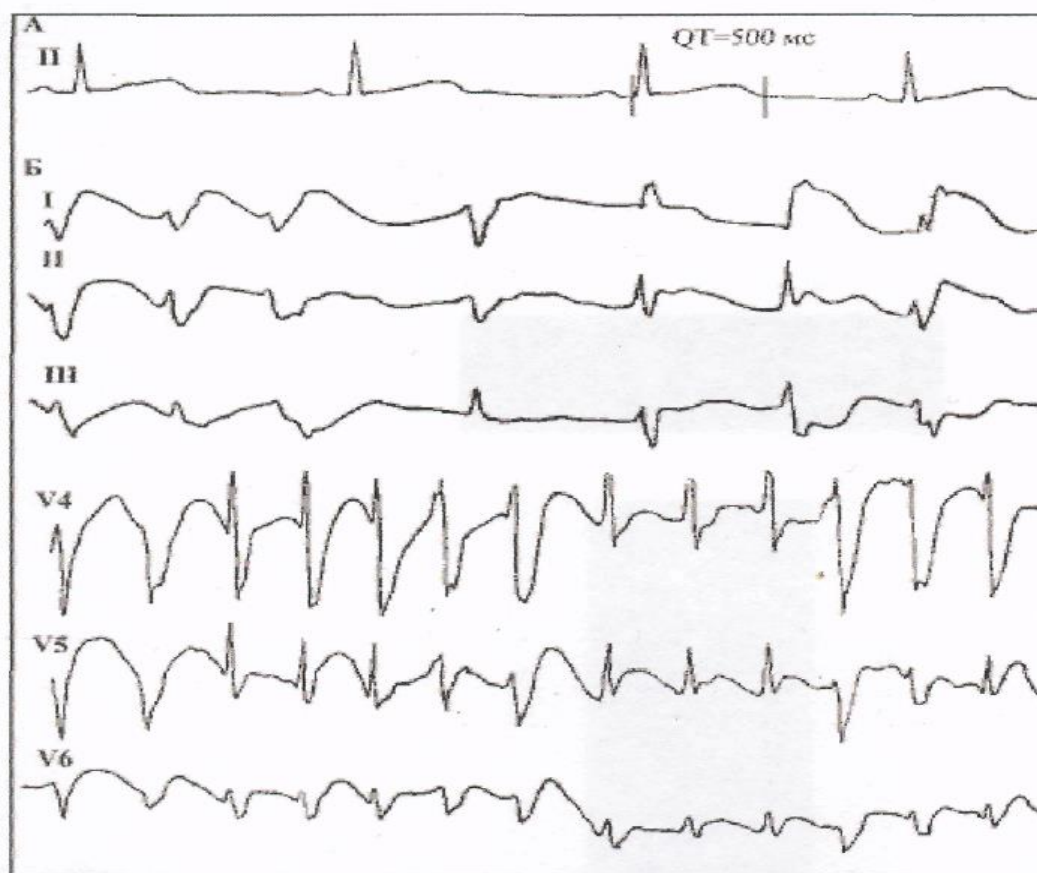


Рис. 16. ЭКГ (А) и залп полиморфной желудочковой тахикардии (Б), зарегистрированной при Холтеровском мониторинге во время кратковременного эпизода потери сознания больного 8 лет с LQTS

Наряду с врожденными вариантами удлинения QT существует группа пациентов, у которых оно вызвано приемом некоторых медикаментов. Существует перечень медикаментов, удлиняющих интервал QT, перечень постоянно пополняется. К самым распространенным из этого списка относятся: ААП IА класса – хинидин, новокаинамид, IC – энкаинид, флекаинид, III класса – амиодарон, соталол; сердечно-сосудистые средства – адреналин, эфедрин; другие препараты: прениламин, лиофлазин, пробукол; психотропные (тиоридазин, галоперидол), трициклические антидепрессанты; антибиотики (макролиды, респираторные фторхинолоны); противогрибковые средства (кетоконазол, флюконазол); диуретики (кроме калийсберегающих). Кроме этого, причиной удлинения

интервала QT может быть: электролитный дисбаланс, нарушения со стороны ЦНС (субарахноидальное кровоизлияние, тромбозы, травмы, опухоли, инфекция). Существуют иные причины – малобелковая диета, алкоголизм, остеогенная саркома, карцинома легкого, операции на шеи, яд скорпиона, синдром Кона, феохромоцитомы, гипотермия, ваготония, гипогликемия, опухоли мозга, гипотиреоз, заболевания сердца - ИБС, миокардиты, пролапс митрального клапана (ПМК).

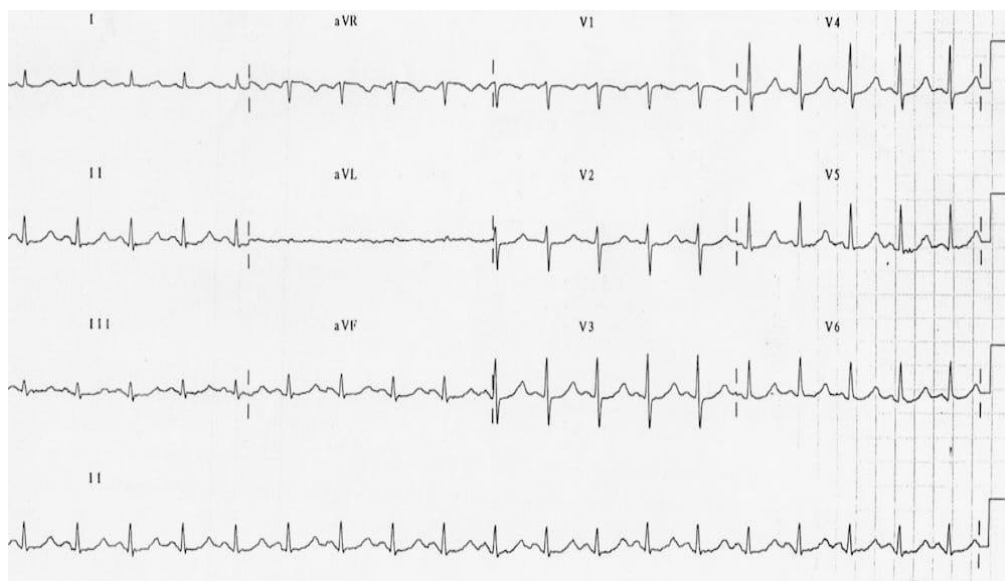


Рис.17. QTc 510 мс при гипомагниеземии

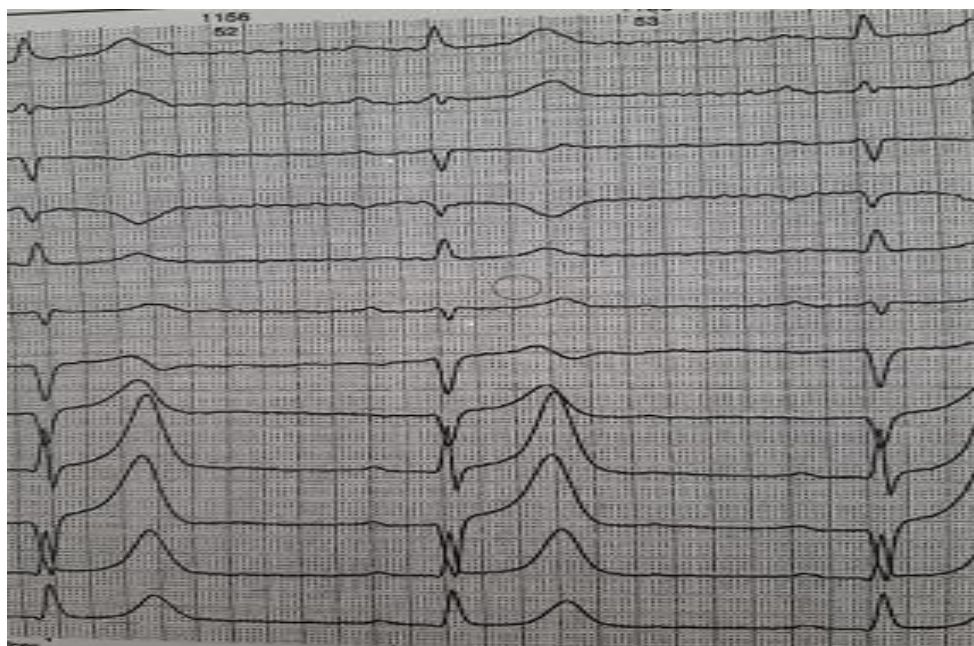


Рис.18. Удлинение интервала QT на фоне острой стадии крупноочагового передне-перегородочного инфаркта миокарда





Рис.19. Удлинение интервала QT в острейшем периоде тяжелого ишемического инсульта

На основании знания генотипа, пола и значения интервала QT производится стратификация риска развития синкопе, желудочковых аритмий и ВСС (табл.12).

Проведение теста с физической нагрузкой, который у больного с синкопальным состоянием в анамнезе провоцирует развитие Tdp и/или выраженное (более 520 мс) удлинение коррегированного интервала QT и альтерацию зубца T, являются дополнительными факторами, повышающими риск развития жизнеугрожающих аритмий. Есть единичные данные, которые указывают, что тип мутации может иметь существенное значение в определении прогноза больного и может быть основанием для превентивной имплантации ИКД. Это касается мутации A341V гена KCNQ.

Таблица 12

Стратификация риска у больных с врожденным LQTS

Риск кардиальных событий к 40 годам	QTc в покое	Генотип	Пол
Высокий (>50%)	> 500 мс	LQT1 LQT2 LQT3	муж/жен муж/жен муж
Средний (30-49%)	> или < 500 мс < 500 мс	LQT3 LQT3	жен муж

		LQT2	жен
Низкий (<30%)	< 500 мс	LQT2	муж
		LQT1	муж/жен

## Рекомендации по генетическому тестированию

### Класс I

1. Рекомендовано выполнять генетическое тестирование на наличие врожденного LQTS всем детям и подросткам с удлинением интервала QT на ЭКГ в покое ( $QT_c > 460$  мс у лиц женского пола и  $QT_c > 440$  мс у мужского), имеющим основные факторы риска ВСС (необъяснимые синкопе, сердечный арест в анамнезе, семейный анамнез ВСС), а также детям, страдающим эпилепсией без эффекта от специфической терапии (B).

### Класс IIa

1. Генетическое тестирование рекомендовано всем больным, имеющим высоковероятный диагноз LQTS, основанный на данных анамнеза, ЭКГ-фенотипировании заболевания (на основании выполненных 12-канальной ЭКГ в покое и/или в ходе проведения функциональных проб с физической нагрузкой или инфузией катехоламинов) (C).

2. Генетическое тестирование рекомендовано всем бессимптомным больным, у которых на серии 12-канальных ЭКГ покоя выявляется  $QT_c > 480$  мс (дети) или  $QT_c > 500$  мс (взрослые) в отсутствии заболеваний или состояний, способных вызвать удлинение интервала QT (таких, как электролитные нарушения, гипертрофия миокарда, блокада ножек пучка Гиса и т.д.) (C).

3. Если генетическое исследование у пробанда привело к выявлению мутации, ответственной за LQTS родственникам первой и второй степени родства, независимо от клинического фенотипа, показано селективное генетическое тестирование (C).

### Класс IIb

1. При выявлении удлинения QT, вызванного применением лекарственных препаратов, генетическое тестирование предоставляет возможность выявить носительство мутаций, ответственных за первичные формы LQTS (B).

2. Если отсутствует возможность тестирования всех известных мутаций, возможно проведение селективного анализа генов, ответственных за LQT1-3 (KCNQ1, KCNH2, SCN5A) (C).



3. Для родственников больных 1-2 степени с вторичным синдромом удлиненного интервала QT рекомендуется выполнение 12-канальной ЭКГ покоя (С).

### Профилактика ВСС

Изменение образа жизни. Если генотип синдрома установлен, то изменение образа жизни рекомендуется проводить с учетом влияния специфических триггерных механизмов фатальных исходов.

Больным с LQT1 и LQT5 рекомендуется максимально ограничить физические нагрузки, особенно состязательную спортивную деятельность [14], плавание, спринт, танцы или осуществлять их под наблюдением врача.

Больным с LQT2 и LQT6 следует избегать воздействия сильных эмоций (страх, злость, плач, экзамены), внезапных акустических стимулов (будильник, сигнал автомобиля, звонок телефона), особенно во время сна. Для них также является высоко рисковым в отношении развития кардиальных событий (ЖА, ВСС) послеродовой период. Кроме того, триггером может явиться прием лекарств, удлиняющих интервал QT\*. Следует избегать приема пищевых добавок с неопределенным химическим составом.

\* - перечень медикаментов содержится на сайте [www.qtdrug.org](http://www.qtdrug.org).

### Лечение

На основании знания генотипа синдрома LQTS осуществляется подбор индивидуальной терапевтической стратегии, включая не только рекомендации по изменению образа жизни, но и по применению специфических лекарственных препаратов и имплантации ИКД.

Своевременно назначенная медикаментозная терапия (преимущественно БАБ) предотвращает синкопе более чем у 87% больных. Однако БАБ менее эффективны у больных с генотипом LQT2 и вообще не эффективны (и даже противопоказаны) у больных с генотипом LQT3.

Имплантация ИКД является методом выбора для лечения таких больных при эпизодах сердечного ареста в анамнезе и при неэффективности консервативной терапии.

Хирургическое удаление левого звездчатого ганглия, проведенное с целью устранения асимметричной симпатической вегетативной иннервации сердца, являющейся аритмогенным фактором, приводит к некоторому укорочению интервала QT.

Бессимптомным носителям мутаций может быть рекомендован профилактический прием БАБ.

## Рекомендации по профилактике ВСС

### Класс I

1. Больным с установленным диагнозом (клинически и/или с помощью молекулярно-генетического исследования) LQTS рекомендуется изменение образа жизни (B).

2. Больные с установленным диагнозом (клинически и/или установленным с помощью молекулярно-генетического исследования) LQTS не должны принимать лекарственные препараты, которые вызывают удлинение интервала QT (B).

3. В целях первичной профилактики ВСС больным с диагнозом синдрома удлиненного интервала QT (LQT3), установленным с помощью молекулярно-генетического исследования, рекомендуется имплантация ИКД (B).

4. В целях вторичной профилактики ВСС пациентам с диагнозом синдрома удлиненного интервала QT (LQT1, LQT2, LQT5 и LQT6), установленным с помощью молекулярно-генетического исследования, имеющим указания в анамнезе на эпизод сердечного ареста (основной фактор риска) рекомендуется имплантация ИКД (B).

### Класс IIa

1. БАБ рекомендуются пациентам с диагнозом LQTS (LQT1 и LQT5), установленным с помощью молекулярно-генетического исследования (B).

2. Назначение препаратов калия рекомендуется пациентам с диагнозом LQTS (LQT2 и LQT6), установленным с помощью молекулярно-генетического исследования (B).

3. Назначение ААП ІВ класса рекомендуется пациентам с диагнозом LQTS (LQT3), установленным с помощью молекулярно-генетического исследования.

4. Имплантация ИКД оправдана пациентам с клиническим диагнозом LQTS с наличием основных факторов риска ВСС (синкопе и/или желудочковые аритмии) на фоне приема БАБ (В).

#### Класс Ів

1. Блокаторы кальциевых каналов и ААП ІВ класса могут быть назначены пациентам с диагнозом LQTS (LQT2 и LQT6), установленным с помощью молекулярно-генетического исследования (В).

2. Бессимптомным носителям причинных мутаций может быть рекомендован профилактический прием БАБ (В).

3. Левосторонняя симпатэктомия может обсуждаться у больных с клиническим диагнозом LQTS, имеющих основные факторы риска ВСС (указания в анамнезе на эпизод сердечного ареста, ЖТ по типу «пируэт») на фоне приема БАБ (В).

#### Класс ІІІ

1. Назначение БАБ и никорандила противопоказано больным с диагнозом синдрома удлинённого интервала QT (LQT3), установленным с помощью молекулярно-генетического исследования (С).

#### Прогноз

Прогноз при LQTS серьезный. Больные часто умирают вследствие фибрилляции желудочков или асистолии. При врожденном LQTS у детей в пубертатном периоде течение заболевания усугубляется, а у взрослых заболевание протекает более благоприятно, приступы наблюдаются значительно реже. 15-летняя выживаемость пациентов, не получавших лечения при синдроме Романо-Уорда, составляет 45%. Частота ВСС при врожденном LQTS достигает 73% (20% в 1-й год после первого эпизода потери сознания и около 50% в течение 10 лет).

### 2.8.2. ВСС при синдроме укорочения интервала QT

Синдром укороченного интервала QT (SQTS) – генетически обусловленное заболевание, которое характеризуется

укорочением как абсолютного QT интервала ( $< 300-340$  мс), так и скорректированного QT интервала ( $QT_c < 320$  мс), а также высоким, остроконечным зубцом Т и разнообразными нарушениями ритма сердца.

Впервые связь укорочения интервала QT и угрожающих жизни сердечных аритмий была отмечена в работе L.Fei и A.Samr в 1995 г. у больных с идиопатическими желудочковыми тахикардиями. Термин *idiopathic short QT interval* (идиопатический короткий интервал QT) был предложен J. Jussak и соавт. в 2000 году (рис.20).

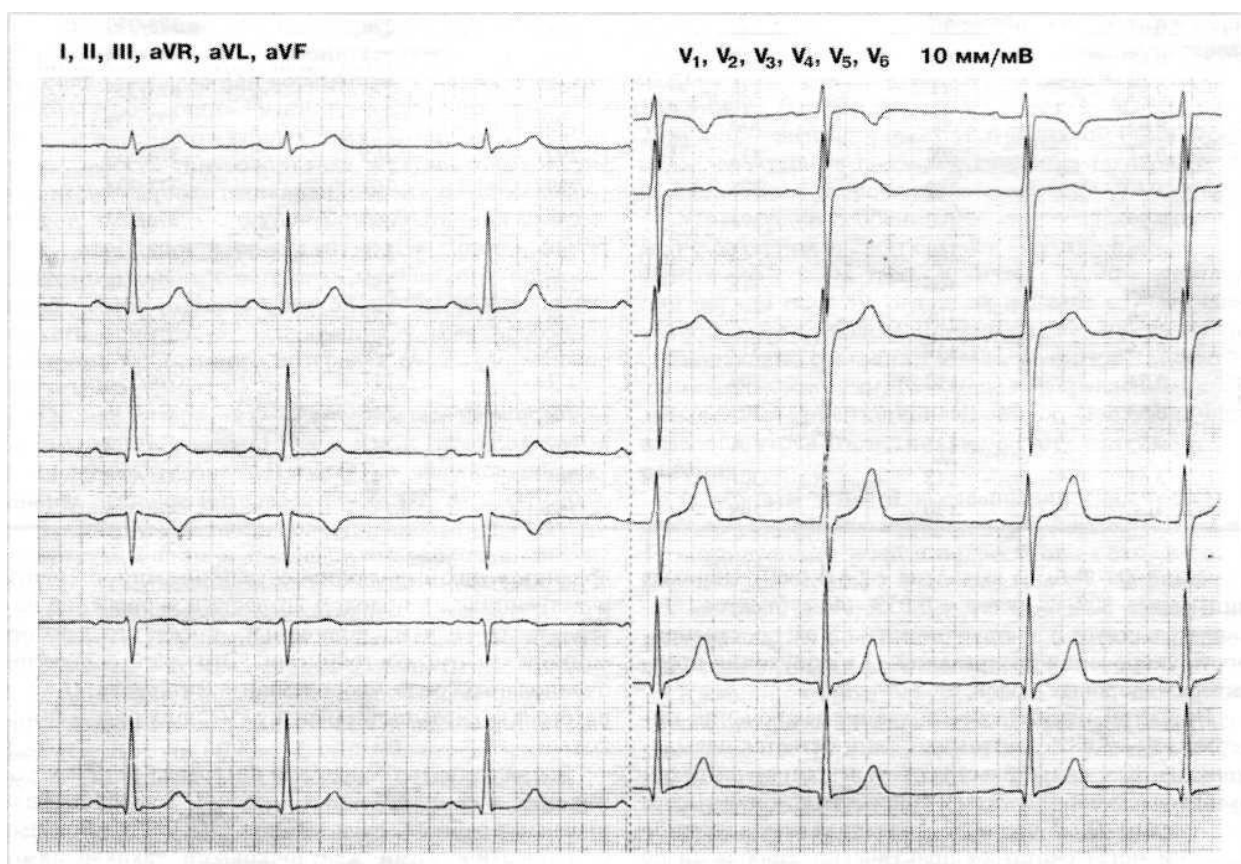


Рис. 20. Укорочение интервала QT у больного Д., 13 лет, с синкопальными состояниями.

Семейный анамнез: из 31 родственника, включенного в родословную, внезапная смерть отмечена у 12 (31%) членов семьи.

Особенности ЭКГ: ЧСС - 67 в минуту; интервал QT - 320 мс;  $QT_c$  - 337 мс;  $QT_p$  - 393 мс;  $QT_p$  88 - 346 мс;  $QT_p$  80 - 314 мс

Позднее были выделены 2 клинические формы SQTs:  
- постоянное идиопатическое (частотонезависимое) укорочение интервала QT;

- парадоксальное (брадизависимое) укорочение интервала QT.

Идиопатическое (частотонезависимое) укорочение интервала QT впервые было описано у 3 членов одной семьи - двух братьев и матери со сходными электрокардиографическими изменениями. Все члены семьи имели значения Q-T меньше 80% от должной величины. У одного из братьев (17 лет) значение интервала QT составило 280 мс, что соответствовало 71% от значения  $QT_p$ . Клинически у него отмечались приступы пароксизмальной фибрилляции предсердий, сопровождавшиеся ощущениями сердцебиения, головокружения. Величина интервала QT не изменялась в зависимости от длины кардиоцикла, даже в период ФП. У другого брата (16 лет) значение интервала QT составило 272 мс (66% от  $Q-T_p$ ); у матери - 260 мс (69% от  $Q-T_p$ ), у нее также были отмечены такие же, как у сына, клинические проявления. Аналогичный вариант синдрома короткого интервала QT в данной работе был документирован у пациентки из кавказской этнической семьи, имевшей в молодости два эпизода потери сознания и внезапно умершей в 37 лет.

Парадоксальное (брадизависимое) укорочение интервала QT впервые было описано у 4-х летней афро-американки, имевшей в анамнезе эпизоды потери сознания, связанные с остановкой сердца. При ХМЭКГ у нее были документированы эпизоды брадиаритмии и парадоксальное укорочение интервала QT до 216 мс с транзиторными изменениями волны T, которые были интерпретированы как нарушенная адаптация реполяризации при внезапном увеличении интервала R-R.

Прогностическое значение укорочения интервала QT было изучено в работе A. Algra и соавт. Авторы отметили, что как удлинение, так и укорочение интервала QT является прогностически неблагоприятным фактором, ассоциированным с повышенным риском ВСС. Укорочение скорректированного интервала QT ( $QT_c$ ) было ассоциировано с двойным риском ВСС по сравнению с больными, имевшими нормальные его значения ( $QT_c$  от 400 до 440 мс). В процессе 2-летнего катамнестического наблюдения в данном исследовании из популяции 6693 человек внезапно умерли 245. Рассчитанный на основании анализа данных ЭКГ и ХМЭКГ относительный риск внезапной смерти

составил 2,3 при удлинении интервала QT и 2,4 при его укорочении.

Транзиторное укорочение интервала QT было отмечено у больных с катехоламинергической желудочковой тахикардией, идиопатической фибрилляцией желудочков и синдромом Бругада. Отмечено у двух членов семьи (у матери и сына). Характерно, что у ряда животных, для которых типично укорочение интервала QT, в частности у кенгуру, также установлен высокий видовой уровень ВСС.

Предполагается несколько возможных электрофизиологических механизмов укорочения интервала QT. Так, для синдрома Бругада характерно значительное ускорение фазы 2 потенциала действия в эпикарде правого желудочка, что на ЭКГ отражается в виде укорочения интервала QT. При удлинении интервала QT задействован противоположный электрофизиологический механизм. Очевидно, что асинхронизм реполяризации любой природы повышает аритмогенную готовность миокарда.

Постоянное идиопатическое (частотонезависимое) укорочение интервала QT связывают с генетически детерминированным укорочением потенциала действия, в то время как парадоксальное (брадизависимое) - с прямым действием медиаторов парасимпатической нервной системы, ингибирующих кальциевый ток (ICa) и активирующих калиевый и ацетилхолиновый токи (IK, Ach).

Оба электрофизиологических механизма недостаточно изучены. Очевидно, что, как и при LQTS, речь может идти о врожденном и приобретенном SQTs, когда возможны различные генетические варианты заболевания и патогенетические механизмы.

Диагностические критерии SQTs указаны в таблице 13.

Таблица 13

Диагностические критерии SQTs

Диагностические критерии	Баллы
Длина QTc, ms <370	1
<350	2

<330	3
Интервал от точки J до максимального уровня (пика) T <120 ms	1
Анамнез	
Сердечный арест в анамнезе	2
Документированная ЖТ или фибрилляция желудочков	2
Синкопе без явных причин	1
ФП	1
Семейный анамнез	
Родственники 1-й и 2-й линии родства, имеющие высоковероятный SQTs	2
Внезапно необъяснимо умершие родственники 1-й и 2-й линии родства	1
Синдром младенческой внезапной смерти	1
Генотип	
Выявлена описанная ранее мутация	2
Мутация неизвестной значимости, выявленная в генах KCNH2, KCNQ1, KCNJ2	1
Оценка вероятности диагноза SQTs	
Наличие STQS высоковероятно	4 и более
Наличие STQS вероятно	3
Наличие STQS маловероятно	1-2

Выделяют 5 генотипов синдрома SQT. Это мутации в 3-х генах калиевых каналов (KCNQ1, KCNH2, KCNJ2) и 2-х генах кальциевых каналов (CACNA1C, CACNB2B). Генотипы синдрома SQT, связанные с мутациями в генах кальциевых каналов обязательно фенотипически сочетаются с синдромом Бругада. Применение хинидина может восстанавливать продолжительность QT. Единственным методом профилактики ВВС является имплантация ИКД.

#### Рекомендации по генетическому тестированию

##### Класс II a

1. Генетическое тестирование следует выполнять для уточнения диагноза у больных с низкой и промежуточной вероятностью наличия SQTs (C).

## Класс II b

1. Тестирование родственников больного рекомендовано при выявлении патогенетической мутации у пробанда (С).

## Рекомендации по профилактике ВСС

### Класс I

1. В целях вторичной профилактики ВСС больным с диагнозом SQTS при наличии основных факторов риска ВСС (сердечный арест в анамнезе, синкопе, индуцированные в ходе проведения эндоЭФИ устойчивые гемодинамически значимые ЖНР) рекомендована имплантация ИКД (С).

### Класс II a

1. Пациентам с высоковероятным диагнозом SQTS рекомендуется имплантация ИКД (В).

2. Назначение хинидина может быть эффективным для снижения риска ВСС у пациентов с SQTS, если возможность имплантации ИКД отсутствует (С).

## 2.8.3. ВСС при синдроме Бругада

Синдром Бругада (BrS) – генетически обусловленное заболевание, развивающееся вследствие аномальной электрофизиологической активности эпикарда правого желудочка в области выносящего тракта. Синкопе и ВСС при BrS часто возникают в состоянии покоя или во время сна.

Описание электрокардиографических изменений, характерных для BrS впервые дали H.Osher и L.Wolf в 1953 г. В 1992 г. братьями Pedro и Goseb Brugada были подробно описаны изменения ЭКГ и связанные с ними фатальные нарушения ритма у 8 пациентов (6 мужчин и 2 женщины), имевшими в анамнезе синкопальные состояния и эпизоды клинической смерти [15].

Степень распространения BrS пока неясна. По данным разных исследований распространенность электрокардиографических признаков, характерных для BrS, составляет от 1 до 60 на 10 000 человек; среди жителей Европы 1-5 на 10 000 человек. В странах Юго-Восточной Азии и Японии этот показатель значительно выше. В языках этих народов есть даже слова, обозначающие молодых людей, внезапно умирающих во



сне. У филиппинцев это *bangungut* («стонущие во сне»); у тайцев - *lai tai* («смерть во сне»). В недавнем японском исследовании частота ЭКГ изменений так называемого 1-го типа (рис.21) составила 12 на 10 000, 2-го и 3-го типов – 58 на 10 000 жителей. В 2000 г. создан фонд, возглавляемый отцом братьев Бругада – Рамоном Бругада, который координирует научные исследования по изучению молекулярно-генетических основ, течению и лечению заболевания. BrS не регистрируется у афроамериканцев, в Европе чаще выявляется у представителей «кавказского» этнического типа. BrS у мужчин в 8-10 раз чаще, чем у женщин, риск ВСС в 5,5 раз больше. BrS выявляется у лиц, не имеющих признаков органического заболевания сердца.

За развитие типичных клинических проявлений врожденного синдрома Бругада ответственны мутации в 8 различных генах, на основании чего выделяют 8 генотипов синдрома Бругада. Это мутации в 3-х генах натриевых каналов (SCN5A, SCN1B, SCN3B), 2-х генах калиевых каналов (KCNE3, KCNJ8), 2-х генах кальциевых каналов (CACNA1C, CACNB2B) и одном гене глицерол-3-фосфат дегидрогеназы 1 типа (GPD1L). В России имеется ограниченный опыт генотипирования больных с синдромом Бругада, однако как минимум в трети случаев имеют место мутации в гене SCN5A, при этом все выявленные мутации ранее не регистрировались [16].

BrS характеризуется специфическим ЭКГ-паттерном:

- постоянная или транзиторная блокада правой ножки пучка Гиса;
- подъём сегмента ST (точки J) в отведениях V1-V3 (выделяют три ЭКГ - типа);
- инвертированный зубец T в отведениях V1-V3;
- периодическое удлинение интервала PQ;
- пароксизмы ЖТ во время синкопе;
- «эпсилон» - волна в отведении V1 в виде «зазубрины» на сегменте ST (в 30% случаев).

У пациентов с BrS возможны три типа изменений ЭКГ в правых грудных отведениях (рис. 21, табл.15).

«Свод»

«Седло»

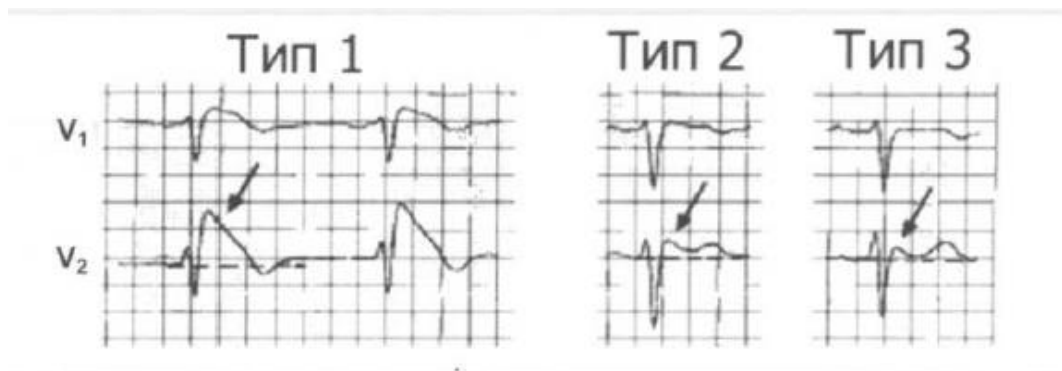


Рис. 21. Типы изменений ЭКГ при синдроме Бругада

Таблица 14

Типы изменений ЭКГ при BrS

Изменения ЭКГ	1-й тип	2-й тип	3-тип
Амплитуда точки J, мм	$\geq 2$	$\geq 2$	$\geq 2$
Зубец T	Отрицательный	Отрицательный двухфазный	Положительный
Конфигурация сегмента ST	Куполообразная	Седловидная	Седловидная
Конечная часть сегмента ST	Плавно нисходящая	Подъем $\geq 1$ мм	Подъем $\leq 1$ мм

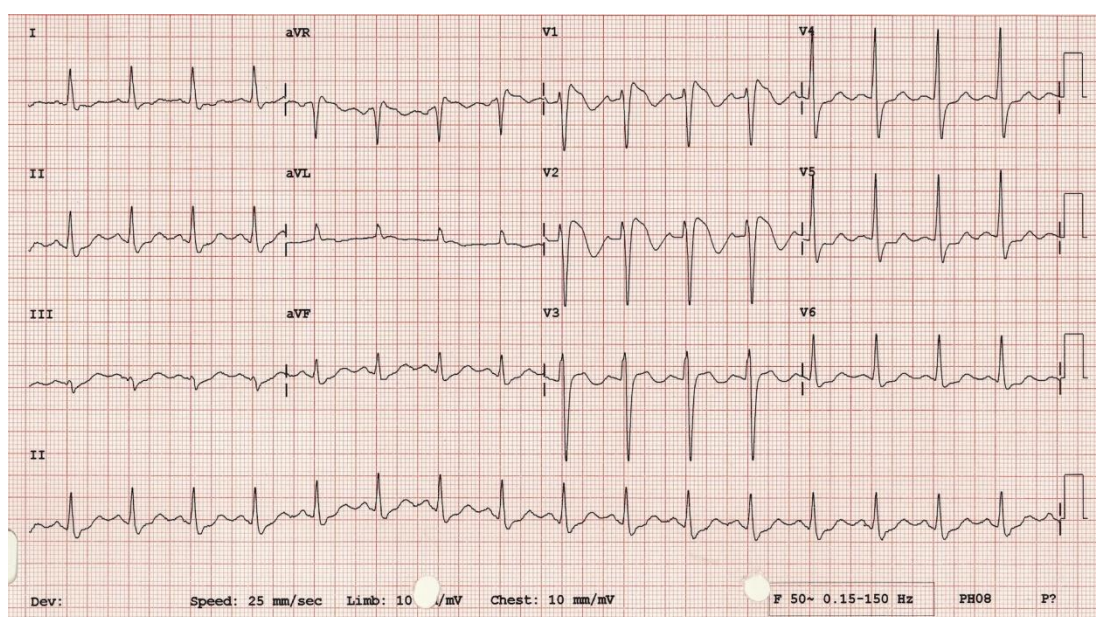


Рис. 22. ЭКГ при синдроме Бругада

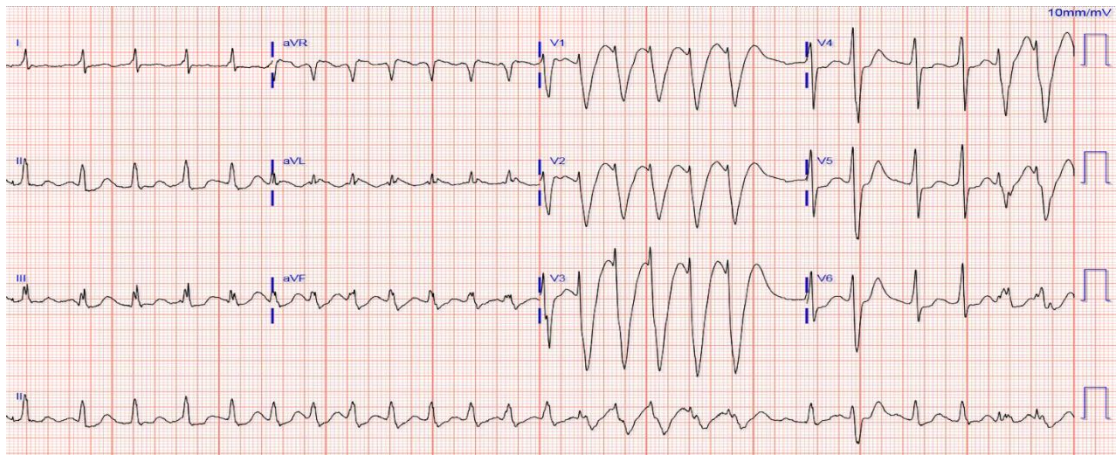


Рис.23. Короткий пароксизм ЖТ при синдроме Бругада

При этом диагностически значимым является только 1-й тип изменений ЭКГ. Диагноз BrS можно поставить, если только подобные изменения выявляются более чем в одном из отведений с  $V_1$  по  $V_3$  на фоне применения блокаторов натриевых каналов или без таковых и если имеется один из следующих симптомов: документированная ФЖ или полиморфная ЖТ, случаи внезапной смерти родственников в возрасте до 45 лет, куполообразный подъем сегмента ST в правых грудных отведениях у других членов семьи, индукция ЖТ при электрофизиологическом исследовании, обмороки или агональное дыхание по ночам. Характерные для BrS изменения ЭКГ могут быть индуцированы на фоне применения блокаторов натриевых каналов, лихорадки или использования ваготонических средств. Тест с блокаторами натриевых каналов у лиц с исходно имеющимся 1-м типом изменений на ЭКГ обычно не выполняется, так как он сопряжен с риском развития нарушений ритма и дает мало дополнительной информации для определения диагноза и прогноза заболевания. Изменения на ЭКГ, сходные с таковыми при BrS - бругадоподобные изменения, могут выявляться при атипичной БПНПГ, ГЛЖ, СРРЖ, ОКС, аневризме ЛЖ, перикардите, ТЭЛА, стенокардии Принцметала, расслаивающей аневризме аорты, различных аномалиях центральной и вегетативной нервной системы, мышечной дистрофии Дюшана, дефиците тиамин, гиперкалиемии, гиперкальциемии, аритмогенной дисплазии ПЖ, воронкообразной грудной клетке, гипотермии и механической обструкции выходного тракта правого желудочка опухолями,

гемоперикарде, кокаиновой интоксикации, передозировке трициклическими антидепрессантами.

Описано несколько клинических вариантов синдрома Бругада:

1. Классические изолированные изменения на ЭКГ.
2. Синкопе со специфическими изменениями на ЭКГ.
3. Синкопе без специфических изменений на ЭКГ.
4. Скрытая форма – «немое», латентное течение.

Основное проявление BrS - синкопальные состояния и эпизоды ВСС. Около 80% больных, перенесших ВСС, в анамнезе имели до этого синкопальные состояния. В тяжелых случаях обмороки могут сопровождаться судорогами. У ряда больных приступы протекают без потери сознания и характеризуются внезапно проявляющейся резкой слабостью, бледностью, перебоями в работе сердца или только сердцебиением. В большинстве случаев клиника BrS обусловлена возникновением ЖТ и ФЖ, однако она может быть связана и с наджелудочковыми тахикардиями (в частности, с ФП).

Эпизоды желудочковых аритмий чаще возникают у взрослых мужчин (средний возраст 38 лет), однако могут наблюдаться и у детей (описаны ЖТ и ФЖ у ребенка в возрасте 6 месяцев) и пожилых лиц (73,5 года).

ЖТ и ФЖ, как правило, возникают во время отдыха или сна, при брадикардии, однако могут вызываться физической нагрузкой (до 15% случаев). Иногда приступы желудочковых аритмий при BrS могут провоцироваться приемом алкоголя и лихорадкой.

Препараты, применение которых противопоказано при BrS: антиаритмические (флекаинид, прокаинамид, пропafenон, аллапинин, этацизин), психотропные (амитриптилин, кломипрамин, дезипрамин, препараты лития, нортриптилин, окскарбазепин, трифторперазин), анестетики и анальгетики (бупивакаин, прокаин, пропофол), другие препараты (ацетилхолин, кокаин, эргоновин), токсические дозы алкоголя. Следует отказаться от посещения бани, сауны и других парных. При повышении температуры тела незамедлительный прием жаропонижающих лекарственных средств. Поскольку BrS наследственное заболевание, первым и единственным его

проявлением может быть ВСС, поэтому необходимо обследование всех близких родственников больного, а также проведение селективного молекулярно-генетического скрининга, в случае обнаружения у больного с BrS генетической мутации.

### Стратификация риска

Предикторами неблагоприятного исхода при BrS являются мужской пол, синкопе или ВСС в семейном анамнезе, спонтанный подъем сегмента ST в отведениях V1-V3 в комбинации с синкопе, спонтанные изменения сегмента ST и первый ЭКГ - тип синдрома.

В ходе проведения эндоЭФИ у больных с BrS могут индуцироваться гемодинамически значимые желудочковые тахикардии, которые нередко верифицируются больными как клинические. Тем не менее, эндоЭФИ нельзя считать «золотым стандартом» при проведении стратификации риска ВСС, диагностическая ценность этого исследования невелика.

Данных, касающихся рутинного применения генотипирования для оценки риска ВСС, нет. В одной из работ было показано, что наличие мутаций в гене SCN5A, сопровождающиеся потерей функции этого ионного канала, может свидетельствовать о неблагоприятном прогнозе.

### Рекомендации по генетическому тестированию

#### Класс I

1. Рекомендовано выполнять генетическое тестирование на врожденный BrS всем детям и подросткам при наличии специфического ЭКГ-паттерна, у которых имеются такие основные факторы риска ВСС, как эпизоды синкопе, сердечный арест в анамнезе, ЖНР, случаи ВСС в семье (B).

#### Класс II b

1. Идентификация типа мутации в гене SCN5A может дать дополнительную информацию по поводу риска развития ВСС (B).
2. Тестирование родственников больного рекомендовано при условии выявления патогенетической мутации у пробанда.



### Класс III

1. Генетическое тестирование не показано бессимптомным пациентам при наличии бругадоподобного ЭКГ-паттерна 2 или 3 типа.

### Рекомендации по профилактике ВСС

#### Класс I

1. Пациентам с диагнозом BrS, установленным клинически и/или на основании молекулярного анализа, имеющим указания на эпизод сердечного ареста в анамнезе (основной фактор риска ВСС), рекомендована имплантация ИКД (C).

#### Класс II a

1. Пациентам с BrS со спонтанным подъемом сегмента ST в отведениях V<sub>1</sub>-V<sub>3</sub>, имеющим указания в анамнезе на эпизоды синкопе (основной фактор риска ВСС) и верифицированными причинными мутациями в гене SCN5A, рекомендована имплантация ИКД (C).

2. Клинический мониторинг частоты спонтанного подъема сегмента ST целесообразно проводить у пациентов как с клиническими проявлениями заболевания, так и без них, у которых подъем сегмента ST возникает только в результате выполнения провокационных фармакологических проб (C).

3. Имплантация ИКД показана пациентам с BrS с хорошим функциональным статусом, благоприятным прогнозом выживания в течение года и более, у которых была верифицирована ЖТ, не приведшая к остановке сердечно-сосудистой деятельности (C).

#### Класс II b

1. Проведение эндоЭФИ может обсуждаться для стратификации риска у пациентов с BrS со спонтанным подъемом сегмента ST, без мутации в гене SCN5A и каких-либо клинических проявлений (C).

2. Хинидин может применяться для уменьшения выраженности элевации сегмента ST и лечения «аритмического шторма» у пациентов с BrS (C).

#### Класс III

1. Больным с BrS противопоказано назначение ААП IC класса (включая флекаинид и пропafenон) и IA класса (включая прокаинамид и дизопирамид).

#### 2.8.4. ВСС при синдроме ранней реполяризации желудочков

Достаточно распространенной "аномалией" ЭКГ следует считать подъем сегмента ST при синдроме ранней реполяризации желудочков (СРРЖ). Несмотря на то, что СРРЖ был описан в 1936 году, вопрос о причинах его возникновения а, главное, диагностическая значимость, не определены. В общей популяции его распространенность варьирует в широком диапазоне - от 1,5 до 10,4%. Традиционно принято считать СРРЖ вариантом нормы, который часто встречается у молодых мужчин, серьезно занимающихся спортом. С возрастом частота синдрома убывает, что, возможно, связано с маскировкой признаков синдрома приобретенными нарушениями реполяризации. В последние годы появилось много информации, которая заставляет относиться к СРРЖ не как к безобидному ЭКГ-феномену, а как к возможному маркеру сердечно-сосудистой патологии. В первую очередь, это касается кардиальных проявлений синдрома дисплазии соединительной ткани, что находит свое подтверждение в высокой выявляемости ЭКГ-признаков СРРЖ в группах взрослых и детей с продольными, диагональными и базально-срединными ложными хордами ЛЖ сердца.

ЭКГ-признаки СРРЖ включают:

- горизонтальный или нисходящий подъем сегмента ST более 0,1 мВ с выпуклостью, направленной книзу;
- наличие точки соединения (junction point) или волны соединения (J wave) на нисходящем колене зубца R;
- поворот электрической оси сердца против часовой стрелки по продольной оси;
- быстрое и резкое нарастание амплитуды зубца R в грудных отведениях с одновременным уменьшением или исчезновением зубца S (рис.24).

К другим особенностям ЭКГ относятся: двугорбый зубец R нормальной продолжительности и амплитуды, что интерпретируется как нарушение внутрипредсердной проводимости, смещение переходной зоны как вправо, так и влево или ее исчезновение, укорочение интервалов PR и QT. Основным критерий синдрома - это наличие волны J (волна

Осборна, «признак верблюжьего горба», «поздняя Δ-волна», «соединение типа шляпного крючка»; «точка-волна J» и др.).

В плане диагностики СРРЖ наиболее информативным отведением ЭКГ является II и V<sub>5</sub>.

По классификации А.М. Скоробогатова выделяют I и II тип СРРЖ, которые соответствуют преобладанию типичных характеристик в правожелудочковых (V<sub>1</sub>-V<sub>3</sub>) или в левожелудочковых (V<sub>4</sub>-V<sub>6</sub>) отведениях. Более распространен 2-ой тип.

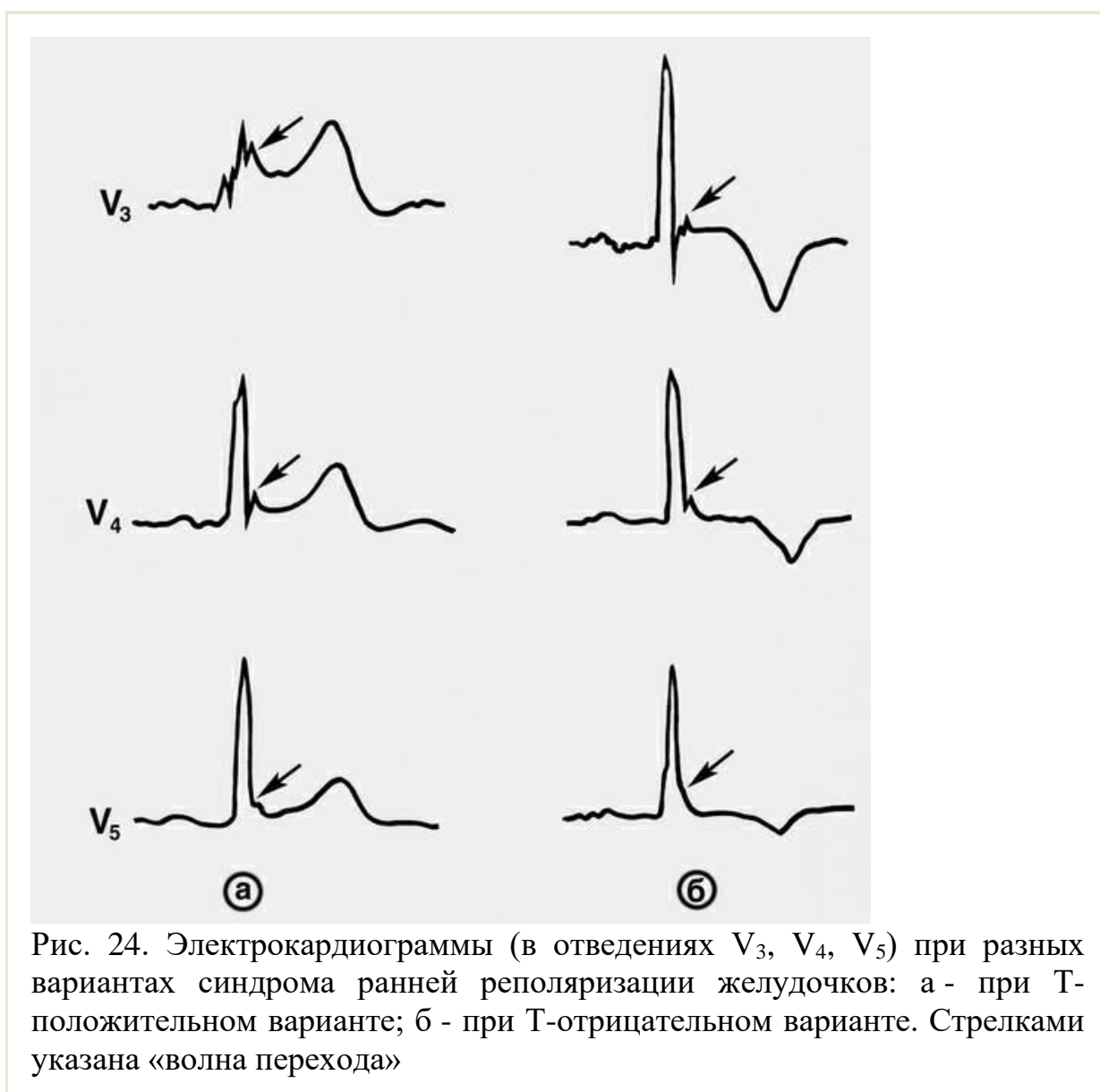


Рис. 24. Электрокардиограммы (в отведениях V<sub>3</sub>, V<sub>4</sub>, V<sub>5</sub>) при разных вариантах синдрома ранней реполяризации желудочков: а - при T-положительном варианте; б - при T-отрицательном варианте. Стрелками указана «волна перехода»



## Синдром ранней реполяризации желудочков

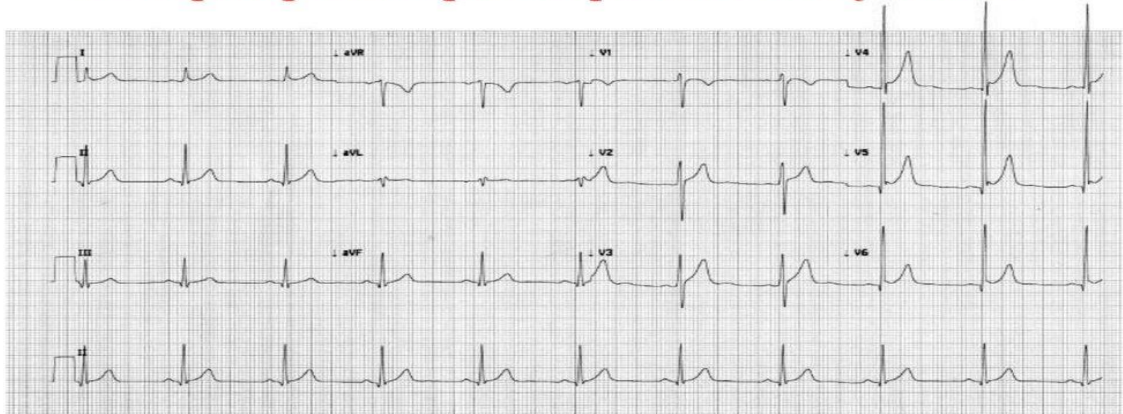


Рис. 25. Синдром ранней реполяризации желудочков

СРРЖ может быть постоянным, преходящим (скрытым); выделяется вариант с альтернирующими признаками.

СРРЖ нередко является причиной диагностических ошибок. Подъем сегмента ST служит поводом для дифференциальной диагностики с ГЛЖ, БЛНПГ, перикардитом, ТЭЛА, ОКС, интоксикацией препаратами наперстянки.

СРРЖ не требует лечения, так как нередко является ЭКГ-находкой у клинически здоровых людей.

До 2008 года большинство авторов сходились во мнении, что СРРЖ не более чем доброкачественный ЭКГ-феномен. В 2008 году практически одновременно две группы авторов опубликовали исследования, поставившие под сомнение благоприятное прогностическое значение СРРЖ. В обоих исследованиях точка J в 3-6 раз чаще регистрировалась в нижних (II, III, aVF) и боковых (V4-6) отведениях у пациентов с идиопатической ФЖ по сравнению со здоровыми лицами, а амплитуда J-волны была выше.

Ретроспективный анализ исследования Social Insurance Institution's Coronary Heart Disease Study показал, что в общей популяции наличие J-волны в нижних отведениях ассоциируется с более высоким риском смерти от сердечных причин, но кривые выживаемости начинают расходиться через 15 лет наблюдения.

## Рекомендации по профилактике ВСС

### Класс II а

1. Наличие J-волны в нижних отведениях (II, III, avF) может являться основным фактором риска развития ФЖ (или даже ВСС), а также фактором, увеличивающим предрасположенность к развитию фатальных аритмий во время ишемии миокарда (В).

2. Основной причиной при развитии ЖА или электрического шторма на фоне СРРЖ в нижних отведениях является увеличение ЧСС при проведении временной учащающей ЭКС или введении изопротеренола (В).

3. Длительный прием хинидина показан для профилактики ВСС на фоне наличия ЭКГ-признаков СРРЖ в нижних отведениях (В).

## 2.9. ВСС у пациентов с брадиаритмиями

### 2.9.1. ВСС при АВ-блокадах

АВ-блокады представляют собой частичное или полное нарушение проводимости на пути распространения импульса от предсердий к желудочкам. По статистике ВОЗ АВ-блокады III степени составляют 17% ВСС.

Термин «блокада сердца» впервые применил W.Gaskell (1882) за 11 лет до открытия W.His проводящей системы сердца. Первую ЭКГ с признаками полной АВ-блокады зарегистрировал W.Einthoven (1906).

Частота встречаемости данной патологии увеличивается с возрастом. Распространённость АВ-блокады III степени достигает максимальных значений у лиц старше 70 лет с сопутствующими заболеваниями сердца. Для пациентов с АВ-блокадой II степени (Мобитц I) характерен благоприятный исход, тогда как при АВ-блокаде II степени (Мобитц II) отмечается прогрессирование в АВ-блокаду III степени.

АВ-блокада II степени, главным образом I типа, встречается у здоровых лиц молодого возраста, возникает во время сна, исчезая при физической нагрузке, что свидетельствует о ее связи

с повышенным тонусом блуждающего нерва и может считаться считается вариантом нормы.

В практике АВ-блокады классифицируют на основе нескольких факторов.

I. По устойчивости:

- 1) Острые, преходящие (транзиторные).
- 2) Перемежающиеся (интермиттирующие).
- 3) Хронические (постоянные).

II. По степени тяжести:

АВ-блокада I степени у детей или взрослых - выражается замедлением времени прохождения импульса от предсердий к желудочкам от 200 мс и более.

АВ-блокада II степени - часть импульсов из предсердий не доходит до желудочков. Стоит отметить, что клиницисты различают несколько типов АВ-блокады II степени:

- тип I или Мобитц I. Характеризуется постепенным увеличением продолжительности интервала PQ (периодика Самойлова-Венкебаха) с периодически наступающей блокировкой проведения импульса (на ЭКГ прописывается зубец P без комплекса QRS).

- тип II или Мобитц II. Отличается внезапным развитием блокады проведения импульса. Интервал PQ при этом может быть как нормальным, так и увеличенным, но продолжительность его остается постоянной. Наблюдается отсутствие проведения каждого 2 или 3 импульса.

- тип III. Происходит выпадение каждого 2, 3 или 4 импульса в определенном порядке. Развивается брадикардия.

АВ-блокада III степени - импульсы из предсердий совершенно не поступают к желудочкам. В таких случаях говорят про полный АВ-блок.

III. По месту блокирования (уровню возникновения):

- проксимальные;
- дистальные.

Нарушения АВ-проводимости могут быть как врожденными, так и осложняющими течение некоторых заболеваний ССЗ, таких как:

- ИБС, в том числе в остром периоде инфаркта миокарда (чаще всего, при нижней локализации).

- Кардиомиопатии.
- Инfiltrативные заболевания миокарда: опухоли сердца, гемохроматоз, поражение сердца при диффузных заболеваниях соединительной ткани, амилоидозе, саркоидозе.
- Миокардиты, чаще дифтерийной этиологии.
- Инфекционный эндокардит.
- Травматические повреждения проводящей системы, чаще ятрогенного характера.
- Пороки сердца.
- Склеротические поражения проводящей системы - болезнь Лева.
- Электролитные расстройства: гиперкалиемия, гиперкальциемия.
- Ваготония.

АВ-блокады I степени и II степени типа Мобитц I отмечаются в молодом возрасте (особенно у подростков) примерно в 10% случаев. Возможна регистрация преходящей АВ-блокады при ХМЭКГ у больных с СОАГС. Нарушения АВ-проводимости могут быть также следствием воздействия некоторых лекарственных препаратов (ААП, трициклические антидепрессанты).

Особенности клинического течения и прогноз при АВ-блокадах определяются прежде всего уровнем блокады и, в меньшей мере, степенью блокады. Так, дистальные блокады протекают в целом тяжелее, чем проксимальные, что связано с меньшей частотой и устойчивостью идиовентрикулярного ритма, большей частотой приступов МАС и развитием сердечной недостаточности.

Течение заболевания зависит также от этиологии АВ-блокады и от тяжести сопутствующего поражения сердца. Так, блокады на уровне АВ-узла, не приводящие к развитию брадикардии, никак клинически не проявляются.

Жалобы предъявляют обычно только больные с приобретенной АВ-блокадой высоких степеней, сопровождающейся заметной брадикардией. Из-за невозможности адекватного увеличения ЧСС (и, как следствие этого, минутного объема сердца), при физической нагрузке такие больные отмечают слабость и одышку, реже - приступы

стенокардии. Снижение перфузии головного мозга проявляется обмороками и преходящими ощущениями спутанности сознания. Изредка при АВ-блокаде II степени больные могут ощущать выпадения как перебои в работе сердца.

Обморочные эпизоды, связанные с урежением ЧСС (приступы МАС), особенно характерны для развития АВ-блокады III степени, когда может возникать длительная пауза, обусловленная задержкой активности замещающего водителя ритма.

Врожденная полная АВ-блокада в детском и юношеском возрасте, а у большей части больных и в зрелом, протекает бессимптомно.

Дистальные блокады могут развиваться на фоне симптоматики ОИМ.

Осложнения АВ-блокад возникают у значительной части больных с приобретенной АВ-блокадой высокой степени и при полной АВ-блокаде. Осложнения АВ-блокад обусловлены в основном значительным урежением ритма желудочков на фоне тяжелого органического заболевания сердца.

Основные осложнения АВ-блокад:

- К наиболее распространенным осложнениям относятся приступы МАС и появление или усугубление ХСН и эктопических желудочковых аритмий, включая ЖТ. После многократных эпизодов потери сознания, несмотря на их непродолжительность, у больных старческого возраста может развиваться или усугубляться нарушение интеллектуально-мнестических функций. Приступ МАС обычно развивается в момент перехода неполной АВ-блокады в полную, до начала устойчивого функционирования водителя ритма II-III порядка, или при стойкой АВ-блокаде III степени, чаще дистальной, при внезапном уменьшении частоты генерируемых им импульсов.

- При дистальном типе развивается аритмический кардиогенный шок - главным образом у больных с ОИМ.

- ВСС развивается в результате возникновения асистолии или вторичных желудочковых тахикардий.

- Сердечно-сосудистый коллапс с обмороком.
- Обострение ИБС, ХСН и заболеваний почек.

## Диагностика

Основным методом, позволяющим поставить диагноз АВ-блокады и определить её степень, является ЭКГ. Однако, помимо ЭКГ, необходимо проведение дополнительных исследований для выявления возможной причины нарушения проводимости.

### ЭКГ-признаки АВ-блокады I степени

- Удлинение интервалов PQ на ЭКГ ( $>200$  мс у взрослых и  $>160$  мс у детей).
- Величина интервалов PQ постоянна, за каждым P следует комплекс QRS.
- При очень выраженном удлинении интервала PQ (более 300-360 мс) на его протяжении может определяться небольшой, конкордантный зубцу P зубчик, который отражает процесс реполяризации предсердий и в норме накладывается на комплекс QRS.

### ЭКГ-признаки АВ-блокады II степени

- Для АВ-блокады II степени, независимо от типа, характерен синусовый ритм с паузами, обусловленными выпадениями комплекса QRST после очередного зубца P.
- При этом количество зубцов P всегда больше, чем число комплексов QRST.
- Соотношение зубцов P и комплексов QRST в отдельных периодах, заканчивающихся паузой (так называемый коэффициент проведения), используют для количественной характеристики АВ-блокады.

### АВ-блокада II степени (тип Мобитц I)

- Прогрессивное удлинение интервала PQ, которое завершается полной блокадой предсердного импульса (непроведенный зубец P) с последующим возобновлением АВ-проведения (первый интервал PQ цикла – самый короткий).
- Пауза после выпадения комплекса QRS по длительности меньше удвоенного самого короткого интервала RR (интервалы RR в периодике укорачиваются).

### АВ-блокада II степени (тип Мобитц II)

- Постоянный интервал PQ (нормальный или удлинённый) с внезапным или регулярным выпадением комплексов QRS без предшествующего удлинения PQ (величина его постоянна, может быть несколько выше нормы).
- Пауза между желудочковыми комплексами, обусловленная полной блокадой предсердного импульса, кратна интервалу RR, длительность которого постоянна.
- Блокада 2:1 ничем не отличается от типа Мобитц I.
- Комплекс QRS может быть расширен за счет сопутствующих нарушений проводимости по пучку Гиса, что указывает на дистальный тип блокады.

### АВ-блокада III степени

- Предсердные импульсы не проводятся к желудочкам - возникает разобщение желудочкового и предсердного ритмов (атриовентрикулярная диссоциация).
- Редко возможно ретроградное проведение от желудочков к предсердиям.
- Зубцы P возникают регулярно с частотой, характерной для синусового узла.
- Комплексы QRS отражают желудочковый ритм (в большинстве случаев  $QRS > 120$  мс).
- Интервалы PP и RR – постоянны, но интервалы RR длиннее интервалов PP.
- При происхождении гетеротопных комплексов QRS из более проксимальных отделов желудочковой проводящей системы (пучок Гиса в месте соединения с АВ-узлом) комплексы QRS не расширены и возникают с частотой 40-50/мин.
- При возникновении комплексов QRS из дистальных отделов проводящей системы – комплексы расширены и появляются с частотой 30-40/мин.

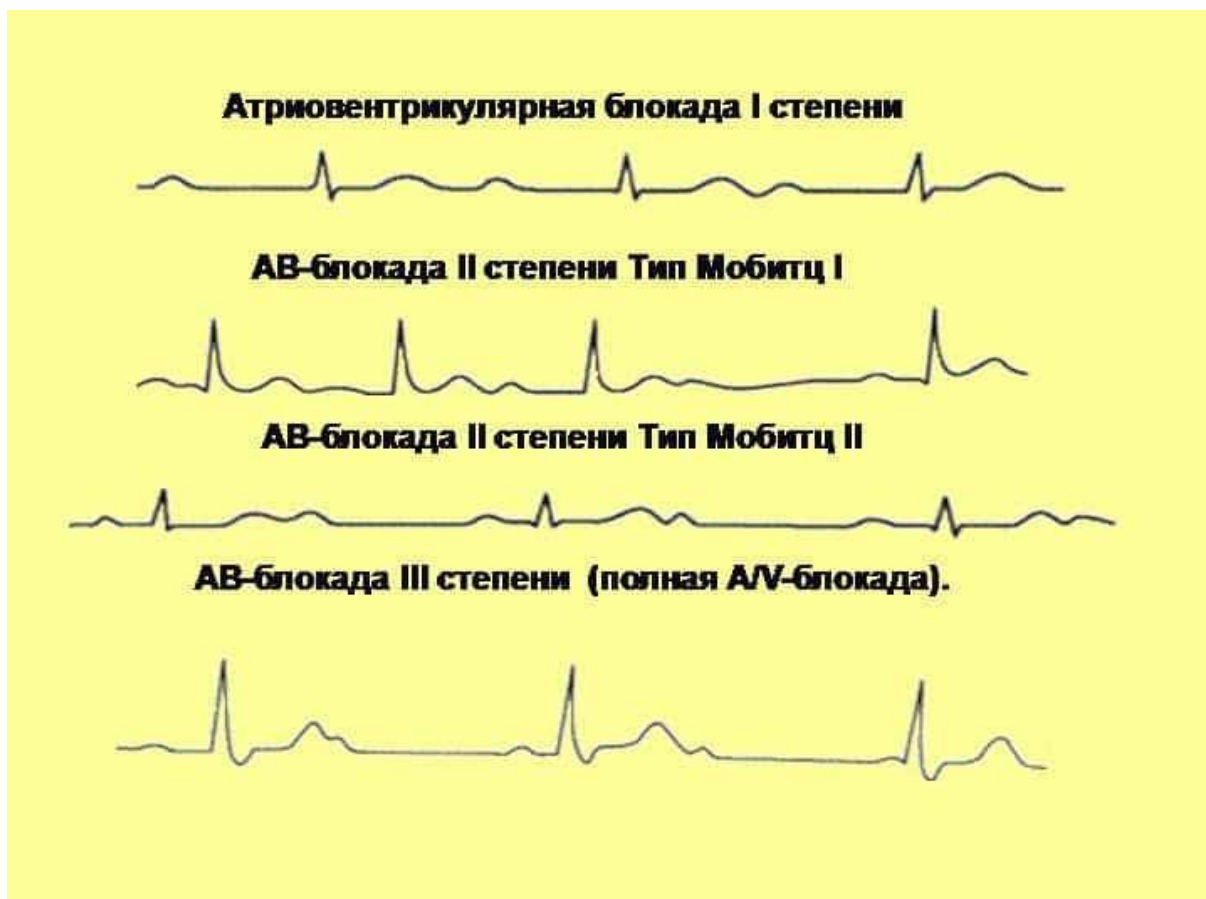


Рис. 26. ЭКГ при различных видах АВ-блокад

Мониторирование ЭКГ по Холтеру позволяет определить связь между симптомами, наблюдающимися у пациента и изменениями на ЭКГ (например, обмороки при возникновении АВ-блокады с выраженной брадикардией).

Кроме того, ХМЭКГ позволяет оценить максимальную степень блокады, брадикардии, зафиксировать эпизоды преходящей АВ-блокады, а также оценить их связь с приемом лекарственных препаратов, временем суток, другими факторами. Тем самым появляется возможность уточнить показания к установке электрокардиостимулятора.

При ХМЭКГ возможно выявить косвенные признаки АВ-блокады у пациентов с ФП - нормобрадисистолическая форма ФП или стойкое проведение 4:1 при трепетании предсердий в отсутствие урежающей терапии.

ЭФИ позволяет уточнить локализацию АВ-блокады. Этот метод используется для определения показаний к оперативному



вмешательству и установки ЭКС. Исследование необходимо назначать:

- Больным с симптоматичной АВ-блокадой любой степени при подозрении на ее дистальную локализацию.

- Больным с имплантированным ЭКС по поводу АВ-блокады II-III степени, у которых сохраняются клинические симптомы, (прежде всего обмороки и предобморочные состояния), для определения возможной их связи с сопутствующей ЖТ.

Часть экспертов рекомендует выполнять ЭФИ в случаях бессимптомной АВ-блокады II-III степени, когда необходимо установление ее точной локализации для определения тактики лечения и прогноза, а также при возникновении подозрения на возможность заблокированных суправентрикулярных ЭС, имитирующих АВ-блокаду.

Выполнение ЭФИ не показано при доказанной связи симптомов (обмороков) с признаками АВ-блокады на ЭКГ и при преходящей бессимптомной АВ-блокаде, обусловленной повышением тонуса блуждающего нерва.

Дополнительные методы исследования:

- Исследование содержания электролитов в крови для исключения гиперкалиемии.
- Определение содержания лекарственных препаратов в крови при передозировке ААП.
- Определение биомаркеров некроза при ИМ.

Дифференциальная диагностика при АВ-блокадах

Дифференциальную диагностику АВ-блокад следует проводить с синоатриальной блокадой, заблокированными ЭС из предсердий и АВ-соединения и предсердно-желудочковой диссоциацией.

Рекомендации по профилактике ВСС

Проведение постоянной двухкамерной ЭКС в соответствии с Национальными рекомендациями по проведению ЭКС [21] у пациентов с нарушениями АВ-проведения улучшает симптоматику и качество жизни, уменьшает заболеваемость. Данные о влиянии постоянной ЭКС в отдаленном периоде

наблюдения на выживаемость и вероятность развития ВСС, на сегодняшний день, противоречивы.

#### Установка ЭКС при АВ-блокадах

Показаниями к временной эндокардиальной стимуляции являются следующие состояния:

- АВ-блокада III степени с ЧСС менее 40 уд/мин.
- АВ-блокада II степени Мобитц II.
- АВ-блокада II степени Мобитц I при переднем ИМ.
- Остро развившаяся блокада обеих ножек пучка Гиса.

При сохранении нарушений АВ-проводимости по истечении 3 недель от развития инфаркта должен решаться вопрос об установке постоянного ЭКС по обычным показаниям.

#### Показания к установке постоянного ЭКС

Абсолютные показания к установке постоянного электрокардиостимулятора:

- Приступы МАС в анамнезе (хотя бы однократно).
- Полная АВ-блокада (стойкая или преходящая) с частотой ритма желудочков менее 40 в 1 мин или периодами асистолии длительностью 3 с и более.
- АВ-блокада типа Мобитц II.
- АВ-блокада II или III степени.
- Блокада обеих ножек пучка Гиса или полная АВ-блокада при наличии симптоматичной брадикардии, застойной сердечной недостаточности, стенокардии, высокой систолической артериальной гипертензии – независимо от ЧСС.
- АВ-блокада II или III степени в сочетании с необходимостью принимать лекарственные препараты, которые угнетают желудочковый ритм, в частности по поводу эктопических желудочковых аритмий.
- Дистальная (на уровне или ниже пучка Гиса по данным гистографии) АВ-блокада II (типа Мобитц I или II).
- АВ-блокада III степени, постоянная или перемежающаяся (комплекс QRS  $\geq$  140 мс).
- Преходящая АВ-блокада высокой степени в сочетании с блокадой ножки или ножек пучка Гиса.
- Сочетание БПНПГ и задней ветви ЛНПГ.

- АВ-блокада III степени с симптомной брадикардией в сочетании с фибрилляцией или трепетанием предсердий, или эпизодами наджелудочковой тахикардии.
- АВ-блокада III степени сердца после аблации АВ-узла и в случае миотонической дистрофии.

У больных, перенесших ИМ, постоянная ЭКС считается абсолютно показанной при возникновении стойкой АВ-блокады II или III степени или блокады обеих ножек пучка Гиса, а также преходящей АВ-блокады высокой степени, сочетающейся с блокадой ножек пучка Гиса.

#### Относительные показания к установке постоянного ЭКС

- Асимптомная хроническая АВ-блокада III степени с ЧСС выше 40 ударов в минуту является относительным показанием к установке постоянного ЭКС - пытаться устранять ее медикаментозно не следует!

#### Прогноз

Прогноз при АВ-блокадах определяется прежде всего уровнем блокады и, в меньшей мере, степенью блокады. Прогноз также зависит от этиологии АВ-блокады и тяжести сопутствующих заболеваний сердца.

Типичным примером разного прогноза при АВ-блокадах могут служить предсердно-желудочковые блокады при ОИМ задней и передней локализации. В первом случае они являются проксимальными и сопровождаются меньшим объемом поражения миокарда, а во втором - локализуются в более дистальных отделах проводящей системы сердца и сочетаются с более распространенным инфарктированием миокарда. Летальность в таких случаях составляет соответственно 30% и 80%.

АВ-блокада I степени, будучи в большинстве случаев обусловленной повышением тонуса блуждающего нерва, не сопровождается органическими заболеваниями сердца и не отягощает прогноз. В то же время дистальная АВ-блокада часто сопряжена с повышенным риском внезапного перехода в блокаду высокой степени или полную блокаду с развитием приступов МАС.

АВ-блокада II степени I типа более чем в 70% случаев возникает на уровне АВ-узла вследствие ваготонии у здоровых лиц, а также при ОИМ нижней стенки ЛЖ и имеет благоприятный прогноз.

Прогноз существенно хуже при поражении дистальных отделов проводящей системы сердца в связи с опасностью развития полной блокады с редким желудочковым ритмом. Это справедливо для АВ-блокады II типа и высокой степени, которая у подавляющего большинства больных имеет дистальную локализацию. Такие АВ-блокады протекают с выраженной брадикардией, что ухудшает насосную функцию сердца.

До внедрения в клиническую практику ЭКС прогноз у больных с симптоматичной приобретенной АВ-блокадой III степени был неблагоприятным, независимо от характера сопутствующего заболевания сердца. Однолетняя выживаемость после первого приступа МАС составляла менее 50%. В настоящее время, благодаря возможности ранней имплантации ЭКС и их совершенству, исходы значительно улучшились и определяются в основном тяжестью органической кардиальной патологии. Так, например, у больных с полной АВ-блокадой после перенесенного ИМ передней стенки ЛЖ прогноз неблагоприятный, тогда как у больных с изолированным идиопатическим фиброзом ножек пучка Гиса он не хуже, чем у лиц того же возраста без АВ-блокады.

При врожденной полной АВ-блокаде прогноз значительно лучше, чем при приобретенной. При отсутствии других врожденных аномалий ЧСС может значительно увеличиваться при физической нагрузке, и такие больные даже могут заниматься спортом. У тех из них, у которых ЧСС в покое составляет менее 50 в 1 минуту, в зрелом возрасте появляются обмороки и другие симптомы.

Прогноз у больных с АВ-блокадами ухудшается при присоединении аритмий желудочкового генеза. Кроме повышенного риска развития стойкой ЖТ, это связано с возможностью постэкстрасистолического урежения идиовентрикулярного ритма, вплоть до асистолии желудочков.

## Стратификация риска и профилактика ВСС у пациентов с нарушениями АВ-проводимости

Течение заболеваний, сопровождающихся нарушениями АВ- и внутрижелудочковой проводимости, оценивалось в нескольких нерандомизированных и обсервационных исследованиях, в которых было установлено, что данные состояния часто ассоциируются с синкопе и пресинкопе и редко - с ВСС. Проведение постоянной ЭКС приводит к улучшению качества жизни, данные о связи с ВСС неоднозначны.

### Нарушения АВ-проведения

Благоприятный прогноз характерен для пациентов с АВ-блокадой I степени и II степени (Мобиц I), тогда как при АВ-блокаде II степени (Мобиц II), при развитии интрагиссальной или инфрагиссальной блокад отмечается прогрессирование нарушений проводимости в АВ-блокаду III степени, что требует проведения постоянной ЭКС. АВ-блокада III степени чаще всего встречается при ИБС или дегенеративных заболеваниях сердца. В нескольких нерандомизированных исследованиях показано, что постоянная ЭКС увеличивает выживаемость у этих пациентов [8].

### Двух- и трехпучковые блокады

Данные, полученные в проспективных исследованиях у асимптоматичных пациентов с хронической двухпучковой блокадой, свидетельствуют об относительно медленном прогрессировании заболевания в АВ-блокаду III степени [8]. Тем не менее, у этой категории пациентов отмечается относительно частое развитие ВСС, связанное с возникновением злокачественных желудочковых тахикардий. Факторами риска ВСС являются - ИБС, ХСН и/или преклонный возраст. Известно, что у пациентов с двух- и трехпучковой блокадой, у которых имеются указания в анамнезе на эпизоды синкопе, а также у пациентов с интермиттирующей АВ-блокадой III степени чаще развивается ВСС. Проведение постоянной ЭКС незначительно уменьшает частоту ее возникновения.

## Врожденная АВ-блокада

Врожденная АВ блокада III степени встречается достаточно редко (приблизительно 1 случай на 20 тысяч новорожденных).

В ряде исследований было показано, что имплантация ЭКС может улучшить выживаемость у пациентов с врожденной полной поперечной блокадой. ВСС может быть первой манифестацией врожденной полной поперечной блокады у ранее асимптомных пациентов без структурных заболеваний сердца. Механизмами ВСС у данной категории пациентов могут являться как эпизоды полной поперечной блокады с отсутствием какого-либо замещающего ритма, так и брадиказисы и злокачественные желудочковые тахикардии. У данной категории пациентов увеличение интервала QT, наличие ранних постдеполяризации и дисперсия рефрактерности миокарда желудочков способствуют возникновению фатальных ЖНР, реализуемых по механизму long-short. У пациентов с врожденной патологией проводящей системы сердца к факторам риска ВСС относятся: наличие ЧСС менее 50 в минуту, удлинение интервала QT, наличие структурной патологии сердца.

## АВ-блокада после РЧ-абляции или РЧ-модификации АВ-соединения

Проблема ВСС является актуальной у пациентов, перенесших РЧА АВ-соединения, в том числе в варианте РЧ-модификации АВ-соединения, так как у этой категории больных злокачественные ЖНР возникают в 2-3% случаев, особенно у лиц с выраженными проявлениями ХСН. Механизм озлокачествления аритмического синдрома в этой когорте пациентов остается до конца неясным. Считается, что имеет значение брадиказисное увеличение времени реполяризации желудочков и характеристик их рефрактерности в первые сутки после проведения РЧА или модификации АВ-соединения, и особенно в тех случаях, когда нарушения реполяризации имелись исходно. Профилактика ВСС в этих случаях заключается в проведении ЭКС с относительно высокой частотой и ЭКГ-мониторирования первые 24 часа после проведения данного интервенционного вмешательства. По данным Zehender et al. после имплантации ЭКС 12-31% пациентов умирают внезапно в течение последующего периода

наблюдения. Авторы также отметили тот факт, что в течение первого года после имплантации ЭКС частота развития ВСС была в три раза выше, чем в последующие годы. Это согласуется с отечественными данными, свидетельствующими о 10-процентной частоте возникновения ВСС после имплантации ЭКС и проведения РЧА АВ-соединения у пациентов с хронической формой ФП [11]. Предполагается, что нарушения чувствительности устройства или проведение стимуляции в асинхронном режиме способствует инициации злокачественных ЖНР [8].

Отдельную группу риска представляют больные с АВ-узловой реципрокной тахикардией на фоне предшествующей АВ-блокады I степени. РЧ-модификация АВ-соединения, имеющая целью элиминацию АВ-узловой реципрокной тахикардии, в этих случаях может быть связана с риском усугубления нарушений АВ-проведения, и возможно, ВСС. Методика РЧ-модификации АВ-соединения, разработанная отечественными авторами, позволяет исключить этот риск.

### 2.9.2. ВСС при синдроме слабости синусового узла

Синусовый узел (СУ) в норме является центром автоматизма I порядка («водитель ритма I порядка»), генерирует импульсы с частотой 60-80 в минуту. При развитии синдрома слабости синусового узла (СССУ) возникает нарушение его основной функции – автоматизма, заключающееся, прежде всего, в урежении ритма сердца. Основными проявлениями СССУ являются выраженная синусовая брадикардия, синоатриальная (СА) блокада (особенно – III степени), остановка СУ и появление выскальзывающих (замещающих) комплексов.

В 1907 г. А.Кис и М.Флак обнаружили в стенке правого предсердия у устья верхней полой вены островок бледных волокон, который позднее был назван СУ. В 1909 г. Льюис и соавторы убедительно показали, что СУ является местом, где рождается возбуждение, распространяясь далее по проводящей системе сердца. Нисходящие части этой системы были открыты и

описаны раньше (волокна Пуркинье в 1845 г., пучок Гиса в 1893 г., атриовентрикулярный узел Ашофа-Тавара в 1906 г.). СУ имеет яйцевидную форму с широким телом и суживающимся хвостом, длина узла около 15 мм, ширина 5 мм, толщина 1,5 мм. Кровоснабжение узла осуществляется артерией, являющейся ветвью правой (в 60-70%) или левой венечной (в 30-40%) артерий и проходит спереди и сзади от верхней полой вены.

В центральной части СУ сосредоточены округлой или овальной формы клетки, составляющие «компактную зону». Под микроскопом они представляются бледными, так как в их цитоплазме мало фибрилл, митохондрий и трубок саркоплазматического ретикулума. В центре компактной зоны обнаруживаются группы клеток с самым высоким уровнем автоматизма («доминирующее пейсмейкерное место»). Высокое содержание свободного кальция в цитоплазме этих клеток обуславливает способность клеток СУ генерировать импульсы к сокращению. Поступление необходимой энергии обеспечивается преимущественно процессами гликолиза. По периферии СУ расположены удлинённые переходные Т-клетки, промежуточные между узловыми и сократительными клетками предсердий. Вокруг узла имеется оболочка - синоатриальное соединение, предназначенное для передачи импульса из узла на специализированные проводящие пути в предсердиях. СУ богато иннервирован холинергическими и адренергическими волокнами. Медиаторы вегетативных нервов (ацетилхолин, адреналин, норадреналин) оказывают существенное влияние на деятельность СУ, его способность реагировать на различные раздражители.

Дисфункция СУ (ДСУ) весьма разнообразна по этиологии, патогенезу и клиническому значению; сведения о ней накапливались с начала прошлого века. Шорт в 1954 г. впервые описал чередование стойкой синусовой брадикардии с ФП. Автор назвал этот феномен «синдромом альтернирования брадикардии и тахикардии» (синдром Шорта). В 1965 г. Лаун наблюдал у некоторых больных с ФП после электрической дефибрилляции синусовую брадикардию, СА-блокаду, множественные предсердные экстрасистолы, приступы предсердной тахикардии, узловой ритм и частое рецидивирование фибрилляции предсердий. Это позволило автору дать определение - СССУ.



Предлагались также термины «больной», «ленивый», «медленный» СУ, «синдром брадикардии-тахикардии». Термины СССУ и ДСУ являются синонимами и обозначают любые нарушения СУ, проявляющиеся брадикардиями [4].

В США частота встречаемости составляет 3 случая на 5000 пациентов старше 50 лет (Ferrer M., 1982). По данным Alpert M. и Flaker G. (1983) 0,05% населения США страдают СССУ. В России частота СССУ составляет 0,0296% (Шульман В.А. и соавт., 1995). У пациентов в возрасте старше 65 лет частота выявления СССУ составляет 1 на каждые 600 пациентов кардиологического профиля. СССУ может встречаться в любой возрастной группе, включая подростков и детей.

Различают следующие виды СССУ:

- органической природы;
- регуляторный (вагусный);
- лекарственный (токсический).

СССУ органической природы.

Более половины случаев этого синдрома вызывается атеросклеротической болезнью сердца. Острая ДСУ возможна в начальной фазе инфаркта миокарда. Острый нижний ИМ в 5-10% осложняется выраженной брадикардией или остановкой СУ. Описаны ишемические некрозы ткани СУ вследствие тромбоза или эмболии артерии, кровоснабжающей СУ.

Причиной СССУ могут быть инфекционные поражения миокарда (при дифтерии, тифах, сифилисе, бруцеллезе, боррелиозе и др.), а также ревматическая болезнь, системные заболевания соединительной ткани, микседема, амилоидоз сердца, гемохроматоз, саркоидоз, травматические повреждения.

Повреждение СУ иногда происходит во время хирургических операций по поводу врожденных пороков сердца у детей.

Наблюдались случаи развития СССУ при некоронарогенных склеродегенеративных заболеваниях миокарда в сочетании с внутрисердечным кальцинозом преимущественно у пожилых людей. Поэтому есть основание говорить о сенильных вариантах СССУ. Известно, что с возрастом закономерно уменьшается количество автоматических (пейсмекерных) клеток в СУ, причем

у некоторых лиц старше 75 лет может сохраняться лишь около 10% этих элементов.

### СССУ регуляторный (вагусный)

Кроме органических вариантов СССУ нередко встречаются регуляторные формы ДСУ. Хорошо известен синдром повышенной чувствительности каротидного синуса (синокаротидный синдром). У таких лиц даже легкое его раздражение (резкий поворот головы, давление тесного воротника или туго затянутого галстука, напряжение во время кашля) может вызвать асистолию и падение АД. Возможны и другие источники вагусных рефлексов – грыжа пищеводного отверстия диафрагмы, дивертикулы пищевода, синдром раздраженного кишечника и др. Чрезмерная синусовая брадикардия иногда наблюдается при повышении внутричерепного давления, острых нарушениях мозгового кровообращения, опухолях мозга. Известны случаи внезапной смерти от остановки СУ при чрезмерном эмоциональном стрессе. Выраженное угнетение функции СУ бывает при гиперкалиемии и гиперкальциемии. Подавление активности СУ иногда наблюдается у спортсменов, вырабатывающих в себе качество выносливости. Частота пульса у таких лиц в покое нередко уменьшается до 40-45 в минуту, но в период нагрузок в отличие от СССУ резко возрастает.

Вегетативная дисфункция СУ наблюдается и при гипотермии.

### СССУ лекарственный (токсический)

Следует помнить о ДСУ медикаментозного и токсического характера, которые занимают промежуточное положение между органическими и регуляторными вариантами синусовых дисфункций. В подобных случаях реакция СУ в большей степени зависит от опосредованных нейровегетативных эффектов, чем от прямого воздействия на пейсмекерные клетки.

К медикаментам, которые угнетают функцию СУ, относятся:

- БАБ;
- антагонисты кальция (дилтиазем, верапамил);
- симпатолитики (клонидин, метилдопа, резерпин);

- ААП (амиодарон, соталол);
- другие группы препаратов (фенитоин, литий, фенотиазин);
- дигоксин (замедление синусового ритма при передозировке дигоксина зависит не столько от прямого подавления функции СУ, сколько опосредуется через вагус);
- токсические дозы циклических антидепрессантов, солей лития, используемых в психиатрической клинике.

На ранних стадиях течение болезни в большинстве случаев является бессимптомным. При прогрессировании заболевания пациенты часто предъявляют жалобы на головокружение, предобморочные состояния, обмороки, приступы сердцебиения, стенокардии или одышки.

Различают следующие симптомы СССУ:

1. Церебральные. В случае мягких симптомов пациенты предъявляют неопределенные жалобы на утомляемость, повышенную возбудимость, лабильность настроения, забывчивость. При прогрессировании заболевания церебральные симптомы усиливаются: отмечаются головокружение, нечеткая речь, предобморочные состояния и, наконец, обмороки. Последние наиболее часто ассоциируются с выраженной брадикардией.
2. Кардиальные. В начале заболевания больные могут отмечать урежение и неритмичность пульса. При прогрессировании болезни наиболее часто встречаются приступы сердцебиения, одышка, стенокардия и ХСН. Приступы сердцебиения обусловлены пароксизмами тахикардии, ФП или синдром «бради-тахикардии». ХСН и стенокардия обычно обусловлены гипоперфузией миокарда.
3. Гипоперфузия почек может вызывать олигурию. У некоторых пациентов встречаются гастроинтестинальные расстройства.

Выделяют следующие клинические варианты СССУ:

1. Латентный или чисто брадикардический вариант, когда клинические проявления отсутствуют или минимальны, ограничиваются лишь стойкой брадикардией (до 40-50 в мин) и не отражаются на состоянии пациента. ДСУ может быть

выявлена при ЭФИ. Ограничений трудоспособности нет, имплантация ЭКС не показана.

## 2. Компенсированная форма:

- брадисистолический вариант – слабо выраженные клинические проявления, жалобы на головокружение и слабость. Может сопровождаться ограничением трудоспособности; имплантация ЭКС не показана.

- брадитахисистолический вариант – к симптомам брадисистолического варианта добавляются пароксизмальные тахикардии. Имплантация ЭКС показана в случаях декомпенсации СССУ под влиянием противоаритмической терапии.

## 3. Декомпенсированная форма:

- брадисистолический вариант – определяется стойко выраженная синусовая брадикардия; проявляется нарушением церебрального кровотока (головокружением, обморочными состояниями, преходящими парезами), сердечной недостаточностью, вызванной брадикардией. Сопровождается выраженным ограничением трудоспособности. Показаниями к имплантации ЭКС служат асистолия и время восстановления функции СУ (ВВФСУ) более 3 секунд.

- брадитахисистолический вариант (синдром Шорта) – к симптомам брадисистолического варианта декомпенсированной формы добавляются пароксизмальные тахикардии (суправентрикулярная тахикардия, ФП и трепетание). Пациенты полностью нетрудоспособны; показания к имплантации ЭКС те же, что и при брадисистолическом варианте.

## 4. Постоянная брадисистолическая форма ФП (на фоне ранее диагностированного синдрома СССУ):

- тахисистолический вариант – наблюдается ограничение трудоспособности; показаний к имплантации ЭКС нет.

- брадисистолический вариант - ограничение трудоспособности; показаниями к имплантации ЭКС служат церебральная симптоматика и сердечная недостаточность.

Диагностика СССУ основывается прежде всего на правильной оценке жалоб больного и объективных признаков заболевания, среди которых особенно важными являются

доказательства того, что характерная для этого синдрома клиническая симптоматика имеет отношение к зарегистрированным на ЭКГ синусовой брадикардии, проявлениям СА-блокады (паузы, выскальзывающие комплексы), чередованию брадикардии и тахикардии.

### Электрокардиография

Стандартную ЭКГ следует выполнять всем пациентам. Однако её информативность является наиболее высокой в тяжелых случаях.

Основные проявления ДСУ по данным ЭКГ следующие:

- Синусовая брадикардия (в том числе неадекватная нагрузка) (рис.27).

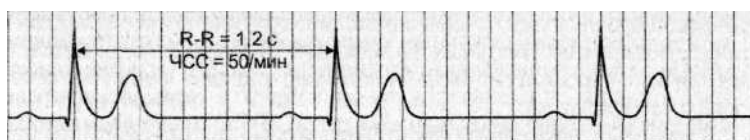


Рис. 27. Синусовая брадикардия

- Число сокращений сердца 60 в 1 мин и реже.
- Зубцы ЭКГ нормальные.
- Удлинение интервала R-R.
- Может удлиняться P-Q до 0,21 с
- Возможны признаки ваготонии: уменьшение высоты зубца P, небольшой подъем ST с вогнутостью книзу, увеличение амплитуды зубца T (особенно в V<sub>1</sub>-V<sub>4</sub>).
- Остановка СУ (синусовая пауза, синус-арест), вызывается прекращением генерирования импульсов СУ. Диагностическое для ДСУ значение имеют паузы более 3 с. У хорошо тренированных спортсменов могут наблюдаться паузы более 2 с. (рис.28).

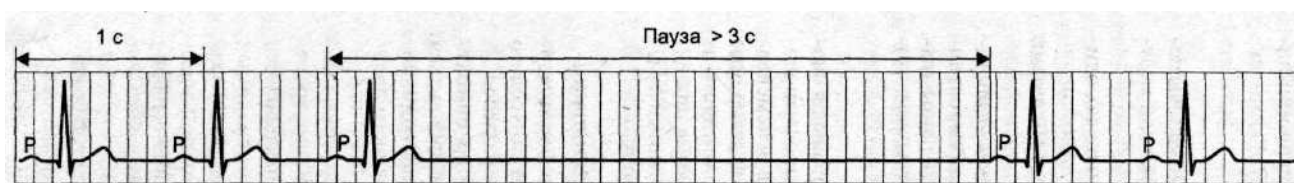


Рис. 28. СССУ с остановкой СУ:

- продолжительность паузы  $> 3$  с и не кратна длительности R-R;
  - отсутствует постепенное укорочение величины сердечного цикла перед появлением паузы
- СА-блокада. Возникающий в СУ импульс неспособен к проведению в предсердие. Блокада может локализоваться внутри СУ или в пределах перинодальной зоны. Генерирование импульса в СУ может быть при этом нормальным или аномальным (рис.29, 30, 31).



Рис. 29. Синоатриальная (синоаурикулярная) блокада II ст. I типа

Прогрессирующее от цикла к циклу увеличение времени проведения импульса от СУ к миокарду предсердий, завершающееся полным блокированием очередного импульса (регистрируется пауза). ЭКГ признаки:

- постепенное укорочение интервалов P-R;
- пауза (с отсутствием зубца P и комплекса QRS) после самого короткого интервала P-R (период Венкебаха);
- пауза короче, чем удвоенный интервал P-R, предшествующий паузе;
- первый интервал P-R после паузы продолжительнее интервала P-R, предшествующего паузе;
- после паузы интервал P-R постепенно укорачивается.

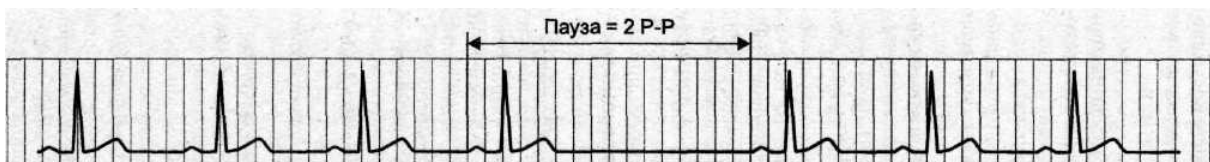


Рис. 30. Синоатриальная (синоаурикулярная) блокада II ст. II типа

Внезапное блокирование одного или нескольких синусовых импульсов без предшествующего прогрессирующего изменения времени проведения импульса от СУ к миокарду предсердий. ЭКГ признаки:

- интервалы P-P в предшествующих паузе комплексах одинаковы;
- пауза (с отсутствием зубца P и комплекса QRS) кратна двум и более интервалам P-P;
- после паузы длительность P-P в последующих комплексах одинакова.

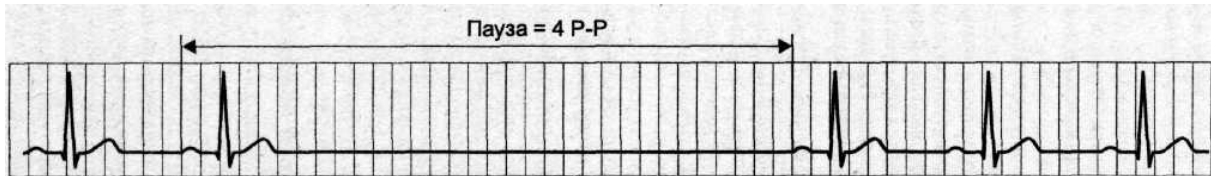


Рис. 31. Синоатриальная блокада II степени II типа далеко зашедшая (длительность паузы кратна 4 P-P)

- постэкстрасистолическое угнетение СУ. После предсердных экстрасистол компенсаторная пауза или несколько последующих интервалов P-P оказываются длиннее исходного сердечного цикла;
- хроническая форма ФП с редкой частотой желудочковых сокращений (как исход СССУ);
- синдром «бради-тахикардии» встречается примерно у 50% пациентов с ДСУ (рис.32).

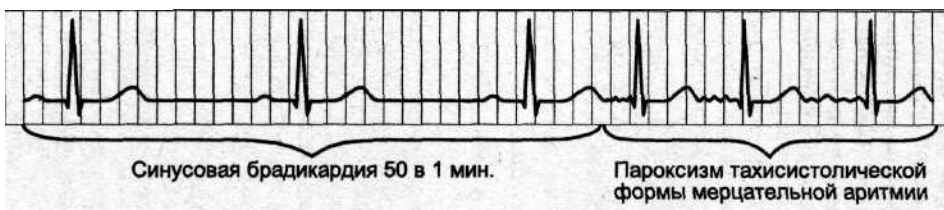


Рис. 32. Синдром брадитахикардии. Синусовая брадикардия сменилась пароксизмом ФП

Характерной является картина чередования замедленного синусового ритма или медленного ритма подчиненного пейсмекера и тахикардии, как правило, наджелудочкового происхождения. Наиболее часто регистрируется ФП. Однако нередко встречаются предсердные тахикардии, трепетание предсердий, реципрокная узловая атриовентрикулярная тахикардия. Реже может наблюдаться ЖТ. Резкое спонтанное прекращение эпизода тахикардии часто сопровождается

чрезмерным угнетением СУ и активности подчиненного пейсмекера, в этом случае возникает длительная пауза в работе сердца.

#### Холтеровское мониторирование ЭКГ

ХМЭКГ (24-48 ч) является наиболее информативным тестом в диагностике ДСУ. Чередующиеся проявления брадиаритмий и тахиаритмий у пациентов с ДСУ часто не обнаруживаются на обычной ЭКГ в покое, более того, очень важным обстоятельством является возможность документировать появление характерных симптомов одновременно с синусовой дизритмией. Данная методика также позволяет выявить все ЭКГ-формы ДСУ и другие нарушения ритма, оценивать среднюю, минимальную, максимальную ЧСС днем, ночью и за сутки. Важными критериями ДСУ являются эпизоды (в течение нескольких минут и более) синусовой брадикардии с частотой менее 50 ударов в мин, а еще более надежными - менее 40 ударов в мин. Наиболее значимым признаком в оценке функции СУ является величина пауз ритма. Так, при их продолжительности более 1600 мс имеется нарушение функции СУ, а отсутствие пауз, превышающих 1500 мс, характерно для нормальной функции СУ. Критерием СССУ является длительность синусовых пауз более 2000-2500 мс.

#### Электрофизиологическое исследование

ЭФИ выполняют инвазивным (эндокардиальное, эпикардиальное, комбинированное) либо неинвазивным (чреспищеводная электрокардиостимуляция - ЧПЭКС) методами.

Для оценки функции СУ определяют следующие показатели: время восстановления функции СУ, скорректированное время восстановления функции СУ, время СА-проведения (ВСАП). У пациентов с ДСУ наблюдается увеличение этих показателей. В основе метода определения ВВФСУ лежит такое явление, как *overdrive suppression*, или «подавление перегрузки». В качестве нормы для ВВФСУ используют величины от 1400 до 1600 мс. В.А.Шульман и соавт. при определении методом ЧПЭКС верхней границей нормы считают 1540 мс. Поскольку степень подавления автоматизма СУ при его сверхчастой стимуляции зависит от исходной длины синусового цикла, в показатель



ВВФСУ вносят поправку на неё, получая тем самым КВВФСУ, верхней границей которого в норме принято считать 540 мс. ВСАП можно определять прямым или косвенным методами. Прямым методом считается определение этого показателя при проведении инвазивного ЭФИ и регистрации электрограммы СУ. Косвенными являются методы О. Narula либо Н. Strauss. Более простым и менее трудоемким является метод О. Narula, поэтому его чаще применяют на практике.

В диагностике ДСУ используются также следующие фармакологические пробы:

1. Вагolitическая проба с внутривенным введением атропина сульфата. У здоровых людей через несколько минут синусовый ритм учащается почти на 30%. У больных с органической ДСУ прирост ЧСС оказывается менее значительным и ЧСС не превышает 90 в 1 мин. Иногда у больных с ДСУ в ответ на инъекцию атропина появляется ускоренный ритм АВ-соединения, что ещё больше подчеркивает нарушения автоматизма.

2. Полная вегетативная блокада (медикаментозная денервация сердца – МДС). Используется редко. Методика МДС предложена А. Jouse.

Тесты с физической нагрузкой имеют ограниченную ценность в диагностике ДСУ. В частности, данное обследование позволяет выявлять так называемую хронотропную недостаточность СУ. Если же синусовая брадикардия связана с повышением тонуса блуждающего нерва, то реакция СУ на нагрузку мало отличается от нормальной.

## Лечение

После установления диагноза СССУ необходимо определить тактику ведения каждого пациента в индивидуальном порядке. Пациентам с СССУ следует отменить медикаменты, угнетающие автоматизм СУ! [3].

Лечение больных с первым вариантом СССУ сводится к терапии основного заболевания. С целью воздействия на вагальный компонент брадикардии назначают препараты, содержащие красавку (беллоид, белласпон, беллатаминал). Противопоказаны БАБ и другие препараты, угнетающие СУ

(верапамил, резерпин, клофелин, гуанетидин, кордарон, опиаты, пилокарпин, некоторые транквилизаторы, сердечные гликозиды). Устраняются факторы, неблагоприятно влияющие на состояние СУ, в том числе курение и злоупотребление алкоголем. Требуется строгое ведение здорового образа жизни (режим труда и отдыха, достаточный сон). Разрешается в разумных пределах употребление кофе, свежесваренного чая, тонизирующих безалкогольных напитков. С разрешения врача целесообразны дозированные физические нагрузки (плавание, велосипед, лыжные прогулки). Обязательно диспансерное наблюдение.

Второй гемодинамический вариант СССУ характеризуется симптомами, обусловленными снижением перфузии жизненноважных органов, особенно мозга и сердца. Кроме общей слабости и утомляемости, такие пациенты испытывают периодические пошатывания, потемнение в глазах, короткие отключения или спутанность сознания, обмороки, внезапные падения. Эти явления зачастую правильно не оценивают и объясняют старением или хронической ишемией мозга. У некоторых больных учащаются приступы стенокардии или прогрессирует сердечная недостаточность.

Консервативное лечение больных со 2-м вариантом СССУ как правило малоэффективно. Применение средств, «растормаживающих» СУ (атропин, эфедрин, изадрин и др.) нередко ограничено в связи с сопутствующей патологией (глаукома, аденома предстательной железы, АГ и др.) и задерживает использование более активных способов лечения. Трудно предугадать, как долго может продлиться период относительного благополучия, и не завершиться ли он уже в ближайшее время внезапной фатальной асистолией. Таких пациентов следует своевременно направлять в кардиологические центры для имплантации искусственных водителей ритма (ИВР).

В основе САБ лежит ухудшение проводимости как в пределах самого СУ, так и в зоне выхода из него (блокада выхода). В период блокирования синусового импульса пациент отмечает выпадение пульса, что иногда сопровождается неприятными субъективными ощущениями. На ЭКГ при этом отсутствует зубец Р и соответствующий ему комплекс QRS; положение усугубляется, когда синусовые импульсы выпадают часто

(иногда с определенной периодикой), или сочетанно, один за другим. Наблюдается также временное полное прекращение автоматической деятельности СУ с появлением медленного замещающего ритма. Клинические проявления синоатриальных блокад различны - от «немых» и малосимптомных форм до приступов МАС, что и определяет тактику лечения. В ряде случаев показано ЭФИ. При спонтанных синусовых паузах более 2,5-3 с, а также при частых или групповых выпадениях импульса ставится вопрос о постоянной ЭКС. Это является необходимым при появлении приступов МАС даже с малой симптоматикой.

Синдром «бради-тахи» характеризуется периодическим возникновением ФП при сравнительно благополучном состоянии больного в межприступный период или при сочетании приступов тахикардии с другими проявлениями СССУ (головокружение, обмороки и т.д.). Выбор ААП при таких пароксизмах довольно сложен, так как практически нет препаратов, подавляющих центры гетеротопной активности или механизм re-entry и одновременно стимулирующих СУ. По этой же причине затруднена и профилактика приступов. СУ угнетают БАБ, изоптин, кордарон. В последние годы предпочтение отдается аллапинину. Выходом из трудной ситуации может быть постоянная ЭКС. Предотвращения пароксизмов ФП при этом добиваются назначением амиодарона. Используют также деструкцию АВ-соединения с развитием искусственной полной АВ-блокады на фоне постоянной ЭКС желудочков сердца.

У лиц, страдающих приступами ФП на фоне стойкой брадикардии, нередко со временем формируется постоянная форма ФП. Это относительно благоприятный вариант заболевания. ФП при этом чаще бывает нормосистолической или регулируется поддерживающими дозами дигоксина. Проводится наблюдение за больными, назначаются антикоагулянты и медикаменты в соответствии с коморбидной патологией. Если ранее у такого больного проводилась постоянная ЭКС, она нередко может быть прекращена (деимплантация ЭКС).

Острые варианты дисфункций СУ могут потребовать кардиологической реанимации (внезапная смерть от асистолии, выраженный синдром МАС). Интенсивная терапия необходима при опасных брадиаритмиях, протекающих с эквивалентами

синдрома МАС, острой левожелудочковой недостаточностью, артериальной гипотензией, ангинозной болью, прогрессирующим урежением либо нестабильностью частоты сокращений желудочков, нарастающей эктопической желудочковой активностью.

При проведении неотложной терапии при острых брадиаритмиях больного укладывают с приподнятыми под углом  $20^{\circ}$  нижними конечностями (при отсутствии выраженного застоя в легких). Внутривенно вводится атропин (по 1 мг каждые 30 минут до получения эффекта или достижения общей дозы 0,04 мг/кг). При неэффективности атропина целесообразно использовать эуфиллин (внутривенно медленно 240-480 мг). По наблюдениям В.В. Руксина, эуфиллин в подобных случаях предпочтительнее атропина. При необходимости вводят дофамин 100 мг, либо адреналин 1 мг, либо изопротеренол 1 мг – в 250 мл 5% раствора глюкозы внутривенно капельно. В ряде случаев требуется немедленная эндокардиальная чреспищеводная или чрескожная ЭКС. При стабилизации состояния больных госпитализируют.

### Хирургическое лечение

Имплантация ЭКС является главным мероприятием в лечении пациентов с ДСУ, имеющих клинические симптомы. В западных странах 25-50% всех имплантаций приходится на случаи ДСУ.

Показания к имплантации ЭКС следующие:

- Клинико-электрокардиографические: приступы МАС, хроническая либо прогрессирующая СН, появление тромбоэмболических осложнений, тяжело протекающий синдром «бради-тахи», спонтанные паузы на ЭКГ продолжительностью более 2,5-3с, устойчивость ДСУ к вагolitикам и симпатомиметикам или усугубление под их влиянием синусовой брадикардии.

- Электрофизиологические: ВВФСУ более 1600 мс, отрицательная проба с атропином, вторичные паузы при ЭФИ, ВСАП более 300 мс при слабой реакции на введение атропина.

Предпочтительно проводить предсердную электрокардиостимуляцию (в отсутствие нарушений АВ-проводимости).

Установлено, что при её проведении снижается риск ФП, тромбоэмболических осложнений, застойной СН и ВСС.

### Стратификация риска

ДСУ, приводящая к выраженной брадикардии или паузам, может проявляться обмороком, предобмороком, головокружением, гипотензией, прогрессированием проявлений сердечной недостаточности, стенокардией. ВСС у пациентов с СССУ более вероятна при наличии признаков систолической дисфункции миокарда ЛЖ. Патологическим механизмом подобного сценария является длительная пауза асистолии без замещающего ритма и/или ЖА, развивающиеся в результате паузозависимых нарушений реполяризации, манифестация которых сопровождается нарушениями как системной, так и регионарной гемодинамики, прежде всего со стороны ЦНС. Следствием этого является возникновение необратимых изменений со стороны жизненноважных органов и развитие летального исхода. Наличие или отсутствие предсуществующей структурной патологии сердца может иметь определяющее значение для адаптационных изменений параметров сердечного выброса, а значит для характера клинического течения аритмии. К сожалению, на сегодняшний день общепринятых факторов риска развития ВСС у пациентов с СССУ нет. Тем не менее, указания в анамнезе на такие ФР как эпизоды синкопе, наличие структурной патологии сердца, длительные симптоматичные паузы асистолии при проведении ХМЭКГ коррелируют с неблагоприятным прогнозом, в том числе и в отношении ВСС. При этом следует иметь в виду, что ключевое значение имеет симптоматическая значимость паузы, а не ее длительность.

### 3. ВСС при желудочковой тахикардии

Одной из частых причин ВСС является желудочковая тахикардия (ЖТ), поскольку за короткое время она может привести к ФЖ и остановке сердца. ЖТ чаще всего развивается на фоне тяжелой сердечно-сосудистой патологии, приводит к тяжелым гемодинамическим нарушениям, составляет примерно половину всех случаев общей сердечной смертности.

Сердечная мышца в норме проводит электрические импульсы регулярно с частотой 60-90 в минуту. Сначала сокращаются предсердия, затем импульс проходит через АВ-соединение в желудочки (правильный синусовый ритм).

ЖТ – одно из наиболее опасных нарушений синусового ритма, импульс проходит по предсердиям и АВ-узлу, но в желудочках начинает прерываться и циркулирует по замкнутому кругу, либо в самих желудочках формируются эктопические очаги, которые генерируют сигналы возбуждения. Чаще всего причиной указанного явления является нарушение целостности сердца или иное органическое поражение (ИМ, кардиосклероз, инфекционный фактор), травма сердца, пороки сердца, особенно это выражено на фоне длительно нелеченных стенозов АВ-отверстий и недостаточности клапанов. Лекарственные воздействия тоже могут быть причиной ЖТ: сердечные гликозиды, эфедрин, хинидин, адреналин, психотропные вещества, некоторые анестетики.

К триггерным факторам возникновения ЖТ относятся стрессовые и физические нагрузки, а также целый ряд других причин.

Электрокардиографические признаки ЖТ.

ЭКГ – основной метод диагностики ЖТ на любой стадии (рис.33).

Типичные признаки:

- Увеличение ЧСС до 100-300 ударов в минуту, даже в состоянии полного покоя. После нагрузочных тестов ЧСС может резко упасть.
- Сохранение независимого синусового ритма.
- Ширина QRS комплекса свыше 120-140 мс.
- Отклонение ЭОС влево.
- Присутствует захват желудочка (сливные желудочковые комплексы), АВ-диссоциация.
- Зубец R высокий, уширенный, не расщеплен как при наджелудочковой тахикардии.
- Зубец S зазубренный.

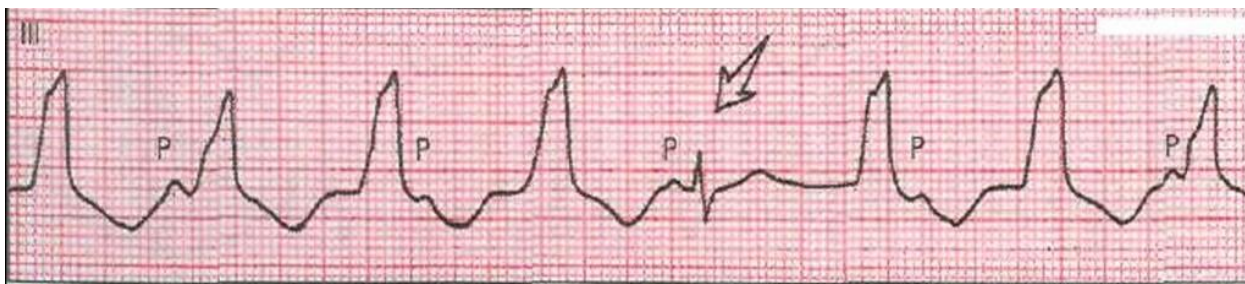


Рис. 33. Желудочковая пароксизмальная тахикардия

Классификаций ЖТ несколько: в зависимости от начала, времени ее возникновения они делятся на пароксизмальную и непароксизмальную ЖТ.

Пароксизмальная ЖТ начинается внезапно, без явных причин, однако нередко триггером может быть стресс, употребление большого количества кофе, какой-либо медикаментозный препарат. Течение приступообразное. Сначала приступы короткие (несколько минут), однако могут затянуться на несколько часов, а позже и недель.

Непароксизмальная форма – встречается чаще, характеризуется появлением множественных ЭС. Требуется быстрого лечения, желательно в условиях стационара, однако менее опасна по сравнению с пароксизмальной формой.

Исходя из тяжести течения возможно деление на:

А) приступообразную форму, соответствует раннему этапу патологии, пароксизм длится от 2-х минут до нескольких часов;

Б) постоянную форму, продолжительность приступов больше;

В) хронический тип, для него характерно постоянство нарушений ЧСС. Как правило, пациент привыкает к своему состоянию и почти не чувствует тахикардию, что приводит к поздней диагностике.

В зависимости от формы выделяют:

А) Мономорфную, ее еще называют правильной или классической ЖТ. Появляется один участок патологической генерации ритма, чаще это ЛЖ. Как правило, данная разновидность возникает на фоне органических поражений сердца таких как ИБС, особенно при наличии постинфарктных рубцов, хронической аневризмы ЛЖ, миокардитах, кардиомиопатиях, приема ААП IA, III классов, на фоне



электролитного дисбаланса. Фасцикулярная левожелудочковая тахикардия является особой не часто встречающейся формой пароксизмальной моноформной ЖТ. В основе этой формы ЖТ лежит механизм re-entry с участием в цепи циркуляции волны возбуждения задне-нижнего разветвления ЛНПГ. Чаще возникает у молодых лиц, не имеющих признаков органического заболевания сердца, реже – у пожилых.

Б) Полиморфный тип. Возникает 2 и более участка, где продуцируется электрический импульс (не считая синусового узла). Чаще всего это последствие внекардиальных факторов, передозировки некоторых медикаментов, в частности психоактивных веществ. В отличие от мономорфной – данная форма характеризуется прогрессирующими (от удара к удару) изменениями комплексов QRS по конфигурации, амплитуде, и направлению преобладающих электрических отклонений. Полиморфная ЖТ наиболее часто бывает следствием ОИМ; одной из причин может быть прием ААП IA, III классов. Полиморфная ЖТ типа torsade de pointes (Tdp), еще называется «пируэт», «двунаправленная – веретенообразная ЖТ», «сердечный балет», «преходящая ФЖ» (рис. 34).

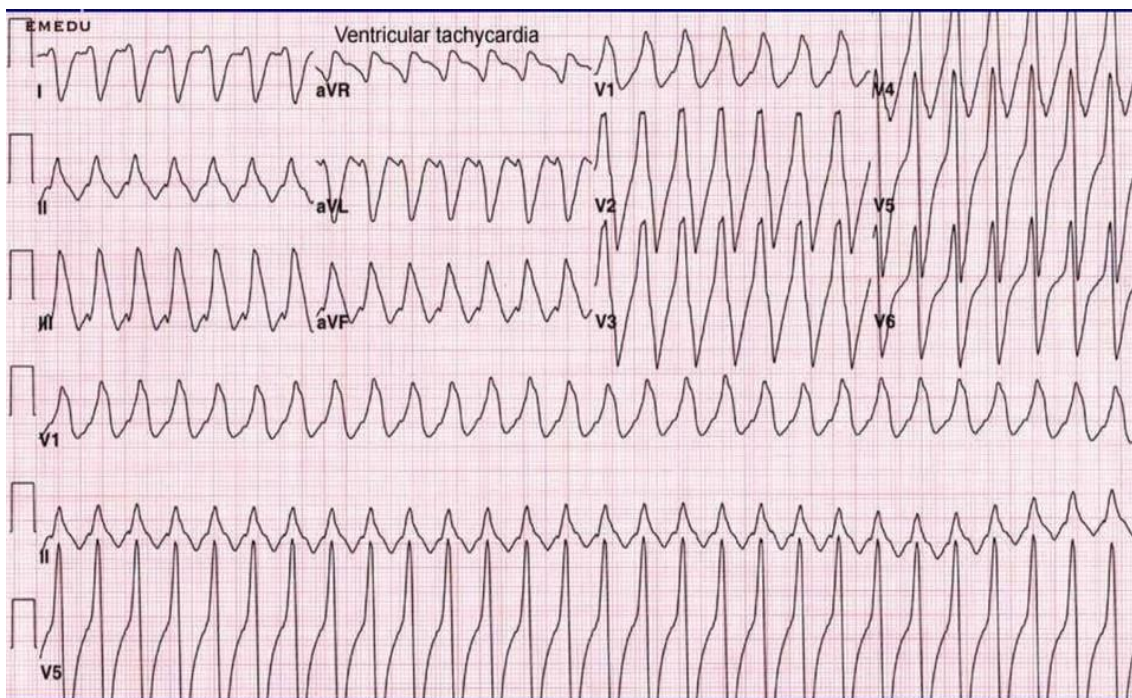


Рис. 34. Полиморфная ЖТ типа torsade de pointes (Tdp)



Основные признаки ЖТ типа Tdp:

- Удлиненный интервал QT перед приступом.
- Разные интервалы сцепления от R на T до 440-720 мс при ЖЭ.
- Частота желудочного ритма 200-220 ударов в минуту, ритм нерегулярный.
- Комплекс QRS большой амплитуды, шириной более 120 мс, высота и полярность меняются в течение короткого периода: 3-5-20 комплексов направлены вверх, затем во время перехода положительного комплекса QRS в отрицательный регистрируются отдельные нормальные или близкие к нормальным комплексы.
- Тахикардия неустойчива.
- Приступ часто прекращается произвольно. Имеется выраженная склонность к рецидиву.
- Часто переходит в устойчивую ЖТ, чаще в ФЖ.

Тахикардия типа Tdp является крайне опасным проявлением синдрома удлинения интервала QT. Существуют как врожденные, так и приобретенные варианты удлинения интервала QT (см. раздел ВСС при удлинении интервала QT). Патологическим механизмом развития Tdp является триггерная активность, обусловленная ранним постдеполяризационным механизмом re-entry.

Трепетание желудочков и ФЖ.

В основе трепетания желудочков лежит механизм повторного входа волны возбуждения, при котором время цикла re-entry короче, чем при мономорфной ЖТ, поэтому частота ритма – 250 и более в минуту. ЭКГ-кривая может приобретать вид правильной синусоиды, что обычно бывает при переходе трепетания желудочков в ФЖ. Механизм трепетания желудочков вероятнее всего re-entry. В клиническом плане как трепетание, так и ФЖ сопровождаются картиной остановки кровообращения.

Лечение больных с желудочковыми нарушениями ритма

Решаются две основные задачи – купирование приступа и профилактика их рецидивов.

При ФЖ или трепетании желудочков (отсутствует пульсация на лучевой артерии) – проводится экстренная электрическая

дефибрилляция, нередко сочетаемая с введением амиодарона – 300 мг, реже – лидокаина 100-200 мг внутривенно. Введение препаратов производится на фоне непрерывного массажа сердца. Пароксизмальная мономорфная тахикардия – введение ААП I и III классов. Фасцикулярная левожелудочковая тахикардия – внутривенно верапамил, а также аденозин (АТФ). Возможно назначение препаратов IC класса.

Лечение больных ЖТ типа Tdp должно начинаться с выявления и устранения причин удлинения интервала QT, прежде всего отмена любых лекарственных препаратов, удлиняющих QT. Вводится внутривенно сульфат магния, при отсутствии эффекта – временная ЭКС с частотой 100 и более в минуту. Навязывание сердцу высокой частоты приводит к укорочению интервала QT.

#### Катехоламинергическая полиморфная ЖТ

Катехоламинергическая полиморфная ЖТ – это наследственный синдром, характеризующийся электрической нестабильностью кардиомиоцитов, возникающий вследствие острой активации симпатической нервной системы (на фоне физической или эмоциональной нагрузки) и приводящий к ВСС (рис. 35).

На ЭКГ покоя вне приступа не имеется каких-либо патологических изменений. Аритмия может быть воспроизведена при проведении теста с физической нагрузкой или медикаментозных проб с внутривенным введением катехоламинов.

Соответственно, больным катехоламинергической полиморфной ЖТ требуется ограничение физической нагрузки, категорически запрещено заниматься спортом.

У детей со злокачественной, синкопальной формой катехоламинергической полиморфной ЖТ, выявлен ряд особенностей синусового ритма, которые могут способствовать раннему, доклиническому выявлению больных с катехоламинергической полиморфной ЖТ в популяции. Эти особенности составляют характерный ЭКГ-паттерн:

- постоянное или транзиторное укорочение интервала PQ (<110 мс) без других ЭКГ проявлений WPW-синдрома;

- синусовая брадикардия;
- высокий циркадный индекс при ХМ-ЭКГ ( $> 1,45$ ).

Выделяют 2 генотипа КПЖТ. Первый генотип КПЖТ (CVPT1) связан с мутациями в гене рианодиновых рецепторов RYR2, второй генотип катехоламинергической полиморфной ЖТ (CVPT2) связан с мутациями в гене кальсеквестрина-2 (CASQ2). В результате происходит усиленное высвобождение ионов кальция из саркоплазматического ретикулума в ответ на вход ионов кальция в клетку, вызывая перегрузку клеток ионами кальция, приводя к обратному направлению активации стенки желудочков, усиливает трансмембранную дисперсию реполяризации и запускает ЖТ по механизму повторного входа электрического возбуждения, т.е. re-entry [17]. БАБ иногда не предотвращают аритмии, есть указания на эффективность применения верапамила, возможно непосредственно взаимодействующего с рианодиновыми рецепторами.

В развитии катехоламинергической полиморфной ЖТ предполагается участие и других генов. Считается, что мутация в гене KNJ2 связана не только с развитием синдрома Андерсена/LQT7, что является причиной данной ЖТ 3 генотипа (CPVT3.) У одного больного с катехоламинергической полиморфной ЖТ описана мутация в гене анкирина-В, которая также имеет место при развитии синдрома удлиненного интервала QT 4 типа. Возможно, мутации в гене RYR2 обуславливают так называемый синдром внезапной смерти у младенцев. Имеется предположение, что идиопатическая ФЖ может являться одной из форм данного заболевания.



Рис. 35. Катехоламинзависимая полиморфная ЖТ из 16 комплексов (А), 10 комплексов (Б), 11 комплексов (С), с частотой 260-307 уд/мин., зарегистрированные при Холтер-ЭКГ во время эмоционального стресса у больного 36 лет

### Стратификация риска

К факторам риска ВСС у данной категории пациентов относятся: зарегистрированная ФЖ, семейный анамнез ВСС, появление симптомов в детском возрасте, наличие в анамнезе обморочных состояний, сниженная физическая активность.

## Генетические особенности синдрома КПЖТ

1. Низкая пенетрантность.
3. Возможно бессимптомное носительство патологических аллелей.
4. Корреляция между генотипом и фенотипом отсутствует.
5. Высокая генетическая гетерогенность: 4 гена, более 170 мутаций.
6. Наследуется преимущественно аутосомно-доминантным путем, реже аутосомно-рецессивным путем.

## Рекомендации по генетическому тестированию

### Класс I

1. Рекомендовано выполнять генетическое тестирование на врожденный синдром КПЖТ всем детям и подросткам с такими факторами риска ВСС как индуцированные физической или сильной эмоциональной нагрузкой полиморфная ЖТ, синкопе, сердечный арест, а так же лицам, имеющим в семейном анамнезе указания на ВСС (В). 2. Генетическое тестирование рекомендовано больным с высокой вероятностью диагноза КПЖТ, основанном на данных анамнеза, семейной истории, электрокардиографическом фенотипе заболевания, результатах стресс-тестов с физической нагрузкой (тредмил-тест) или введении катехоламинов (С).

### Класс II b

1. Генетическое тестирование родственников 1-2 степени родства рекомендовано при условии выявления патогенетической мутации у пробанда.

## Рекомендации по профилактике ВСС

### Класс I

1. Пациентам с установленным диагнозом КПЖТ (клинически и/или с помощью молекулярно-генетического исследования) рекомендуется изменение образа жизни (максимальное ограничение физических нагрузок, соревновательной спортивной деятельности, сильных эмоций) (В).

2. Пациентам с диагнозом КПЖТ, установленным клинически, рекомендуется назначение БАБ (С).

3. В целях вторичной профилактики ВСС пациентам с установленным диагнозом КПЖТ (клинически и/или с помощью молекулярно-генетического исследования), имеющих основной ФР как сердечный арест, рекомендуется имплантация ИКД и назначение БАБ (С).

#### Класс II а

1. В целях вторичной профилактики ВСС пациентам с установленным диагнозом КПЖТ (клинически и/или с помощью молекулярно-генетического исследования), имеющим такой основной ФР как указание в анамнезе на сердечный арест, развивающийся на фоне терапии БАБ, рекомендуется имплантация ИКД (С).

#### Класс II б

1. Пациентам с установленным в детском или зрелом возрасте диагнозом КПЖТ (с помощью молекулярно-генетического исследования) при отсутствии клинических проявлений рекомендуется назначение БАБ (С).

### 4. ВСС в спорте

Актуальность проблемы спортивной патологии сердца обусловлена тем фактом, что сердечно-сосудистая патология у спортсменов нередко носит бессимптомный характер, вследствие чего остается недиагностированной, создавая угрозу развития жизнеугрожающих состояний и ВСС, показатель которой в 2 раза выше, чем в общей популяции.

Впервые термин «спортивное сердце» был использован в 1899 г. шведским ученым Саламоном Хеншеном. ВСС, как правило, возникает у спортсменов, тренирующихся более 1 часа в день, в основном при тренировках на выносливость (тяжелая атлетика). Ежегодно в мире гибнут десятки молодых, полных сил спортсменов, которые живут для самосовершенствования, всю жизнь трудились над собой, преодолевая себя. По данным итальянских исследователей, частота ВСС у спортсменов составляет 2,6 у мужчин и 1,1 у женщин на 100 000 спортсменов в год, что в 2,4 раза выше, чем у лиц сопоставимого возраста, но не занимающихся спортом регулярно. Среди французских спортсменов случаи ВСС регистрируются еще чаще – 6,5 случаев



на 100 000. Данные национального регистра ВСС спортсменов молодого возраста в США свидетельствуют о прогрессивном увеличении ВСС в течение последних 2,5 десятилетий в среднем на 6% в год.

Часто ВСС регистрируется у лиц, профессионально занимающихся футболом (от 30% до 40% всех случаев ВСС в спорте в странах Европы и США). С несколько меньшей частотой ВСС выявляется в баскетболе, велогонках и в контактных видах спорта. Прослеживается отчетливая взаимосвязь ВСС в спорте с гендерным признаком – более 90% умерших внезапно спортсменов – мужчины.

К самым опасным видам спорта относятся:

- Байз – джампинг (прыжки с парашютом с высотных зданий и мостов);
- Фри-дайвинг (ныряние без акваланга);
- Дайвинг в подводных пещерах;
- Скоростной спуск на лыжах;
- Виндсерфинг на больших волнах;
- Горный велосипед;
- Альпинизм;
- Киянинг по рекам 5-ой категории («Белая вода»).

«Спортивное сердце» – понятие спортивной медицины, симптомокомплекс характерных изменений адаптационного и приспособительного характера в сердце, возникающий из-за повышенных физических нагрузок, в результате чего сердце увеличивается и развивается брадикардия.

Чаще всего спортивное сердце проявляется изменениями на ЭКГ, в основе которых лежат такие факторы, как выраженное превалирование парасимпатической нервной системы. Происходит морфологическое ремоделирование сердца – изменение объема камер сердца и толщины стенок миокарда. Гипертрофия может быть концентрического или эксцентрического типа. Умеренная гипертрофия и дилатация полостей сердца у спортсменов является закономерным результатом упорных тренировок и не рассматривается как патология, может считаться компенсаторной, направленной на обеспечение организма в целом и мышц, в частности, достаточным количеством крови, что необходимо в условиях

интенсивных физических нагрузок. Однако физиологические сдвиги могут выходить за рамки адаптивных изменений. Происходит избыточное накопление катехоламинов в миокарде, нарушение тканевых окислительных процессов, возникает электролитный дисбаланс, развивается гипоксия миокарда. К тому же происходит электрофизиологическое ремоделирование сердца, что несет в себе высокий риск ВСС. Каждые 3 дня в мире умирает 1 спортсмен.

Два фактора определяют степень риска сердечно-сосудистых осложнений при занятиях спортом:

1) Специфика ССЗ и врожденных пограничных изменений ССС;

2) Реакция ССС в ответ на занятия спортом во время тренировок и соревнований.

Динамическая физическая нагрузка при участии большой мышечной массы вызывает резкое увеличение потребления кислорода. Это в свою очередь сопровождается адаптационной реакцией со стороны ССС, выражающейся в существенном увеличении СВ, ЧСС и систолического АД при умеренном увеличении среднего АД и снижении диастолического АД на фоне снижения периферического сосудистого сопротивления. При динамических физических нагрузках высокой интенсивности увеличение ЧСС и ударного объема достигается за счет увеличения КДО ЛЖ (механизм Франка-Старлинга) и снижения КСО ЛЖ.

Статическая нагрузка вызывает незначительное повышение потребления кислорода и сопровождается умеренным повышением ЧСС. При этом практически не изменяются ударный объем и периферическое сосудистое сопротивление, но резко увеличиваются систолическое, диастолическое и среднее АД. Таким образом, при динамической нагрузке ЛЖ испытывает перегрузку главным образом объемом, тогда как при статической – давлением. При высокоинтенсивных статических нагрузках ЧСС, КДО и КСО ЛЖ меняются незначительно, тогда как АД и сократимость ЛЖ увеличиваются. Оба вида нагрузки меняют факторы, влияющие на потребление кислорода.



Реакция ССС в ответ на статическую и динамическую нагрузки реализуется через изменение параметров ЧСС, напряжения и сократимости стенок ЛЖ.

Длительная адаптация ССС к регулярным динамическим нагрузкам приводит к увеличению максимального потребления кислорода за счет увеличения минутного объема циркулирующей крови, повышения кислород-транспортной способности крови, а также приводит к увеличению способности тканей к утилизации кислорода. У спортсменов с интенсивными динамическими нагрузками развивается эксцентрическая гипертрофия миокарда: увеличиваются абсолютная масса миокарда ЛЖ и размеры камер сердца. Эксцентрическая гипертрофия развивается постепенно, коррелирует с максимальным ударным объемом и максимальным потреблением миокардом кислорода. Скелетные мышцы при этом также потребляют больше кислорода, содержат меньше глюкозы, в них увеличивается число митохондрий и возрастает число функционирующих капилляров, что приводит к увеличению артерио-венозной разницы кислорода. При интенсивной статической нагрузке максимальное потребление кислорода не меняется или незначительно увеличивается, у таких спортсменов также увеличена масса миокарда ЛЖ, но без увеличения размеров полости ЛЖ (концентрическая гипертрофия миокарда). Скелетные мышцы при этом способны потреблять меньше кислорода, содержат больше глюкозы, мышечные волокна гипертрофированы, в том числе за счет фиброзной ткани с незначительной гиперплазией, благодаря активации стволовых клеток.

Занятия спортом с интенсивными динамическими и статическими видами физической нагрузки приводят к увеличению массы миокарда и структурному ремоделированию сердца спортсмена, что подтверждено в большом количестве исследований с ЭХОКГ и МРТ сердца. Ремоделирование включает в себя увеличение размеров и объема правых и левых камер сердца, иногда с увеличением толщины миокарда ЛЖ и увеличением размеров ЛП с сохраненной систолической и диастолической функцией миокарда. Наиболее выражены подобные изменения при занятиях академической греблей, беговыми лыжами, велосипедным спортом и плаванием. Занятия

интенсивными статическими видами спорта (тяжелая атлетика и борьба) приводят к относительному увеличению толщины миокарда ЛЖ, которая, оставаясь практически в пределах нормы (менее 12 мм), непропорционально увеличивается по отношению к размерам полостей сердца. При более значимом увеличении толщины стенки миокарда ЛЖ ( $\geq 13$  мм у мужчин и  $\geq 12$  мм у женщин) необходимо проводить дифференциальный диагноз с ГКМП.

Проблема «спортивного сердца» требует особого внимания. С одной стороны, у спортсменов сердце может быть более работоспособным органом, а с другой стороны, при нагрузках, превышающий индивидуальный максимум спортсмена – становится патологически измененным, с пониженной работоспособностью в результате чрезмерных нагрузок. Г.Ф. Ланг считал, что чрезмерные мышечные напряжения, как острые, однократные, так и систематически повторяемые, рано или поздно вызывают патологические изменения в миокарде, что может привести к сердечной недостаточности и даже к смерти. Спортивное сердце можно рассматривать как фактор риска развития смерти спортсменов.

На протяжении многих лет остается неразгаданной загадка; почему остановка сердца может произойти у здоровых спортсменов, выполняющих необычно большие нагрузки и не предъявляющих при этом каких либо кардиальных жалоб. В настоящее время стало понятно, что причины ВСС в спорте далеко неоднозначны. Часто это недиагностированная ГКМП либо другие сердечные аномалии: желудочковые аритмии, врожденные аномалии коронарных артерий, в частности аномальное отхождение коронарных артерий от синуса Вальсальвы, аритмогенная дисплазия правого желудочка, врожденные формы удлиненного интервала QT – синдром Романо-Уорда, Джервелла-Ланге-Нильсона в сочетании с нейросенсорной тугоухостью; синдром удлиненного QT с синдактилией, синдром Элерса-Данло, синдром Марфана, расслоение и разрыв аорты, недифференцированная дисплазия соединительной ткани, генетические факторы риска ВСС и гипертрофии миокарда: мутация тропонина T, мутация  $\beta$ -миозина

– Arg 403 Gin, Arg 453 Cys, Arg 719 Trp, мутация β-миозина – Leu 908 Val, Gly 256 Glu, Val 606 Met.

При «спортивном сердце» на ЭКГ встречаются изменения, обусловленные тренировочным процессом, и не связанные с тренировками (табл. 15).

Таблица 15

Изменения ЭКГ при «спортивном сердце» (обусловленные и необусловленные тренировочным процессом)

Группа 1. Частые, обусловленные тренировочным процессом изменения ЭКГ	Группа 2. Частые, необусловленные тренировочным процессом изменения ЭКГ
Синусовая брадикардия	Инверсия зубца Т
АВ-блокада I степени	Депрессия сегмента ST
Неполная БПНПГ	Патологический зубец Q
Синдром ранней реполяризации	Увеличение ЛП
Изолированные вольтажные критерии гипертрофии миокарда ЛЖ	Отклонение ЭОС влево/блокада передней ветви ЛНПГ
	Отклонение ЭОС вправо/блокада задней ветви ЛНПГ
	Гипертрофия миокарда ПЖ
	Синдром преждевременного возбуждения желудочков
	Полная блокада ЛНПГ или ПНПГ
	Удлинение или укорочение интервала QT
	Бругадоподобная ранняя реполяризация

Наиболее часто спортсмены попадают в поле зрения кардиолога со случайно выявленными изменениями ЭКГ, такими как увеличение высоты зубца R, появление глубокого зубца Q, нарушениями процесса реполяризации. Нарушение проводимости тесно связано с интенсивностью тренировки и исчезает после ее прекращения.

По данным некоторых исследований, наиболее частой причиной ВСС среди молодых спортсменов является гипертрофическая кардиомиопатия, доля которой может достигать 28-36% случаев [20]. ГКМП в большинстве случаев самостоятельное заболевание (описаны единичные случаи ее развития у больных с феохромоцитомой, гиперпаратиреодизмом, нейрофиброматозом). В 25-30% прослеживается аутосомно-доминантный тип наследования. Патогенетические механизмы: влияние катехоламинов, перегрузка миокарда кальцием, действие аденозина и др. (подробно см. раздел ВСС при ГКМП).

Анатомические варианты локализации гипертрофии:

- Гипертрофия базальных отделов межжелудочковой перегородки (10,2%);
- Тотальная гипертрофия межжелудочковой перегородки (27,5%);
- Тотальная гипертрофия перегородки и свободной стенки левого желудочка – симметричная гипертрофия (43,5%);
- Гипертрофия верхушки сердца с возможным распространением на свободную стенку (18,8%), т.н. апикальный вариант. Данный вариант наиболее труден для диагностики. К особенности ЭКГ относятся: редкая частота нарушений ритма сердца, значительное увеличение вольтажа зубца Р в левых грудных отведениях, глубокие отрицательные зубцы Т (до 10 мм) и депрессия сегмента ST до 3-4 мм. Реакция на физическую нагрузку: реверсия зубца Т с быстрым возвратом к исходному состоянию; хорошая толерантность к физической нагрузке.

Клинические варианты ГКМП

- малосимптомный;
- вегетодистонический;
- инфарктоподобный;
- кардиалгический;
- аритмический;
- декомпенсационный;
- псевдоклапанный;
- молниеносный;
- смешанный.

Основные факторы риска внезапной смерти при ГКМП:

- молодой возраст;
- «положительный» семейный анамнез;
- пресинкопальные и синкопальные состояния;
- физические нагрузки;
- конечное диастолическое давление в ЛЖ выше 12 мм рт.ст.

Непосредственной причиной внезапной смерти при ГКМП, как правило, являются злокачественные желудочковые аритмии!!!

Таблица 16

Дифференциальная диагностика спортивного сердца и ГКМП

Признаки	Спортивное сердце	ГКМП
Семейный анамнез случаев ВСС и ГКМП	Не характерно	Характерно
Интенсивный систолический шум в области верхушки сердца и по левому краю грудины	Не характерно	Характерно
Нарушения ритма сердца	Не характерны (бывают в редких случаях при чрезмерно интенсивной нагрузке)	Характерны
Головокружение и обмороки	Не характерны	Характерны
Электрокардиографические признаки		
ГЛЖ	Симметричная	Чаще асимметричная
Выраженность ГЛЖ	Умеренная	Резко выраженная
Максимальная толщина стенки ЛЖ	До 16 мм у мужчин и До 12 мм у женщин	Может превышать 16 мм
Обструкция выносящего тракта ЛЖ	Не наблюдается	Возможна
КДР ЛЖ	Более 55 мм	Менее 45 мм

Диастолическая дисфункция ЛЖ	Не характерна	Характерна
Величина ударного (систолического) объема	Нормальная	Снижена
Систолическое смещение кпереди створок МК	Отсутствует	Имеется при обструктивной кардиомиопатии. Может выявляться удлинение створок или аномальное расположение папиллярных мышц.
Размеры ЛП	Нормальные	Увеличены
Внутрижелудочковый систолический градиент давления	Отсутствует	Имеется
Влияние прекращения тренировок на выраженность гипертрофии миокарда ЛЖ	Гипертрофия уменьшается	Гипертрофия остается постоянной
Мутации генов, кодирующих синтез сократительных белков миокарда	Отсутствуют	Определяются

Определенный вклад в развитие ВСС у спортсменов вносит употребление алкоголя (30% спортсменов с ГКМП злоупотребляют алкоголем), курение, наркомании, в том числе кокаиновая.

К внесердечным причинам ВСС в спорте относят травмы (голова, шея, грудь, брюшная полость). Частой причиной ВСС у спортсменов является использование фармакологических препаратов (допинги: амфетамин, эритропоэтин, анаболические стероиды, использование больших доз симпатомиметиков). Хорошо изучено фармакологическое влияние эритропоэтина

(кровавой допинг). Эритропоэтин приводит к образованию повышенного количества эритроцитов, «сгущению» крови, которое может привести к образованию тромбов, активации свертывающей системы крови. Истощение пула стволовых клеток. Нередкая причина ВСС – использование анаболических стероидов. Они связываются с рецепторами тромбоцитов и запускают процессы свертывания крови и тромбообразования. Могут становиться причиной гипертрофии миокарда. Стероиды влияют на мышечную ткань, что может быть причиной их травматизации; вызывают рак печени, негативно влияют на костную ткань, останавливая ее рост, а также приводят к вирилизации у женщин, у мужчин – к импотенции.

Существует риск смерти от бронхоспазма и ДВС-синдрома. Бронхоспазм как проявление астмы физического усилия, ДВС-синдром в ответ на сверхтяжелые нагрузки, в результате которых происходит распад тканей с высвобождением тромбопластических факторов.

К основным направлениям спортивной кардиологии относятся:

- Разработка алгоритма многоуровневого наблюдения за спортсменами различной специализации с использованием неинвазивных электрофизиологических методов исследования сердца.
- Оценка вариабельности сердечного ритма, турбулентности сердечного ритма, альтернации Т-волны и депрессии сегмента ST, изменения PQ интервалов у спортсменов в процессе адаптации сердечно-сосудистой системы к физическим нагрузкам разной направленности.
- Оценка электрофизиологических характеристик сердца у спортсменов в зависимости от уровня их работоспособности.
- Оценка электрофизиологических параметров сердца в зависимости от выраженности и формы хронического физического перенапряжения сердечно-сосудистой системы.
- Изучение механизмов электрофизиологического ремоделирования «спортивного сердца».

- Изучение коррелятивной связи степени нарушения реполяризации с электрофизиологическими характеристиками сердца и оценкой возможного риска электрической нестабильности миокарда.
- Стандартизация методик проведения обследований спортсменов с кардиальной патологией.
- Проведение многоцентровых исследований.
- Разработка Национальных рекомендаций по обследованию и ведению спортсменов, имеющих такие коморбидные состояния как АГ, дисплазия соединительной ткани и малые аномалии сердца, нарушения ритма сердца, нарушение процессов реполяризации на ЭКГ и др.

В 2011 г. в России опубликованы первые Национальные рекомендации по допуску спортсменов с отклонениями со стороны сердечно-сосудистой системы к тренировочно-соревновательному процессу [14]. В них предлагается двухэтапный алгоритм скрининга спортсмена с целью решения вопроса о допуске к занятиям спортом: 1) анализ данных анамнеза, осмотра и регистрация поверхностной ЭКГ в 12 отведениях; 2) углубленное медицинское обследование (при отягощенном семейном анамнезе, симптомах, патологии при осмотре или изменениях на ЭКГ, не связанных с тренировочным процессом).

## Рекомендации по стратификации риска и профилактике ВСС

### Класс I

1. При клинической оценке спортсменов следует проводить тщательный сбор анамнеза (включая семейный анамнез преждевременной смерти или ВСС), физикальный осмотр и регистрацию ЭКГ в 12 отведениях (С).
2. При выявлении у спортсмена сердечно-сосудистых заболеваний следует решить вопрос о возможности продолжения занятиями спортом, характере и степени физической нагрузки (С).

### Класс II а

1. При выявлении отягощенного семейного анамнеза, симптомов патологии при осмотре или изменениях на ЭКГ, не



связанных с тренировочным процессом, следует провести углубленное медицинское обследование, включающее ЭхоКГ, и при необходимости, ряд других специфических тестов (стресс-тест, МРТ, длительное мониторирование ЭКГ, эндоЭФИ и др.) (С).

### Профилактика ВСС у спортсменов

- Постоянно проходить медицинские обследования. Выявление заболевания на ранней стадии снижает риск ВСС и способствует более успешному лечению.
- Избегать чрезмерно интенсивных упражнений. Все спортсмены должны знать о риске ВСС, связанной с энергичной спортивной деятельностью. Человек должен выбрать для себя спорт, подходящий для его возраста и общего физического состояния. Неподготовленные люди не должны участвовать в высокоинтенсивных спортивных состязаниях без должного периода тренировок. Пульс не должен быть выше 170 ударов в минуту, особенно если спортсмену более 35 лет. Чтобы адаптироваться к физическим нагрузкам, спортсмены должны хорошо разминаться, прогреться и не охлаждать свой организм во время всего периода занятий. Такая стратегия поможет снизить вероятность аритмий в посттренировочный период.
- Реагировать на первые признаки. Первые признаки болезни, такие как боль в груди или повышенная усталость предшествуют ВСС. При наличии этих симптомов следует немедленно прекратить физическую активность и обратиться за медицинской помощью. Вызывает большие опасения свержэнтузиазм бегунов марафона и зрителей, которые поощряют этих спортсменов через боль идти к финишной черте. Следует избегать интенсивных нагрузок во время простудных и инфекционных заболеваний.
- Избегать перегрева организма, т.к. высокая температура увеличивает ЧСС и может вызывать аритмию. При высокой температуре окружающей среды также следует избегать высокоинтенсивных нагрузок, приводящих к потере жидкости и микроэлементов (Na, K). В соревнованиях на выносливость, таких как марафон, потеря жидкости и электролитов должны быть адекватно восполнены спортсменами.

- Не курить. Все спортсмены должны избегать курения. Мало того, что курение является ФР болезни коронарных артерий, оно также вызывает увеличение свободных жирных кислот в сыворотке крови и увеличивает продукцию катехоламинов, которые могут вызвать аритмии непосредственно после тренировки.

## Заключение

В соответствии с Национальными Рекомендациями по определению риска и профилактике внезапной сердечной смерти определяется объем проводимых профилактических мероприятий, который зависит от того, к какой категории будет отнесен конкретный пациент.

Использование различных групп медикаментозных средств имеет различный класс показаний, уровень доказательности, определяется нозологической формой основного заболевания, клинической симптоматикой, выраженностью функциональных нарушений, характером аритмии.

### Бета-адреноблокаторы

Антиаритмическое действие БАБ определяется их антиишемическим действием и снижением активности симпатической нервной системы. Особо ярко эти эффекты проявляются у больных с ХСН ишемической и неишемической природы, при LQTS, катехоламинергической полиморфной ЖТ, аортальном стенозе. Данная группа препаратов имеет самую большую доказательную базу.

### иАПФ и антагонисты рецепторов ангиотензина II

Данная группа влияет на электрофизиологические процессы в миокарде, воздействует на функцию К<sup>+</sup>- и Са-каналов, увеличивает рефрактерность и реполяризацию миокарда желудочков, прерывает механизм re-entry, угнетают активность симпатической нервной системы, улучшают ВСП. К тому же им присущи некоторые противовоспалительные свойства, они обладают положительным влиянием на постинфарктное ремоделирование. Эффективность иАПФ для профилактики ВСС особо высока у больных, перенесших инфаркт миокарда и пациентов с ХСН и имеет самый высокий уровень доказательности. Особенно это отчетливо проявляется при систолической дисфункции, присущей вышеуказанной группе пациентов.

Что касается АРА, то в плане профилактики ВСС доказательная база меньше, чем у иАПФ, но особо они

эффективны у пациентов ХСН и сниженной ФВ ЛЖ. При сохраненной функции ЛЖ не доказана профилактическая значимость АРА.

#### Антагонисты минералкортикоидных рецепторов (АМКР)

Блокада минералкортикоидных рецепторов сохраняет калий и магний, устраняет системную вазоконстрикцию, предупреждает развитие фиброза в миокарде, влияет на автономную нервную систему, участницу аритмогенеза.

В схему терапии больных ХСН, имеющих факторы риска ВСС, следует активно включать АМКР, даже при начальных стадиях ХСН.

#### Ацетилсалициловая кислота

Важны три момента, определяющие значимость АСК для профилактики ВСС: дезагрегантные свойства, противовоспалительный эффект, адаптивное ремоделирование (после ОИМ).

#### Статины

Имеется большое количество рандомизированных работ, свидетельствующих о профилактическом действии статинов на ВСС. Высокий уровень доказательности диктует настоятельную необходимость назначения статинов для профилактики ВСС, особенно у больных с ИБС.

#### $\omega$ -3-полиненасыщенные жирные кислоты ( $\omega$ -3-ПНЖК)

Препараты данной группы обладают слабовыраженным антиаритмическим, противовоспалительным действием, снижают образование кислородных радикалов, уменьшают реперфузионные осложнения, повышают синтез энергии в митохондриях, улучшают эндотелиальную функцию, снижают уровень тромбксана и агрегацию тромбоцитов. Существует ряд публикаций, показывающих влияние омакора на выраженность желудочковых нарушений ритма. Доказано, что  $\omega$ -3-ПНЖК обладают профилактическим эффектом у больных, перенесших ОИМ в отношении риска развития ВСС.

## Нитраты

Учитывая, что один из механизмов ВСС ишемия миокарда – возможным путем профилактики ВСС у данных больных могут быть нитраты. Однако в настоящее время нет долгосрочных рандомизированных исследований, подтверждающих эту гипотезу.

## Антиаритмические препараты IC класса

Их использование ограничено группой пациентов с ИКД.

Амиодарон и соталол.

Крупные клинические исследования не выявили преимуществ данных препаратов по сравнению с плацебо у больных с IV ФК ХСН.

Однако, амиодарон и соталол являются наиболее эффективными средствами при лечении желудочковых аритмий, их назначение приводит к удлинению интервала QT и таким путем оказывают противоаритмическое действие. Их назначение более оправдано и клинически эффективно у больных с желудочковыми нарушениями ритма в сочетании с БАБ (для амиодарона – IIa, B, для соталола – IIa, C). Таким образом, самая высокая доказательная база в отношении ВСС имеется у БАБ, которые следует назначать (при отсутствии противопоказаний) всем больным, перенесшим ИМ, пациентам с систолической дисфункцией ЛЖ, как ишемического, так и неишемического генеза. Этим пациентам, перенесшим ИМ, показано назначение иАПФ/АРА, статинов, АСК,  $\omega$ -3-ПНЖК. У больных с ХСН неишемического генеза обязательно назначение иАПФ (АРА, антагонистов минералкортикоидных рецепторов,  $\omega$ -3-ПНЖК) [7].

## Интервенционные методы

ИКД представляет собой систему, состоящую из устройства, заключенного в титановый корпус, размещается у пациента подкожно или подфасциально в левой подключичной области и одного или более электродов, установленных в камерах сердца. Используются одно-, двух- и трехкамерные (бивентрикулярные) системы. Само устройство является частью цепи разряда дефибриллятора [8].

В дефибриляторе существуют различные зоны детекции частоты сердечных сокращений, например, если частота аритмии попадает в так называемую зону фибрилляции желудочков (ЧСС > 200 в мин), то происходит разряд дефибрилятора для терапии ФЖ или высокочастотной ЖТ, а в брадисистолической зоне (ЧСС < 40 в мин) аппарат осуществляет электрокардиостимуляцию в запрограммированном врачом режиме.

Существуют Американские и Европейские рекомендации по имплантации этих устройств и Рекомендации по лечению желудочковых аритмий с целью профилактики ВСС.

### Радиочастотная абляция (РЧА)

Катетерная РЧА является одной из интервенционных методик, которая устраняет или модифицирует субстрат одного из главных факторов риска – ЖТ и/или ФЖ. Проведение РЧА оправдано у пациентов с частыми шоковыми разрядами ИКД при развитии так называемого «электрического шторма» (более трех оправданных шоковых разрядов ИКД в течение 24 часов), обусловленного устойчивой рецидивирующей ЖТ, рефрактерной к множественной ААТ [9].

### Хирургическое лечение аритмии

Методики прямого хирургического иссечения или резекции аритмогенного очага по-прежнему используются в ведущих хирургических центрах у пациентов с рецидивирующей ЖА, рефрактерной к множественной ААТ; у пациентов с ИКД и частыми шоковыми разрядами; у больных с неэффективностью РЧА.

Используются например операция эндокардиальной резекции постинфарктного рубца, круговой эндокардиальной венстрикулотомии и эндовенстрикулопластики, как правило, в сочетании с аорто-коронарным шунтированием. Во время хирургического вмешательства также могут использоваться РЧА, криодеструкция очагов аритмии.

### Реваскуляризация миокарда с целью лечения аритмии

Развитие ЖА может быть связано с острой или хронической ИБС, поэтому реваскуляризация гибернирующего миокарда

может улучшить электрическую стабильность и снизить вероятность опасных желудочковых аритмий и следовательно – ВСС.

#### ВСС при пороках клапанов сердца

С высоким риском ВСС ассоциируются 5 типов ВПС: тетрада Фалло, Д и L транспозиция магистральных артерий, стеноз аорты.

Больным пороками с эпизодами ВСС в анамнезе должно выполняться эндоэлектрофизиологическое исследование с целью выявления высокого риска ВСС в отдаленном периоде после хирургических вмешательств.

Фактором риска ВСС является также и аномалии развития коронарных артерий – особенно отхождение левой коронарной артерии из правого синуса Вальсальвы. Верификация диагноза – коронароангиография, после чего проведение хирургической реваскуляризации миокарда.

## Список литературы

1. Белялов Ф.И. Прогнозирование и шкалы в кардиологии / Ф.И. Белялов. – 2-е изд., перераб. и доп. – М.: МЕДпресс-информ, 2019. – 208 с.
2. Ишемические болезни в практике семейного врача: учеб. пособие / Р.Е. Калинин [и др.]; под ред. Р.Е. Калинина, В.Н. Абросимова. – М.: ГЭОТАР- Медиа, 2016. – 208с.
3. Ардашев А.В., Джанджгава А.О., Желяков Е.Г. Постоянная электрокардиостимуляция и дефибриляция в клинической практике. МЕДПРАКТИКА-М, 2007, 224 с.
4. Ардашев А. Клиническая аритмология. М, Медпрактика-М, 2009 г.
5. Центральная база статистических данных Федеральной службы государственной статистики, 2010 год ([www.gks.ru/dbscripts/Cbsd](http://www.gks.ru/dbscripts/Cbsd))
6. Бокерия Л.А., Ревешвили А.Ш., Неминуший Н.М. Внезапная сердечная смерть. – М.: ГЭОТАР-медиа, 2011. – 272 с.
7. Мареев В.Ю., Агеев Ф.Т., Арутюнов Г.П., и др. Национальные рекомендации ВНОК и ОССН по диагностике и лечению хронической сердечной недостаточности (третий пересмотр) 2009.
8. Ардашев А.В., Джанджгава А.О., Желяков Е.Г. Постоянная электрокардиостимуляция и дефибриляция в клинической практике. МЕДПРАКТИКА-М, 2007, 224 с.
9. V. Tan, J. Yap, Li-Fern Hsu, R. Liew. Catheter ablation of ventricular fibrillation triggers and electrical storm. Europace. 2012.
10. Акчурин Р.С., Васюк Ю.А., Карпов Ю.А и соавт. Национальные рекомендации «Диагностика и лечение стабильной стенокардии». Кардиоваскулярная терапия и профилактика. 2008; 7(6), Приложение 4
11. Ардашев А. Клиническая аритмология. М, Медпрактика-М, 2009 г.
12. Кушаковский М.С. Аритмии сердца. СПб.: «Фолиант», 1998. – 640 с.



13. The Global Initiative for Chronic Obstructive Lung Disease (GOLD). Update 2011. [www.goldcopd.com](http://www.goldcopd.com)
14. Национальные рекомендации по допуску спортсменов с отклонениями со стороны сердечно-сосудистой системы к тренировочно-соревновательному процессу. Рац. Фарм. Кардиол. 2011; 7 (приложение №6)
15. Brugada R, Campuzano O, Brugada P, et al. Brugada Syndrome. 2005 Mar 31 [Updated 2012 Jan 12]. In: Pagon RA, Bird TD, Dolan CR, et al., editors. GeneReviews™ [Internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993-. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1517/>
16. Заглязьминская Е.В., Проничева И.В., Ревешвили А.Ш. и соавт. Молекулярно-генетические основы синдрома Бругада. Анналы аритмологии №2, Первый Всероссийский съезд аритмологов, приложение. Июнь, 2005, с.81
17. Napolitano C, Priori SG, Bloise R. Catecholaminergic Polymorphic Ventricular Tachycardia. 2004 Oct 14 [Updated 2012 Feb 16]. In: Pagon RA, Bird TD, Dolan CR, et al., editors. GeneReviews™ [Internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993-. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1289/>
18. Guilleminault C., Van Den Hoed J., Mitler M.M. In: Sleep apnea syndrome, ed by Guilleminault C., Dement W.C., Alain R. Liss., New York, 1978, P. 1.
19. Белов А.М. Анализ процесса сна при полисомнографии. М.: Изд-во ТГТПС, 2000. 81с.
20. Земцовский Э.В. Спортивная кардиология.- Гиппократ.- 1995. -446с.
21. Клинические рекомендации ВНОА по проведению клинических электрофизиологических исследований, катетерной (радиочастотной) абляции и имплантации кардиостимуляторов, кардиовертеров-дефибрилляторов у больных с нарушениями ритма сердца (2011 г.). «Золотой абрикос», 518 с.

ЗАДАНИЯ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЯ  
ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ

1. Самыми частыми ЭКГ-признаками внезапной смерти являются:

- а. асистолия;
- б. фибрилляция желудочков;
- в. полная атриовентрикулярная блокада;
- г. синдром Фредерика.

Правильный ответ: а,б.

2. Адреналин во время реанимации:

- а. повышает возбудимость миокарда;
- б. может вызвать злокачественную тахикардию;
- в. в дозе 0,1 мг рекомендуется для повышения эффективности дефибрилляции.

Правильный ответ: а.

3.Прекардиальный удар наносится:

- а. в области сердца в левой половине грудной клетки;
- б. в области верхней трети грудины;
- в. в области нижней трети грудины на 2-3 см выше мечевидного отростка.

Правильный ответ: в

4.Что следует сделать в первую очередь для оказания помощи лежащему на земле пострадавшему без видимых наружных повреждений, но находящемуся в бессознательном состоянии?

- а. поднести к носу ватку с нашатырным спиртом, приподнять голову, дать питье;
- б. запрокинуть голову на затылок, открыть рот, при необходимости очистить ротовую полость от инородных масс, контролировать наличие дыхания и пульса, срочно вызвать «скорую медицинскую помощь»;

в. подложить под ноги валик, срочно вызвать «скорую медицинскую помощь».

Правильный ответ: б

5. При проведении реанимационного пособия взрослому без интубации трахеи закрытый массаж сердца и искусственное дыхание проводятся в соотношении:

- а. 30 к 2 при любом количестве реаниматоров;
- б. 15 к 2 при любом количестве реаниматоров;
- в. 15 к 2 только при оказании помощи одним реаниматором;
- г. 7 к 1 при оказании помощи двумя реаниматорами;
- д. 5 к 1 при оказании помощи двумя реаниматорами.

Правильный ответ: а

6. Для лечения пароксизмальных наджелудочковых тахикардий при синдроме Вольф-Паркинсона-Вайта наилучшим средством считается:

- а. дигоксин;
- б. анаприлин;
- в. новокаинамид;
- г. амиодарон.

Правильный ответ: г

7. Основные признаки наступления клинической смерти все, кроме:

- а. отсутствие пульса на сонной артерии;
- б. отсутствие самостоятельного дыхания;
- в. узкие зрачки;
- г. широкие зрачки;
- д. отсутствие сознания.

Правильный ответ: в.

8. Обмороки во время физической нагрузки наблюдаются при:

- а. аортальном стенозе;

- б. гипертрофической кардиомиопатии;
- в. первичной легочной гипертензии;
- г. при всех перечисленных заболеваниях.

Правильный ответ: г.

9. Внезапная потеря сознания без предобморочных реакций характерна для:
- а. вазовагальных обмороков;
  - б. функциональной ортостатической гипотонии;
  - в. обмороков при нарушении ритма сердца;
  - г. всех перечисленных состояний;

Правильный ответ: в.

10. Тяжесть течения постреанимационного периода определяется:
- а. продолжительностью периода умирания;
  - б. продолжительностью клинической смерти;
  - в. выраженностью и длительностью гипоксии;
  - г. характером основного заболевания.
  - д. всем перечисленным.

Правильный ответ: д.

11. Наиболее частая причина смерти в спорте:
- а. синдром удлиненного QT;
  - б. ГКМП;
  - в. АДПЖ;
  - г. ИБС.

Правильный ответ: б.

12. Имплантация кардиостимулятора (стимуляция в режиме "деманд") показана:
- а. всем больным с ЭКГ-признаками синдрома слабости синусового узла;
  - б. только больным с клиническими проявлениями синдрома слабости синусового узла (обмороки и/или головокружения);

- в. больным с синоатриальной блокадой II степени;
- г. больным с атриовентрикулярной блокадой II степени;
- д. больным с постоянной формой фибрилляции предсердий.

Правильный ответ: б.

13. Проба с атропином применяется у больных в следующих целях:

- а. для диагностики имеющихся нарушений атриовентрикулярной проводимости;
- б. для оценки класса коронарной недостаточности;
- в. для выявления нарушений реологических свойств крови;
- г. для выявления скрытой коронарной недостаточности;
- д. для диагностики синдрома слабости синусового узла.

Правильный ответ: д.

14. Средняя продолжительность клинической смерти (в обычных условиях, без гипотермии):

- а. 10-15 минут;
- б. 5-6 минут;
- в. 1-2 минуты;
- г. 30-40 минут.

Правильный ответ: б.

15. Высокий риск ВСС у пациентов при следующих состояниях, кроме:

- а. ФЖ;
- б. ЖТ;
- в. АВ-блокады III степени с низкой частотой замещающего ритма;
- г. предсердной эктопии.

Правильный ответ: г.

16. Наиболее достоверным ЭХО-КГ признаком ГКМП является утолщение стенок ЛЖ:

- а. > 10 мм;
- б. > 13 мм;
- в. >15 мм.

Правильный ответ: в.

17. Факторами риска ВСС при ГКМП являются:

- а. предыдущая остановка сердца или спонтанно возникшая ЖТ;
- б. семейная история ранней сердечной смерти;
- в. необъяснимое синкопе;
- г. все перечисленные.

Правильный ответ: г.

18. К факторам риска ВСС при ДКМП относятся:

- а. ХСН ШБ IVФК;
- б. КДР ЛЖ > 70 мм, ФВ < 30%;
- в. блокада ножек пучка Гиса – левой, правой, бивентрикулярная;
- г. КДД в полости ЛЖ > 20 мм рт.ст.
- д. все перечисленные.

Правильный ответ: д.

19. У больного с синдромом обструктивного апноэ/гипопноэ сна, с ИАГ -7 , при ХМТ в ночное время фиксировались эпизоды ишемической депрессии сегмента ST около 5 мм; желудочковые нарушения ритма: частые (до 16 тыс. за сутки) желудочковых экстрасистол, «пробежки» желудочковой тахикардии. Умер внезапно ночью.

Наиболее вероятной причиной ВСС явилась:

- а. ФЖ на фоне ИБС;
- б. ОКС;
- в. ОСН;
- г. ТЭЛА.

Правильный ответ: а.

20. Пациент с ХСН ШБ IVФК длительно получал в рамках стандартной терапии ХСН фуросемид 80-120 мг ежедневно. В биохимическом анализе крови – содержание калия 2 ммоль/л. Угроза какого нарушения ритма сердца существует:

- а. желудочковая экстрасистолия;
- б. желудочковая пароксизмальная тахикардия;
- в. наджелудочковая пароксизмальная тахикардия;
- г. фибрилляция желудочков.

Правильный ответ: г.

21. У какого пациента с ГКМП, имеющего систолический градиент в выходном отделе ЛЖ, наиболее высок риск ВСС:

- а. > 30 мм рт.ст. в покое;
- б. < 30 мм рт.ст. в покое, но при нагрузке > 30 мм рт.ст;
- в. < 30 мм рт.ст. как в покое, так и при нагрузке;

Правильный ответ: а.

22. Наиболее достоверным УЗИ-признаком ГКМП является утолщение стенок ЛЖ:

- а. > 10 мм;
- б. > 12 мм;
- в. > 13 мм;
- г. > 15 мм.

Правильный ответ: г.

23. К ЭКГ-признакам синдрома WPW относятся:

- а. укороченный интервал PR < 120 мс;
- б. наличие признаков проведения по ДАВС на фоне синусового ритма – Δ волна;
- в. сливной характер и уширение > 110-120 мс комплекса QRS;
- г. дискордантное по отношению к направленности комплекса QRS изменение сегмента ST и зубца T;
- д. все перечисленные признаки.

Правильный ответ: д.

24. ЧПЭС при синдроме WPW применяют для следующих целей:
- а. выявление латентных и скрытых ДАВП;
  - б. определение риска, связанного с консервативным лечением, определение антеградной точки Венкебаха и антеградного рефрактерного периода ДАВС;
  - в. обоснование метода консервативного лечения;
  - г. изучение механизмов АВРТ и определение зон тахикардии;
  - д. для всех перечисленных случаев.

Правильный ответ: д.

25. При синдроме удлинённого интервала QT часто развивается:
- а. суправентрикулярная тахикардия;
  - б. полиморфная желудочковая тахикардия типа *torsade de pointes*;
  - в. фибрилляция предсердий;
  - г. трепетание предсердий.

Правильный ответ: б.

26. К медикаментам, прием которых не приводит к удлинению интервала QT относятся:
- а. ААП IА класса;
  - б. ААП IC класса;
  - в. ААП III класса;
  - г. ААП IV класса.

Правильный ответ: г.

27. Для ЭКГ-паттерна синдрома Бругада характерно:
- а. постоянная или транзиторная БПНПГ;
  - б. подъем сегмента ST (точки J) в отведениях  $V_1-V_3$ , инвертированный зубец T в отведениях  $V_1-V_3$ ;
  - в. периодическое удлинение интервала PQ;
  - г. пароксизмы желудочковой тахикардии во время синкопе;
  - д. все перечисленные признаки.



Правильный ответ: д.

28. Существуют следующие клинические варианты синдрома Бругада:

- а. классический – изолированное изменение на ЭКГ;
- б. синкопе со специфическими изменениями на ЭКГ;
- в. синкопе без специфических изменений на ЭКГ;
- г. скрытая форма – «немое», латентное;
- д. все перечисленные варианты.

Правильный ответ: д.

29. К показаниям к РЧА при синдроме WPW относятся:

- а. пациенты с симптоматической АВРТ, устойчивой к ААП, а также при непереносимости препаратов пациентом или нежелании продолжать длительную лекарственную терапию;
- б. пациенты с ФП/или другой предсердной тахикардией, быстрым желудочковым ответом, связанным с антеградным проведение импульса по ДАВС, если тахикардия устойчива к действию ААП, а также при их непереносимости;
- в. все указанные случаи;
- г. ничего из перечисленного.

Правильный ответ: в.

30. Наиболее частым нарушением ритма сердца при АДПЖ является:

- а. желудочковые аритмии с ЭКГ морфологией по типу БЛНПГ;
- б. желудочковые аритмии с ЭКГ морфологией по типу БПНПГ;
- в. ФП/трепетание предсердий;
- г. суправентрикулярная тахикардия.

Правильный ответ: а

## Клинические кейсы

### Клинический кейс № 1

Пациент Н., 74 лет, находится 4-й день в блоке интенсивной терапии кардиологического центра, после эффективного тромболизиса, произведенного по поводу ОКС с подъемом сегмента ST в V<sub>1</sub>-V<sub>4</sub>. Введение фортолизина привело к купированию болевого синдрома, снижению подъема сегмента ST, значительному снижению уровня биомаркеров. Через 2 часа после тромболизиса на фоне стабильной гемодинамике уредился пульс до 36 в 1 минуту; АД -130/70 мм рт.ст.

Сидя в постели, упал, потерял сознание. Пульс, АД не определялись, появились тонические судороги и непроизвольное мочеиспускание. На ЭКГ – зафиксирована полная АВ-блокада дистального типа с частотой сокращения желудочков 12 в минуту.

1. Какое осложнение ОИМ развилось?
2. Какие экстренные мероприятия необходимо было провести?

### Клинический кейс № 2

Пациент Н., 18 лет, с 14-летнего возраста занимался бейсджампингом. Во время очередного прыжка упал, потерял сознание. Пульс, АД не определялись. На ЭКГ зафиксирован эпизод полиморфной желудочковой тахикардии, переходящий в фибрилляцию желудочков. Проведенная сердечно-легочная реанимация была эффективной.

При последующем обследовании в кардиологическом центре состояние удовлетворительное. Сознание ясное. Костно-мышечная система – выраженная гипертрофия мышц грудной клетки. Границы сердца в норме. Тоны сердца ясные, ритм нарушен единичными желудочковыми экстрасистолами. При аускультации в V точке и по левому краю грудины - средней интенсивности систолический шум. АД - 120/80 мм рт.ст. Живот мягкий, при пальпации безболезненный. Печень, селезенка не увеличены. На ЭКГ – ритм синусовый, нарушен «ранними»

желудочковыми экстрасистолами, горизонтальное положение ЭОС, инверсия зубца T в V<sub>2</sub>-V<sub>4</sub>.

При ЭХОКГ – гипертрофия межжелудочковой перегородки и свободной стенки ЛЖ – 15 мм.

1. Наиболее вероятный диагноз у данного пациента?
2. Какие методы исследования необходимо провести для углубленного медицинского обследования?

### Клинический кейс № 3

Пациент К., 26 лет внезапно во время занятий на беговой дорожке упал, потерял сознание. Пульс, АД не определялись. Сердечно-легочная реанимация не увенчалась успехом. Констатирована смерть.

Из анамнеза: считал себя здоровым, наследственность не отягощена, служил в армии. В рамках профилактического осмотра два месяца назад однократно делал ЭКГ.

Постфактум произведен анализ данной ЭКГ: ритм синусовый 72 в минуту, нормальное положение ЭОС, нисходящий подъем сегмента ST на 0,15 мВ с выпуклостью, направленной книзу. Имеется точка соединения (junction point) и волна соединения J wave на нисходящем колене зубца R. Поворот ЭОС против часовой стрелки по продольной оси. Быстрое и резкое нарастание зубца R в грудных отведениях.

1. О какой патологии идет речь?
2. Могли ли эти изменения стать причиной фибрилляции желудочков?

### Клинический кейс № 4

Пациент С., 25 лет, жалуется на периодически возникающие приступы сердцебиения, синкопальные состояния, боли за грудиной сжимающего характера. Болен с 20-летнего возраста, когда появились вышеуказанные симптомы, обследовался в терапевтическом отделении, где диагностирована вегето-сосудистая дистония.

В семейном анамнезе – отец (50 лет) и старший брат (28 лет) умерли внезапно.

Объективно: состояние удовлетворительное. Сознание ясное, положение активное. Костно-мышечная система – правосторонняя пахово-мошоночная грыжа. Варикоз вен нижних конечностей. В легких везикулярное дыхание, хрипов нет. Границы относительной сердечной тупости в норме. Тоны сердца ясные, в точке Боткина и по левому краю грудины средней интенсивности систолический шум (crescendo-decrescendo), не проводится на сонные артерии, усиливается в положении лежа, ритм сердечных сокращений правильный, пульс – 80 ударов в минуту, АД 120/80 мм рт.ст.

На ЭКГ – фибрилляция предсердий с ЧСС 150 в минуту, ЭОС отклонена влево. После купирования фибрилляции предсердий амиодароном 300 мг внутривенно – произведено ЭХОКГ.

ЭХОКГ: толщина передне-перегородочной стенки 18 мм, имеется передне-систолическое движение передней створки митрального клапана к гипертрофированной перегородке. ФВ ЛЖ - 60%.

1. О какой патологии следует думать у данного пациента?
2. Какие методы исследования необходимо провести для углубленного медицинского обследования?

#### Клинический кейс № 5

Пациент Д., 13 лет с синкопальными состояниями.

Из анамнеза: родился в срок, рос и развивался нормально. С 3-х летнего возраста – синкопальные состояния, часть из них протекала с эпилептоформным судорожным синдромом, по поводу которых обследовался в детской больнице, получал противосудорожные препараты. Наследственность отягощена: из 31 родственника, включенного в родословную, ВСС отмечена у 12 (31%) членов семьи.

Доставлен по «СМП» в детское отделение областной клинической больницы после очередного синкопального состояния.

Объективно: состояние удовлетворительное. Сознание ясное, несколько заторможен (видимо, после введения реланиума внутривенно). Положение активное. Осмотрен неврологом: грубой неврологической патологии не выявлено. В легких везикулярное дыхание, хрипов нет, ЧДД - 16 в минуту. РаSO<sub>2</sub> 98%. Границы сердца в норме. Тоны сердца ясные, ритм сердечных сокращений правильный, ЧСС 67 в минуту, АД - 110/70 мм рт.ст. Живот мягкий, при пальпации безболезненный. Печень по краю реберной дуги. Селезенка не увеличена.

На снятой после приступа ЭКГ – ЧСС 67 в минуту, ритм правильный. Нормальное положение ЭОС. Переходная зона V<sub>5</sub>, интервал QT 280 мс, QTc (корректированный по ЧСС) 337 мс.

1. Возможная причина синкопальных состояний у данного пациента?
2. Рекомендации по профилактике ВСС.

#### Клинический кейс № 6

Пациент Д., 20 лет, жалуется на периодически возникающие приступы слабости, потемнение в глазах, сердцебиение, тяжесть за грудиной, сопровождающиеся чувством страха, иногда приступы потери сознания продолжительностью 1-2 минуты.

Из анамнеза: приступы начали беспокоить с 12-летнего возраста, обследовался у педиатра, невролога. Брат пациента умер внезапно в 15-летнем возрасте. Мать, отец – здоровы. Из перенесенных заболеваний – коревая краснуха, ветряная оспа.

Объективно: состояние удовлетворительное. Положение активное. Сознание ясное. Неврологической патологии не выявлено (осмотрен неврологом, произведена МРТ головного мозга). Периферических отеков нет. Костно-мышечная система без особенностей. В легких везикулярное дыхание, хрипов нет, ЧДД -18 в минуту. Границы сердца в норме. Тоны сердца ясные, ритм сердечных сокращений правильный, пульс 67 в минуту, ритмичен. АД -120/80 мм рт.ст. Живот мягкий, при пальпации безболезненный. Печень и селезенка не увеличены.

На снятой ЭКГ – ритм синусовый, правильный, ЧСС- 67 в минуту. Нормальное положение ЭОС, PQ – 0,16 мс, QT – 520 мс (QTс 340 мс).

1. Наиболее вероятная причина синкопальных состояний у данного пациента?
2. Рекомендации по профилактике ВСС.

#### Клинический кейс № 7

Пациент М., 30 лет, жалуется на тяжесть и боли в правом подреберье, отеки стоп, голеней, приступы сердцебиений, продолжительностью от 10 до 20 минут, проходящие спонтанно. В связи с очередным приступом сердцебиения вызвана «СМП».

Из семейного анамнеза – у отца были приступы тахикардии, умер в один из приступов в 50-летнем возрасте.

Объективно: состояние удовлетворительное. Сознание ясное. Кожные покровы чистые, легкий акроцианоз. Отеки стоп, голеней. В легких везикулярное дыхание, хрипов нет, ЧДД 20 в минуту. Сердце – правая граница относительной сердечной тупости 2,5 см от края грудины, верхняя – II ребро, левая по среднеключичной линии. Тоны сердца ясные, ритм сердечных сокращений правильный, у основания мечевидного отростка средней интенсивности систолический шум, ритм правильный, тахикардия, 160 ударов в минуту. АД - 120/80 мм рт.ст. Живот обычной формы, печень выступает из-под края реберной дуги на 3 см.

На ЭКГ – желудочковая тахикардия с морфологией блокады ЛНПГ с ЧСС 160 в минуту. Тахикардия купирована внутривенным введением амиодарона 300 мг. После восстановления ритма - инверсия зубца Т в V<sub>2</sub>-V<sub>3</sub>. На ЭХОКГ: значительная дилатация и снижение ФВ ПЖ, локальная аневризма ПЖ (дискинетическая), значительная сегментарная дилатация ПЖ.

1. О какой патологии следует думать?
2. Предложите методы терапии.

### Клинический кейс № 8

У пациента Н., 25 лет, с подросткового периода синкопальные состояния. Дважды обследовался в кардиологическом стационаре, диагноз – вегето-сосудистая дистония. Старший брат умер во сне в возрасте 32 лет.

Объективно: состояние удовлетворительное. Сознание ясное. Неврологической патологии не выявлено (осмотрен неврологом, произведена МРТ головного мозга). В легких везикулярное дыхание, хрипов нет, ЧДД -16 в минуту. Границы относительной сердечной тупости в норме. Тоны сердца ясные, ритм сердечных сокращений правильный, пульс - 68 в минуту, ритмичен. АД - 120/80 мм рт.ст. Живот мягкий, при пальпации безболезненный. Печень и селезенка не увеличены. Стул и диурез в норме. Общий анализ крови и биохимические показатели в норме.

На ЭКГ – ритм синусовый, блокада ПНПГ с подъемом сегмента ST, инверсия зубца T в V<sub>1</sub>-V<sub>3</sub>. При ХМЭКГ – в ночное время зафиксировано 2 эпизода пароксизмальной ЖТ.

1. О какой патологии следует подумать у данного пациента?
2. Рекомендации по профилактике ВСС.

### Клинический кейс № 9

Больной Т., 77 лет, поступил в кардиологическое отделение с жалобами на отеки нижней половины тела, одышку при незначительной физической нагрузке.

Страдает ИБС 3 года, дважды лечился стационарно, поступал с симптоматикой сердечной астмы.

Объективно: состояние средней тяжести. Рост -174 см, вес - 88 кг. Акроцианоз. Орто и тахипноэ до 30 в минуту. Выражены отеки бедер, голеней, стоп. В легких в нижнебоковых отделах влажные мелко и среднепузырчатые хрипы. Левая граница относительной сердечной тупости на 2,0 см кнаружи от среднеключичной линии. I тон на верхушке ослаблен, акцент II тона на легочной артерии, трехчленный ритм, систолический шум на верхушке, в V точке, аорте, ритм нарушен частой желудочковой экстрасистолией, временами аллоритмия (би- и

тригемения), ЧСС -100 в минуту. АД - 140/90 мм рт.ст. Живот увеличен в объеме из-за асцита. Печень выступает на 4 см из-под края реберной дуги.

На ЭКГ – ритм синусовый, нарушен частой политопной экстрасистолией. Инверсия зубца Т в I, aVL, V<sub>5</sub>-V<sub>6</sub>, признаки ГЛЖ, QT- 0,55 мс (при норме для данной ЧСС < 0,36 мс).

На фоне терапии состояние больного улучшилось, уменьшились отеки, одышка. Начал готовиться к выписке. В день выписки внезапно упал. Пульс, АД не определялись, Проводилась сердечно-легочная реанимация, которая не увенчалась успехом.

1. Возможная причина ВСС?

2. Какие меры профилактики ВСС могли быть у данного пациента?

#### Клинический кейс № 10

Больной С., 32 лет, вызвал бригаду «СМП» в связи с возникшим 30 минут назад приступом сердцебиения. Аналогичные приступы беспокоят около 10 лет, иногда прекращаются самостоятельно, чаще – после введения антиаритмических препаратов по «СМП». Дважды обследовался в терапевтическом отделении районной больницы, выписывался с диагнозом: вегето-сосудистая дистония.

Из анамнеза: родился в срок, от здоровых родителей, 5-м ребенком. Брат в 5-летнем возрасте умер внезапно. Из перенесенных заболеваний – корь, паротит, скарлатина.

Объективно: состояние удовлетворительное. Положение активное. Сознание ясное. Костно-мышечная система без особенностей. В легких везикулярное дыхание, хрипов нет, ЧДД - 20 в минуту. Границы относительной сердечной тупости в норме. Тоны сердца громкие, ритм сердечных сокращений правильный, тахикардия до 160-170 в минуту. АД - 130/80 мм рт.ст. Живот мягкий, при пальпации безболезненный. Печень и селезенка не увеличены. Периферических отеков нет.

На снятой ЭКГ – суправентрикулярная тахикардия с ЧСС 180 в минуту. Сделана попытка восстановления ритма с помощью «вагусных» приемов (проба Ашнера-Данини,



Вальсальвы, коленно-локтевая позиция и другие) – без эффекта. Введено внутривенно (сочетание струйного и капельного введения) 450 мг амиодарона, через 30 минут ритм восстановился. На ЭКГ – укорочен интервал PR (100 мс), в V<sub>1</sub>-V<sub>6</sub>, - Δ волна, комплекс QRS - 126 мс, дискордантное соотношение сегмента ST и зубца T.

1. О какой патологии можно подумать у данного пациента?
2. Наиболее эффективные лекарственные препараты для купирования пароксизмальных тахикардий?

### Ответы на клинические кейсы

#### Клинический кейс № 1

1. Полная АВ – блокада на фоне острой стадии крупноочагового переднего ИМ. Состояние после тромболитической терапии.
2. Сердечно-легочная реанимация, проведение временной электрокардиостимуляции.

#### Клинический кейс № 2

1. Гипертрофическая кардиомиопатия.
2. Повторно ЭХОКГ, ХМЭКГ, ЭФИ-сердца, МРТ, генетическое обследование родственников.

#### Клинический кейс № 3

1. Синдром ранней реполяризации желудочков.
2. Да.

#### Клинический кейс № 4

1. Гипертрофическая кардиомиопатия, обструктивная форма.
2. ЭХОКГ, ХМЭКГ, ЭФИ-сердца, МРТ, генетическое обследование родственников.

#### Клинический кейс № 5

1. Синдром укороченного интервала QT.
2. В целях вторичной профилактики ВСС больным с синдромом укороченного интервала QT рекомендована имплантация ИКД.

### Клинический кейс № 6

1. Синдром удлинённого интервала QT.
2. Рекомендуются максимально ограничить физические нагрузки, особенно состязательную спортивную деятельность, избегать воздействия сильных эмоций (страх, злость, плач, экзамены), внезапных акустических стимулов (будильник, сигнал автомобиля, звонок телефона), особенно во время сна, приема лекарств, удлиняющих интервал QT.

### Клинический кейс № 7

1. Аритмогенная дисплазия правого желудочка.
2. Из медикаментозных препаратов для профилактики желудочковой аритмии – соталол, верапамил, бета-блокаторы. Хирургическое лечение - от локальной вентрикулотомии в месте ранней активации миокарда до полного отделения миокарда свободной стенки правого желудочка. Радиочастотная катетерная абляция является процедурой выбора при наличии желудочковой тахикардии, устойчивой к медикаментозной терапии. У больных с аритмогенной дисплазией правого желудочка и рефрактерной желудочковой тахикардией, у которых не может быть проведена катетерная абляция – имплантация ИКД.

### Клинический кейс № 8

1. Синдром Бругада.
2. Пациентам с синдромом Бругада со спонтанным подъемом сегмента ST в отведениях V<sub>1</sub>-V<sub>3</sub>, имеющим указания в анамнезе на эпизоды синкопе (основной фактор риска ВСС) и верифицированными причинными мутациями в гене SCN5A, рекомендована имплантация ИКД. Противопоказано назначение антиаритмические препараты IC класса (включая пропафенон) и IA класса.

### Клинический кейс № 9

1. Фибрилляция желудочков на фоне синдрома удлинённого интервала QT у больного с ишемической кардиомиопатией и ХСН III ст, IVФК.

2. Рекомендуется максимально ограничить физические нагрузки, особенно состязательную спортивную деятельность, избегать воздействия сильных эмоций (страх, злость, плач, экзамены), внезапных акустических стимулов (будильник, сигнал автомобиля, звонок телефона), особенно во время сна, приема лекарств, удлиняющих интервал QT.

#### Клинический кейс № 10

1. Синдром WPW, пароксизмальная суправентрикулярная тахикардия.
2. Если при клиническом обследовании признаки выраженной структурной патологии не выявлены, то самым эффективным методом лечения является назначение препаратов IC и III класс.