



МИНИСТЕРСТВО
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

Клинические рекомендации

Желудочковые нарушения ритма. Желудочковые тахикардии и внезапная сердечная смерть

Кодирование по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем: **I46, I46.0, I46.1, I46.9, I47.0, I47.0, I47.2, I47.9, I49, I49.0, I49.3, I49.4, I49.8, I49.9**

Год утверждения (частота пересмотра): **2020**

Возрастная категория: **Взрослые, Дети**

Пересмотр не позднее: **2022**

ID: **569**

Разработчик клинической рекомендации

- **Общероссийская общественная организация «Российское кардиологическое общество»**
- **Всероссийское научное общество специалистов по клинической электрофизиологии, аритмологии и электростимуляции**
- **Всероссийская общественная организация "Ассоциация детских кардиологов России"**
- **Общества холтеровского мониторирования и неинвазивной электрокардиологии**

Одобрено Научно-практическим Советом Минздрава РФ

Оглавление

- Ключевые слова
- Список сокращений
- Термины и определения
- 1. Краткая информация
- 2. Диагностика
- 3. Лечение
- 4. Реабилитация
- 5. Профилактика
- 6. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания
- Критерии оценки качества медицинской помощи
- Список литературы
- Приложение А1. Состав рабочей группы
- Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций
- Приложение А3. Связанные документы
- Приложение Б. Алгоритмы ведения пациента
- Приложение В. Информация для пациентов
- Приложение Г.

Ключевые слова

Список сокращений

ААТ – антиаритмическая терапия

АВ – атриовентрикулярный

АКПЖ – аритмогенная кардиомиопатия правого желудочка

АЛЖ – аневризма левого желудочка

ВАС – внезапная аритмическая смерть

ВНСН – внезапная необъяснимая смерть новорожденного

ВНСЭ – внезапная необъяснимая смерть при эпилепсии

ВПС – врожденный порок сердца

ВОС – внезапная остановка сердца

ВСС – внезапная сердечная смерть

ВСЭФИ – внутрисердечное электрофизиологическое исследование

ВТЛЖ – выходной тракт левого желудочка

ВТПЖ – выходной тракт правого желудочка

ГКМП – гипертрофическая кардиомиопатия

ДКМП – дилатационная кардиомиопатия

ЕОК-Европейское общество кардиологов

ЖТА – желудочковая тахикардия

ЖТ – желудочковая тахикардия

ЖЭ – желудочковая экстрасистола

ИКД – имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор

имплантированное СРТ-устройство - имплантированное медицинское изделие для проведения сердечной ресинхронизирующей терапии

КПЖТ – катехоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия

КТ/ МСКТ – мультиспиральная компьютерная томография

ХРЛЖ – хирургическая реконструкция левого желудочка

МРТ – магнитно-резонансная томография

НУЖТ – неустойчивая желудочковая тахикардия

ОКС – острый коронарный синдром

ОФЭКТ – однофотонная эмиссионная компьютерная томография

ПСВТ – пароксизмальная суправентрикулярная тахикардия

ПСЖ – программируемая стимуляция желудочков

РКИ – рандомизированное контролируемое исследование

СВНС – синдром внезапной необъяснимой смерти

СВСН – синдром внезапной смерти новорожденного

СРЛ – сердечно-легочная реанимация

СРТ – сердечная ресинхронизирующая терапия

СРТ-устройство – медицинское изделие для проведения сердечной ресинхронизирующей терапии

СРТ-Д – сердечная ресинхронизирующая терапия-дефибриллятор

СРТ-П – сердечная ресинхронизирующая терапия-пейсмейкер (кардиостимулятор)

СУИ QT – синдром удлиненного интервала QT

СКИQT – синдром короткого интервала QT

СУ-ЭКГ – сигнал-усредненная ЭКГ

УДД – уровень достоверности доказательств

УУР – уровень убедительности рекомендаций

УЖТ – устойчивая желудочковая тахикардия

ФВЛЖ – фракция выброса левого желудочка

ФЖ – фибрилляция желудочков

ФК – функциональный класс

ФП – фибрилляция предсердий

ХМЭКГ – Холтеровское мониторирование электрокардиограммы

ХСН – хроническая сердечная недостаточность

ЧКВ – чрескожное коронарное вмешательство

ЧСС – частота сердечных сокращений

ЭКГ – электрокардиограмма

ЭМД – электромеханическая диссоциация

ЭКГ – электрокардиография (расшифровка, описание и интерпретация электрокардиографических данных)

ЭХОКГ – эхокардиография

ЕОК – Европейское кардиологическое общество (European Society of Cardiology)

LMNA – ламин A/C

LQTS1 – синдром удлиненного интервала QT 1-го молекулярно-генетического варианта

LQTS2 – синдром удлиненного интервала QT 2-го молекулярно-генетического варианта

LQTS3 – синдром удлиненного интервала QT 3-го молекулярно-генетического варианта

NYHA – Нью-Йоркская кардиологическая ассоциация

QTc – скорректированный интервал QT

WPW-синдром – Синдром Вольфа-Паркинсона-Уайта

Термины и определения

Инструментальная диагностика – диагностика с использованием для обследования пациента различных приборов, аппаратов и инструментов [1, 2].

Исход – любой возможный результат, возникающий от воздействия причинного фактора, профилактического или терапевтического вмешательства, все установленные изменения состояния здоровья, возникающие как следствие вмешательства [3].

Конфликт интересов – ситуация, при которой у медицинского или фармацевтического работника при осуществлении ими профессиональной деятельности возникает личная заинтересованность в получении лично либо через представителя компании материальной выгоды или иного преимущества, которое влияет или может повлиять на надлежащее исполнение ими профессиональных обязанностей вследствие противоречия между личной заинтересованностью медицинского работника или фармацевтического работника и интересами пациента [2].

Медицинское вмешательство – выполняемые медицинским работником и иным работником, имеющим право на осуществление медицинской деятельности, по отношению к пациенту, затрагивающие физическое или психическое состояние человека и имеющие профилактическую, диагностическую, лечебную, реабилитационную или исследовательскую направленность виды медицинских обследований и (или) медицинских манипуляций, а также искусственное прерывание беременности [2].

Медицинский работник – физическое лицо, которое имеет медицинское или иное образование, работает в медицинской организации и в трудовые (должностные) обязанности которого входит осуществление медицинской деятельности, либо физическое лицо, которое является индивидуальным предпринимателем, непосредственно осуществляющим медицинскую деятельность [2].

Пациент – физическое лицо, которому оказывается медицинская помощь или которое обратилось за оказанием медицинской помощи независимо от наличия у него заболевания и от его состояния [2].

Рабочая группа по разработке/актуализации клинических рекомендаций – это коллектив специалистов, работающих совместно и согласованно в целях разработки/актуализации клинических рекомендаций, и несущих общую ответственность за результаты данной работы.

Состояние – изменения организма, возникающие в связи с воздействием патогенных и (или) физиологических факторов и требующие оказания медицинской помощи [2].

Синдром – устойчивая совокупность ряда симптомов с единым патогенезом [6].

Тезис-рекомендация – положение, отражающее порядок и правильность выполнения того или иного медицинского вмешательства, имеющего доказанную эффективность и безопасность.

Уровень достоверности доказательств (УДД) – степень уверенности в том, что найденный эффект от применения медицинского вмешательства является истинным [7].

Уровень убедительности рекомендаций (УУР) – степень уверенности в достоверности эффекта вмешательства и в том, что следование рекомендациям принесет больше пользы, чем вреда в конкретной ситуации [7].

Хирургическое лечение – метод лечения заболеваний путём разъединения и соединения тканей в ходе хирургической операции.

ЕОК – Европейское общество кардиологов. В тексте настоящих клинических рекомендаций дополнительно указаны показания к тезисам в соответствии с рекомендациями Европейского кардиологического общества (ЕОК). В соответствии с международным документом, выделяются классы рекомендаций и уровни доказательности.

Имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор (ИКД) – электронный имплантируемый прибор, предназначенный для электротерапии (электрокардиостимуляция и разряды высокой энергии) угрожающих жизни аритмий и предотвращения остановки сердца.

Кардиоресинхронизирующая терапия (CRT) – метод лечения хронической сердечной недостаточности при наличии нарушений внутрижелудочкового проведения (чаще при блокаде левой ножки пучка Гиса), который осуществляется путем ресинхронизации сердечных сокращений с помощью трехкамерного (бивентрикулярного) имплантируемого электрокардиостимулятора***. Такие системы обычно включают правопредсердный электрод, правожелудочковый электрод и левожелудочковый электрод. Электроды могут имплантироваться трансвенозным или хирургическим способом, а также посредством торакотомии.

Холтеровское мониторирование ЭКГ – метод исследования, который позволяет производить непрерывную регистрацию динамики сердца на ЭКГ с помощью портативного устройства (холтера), отслеживать изменения в работе сердца и контролировать артериальное давление пациента в течение длительного периода (сутки и более) в условиях его активности.

Радиочастотная катетерная абляция (РЧА) аритмии – интервенционное катетерное вмешательство, с использованием специальных катетеров, пункционно введенных в полость сердца через сосуды, и радиочастотной энергии, направленное на устранение нарушений сердечного ритма (аритмии).

1. Краткая информация

1.1. Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Желудочковые нарушения ритма (ЖНР) или Желудочковая тахикардия (ЖТА) – обобщенное название расстройств сердечного ритма, при которых источник эктопической активности или круга реинтри находится ниже пучка Гиса, т. е. в его ветвях, сети Пуркинье или в миокарде желудочков.

Неустойчивая желудочковая тахикардия (НУЖТ) – 3 и более комплекса QRS, продолжительностью < 30 сек.

Устойчивая желудочковая тахикардия – ЖТ, продолжительностью ≥ 30 сек.

Мономорфная ЖТ – ЖТ при наличии одинаковой конфигурации QRS-комплексов

Полиморфная ЖТ – нестабильная, меняющаяся конфигурация QRS-комплексов

Электрический шторм – более 3 эпизодов ЖТ/ФЖ в течение 24 часов

Трепетание желудочков – ритмичные, высокоамплитудные, уширенные электрические отклонения желудочков с частотой более 250 в мин., волны Т не определяются.

Фибрилляция желудочков – хаотическая электрическая активность в виде полиморфных осцилляций, постоянно изменяющихся по своей конфигурации, амплитуде, продолжительности и частоте, диапазон которой составляет от 300 и выше в 1 мин.

Внезапная смерть – непредвиденное смертельное событие, не связанное с травмой и возникающее в течение 1 ч с момента появления симптомов у практически здорового человека. Если смерть произошла без свидетелей, о внезапной смерти говорят в том случае, если погибший находился в удовлетворительном состоянии за 24 ч до смерти.

Внезапная сердечная смерть (ВСС) – термин применяется, если внезапная смерть возникла у субъекта с известным при жизни врожденным или приобретенным потенциально фатальным заболеванием сердца, или патология сердечно-сосудистой системы была выявлена на аутопсии и могла быть причиной смерти, или если очевидные экстракардиальные причины смерти по данным аутопсии не выявлены, и нарушение ритма служит наиболее вероятной причиной смерти.

Внезапная остановка сердца (ВОС) – непредвиденная остановка кровообращения, возникающая в течение 1 ч с момента появления острых симптомов, которая была устранена с помощью успешных реанимационных мероприятий (например, дефибрилляции) – «предотвращенная остановка сердца».

Идиопатическая желудочковая тахикардия – событие, когда клиническое обследование пациента не позволило выявить заболевания, потенциально ассоциированные с желудочковой тахикардией.

Первичная профилактика ВСС – мероприятия, направленные на снижение риска ВСС у лиц, имеющих повышенный риск ВСС, но без анамнеза угрожающих жизни аритмий или предотвращенной остановки сердца.

Вторичная профилактика ВСС – мероприятия, направленные на снижение риска ВСС у лиц, имеющих анамнез угрожающих жизни аритмий или предотвращенной остановки сердца.

Синдром Бругада – наследственный синдром из группы каналопатий, с типичной ЭКГ-картиной и высоким риском развития ФЖ и ВСС.

Катехоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия (КПЖТ) – редкая наследственная каналопатия, характеризующаяся адренергически-индуцируемой двунаправленной и полиморфной ЖТ.

Нервно-мышечные заболевания – группа наследственных заболеваний, характеризующихся прогрессирующим первичным поражением нервных волокон (нейропатии) или скелетной мускулатуры (миопатии и миодистрофии). Вовлечение сердечной мышцы и проводящих путей варьируемо, и не коррелирует с выраженностью неврологической и миопатической симптоматики.

Некомпактный миокард – особый вид кардиомиопатии, который характеризуется выраженной трабекулярностью и глубокими межтрабекулярными углублениями левого и/или правого желудочка, а также часто сочетается с тонким компактным эпикардальным слоем миокарда. Диагноз ставится на основании эхографических и/или МРТ-критериев (при соотношении толщины некомпактного слоя к компактному > 2). Многие пациенты с некомпактным миокардом ЛЖ абсолютно бессимптомны, но возможны сочетания со всеми известными видами кардиомиопатий, с прогрессией до ХСН, тромбоэмболии, аритмии или ВСС в анамнезе.

Интервал QT – отражает электрическую систолу желудочков (время в миллисекундах от начала комплекса QRS до конца зубца T). Его продолжительность зависит от пола (у женщин QT длиннее), возраста (с возрастом QT удлиняется) и частоты сердечных сокращений (ЧСС) (обратно пропорционально). Для объективной оценки интервала QT в настоящее время пользуются скорректированным (с поправкой на ЧСС) интервалом QT (QTc), определяемым по формулам Базетта и Фредерика. В норме QTc составляет 340–450 мс для женщин и 340–430 мс для мужчин. Патологическим считается при значении более 500 мс.

Синдром удлиненного интервала QT (СУИQT) – самый частый наследственный синдром из группы каналопатий (частота 1:3000 – 1:2500 населения), характеризующийся удлинением интервала QT и жизнеугрожающими желудочковыми аритмиями, в основном провоцируемыми адренергической активацией.

Синдром короткого интервала QT (СКИQT) – редкая наследственная каналопатия, характеризующаяся укорочением интервала QT и повышенным риском развития жизнеугрожающих аритмий.

1.2. Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Основными механизмами ЖТА являются:

- механизм повторного входа волны возбуждения (риентри);
- ускоренный нормальный автоматизм;
- аномальный автоматизм;
- триггерная активность, индуцированная ранней или поздней постдеполяризацией.

Формирование условий для возникновения феномена риентри в миокарде желудочков, в виде зон замедленного проведения возбуждения, участков мышцы сердца с разными по величине рефрактерными периодами, обычно связано с патологическими изменениями в миокарде. Поэтому пароксизмальная ЖТ в подавляющем большинстве случаев осложняет течение тяжелых заболеваний сердца, таких как ИБС, особенно при наличии постинфарктных рубцов и хронической аневризмы левого желудочка, воспалительные заболевания миокарда, кардиомиопатии (дилатационная, гипертрофическая, аритмогенная дисплазия миокарда правого желудочка и др.), инфильтративные заболевания миокарда. Остановка сердца, как механизм ВСС, в абсолютном большинстве случаев (более 80%) возникает в результате ФЖ или ЖТ, существенно реже (менее 20%) – в результате асистолии [205].

1.3. Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Внезапная сердечная смерть как необратимый исход и результат внезапной остановки сердца достигает 50% среди других исходов у лиц 35–50 лет, преимущественно мужского пола, однако в последнее время наблюдается тенденция к увеличению доли лиц женского пола, а также подросткового и юношеского возраста. Риск ВСС выше у мужчин и увеличивается с возрастом в связи с большей распространенностью ИБС среди пожилых людей [8]. Число случаев ВСС варьируется от 1,4 на 100 тыс. человеко-лет (95% ДИ – 0,95–1,98) у женщин и до 6,68 на 100 тыс. человеко-лет (95% ДИ – 6,24–7,14) у мужчин. Число случаев ВСС среди молодого поколения составляет 0,46–3,7 на 100 тыс. человеко-лет [9], что трансформируется в 1100–9000 смертей в Европе и 800–6200 смертей в США каждый год [10].

Данные о распространенности ВСС в России ограничены, в том числе особенностями регистрации ВСС в разных странах. Доля ВСС во всех возрастных группах составила 49,1% (15 420 из 31 428 вскрытий, или 123,3 на 100 тыс. населения в год). При этом распространенность ВСС в возрасте от 1 до 45 лет составила 27,5% (2790 из 10 132 вскрытий) [11]. Однако более близкими к реальности представляются значения 200–250 тыс. человек в год [12].

Почти в половине случаев остановка сердца у лиц старше 40 лет происходит без известных заболеваний сердца, однако большинство из них при этом имеют недиагностированную ИБС [13]. Снижение заболеваемости ИБС и другими видами сердечной патологии привело к уменьшению количества случаев ВСС почти на 40% [14]. Согласно некоторым исследованиям, существует генетическая предрасположенность к внезапной смерти. Описано прогностическое значение семейного анамнеза внезапной смерти – при наличии одного случая внезапной смерти в семье относительный риск (ОР) внезапной смерти составляет 1,89, а при двух случаях внезапной смерти в семье ОР возрастает до 9,44 ($p=0,01$) [15, 16, 17]. В когортном подысследовании в рамках Фрамингемского исследования показано, что при наличии семейного анамнеза ВСС вероятность внезапной смерти возрастает на 50% (ОР – 1,46; 95% ДИ – 1,23–1,72) [17, 18]. Описано, что семейный анамнез внезапной смерти значительно чаще встречается у лиц, реанимированных после ФЖ, чем в контрольной группе (ОШ – 2,72; 95% ДИ – 1,84–4,03) [19]. Сходство результатов этих исследований указывает на возможность генетической предрасположенности к внезапной смерти, которая может существовать даже при отсутствии диагностированного наследственного заболевания. В связи с этим необходимы исследования, нацеленные на обнаружение молекулярно-генетических маркеров, способных предсказывать случаи ВСС в общей популяции.

Бдительность по отношению к электрокардиографическим (ЭКГ) и эхокардиографическим признакам наследственных аритмогенных заболеваний является важной частью клинической практики и позволяет своевременно выявить лица с высоким риском ВСС. Однако до сих пор нет единого мнения о том, должен ли такой тщательный подход распространяться на массовый скрининг населения на наличие риска ВСС. В Италии и Японии введены системы ЭКГ-скрининга в целях выявления лиц с наследственными аритмогенными заболеваниями, не имеющих какой-либо симптоматики [20, 21]. Как в Европе и США, так и в России обязательным является скрининг спортсменов перед соревнованиями, согласно требованиям Международного олимпийского комитета [22, 23, 24], хотя последнее исследование в Израиле показало отсутствие изменений в частоте случаев ВСС у профессиональных спортсменов после введения скрининга [25].

Скрининг ближайших родственников жертв внезапной смерти позволяет выявить лица в зоне риска, назначить соответствующее лечение и тем самым предотвратить другие случаи внезапной смерти в этой семье.

1.4. Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем (МКБ-10)

I46. Остановка сердца

I46.0. Остановка сердца с успешным восстановлением сердечной деятельности

I46.1. Внезапная сердечная смерть, так описанная

I46.9. Остановка сердца неуточненная

I47. Пароксизмальная тахикардия

I47.0. Возвратная желудочковая аритмия

I47.2. Желудочковая тахикардия

I47.9. Пароксизмальная тахикардия неуточненная

I49. Другие нарушения сердечного ритма

I49.0. Фибрилляция и трепетание желудочков

I49.3. Преждевременная деполяризация желудочков

I49.4. Другая и неуточненная деполяризация

I49.8. Другие уточненные нарушения сердечного ритма

I49.9. Нарушение сердечного ритма неуточненное

1.5. Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Классификация желудочковых нарушений ритма сердца основана на нескольких ключевых положениях.

Целесообразно выделение следующих видов клинически значимых желудочковых аритмий:

- желудочковая экстрасистолия (ЖЭ – актуальна классификация по В. Lown и М. Wolf, а также М. Ryan) [26, 27]

- неустойчивая желудочковая тахикардия (НУЖТ)

- устойчивая желудочковая тахикардия (УЖТ):

- мономорфная ЖТ

- полиморфная ЖТ

- постоянно рецидивирующая/некупирующаяся ЖТ и электрический шторм

- фибрилляция / трепетание желудочков (ФЖ/ТЖ)

По этиологии: отсутствие или наличие основного структурного заболевания сердца.

- Идиопатические желудочковые аритмии при отсутствии структурного заболевания сердца («доброкачественные»).
- Желудочковые аритмии при отсутствии явного структурного заболевания сердца при наличии врожденных синдромов или т. н. каналопатий – «злокачественные»: синдром удлиненного интервала QT, синдром Бругада, катехоламинзависимая полиморфная желудочковая тахикардия, синдром короткого интервала QT, синдром ранней реполяризации желудочков.
- Желудочковые аритмии при отсутствии явного структурного заболевания сердца при наличии обратимых метаболических или лекарственных причин (например, вторичный синдром удлиненного интервала QT).
- Желудочковые аритмии при наличии структурного заболевания сердца.

Большое значение для клинической практики имеет риск-стратификация (табл. 1).

Таблица 1. Классификация желудочковых аритмий J.T. Bigger (1984)

Критерии стратификации риска	Доброкачественные ЖТА	Потенциально злокачественные ЖТА	Злокачественные ЖТА
Риск ВСС	Низкий	Средний	Высокий
Клиника	Сердцебиение	Сердцебиение	Сердцебиение и синкопальные состояния
Органическое поражение сердца	Нет	Есть	Есть
Желудочковая экстрасистолия	Редкая или средняя	Средняя или частая	Средняя или частая
Парная ЖЭ или ЖТ	Обычно нет	Неустойчивая ЖТ	Устойчивая ЖТ
Цель лечения	Уменьшение симптомов	Уменьшение симптомов, снижение летальности	Снижение летальности, подавление аритмии, уменьшение симптомов

1.6. Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Клинические проявления желудочковых тахиаритмий могут существенно различаться – от абсолютной бессимптомности до сердцебиения, дискомфорта в груди, загрудинной боли, удушья, головокружения, пресинкопальных и синкопальных состояний, полной остановки кровообращения. Учащенное сердцебиение, предобморочное состояние и обмороки – три наиболее важных симптома, которые требуют тщательного сбора анамнеза и дополнительного обследования для исключения ЖТА.

2. Диагностика

Критерии установки диагноза:

Диагностическое обследование при подозрении на желудочковые нарушения ритма включает следующие этапы:

- тщательное изучение жалоб, истории заболевания и семейного анамнеза;
- осмотр и физикальное обследование;
- лабораторно-инструментальные методы исследования: более простые на первом этапе и сложные – на втором этапе обследования (по показаниям);
- патологоанатомическое исследование и молекулярный анализ жертв внезапной сердечной смерти;
- генетическое тестирование;
- визуализирующие методики и морфологические исследования.

2.1. Жалобы и анамнез

- Рекомендуется при опросе пациента с ЖЭ оценить тяжесть клинических проявлений ЖЭ [26, 27].

ЕОК IC (УУР C, УДД 5).

Комментарий. Характер клинической симптоматики ЖЭ, а также ее значение для прогноза здоровья и жизни пациентов зависят от форм проявления самой экстрасистолии, но в еще большей степени – от основного заболевания, как причины ее возникновения. Редкая одиночная ЖЭ у лиц, не имеющих признаков органической патологии со стороны сердца, может протекать бессимптомно или малосимптомно, проявляясь лишь ощущением перебоев со стороны сердца, периодически беспокоящих пациентов. Частая экстрасистолия с периодами бигеминии, особенно у пациентов со сниженными показателями сократительной функции сердца (ИБС, кардиомиопатии, другие формы поражения миокарда), помимо перебоев, может приводить к снижению артериального давления, появлению чувства слабости, головокружению, появлению и нарастанию одышки.

- При опросе пациента со структурным заболеванием сердца, имеющего высокий риск желудочковых аритмий, рекомендуется целенаправленно выяснять наличие жалоб, которые потенциально могут быть обусловлены пароксизмальными желудочковыми аритмиями [26, 27].

ЕОК IC (УУР C, УДД 5).

Комментарий. Тяжесть клинических проявлений зависит от частоты сердечных сокращений во время пароксизма, наличия или отсутствия структурного заболевания сердца и сопутствующей патологии (например, атеросклероз брахиоцефальных артерий).

- Желудочковые нарушения ритма рекомендуется рассматривать в качестве одной из вероятных причин синкопальных состояний у пациентов со структурным заболеванием сердца, особенно у пациентов, перенесших острый инфаркт миокарда, со сниженной фракцией выброса левого желудочка [26, 27].

ЕОК IC (УУР C, УДД 5).

- При опросе пациента рекомендуется рассматривать СУИQT и катехоламинергическую полиморфную ЖТ в качестве возможных причин кардиогенных синкопальных состояний, возникающих на высоте физической или эмоциональной нагрузки, особенно у молодых пациентов, не имеющих структурного заболевания сердца. [26, 27, 453, 450].

ЕОК I B (УУР C, УДД 5).

Комментарий. При сборе анамнеза пациентов с СУИQT рекомендуется уделять также внимание принимаемым пациентом лекарственным препаратам, поскольку удлинение интервала QT могут вызывать многие некардиологические лекарственные средства (постоянно обновляемый перечень представлен на сайте <https://crediblemeds.org/>; также актуальная информация о побочных эффектах медикаментозных препаратов представлена на сайте <https://www.drugs.com/>).

- У пациентов, у которых предполагается или имеется ЖТА, рекомендован сбор семейного анамнеза, нацеленный на выявление случаев внезапных и необъяснимых смертей (например, утопление) среди родственников I-II степеней родства в молодом возрасте с целью оценки вероятности генетически детерминированных желудочковых нарушений ритма сердца [26, 27].

ЕОК IC (УУР C, УДД 5).

2.2. Физикальное обследование

- Всем обследуемым пациентам рекомендуется проводить следующие стандартные измерения, в соответствии с действующими рекомендациями:

- антропометрические показатели (рост, вес, индекс массы тела, окружность талии);
- термометрия и оценка состояния кожных покровов;
- оценка наличия отеков и их распространенности;

- определение уровня систолического и диастолического АД;
- пальпация пульса на периферических артериях с оценкой частоты и регулярности ритма;
- оценка набухания и пульсации шейных вен, что может свидетельствовать о наличии венозного застоя;
- аускультация сердца, сонных, почечных и бедренных артерий для выявления патологических шумов;
- пальпация щитовидной железы: размеры, болезненность, подвижность [26, 28].

ЕОК IC (УУР C, УДД 5).

***Комментарий.** В дополнение к основным показателям рекомендовано оценивать специфические изменения с целью исключения обратимых причин, которые потенциально могут быть ассоциированы с желудочковыми нарушениями ритма. Важным является скрининг кожных проявлений редких системных воспалительных (склеродермия, саркоидоз) и инфекционных заболеваний (болезнь Чагаса, боррелиоз и др.) [29, 30, 31, 32].*

- Выявление признаков гемодинамической нестабильности (снижения артериального давления) рекомендовано при физикальном обследовании пациентов с пароксизмальными нарушениями ритма сердца [33, 34].

ЕОК IC (УУР C, УДД 5).

***Комментарий.** При подавляющем большинстве желудочковых нарушений ритма сердца при физикальном обследовании пациентов вне пароксизма какие-либо изменения не отмечаются. Внеочередные сердечные сокращения (экстрасистолы) могут быть отмечены при подсчёте пульса, измерении артериального давления или аускультации сердца пациента. В редких случаях при обследовании пациентов с врождённым СУИQT или АКПЖ возможно обнаружение аномалий органов чувств (врождённая глухота) и костно-суставной системы.*

2.3. Лабораторные диагностические исследования

В рамках обследования целесообразно проведение стандартного лабораторного минимума, включающего общеклинический и биохимический анализ крови для определения уровня общего сердечно-сосудистого риска, с контролем дополнительных параметров, позволяющих подтвердить или исключить преходящие корригируемые нарушения, потенциально значимые для возникновения желудочковых нарушений ритма сердца.

- Рекомендуется проведение общего (клинического) и биохимического анализа крови в рамках первичного обследования и в процессе динамического наблюдения у всех пациентов с желудочковыми тахикардиями для исключения сопутствующих заболеваний [594, 596].

ЕОК нет (УУР С, УДД 5).

- Рекомендуется проведение исследование уровня креатинина, натрия, калия, глюкозы, общего белка, С-реактивного белка, активности аспаратаминотрансферазы и аланинаминотрансферазы, общего билирубина, мочевой кислоты в крови у всех пациентов с желудочковыми тахикардиями в рамках первичного обследования и в процессе динамического наблюдения для исключения сопутствующих заболеваний [597-604].

ЕОК нет (УУР С, УДД 5).

- Во всех случаях у пациентов с ЖТА рекомендовано обследование на подтверждение или исключение преходящих (модифицируемых) факторов, значимых для возникновения желудочковых аритмий (прием сердечных гликозидов, антиаритмических препаратов, уровень калия и магния в сыворотке крови, признаки острого инфаркта миокарда, гипертиреоз и др.) [26, 27, 605, 606, 607].

ЕОК IC (УУР С, УДД 5).

- Пациентам со значимым удлинением интервала QT на ЭКГ рекомендовано проведение комплекса анализов для выявления преходящих причин (например, гипотиреоза, гипокалемии, приема лекарственных препаратов, метаболических нарушений, применения разнообразных диет и др.) [26, 27, 605, 606, 607].

ЕОК IC (УУР С, УДД 5).

- Пациентам, у которых на ЭКГ регистрируется Бругада-паттерн, рекомендовано проведение комплекса анализов для выявления преходящих причин (например, острого коронарного синдрома, тромбоэмболии лёгочной артерии, перикардита и др.) [26, 27].

ЕОК IC (УУР С, УДД 5).

2.4. Инструментальные диагностические исследования

Скрининг пациентов с предполагаемыми или доказанными ЖТА

Стандартная ЭКГ в 12-ти отведениях может способствовать выявлению признаков наследственных заболеваний, связанных с ЖА и ВСС, таких как каналопатии (синдром удлиненного интервала QT и синдром короткого интервала QT, синдром Бругада, КПЖТ) и кардиомиопатии (АКПЖ и ГКМП). На структурную патологию сердца указывают такие ЭКГ-признаки, как блокада пучка Гиса, атриовентрикулярная (АВ) блокада, гипертрофия желудочка и зубец Q, характерный для ишемической болезни сердца или инфильтративной кардиомиопатии. Электролитные нарушения и эффекты различных лекарственных препаратов могут привести к нарушению реполяризации и/или удлинению комплекса QRS.

Из инструментальных методов диагностики чаще всего используют эхокардиографию, которая – по сравнению с магнитно-резонансной томографией (МРТ) и компьютерной томографией (КТ) сердца – является менее дорогостоящей, более доступной и позволяет с высокой точностью диагностировать заболевания миокарда, клапанов сердца или врожденные пороки сердца, связанные с ЖА и ВСС [40]. Кроме того, у большинства пациентов она позволяет оценить систолическую функцию ЛЖ и региональное движение сердечной стенки.

- Выполнение ЭКГ (расшифровка, описание и интерпретация электрокардиографических данных) в 12-ти отведениях рекомендовано всем пациентам при прохождении обследования на предмет выявления желудочковых аритмий (ЖА) [26].

ЕОК IA (УУР А, УДД 1).

- Проба с дозированной физической нагрузкой рекомендована пациентам, если известно или предполагается, что желудочковые аритмии провоцируются физической нагрузкой, для установки диагноза, определения прогноза оценки результатов медикаментозной терапии или аблации. [26, 27, 44].

ЕОК IA (УУР С, УДД 5).

- Эхокардиография для оценки функции ЛЖ и ПЖ и выявления структурной патологии сердца рекомендована всем пациентам с предполагаемыми или доказанными ЖТА или имеющим высокий риск развития тяжелых ЖА или ВСС [27, 41, 43].

ЕОК IA (УУР С, УДД 5).

***Комментарий.** Эхокардиографию следует выполнять всем пациентам при наличии ЖА и подозрении на структурную патологию сердца, а также у пациентов с высоким риском развития ЖА или ВСС, например, при дилатационной, гипертрофической или правожелудочковой кардиомиопатии, а также у пациентов, переживших острый инфаркт миокарда, или у родственников пациентов с наследственными заболеваниями с высоким риском ВСС.*

- Нагрузочный стресс-тест (электрокардиография/эхокардиография/перфузионная однофотонная эмиссионная компьютерная томография с физической нагрузкой) рекомендован пациентам с ЖА, имеющим среднюю или высокую вероятность ИБС, исходя из возраста или симптомов, с целью провокации ишемических изменений или желудочковых аритмий, а также для уточнения диагноза и прогноза при наличии ЖТА, индуцированных физической нагрузкой, или подозрении на данную патологию, включая катехоламинергическую полиморфную ЖТ [41, 43, 44, 45].

ЕОК IB (УУР С, УДД 5).

***Комментарий.** Некоторым пациентам показана эхокардиография с лекарственной или физической нагрузкой («стрес-ЭХО»), в том числе пациентам, у которых ЖА может быть*

спровоцирована ишемией, а также тем, кто не переносит физические нагрузки или имеет изменения ЭКГ в покое, что ограничивает точность ЭКГ для определения ишемии.

- Выполнение МРТ или КТ сердца у пациентов с желудочковыми аритмиями рекомендовано в случаях, когда эхокардиография не дает точной информации о функции ЛЖ и ПЖ и/или о структурных изменениях сердца. [26, 27].

ЕОК IA (УУР С, УДД 5).

- При редких симптомах (к примеру, синкопальные состояния) и невозможности регистрации ЭКГ во время эпизода холтеровским мониторингом рекомендовано использование наружного или имплантируемого кардиомонитора для долговременной регистрации электрической активности проводящей системы сердца с целью выявления возможных транзиторных аритмий, способных вызывать такие симптомы [36, 37].

ЕОК IA (УУР В, УДД 3).

***Комментарий.** Кардиомониторы имплантируемые, которые постоянно мониторят сердечный ритм и регистрируют события за период времени, измеряемый годами, могут осуществлять запись автоматически в соответствии с заранее установленными критериями. Такие устройства дают ценную информацию для диагностики серьезных тахиаритмий и брадиаритмий у пациентов с угрожающими симптомами (например, синкопальные состояния).*

- Сигнал-усредненная ЭКГ рекомендована для улучшения диагностики АКМП ПЖ у пациентов с диагностированными желудочковыми нарушениями ритма или имеющих высокий риск развития жизнеугрожающих желудочковых аритмий [38, 39].

ЕОК IB (УУР В, УДД 2).

***Комментарий.** С помощью сигнал-усредненной ЭКГ (СУ-ЭКГ) удастся улучшить соотношение сигнал-шум для поверхностной ЭКГ таким образом, что становятся видны низкоамплитудные сигналы (микровольтаж) в конце комплекса QRS, которые также называют «поздними потенциалами». Поздние потенциалы указывают на области измененного миокарда с замедленным проведением – возможный субстрат для ЖТА по механизму риентри. Использование СУ-ЭКГ полезно с целью дифференциальной диагностики структурных патологий сердца, таких как АКПЖ, у пациентов с ЖА.*

- МРТ сердца или КТ следует рассматривать в качестве диагностического метода у пациентов с ЖА, если эхокардиография не позволяет точно оценить функцию ЛЖ и ПЖ и/или структурные изменения [26, 27].

ЕОК IIA В (УУР С, УДД 5).

***Комментарий.** Точное определение ФВЛЖ возможно также с помощью вентрикулографии сердца или компьютерно-томографической вентрикулографии, что особенно ценно для*

пациентов, у которых этот показатель не удается определить во время эхокардиографии.

Инвазивные методы диагностики

- Коронарную ангиографию рекомендуется рассмотреть для подтверждения или исключения наличия гемодинамически значимых стенозов коронарных артерий у пациентов с жизнеугрожающими ЖА или переживших ВСС, которые имеют среднюю или высокую вероятность ИБС, учитывая возраст и симптомы [26, 27, 43, 45, 46].

ЕОК ПА С (УУР С, УДД 5).

- Рентгеноконтрастная вентрикулография и/или биопсия миокарда правого желудочка рекомендуется для диагностики АКПЖ и миокардита в случае, если диагноз не может быть поставлен или исключён на основании результатов других неинвазивных исследований и сохраняются подозрения на наличие АКПЖ или миокардита [27, 46].

ЕОК ПА С (УУР С, УДД 5).

Внутрисердечное электрофизиологическое исследование

Внутрисердечное электрофизиологическое исследование (ЭФИ) с ПСЖ используется для оценки индукции ЖТ, картирования потенциальной области аблации, оценки рисков повторных эпизодов ЖТ или ВСС, а также для выявления причин потери сознания, возможно связанных с нарушениями ритма, и для определения показаний к применению имплантируемого кардиовертера-дефибриллятора (ИКД***).

- Пациентам, имеющим характерные клинические проявления, но не имеющим ЭКГ, зарегистрированных во время приступов, а также в случаях, когда диагноз не может быть однозначно поставлен на основании ЭКГ, зарегистрированной во время пароксизма, для индукции ЖТ и верификации диагноза рекомендуется проведение внутрисердечного ЭФИ. [26, 27].

ЕОК I B (УУР С, УДД 5).

- Внутрисердечное ЭФИ рекомендуется при жалобах на обмороки и при подозрении на брадиаритмию или тахиаритмию, с учетом симптоматики (например, учащенное сердцебиение) или результатов неинвазивного обследования, особенно для пациентов со структурной патологией сердца. [47, 48].

ЕОК I B (УУР С, УДД 4).

Комментарий. Обмороки являются неблагоприятным признаком у пациентов со структурной патологией сердца, особенно при выраженной дисфункции ЛЖ. Наличие у пациента нестойкой ЖТ по данным холтеровского мониторирования, обмороков и структурной патологии сердца с большой долей вероятности указывает на присутствие индуцируемой ЖТ.

При сочетании синкопальных состояний, заболевания сердца и сниженной фракции выброса отмечается высокая частота повторных эпизодов аритмии и смертельных случаев, даже когда ЭФИ дает отрицательные результаты. ЭФИ целесообразно выполнять у пациентов с дисфункцией ЛЖ после перенесенного инфаркта миокарда (фракция выброса <40%), но данное исследование не является чувствительным методом для пациентов с неишемической кардиомиопатией. При этом индукция полиморфной ЖТ или ФЖ, особенно при агрессивной стимуляции, не является специфичным маркером. При ИБС ценность диагностической информации, полученной при ЭФИ может достигать 50%.

- Внутрисердечное ЭФИ рекомендовано для стратификации риска ВСС у пациентов с синдромом Бругада, с АКПЖ, однако интерпретация результатов исследования требует осторожности [26, 47, 48].

ЕОК I B (УУР B, УДД 3).

Комментарий. Отсутствие индукции ЖТ или ФЖ в ходе исследования указывает на благоприятный прогноз, однако прогностическая значимость индукции ЖТ или ФЖ в настоящее время не определена.

- Внутрисердечное ЭФИ не рекомендуется для стратификации риска ВСС у пациентов с СУИQT (синдромом укороченного интервала QT) и при катехоламинергической полиморфной ЖТ [26, 47, 48].

ЕОК III (УУР C, УДД 5).

Комментарий. Объем ценной диагностической информации, полученной с помощью ЭФИ, существенно варьируется в зависимости от типа и тяжести основного заболевания сердца, наличия или отсутствия спонтанной ЖТ, принимаемых лекарственных препаратов, протокола стимуляции и области стимуляции. Наибольшая частота индукции и воспроизводимость метода отмечена у пациентов, перенесших инфаркт миокарда. Диагностическая информативность отличается в разных группах пациентов и обычно довольно мала при отсутствии структурной патологии сердца и изменений на ЭКГ [48] и часто дает ложноотрицательные результаты [49]. У пациентов с нормальной функцией ЛЖ и без структурной патологии сердца ЭФИ может спровоцировать неспецифическую тахиаритмию.

Провокационные пробы в диагностике ЖТА

Активная ортостатическая проба. Оценка динамики интервала QT при регистрации ЭКГ в ходе ортостатической пробы обладает диагностической значимостью, позволяя в ряде случаев выявить лиц, больных СУИQT. После перехода в вертикальное положение отмечается умеренное увеличение частоты синусового ритма, при этом у здоровых пациентов длительность интервала QT уменьшается, а у больных СУИQT (особенно 2-го типа) продолжительность интервала QT уменьшается менее существенно, не изменяется или увеличивается. Удлинение

корректированного интервала QT (QTc) в ортостазе более 499–500 мс является одним из диагностических критериев [572, 573].

Проба с дозированной физической нагрузкой на велоэргометре или тредмиле. Наиболее информативна оценка длительности интервала QT в период восстановления. Длительность интервала QTc > 445 мс в конце периода восстановления (спустя 4 минуты после окончания нагрузки) характерна для больных СУИQT 1-го и 2-го типов. При этом длительность интервала QTc < 460 мс в начале периода восстановления позволяет отличить больных СУИQT 2-го типа от больных СУИQT 1-го типа. Также величина интервала QTc \geq 480 мс на 4-й минуте восстановления после стресс-теста может считаться одним из критериев диагностики врожденного СУИQT (критерий, по значимости сопоставимый с наличием альтернации зубца T) [574].

Фармакологические провокационные пробы:

Проба с эпинефрином. Позволяет выявить больных СУИQT1, поскольку при этой форме заболевания при проведении инфузии эпинефрина отмечается парадоксальное увеличение длительности интервала QT. Проба расценивается как положительная при увеличении длительности интервала QT > 30 мс на фоне инфузии эпинефрина в дозе до 0,1 мкг/кг в мин. Следует отметить, что правильное измерение длительности QT на фоне инфузии эпинефрина часто затруднено изменениями морфологии зубцов T, особенно если при этом регистрируются высокоамплитудные волны U. Сопутствующий прием бета-адреноблокаторов снижает диагностическую значимость пробы. Среди нежелательных реакций, возникающих на фоне инфузии эпинефрина, необходимо упомянуть артериальную гипертензию и индукцию опасных для жизни нарушений ритма.

Проба с #трифосаденином. Для больных СУИQT характерно увеличение продолжительности интервалов QT > 410 мс и QTc > 490 мс, регистрируемое во время минимальной частоты сердечных сокращений при индуцированной #трифосаденином брадикардии. В настоящее время диагностическая значимость данной пробы изучена на ограниченном количестве пациентов с генетически подтвержденным СУИQT, поэтому интерпретация полученных в ходе исследования результатов требует осторожности. СУИQT следует дифференцировать от других возможных причин синкопальных состояний, учитывая относительно молодой возраст больных, прежде всего, от эпилепсии и вазо-вагальных обмороков, а также от других врождённых желудочковых нарушений ритма сердца.

2.5. Иные диагностические исследования

Методы молекулярно-генетической и ДНК-диагностики

- Проведение комплексного генетического анализа на выявление возможных мутаций в генах KCNQ1, KCNH2 и SCN5A (СУИQT 1, 2 и 3-го типов – наиболее распространённые формы заболевания) рекомендовано всем пациентам, *имеющим клинические проявления СУИQT,*

отягощённый семейный анамнез и удлинение интервала QTc, зарегистрированное на ЭКГ в покое или при проведении провокационных диагностических проб, а также всем пациентам, не имеющим характерных для СУИQT клинических симптомов, при регистрации на ЭКГ удлинения интервала QTc > 500 мс при отсутствии других возможных причин удлинения интервала QT [50, 51, 52].

ЕОК I A (УУР С, УДД 5).

Комментарий. Методы молекулярно-генетической диагностики имеют большое значение в диагностике СУИQT и определении прогноза пациентов. При проведении комплексных генетических анализов мутации удаётся обнаружить приблизительно у 75% пациентов, поэтому отрицательный результат генетического анализа не позволяет полностью исключить диагноз СУИQT.

- Проведение комплексного генетического анализа на выявление возможных мутаций в генах KCNQ1, KCNH2 и SCN5A рекомендовано пациентам, не имеющим характерных СУИQT-симптомов, при регистрации на ЭКГ удлинения интервала QTc > 480 мс при отсутствии других возможных причин удлинения интервала QT [50, 51, 52].

ЕОК I A (УУР С, УДД 5).

- В случае обнаружения у пациента с СУИQT генетической мутации при проведении скрининга, направленного на выявление этой мутации, рекомендовано всем близким родственникам, даже при отсутствии у них характерных для этого заболевания клинических проявлений и изменений ЭКГ для оценки индивидуального прогноза [51].

ЕОК IIa B (УУР С, УДД 5).

Комментарий. Методы молекулярно-генетической диагностики также рекомендованы для диагностики синдрома Бругада, однако генетические мутации у пациента удаётся обнаружить лишь приблизительно в 30% случаев (ген основной субъединицы натриевых каналов SCN5A), поэтому отрицательный результат генетического анализа не позволяет полностью исключить диагноз синдрома Бругада. В случае обнаружения у пациента с синдромом Бругада генетической мутации проведение скрининга, направленного на выявление этой мутации, рекомендовано всем близким родственникам, даже при отсутствии у них характерных для этого заболевания изменений ЭКГ.

- Проведение молекулярно-генетических исследований лицам, имеющим ЭКГ-изменения 2-го и 3-го типов синдрома Бругада, при отсутствии у них клинических проявлений и отягощённого по ВСС семейного анамнеза в настоящее время не рекомендовано [50, 51, 52].

ЕОК III C (УУР С, УДД 5).

- Проведение молекулярно-генетического исследования на обнаружение мутаций в генах RyR2 и CASQ2 рекомендовано всем пациентам с катехоламинергической полиморфной ЖТ и пациентам, клинические проявления которых с большой вероятностью могут быть

обусловлены этим заболеванием, особенно при отягощённом семейном анамнезе для стратификации риска [50, 51, 52].

ЕОК I C (УУР C, УДД 5).

- В случае обнаружения у пациента патогномичной генетической мутации при молекулярно-генетическом исследовании, направленном на выявление этой мутации, всем близким родственникам пациента рекомендовано проведение молекулярно-генетического скрининга, даже при отсутствии у них клинических проявлений заболевания [50, 51, 52].

ЕОК I C (УУР C, УДД 5).

- Пациентам с синдромом короткого интервала QT рекомендовано проведение комплексного молекулярно-генетического скрининга (выявление наиболее частых мутаций в генах KCNH2, KCNQ1 и KCNJ2) для выявления персональных рисков [50, 51, 52].

ЕОК I C (УУР C, УДД 5).

Комментарий. Следует учитывать низкую чувствительность методов в диагностике заболевания.

- В случае обнаружения у пациента патогномичной генетической мутации в генах DSC2, DSG2, DSP, JUP, PKP2 и TMEM43 проведение скрининга, направленного на выявление этой мутации, рекомендовано всем близким родственникам, даже при отсутствии у них клинических проявлений заболевания [50, 51, 52].

ЕОК I C (УУР C, УДД 5).

- Проведение комплексного или целевого генетического скрининга на выявление наиболее частых мутаций в генах DSC2, DSG2, DSP, JUP, PKP2 и TMEM43 рекомендовано всем пациентам при подозрении на АКПЖ [50, 51, 52].

ЕОК IIa C (УУР C, УДД 5).

- Проведение комплексного или целевого генетического скрининга на выявление наиболее частых мутаций в генах DSC2, DSG2, DSP, JUP, PKP2 и TMEM43 не рекомендовано при низкой вероятности АКПЖ (наличие только одного малого диагностического критерия) [50, 51, 52].

ЕОК III C (УУР C, УДД 5).

Патологоанатомическое исследование и молекулярно-генетический анализ у жертв внезапной сердечной смерти

- Аутопсия рекомендована для установления причин внезапной смерти и выяснения фактов, является ли ВСС следствием нарушений ритма или других механизмов (к примеру, разрыв аневризмы аорты) [51, 52, 53].

ЕОК ІС (УУР С, УДД 5).

- Независимо от сроков проведения аутопсии наряду с патологоанатомическим исследованием рекомендовано выполнение патолого-анатомического исследования биопсийного (операционного) материала сердца, включая исследование меченых блоков поперечных срезов миокарда обоих желудочков, обладающих достаточной репрезентативностью [51, 52, 53].

ЕОК ІС (УУР С, УДД 5).

- Посмертное исследование образцов крови и других биологических жидкостей для проведения токсикологической и молекулярно-генетической экспертизы рекомендовано во всех случаях необъяснимой ВСС [51, 52, 53].

ЕОК ІС (УУР С, УДД 5).

- Посмертный молекулярно-генетический анализ для возможной идентификации генов, потенциально ассоциированных с развитием врожденной патологии сердца, следует рассматривать у всех жертв ВСС, для которых вероятно наличие каналопатий или кардиомиопатий [52, 53, 54].

ЕОК ІаС (УУР С, УДД 5).

3. Лечение

3.1. Лечение основного заболевания сердца и первичная профилактика внезапной смерти

Важнейшим условием успешного лечения желудочковых аритмий (ЖА) и предотвращения внезапной сердечной смерти (ВСС) является эффективное лечение основного заболевания сердца и сопутствующих заболеваний. ИБС является основной патологией сердца, являющейся причиной ЖТА и ВСС. Лечение основного заболевания, являющегося причиной возникновения ЖТА и ВСС, должно осуществляться в соответствии с действующими КР по рассматриваемым заболеваниям/состояниям.

Лечение ИБС

Острый коронарный синдром и острый инфаркт миокарда

Частота ЖА при ОКС на госпитальном этапе в последние десятилетия снизилась, главным образом за счет ранней и активной реваскуляризации и своевременной адекватной фармакотерапии. Тем не менее, у 6% пациентов с ОКС в первые 48 часов с момента появления симптомов развиваются желудочковые тахикардии (ЖТ) или фибрилляция желудочков (ФЖ), чаще всего до или во время реперфузии. Устранению ЖА в этой ситуации способствуют быстрая и полная реваскуляризация коронарных артерий, нефармакологические вмешательства (кардиоверсия, дефибрилляция, стимуляция и катетерная абляция) и фармакотерапия (антиаритмические и другие препараты) [55, 56, 57, 58].

Если на ЭКГ до или сразу после реанимационных мероприятий отмечается подъем сегмента ST, необходима экстренная ангиография и реваскуляризация, как и всем пациентам с ИМ с подъемом сегмента ST [59]. Однако даже при отсутствии подъема сегмента ST вполне возможно обструктивное или даже тромботическое поражение инфаркт-ассоциированной коронарной артерии, что отмечается в 25–85% случаев [59, 60]. Учитывая высокую распространенность окклюзий коронарных артерий и возможные сложности интерпретации ЭКГ после остановки сердца, следует рассмотреть выполнение коронарной ангиографии всем пациентам, пережившим остановку сердца вне стен лечебного учреждения, сразу после поступления в приемный покой или отделение интенсивной терапии для исключения несердечных причин остановки сердца [61].

В случае ОКС и повторной стойкой и/или гемодинамически значимой ЖТ или ФЖ быстрая и успешная реваскуляризация имеет ключевое значение для профилактики последующих аритмий и должна выполняться без промедления [55, 56, 57].

- Для всех пациентов с болями за грудиной рекомендуется сокращать время между появлением симптомов и первым контактом с врачом, а также от первого контакта с врачом до реперфузии [26, 27, 43, 45, 62, 63].

ЕОК I A (УУРА, УДД 1).

Комментарий. Рекомендуется обучение и надлежащее оснащение бригад скорой помощи для диагностики ОКС (при необходимости с использованием оборудования для записи ЭКГ и/или телеметрии), а также для предотвращения остановки сердца с помощью основных реанимационных мероприятий и дефибрилляции [64].

- При развитии клинической смерти рекомендуется выполнять основные и дополнительные реанимационные мероприятия в соответствии с алгоритмами, разработанными Европейским (ERC) и Национальным советом по реанимации (НСР) [26, 27, 43, 45, 62, 65].

ЕОК I B (УУР В, УДД 2).

- Экстренная коронарография, при необходимости с реваскуляризацией, рекомендована пациентам с повторными эпизодами ЖТ или ФЖ, когда не удается исключить ишемию миокарда [27, 62, 66].

ЕОК I C (УУР С, УДД 5).

- При ИМ с подъемом сегмента ST рекомендуется экстренная реперфузия для уменьшения ишемического повреждения и электрической нестабильности миокарда [68, 69, 70].

ЕОК I A (УУР А, УДД 2).

- Пациентам с ИМ без подъема сегмента ST из группы высокого риска, в том числе с угрожающими жизни ЖА, рекомендуется коронарная ангиография и при необходимости коронарная ангиопластика в течение 2 ч после поступления для уменьшения ишемического повреждения и электрической нестабильности миокарда [55, 56].

ЕОК I C (УУР С, УДД 5).

- Для устранения ишемии миокарда, которая может присутствовать у пациентов с повторными эпизодами ЖТ или ФЖ, рекомендуется экстренная реваскуляризация коронарных артерий [55, 56, 59, 60].

ЕОК I C (УУР С, УДД 4).

- Поступление в отделение интенсивной терапии рекомендовано для пациентов, выживших после остановки сердца вне стен лечебного учреждения и находящихся в коматозном состоянии, без электрокардиографических признаков ИМ с подъемом сегмента ST на ЭКГ после реанимации [27, 59, 60, 62].

ЕОК IIaB (УУР С, УДД 5).

- У пациентов, выживших после остановки сердца вне стен лечебного учреждения и находящихся в коматозном состоянии, при отсутствии данных за некоронарные причины

рекомендовано срочное выполнение (< 2 ч) коронарной ангиографии, особенно у пациентов с нестабильной гемодинамикой [59, 60, 71].

ЕОК IIaB (УУР B, УДД 2).

***Комментарий.** Острая ишемия является причиной электрической нестабильности и провоцирует возникновение ЖА при ОКС [72]. Для уменьшения вероятности ЖТ/ФЖ при ОКС рекомендуется назначение бета-адреноблокаторов в раннем периоде [73, 74]. В некоторых случаях помогает компенсация гипомagneмии и гипокалиемии. Статины уменьшают смертность среди пациентов с ИБС, главным образом за счет предотвращения повторных коронарных событий, и являются частью стандартного лечения таких пациентов [56, 57]. Возникновение фибрилляции желудочков в раннем периоде (т. е. в течение 48 часов) при ОКС сопровождается пятикратным повышением риска госпитальной смертности [75].*

Стратификация риска внезапной сердечной смерти в острый период (первые 10 дней) инфаркта миокарда

Большинство исследований, в которых оценивали целесообразность неинвазивных способов стратификации риска, проводились на пациентах с выраженным снижением ФВЛЖ (< 40%) или в смешанных группах. Результаты для пациентов с ФВЛЖ > 40% либо не сообщались, либо подгруппы таких пациентов были настолько малы, что не позволяли выполнить достоверный анализ и интерпретировать полученные данные. В настоящий момент нет достаточно специфичных и чувствительных неинвазивных методов стратификации риска у пациентов, перенесших ИМ и имеющих нормальную ФВЛЖ. Есть ограниченные данные, полученные в подгруппах больших исследований, что программируемая желудочковая стимуляция может применяться для стратификации риска после ИМ у пациентов со средней ФВЛЖ или ФВЛЖ > 40% [76, 77, 78]. Этот метод сейчас оценивают в рамках продолжающегося исследования PRESERVE-EF по стратификации риска у пациентов с сохранной ФВЛЖ.

- Неинвазивные методы (например, оценка альтернации зубца T, дисфункции вегетативной системы или сигнал-усредненной ЭКГ) не рекомендуются для стратификации риска в ранний период после ИМ [79, 80].

ЕОК IIb (УУР C, УДД 4).

- Ранняя (до выписки) оценка ФВЛЖ рекомендована всем пациентам, перенесшим острый ИМ [27, 62, 66, 81, 572]

ЕОК I B (УУР A, УДД 2).

- При сниженной фракции выброса левого желудочка (менее 35%) рекомендуется повторная оценка через 6–12 недель после ИМ с целью определения необходимости имплантации кардиовертера-дефибриллятора (ИКД***) для первичной профилактики ВСС [27, 62, 79, 80].

ЕОК IC (УУР C, УДД 5).

Комментарий. В особых случаях, например, при неполной реваскуляризации, предшествующем нарушении ФВЛЖ и появлении аритмии спустя 48 часов от развития ОКС, можно рассмотреть раннюю (< 40 дней) установку ИКД*** или временное (< 40 дней) применение носимого кардиовертера-дефибриллятора. При этом следует учитывать тип ЖА (мономорфная, полиморфная, плеоморфная ЖТ или ФЖ), а также длину цикла ЖТ (нестойкие короткие циклы и нестойкие длинные циклы). Если выполняется программируемая стимуляция, дополнительно оценивают индукцию и тип индуцируемой аритмии (мономорфная ЖТ, полиморфная ЖТ, ФЖ) [58, 81, 82].

- Реваскуляризация коронарных артерий рекомендуется для снижения риска ВСС у пациентов с ФЖ и предшествующими ей признаками ишемии миокарда [27, 62, 83, 84].

ЕОК IV (УУР С, УДД 4).

Аневризма левого желудочка. Ишемическая кардиомиопатия. Хроническая сердечная недостаточность

Частота развития и тяжесть ЖА возрастают по мере утяжеления СН, однако прогностическое значение ЖА для оценки риска внезапной смерти пока неясно. Оптимальная медикаментозная терапия ингибиторами АПФ (или ангиотензина II антагонистами при непереносимости ингибиторов АПФ), бета-адреноблокаторами или антагонистами альдостерона рекомендована пациентам с СН и систолической дисфункцией левого желудочка (ФВЛЖ \leq 35–40%) для снижения общей смертности и риска ВСС [85, 86, 87, 88].

- Хирургическая реконструкция левого желудочка (ХРЛЖ) рекомендована пациентам с ХСН III/IV функционального класса по NYHA, большой аневризмой ЛЖ, большим тромбом, эпизодами тромбоэмболии в анамнезе и при условии, что аневризма является причиной аритмии [89, 90, 91].

ЕОК IIa (УУР А, УДД 2).

Комментарий. Цель ХРЛЖ – удаление рубцовой ткани при помощи резекции эндокарда и эндовентрикулярной пластики с нормализацией формы и объема ЛЖ для улучшения диастолической и концентрической систолической функций, исключение зоны риентри, устранение ишемии миокарда, исправление дилатации кольца митрального клапана [89, 90].

3.2. Лечение желудочковых аритмий и профилактика внезапной сердечной смерти

Медикаментозное лечение

При определении лечебного подхода у пациентов с желудочковыми аритмиями основываются на наличии или отсутствии структурной патологии сердца. Перечень основных антиаритмических препаратов, показания к назначению, дозы и побочные эффекты приведены в

Приложении А3. Их использование варьируется в зависимости от задач – купирование приступа ЖТ или профилактическое назначение.

Медикаментозная антиаритмическая терапия желудочковой эктопической активности у пациентов без структурной патологии сердца / дисфункции левого желудочка

- У пациентов без структурной патологии сердца / дисфункции левого желудочка (ЛЖ) медикаментозное лечение желудочковой эктопической активности не рекомендовано, так как у этих пациентов низкий риск внезапной сердечной смерти (ВСС) и не требуется её профилактика [103, 106, 576, 577].

ЕОК IIIA (УУР А, УДД 1).

***Комментарий.** В отсутствие структурной патологии сердца так называемая «идиопатическая» желудочковая эктопическая активность может быть представлена в виде одиночной, парной желудочковой экстрасистолии (ЖЭ), пробежек желудочковой тахикардии (ЖТ), а также аналогичных проявлений желудочковой парасистолии. С позиции риска ВСС пациенты без структурной патологии сердца имеют благоприятный прогноз вне зависимости от вида желудочковой эктопической активности, общего количества ЖЭ в сутки и величины интервала сцепления ЖЭ [92, 93, 94, 95].*

- У пациентов без структурной патологии сердца / дисфункции ЛЖ лекарственное лечение ЖЭ рекомендовано в случаях, когда аритмия сопровождается клинической симптоматикой либо приводит к дилатации полостей сердца и снижению сократимости миокарда ЛЖ на фоне частой желудочковой эктопической активности, превышающей 15% от общего количества сердечных сокращений в сутки по данным мониторинга электрокардиограммы (ЭКГ) по Холтеру (ХМЭКГ) [92, 93, 94, 95, 96, 97, 98].

ЕОК IC (УУР А, УДД 3).

- Для лечения желудочковой эктопической активности у пациентов без структурной патологии сердца / дисфункции ЛЖ рекомендовано назначение бета-адреноблокаторов, блокаторов «медленных» кальциевых каналов с прямым влиянием на сердце (#верапамила**), а также антиаритмические препараты I и III классов по классификации E.M.Vaughan-Williams в модификации B.N.Singh и D.C.Harrison. (см. ПРИЛОЖЕНИЕ Б.) [96, 97, 578, 579]

ЕОК IIaB (УУР С, УДД 5).

***Комментарий.** Наиболее эффективными средствами лечения ЖЭ являются антиаритмические препараты Ic класса (пропафенон**, диэтиламинопропионилэтоксикарбониламинофенотиазин и лапаконитина гидробромид**), а также антиаритмические препараты III класса (соталол** и амиодарон**). Перечень препаратов, рекомендованных для лечения желудочковых аритмий, с указанием их стандартных терапевтических доз, представлен в ПРИЛОЖЕНИИ А3. [96, 98].*

- У пациентов без структурной патологии сердца / дисфункции ЛЖ наличие пароксизмов мономорфной ЖТ (идиопатической ЖТ) не увеличивает риск ВСС и не требует её медикаментозной профилактики [94, 99, 100, 101, 102].

ЕОК IA (УУР А, УДД 1).

***Комментарий.** С позиции риска ВСС в большинстве случаев пациенты с идиопатическими ЖТ имеют благоприятный прогноз жизни, однако данные аритмии могут сопровождаться выраженными нарушениями системной гемодинамики (обморок, отёк лёгких), а при длительно персистирующем течении – приводить к прогрессирующему снижению сократимости миокарда и развитию тахикардиомиопатии. Эти состояния при отсутствии эффективного антиаритмического лечения могут представлять опасность для жизни пациентов.*

- При наличии ЖТ у пациентов без структурной патологии сердца для профилактики повторного возникновения устойчивых приступов рекомендовано назначение бета-адреноблокаторов, #верапамила**, а также антиаритмических препаратов I и III класса [100, 101, 102, 103, 104, 580].

ЕОК IIaB (УУР С, УДД 5).

***Комментарий.** Выбор препарата для антиаритмической терапии с целью профилактики рецидивов ЖТ должен осуществляться с учётом индивидуальных провоцирующих факторов и характерных для разных форм ЖТ изменений ЭКГ. Бета-адреноблокаторы являются препаратами выбора при ЖТ, провоцируемых физической нагрузкой. Профилактический приём #верапамила** целесообразен для лечения непароксизмальной ЖТ и предупреждения пароксизмов фасцикулярной левожелудочковой тахикардии. Наиболее эффективными средствами предупреждения рецидивов пароксизмальной мономорфной ЖТ являются антиаритмические препараты I и III класса. Перечень препаратов, рекомендованных для лечения желудочковых аритмий, с указанием их стандартных терапевтических доз, представлен в ПРИЛОЖЕНИИ А3, таблица А3.1 [103, 104].*

Медикаментозная антиаритмическая терапия желудочковой эктопической активности у пациентов со структурной патологией сердца / дисфункцией левого желудочка

- Лекарственная антиаритмическая терапия (ААТ) ЖЭ у пациентов со структурной патологией сердца / дисфункцией ЛЖ рекомендована в случаях, когда аритмия сопровождается клинической симптоматикой либо приводит к дилатации полостей сердца и снижению сократимости миокарда ЛЖ на фоне частой желудочковой эктопической активности, превышающей 15% от общего количества сердечных сокращений в сутки по данным ХМЭКГ [96, 120, 121, 581].

ЕОК IC (УУР С, УДД 5).

- При наличии желудочковой эктопической активности у пациентов со структурной патологией сердца / дисфункцией ЛЖ повышен риск ВСС и рекомендуется проведение

антиаритмической терапии для её профилактики [103, 104, 105, 106, 107, 108, 110, 111, 112, 113, 115].

ЕОК IA (УУР А, УДД 1).

***Комментарий.** У пациентов со структурной патологией сердца риск ВСС зависит от характера желудочковой эктопической активности и выраженности дисфункции ЛЖ. Наличие у пациентов со структурным поражением сердца частой ЖЭ (более 10 ЖЭ в час), множественных форм желудочковой эктопической активности (парной ЖЭ, пробежек ЖТ) и/или сниженной сократительной функции ЛЖ (значение фракции выброса (ФВ) ЛЖ менее 40% по данным эхокардиографии (ЭХОКГ)) сопряжено с повышенным риском ВСС [105, 106, 107, 108, 109].*

- Для лечения пациентов со структурным поражением миокарда / дисфункцией ЛЖ, имеющих повышенный риск ВСС и нуждающихся в её первичной или вторичной профилактике, рекомендовано назначение препаратов группы бета-адреноблокаторов [105, 106, 107, 108, 109].

ЕОК IA (УУР А, УДД 1).

***Комментарий.** Бета-адреноблокаторы (предпочтительно селективные бета-адреноблокаторы) должны назначаться с учётом противопоказаний к их применению и возможных побочных эффектов [110, 111, 112, 113, 114, 115, 116].*

- Применение антиаритмической терапии (за исключением бета-адреноблокаторов) не рекомендовано для снижения риска ВСС у пациентов со структурной патологией сердца / дисфункцией ЛЖ [117, 118, 119, 129, 130].

ЕОК IIIA (УУР А, УДД 2).

***Комментарий.** Использование антиаритмических препаратов Ic класса (блокаторы натриевых каналов) и блокаторов «медленных» кальциевых каналов у пациентов со структурной патологией сердца / дисфункцией ЛЖ может приводить к увеличению риска возникновения жизнеугрожающих желудочковых тахикардий и ВСС, а также прогрессированию явлений сердечной недостаточности; а применение антиаритмических препаратов III класса (блокаторы калиевых каналов) у таких пациентов не улучшает их прогноз [117, 118, 119].*

- У пациентов с имплантированными медицинскими изделиями для проведения сердечной ресинхронизирующей терапии (СРТ), например, электрокардиостимулятором имплантируемым ресинхронизирующей терапии, кардиовертером-дефибриллятором имплантируемым для сердечной ресинхронизирующей терапии (далее – имплантируемое СРТ-устройство) применение лекарственной ААТ рекомендовано для подавления частой ЖЭ в случаях, когда она приводит к снижению процента навязанного бивентрикулярного ритма ниже рекомендованного уровня [117, 118, 119].

ЕОК IIa B (УУР B, УДД 2).

Комментарий. Для достижения наилучшего эффекта СРТ необходимо стремиться к максимально высокому проценту навязанного бивентрикулярного ритма. Оптимальным для проведения СРТ считается наличие не менее 93% бивентрикулярных навязанных комплексов (по данным интеррогирования имплантированных СРТ-устройств или ХМЭКГ) [122, 123, 124].

- В качестве средств антиаритмического лечения ЖЭ у пациентов со структурной патологией сердца / дисфункцией ЛЖ рекомендовано назначение бета-адреноблокаторов, соталола**, амиодарона**, либо комбинации бета-адреноблокаторов и амиодарона** [115, 125, 126, 127, 130, 134, 135].

ЕОК IA (УУР A, УДД 2).

Комментарий. Бета-адреноблокаторы необходимо рассматривать в качестве основы ААТ желудочковых аритмий. Соталол** более эффективен, чем бета-адреноблокаторы, подавляет желудочковую эктопическую активность, однако его применение не рекомендовано пациентам, имеющим значения ФВ ЛЖ менее 20% по ЭХОКГ, гипертрофию миокарда ЛЖ более 14 мм по данным ЭХОКГ, а также признаки сердечной недостаточности (СН). Амиодарон** в качестве монотерапии и в комбинации с бета-адреноблокаторами представляет собой наиболее эффективный антиаритмический препарат для лечения желудочковых аритмий у пациентов со структурной патологией сердца. В то же время, его применение сопряжено с наиболее высоким риском развития тяжёлых побочных эффектов. Вследствие этого, амиодарон** целесообразно назначать при неэффективности или невозможности применения других антиаритмических средств. Перечень препаратов, рекомендованных для лечения желудочковых аритмий, с указанием их стандартных терапевтических доз, представлен в ПРИЛОЖЕНИИ А3, таблица А3.1 [125, 126, 127, 128].

- Не рекомендовано применение антиаритмических препаратов I класса и блокаторов «медленных» кальциевых каналов для лечения ЖЭ у пациентов со структурным поражением сердца / дисфункцией ЛЖ [117, 118, 129, 130, 131, 132].

ЕОК III A (УУР A, УДД 2).

Комментарий. Антиаритмические препараты I класса не должны применяться для лечения ЖЭ у пациентов с ишемической болезнью сердца (ИБС), в том числе переживших инфаркт миокарда, а также у пациентов с другими формами сердечной патологии, приводящими к снижению сократительной функции ЛЖ (значения ФВ ЛЖ менее 40% по данным ЭХОКГ) и/или проявлениям хронической СН. Назначение антиаритмических препаратов I класса также противопоказано пациентам, имеющим гипертрофию миокарда ЛЖ (толщина миокарда левого желудочка более 14 мм по данным ЭХОКГ). Блокаторы «медленных» кальциевых каналов (#верапамил** и дилтиазем**) малоэффективны в лечении желудочковых аритмий у пациентов со структурным поражением сердца и могут ухудшать прогноз пациентов с дисфункцией ЛЖ и СН.

- Оценку эффективности и безопасности подавления желудочковой эктопической активности при помощи антиаритмической терапии у пациентов со структурной патологией сердца / дисфункцией ЛЖ рекомендовано проводить под контролем повторного ХМЭКГ, выполненного на фоне приёма антиаритмической терапии в терапевтической дозе в течение времени, достаточного для наступления антиаритмического эффекта назначаемых лекарств [106, 133, 134].

ЕОК IIaC (УУР А, УДД 2).

Комментарий. *Титрование бета-адреноблокаторов целесообразно проводить на 3–5 сутки их приёма, соталола** – на 5–7 сутки после назначения препарата, амиодарона** – не ранее, чем через 5 недель от начала его приёма. Назначение каждого последующего антиаритмического средства должно проводиться не ранее, чем через 5 периодов полувыведения предыдущего, для амиодарона** – не ранее, чем через 1,5 месяца после его отмены. Для оценки эффективности тестируемых антиаритмических препаратов рекомендуется использовать следующие критерии: при приёме антиаритмических препаратов в терапевтической дозе регистрируется снижение общего количества ЖЭ более, чем на 50% и/или уменьшение количества часов в сутки, в течение которых регистрировалась ЖЭ более, чем в 2 раза от такового, проводившегося в условиях отсутствия антиаритмического лечения. Параллельно с этим у пациентов должно регистрироваться уменьшение количества парных ЖЭ в 10 раз и более, а также полное устранение пробежек ЖТ.*

- Назначение амиодарона** или комбинации амиодарона** с бета-адреноблокаторами рекомендовано при наличии приступов ЖТ/ФЖ у пациентов со структурной патологией сердца или дисфункцией ЛЖ, если они отказываются от имплантации ИКД*** либо эта операция не может быть выполнена по каким-либо другим причинам [140, 141].

ЕОК Ia (УУР А, УДД 2).

Комментарий. *У пациентов, нуждающихся в первичной и вторичной профилактике ВСС, амиодарон** или его комбинированное применение с бета-адреноблокаторами являются единственной лекарственной альтернативой ИКД***, способной предупредить возникновение ЖТ/ФЖ и увеличивать продолжительность жизни пациентов. Перечень препаратов, рекомендованных для лечения желудочковых аритмий, с указанием их стандартных терапевтических доз, представлен в ПРИЛОЖЕНИИ А3, таблица А3.1.*

- Антиаритмический препарат Ib класса (#фенитоин**) рекомендован в качестве средства «второй линии» при частых рецидивах ЖТ/ФЖ у пациентов со структурной патологией сердца и имплантированными ИКД***, при недостаточной эффективности бета-адреноблокаторов, соталола** и амиодарона**, а также при невозможности их приёма в связи с абсолютными противопоказаниями или тяжёлыми побочными эффектами лечения. #фенитоин** рекомендуется для длительного приёма внутрь в дозах 200–400 мг/сутки (или в дозе 900–1200 мг, разделенной на три введения с перерывом в 12 часов (до появления нистагма)). Перечень препаратов, рекомендованных для лечения желудочковых аритмий, с

указанием их стандартных терапевтических доз, представлен в ПРИЛОЖЕНИИ А3 [153, 142, 143, 144, 145, 146].

ЕОК нет (УУР С, УДД 4)

- Лечение пациентов с пароксизмами ЖТ/ФЖ должно проводиться параллельно с выявлением и устранением индивидуальных патогенетических факторов, лежащих в основе возникновения аритмических приступов [120, 124, 147, 148, 149].

ЕОК IC (УУР А, УДД 2).

Комментарий. Потенциальными патогенетическими факторами, провоцирующими возникновение ЖТ, являются аритмогенное действие лекарственных препаратов, электролитные нарушения (гипокалиемия, гипомагниемия) и острая ишемия миокарда.

Купирование устойчивых пароксизмов желудочковой тахикардии

Алгоритм купирования пароксизмов ЖТ представлен в Приложении Б (схема 1). Дозы препаратов для купирования пароксизмов ЖТ представлены в ПРИЛОЖЕНИИ В2.

- При остановке кровообращения (ЖТ с отсутствием пульса или ФЖ) рекомендуется незамедлительное проведение комплекса сердечно-легочных реанимационных мероприятий (СЛР) [150, 151, 152, 165].

ЕОК IC (УУР А, УДД 2).

- При остановке кровообращения (ЖТ с отсутствием пульса или ФЖ) ключевым элементом реанимации (т. е. однозначно рекомендованным) является экстренная электрическая дефибрилляция сердца [150, 151, 152].

ЕОК IC (УУР А, УДД 2).

- При ФЖ/ЖТ с отсутствием пульса после трех неэффективных разрядов дефибриллятора рекомендовано внутривенное болюсное введение амиодарона** 300 мг на фоне продолжения СЛР с целью повышения эффективности проводимых реанимационных мероприятий и предупреждения немедленных рецидивов ЖТ/ФЖ. [150, 153, 154, 155, 175]

ЕОК IA (УУР А, УДД 2).

Комментарий. Введение дополнительных 150 мг амиодарона** рекомендовано после 5 неэффективных разрядов дефибриллятора.

- Внутривенное введение лидокаина** на фоне продолжения СЛР рекомендуется в случае неэффективности дефибрилляции или непрерывного рецидивирования аритмии для повышения шансов купирования ФЖ и предупреждения немедленных рецидивов ЖТ/ФЖ в случае, если амиодарон** недоступен. [154, 155, 156, 157].

ЕОК ПаВ (УУР А, УДД 2).

- Внутривенное введение эpineфрина** 1 мг каждые 3–5 мин. после введения первой дозы рекомендовано в ходе оказания СЛР, до восстановления эффективного кровообращения, независимо от ритма, сопровождающего остановку кровообращения, с целью повышения эффективности проводимых реанимационных мероприятий [150, 157, 158, 159, 160]

ЕОК Пь А (УУР С, УДД 5).

Комментарий. По данным клинических исследований, применение более высоких доз препарата не обладает преимуществом по сравнению со стандартной дозой 1 мг.

*Время введения первой дозы эpineфрина** зависит от сердечного ритма, сопровождающего остановку кровообращения:*

- при ритмах, подлежащих дефибриляции или кардиоверсии, первая доза эpineфрина** вводится после трех неэффективных разрядов дефибрилятора;
- при ритмах, не подлежащих лечению разрядом дефибрилятора (электромеханическая диссоциация и асистолия) первая доза эpineфрина** вводится немедленно после установки внутривенного доступа.

Введение лекарств не должно прерывать СЛР и задерживать такие вмешательства, как дефибриляция или кардиоверсия.

- Экстренная электрическая кардиоверсия рекомендована при ЖТ, сопровождающейся острыми нарушениями гемодинамики (симптомная артериальная гипотензия, синкопальное/пресинкопальное состояние, признаки острой ишемии миокарда, отёк лёгких / острая СН) [150, 151].

ЕОК IА (УУР В, УДД 3).

- При оказании неотложной медицинской помощи пароксизмы тахикардии с широкими комплексами QRS рекомендуется расценивать как ЖТ за исключением ситуаций, когда диагноз наджелудочковой тахикардии (НЖТ) не вызывает сомнения [169, 170, 171, 172, 583].

ЕОК IС (УУР С, УДД 4).

Комментарий. Интерпретация тахикардии с широкими комплексами QRS как наджелудочковой только на основании отсутствия острых нарушений гемодинамики является распространённой клинической ошибкой. Антиаритмические средства, используемые для купирования ЖТ, эффективны и при НЖТ, в то время как препараты, применяемые для купирования НЖТ (#верапамил**) могут вызывать снижение артериального давления (АД) и приводить к острым нарушениям гемодинамики у пациентов с ЖТ.

- Внутривенное введение Прокаинамида** рекомендуется для купирования пароксизмов ЖТ, протекающих без острых нарушений гемодинамики [171, 172, 173].

ЕОК Па А (УУР В, УДД 2).

- Внутривенное введение Амиодарона** рекомендуется для купирования пароксизмов ЖТ, протекающих без острых нарушений гемодинамики [173, 174, 175, 176].

ЕОК ПьВ (УУР В, УДД 2).

- Внутривенное введение бета-адреноблокаторов (Метопролол**, Эсмолол) рекомендуется для купирования и предотвращения непрерывного рецидивирования ЖТ/ФЖ, провоцируемой ишемией миокарда [179, 180, 584].

ЕОК ПАВ (УУР А, УДД 1).

- Внутривенное введение #верапамила** рекомендуется для купирования ЖТ, но только в случае, если диагноз #верапамил-чувствительной ЖТ не вызывает сомнений [179, 180, 181, 182, 183, 184].

ЕОК IV (УУР С, УДД 4).

***Комментарий.** Особой, не часто встречающейся формой пароксизмальной мономорфной ЖТ является фасцикулярная левожелудочковая тахикардия, в основе которой лежит механизм повторного входа волны возбуждения (reentry) с участием в цепи циркуляции волны возбуждения задне-нижнего разветвления левой ножки пучка Гиса (ингода передне-верхнего разветвления). Комплексы QRS во время пароксизма имеют конфигурацию, характерную для блокады правой ножки пучка Гиса с отклонением электрической оси сердца влево. Участие проксимальных структур системы Гиса-Пуркинье в формировании механизма тахикардии является причиной других ее особенностей: 1) продолжительность комплексов QRS редко превышает 120 мс; 2) пароксизмы могут инициироваться не только желудочковыми, но и предсердными экстрасистолами [предсердными экстрасистолами во время ЭФИ]; 3) #верапамил высоко эффективен в купировании этой тахикардии [по этим причинам ее обозначают также как «#верапамил-чувствительную ЖТ», а внутривенное применение #верапамила служит не только способом устранения пароксизмов, но и своеобразным диагностическим лекарственным тестом, надежно подтверждающим именно такой механизм тахикардии]; 4) отчетливый анатомический субстрат ЖТ - задне-нижняя ветвь левой ножки пучка Гиса, как участник цепи риентри, - зона высокоэффективной катетерной аблации при этой форме тахикардии. Фасцикулярная левожелудочковая тахикардия выявляется, как правило, у молодых лиц, не имеющих признаков органического заболевания сердца, что принципиально отличает их от подавляющего большинства других пациентов с пароксизмами ЖТ, и по тяжести клинических проявлений приступов, и по прогнозу жизни с позиции риска ВСС.*

*#Верапамил** может вызывать снижение АД и приводить к острым нарушениям гемодинамики, поэтому противопоказан пациентам с другими формами ЖТ.*

- Внутривенное введение #трифосаденина рекомендуется для купирования ЖТ, но только в случае, если диагноз аденозин-чувствительной ЖТ не вызывает сомнений [185, 186, 187].

ЕОК I C (УУР C, УДД 5).

***Комментарий.** Чувствительной к #трифосаденину является тахикардия, исходящая из выносящего тракта правого желудочка. Для такой тахикардии типичны характерная морфология комплексов QRS на ЭКГ, частота ритма во время тахикардии в пределах от 100 до 150 в минуту, непрерывное рецидивирование. Гораздо реже аналогичная форма тахикардии может возникать в выносящем тракте ЛЖ. Помимо #трифосаденина, данные формы тахикардии также являются чувствительными и к #верапамилу**.*

#трифосаденин может вызывать снижение АД и приводить к острым нарушениям гемодинамики, а также потенцировать «феномен обкрадывания» и усугублять ишемию миокарда, поэтому противопоказан пациентам с другими формами ЖТ.

Лечение желудочковых аритмий при остром коронарном синдроме

ЖЭ и неустойчивая ЖТ часто отмечаются у пациентов с ОКС, особенно во время первичного коронарного вмешательства при ИМ с подъемом сегмента ST (так называемые реперфузионные аритмии). Они редко приводят к нарушению гемодинамики и не требуют специфической терапии. Длительно сохраняющаяся и частая желудочковая эктопия может свидетельствовать о необходимости дальнейшей реваскуляризации (например, повторной ангиографии/чрескожного коронарного вмешательства) [56, 57]. Если неустойчивая ЖТ сопровождается нарушением гемодинамики, следует рассмотреть назначение амиодарона** (300 мг внутривенно струйно) [26]. Повторная стойкая ЖТ, особенно полиморфного характера, или повторная ФЖ могут быть признаком неполной реперфузии или возврата острой ишемии. В таких случаях следует рассмотреть выполнение экстренной коронарографии. Повторная полиморфная ЖТ с переходом в ФЖ может отвечать на терапию бета-адреноблокаторами. Уменьшению числа эпизодов ЖТ или ФЖ также способствует глубокая седация. Для быстрого подавления гемодинамически значимых ЖА можно использовать амиодарон** (150–300 мг внутривенно струйно).

- Применение других антиаритмических препаратов при ОКС (например, прокаинамид, пропафенон) не рекомендовано [26, 74].

ЕОК III A (УУР C, УДД 5).

- С целью профилактики ЖА у пациентов со структурной патологией сердца рекомендуется назначать бета-адреноблокаторы [26, 73, 74, 88, 135, 191, 393].

ЕОК I A (УУРА, УДД 2).

- Назначение бета-адреноблокаторов внутрь для профилактики ЖА и ВСС рекомендовано для всех пациентов с ОКС во время госпитализации и после выписки, при отсутствии противопоказаний [188, 189, 190].

ЕОК IIa B (УУР А, УДД 1).

- Лечение бета-адреноблокаторами рекомендовано при повторных эпизодах полиморфной ЖТ [27, 62, 73].

ЕОК I B (УУР С, УДД 5).

Комментарий. Медикаментозная терапия устойчивой ЖТ должна быть направлена на максимальную симпатическую блокаду [190, 191, 192]. В исследовании MADIT-II у пациентов с ИКД***, получавших максимальные дозы бета-адреноблокаторов, наблюдали существенное уменьшение числа повторных эпизодов ЖТ или ФЖ, требовавших вмешательства ИКД***, по сравнению с пациентами, которые не получали бета-адреноблокаторы [190, 191, 192].

Добавление амиодарона** не увеличивало выживаемость в группе комбинированной терапии по сравнению с группой, где пациенты получали только стандартную терапию СН [190, 191, 192]. Лечение амиодароном** в сочетании с бета-адреноблокаторами сопровождалось существенным уменьшением риска срабатываний ИКД*** по сравнению с монотерапией бета-адреноблокаторами и с монотерапией соталолом. Однако в группе соталола и в группе комбинированной терапии амиодароном** и бета-адреноблокатором была выше частота отмены препаратов. Так, частота отмены исследуемого препарата через 1 год от начала лечения составила 18,2% для амиодарона**, 23,5% для соталола и 5,3% для бета-адреноблокатора. В исследовании SCD-HeFT пациенты с дисфункцией ЛЖ и СН ФК II или III по NYHA получали стандартную терапию СН, стандартную терапию СН в сочетании с амиодароном** или стандартную терапию СН в сочетании с однокамерным ИКД*** [127, 118].

- Применение амиодарона** рекомендовано для устранения симптомов ЖА у пациентов после ИМ, однако такая терапия не влияет на показатели смертности [27, 62, 125, 126].

ЕОК – нет (УУР А, УДД 2).

- Внутривенное введение амиодарона** рекомендовано для лечения полиморфной ЖТ, ассоциированной с острым коронарным синдромом [121, 125, 125, 137, 140].

ЕОК I C (УУР С, УДД 3).

- Коррекция нарушений электролитного баланса рекомендована пациентам с повторными эпизодами ЖТ или ФЖ для купирования и профилактики приступов аритмии [147, 191, 193].

ЕОК I C (УУР С, УДД 2).

- Внутривенное введение лидокаина** рекомендовано для лечения повторных эпизодов стойкой ЖТ или ФЖ, не отвечающей на терапию бета-адреноблокаторами или амиодароном**, а также при наличии противопоказаний к лечению амиодароном** [155, 195, 578].

ЕОК ПЬ С (УУР А, УДД 2).

Немедикаментозные методы лечения ЖТ

Электрическая дефибрилляция. Электрическая стимуляция

- Экстренная электрическая кардиоверсия или дефибрилляция рекомендована пациентам с устойчивой ЖТ или ФЖ для купирования приступа аритмии [27, 62, 150, 151, 152, 195].

ЕОК I С (УУР А, УДД 2).

***Комментарий.** Если остановка сердца произошла в лечебном учреждении, необходимо сразу выполнить дефибрилляцию, поскольку в этом случае выше вероятность того, что причиной остановки сердца была стойкая желудочковая тахикардия. При этом дефибрилляцию начинают с максимальной мощности. Для лечебных учреждений самым удобным вариантом являются полуавтоматические дефибрилляторы. Внутривенное введение амиодарона** повышает эффективность дефибрилляции и/или предотвращает повторные эпизоды ЖТ или ФЖ в острых случаях.*

- Электрическая кардиоверсия рекомендована пациентам с мономорфной ЖТ и нестабильной гемодинамикой для купирования приступа аритмии и восстановления эффективной сердечной деятельности [150, 151, 152, 193, 194, 195].

ЕОК IC (УУР А, УДД 2).

Электрическая кардиоверсия рекомендуется для купирования пароксизма ЖТ, не сопровождающегося острыми нарушениями гемодинамики, при неэффективности антиаритмической терапии, противопоказании к их применению, а также в случае, если лечащий врач и пациент отдают предпочтение этому способу восстановления ритма [26, 27, 57, 65, 196].

ЕОК ПЬ С (УУР С, УДД 5).

- Учащающая стимуляция желудочков рекомендована для купирования мономорфной ЖТ и трепетания желудочков и восстановления эффективной сердечной деятельности [197, 198, 199, 200].

ЕОК Па С (УУР С, УДД 4)

Комментарий.** Кратковременная «залповая» стимуляция желудочков «пачками» из 8–10 импульсов с частотой, превышающей частоту ЖТ (burstpacing) для купирования мономорфной ЖТ может быть проведена с использованием системы временной трансвенозной стимуляции сердца (при наличии центрального венозного доступа), либо с помощью имплантированных устройств (электрокардиостимуляторов, кардиовертеров-дефибрилляторов***, имплантируемых СРТ-устройств). Данный метод неэффективен для купирования ФЖ и полиморфной ЖТ типа torsade de pointes.*

- Трансвенозная катетерная учащающаяся стимуляция по типу «овердрайв» рекомендована в том случае, если возникают частые повторные эпизоды ЖТ, несмотря на лечение антиаритмическими препаратами, а катетерная абляция у данного пациента невозможна [197, 198, 199, 200].

ЕОК I C (УУР C, УДД 4).

- Временная трансвенозная стимуляция рекомендована пациентам с симптомами синусовой брадикардии для профилактики возникновения ЖТ/ФЖ, несмотря на лечение препаратами с положительным хронотропным эффектом [27, 57, 62].

ЕОК I C (УУР C, УДД 5).

- Временная трансвенозная стимуляция рекомендована пациентам с симптомами тяжелой АВ-блокады без стабильного замещающего ритма для профилактики возникновения ЖТ/ФЖ [27, 57, 62].

ЕОК I C (УУР C, УДД 5).

Хирургическое лечение ЖТ

Хирургические методы в первую очередь показаны пациентам, идущим на операцию на открытом сердце, а также пациентам, у которых другие способы лечения не дали должного результата. К хирургическим методам лечения желудочковых нарушений ритма относятся абляция и резекция эндокарда. Хирургическая абляция может выполняться эндокардиально и эпикардиально током высокой частоты (радиочастотная абляция) или с помощью низких температур (так называемая криоабляция). Локализация зон ЖА должна быть выявлена с помощью ЭФИ до операции и уточнена при проведении картирования во время операции на открытом сердце.

- Хирургическая абляция, выполняемая в специализированных центрах с обязательным электрофизиологическим картированием до и после операции, рекомендована пациентам с рефрактерной ЖТ, не отвечающей на терапию антиаритмическими препаратами, при неуспешной попытке катетерной абляции для купирования и профилактики возникновения ЖТ/ФЖ [203, 204, 205, 206, 207].

ЕОК I B (УУР C, УДД 4).

Комментарий. Основные техники хирургической абляции легли в основу методик катетерной абляции, включая относительно новую технику модификации субстрата [206, 207, 208].

- Эндокардэктомия во время хирургической реконструкции левого желудочка (ХРЛЖ) рекомендована пациентам с постинфарктной аневризмой левого желудочка (АЛЖ), у которых диагностирована желудочковая тахикардия для купирования и профилактики возникновения ЖТ/ФЖ [201, 202, 206, 207].

ЕОК IIa A (УУР B, УДД 3).

Комментарий. Резекция эндокарда показана пациентам, направленным на операцию ХРЛЖ, у которых диагностирована ЖТ с помощью внутрисердечного ЭФИ на дооперационном этапе, а также остальным пациентам с АЛЖ, которым не проводилось ЭФИ, ввиду того, что риск развития ЖТ у пациентов с постинфарктной АЛЖ составляет 50%.

- Пациентам после операции ХРЛЖ с индуцируемой ЖТ рекомендована установка ИКД*** в раннем периоде для купирования эпизодов ЖТ/ФЖ после операции [91, 202, 203].

ЕОК IIa B (УУР А, УДД 2).

Комментарий. В ряде случаев после субтотальной эндокардэктомии и/или аблации при внутрисердечном ЭФИ документируется рецидив ЖТ у 2,5–20% пациентов, часто в первые 90 дней [202, 203].

Антиаритмические устройства. Имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор

Имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор (ИКД***) – устройство, предназначенное для прерывания жизнеугрожающих аритмий с целью предотвращения внезапной сердечной смерти (ВСС) [204]. Применение ИКД*** в профилактике ВСС основано на аритмическом механизме развития ВСС. Восстановление синусового (или подлежащего) ритма происходит с помощью нанесения электрического разряда в несколько десятков джоулей, либо пачек электрических стимулов, которые являются безболезненными для пациента и энергетически менее затратными. ИКД*** следует рассматривать как основное средство первичной и вторичной профилактики внезапной сердечной смерти [205, 209]. Имплантация обычно проводится под местной анестезией.

Показания и противопоказания к имплантации ИКД

ИКД с целью вторичной профилактики внезапной сердечной смерти (вторичная профилактика внезапной сердечной смерти)

- Имплантация ИКД*** рекомендована пациентам с документированной ФЖ или ЖТ с выраженными изменениями гемодинамики, при условии отсутствия преходящих причин их развития и после 48 ч от момента развития инфаркта миокарда. Пациенты должны получать оптимальную медикаментозную терапию [27, 213, 214].

ЕОК IA (УУР А, УДД 1).

- Имплантация ИКД*** или временное применение наружного кардиовертера-дефибриллятора рекомендованы в течение 40 дней после ИМ у отдельных пациентов (при неполной реваскуляризации, предшествующей дисфункции и снижении фракции выброса левого желудочка (ФВЛЖ), появлении аритмий после 48 ч от возникновения ОКС, полиморфной ЖТ или ФЖ) [210, 211, 212].

ЕОК IIb C (УУР B, УДД 3).

- Имплантация ИКД*** рекомендована пациентам с устойчивой ЖТ, при умеренно выраженной дисфункции левого желудочка (ФВЛЖ менее 45%), вне зависимости от возможности выполнения катетерной аблации и результатов процедуры [124, 129, 138, 139, 579].

ЕОК – нет (УУР А, УДД 1).

Комментарий. Имплантация ИКД*** пациентам с устойчивой ЖТ сопровождается увеличением выживаемости по сравнению с антиаритмической терапией. На сегодняшний день нет исследований, в которых бы сравнивали результаты ИКД***-терапии и катетерной аблации без ИКД*** у пациентов с устойчивой ЖТ. Учитывая небольшой объем данных и высокую частоту рецидивов устойчивой ЖТ после катетерной аблации, установка ИКД*** целесообразна всем пациентам с дисфункцией ЛЖ (фракция выброса < 45%) и устойчивой ЖТ.

- Имплантация ИКД*** рекомендована пациентам с неустойчивой ЖТ, вследствие перенесенного инфаркта миокарда, с дисфункцией левого желудочка (ФВЛЖ менее 40%) и индуцируемой устойчивой ЖТ или ФЖ при проведении электрофизиологического исследования [215, 216, 217].

ЕОК – нет (УУР А, УДД 2).

Первичная профилактика внезапной сердечной смерти и желудочковой тахикардии

В рандомизированных исследованиях и метаанализах было продемонстрировано, что риск внезапной сердечной смерти связан с нарушением функции ЛЖ, а использование ИКД*** в качестве средства первичной профилактики ВСС значительно влияет на уровень смертности данной категории пациентов как с ишемической, так и с неишемической ее природой [58, 82, 216, 217, 218, 219, 220, 221, 222, 223, 224, 225].

Для всех показаний к применению ИКД*** решение в пользу последних принимается только в случае, когда прогнозируемая продолжительность жизни пациента превышает 1 год. Необходимость в адекватной реваскуляризации миокарда, наряду со стремлением радикального устранения аритмии, являются приоритетными по отношению к применению ИКД***-терапии.

- Имплантация ИКД*** для первичной профилактики ВСС не рекомендована в течение 40 дней после ИМ [27, 58, 62, 82].

ЕОК I A (УУР В, УДД 2).

- Имплантация ИКД*** рекомендована для уменьшения риска ВСС пациентам с дисфункцией левого желудочка (ФВЛЖ – 35% и менее) и сердечной недостаточностью (II или III ФК по NYHA), вследствие перенесенного не менее чем 40 дней после инфаркта миокарда [124, 129, 138, 139, 579].

ЕОК IA (УУР А, УДД 1).

- Имплантация ИКД*** рекомендована у пациентов с кардиомиопатией неишемического генеза, дисфункцией левого желудочка (ФВЛЖ – 35% и менее) и сердечной недостаточностью, II или III ФК по NYHA [215, 218, 219, 220, 234].

ЕОК IV (УУР В, УДД 1).

- Имплантация ИКД*** рекомендована для профилактики ВСС у пациентов, ожидающих трансплантацию сердца вне лечебного учреждения [227, 228, 229].

ЕОК ПАС (УУР А, УДД 2).

Состояния, при которых ИКД-терапия не показана или противопоказана:

- прогнозируемый срок жизни пациентов с удовлетворительным функциональным статусом не превышает 1 год, даже если они имеют показания, соответствующие 1-5 УДД;
- пациентам, страдающим непрерывно-рецидивирующими желудочковыми тахикардиями или фибрилляцией желудочков;
- пациентам с выраженными психическими заболеваниями, которые могут быть усугублены имплантацией прибора или препятствовать систематическому наблюдению;
- пациентам с хронической сердечной недостаточностью IV ФК (NYHA), рефрактерной к лекарственной терапии, когда они не являются кандидатами на трансплантацию сердца;
- пациентам с обмороками неясного генеза без индуцируемых желудочковых тахиаритмий и без структурной патологии сердца;
- в случаях, когда желудочковая тахикардия или фибрилляция желудочков являются устранимыми радикально, хирургически или с помощью катетерной аблации: аритмии, связанные с синдромом ВПВ (WPW), тахикардии из выводного тракта желудочков, фасцикулярные и идиопатические ЖТ, при отсутствии структурной патологии сердца;
- пациентам, у которых эпизод желудочковой тахиаритмии возник вследствие преходящих или обратимых расстройств (например, острый инфаркт миокарда, нарушение электролитного баланса, побочные эффекты медикаментов, травма), когда коррекция расстройства возможна и может значительно снизить риск повторного возникновения аритмии.

Сердечная ресинхронизирующая терапия у пациентов с ХСН для снижения риска ВСС. Комбинированные СРТ-Д.устройства

Эффективность СРТ продемонстрирована в многочисленных КИ и метаанализах при кардиомиопатии как ишемического, так и неишемического генеза [219, 267, 268, 269, 270, 271, 272, 273]. Данные европейского обзорного регистра свидетельствуют о более низкой смертности у пациентов с комбинированными устройствами СРТ-Д*** [274]. Более дорогие и сложные комбинированные системы в большей мере следует предпочесть у пациентов, нуждающихся во вторичной профилактике, или первичной профилактике внезапной смерти при отсутствии выраженной коморбидности и в относительно молодом возрасте [232]. Имплантация СРТ обычно проводится под местной анестезией.

- Имплантация СРТ-устройств рекомендована для симптомных пациентов с ХСН, синусовым ритмом и морфологией QRS с БЛНПГ, длительностью QRS ≥ 150 мс, ФВЛЖ $\leq 35\%$, на фоне оптимальной медикаментозной терапии, с целью уменьшения симптоматики, снижения морбидности и риска смерти [219, 267, 268, 275, 276, 277, 278, 279, 280].

ЕОК I A (УУР B, УДД 2).

- Имплантация СРТ-устройств рекомендована для симптомных пациентов с ХСН, синусовым ритмом и QRS-морфологией БЛНПГ, длительностью QRS 130–149 мс, ФВЛЖ $\leq 35\%$, на фоне оптимальной медикаментозной терапии, с целью уменьшения симптоматики, снижения морбидности и риска смерти [279, 280].

ЕОК I B (УУР B, УДД 2).

- Имплантация СРТ-устройств рекомендована для симптомных пациентов с ХСН, синусовым ритмом и QRS-морфологией, не соответствующей БЛНПГ, длительностью QRS ≥ 150 мс, ФВЛЖ $\leq 35\%$, на фоне оптимальной медикаментозной терапии, с целью уменьшения симптоматики, снижения морбидности и риска смерти [279, 280].

ЕОК II A B (УУР B, УДД 2).

- Имплантация СРТ-устройств рекомендована для симптомных пациентов с ХСН, синусовым ритмом и QRS-морфологией, не соответствующей БЛНПГ, длительностью QRS 130–149 мс, ФВЛЖ $\leq 35\%$, на фоне оптимальной медикаментозной терапии, с целью уменьшения симптоматики, снижения морбидности и риска смерти [280, 281].

ЕОК II B B (УУР C, УДД 3).

- Имплантация СРТ-устройств не рекомендована для пациентов с ХСН и длительностью QRS менее 130 мс [281, 282, 283].

ЕОК III A (УУР A, УДД 1).

- Имплантация СРТ-устройств рекомендована для пациентов с ХСН, III–IV ФК по NYHA, длительностью QRS ≥ 130 мс, ФВЛЖ $\leq 35\%$, с фибрилляцией предсердий на фоне оптимальной медикаментозной терапии, с целью уменьшения симптоматики, снижения морбидности и риска смерти. Пациентам должна быть обеспечена постоянная бивентрикулярная стимуляция с эффективным захватом желудочков [284, 285, 286, 287, 288].

ЕОК III A B (УУР A, УДД 1).

- Пациентам с СРТ-устройств и фибрилляцией предсердий, в случае неэффективной бивентрикулярной стимуляции, рекомендовано создание блокады сердца с помощью катетерной аблации атриовентрикулярного узла [289, 290, 291, 292, 293, 294].

ЕОК III B B (УУР B, УДД 3).

- Имплантация СРТ-устройств рекомендована для пациентов с фибрилляцией предсердий, неконтролируемой частотой желудочкового ритма, кандидатов на создание блокады сердца с помощью катетерной аблации АВ-узла [295, 296, 297, 298, 299].

ЕОК ПА В (УУР В, УДД 3).

- Имплантация СРТ-устройств рекомендована для симптомных пациентов с ХСН, ФВЛЖ < 40%, которые имеют показания к постоянной желудочковой стимуляции, вследствие брадикардии, с целью уменьшения симптоматики и снижения морбидности [284, 290, 300, 301].

ЕОК I А (УУР А, УДД 1).

- Имплантация СРТ-устройств рекомендована в качестве замены имеющегося ЭКС*** или ИКД***, для пациентов с ФВЛЖ < 40%, которые нуждаются в постоянной желудочковой стимуляции, с прогрессирующим ухудшением состояния, вследствие прогрессирования ХСН, несмотря на оптимальную медикаментозную терапию [302, 303, 304, 305, 306, 307, 308, 309, 310, 311].

ЕОК I А (УУР А, УДД 2).

Комментарий.** Решение вопроса о выборе типа устройства СРТ-ЭКС или СРТ-Д*** должно основываться на существующих показаниях для проведения ИКД***-терапии и детальном обсуждении данного вопроса с пациентом и его родственниками, с учетом пользы от имплантации СРТ-ИКД*** и возможных осложнений, последствий, связанных с необходимостью изменения жизненного уклада, ситуаций, требующих деактивации СРТ***-ИКД***, а также возможности наблюдения за пациентом в течение длительного периода времени.*

Подкожный имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор

Сложности применения эндокардиальных электродов у некоторых пациентов привели к появлению подкожного дефибриллятора с одним или двумя электродами, которые имплантируются подкожно, вне грудной полости. Электрический разряд наносится между корпусом устройства и длинной спиралью на дистальной части электрода в правом желудочке [312]. Результаты немногочисленных исследований показывают, что подкожные дефибрилляторы могут предотвращать внезапную смерть [313, 314, 315]. Подкожные ИКД можно использовать для первичной профилактики ВСС, однако на сегодняшний день нет долгосрочных исследований с большой выборкой таких пациентов и соответствующие эффекты применения подкожных ИКД еще не описаны [314, 316]. К настоящему времени продолжаются проспективные рандомизированные исследования, в которых проводится сравнение эффективности и осложнений у пациентов с подкожными и стандартными ИКД.

- Имплантация подкожного дефибриллятора рекомендована в качестве альтернативы дефибриллятору с эндокардиальными электродами у пациентов с показаниями к ИКД в тех

случаях, когда не требуются антибрадикардическая стимуляция, сердечная ресинхронизирующая терапия и антитахикардическая стимуляция [313, 314, 315. 316, 317, 318].

ЕОК ПА С (УУР В, УДД 3).

- Имплантация подкожного дефибриллятора рекомендована в качестве альтернативы дефибриллятору с эндокардиальными электродами при осложненном венозном доступе, при инфекционных осложнениях, связанных с предыдущим устройством, во всех случаях, когда применение эндокардиальных электродов невозможно, нецелесообразно или потенциально опасно [313, 314, 315. 316, 317, 318].

ЕОК ПВ С (УУР С, УДД 5).

- Обсуждение возможного изменения уклада жизни в связи с имплантацией ИКД*** рекомендовано для всех пациентов, кому показана ИКД***-терапия [326, 327, 328].

ЕОК ІС (УУР С, УДД 4).

- Оценка психического состояния и лечение психических расстройств рекомендовано всем пациентам с частыми срабатываниями ИКД*** [63, 326, 327].

ЕОК ІС (УУР А, УДД 2).

- Возможность деактивации ИКД*** во время критических периодов течения болезни и при терминальном состоянии рекомендуется рассмотреть еще до имплантации ИКД*** [328, 329].

ЕОК – нет (УУР С, УДД 4).

- Необходимость в деактивации ИКД*** рекомендуется коллективно рассмотреть при значительном ухудшении состояния пациента и в терминальной стадии заболевания [328, 329].

ЕОК – нет (УУР С, УДД 4).

- Программирование ИКД*** рекомендуется осуществлять таким образом, чтобы свести к минимуму вероятность необоснованных срабатываний ИКД*** [330, 331, 333, 334].

ЕОК – нет (УУР А, УДД 2).

- Программирование ИКД*** рекомендуется осуществлять таким образом, чтобы по возможности заменить высоковольтные разряды на антитахикардическую стимуляцию при купировании аритмий без ущерба для безопасности пациента [330, 331, 332, 334].

ЕОК – нет (УУР А, УДД 2).

- Перепрограммирование ранее установленного ИКД*** рекомендовано в случае частых неадекватных срабатываний устройства [27, 62, 332].

ЕОК – нет (УУР С, УДД 5).

Катетерная абляция у пациентов без структурной патологии сердца

Область выходного тракта правого и левого желудочков часто является источником идиопатических ЖТ и ЖЭ [335, 336, 337, 338]. В 70% случаев это выводной тракт ПЖ (ВТПЖ, в остальных случаях – синусы Вальсальвы, выводной тракт ЛЖ (ВТЛЖ), большая вена сердца, эпикардиальные зоны, аорто-митральное соединение, реже проксимальный отдел легочной артерии непосредственно над пульмональным клапаном [339, 340, 341, 342, 343, 344, 345, 346, 347, 348]. Идиопатическая очаговая желудочковая тахикардия из выводного тракта (ЖТ-ВТ) обычно возникает у пациентов без структурной патологии сердца, однако у некоторых пациентов были выявлены незначительные изменения по данным МРТ. Идиопатическая ЖТ-ВТ обычно имеет доброкачественный характер, но в некоторых случаях возможна злокачественная ЖТ [349, 350, 351, 352, 353, 354]. Очень редко наблюдают сочетание нескольких различных морфологий ЖТ, что может указывать на наличие рубцового субстрата ЖТ, как, например, при АКПЖ.

При РЧА применяется активационное картирование и/или картирование на фоне стимуляции в различных точках во время ЭФИ, начиная с ВТПЖ (включая область на клапаном легочной артерии), затем в коронарном синусе, в синусах аортального клапана и заканчивая эндокардиальной частью ВТЛЖ. Если абляция в точке ранней желудочковой активации не позволяет устранить клиническую аритмию, следует рассмотреть выполнение эпикардиального картирования. РЧА обычно выполняется под местной анестезией, перикардиальный лоступ осуществляется под интубационным наркозом.

Желудочковая тахикардия из выходного отдела сердца

- Выполнение катетерной абляции ЖТ/ЖЭ из области ВОПЖ рекомендовано при наличии симптомов и/или в случае неэффективности антиаритмической медикаментозной терапии (к примеру, бета-адреноблокаторов), а также у пациентов с нарушением систолической функции ЛЖ на фоне частой ЖТ/ЖЭ [94, 98, 355, 580].

ЕОК IV (УУР А, УДД 2).

Комментарий. Пациентам с ЖТ-ВТПЖ/ЖЭ рекомендована катетерная абляция в качестве метода первого выбора, тогда как при ЖТ-ВТЛЖ/ЖЭ ее выполнение следует рассматривать только при отсутствии эффекта антиаритмической терапии.

- Лечение антиаритмическими препаратами Ic класса (блокаторы натриевых каналов) рекомендовано при наличии симптомов пациентам с ЖТ из ВОЛЖ, области аортального клапана или эпикардиальной ЖТ/ЖЭ [120, 343, 346, 383, 427, 581].

ЕОК IC (УУР С, УДД 5).

- Выполнение опытными специалистами катетерной аблации для лечения ЖТ/ЖЭ из ВОЛЖ, области аортального клапана или эпикардальной ЖТ/ЖЭ рекомендовано у симптомных пациентов при неэффективности приема ≥ 1 антиаритмическим препаратом Ic класса, а также при нежелании пациентов находиться на долгосрочной антиаритмической медикаментозной терапии [120, 343, 346, 383, 427, 581].

ЕОК IIaB (УУР С, УДД 4).

- Катетерная аблация для лечения ЖТ/ЖЭ из синусов Вальсальвы рекомендована только при неэффективности медикаментозной терапии антиаритмическими препаратами Ic класса [120, 343, 346, 383, 427, 581, 582].

ЕОК IC (УУР С, УДД 4).

- Эпикардальный подход для аблации ЖТ/ЖЭ рекомендован только после неэффективной эндокардиальной аблации VT-ЖТ/ЖЭ [340, 341, 359, 416, 445, 447].

ЕОК IC (УУР С, УДД 4).

Комментарий. Большинство очаговых эпикардальных ЖТ возникают в непосредственной близости от больших сердечных вен или коронарных артерий, и главным риском такой процедуры является повреждение коронарной артерии [358, 359, 360]. Успешная аблация ЖТ из области легочной артерии описана только в единичных случаях или в небольших сериях наблюдений [354, 357, 361].

Идиопатическая левожелудочковая тахикардия

Чаще всего встречается фасцикулярная ЖТ с локализацией цепи риентри в области разветвлений задней ветви левой ножки пучка Гиса ($> 90\%$), изредка – передней ветви, которая развивается главным образом у молодых людей без структурной патологии сердца [362]. Методом первого выбора для лечения таких пациентов в специализированных центрах является катетерная аблация, поскольку заболевание встречается в основном у лиц молодого возраста, и длительное медикаментозное лечение в этом случае неэффективно [363, 364, 365, 366, 367]. Частота рецидивов тахикардии после успешной аблации колеблется от 0 до 20% [181, 368, 369, 370, 371, 372]. ЖТ с циркуляцией возбуждения по ножкам пучка Гиса обычно наблюдается у пациентов с ранее существовавшими нарушениями внутрижелудочкового проведения, включая удлинение интервала Н-V и блокаду ножки пучка Гиса [373, 374, 375]. Такая тахикардия хорошо поддается лечению с помощью катетерной аблации, по крайней мере в специализированных центрах. Чаще всего выполняют аблацию правой ножки, реже левой ножки п. Гиса, результатом чего является отсутствие индуцируемой ЖТ и, по сути, полное излечение от ЖТ [375, 376].

Желудочковая тахикардия из папиллярных мышц

- Если лечение ЖТ/ЖЭ из области папиллярных мышц антиаритмическим препаратом Ic класса и/или бета-адреноблокаторами оказалось неуспешным, рекомендована катетерная аблация, которая обычно дает нужный эффект [378, 379, 380, 383].

ЕОК ІС (УУР В, УДД 3).

***Комментарий.** У небольшого числа пациентов идиопатическая ЖТ или ЖЭ могут возникать в области папиллярных мышц ПЖ или ЛЖ [377, 378, 379]. Для ЖТ, источником которой является задняя папиллярная мышца ЛЖ, характерна морфология по типу блокады правой ножки п. Гиса, смещение оси QRS вверх вправо или влево и длительность QRS >150 мс. Однако при картировании и выполнении аблации в зоне папиллярных мышц достаточно сложно достичь стабильного положения катетера, в связи с чем рекомендуется трансseptальный доступ в ряде случаев и контроль с помощью внутрисердечной эхокардиографии. Успешная аблация может осложняться митральной регургитацией, которая, однако, встречается редко.*

Желудочковая тахикардия из области кольца митрального или трехстворчатого клапана

- При отсутствии эффекта от лечения ЖТ/ЖЭ из области кольца митрального или трехстворчатого клапана антиаритмическими препаратами Іс класса и/или бета-адреноблокаторами рекомендована катетерная аблация (в специализированных центрах) [378, 379, 343, 380, 383].

ЕОК ІС (УУР С, УДД 4).

***Комментарий.** Около 5% всех идиопатических ЖТ и ЖЭ возникают в области кольца митрального клапана [380, 381, 382]. Для них характерна морфология блокады правой ножки п. Гиса, персистирующая волна S в отведении V6 и расположение переходной зоны в отведении V1, а в некоторых случаях и между отведениями V1 и V2. Порядка 8% всех идиопатических ЖТ и ЖЭ возникают в области кольца трехстворчатого клапана. В этом случае отмечают морфологию блокады левой ножки и отклонение оси QRS влево.*

Идиопатическая фибрилляция желудочков

- Имплантация ИКД*** рекомендована пациентам, пережившим эпизод идиопатической фибрилляции желудочков для лечения ЖТ/ФЖ и профилактики ВСС [13, 62, 384, 385, 439, 497, 540, 546, 550].

ЕОК ІВ (УУР В, УДД 3).

- При наличии рецидивирующей ЖЭ-индуцированной фибрилляции желудочков и показаний к ИКД***-терапии рекомендовано для лечения ЖТ/ФЖ и профилактики ВСС выполнение катетерной аблации опытными специалистами [387, 388].

ЕОК ІВ (УУР А, УДД 2).

- При наличии ЖЭ, являющейся причиной электрического шторма, для лечения ЖТ/ФЖ и профилактики ВСС рекомендовано выполнение катетерной аблации опытными специалистами [29, 180, 200, 390].

ЕОК IIaB (УУР С, УДД 4).

Катетерная аблация у пациентов со структурной патологией сердца / дисфункцией левого желудочка

У пациентов с дисфункцией ЛЖ и стойкой ЖТ патофизиологический механизм аритмии во многих случаях заключается в формировании круга риентри на фоне рубцовых изменений, и целью аблации является критический перешеек в области этого круга. ЖТ у таких пациентов чаще всего имеет мономорфный характер. В настоящее время нет единого мнения о выборе критериев эффективности процедуры. Более предпочтительной конечной точкой может быть отсутствие любых индуцируемых ЖТ. В случае развития электрического шторма выполнение катетерной аблации может способствовать его прекращению, а также снизить частоту повторных эпизодов по сравнению с медикаментозной терапией [389].

В целом, успех процедуры в каждом конкретном случае зависит от размеров постинфарктного рубца, который можно оценить по областям низкого вольтажа при электроанатомическом картировании [390]. Необходимым условием является выполнение аблации бригадой опытного специализированного центра [391].

- Выполнение неотложной катетерной аблации в специализированных и опытных центрах рекомендовано пациентам с непрерывной ЖТ или электрическим штормом, приводящим к повторному нанесению шоков ИКД*** [389, 390, 391].

ЕОК I B (УУР С, УДД 4).

- Назначение амиодарона** или катетерная аблация рекомендованы пациентам с повторными шоками ИКД*** вследствие устойчивой ЖТ [143, 154, 180, 392, 393, 394, 395].

ЕОК I B (УУР А, УДД 2).

- Рекомендовано назначение амиодарона** или выполнения катетерной аблации после регистрации первого эпизода устойчивой ЖТ у пациентов с ИКД*** [127, 135, 138, 393, 394, 395, 396].

ЕОК IIa B (УУР С, УДД 4).

- У пациентов с дисфункцией ЛЖ, направленным на катетерную аблацию ЖА, препроцедурная или внутрипроцедурная визуализация рекомендуется для исключения тромбоза полостей сердца [397, 398, 399, 400, 401, 402].

ЕОК I B (УУР А, УДД 2).

- У пациентов с неишемической или ишемической кардиомиопатиями, направленных на катетерную аблацию ЖТ, рекомендована МРТ-визуализация миокарда для повышения эффективности вмешательства и снижения вероятности рецидивов ЖТ [402, 403, 406, 407, 408, 409, 410, 411].

ЕОК ПА В (УУР В, УДД 2).

- У пациентов с рубец-ассоциированной ЖТ рекомендована абляция субстрата для повышения эффективности вмешательства и снижения вероятности рецидивов ЖТ [416, 417].

ЕОК I В (УУР В, УДД 2).

- Рекомендовано мультиэлектродное картирование высокой плотности для более полной характеристики аритмогенной ткани во время катетерной абляции рубец-ассоциированной ЖТ для повышения эффективности вмешательства и снижения вероятности рецидивов ЖТ [418, 419, 420].

ЕОК ПА В (УУР В, УДД 2).

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

- У пациентов со структурной патологией сердца / дисфункцией левого желудочка с частой симптомной желудочковой экстрасистолией или неустойчивой желудочковой тахикардией рекомендовано выполнение катетерной абляции [421, 426, 427, 428].

ЕОК ПА В (УУР В, УДД 2).

- При наличии дисфункции ЛЖ, ассоциированной с желудочковой экстрасистолией, рекомендовано проведение катетерной абляции [426, 427, 428].

ЕОК ПА В (УУР С, УДД 4).

Нейромодуляция

Модуляция активности вегетативной нервной системы (нейромодуляция) для профилактики аритмий является новым терапевтическим подходом. Хотя автономная модуляция имеет доказанную эффективность для определенных состояний (таких как синдром удлиненного интервала QT, катехоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия), существуют ограничения доказательства применения таких методов лечения у более широкой группы пациентов с желудочковыми аритмиями.

В настоящее время существуют ограниченные данные о роли стимуляции блуждающего нерва и стимуляции спинного мозга для профилактики желудочковых аритмий и внезапной сердечной смерти у людей, и, таким образом, показания к применению нейромодуляции ограничены [62].

- У пациентов с электрическим штормом с ЖТ/ФЖ, у которых бета-адреноблокаторы, другие антиаритмические препараты и катетерная абляция неэффективны, непереносимы или невозможны к применению, рекомендуется выполнение симпатической денервации сердца для купирования аритмии и снижения вероятности рецидивов ЖТ.

ЕОК II Б С (УУР С, УДД 4).

Комментарий. Для электрического шторма вследствие ЖТ/ФЖ, рефрактерного к лечению методом катетерной аблации, показана эффективность симпатической денервации сердца в нескольких небольших наблюдательных исследованиях и в одном рандомизированном контролируемом исследовании [429] в виде уменьшения нагрузки аритмией [430, 432]. Предполагается, что билатеральная симпатическая денервация сердца может быть более эффективной. Денервация почечных артерий была предложена как метод лечения желудочковых аритмий у пациентов с желудочковыми тахикардиями, рефрактерными к антиаритмической терапии и катетерной аблации, а также у пациентов с противопоказаниями к катетеризации сердца.

Профилактика внезапной смерти после трансплантации сердца

Развитие патологических процессов в пересаженном сердце может привести к повышенному риску ВСС у некоторых пациентов; при этом риск составляет от 10% до 35% в наблюдательных исследованиях [432, 433]. Как реакция отторжения, так и снижение ФВЛЖ являются предикторами ВСС. Механизмы, лежащие в основе ВСС у пациентов с пересадкой сердца, включают в себя повреждение проводящей системы сердца, желудочковые аритмии вследствие васкулопатии коронарных артерий или во время эпизодов острого отторжения.

- У пациентов с трансплантированным сердцем и тяжелой васкулопатией аллографта со снижением ФВЛЖ для профилактики ВСС рекомендуется имплантация ИКД***, если ожидаемая продолжительность жизни > 1 года.

ЕОК Па С (УУР В, УДД 3).

Комментарий. В нескольких небольших наблюдательных исследованиях, в которых оценивалась частота адекватного срабатывания ИКД***, было показано, что наличие ИКД*** может быть целесообразно у некоторых категорий пациентов. В частности, у пациентов с выраженной васкулопатией аллографта, необъяснимыми обмороками, выраженной дисфункцией ЛЖ [434, 435, 436]. Показания к вторичной профилактике ВСС путем имплантации ИКД*** такие же, как для других пациентов [62].

3.3. Лечение желудочковых тахиаритмий и профилактика внезапной смерти в отдельных группах

Общий алгоритм лечения желудочковой аритмии при ишемической болезни сердца и неишемической кардиомиопатии представлен в Приложении Б (схема 2).

Аритмогенная кардиомиопатия правого желудочка

- Пациентам с АКПЖ для профилактики ВСС рекомендуют воздержаться от участия в соревновательных видах спорта [432].

ЕОК I С (УУР С, УДД 3).

Комментарий. Под соревновательными видами спорта подразумевают любительскую или профессиональную спортивную деятельность на регулярной основе с участием в организованных соревнованиях.

- Бета-адреноблокаторы в максимально переносимой дозе рекомендованы в качестве терапии первой линии пациентам с АКПЖ для устранения симптомов у пациентов с частой желудочковой экстрасистолией и неустойчивой желудочковой тахикардией [27, 349].

ЕОК I C (УУР C, УДД 5).

- Имплантация ИКД*** для вторичной профилактики ВСС рекомендована пациентам с АКПЖ с внезапной остановкой сердца в анамнезе и желудочковой тахикардией с нарушениями гемодинамики [438, 439, 440].

ЕОК I C (УУР C, УДД 4).

- Для устранения симптомов у пациентов АКПЖ с частой ЖЭ и неустойчивой желудочковой тахикардией, которые не переносят бета-адреноблокаторы или имеют противопоказания к ним, рекомендовано назначение амиодарона** [439, 440, 441].

ЕОК IIa C (УУР C, УДД 4).

- Выполнение катетерной аблации рекомендовано в специализированном центре у пациентов АКПЖ с частой симптомной ЖЭ/ЖТ, не отвечающей на медикаментозную терапию, в целях устранения симптомов и предотвращения срабатываний ИКД*** [441, 442, 443, 444, 445, 446].

ЕОК I B (УУР C, УДД 3).

- Рекомендована имплантация ИКД*** у пациентов с АКПЖ и устойчивой ЖТ без выраженных нарушений гемодинамики, с учетом рисков ИКД*** (включая риск отдаленных осложнений) и пользы такой терапии для пациента [233, 234, 235].

ЕОК IIa B (УУР B, УДД 1).

- Имплантация ИКД*** рекомендована у взрослых пациентов с АКПЖ с одним или более факторов риска желудочковой аритмии при ожидаемой продолжительности жизни свыше одного года, после тщательного обследования, с учетом риска отдаленных осложнений, а также влияния ИКД*** на образ жизни, социально-экономический статус и психическое здоровье пациента [27].

ЕОК IIb C (УУР C, УДД 5).

Комментарий. К факторам риска относят необъяснимые обмороки, частые эпизоды неустойчивой желудочковой тахикардии, семейный анамнез внезапной смерти в молодом возрасте, тяжелое поражение правого желудочка, выраженное расширение QRS, наличие позднего гадолиниевого усиления при магнитно-резонансной томографии (в том числе с

вовлечением левого желудочка), дисфункцию левого желудочка, индукцию желудочковой тахикардии во время электрофизиологического исследования.

- Для стратификации риска ВСС рекомендовано выполнение эндокардиального электрофизиологического исследования с программированной стимуляцией желудочка [30, 48, 76, 134, 448, 450, 508].

ЕОК ПЬ С (УУР А, УДД 2).

Наследственные первичные аритмии

Синдром удлинённого интервала QT

Средний возраст манифестации клинических проявлений – 14 лет. Годовой показатель ВСС у пациентов с нелеченым СУИQT составляет от 0,3 до 0,9%, тогда как синкопе возникают у 5% в год [457]. Были выявлены мутации в 13 генах, ассоциированные с СУИQT, большинство из которых кодируют субъединицы электрически активируемых ионных каналов: калиевых, натриевых или кальциевых. Генетический скрининг выявляет патологические мутации в 75% случаев СУИQT в трех основных генах (KCNQ1, KCNH2 и SCN5A – типы СУИQT 1, 2 и 3 соответственно), что составляет 90% положительно генотипированных случаев. Стратификация индивидуального риска осуществляется с учетом клинических, электрокардиографических и генетических параметров [243]. К профилактическому применению ИКД*** следует подходить индивидуально у всех пациентов группы высокого риска, в частности у женщин с генотипом LQT2 и QTc > 500 мс, у пациентов с QTc > 500 мс и признаками электрической нестабильности, а также у пациентов с генетическим профилем высокого риска (носительство двух мутаций, в том числе синдрома Джервелла-Ланге-Нильсена и синдрома Тимоти).

На сегодняшний день нет данных, свидетельствующих о прогностической значимости инвазивного ЭФИ с программированной стимуляцией желудочков у пациентов с синдромом удлинённого интервала QT [449].

Следующие мероприятия по коррекции образа жизни рекомендованы всем пациентам с диагностированным синдромом удлинённого интервала QT:

- а. Избегать приема медикаментов, способствующих удлинению интервала QT (перечень на сайте www.crediblemeds.org).
- б. Корректировать нарушения электролитного баланса (гипокалиемию, гипомагниемию, гипокальциемию), которые могут развиваться на фоне диареи, рвоты или метаболических нарушений.
- в. Избегать специфических триггеров аритмии (активное плавание, особенно при 1-м типе синдрома удлинённого интервала QT, и воздействие громких звуков при 2-м типе заболевания) [450, 452].

- Выявление и устранение причин удлинения интервала QT (прежде всего, отмена любых лекарственных средств, способных удлинять интервал QT, если таковые применяются, коррекция электролитных нарушений, устранение брадикардии) рекомендовано пациентам с полиморфной ЖТ типа torsade de pointes [243, 450, 454, 455, 512, 575].

ЕОК IIa (УУР С, УДД 4).

Комментарий. Выявить и устранить причины удлинения интервала QT удастся, как показывает практика, в подавляющем большинстве случаев, но почти никогда это не дает быстрого результата, что требует проведения лечебных мероприятий, направленных на укорочение интервала QT и профилактику рецидивов torsade de pointes.

Пациентам с синдромом удлиненного интервала QT для профилактики ВСС рекомендован прием бета-адреноблокаторов [20, 116, 450, 451, 452].

ЕОК IV (УУР С, УДД 4).

- Назначение бета-адреноблокаторов для профилактики ВСС рекомендовано у носителей генетической мутации LQTS с нормальным QT-интервалом [20, 116, 467].

ЕОК IIa B (УУР С, УДД 4).

- Временная электрокардиостимуляция с частотой 100 и больше в минуту рекомендуется для укорочения интервала QT и предупреждения рецидивов полиморфной ЖТ типа torsade de pointes при отсутствии эффекта от введения магния сульфата ** [197, 199].

ЕОК I C (УУР С, УДД 4)

Комментарий. Временная стимуляция может быть проведена с использованием системы трансвенозной электрической стимуляции сердца. Навязывание более высокой частоты сокращений сердца приводит к укорочению интервала QT и способствует предотвращению рецидивов полиморфной ЖТ типа torsade de pointes. Продолжительность электрокардиостимуляции определяется временем, необходимым для устранения причины удлинения интервала QT, например, временем экскреции того или иного препарата, явившегося причиной удлинения интервала QT.

Если причиной удлинения интервала QT с развитием полиморфной ЖТ типа torsade de pointes является брадикардия (например, при полной атриовентрикулярной блокаде), электрокардиостимуляция должна быть первым и основным этапом лечения, а при наличии соответствующих возможностей сразу же рекомендуется постоянная электрокардиостимуляция с имплантацией искусственного водителя ритма сердца.

В случае возникновения полиморфной ЖТ типа torsade de pointes у пациентов с имплантированными кардиостимуляторами, ИКД*** или устройствами для обеспечения СРТ возможно временное изменение базовой частоты стимуляции имплантированного устройства.

- С целью купирования полиморфной ЖТ типа torsade de pointes применение антиаритмических препаратов (особенно антиаритмических препаратов Ia класса и антиаритмических препаратов III класса) не рекомендовано [453].

ЕОК III C (УУР C, УДД 4).

- Внутривенное введение магния сульфата ** рекомендовано для предупреждения рецидивов полиморфной ЖТ типа torsade de pointes [453, 454, 455].

ЕОК IC (УУР C, УДД 4).

*Комментарий. Введение магния сульфата** нередко оказывается эффективным, в том числе и у пациентов с исходно нормальным уровнем #магния в крови.*

- Имплантация ИКД*** в сочетании с приемом бета-адреноблокаторов рекомендована пациентам с синдромом удлинённого интервала QT, пережившим остановку сердца [116, 242, 456, 459].

ЕОК IB (УУР C, УДД 4).

- Имплантацию ИКД*** в сочетании с приемом бета-адреноблокаторов следует рекомендовать пациентам с синдромом удлинённого интервала QT и синкопальными состояниями и/или ЖТ на фоне приема адекватной дозы бета-адреноблокаторов [242].

ЕОК IIa C (УУР C, УДД 4).

- Выполнение грудной левосторонней симпатической денервации сердца рекомендовано у симптомных пациентов с синдромом удлинённого интервала QT в следующих случаях:
 - a. Прием бета-адреноблокаторов неэффективен, плохо переносится, либо имеются противопоказания.
 - b. ИКД***-терапия противопоказана или имеется отказ пациента.
 - c. Пациенты с имплантированным ИКД*** на фоне приема бета-адреноблокаторов продолжают испытывать множественные разряды дефибриллятора [431, 432, 457, 458, 472, 473].

ЕОК IIa C (УУР C, УДД 4).

- Лечение #ранолазином (45 мг / ч в течение 3 часов, затем 90 мг / ч в течение 5 часов) рекомендовано в качестве дополнительной терапии с целью уменьшения длительности интервала QT у пациентов с синдромом удлинённого интервала QT 3-го типа и увеличением QTc > 500 мс [460].

ЕОК IIb C (УУР C, УДД 4).

- Имплантация ИКД*** рекомендована в дополнение к терапии бета-адреноблокаторами у асимптомных носителей патологической мутации в генах KCNH2 или SCN5A при

увеличении QTc > 500 мс [243, 246, 462].

ЕОК Пь С (УУР С, УДД 4).

Синдром короткого интервала QT (СКИQT).

Синдром характеризуется уменьшенной продолжительностью реполяризации сердца, которая является субстратом для развития жизнеугрожающих аритмий. Идентифицированы пять генов, связанных с СКИQT: KCNH2, KCNQ1, KCNJ2, CACNA1C и CACNB2b. Но положительный результат генетического скрининга остается невысоким (всего 20%). Заболевание является летальным во всех возрастных группах, включая детей в первые месяцы жизни, и вероятность первой остановки сердца к возрасту 40 лет составляет 40%. Весьма вероятно, что СКИQT является недодиагностированным состоянием в общей популяции.

Показания к применению ИКД*** в каждом случае рассматривают индивидуально, учитывая семейный анамнез и наличие укороченного QTc, однако для общих рекомендаций на данный момент недостаточно данных [460].

На сегодняшний день нет данных о том, что программированная стимуляция желудочков позволяет прогнозировать аритмические события у пациентов с синдромом короткого интервала QT.

- Имплантация ИКД*** для профилактики ВСС рекомендована пациентам с синдромом короткого интервала QT, которые:

a. Пережили остановку сердца и/или

b. Имеют документированную спонтанную устойчивую ЖТ [245, 246, 462, 463].

ЕОК IC (УУР С, УДД 4).

- Назначение соталола рекомендовано для профилактики ВСС у пациентов с диагностированным синдромом короткого интервала QT, имеющих показания к ИКД***-терапии, в случае, когда данная процедура противопоказана или имеется отказ пациентов [461].

ЕОК Пь С (УУР С, УДД 5).

- Назначение соталола** рекомендовано для профилактики ВСС у асимптомных пациентов с диагностированным синдромом короткого интервала QT, имеющих семейный анамнез внезапной сердечной смерти [461, 462].

ЕОК Пь С (УУР С, УДД 4).

Синдром Бругада

Синдром Бругада – каналопатия с доминантным наследованием и различной пенетрантностью, зависимой от возраста и пола: клинические проявления заболевания

встречаются чаще у взрослых и в 8 раз чаще у мужчин, чем у женщин. ФЖ встречается в среднем возрасте 41 +15 лет, но может возникать в любом возрасте, обычно во время отдыха или сна. Лихорадка, чрезмерное употребление алкоголя и обильное питание – это триггеры, которые позволяют выявить ЭКГ 1-го типа и предрасполагают к ФВ. Синдром Бругада диагностируется у пациентов с подъемом сегмента ST с морфологией 1-го типа ≥ 2 мм в одном или нескольких правых прекардиальных отведениях V1 и/или V2, расположенных во втором, третьем или четвертом межреберье, возникающих либо спонтанно, либо после провокационного лекарственного теста с внутривенным введением антиаритмического препарата Ic класса (такого как прокаинамид), или при регистрации ЭКГ в верхних прекардиальных отведениях (межреберных промежутках на 1-2 ребра выше положений электродов в V1 и V2).

Единственная возможность снизить риск ВСС при синдроме Бругада заключается в использовании ИКД***, который рекомендован всем пациентам с подтвержденной ЖТ или ФЖ и при спонтанном появлении ЭКГ 1-го типа, а также при наличии обмороков в анамнезе. Недавно появились сведения, что эпикардальная катетерная абляция передней стенки выводного тракта ПЖ позволяет предотвратить электрический шторм у пациентов с повторными эпизодами, однако эти данные требуют дополнительного подтверждения, прежде чем их можно будет использовать в клинической практике.

- Следующие мероприятия по коррекции образа жизни рекомендованы всем пациентам с диагностированным синдромом Бругада:
 - a. Избегать приема медикаментов, которые могут провоцировать элевацию сегмента ST в правых грудных отведениях (www.brugadadrugs.org).
 - b. Избегать избыточного употребления алкоголя и переедания.
 - c. Немедленно принять меры для снижения температуры тела при возникновении лихорадки любого генеза. [247, 464, 465, 466, 468]

ЕОК IC (УУР C, УДД 5).

- Имплантация ИКД*** рекомендована пациентам с диагностированным синдромом Бругада, которые:
 - a. Пережили остановку сердца и/или
 - b. Имеют документированную спонтанную устойчивую ЖТ [247, 464, 465, 466, 468].

ЕОК IC (УУР C, УДД 4).

- Имплантация ИКД*** рекомендована у пациентов со спонтанными ЭКГ-проявлениями 1-го типа синдрома Бругада и синкопальными состояниями в анамнезе [247, 464, 465, 466, 468].

ЕОК IIa C (УУР C, УДД 4).

- Имплантация ИКД*** рекомендована у пациентов с диагностированным синдромом Бругада, у которых развивается фибрилляция желудочков во время программированной желудочковой стимуляции в двух точках с 2-мя или 3-мя экстрасимулами [247, 464, 465, 466, 468].

ЕОК Пь С (УУР С, УДД 4).

- Выполнение катетерной аблации рекомендовано у пациентов с наличием в анамнезе электрического шторма или повторных мотивированных срабатываний ИКД*** с нанесением шоков [466, 467].

ЕОК Пь С (УУР С, УДД 4).

Катехоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия

Это редкое наследственное аритмогенное заболевание, характеризующееся адренергически-индуцируемой двунаправленной и полиморфной ЖТ. Заболеваемость имеет предполагаемую распространенность 1 на 10 000. Были идентифицированы два генетических типа КПЖТ: доминантный вариант из-за мутаций в гене, кодирующем ген рецептора кардиального рианодина (RyR2), и редкий рецессивный вариант, вызванный мутацией в гене кардиального кальсеквестрина (CASQ2). Клинические проявления КПЖТ обычно возникают в первом десятилетии жизни и вызваны физической активностью или эмоциональным стрессом. Диагностика является сложной задачей, поскольку пациенты с КПЖТ имеют нормальную ЭКГ и эхокардиограмму; для установления диагноза рекомендуется холтеровское мониторирование и/или тест с физической нагрузкой, во время которого появляются предсердные и желудочковые аритмии (двунаправленная или полиморфная ЖТ).

Независимыми прогностическими факторами для аритмических событий в случае КПЖТ являются выявление заболевания в детском возрасте, отсутствие терапии бета-адреноблокаторами и персистирующие сложные аритмии. Считается, что первая линия терапии КПЖТ включает неселективные бета-адреноблокаторы (без внутренней симпатомиметической активности) и модификацию образа жизни с ограничением физических нагрузок.

Левосторонняя симпатическая денервация сердца оказывает определенный эффект при КПЖТ у пациентов, которые не переносят бета-адреноблокаторы, однако необходимы дополнительные данные и более длительное наблюдение для количественной оценки этого эффекта. Пациентам, пережившим остановку сердца, рекомендованы прием бета-адреноблокаторов и ИКД***-терапия; если такое лечение по результатам стресс-теста не позволяет достичь полного контроля аритмии, следует рассмотреть комбинированную антиаритмическую терапию.

Имплантация ИКД*** возможна у пациентов с КПЖТ, которые не отвечают на лечение бета-адреноблокаторами. При программировании ИКД*** увеличивают продолжительность детекции ЖТ, поскольку нанесение разрядов может быть болезненным и способствовать повышению симпатического тонуса и провоцировать повторные эпизоды аритмии, что в

конечном итоге ведет к возникновению порочного круга с рецидивирующими ЖА, вплоть до смертельного исхода.

- Всем пациентам с диагностированной катехоламинергической полиморфной желудочковой тахикардией рекомендуется избегать соревновательных видов спорта, силовых тренировок и стрессовых ситуаций [248, 249, 469, 470, 471].

ЕОК I C (УУР C, УДД 4).

- Прием бета-адреноблокаторов рекомендован для лечения аритмии и профилактики ВСС всем пациентам с диагностированной катехоламинергической полиморфной желудочковой тахикардией, учитывая наличие документированной спонтанной или стресс-индуцированной ЖА [247, 468, 469, 470, 471].

ЕОК IC (УУР C, УДД 4).

- Имплантация ИКД*** дополнительно к приему бета-адреноблокаторов в сочетании или без антиаритмическими препаратами I или III класса рекомендована для лечения аритмии и профилактики ВСС пациентам с диагностированной катехоламинергической полиморфной желудочковой тахикардией, пережившим остановку сердца, имеющим в анамнезе повторные синкопальные состояния или эпизоды полиморфной/двунаправленной ЖТ, несмотря на оптимальную медикаментозную терапию [247, 248].

ЕОК IC (УУР C, УДД 4).

- Терапия бета-адреноблокаторами рекомендована родственникам пациента для профилактики ВСС при выявлении генетических мутаций, даже при отрицательном результате нагрузочного тестирования [248, 469].

ЕОК IIa C (УУР C, УДД 4).

- Выполнение грудной левосторонней симпатической денервации сердца рекомендовано у пациентов с диагностированной катехоламинергической полиморфной желудочковой тахикардией и повторными синкопальными состояниями, полиморфной/двунаправленной ЖТ, несколькими мотивированными срабатываниями ИКД*** с нанесением разрядов на фоне изолированного приема бета-адреноблокаторов или в сочетании с антиаритмическими препаратами I или III класса, а также при наличии непереносимости или противопоказаний к их приему [471, 472].

ЕОК IIb C (УУР C, УДД 4).

Лечение ЖТ/ВСС у детей и пациентов с врожденными пороками сердца

Лечение желудочковых аритмий у детей без органического заболевания сердца

- Детям с редкой, бессимптомной ЖТ, у которых предполагается крайне низкий риск ВСС и доброкачественный характер течения заболевания, в большинстве случаев не рекомендовано

назначение антиаритмической терапии. [27, 474].

ЕОК IV (УДД 5, УУР С).

Комментарий. Такие дети нуждаются в амбулаторном наблюдении с целью раннего выявления развития симптомов и профилактики возможных осложнений. Лечение ЖТ может быть медикаментозным (антиаритмическая терапия) и хирургическим (интервенционным). В свою очередь, медикаментозное лечение состоит из двух направлений: терапии, направленной на экстренное купирование приступа ЖТ, и протекторной терапии для предупреждения возникновения приступов. Схема медикаментозного лечения ЖТ зависит от выраженности клинических проявлений (частота, длительность и тяжесть пароксизмов ЖТ), наличия или отсутствия структурной патологии сердца, факторов риска ВСС, возраста, локализации субстрата аритмии, эффективности используемых ранее препаратов.

- Медикаментозная терапия или катетерная абляция рекомендованы детям с частыми ЖЭ или ЖТ, которые могут вызвать дисфункцию желудочков [27, 474, 475, 476, 477, 478, 479].

ЕОК IC (УДД 4, УУР С).

- Детям с постоянно-возвратной ЖТ в отсутствие нарушения центральной гемодинамики, но с наличием начальных проявлений аритмогенной дисфункции миокарда рекомендовано проведение терапии антиаритмическими препаратами I и III класса, бета-адреноблокаторами и блокаторами «медленных» кальциевых каналов [474, 475, 476, 477, 478, 479, 480, 486, 590, 591, 592]..

ЕОК нет (УДД 4, УУР С).

- Рекомендовано применение антиаритмических препаратов Ic класса в качестве альтернативы бета-адреноблокаторам или #верапамилу** у детей с ЖТ выводного тракта [27, 475].

ЕОК IIa С (УДД 5, УУР С).

- Лечение ЖТ/ЖЭ #верапамилом** не рекомендовано детям в возрасте до 1 года [27, 481].

ЕОК III С (УДД 5, УУР С).

- Выполнение катетерной абляции у детей с симптомной идиопатической ЖТ/ЖЭ из области ВТПЖ или левожелудочковой фасцикулярной тахикардией, чувствительной к #верапамилу, рекомендовано в случае, если медикаментозная терапия оказалась неэффективной или нежелательной [27, 475, 476, 477, 478].

ЕОК IIaB (УДД 4, УУР С).

- Выполнение катетерной абляции в специализированном центре у детей с симптомной идиопатической ЖТ-ВТЛЖ, области аортального клапана или эпикардальной ЖТ/ЖЭ рекомендовано в случае, если медикаментозная терапия оказалась неэффективной, или в качестве альтернативы пожизненной медикаментозной терапии [27, 474, 475].

ЕОК IIaB (УДД 5, УУР С).

- Катетерная абляция ЖТ/ЖЭ не рекомендована детям младше 5 лет, за исключением случаев неэффективности медикаментозной терапии и ЖТ с тяжелыми нарушениями гемодинамики [27, 481].

ЕОК IIIb (УДД 5, УУР С).

Применение имплантируемого кардиовертера-дефибриллятора у детей и пациентов с врожденными пороками сердца

- Имплантация КД рекомендована для вторичной профилактики ВСС у детей, выживших после остановки кровообращения, в том случае, если тщательно выполненное обследование исключает возможность устранения ее причин, как среди пациентов без структурной патологии сердца, так и при наличии ВПС, КМП или врожденной каналопатии [27, 260, 261, 262, 263].

ЕОК IV (УДД 4, УУР С).

- Имплантация КД рекомендована пациентам с ВПС с устойчивыми симптомными пароксизмами ЖТ [27, 260, 261, 262, 263].

ЕОК IV (УДД 5, УУР С).

Комментарий. Пациентам должно быть выполнено инвазивное исследование гемодинамики и инвазивное электрофизиологическое исследование. Необходимо рассмотреть возможность применения альтернативных методов лечения, таких как катетерная абляция или хирургическое вмешательство для устранения ЖТ. В случаях невозможности устранения ЖТ данными методами показана имплантация ИКД*** [27, 259, 260, 261, 262, 263].

- Применение ИКД*** рекомендовано у пациентов с ВПС и обмороками неизвестного происхождения в сочетании с тяжелой дисфункцией желудочков и/или индуцируемой устойчивой ЖТ/ФЖ при проведении эндоЭФИ [27, 260, 262, 263].

ЕОК IIaB (УДД 4, УУР С).

- Имплантация ИКД*** рекомендована взрослым пациентам с ВПС и дисфункцией системного желудочка (ФВ <35%), симптомной ХСН на фоне оптимальной медикаментозной терапии с II или III ФК по NYHA [27, 265, 266].

ЕОК IC (УДД 5, УУР С).

- Имплантация ИКД*** рекомендована у некоторых пациентов с тетрадой Фалло и несколькими факторами риска ВСС, включая дисфункцию ЛЖ, неустойчивую ЖТ, QRS > 180 мс или индуцируемую устойчивую ЖТ при ПСЖ [27, 260, , 266, 267, 484].

ЕОК IIaB (УДД 5, УУР С).

- Имплантация ИКД*** рекомендована у пациентов с тяжелой дисфункцией единственного желудочка или системного правого желудочка при наличии других факторов риска, включая неустойчивую ЖТ, ХСН II или III ФК по NYHA и выраженную регургитацию на системном АВ-клапане [27, 261, 485].

ЕОК ПьВ (УДД 4, УУР С).

Катетерная абляция ЖТ у детей и пациентов с врожденными пороками сердца

- Проведение РЧА очага ЖТ рекомендовано у детей с гемодинамически значимой ЖТ или наличием аритмогенной дисфункции миокарда [27, 475, 476, 477, 478, 479, 486, 487].

ЕОК – нет (УДД 5, УУР С).

Комментарий. РЧА может быть применена как 1-я линия терапии, либо может проводиться при неэффективности ААТ.

- Рекомендовано проведение РЧА у детей при наличии фасцикулярной, #верапамил-чувствительной ЖТ [27, 475, 476, 477, 479, 486, 487].

ЕОК ПаВ (УДД 5, УУР С).

Комментарий. РЧА может быть применена как 1-я линия терапии, либо может проводиться при неэффективности ААТ.

- Проведение РЧА рекомендовано у детей с симптомной ЖТ из выходного тракта правого желудочка [27, 475, 476, 477, 479, 485, 486].

ЕОК ПаВ (УДД 5, УУР С).

Комментарий. РЧА может проводиться у детей с полиморфной желудочковой аритмией, в случае доминирования одной из морфологий или когда известен триггер, на который будет направлено РЧ-воздействие. Радиочастотная абляция желудочковой тахикардии не рекомендуется у детей с бессимптомной ЖТ, когда не прогнозируется развитие аритмогенной дисфункции миокарда. Радиочастотная абляция желудочковой тахикардии не рекомендуется в тех случаях, когда ЖТ обусловлена преходящими причинами, такими как острый миокардит, токсическое влияние медикаментов и т. д. [486].

- Катетерная абляция рекомендована как вспомогательный метод лечения или альтернатива ИКД*** у пациентов с ВПС и рецидивирующими эпизодами устойчивой мономорфной ЖТ или адекватными срабатываниями ИКД***, которые не могут быть скорректированы программированием ИКД*** или медикаментозной терапией [27, 264].

ЕОК IC(УДД 5, УУР С).

- Выполнение катетерной абляции рекомендовано в качестве альтернативы медикаментозной терапии при симптомной устойчивой мономорфной ЖТ у пациентов с ВПС и ИКД*** [27,

ЕОК ПаВ (УДД 5, УУР С).

- Выполнение хирургической аблации в сочетании с электрофизиологическим картированием рекомендовано у пациентов с ВПС, которым предстоит операция на сердце, при наличии клинической устойчивой ЖТ и индуцируемой устойчивой мономорфной ЖТ с установленным критическим перешейком [27].

ЕОК ПьС (УДД 5, УУР С).

- Катетерная аблация и профилактическое применение антиаритмических препаратов не рекомендованы в случае бессимптомных, редких ЖЭ у пациентов с ВПС и стабильной функцией желудочков [27].

ЕОК ППС (УДД 5, УУР С).**Воспалительные, ревматические поражения сердца и его клапанного аппарата, болезни накопления**

- Пациентов с угрожающими жизни устойчивыми желудочковыми тахиаритмиями и клиническим подозрением на миокардит/перикардит рекомендуется направлять в специализированные центры, где возможны мониторинг гемодинамики, катетеризация сердца и эндомиокардиальная биопсия, а также применение устройств механической поддержки сердечно-легочной деятельности и специфических методов лечения аритмий [487, 488, 489].

ЕОК IC (УУРС, УДД 5).

- Временный кардиостимулятор рекомендован пациентам с брадикардией и/или блокадой сердца, которые провоцируют ЖА во время острой фазы миокардита/панкардита [487, 488, 489].

ЕОК IC (УУР С, УДД 5).

- Рекомендовано назначение антиаритмической терапии пациентам с симптомной неустойчивой или устойчивой ЖТ во время острой фазы миокардита [487, 488, 489].

ЕОК ПаС (УУР С, УДД 5).

- Рекомендовано при воспалительных заболеваниях сердца рассмотреть вопрос об имплантации ИКД*** или кардиостимулятора после разрешения острой фазы [490, 491, 493].

ЕОК Па С (УУР В, УДД 3).

Комментарий. Применение ИКД*** у пациентов с устойчивой ЖТ и нарушениями гемодинамики целесообразно после разрешения острой фазы в случае развития вторичной кардиомиопатии, если ожидаемая продолжительность жизни составляет более одного года с хорошим функциональным статусом [491].

- Рекомендовано применение дефибриллятора носимой системы длительной регистрации сердечного ритма (носимого дефибриллятора) для поддержки в период выздоровления или до установки ИКД*** пациентам с воспалительными заболеваниями сердца и остаточной тяжелой дисфункцией ЛЖ и/или электрической нестабильностью желудочка [492, 493].

ЕОК IIa C (УУР B, УДД 3).

- Рекомендовано рассмотреть вопрос о раннем применении ИКД*** у пациентов с гигантоклеточным миокардитом или саркоидозом, имеющих устойчивую ЖА с нарушением гемодинамики или переживших остановку сердца, учитывая плохой прогноз при данных заболеваниях, если ожидаемая продолжительность жизни составляет более одного года с хорошим функциональным статусом [30, 254, 495, 584].

ЕОК IIb C (УУР A, УДД 2).

Комментарий. Наличие персистирующей воспалительной инфильтрации миокарда (по данным иммуногистохимического анализа) и/или аномальных скоплений фиброзной ткани (по данным МРТ) после острого миокардита можно рассматривать как дополнительный маркер высокого риска ВСС при воспалительных заболеваниях сердца [494]. При остром и молниеносном миокардите в дополнение к медикаментозной терапии рекомендуется агрессивная поддержка гемодинамики с помощью чрескожной системы сердечно-легочной поддержки или внутриаортальной баллонной контрпульсации, чтобы сохранить жизнь пациента в тяжелую, но преодолимую острую фазу заболевания. Переход к чрескожной системе сердечно-легочной поддержки необходим в том случае, если рефрактерная ЖТ или ФЖ не отвечает на несколько попыток дефибрилляции (от трех до пяти) [496].

Имплантацию ИКД*** рекомендуется отложить до разрешения острой фазы миокардита. Поскольку в это время миокардит уже может полностью разрешиться, показания к ИКД*** и временные рамки остаются спорными, даже после острой фазы заболевания. Перспективный метод лечения ЖТ и ФЖ на фоне миокардита, который позволяет преодолеть критический период и дождаться полного выздоровления, заключается в применении дефибриллятора носимой системы длительной регистрации сердечного ритма (носимого кардиовертера-дефибриллятора) [493, 494, 497].

При злокачественной ЖА или блокаде сердца при гигантоклеточном миокардите, болезни Лайма (клещевой боррелиоз), дифтерийном миокардите либо саркоидозе сердца рекомендована имплантация ИКД*** в раннем периоде, учитывая высокий риск аритмической смерти и потребность в трансплантации сердца [497].

У пациентов с подтвержденной устойчивой ЖТ неясной этиологии, сопровождающейся клинической симптоматикой, также следует исключить диагноз миокардита. МРТ у таких пациентов может показать аномальные участки фиброзной ткани в толще миокарда, чаще всего в субэпикардальной и интрамуральной зонах [494]. Описан успешный опыт радиочастотной катетерной аблации эпикардальных аритмогенных очагов при миокардите [498].

Эндокардит

Появление ЖА у пациентов с инфекционным эндокардитом свидетельствует об очень плохом прогнозе [499]. Однако каких-либо специальных рекомендаций по лечению аритмий в этой группе пациентов нет. Формирование абсцесса в области фиброзного кольца клапана (чаще аортального, реже митрального) может привести к блокаде сердца I или II степени. При первом эпизоде блокады сердца у пациента с эндокардитом следует сразу исключить абсцесс сердца.

- Хирургическое лечение рекомендовано при остром нарушении гемодинамики в связи с остро возникшей аортальной регургитацией на фоне эндокардита, которое может привести к устойчивой ЖТ [501, 505].

ЕОК ПЬ С (УУР С, УДД 4).

Болезнь Чагаса

- Имплантация ИКД*** рекомендована у пациентов с болезнью Чагаса и ФВЛЖ < 40%, при ожидаемой продолжительности жизни более 1 года с хорошим функциональным статусом [31, 255, 256, 257, 425].

ЕОК Па С (УУР С, УДД 4).

Поражение клапанов сердца

Поражение клапанов сердца, по всей вероятности, является главной причиной около 7% обращений для установки ИКД*** в целях вторичной профилактики. По данным F. Yang и соавт. [501], пациенты с поражением клапанов сердца и остаточной дисфункцией ЛЖ после операции на клапане, которым был установлен ИКД*** для первичной профилактики, с учетом индивидуальных особенностей, имели такую же общую выживаемость и выживаемость от аритмий, как и пациенты с ишемической кардиомиопатией. Недавно было показано, что для пациентов с поражением клапанов сердца, которым устанавливают ИКД*** в целях первичной или вторичной профилактики ВСС, характерны такая же частота обоснованных срабатываний ИКД*** и такие же показатели смертности, что и для пациентов с ИБС или ДКМП [502].

- ИКД*** рекомендован пациентам с заболеваниями клапанов сердца, которые после хирургической реконструкции клапана имеют показания к первичной или вторичной профилактике ВСС [502, 503].

ЕОК I С (УУР С, УДД 4).

Комментарии. Хирургическая коррекция острой аортальной регургитации, возникшей на фоне эндокардита и сопровождающейся устойчивой ЖТ, рекомендована при отсутствии противопоказаний к такому методу лечения [503, 504, 505].

- Выполнение ЭФИ с катетерной аблацией рекомендовано у пациентов, у которых после операции на клапане сердца появилась ЖТ, в целях выявления и устранения ЖТ с циркуляцией возбуждения по ножкам пучка Гиса [505, 506, 507].

ЕОК Па С (УУР В, УДД 3).

Нервно-мышечные заболевания

Это группа наследственных заболеваний, поражающих скелетные и сердечные мышцы. Вовлечение сердца происходит в виде дегенеративного процесса с фиброзированием и жировой заменой миокарда. Наиболее частые проявления – дилатационная кардиомиопатия и нарушения проводимости, которые могут сочетаться. При всех мышечных дистрофиях поражение дыхательных мышц может влиять на качество и продолжительность жизни, и должно учитываться, когда рассматривается имплантация профилактического устройства. Вовлечение сердца наиболее часто встречается при дистрофиях Дюшенна и Беккера, миотонической дистрофии типа 1 (болезнь Штейнерта), дистрофии Эмери–Дрейфуса и дистрофии конечностей 1В типа.

- Пациентам с нейромышечными заболеваниями и сопутствующими ЖА рекомендуется такое же лечение, как и пациентам с ЖА без нейромышечных заболеваний [507, 508].

ЕОК I С (УУР С, УДД 4).

- Имплантация ИКД*** рекомендована у пациентов с миотонической дистрофией 1-го типа (болезнь Штейнерта), мышечной дистрофией Эмери-Дрейфуса и конечностно-поясной дистрофией 1В типа при наличии показаний к стимуляции и признаков желудочковых аритмий [508, 509, 510].

ЕОК Пь В (УУР В, УДД 4).

Лечение ЖТ во время беременности

- Лечение бета-адреноблокаторами рекомендуется во время беременности и в послеродовом периоде пациенткам с синдромом удлиненного интервала QT или КПЖТ [27, 62, 511, 512].

ЕОК I С (УУР С, УДД 5).

- Назначение метопролола**, #пропранолола** или #верапамила** во время беременности внутрь рекомендуется для длительной терапии идиопатической устойчивой ЖТ [512].

ЕОК I С (УУР С, УДД 5).

- Экстренная электрическая кардиоверсия во время беременности рекомендуется для купирования аритмии при устойчивой ЖТ, особенно с нарушением гемодинамики [513, 514,

ЕОК I C (УУР C, УДД 2).

- При наличии соответствующих показаний выполнение имплантации ИКД*** рекомендуется во время беременности [512, 513, 514, 515, 517, 523].

ЕОК I C (УУР C, УДД 3).

- Внутривенное введение соталола** или прокаинамида** во время беременности рекомендовано для экстренной конверсии мономорфной устойчивой ЖТ без нарушений гемодинамики [512, 515, 517, 523].

ЕОК IIa C (УУР C, УДД 3).

- Внутривенное введение амиодарона** во время беременности рекомендовано для экстренной конверсии мономорфной устойчивой ЖТ с нарушением гемодинамики, рефрактерной к электрической кардиоверсии или не отвечающей на медикаментозную терапию [153, 512, 515, 517, 523].

ЕОК IIa C (УУР C, УДД 3).

- Выполнение катетерной аблации во время беременности рекомендовано для лечения рефрактерных к медикаментозной терапии и плохо переносимых тахикардий [512, 513, 514, 515, 516, 523].

ЕОК IIb C (УУР C, УДД 5).

***Комментарий.** Беременность ассоциирована со значительным риском неблагоприятных событий у женщин со структурной патологией сердца [511, 513, 514, 515]. У женщин с врожденным синдромом удлиненного интервала QT отмечают существенное повышение риска сердечных событий в послеродовом периоде (в течение 40 недель после родов), в связи с чем им необходимо применение бета-адреноблокаторов во время беременности и в послеродовом периоде. У женщин с синдромом Бругада беременность, роды и послеродовый период обычно проходят без дополнительных рисков [516, 517]. Риск повторной ЖТ выше у пациенток с ЖТ в анамнезе и структурной патологией сердца [512, 518, 519].*

Аритмии, связанные с послеродовой кардиомиопатией

Послеродовая (перипартальная) кардиомиопатия характеризуется развитием систолической дисфункции ЛЖ и сердечной недостаточности на поздних сроках беременности или в течение нескольких месяцев после родов [511, 520, 521]. Следствием послеродовой кардиомиопатии могут быть сложные ЖА и внезапная остановка сердца. У всех пациенток с впервые возникшей ЖТ в последние 6 недель беременности или в раннем послеродовом периоде следует исключить послеродовую кардиомиопатию [522].

При развитии угрожающих жизни желудочковых тахикардий прибегают к электрической кардиоверсии. Применение ИКД*** у пациенток с ЖА или низкой фракцией выброса следует стандартным рекомендациям. При этом следует учитывать высокую частоту (50%) спонтанного разрешения дилатационной кардиомиопатии после родов [523, 524].

Обструктивное ночное апноэ

- Рекомендуется рассматривать в качестве причины при дифференциальной диагностике брадикардий синдром ночного апноэ [525, 526, 527, 528, 529, 530, 531, 532, 533].

ЕОК Па В (УУР В, УДД 3).

- Рекомендуется рассматривать ночное апноэ и снижение сатурации кислорода как факторы риска ВСС у пациентов с нарушением дыхания во время сна [525, 530, 531, 532, 533].

ЕОК Пь С (УУР В, УДД 3).

Комментарий. Результаты последних исследований указывают на связь обструктивного ночного апноэ с повышенной смертностью [526, 527]. Ведутся споры о наличии связи между этим заболеванием и ВСС. Показано, что обструктивное ночное апноэ с уменьшением средней ночной сатурации кислорода < 93% и минимальная ночная сатурация кислорода < 78% являются независимыми факторами риска ВСС [525]. По этой причине диагностика обструктивного ночного апноэ должна входить в алгоритм обследования для стратификации риска ВСС. Наиболее частыми нарушениями ритма при синдроме ночного апноэ-гипопноэ являются синусовая брадикардия, синусовые паузы, АВ-блокады 1-й степени и 2-й степени типа Мобитц I, а также частые ЖЭ [525, 528, 529, 530, 531, 532, 533]. На сегодняшний день нет данных, которые указывали бы на необходимость отдельных рекомендаций по лечению ЖА при синдроме ночного апноэ-гипопноэ. Кроме того, до сих пор неясно, какое значение имеет показатель постоянного положительного давления в дыхательных путях для профилактики ЖА и ВСС [525, 534, 535, 536, 537]. В настоящее время исследуют новые методы лечения центральной формы ночного апноэ-гипопноэ, такие как стимуляция диафрагмального нерва и верхних дыхательных путей при обструктивном типе [538].

Гипертрофическая кардиомиопатия

При гипертрофической кардиомиопатии (ГКМП) отмечается значительное утолщение стенки ЛЖ, которое не может быть объяснено исключительно условиями повышенной нагрузки на ЛЖ. Данное определение относится к детям и взрослым и не предполагает никаких специфических этиологических причин, но для целей настоящих рекомендаций по профилактике ВСС предполагается, что в данную группу не входят пациенты с метаболическими, инфильтративными заболеваниями, для которых имеются четкие клинические признаки и протоколы лечения.

Общая годовая смертность от сердечно-сосудистых заболеваний и смертность или частота срабатываний ИКД*** по поводу ЖТ/ФЖ у взрослых пациентов с ГКМП составляет 1–2 и 0,81% соответственно [539, 540]. Другими основными причинами сердечно-сосудистой смерти

при ГКМП являются ХСН, тромбоэмболии и АВ-блокада. Калькулятор риска ВСС в течение 5 лет (Risk-ICD) расположен в интернете по адресу: <http://doc2do.com/hcm/webHCM.html> [230, 541].

- Пациентам с ГКМП ввиду высокого риска ВСС не рекомендуется участие в соревновательных видах спорта [226, 231, 544, 547, 548].

ЕОК I C (УУР В, УДД 3).

- Рекомендуется имплантация ИКД*** у пациентов с ГКМП, перенесших остановку сердца по причине ЖТ или ФЖ, или у пациентов со спонтанной устойчивой ЖТ, приводящей к потере сознания или нарушению гемодинамики, при ожидаемой продолжительности жизни > 1 года [230, 542, 543, 544, 545, 546, 547].

ЕОК I B (УУР В, УДД 3).

- Стратификация риска у пациентов с ГКМП рекомендуется с использованием калькулятора Risk-ICD для оценки риска смерти в течение 5 лет у пациентов старше 16 лет без анамнеза устойчивой ЖТ (приводящей к нарушению гемодинамики или потере сознания) или ФЖ [231, 232, 541, 545, 546].

ЕОК I B (УУР В, УДД 4).

- Пятилетний риск внезапной смерти рекомендуется оценивать при первоначальном обследовании пациента, а также каждые 1-2 года или при изменении клинического статуса [231, 238, 240, 540, 541, 543, 544].

ЕОК I B (УУР С, УДД 4).

- Имплантация ИКД*** рекомендуется пациентам с предполагаемым 5-летним риском внезапной смерти $\geq 6\%$ и ожидаемой продолжительностью жизни > 1 года после подробного клинического обследования с оценкой риска последующих осложнений и влияния ИКД*** на образ жизни, социально-экономический статус и психологическое здоровье [230, 543].

ЕОК IIa B (УУР В, УДД 3).

- Имплантация ИКД*** рекомендована в отдельных группах пациентов с 5-летним риском ВСС от ≥ 4 до $< 6\%$ и ожидаемой продолжительностью жизни > 1 года после подробного клинического обследования с оценкой риска последующих осложнений и влияния ИКД*** на образ жизни, социально-экономический статус и психологическое здоровье [230, 540, 543].

ЕОК IIb B (УУР В, УДД 3).

- Имплантация ИКД*** рекомендована у отдельных пациентов с 5-летним риском ВСС $< 4\%$ при наличии клинических характеристик с доказанным прогностическим значением, и когда в результате оценки риска последующих осложнений и влияния ИКД*** на образ жизни,

социально-экономический статус и психологическое здоровье предполагается общее положительное влияние имплантации ИКД*** [230, 540, 543].

ЕОК Пь В (УУР В, УДД З).

4. Реабилитация

Желудочковые нарушения ритма сердца, за редким исключением (идиопатическая желудочковая экстрасистолия), относятся к угрожающим жизни аритмиям. Их наличие может быть как одним из первых проявлений клинически значимых сердечно-сосудистых заболеваний, требующих проведения комплекса диагностических исследований, так и осложнением данной патологии. В настоящее время программы реабилитации для пациентов с желудочковыми нарушениями ритма сердца, как таковой, не существует. Реабилитационные мероприятия должны осуществляться в соответствии с основным заболеванием, являющимся причиной аритмии, если таковое имеется [548]. Ограничение физических нагрузок рекомендовано пациентам в соответствии с имеющимся заболеванием сердечно-сосудистой системы [548]. В том числе, в соответствии со стадией, тяжестью и степенью компенсации основного заболевания.

- Пациентам, перенесшим успешную катетерную абляцию, рекомендовано ограничение физической активности в течение 1 месяца [27, 336, 338, 364, 392, 424].

ЕОК – нет (УУР С, УДД 5).

Комментарий. Пациентам, перенесшим успешную катетерную абляцию по поводу желудочковых нарушений ритма, показано ограничение физической активности в течение 1 месяца после оперативного лечения, если это не противоречит ограничениям по поводу основной сердечно-сосудистой патологии. При отсутствии осложнений вмешательства проведения специальных реабилитационных мероприятий не требуется.

- Пациентам с возникшими осложнениями после катетерной абляции рекомендована скорейшая госпитализация в специализированный стационар [359, 360, 361, 396, 442].

ЕОК – нет (УУР С, УДД 4).

Комментарий. В случаях возникновения любых осложнений после катетерной абляции, в том числе отсроченных, показана скорейшая госпитализация в специализированный кардиологический/кардиохирургический стационар для проведения необходимых лечебно-диагностических мероприятий.

5. Профилактика

- Запись и анализ ЭКГ рекомендованы всем лицам с высоким риском ВСС.

ЕОК – нет (УУР С, УДД 3).

Комментарий. Бдительность по отношению к электрокардиографическим (ЭКГ) и эхокардиографическим признакам наследственных аритмогенных заболеваний является важной частью клинической практики и позволяет своевременно выявить лица с высоким риском ВСС. Однако до сих пор нет единого мнения о том, должен ли такой тщательный подход распространяться на массовый скрининг населения на наличие риска ВСС. В Италии и Японии введены системы ЭКГ-скрининга в целях выявления лиц с наследственными аритмогенными заболеваниями, не имеющих какой-либо симптоматики [20, 21, 549]. В Европе и США обязательным является скрининг спортсменов перед соревнованиями, согласно требованиям Международного олимпийского комитета, хотя последнее исследование в Израиле показало отсутствие изменений в частоте случаев ВСС у профессиональных спортсменов после введения скрининга [22, 23, 24, 25].

- В настоящее время не рекомендовано проведение общепопуляционного ЭКГ-скрининга в связи с недостатком информации о его экономической эффективности и неизвестном количестве ложноположительных и ложноотрицательных результатов [550, 551].

ЕОК – нет (УУР С, УДД 5).

Комментарий. В соответствии с современными рекомендациями ЕОК 2015 года по лечению желудочковых аритмий и предотвращению внезапной сердечной смерти, в настоящее время экспертный комитет Европейского общества кардиологов воздерживается от формирования рекомендаций по проведению общепопуляционного ЭКГ-скрининга в связи с недостатком информации о его экономической эффективности и неизвестном количестве ложноположительных и ложноотрицательных результатов.

- Регистрация ЭКГ в 12-ти отведениях рекомендуется при плановых диспансеризациях взрослого населения [25, 550, 552, 553].

ЕОК – нет (УУР С, УДД 5).

Комментарий. В соответствии с приказом Министерства здравоохранения Российской Федерации, регистрация ЭКГ в 12-ти отведениях предусмотрена при плановых диспансеризациях взрослого населения:

- для мужчин старше 36 лет и женщин старше 45 лет при каждом прохождении диспансеризации (то есть 1 раз в 3 года);
- для мужчин в возрасте до 36 лет и женщин в возрасте до 45 лет при первичном прохождении диспансеризации [552].

- У несовершеннолетних предусматривается регистрация ЭКГ при профилактических медицинских осмотрах в 1 год, 6, 15, 17 лет, а также при предварительных медицинских осмотрах перед приемом в средние и высшие образовательные учреждения, выполнение ЭХОКС в 6 лет [550, 551, 552, 554].

ЕОК – нет (УУР С, УДД 3).

Комментарий. Принятый в настоящее время порядок прохождения медицинских осмотров несовершеннолетними. Особенно важен генеалогический метод анализа у лиц молодого возраста, страдающих рецидивирующими приступами потери сознания или имеющих аномалии на ЭКГ [554, 555].

- Модификация образа жизни рекомендована всем пациентам с желудочковыми аритмиями для предупреждения их рецидивов [554, 555].

ЕОК – нет (УУР С, УДД 5).

Комментарий. Модификация образа жизни включает в себя нормализацию веса, отказ от курения, употребления алкоголя, продуктов, содержащих кофеин, и ситуаций, вызывающих стресс, беспокойство, нарушение режима ночного сна.

- Ближайшим родственникам жертв внезапной смерти следует сообщить о существующем для них риске внезапной смерти и необходимости обследования у кардиолога в случае ВС, при которой патологоанатомическое исследование и анализ не выявляют очевидных аномалий. Контакт с такими пациентами и их родственниками должен происходить с учетом их психосоциальных потребностей и с использованием междисциплинарного подхода [460, 557, 558, 559, 560, 561, 562].

ЕОК – нет (УУР С, УДД 3).

Комментарий. Примерно в половине случаев у родственников жертв ВАС устанавливают диагноз наследственных аритмогенных заболеваний, прежде всего, каналопатий (например, синдрома удлинённого интервала QT, синдрома Бругада или КПЖТ), реже – начальных проявлений кардиомиопатий [прежде всего ГКМП и аритмогенной кардиомиопатии правого желудочка (АКПЖ)], а также семейной гиперхолестеринемии. Если при СВНС или ВНСН, а также при ВАС или СВСН патологоанатомическое исследование погибшего невозможно или когда патологоанатомическое исследование не выявляет структурных аномалий, а результаты токсикологического анализа в норме, ближайшим родственникам следует сообщить о существующем для них риске внезапной смерти и необходимости обследования у кардиолога. Семейный анамнез повторных случаев СВНС в молодом возрасте (до 40 лет) или при наличии наследственных заболеваний сердца является неопровержимым доводом в пользу обследования всех членов семьи.

- Скрининг родственников жертв внезапной смерти рекомендуется вести по представленному протоколу, учитывая экономическую и информационную целесообразность каждого метода

ЕОК – нет (УУР С, УДД 4).

Комментарий. Предложено несколько разных протоколов для скрининга родственников жертв внезапной смерти. В основе всех этих протоколов лежит пошаговый подход, когда в первую очередь используют наименее дорогостоящие методы обследования, дающие максимальный объем ценной информации, после чего на основании полученных результатов и с учетом данных семейного анамнеза переходят к дополнительному обследованию. Если в ходе обследования выявляются структурные или электрические изменения, свидетельствующие в пользу конкретного диагноза, необходимо следовать стандартному протоколу обследования по соответствующему диагнозу. Первым шагом в постановке посмертного диагноза, до начала обследования родственников погибшего, является тщательный сбор анамнеза. У молодых лиц в первую очередь следует исключить кардиомиопатии и каналопатии. Рекомендуется оценка предшествовавших сердечных симптомов (в том числе обмороков или судорожных припадков) и тщательное изучение обстоятельств смерти, а также сбор и анализ прижизненных кардиологических заключений. У лиц старше 40 лет в первую очередь исключают факторы риска ИБС (например, активное или пассивное курение, дислипотеинемия, артериальную гипертензию или сахарный диабет). Необходимо составить родословную погибшего в трех поколениях, в которой должны быть отражены все случаи внезапной смерти и родственники с сердечными заболеваниями. Следует по возможности получить архивные медицинские карты и/или результаты патологоанатомического исследования. В первую очередь обследованию подлежат родственники с признаками заболеваний сердца, такими как обмороки, учащенное сердцебиение или боли за грудиной. Если в семье отсутствует диагноз сердечных заболеваний, следует провести скрининг маленьких детей хотя бы с помощью ЭКГ и эхокардиографии.

- Эхокардиография (ЭХОКГ) является рекомендованным методом для скрининга пациентов при наличии подтвержденного диагноза или подозрения на желудочковые нарушения ритма.

ЕОК – нет (УУР С, УДД 3).

Комментарий. Эхокардиография – наиболее часто используемый метод визуализации сердца, который, по сравнению с магнитно-резонансной томографией (МРТ) и компьютерной томографией (КТ) сердца, является менее дорогостоящим, всегда доступным и позволяет с высокой точностью диагностировать заболевания миокарда, клапанов сердца или врожденные пороки сердца, связанные с возникновением ЖА и ВСС. Кроме того, у большинства пациентов она позволяет оценить систолическую функцию ЛЖ и локальную сократимость стенок сердца.

По этой причине эхокардиография показана всем пациентам с ЖА, у которых предполагается или имеется структурная патология сердца, а также в группах пациентов с высоким риском развития ЖА или ВСС – например, у пациентов с ДКМП, ГКМП и АКПЖ, а также у пациентов, переживших острый инфаркт миокарда (ИМ), и у родственников пациентов с наследственными заболеваниями с высоким риском ВСС [40].

Организация оказания медицинской помощи

Вид помощи и порядок ее оказания зависит от этиологии ЖТ и сопутствующей патологии. Структурная или функциональная патология сердца, особенно при ее прогрессировании, может являться основным показанием для госпитализации.

Возможности амбулаторной помощи пациентам с желудочковыми тахикардиями ограничиваются следующими случаями:

- Пациенты с хроническими стабильными аритмиями без нарушений гемодинамики: желудочковой экстрасистолией, неустойчивой желудочковой тахикардией, редкими приступами медленных ЖТ.
- Обследование у пациентов без структурной патологии сердца для выявления скрытой патологии сердца, критериев риска ВСС.
- Подготовка к госпитализации при стабильном состоянии пациента.
- Наблюдение после хирургических и интервенционных вмешательств, имплантации электронных устройств (ЭКС***, ИКД***, СРТ-Д).

Показания для плановой госпитализации

- Впервые возникшая симптомная желудочковая экстрасистолия, сопровождающаяся развитием или значительным усугублением сердечной недостаточности.
- Впервые возникшие или рецидивирующие эпизоды желудочковой тахикардии.
- Прогрессирование основного заболевания в случаях, когда аритмия не является гемодинамически значимой.
- При неэффективности догоспитального лечения симптомных хронических стабильных ЖЭ, нЖТ, медленных ЖТ.

Показания для экстренной госпитализации

Обязательной госпитализации подлежат пациенты, у которых на фоне желудочковой тахикардии имеются признаки артериальной гипотонии, острой левожелудочковой недостаточности, ангинозного синдрома, ухудшения мозгового кровообращения. При подозрении на инфаркт миокарда необходимо экстренно доставить в медицинское учреждение.

- Ведение пациента после реанимации рекомендуется в специализированных центрах с мультидисциплинарным подходом к интенсивной терапии и возможностью выполнения первичных коронарных вмешательств, электрофизиологического исследования, имплантации вспомогательных желудочковых система для механической поддержки кровообращения, хирургических вмешательств на сердце и сосудах и терапевтической гипотермии [65, 153, 165, 194, 196, 324, 546].

ЕОК I B (УУР С, УДД 5).

- Коронарная ангиография с возможной последующей ангиопластикой в течение первых 2 часов госпитализации рекомендована пациентам высокого риска с ИМ сПСТ, в том числе с жизнеугрожающими желудочковыми аритмиями [55, 56].

ЕОК I C (УУР C, УДД 5).

При остановке кровообращения госпитализация требуется сразу же после купирования приступа и восстановления нормальной сердечной деятельности. Если реанимационные мероприятия не принесли необходимого эффекта, пациента транспортируют в стационар без сознания. При этом по дороге непрерывно выполняют искусственную вентиляцию легких и непрямой массаж сердца.

Пациентов с приступами пароксизмальной желудочковой тахикардии следует госпитализировать в случае отсутствия эффекта от неотложной терапии, а также при наличии признаков острой левожелудочковой недостаточности, ухудшения мозгового кровообращения, артериальной гипотонии, ангинозного синдрома.

Госпитализации подлежат лица, перенесшие приступ желудочковой тахикардии, успешно купированный на догоспитальном этапе при наличии структурной патологии сердца или при отсутствии результатов кардиологического обследования, при наличии сопутствующих заболеваний, высоком риске развития осложнений.

Показания к выписке пациента из стационара

Целесообразность дальнейшего пребывания в стационаре и возможность амбулаторного лечения определяются по итогам обследования.

- Ранняя (перед выпиской из стационара) оценка ФВ ЛЖ рекомендована всем пациентам после инфаркта миокарда [42, 56, 218, 493, 572].

ЕОК I C (УУР B, УДД 3).

Пациенты могут быть выписаны из стационара в следующих случаях:

- Выполнение радикального или палиативного хирургического и интервенционного лечения.
- Имплантация кардиовертера-дефибриллятора, если не требуется продолжение терапии в условиях стационара по основному заболеванию.
- Эффективный подбор антиаритмической терапии и терапии основного заболевания.
- Установление диагноза и прогностического значения желудочковой тахиаритмии, не требующее срочной коррекции антиаритмической терапии, хирургического или интервенционного вмешательства, имплантации ИКД***.

Иные организационные технологии

Автоматические наружные дефибрилляторы в местах скопления людей

- Автоматические наружные дефибрилляторы рекомендуется устанавливать в общественных местах, где существует значительная концентрация людей, что существенно повышает вероятность возникновения ситуации с внезапной остановкой сердца (например, в школах, аэропортах, на вокзалах и стадионах), или в местах, где нет иной возможности дефибрилляции (например, в поездах, на круизных лайнерах, в самолетах и т. д.) [322, 323].

ЕОК I B (УУР B, УДД 2).

Комментарий. В большинстве случаев остановка сердца происходит вне стен лечебного учреждения [324]. При экстренной дефибрилляции шансы на восстановление нормального ритма и стабильного сердечного выброса намного выше, чем при отсроченной дефибрилляции [322, 323, 325].

- Рекомендовано обучение основным принципам реанимации родственников пациентов с высоким риском ВСС [323, 325].

ЕОК II B C (УУР C, УДД 4).

Могут быть использованы:

- Телемедицинское консультирование пациентов.
- Удаленный мониторинг амбулаторных пациентов с имплантируемыми устройствами.

В оказании помощи пациентам с ЖТ и ВСС целесообразно выделение уровней оказания помощи с различными возможностями оказания помощи. Учитывая жизнеопасный характер ЖТ при экстренной госпитализации целесообразно направление пациентов в центры более высокого уровня.

Этап квалифицированной помощи:

- реанимационная помощь
- кардиоверсия/дефибрилляция
- антиаритмическая терапия
- коронарография/реваскуляризация

Этап специализированной помощи:

- коронарография/реваскуляризация
- эндокардиальное ЭФИ
- катетерная аблация ЖТ
- имплантация кардиовертера-дефибриллятора

- имплантация кардиоресинхронизатора

Экспертные центры:

- коронарография/реваскуляризация

- эндомиокардиальная биопсия

- генетическое тестирование

- эндокардиальное ЭФИ

- катетерная абляция ЖТ

- имплантация кардиовертера-дефибриллятора

- имплантация кардиоресинхронизатора

- вспомогательное кровообращение

- трансплантация сердца

В отдельных субъектах РФ могут быть сформированы отдельные дорожные карты оказания помощи пациентам с желудочковыми тахикардиями и созданы региональные центры/регистры жизнеопасных тахикардий и внезапной смерти.

- Рекомендовано рассмотреть возможность создания региональных сетей по экстренной помощи при остановке сердца, чтобы улучшить показатели выживаемости и результаты лечения среди спасенных лиц [27, 62, 66].

ЕОК ПаВ (УУР С, УДД 4).

При определении показаний к интервенционному или хирургическому лечению нарушения ритма или проводимости сердца, а также в сложных случаях (при неэффективности медикаментозной терапии или рецидиве тахикардии после катетерной абляции, или при наличии у пациента имплантированного электронного устройства контроля или лечения ритма, а также в других случаях) необходимо обсуждение тактики ведения со специалистом, имеющим достаточный опыт лечения нарушений ритма. Таким специалистом может быть врач-кардиолог, сердечно-сосудистый хирург, врач рентгенэндоваскулярной диагностики и лечения.

6. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания

Совместное принятие решений

В течение большей части своей жизни люди предпочитают делать все, что возможно, для предотвращения ВСС и продления жизни. Тем не менее, многие люди могут достигнуть определенной точки в своей жизни, в которой ВСС не является наилучшим исходом. Пациенты иногда сообщают о предпочтении умереть во сне, при сравнении с другими вероятными сценариями танатогенеза [564]. Решения, связанные с профилактикой ВСС, могут быть довольно эмоциональными; в соответствии с пожеланиями пациента совместное решение относительно терапии в конце жизни может быть принято в составе врача, членов семьи и/или друзей [62].

Комментарии к рекомендациям:

1. Важно учитывать предпочтения пациента для диагностики желудочковых аритмий и принятия решения о ведении. Предпочтения пациентов инвазивной терапии и принятие риска ВСС варьируются и могут изменяться на протяжении всей болезни. Подход к совместному принятию решений может быть частью общей стратегии ведения пациентов с желудочковыми аритмиями и риском ВСС. Общепринятое определение совместного принятия решений включает в себя 4 компонента [565]: 1) минимум 2 участника: врач и пациент; 2) обе стороны делятся информацией; 3) обе стороны предпринимают шаги для формирования общего подхода к предпочтительному лечению; 4) соглашение о реализации лечения. Поделившись решением – не значит предоставить пациенту список рисков и преимуществ лечения и предложить принять решение (такой подход некоторые Авторы назвали «оставлением» [566]. Рекомендация, основанная как на научных доказательствах, так и на понимании цели лечения, предпочтений и ценностей пациента, важна для истинного совместного принятия решений. Также, возможность деактивации имеющегося ИКД*** следует обсудить с пациентами в терминальной стадии заболевания.

2. ИКД*** продлевают жизнь, как подчеркивается во многих разделах настоящих рекомендаций. Тем не менее, пациент с ХСН или тяжелым некардиальным заболеванием может отказаться от замены ИКД*** при столкновении с перспективой постоянного ухудшения здоровья и функционального статуса. К сожалению, результаты исследований показывают, что пациенты плохо информированы, когда сталкиваются с пониманием риска, пользы и последующего бремени имплантированного ИКД***. У пациентов с ИКД*** отмечается тенденция к переоценке его пользы и недооценка ассоциированных рисков [567, 568, 569]. Аналогичным образом, пациенты, которые отказываются от ИКД***, также часто недооценивают личный риск ВСС [570, 571]. Исследования принятия клинических решений показывают, что врачи часто переоценивают преимущества и в то же время преуменьшают потенциальный вред [569]. В момент, когда определяются показания к замене ИКД***, пациент и врач должны вместе обсудить, по-прежнему ли соответствует замена ИКД*** цели лечения. Что имело смысл в 70 лет, может не иметь смысла в 80 лет. Пациенты

*могут иметь прогрессирующее заболевание или низкое качество жизни. Все эти факторы могут изменить соотношение риск/польза от ИКД*** и повлиять на предпочтение пациентов.*

Рекомендации по принятию общего решения

- У пациентов с желудочковыми аритмиями или повышенным риском ВСС клиницистам рекомендуется принять подход к совместному принятию решения, при котором решение о лечении основано не только на наилучших доступных научных данных, но и на цели пациента в отношении собственного здоровья, предпочтениях и его ценностях [565, 566, 567].

ЕОК I В (УУР С, УДД 4).

- В случае рассмотрения имплантации нового ИКД*** или замены имеющегося ИКД*** в связи с разрядом батареи у пациента, рекомендуется информировать его/ее об индивидуальном риске ВСС и риске внезапной смерти от ХСН или несердечных заболеваний, а также об эффективности, безопасности и потенциальных осложнениях ИКД*** в свете цели самого пациента в отношении его здоровья, предпочтений и ценностей [565, 567, 568].

ЕОК I В (УУР В, УДД 3).

Критерии оценки качества медицинской помощи

№	Критерий качества	ЕОК Класс и уровень	УУР	УДД	Оценка выполнения
1.	Пациенту с остановкой кровообращения / синкопальным эпизодом выполнено ЭКГ и при диагностировании пароксизма ЖТ/ФЖ выполнены реанимационные мероприятия и экстренная кардиоверсия/дефибрилляция.	IB	A	2	Да/нет
2.	Пациенту с устойчивой желудочковой тахикардией выполнено купирование аритмии (медикаментозное, ЭИТ).	IB	A	2	Да/нет
3.	Выполнено ЭКГ-исследование покоя в 12-ти отведениях и/или холтеровское мониторирование ЭКГ (ХМ-ЭКГ) пациентам при прохождении обследования на предмет выявления желудочковых аритмий (ЖА).	IA	A	2	Да/нет
4.	Выполнено эхокардиографическое исследование и/или другие визуализирующие исследования для оценки функции ЛЖ и выявления структурной патологии сердца у пациента с ЖА.	IA	A	1	Да/нет
5.	Начата/продолжена терапия бета-адреноблокаторами в лечении всех категорий пациентов со структурным поражением миокарда/дисфункцией ЛЖ, имеющих повышенный риск ВСС и нуждающихся в её первичной или вторичной профилактике.	IA	A	1	Да/нет
6.	Проведена оптимальная медикаментозная терапия ингибиторами АПФ (или ангиотензина II антагонистами при непереносимости ингибиторов АПФ), бета-адреноблокаторами и антагонистами альдостерона пациентам с ХСН и систолической дисфункцией ЛЖ (ФВЛЖ \leq 35–40%) с целью снижения общей смертности и риска ВСС.	IA	B	2	Да/нет
7.	При повторных срабатываниях/шоках ИКД*** вследствие устойчивой ЖТ проведена антиаритмическая терапия, при неэффективности или невозможности которой пациент направлен на консультацию к врачу, специализирующемуся на диагностике и лечении нарушений ритма сердца—(кардиологу, сердечно-сосудистому хирургу, врачу рентгенэндоваскулярной диагностики и лечения) для решения вопроса о необходимости выполнения катетерной аблации.	IB	A	2	Да/нет
8.	Пациент с сохраняющейся дисфункцией левого желудочка (ФВЛЖ – 35% и менее) и сердечной недостаточностью (II или III ФК по NYHA), через 40 дней после инфаркта миокарда, направлен на консультацию к врачу, специализирующемуся на диагностике и лечении нарушений ритма сердца—(кардиологу, сердечно-сосудистому хирургу, врачу рентгенэндоваскулярной диагностики и лечения) или в специализированный кардиологический центр для решения вопроса о необходимости имплантации ИКД***.	IA	A	1	Да/нет
9.	При непрерывной некупирующейся ЖТ или электрическом шторме, приводящим к многократному повторному нанесению шоков ИКД***, с врачом, специализирующимся на диагностике и лечении нарушений ритма сердца—(кардиологом, сердечно-сосудистом хирургом, врачом рентгенэндоваскулярной диагностики и лечения) обсуждена необходимость катетерной аблации в специализированных и опытных центрах.	IB	A	2	Да/нет
10.	При безуспешности медикаментозной терапии, сохранении приступов ЖТ, наличии дисфункции ЛЖ, ассоциированной с желудочковой экстрасистолией, пациент направлен на консультацию к врачу, специализирующемуся на диагностике и лечении нарушений ритма сердца—(кардиологу, сердечно-сосудистому хирургу, врачу рентгенэндоваскулярной диагностики и лечения) или в специализированный кардиологический центр для решения вопроса о необходимости катетерной аблации для профилактики рецидивов аритмии и повторных срабатываний ИКД.	IB	A	2	Да/нет

Список литературы

1. Sackett D.L., Rosenberg W.M., Gray J.A. et al. Evidence based medicine: what it is and what it isn't. *BMJ* 1996, January; 312 (7023): 71–72.
2. Федеральный закон от 21.11.2011 № 323-ФЗ (ред. от 03.04.2017) "Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации".
3. Эпидемиологический словарь, 4-е издание. Под редакцией Джона М. Ласта для Международной эпидемиологической ассоциации. Москва, 2009, 316 стр.
4. Федеральное агентство по техническому регулированию и метрологии. Национальный стандарт Российской Федерации. ГОСТР 52379-2005. Надлежащая клиническая практика. Москва, 2005.
5. Федеральный закон от 12.04.2010 № 61-ФЗ (ред. от 03.07.2016) «Об обращении лекарственных средств».
6. Малая медицинская энциклопедия. – М.: Медицинская энциклопедия. 1991–96 гг. [Электронный ресурс]. Режим доступа: http://dic.academic.ru/dic.nsf/enc_medicine/28878/Синдром
7. Андреева Н.С., Реброва О.Ю., Зорин Н.А. и др. Системы оценки достоверности научных доказательств и убедительности рекомендаций: сравнительная характеристика и перспективы унификации. *Медицинские технологии. Оценка и выбор.* – 2012. – №. 4. – С. 10-24.
8. Eckart R.E., Shry E.A., Burke A.P. et al. Department of Defense Cardiovascular Death Registry G. Sudden death in young adults: an autopsy-based series of a population undergoing active surveillance // *J. Am. Coll. Cardiol.* – 2011. – Vol. 58. – P. 1254–1261.
9. Van der Werf C., Hendrix A. et al. Improving usual care after sudden death in the young with focus on inherited cardiac diseases (the CAREFUL study): a community-based intervention study // *Europace.* – 2015. – Apr 1. – pii: euv059.
10. United Nations Economic Commission for Europe. UNECE statistical database. Available at <http://w3.unece.org/pxweb>
11. Макаров Л.М., Комолятова В.Н., Киселева И.И., Солохин Ю.А. Распространенность внезапной сердечной смерти у лиц молодого возраста в крупном мегаполисе // *Медицинский алфавит* – 2014. – 3 (Кардиология № 1). – С. 35–40.
12. Бокерия Л.А., Ревиншвили А.Ш., Неминуций Н.М. Внезапная сердечная смерть. – М.:ГЭОТАР-Медиа, 2011. – 267 с.
13. Myerburg R.J., Kessler K.M., Castellanos A. Sudden cardiac death. Structure, function, and time-dependence of risk // *Circulation.* – 1992. – Vol. 85. – P. 12–10.
14. Perk J., De Backer G., Gohlke H. et al. European Guidelines on cardiovascular disease prevention in clinical practice (version 2012). The Fifth Joint Task Force of the European Society of Cardiology and Other Societies on Cardiovascular Disease Prevention in Clinical Practice (constituted by representatives of nine societies and by invited experts) // *Eur. Heart J.* – 2012. – Vol. 33. – P. 1635–1701.
15. Jouven X., Desnos M., Guerot C., Ducimetiere P. Predicting sudden death in the population: the Paris Prospective Study I // *Circulation.* – 1999. – Vol. 99. – P. 1978–1983.

16. Friedlander Y., Siscovick D.S., Weinmann S. et al. Family history as a risk factor for primary cardiac arrest // *Circulation*. – 1998. – Vol. 77. – P. 155–160.
17. Kaikkonen K.S., Kortelainen M.L., Linna E., Huikuri H.V. Family history and the risk of sudden cardiac death as a manifestation of an acute coronary event // *Circulation*. – 2006. – Vol. 114. – P. 1462–1467.
18. Bezzina C.R., Pazoki R., Bardai A. et al. Genome-wide association study identifies a susceptibility locus at 21q21 for ventricular fibrillation in acute myocardial infarction // *Nat. Genet*. – 2010. – Vol. 42. – P. 688–691.
19. Dekker L.R., Bezzina C.R., Henriques J.P. et al. Familial sudden death is an important risk factor for primary ventricular fibrillation: a case-control study in acute myocardial infarction patients // *Circulation*. – 2006. – Vol. 114. – P. 1140–1145.
20. Yoshinaga M., Kucho Y., Sarantuya J. et al. Genetic characteristics of children and adults with long QT syndrome diagnosed by school-based electrocardiographic screening programs // *Circ. Arrhythm. Electrophysiol*. – 2014. – Vol. 7. – P. 107–112.
21. Schwartz P.J., Stramba-Badiale M., Crotti L. et al. Prevalence of the congenital long QT syndrome // *Circulation*. – 2009. – Vol. 120. – P. 1761–1767.
22. Corrado D., Peticcia A., Bjornstad H.H. et al. Cardiovascular pre-participation screening of young competitive athletes for prevention of sudden death: proposal for a common European protocol. Consensus Statement of the Study Group of Sport Cardiology of the Working Group of Cardiac Rehabilitation and Exercise Physiology and the Working Group of Myocardial and Pericardial Diseases of the European Society of Cardiology // *Eur. Heart J*. – 2005. – Vol. 26. – P. 516–524.
23. Maron B.J., Thompson P.D., Ackerman M.J. et al. Recommendations and considerations related to preparticipation screening for cardiovascular abnormalities in competitive athletes: 2007 update: a scientific statement from the American Heart Association Council on Nutrition, Physical Activity, and Metabolism: endorsed by the American College of Cardiology Foundation // *Circulation*. – 2007. – Vol. 115. – P. 1643–1455.
24. Ljungqvist A., Jenoure P., Engebretsen L. et al. The International Olympic Committee (IOC) consensus statement on periodic health evaluation of elite athletes, March 2009 // *Br. J. Sports Med*. – 2009. – Vol. 43. – P. 631–643.
25. Steinvil A., Chundadze T., Zeltser D. et al. Mandatory electrocardiographic screening of athletes to reduce their risk for sudden death: proven fact or wishful thinking? // *J. Am. Coll. Cardiol*. – 2011. – Vol. 57. – P. 1291–1296.
26. Zipes D.P., Camm A.J., Borggrefe M. et al. ACC/AHA/EOK 2006 Guidelines for management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death. – *Circulation* – 2006. – v. 114 – p. e385-e484.
27. Priori S.G., Blomström-Lundqvist C., Mazzanti A. et al. 2015 EOK Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac Death. The Task Force for the Management of Patients with Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death of the European Society of Cardiology. – *Eur Heart J*. – 2015. – 36(41). – p. 2793–867.
28. Piepoli M.F., Hoes A.W., Agewall S., et al; Authors/Task Force Members. 2016 European Guidelines on cardiovascular disease prevention in clinical practice: The Sixth Joint Task Force of

- the European Society of Cardiology and Other Societies on Cardiovascular Disease Prevention in Clinical Practice (constituted by representatives of 10 societies and by invited experts) Developed with the special contribution of the European Association for Cardiovascular Prevention & Rehabilitation (EACPR). *Eur Heart J*. 2016; 37:2315–2381. doi:10.1093/eurheartj/ehw106.
29. Casella M., Carbucicchio C., Russo E., et al. Electrical storm in systemic sclerosis: Inside the electroanatomic substrate. *World J Cardiol*. 2014; 6(10): 1127–1130. doi:10.4330/wjc.v6.i10.1127.
 30. Dechering D.G., Kochhauser S., Wasmer K. et al. Electrophysiological characteristics of ventricular tachyarrhythmias in cardiac sarcoidosis versus arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Heart Rhythm* 2013; 10:158-164.
 31. Cardinali-Neto A., Bestetti R.B., Cordeiro J.A., Rodrigues V.C. Predictors of all-cause mortality for patients with chronic Chagas' heart disease receiving implantable cardioverter defibrillator therapy. *J. Cardiovasc Electrophysiol* 2007; 18:1236-1240.
 32. Scheffold N., Herkommer B., Kandolf R., May A.E. Lyme carditis diagnosis, treatment and prognosis. *Dtsch Arztebl Int*. 2015;112(12):202–208. doi:10.3238/arztebl.2015.0202
 33. Apshtein A.E., Ideker R.E. Ventricular Fibrillation in “Cardiac Electrophysiology. From Cell to Bedside”, ed. By Zipes D.P. and Jalife J., W.B. Saunders Company – 2000 – p. 677-684.
 34. Epstein A.E., Dimarco J.P., Ellenbogen K.A. et al. ACC/AHA/HRS 2008 Guidelines for Device-Based Therapy of Cardiac Rhythm Abnormalities – Circulation – 2008 –v. 117 – p. e450–e408.
 35. George S., Rodriguez I., Ipe D., Sager P.T., Gussak I., Vajdic B. Computerized extraction of electrocardiograms from continuous 12-lead Holter recordings reduces measurement variability in a thorough QT study. *J. Clin Pharmacol* 2012;52: 1891-1900.
 36. Volosin K., Stadler R.W., Wyszynski R., Kirchhof P. Tachycardia detection performance of implantable Loop recorders: results from a large "real-life" patient cohort and patients with induced ventricular arrhythmias. *Europace* 2013; 15:1215-1222.
 37. de Asmundis C., Conte G., Sieira J., Chierchia G.B., Rodriguez-Manero M., Di Giovanni G., Ciconte G., Levinstein M., Baltogiannis G., Saitoh Y., Casado-Arroyo R., Brugada P. Comparison of the patient-activated event recording system vs. traditional 24 h Holter electrocardiography in individuals with paroxysmal palpitations or dizziness. *Europace* 2014; 16:1231-1235.
 38. Kamath G.S., Zareba W., Delaney J., Koneru J.N., McKenna W., Gear K., Polonsky S., Sherri U.D., Bluemke D., Marcus F., Steinberg J.S. Value of the signal-averaged electrocardiogram in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia. *Heart Rhythm* 2011; 8:256-262.
 39. Nava A., Folino A.F., Bauce B., Turrini P., Buja G.F., Daliento L., Thiene G. Signal-averaged electrocardiogram in patients with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy and ventricular arrhythmias. *Eur HeartJ* 2000; 21:58-65.
 40. Cheitlin M.D., Armstrong W.F., Aurigemma G.P., Beller G.A., Bierman F.Z., Davis J.L., Douglas P.S., Faxon D.P., Gi Uam L.D., Kimball T.R., Kussmaul W.G., Pearlman A.S., Philbrick J.T., Rakowski H., Thys D.M. ACC/AHA/ASE 2003 guideline update for the clinical application of echocardiography – summary article: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (ACC/AHA/ASE Committee to Update the 1997 Guidelines for the Clinical Application of Echocardiography). *J. Am CoU Cardiol* 2003;42: 954-970.

41. Prastaro M., D'Amore C., Paolillo S., Losi M., Marciano C., Perrino C., Ruggiero D., Gargiulo P., Savarese G., Trimarco B., Perrone Filardi P. Prognostic role of transthoracic echocardiography in patients affected by heart failure and reduced ejection fraction. *Heart Fail Rev* 2015; 28:305-316.
42. Chiu D.T., Shapiro N.I., Sun B.C., Mottley J.L., Grossman S.A. Are echocardiography, telemetry, ambulatory electrocardiography monitoring, and cardiac enzymes in emergency department patients presenting with syncope useful tests? A preliminary investigation. *J. Emerg Med* 2014; 47:113 – 118.
43. Zellweger M.J., Hachamovitch R., Kang X., Hayes S.W., Friedman J.D., Germano G., Berman D.S. Threshold, incidence, and predictors of prognostically high-risk silent ischemia in asymptomatic patients without prior diagnosis of coronary artery disease. *J. Nud Cardiol* 2009; 16:193 – 200.
44. Podrid P.J., Graboys T.B. Exercise stress testing in the management of cardiac rhythm disorders. *Med Clin North Am* 1984; 68:1139 – 1152.
45. Kang X., Berman D.S., Lewin H., Miranda R., Erel J., Friedman J.D., Amanullah A.M. Comparative ability of myocardial perfusion single-photon emission computed tomography to detect coronary artery disease in patients with and without diabetes mellitus. *Am HeartJ* 1999; 137:949-957.
46. Zelias A., Stepinska J., Andres J., Trabka-Zawicki A., Sadowski J., Zmudka K. Ten-year experience of an invasive cardiology centre with out-of-hospital cardiac arrest patients admitted for urgent coronary angiography. *Kardiol Pol* 2014; 72:687-699.
47. Zaman S., Narayan A., Thiagalingam A., Sivagangabalan G., Thomas S., Ross D.L., Kovoor P. Significance of repeat programmed ventricular stimulation at electrophysiology study for arrhythmia prediction after acute myocardial infarction. *Pacing Clin Electrophysiol* 2014; 37:795-802.
48. Denes P., Uretz E., Ezri M.D., Borbola J. Clinical predictors of electrophysiologic findings in patients with syncope of unknown origin. *Arch Intern Med* 1988; 148: 1922-1928.
49. Brignole M., Menozzi C., Moya A., Garcia-Civera R., Mont L., Alvarez M., Errazquin F., Beiras J., Bottoni N., Donateo P. International Study on Syncope of Uncertain Etiology (ISSUE) Investigators. Mechanism of syncope in patients with bundle branch block and negative electrophysiological test. *Circulation* 2001; 104:2045-2050.
50. Brembilla-Perrot B., Suty-Selton C., Houriez P., Claudon O., Beurrier D., de la Chaise A.T. Value of non-invasive and invasive studies in patients with bundle branch block, syncope and history of myocardial infarction. *Europace* 2001; 3: 187-194.
51. Ackerman M.J., Priori S.G., Willems S. et al. HRS/EHRA expert consensus statement on the state of genetic testing for the channelopathies and cardiomyopathies. This document was developed as a partnership between the Heart Rhythm Society (HRS) and the European Heart Rhythm Association (EHRA). – *Heart Rhythm*. – 2011. – 8(8). – p. 1308–39.
52. Basso C., Burke M., Fornes P., Gattagher P.J., de Gouveia R.H., Sheppard M., Thiene G., van der Wal A. Association for European Cardiovascular P. Guidelines for autopsy investigation of sudden cardiac death. *Virchows Arch* 2008; 452:11-18.
53. Basso C., Carturan E., Pilichou K., Rizzo S., Corrado D., Thiene G. Sudden cardiac death with normal heart: molecular autopsy. *Cardiovasc Pathol* 2010; 19:321-325.

54. Tester D.J., Medeiros-Domingo A., Will M.L., Haglund C.M., Ackerman M.J. Cardiac channel molecular autopsy: insights from 173 consecutive cases of autopsy-negative sudden unexplained death referred for postmortem genetic testing. *Mayo Clin Proc* 2012; 87:524-539.
55. Windecker S., Koth P., Alfonso F. et al. 2014 EOK/EACTS Guidelines on myocardial revascularization: the Task Force on Myocardial Revascularization of the European Society of Cardiology (EOK) and the European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS) developed with the special contribution of the European Association of Percutaneous Cardiovascular Interventions (EAPCI). *Eur Heart J*. 2014; 35:2541-2619.
56. Roffi M., Patrono C., Cotter J.P. et al. 2015 EOK Guidelines for the Management of Acute Coronary Syndromes in Patients Presenting Without Persistent ST-Segment Elevation. *Eur Heart J*. 2015. doi:10.1093/eurheartj/ehv320.
57. Steg P.G., James S.K., Atar D. et al. EOK Guidelines for the management of acute myocardial infarction in patients presenting with ST-segment elevation. *Eur Heart J*. 2012; 33:2569-2619.
58. Hohnloser S.H., Kuck K.H., Dorian P. et al. Investigators D. Prophylactic use of an implantable cardioverter-defibrillator after acute myocardial infarction. *N Engl J. Med.* 2004; 351:2481-2488.
59. Spaulding C.M., Joly L.M., Rosenberg A. et al. Immediate coronary angiography in survivors of out-of-hospital cardiac arrest. *N Engl J. Med.* 1997; 336:1629-1633.
60. Dumas F., Cariou A., Manzo-Sitberman S. et al. Immediate percutaneous coronary intervention is associated with better survival after out-of-hospital cardiac arrest: insights from the PROCAT (Parisian Region Out of hospital Cardiac Arrest) registry. *Circ Cardiovasc Interv* 2010; 3:200-207.
61. Noc M., Fajadet J., Lassen J.F. et al. Invasive coronary treatment strategies for out-of-hospital cardiac arrest: a consensus statement from the European Association for Percutaneous Cardiovascular Interventions (EAPCI)/Stent for Life (SFL) groups. *Eurointervention* 2014; 10:31-37.
62. Al-Khatib S.M., Stevenson W.G., Ackerman M.J. et al. 2017 AHA/ACC/HRS Guideline for Management of Patients With Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death: Executive Summary: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines and the HeartRhythm Society. *J. Am Coll Cardiol*. 2018 Oct 2; 72(14):1677-1749.
63. Irvine J., Dorian P., Baker B. et al. Quality of life in the Canadian Implantable Defibrillator Study (CIDS). *Am Heart J*. 2002; 144:282-289.
64. Weisfeldt M.L., Sitlani C.M., Ornato J.P. et al. Survival after application of automatic external defibrillators before arrival of the emergency medical system: evaluation in the resuscitation outcomes consortium population of 21 million. *J. Am Coll Cardiol* 2010; 55:1713-1720.
65. Nolan J.P., Soar J., Zideman D.A. et al. Group ERCGW. European Resuscitation Council Guidelines for Resuscitation 2010 Section 1. Executive summary. *Resuscitation* 2010; 81: 1219-1276.
66. Soholm H., Wachte U.K., Nielsen S.L. et al. Tertiary centres have improved survival compared to other hospitals in the Copenhagen area after out-of-hospital cardiac arrest // *Resuscitation*. – 2013. – Vol. 84. – P. 162–167.
67. Xiao G., Guo Q., Shu M. et al. Safety profile and outcome of mild therapeutic hypothermia in patients following cardiac arrest: systematic review and meta-analysis // *Emerg. Med. J.* – 2013. –

68. Boersma E., Maas A.C., Deckers J.W., Simoons M.L. Early thrombolytic treatment in acute myocardial infarction: reappraisal of the golden hour // *Lancet*.– 1996. – Vol. 348. – P. 771–775.
69. Boersma E. Primary Coronary Angioplasty vs. Thrombolysis Group. Does time matter? A pooled analysis of randomized clinical trials comparing primary percutaneous coronary intervention and in-hospital fibrinolysis in acute myocardial infarction patients // *Eur. Heart J.* – 2006. – Vol. 27. – P. 779–788.
70. Keeley E.C., Boura J.A., Grines C.L. Comparison of primary and facilitated percutaneous coronary interventions for ST-elevation myocardial infarction: quantitative review of randomised trials // *Lancet*. – 2006. – Vol. 367. – P. 579–588.
71. Bowers T.R., O'Neill W.W., Grines C. et al. Effect of reperfusion on biventricular function and survival after right ventricular infarction. *N Engl J. Med* 1998; 338:933-940.
72. Gorenek B., Blomstrom Lundqvist C., Brugada P., Terradellas J. et al. Cardiac arrhythmias in acute coronary syndromes: position paper from the joint EH RA, ACCA, and EAPCI task force. *Europace* 2014; 16:1655-1673.
73. Piccini J.P., Hranitzky P.M., Kilaru R. et al. Relation of mortality to failure to prescribe beta blockers acutely in patients with sustained ventricular tachycardia and ventricular fibrillation following acute myocardial infarction (from the VALsartan In Acute myocardial iNfarcTion trial [VALIANT] Registry). *Am J Cardiol* 2008; 102:1427-1432.
74. Huikuri H.V., Castellanos A, Myerburg RJ. Sudden death due to cardiac arrhythmias. *N Engl J. Med.* 2001; 345:1473-1482.
75. Bougouin W., Marijon E., Puymirat E. et al. Incidence of sudden cardiac death after ventricular fibrillation complicating acute myocardial infarction: a 5-year cause-of-death analysis of the FAST-MI 2005 registry. *Eur Heart J.* 2014; 35:116-122.
76. Buxton A.E., Lee K.L., DiCarlo L. et al. Electrophysiologic testing to identify patients with coronary artery disease who are at risk for sudden death. Multicenter Unsustained Tachycardia Trial Investigators. *N Engl J. Med.* 2000; 342: 1937-1945.
77. Buxton A.E., Lee K.L., Harley G.E. et al. Limitations of ejection fraction for prediction of sudden death risk in patients with coronary artery disease: lessons from the MUSTT study. *J. Am Coil Cardiol* 2007; 50:1150-1157.
78. Gatzoutis K.A., Tsiachris D., Arsenos P. et al. Prognostic value of programmed ventricular stimulation for sudden death in selected high risk patients with structural heart disease and preserved systolic function. *Int J. Cardiol* 2014; 176: 1449-1451.
79. Exner D.V., Kavanagh K.M., Stawnych M.P. et al. Noninvasive risk assessment early after a myocardial infarction the REFINE study. *J. Am Coil Cardiol* 2007; 50:2275-2284.
80. Malik M., Camm A.J., Janse M.J. et al. Depressed heart rate variability identifies postinfarction patients who might benefit from prophylactic treatment with amiodarone: a substudy of EMIAT (the European Myocardial Infarct Amiodarone Triat). *J. Am Coil Cardiol* 2000; 35:1263-1275.
81. Auman K.C., Shaw L.J., Hachamovitch R., Udelson J.E. Myocardial viability testing and impact of revascularization on prognosis in patients with coronary artery disease and left ventricular dysfunction: a meta-analysis. *J. Am Coil Cardiol* 2002; 39: 1151-1158.
82. Steinbeck G., Andresen D., Seidl K. et al. IRIS Investigators. Defibrillator implantation early after myocardial infarction. *N Engl J. Med.* 2009; 361:1427-1436.

83. Kelly P., Ruskin J.N., VTahakes G.J. et al. Surgical coronary revascularization in survivors of prehospital cardiac arrest: its effect on inducible ventricular arrhythmias and long-term survival. *J Am Coll Cardiol* 1990; 15: 267-273.
84. van der Burg A.E., Bax J.J., Boersma E. et al. Impact of viability, ischemia, scar tissue, and revascularization on outcome after aborted sudden death. *Circulation* 2003; 108:1954-1959.
85. Al Jaroudi W.A., Refaat M.M., Habib R.H. et al. Genetic Risk Assessment of Defibrillator Events Investigators. Effect of angiotensin-converting enzyme inhibitors and receptor blockers on appropriate implantable cardiac defibrillator shock in patients with severe systolic heart failure (from the GRADE Multicenter Study). *Am J Cardiol* 2015; 115:924-931.
86. Pitt B., White H., Nicolau J. et al. EPHESUS Investigators. Eplerenone reduces mortality 30 days after randomization following acute myocardial infarction in patients with left ventricular systolic dysfunction and heart failure. *J. Am Coll Cardiol* 2005; 46:425-431.
87. Peck K.Y., Lim Y.Z., Horoffipper I., Krum H. Medical therapy versus implantable cardioverter-defibrillator in preventing sudden cardiac death in patients with left ventricular systolic dysfunction and heart failure: a meta-analysis of >35,000 patients. *Int J. Cardiol* 2014; 173:197-203.
88. Chatterjee S., Udetl J.A., Sardar P. et al. Comparable benefit of betablocker therapy in heart failure across regions of the world: meta-analysis of randomized clinical trials. *Can J. Cardiol* 2014; 30:898-903.
89. Neumann F., Sousa-Uva M., Ahlsson A. et al. 2018 EOK/EACTS Guidelines on myocardial revascularization. *European Heart Journal*. 2019; 40(2):87-165.
90. Dor V., Civaia F., Alexandrescu C., Sabatier M., Montiglio F. Favorable effects of left ventricular reconstruction in patients excluded from the Surgical Treatments for Ischemic Heart Failure (STICH) trial. *J. Thorac Cardiovasc Surg*. 2011; 141:905-16. doi.org/10.1016/j.jtcvs.2010.10.026.
91. Jones R.H., Ve-lazquez E.J., Michler R.E., et al. STICH Hypothesis 2 Investigators. Coronary bypass surgery with or without surgical ventricular reconstruction. *New England Journal of Medicine*. 2009;360(17):1705–17.
92. Nguyen K.T., Vittinghoff E., Dewland T.A. et al. Ectopy on a Single 12-Lead ECG, Incident Cardiac Myopathy, and Death in the Community. *J. Am Heart Assoc*. 2017; 6. pii: e006028. doi: 10.1161/JAHA.117.006028.
93. Dukes J.W., Dewland T.A., Vittinghoff E. et al. Ectopy as a Predictor of Heart Failure and Death. *J. Am Coll Cardiol*. 2015; 66:101-109. doi: 10.1016/j.jacc.2015.04.062.
94. Shimizu W. Arrhythmias originating from the right ventricular outflow tract: how to distinguish “malignant” from “benign”? *HeartRhythm*, 2009; 6:15071511.
95. Jamil H.A., Mohammed S.A., Gierula J. et al. Significance of Incidental Nonsustained Ventricular Tachycardia Detected on Pacemaker Interrogation. *Am J. Cardiol.*, 2019; 123: 409-413. <https://doi.org/10.1016/j.amjcard.2018.10.040>.
96. Dabbagh G.S., Bogun F. Predictors and therapy of cardiomyopathy caused by frequent ventricular ectopy. *Curr Cardiol Rep*, 2017; 19: 80.
97. Hyman M.C., Mustin D., Supple G. et al. Class IC antiarrhythmic drugs for suspected premature ventricular contraction-induced cardiomyopathy. *Heart Rhythm*, 2018; 15: 159-163.
98. Ling Z., Liu Z., Su L. et al. Radiofrequency ablation versus antiarrhythmic medication for treatment of ventricular premature beats from the right ventricular outflow tract: prospective

- randomized study. *Circ Arrhythm Electrophysiol*, 2014; 7: 237-243.
99. Goy J.J., Tauxe F., Fromer M., Schläpfer J., Vogt P., Kappenberger L. Ten-years follow-up of 20 patients with idiopathic ventricular tachycardia. *Pacing Clin Electrophysiol*. 1990; 13:1142-1147.
 100. Mont L., Seixas T., Brugada P., Brugada J., Simonis F., Rodríguez L.M., Smeets J.L., Wellens H.J. Clinical and electrophysiologic characteristics of exercise-related idiopathic ventricular tachycardia. *Am J. Cardiol*. 1991; 68:897-900.
 101. Toivonen L., Nieminen M. Persistent ventricular tachycardia resulting in left ventricular dilatation treated with verapamil. *Int J. Cardiol*. 1986; 13:361-365.
 102. Singh B., Kaul U., Talwar K.K., Wasir H.S. Reversibility of tachycardia induced cardiomyopathy following the cure of idiopathic left ventricular tachycardia using radiofrequency energy. *Pacing Clin Electrophysiol*. 1996; 19:1391–1392.
 103. Prystowsky E.N., Padanilam B.J., Joshi S., Fogel R.I. Ventricular Arrhythmias in the Absence of Structural Heart Disease. *JACC*, 2012; 59:1733-1744. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2012.01.036>.
 104. Lerman B. Ventricular tachycardia in patients with structurally normal hearts. D.P. Zipes, J. Jalife (Eds.). *Cardiac Electrophysiology: From Cell to Bedside* (5th ed.), WB Saunders, Philadelphia, PA, 2009, 657-667]. *Pacing Clin Electrophysiol*. 1996; 19:1391–1392.
 105. Ruberman W., Weinblatt E., Goldberg J.D. et al. Ventricular premature beats and mortality after myocardial infarction. *N Eng J. Med*. 1977; 297:750–757.
 106. Engstrom G., Hedblad B., Janzon L. et al. Ventricular Arrhythmias during 24 hour ambulatory ECG recording: incidence, risk factors and prognosis in men with and without a history of cardiovascular disease. *J. Intern Med*. 1999; 246:363–372.
 107. Hoffmann A., Buhler F.R., Burckhardt D. High-grade ventricular ectopic activity and 5 year survival in patients with chronic heart disease and in healthy subjects. *Cardiology* 1983; 70(S1):82–87.
 108. Bikkina M., Larson M.G., Levy D. Asymptomatic ventricular arrhythmias and mortality risk in subjects with left ventricular hypertrophy. *J. Am Coll Cardiol*. 1993; 22:1111–1116.
 109. Adabag A.S., Casey S.A., Kuskowski M.A. et al. Spectrum and prognostic significance of arrhythmias on ambulatory Holter electrocardiogram in hypertrophic cardiomyopathy. *J. Am Coll Cardiol*, 2005; 45: 697-704.
 110. Freemantle N., Cleland J., Young P. et al. Beta blockade after myocardial infarction: systematic review and meta regression analysis. *BMJ* 1999; 318:1730–1737.
 111. Al-Gobari M., El Khatib C., Pillon F., Gueyffier F. β -Blockers for the prevention of sudden cardiac death in heart failure patients: a meta-analysis of randomized controlled trials. *BMC Cardiovasc Disord*. 2013; 13:52. doi: 10.1186/1471-2261-13-52.
 112. Cleophas T.J., Zwinderman A.H. Beta-blockers and heart failure: meta-analysis of mortality trials. *Int J. Clin Pharmacol Ther*. 2001; 39:383-388.
 113. Hjalmarson A. Effects of beta blockade on sudden cardiac death during acute myocardial infarction and the postinfarction period. *Am J. Cardiol*. 1997; 80:35J-39J.
 114. Fisher F.D., Tyroler H.A. Relationship between ventricular premature contractions on routine electrocardiography and subsequent sudden death from coronary heart disease. *Circulation* 1973; 47:712–19.
 115. Al-Gobari M., Al-Aqeel S., Gueyffier F., Burnand B. Effectiveness of drug interventions to prevent sudden cardiac death in patients with heart failure and reduced ejection fraction: an

- overview of systematic reviews. *BMJ Open*. 2018; 8:e021108. doi: 10.1136/bmjopen-2017-021108.
16. Ahn J., Kim H.J., Choi J.I. et al. Effectiveness of beta-blockers depending on the genotype of congenital long-QT syndrome: A meta-analysis. *PLoS One*. 2017 Oct 23; 12(10):e0185680. doi: 10.1371/journal.pone.0185680. eCollection 2017.
 17. Echt D.S., Liebson P.R., Mitchell L.B. et al. Mortality and morbidity in patients receiving encainide, flecainide, or placebo. The Cardiac Arrhythmia Suppression Trial. *N Engl J. Med.*, 1991; 324: 781-788. <https://doi.org/10.1056/NEJM199103213241201>.
 18. Cardiac Arrhythmia Suppression Trial (CAST) II Investigators. Effect of antiarrhythmic agent moricizine on survival after myocardial infarction. *N Engl J. Med.* 1992; 327:227–33.
 19. Ho A.T., Pai S.M., Timothy P., Pai R.G. Effect of concomitant antiarrhythmic therapy on survival in patients with implantable cardioverter defibrillators. *Pacing Clin Electrophysiol*. 2005; 28:647-653.
 20. Latchamsetty R., Bogun F. Premature Ventricular Complexes and Premature Ventricular Complex Induced Cardiomyopathy. *Curr Probl Cardiol*. 2015; 40:379-422. doi: 10.1016/j.cpcardiol.2015.03.002.
 21. Baman T.S., Lange D.C., Ilg K. et al. Relationship between burden of premature ventricular complexes and left ventricular function. *Heart Rhythm* 2010; 7:865–859.
 22. Hayes D.L., Boehmer J.P., Day J.D. et al. Cardiac resynchronization therapy and the relationship of percent biventricular pacing to symptoms and survival. *Heart Rhythm*, 2011; 8:1469-1475.
 23. Koplan A., Kaplan A.J., Weiner S., Jones P.W., Seth M., Christman S.A. Heart failure decompensation and all-cause mortality in relation to percent biventricular pacing in patients with heart failure: is a goal of 100% biventricular pacing necessary? *J. Am Coll Cardiol*, 2009; 53:355-360.
 24. Ruwald M.H., Solomon S.D., Foster E., Kutiyifa V., Ruwald A.C., Sherazi S. et al. Left ventricular ejection fraction normalization in cardiac resynchronization therapy and risk of ventricular arrhythmias and clinical outcomes: results from the Multicenter Automatic Defibrillator Implantation Trial with Cardiac Resynchronization Therapy (MADIT-CRT) trial. *Circulation*, 2014; 130:2278-2286.
 25. Julian D., Camm A., Frangin G. et al. Randomized trial of effect of amiodarone on mortality in patients with left ventricular dysfunction after recent myocardial infarction: EMIAT. *Lancet* 1997; 349:667–74.
 26. Cairns J., Connolly S., Roberts R. et al. Randomized trial of outcome after myocardial infarction in patients with frequent or repetitive ventricular premature depolarizations: CAMIAT. *Lancet* 1997; 349:675–82.
 27. Bardy G.H., Lee K.L., Mark D.B., Poole J.E., Packer D.L., Boineau R., Domanski M., Troutman C., Anderson J., Johnson G., McNulty S.E., Clapp-Channing N., Davidson-Ray L.D., Fraulo E.S., Fishbein D.P., Luceri R.M., Ip J.H. Sudden Cardiac Death in Heart Failure Trial (SCD-HeFT) Investigators. Amiodarone or an implantable cardioverter-defibrillator for congestive heart failure. *N Engl J. Med.* 2005; 352:225–237.
 28. Vorperian V.R., Havighurst T.C., Miller S., January C.T. Adverse effects of low dose amiodarone: a meta-analysis. *J. Am Coll Cardiol*. 1997; 30:791–798.

29. Kuck K.H., Cappato R., Siebels J., Ruppel R. Randomized comparison of antiarrhythmic drug therapy with implantable defibrillators in patients resuscitated from cardiac arrest: the Cardiac Arrest Study Hamburg (CASH). *Circulation*. 2000; 102:748-754.
30. Furberg C.D., Yusuf S. Effect of drug therapy on survival in chronic congestive heart failure. *Am. J. Cardiol.*, 1988; 62:41A-45A.
31. Mahe I., Chassany O., Grenard A.S., Caulin C., Bergmann J.F. Defining the role of calcium channel antagonists in heart failure due to systolic dysfunction. *Am. J. Cardiovasc. Drugs*, 2003; 3: 33-41.
32. Masarone, Limongelli G., Rubino M., Valente F., Vastarella R., Ammendola E., Gravino R., Verrengia M., Salerno G., Pacileo G. Management of Arrhythmias in Heart Failure *J. Cardiovasc. Dev. Dis.*, 2017; 4: 3 <https://doi.org/10.3390/jcdd4010003>.
33. Podrid P., Lown B. Selection of an antiarrhythmic drug to protect against ventricular fibrillation. In *Proceedings of the first US-USSR Symposium on Sudden Death*. DHEW publ. no. (NIH) 78-1470, 1978; pp 259-278.
34. Mason J.W. A comparison of seven antiarrhythmic drugs in patients with ventricular tachyarrhythmias. *Electrophysiologic Study versus Electrocardiographic Monitoring Investigators*. *N Engl J Med*. 1993; 329:452-458.
35. Connolly S.J., Dorian P., Roberts R.S., Gent M., Bailin S., Fain E.S. et al. Comparison of beta-blockers, amiodarone plus beta-blockers, or sotalol for prevention of shocks from implantable cardioverter defibrillators: the OPTIC Study: a randomized trial. *JAMA*, 2006, 295:165-171.
36. Pacifico A., Hohnloser S.H., Williams J.H., Tao B., Saksena S., Henry P.D. et al. Prevention of implantable-defibrillator shocks by treatment with sotalol. *d,l-Sotalol Implantable Cardioverter-Defibrillator Study Group*. *N Engl J. Med.* 1999; 340: 1855-1862. <https://doi.org/10.1056/NEJM199906173402402>.
37. Picini J.P. et al. Amiodarone for the prevention of sudden cardiac death: a meta-analysis of randomized controlled trials. *Eur Heart J*. 2009; 30:1245-1253. doi:10.1093/eurheartj/ehp1.
38. Connolly S.J., Hallstrom A.P., Cappato R., Schron E.B., Kuck K.H., Zipes D.P. et al. Meta-analysis of the implantable cardioverter defibrillator secondary prevention trials. AVID, CASH and CIDS studies. *Antiarrhythmics vs Implantable Defibrillator study*. *Cardiac Arrest Study Hamburg*. *Canadian Implantable Defibrillator Study*. *Eur Heart J*. 2000; 21:2071–2078.
39. Sroubek Jakub, Buxton Alfred E. Primary Prevention Implantable Cardiac Defibrillator Trials: What Have We Learned? *Card Electrophysiol Clin*. 2017 Dec;9(4):761-773. doi: 10.1016/j.ccep.2017.08.006.
40. Aiba T., Kurita T., Taguchi A., Shimizu W., Suyama K., Aihara N., Kamakura S. Long-term efficacy of empirical chronic amiodarone therapy in patients with sustained ventricular tachyarrhythmia and structural heart disease. *Circ J*. 2002; 66:367-71.
41. Bokhari F., Newman D., Greene M., Korley V., Mangat I., Dorian P. Long-term comparison of the implantable cardioverter defibrillator versus amiodarone: eleven-year follow-up of a subset of patients in the Canadian Implantable Defibrillator Study (CIDS). *Circulation*. 2004; 110:112–116.
42. Yager N, Wang K, Keshwani N, Torosoff M. Phenytoin as an effective treatment for polymorphic ventricular tachycardia due to QT prolongation in a patient with multiple drug intolerances. *BMJ Case Rep* 2015;2015:bcr2015209521. doi:10.1136/bcr-2015-209521

43. Abdel Wahab A., Sapp J. Ventricular tachycardia with ICD shocks: when to medicate and when to ablate. *Curr Cardiol Rep*, 2017; 19:105.
44. Sapp J.L., Wells G.A., Parkash R., Stevenson W.G., Blier L., Sarrazin J.F. et al. Ventricular tachycardia ablation versus escalation of antiarrhythmic drugs. *N Engl J. Med.* 2016; 375:111–121. <https://doi.org/10.1056/NEJMoa1513614>.
45. Deyell M.W., Steinberg C., Doucette S., Parkash R., Nault I., Gray C., Essebag V., Gardner M., Sterns L.D., Healey J.S., Hruzkowski T., Rivard L., Leong-Sit P., Nery P.B., Sapp J.L. Mexiletine or catheter ablation after amiodarone failure in the VANISH trial. *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2018; 29:603-608. doi: 10.1111/jce.13431.
46. Gao D., Van Herendael H., Alshengeiti L., Dorian P., Mangat I., Korley V., Ahmad K., Golovchiner G., Aves T., Pinter A. Mexiletine as an adjunctive therapy to amiodarone reduces the frequency of ventricular tachyarrhythmia events in patients with an implantable defibrillator. *J. Cardiovasc Pharmacol.* 2013 Aug; 62(2):199-204. doi: 10.1097/FJC.0b013e31829651fe.
47. El-Sherif N., Turitto G. Electrolyte disorders and arrhythmogenesis. *Cardiol J.* 2011; 18:233-245.
48. Veenhuyzen G.D., Wyse D.G. Life threatening ventricular arrhythmias with transient or correctable causes. *Minerva Cardioangiol.* 2003; 51:275-286.
49. Wyse D.G., Friedman P.L., Brodsky M.A., Beckman K.J., Carlson M.D., Curtis A.B., Hallstrom A.P., Raitt M.H., Wilkoff B.L., Greene H.L. AVID Investigators. Life-threatening ventricular arrhythmias due to transient or correctable causes: high risk for death in follow-up. *J Am Coll Cardiol.* 2001; 38:1718-1724.
50. Link M.S., Berkow L.C., Kudenchuk P.J. et al. Part 7: adult advanced cardiovascular life support: 2015 American Heart Association guidelines update for cardiopulmonary resuscitation and emergency cardiovascular care. *Circulation.* 2015; 132 (suppl 2): S444-64.
51. Stiell I.G., Wells G.A., Field B. et al. Advanced cardiac life support in out-of-hospital cardiac arrest. *N Engl J Med.* 2004; 351:647-56.
52. Sasson C., Rogers M.A., Dahl J. et al. Predictors of survival from out-of-hospital cardiac arrest: a systematic review and meta-analysis. *Circ Cardiovasc Qual Outcomes.* 2010; 3:63-81.
53. Fogoros RN, Fiedler SB, Elson JJ. Efficacy of phenytoin in suppressing inducible ventricular tachyarrhythmias. *Cardiovasc Drugs Ther.* 1988;2(2):171-6. doi: 10.1007/BF00051232.PMID: 3154703.
54. Dorian P., Cass D., Schwartz B. et al. Amiodarone as compared with lidocaine for shock-resistant ventricular fibrillation. *N Engl J Med.* 2002; 346:884-90.
55. Kudenchuk P.J., Brown S.P., Daya M. et al. Amiodarone, lidocaine, or placebo in out-of-hospital cardiac arrest. *N Engl J Med.* 2016; 1711-22.
56. Kudenchuk P.J., Cobb L.A., Copass M.K. et al. Amiodarone for resuscitation after out-of-hospital cardiac arrest due to ventricular fibrillation. *N Engl J Med.* 1999; 341:871-8.
57. Herlitz J., Ekstrom L., Wennerblom B. et al. Lidocaine in out-of-hospital ventricular fibrillation. Does it improve survival? *Resuscitation.* 1997; 33:199-205.
58. Kudenchuk P.J., Newell C., White L. et al. Prophylactic lidocaine for post resuscitation care of patients with out-of-hospital ventricular fibrillation cardiac arrest. *Resuscitation.* 2013; 84:1512-8.
59. Callahan M., Madsen C.D., Barton C.W. et al. A randomized clinical trial of high-dose epinephrine and norepinephrine vs standard-dose epinephrine in prehospital cardiac arrest. *JAMA.* 1992; 268:2667-72.

60. Gueugniaud P.Y., Mols P., Goldstein P. et al. A comparison of repeated high doses and repeated standard doses of epinephrine for cardiac arrest outside the hospital. European Epinephrine Study Group. *N Engl J Med.* 1998;339:1595-601.
61. Hagihara A., Hasegawa M., Abe T. et al. Prehospital epinephrine use and survival among patients with out-of-hospital cardiac arrest. *JAMA.* 2012;307:1161-8.
62. Best Clinical Practice: Emergency Medicine Management of Stable Monomorphic Ventricular Tachycardia. Long B., Koyfman A. *J Emerg Med.* 2017 Apr; 52(4):484-492. doi: 10.1016/j.jemermed.2016.09.010. Epub 2016 Oct 15.
63. Team Management of the Ventricular Tachycardia Patient. Tang P.T., Do D.H., Li A., Boyle N.G. *Arrhythmia & Electrophysiology Review* 2018; 7(4):238–46. DOI <https://doi.org/10.15420/aer.2018.37.2>.
64. Stable tachycardia with wide QRS complex in pre-hospital emergency medicine. Ohlow MA1, Beierlein A., Müller S., von Korn H., Geller J.C., Yu J., Lauer B. *Dtsch Med Wochenschr.* 2005 Nov 25; 130(47):2694-8 [Article in German].
65. Cobb L.A., Fahrenbruch C.E., Walsh T.R. et al. Influence of cardiopulmonary resuscitation prior to defibrillation in patients with out-of-hospital ventricular fibrillation. *JAMA.* 1999; 281:1182-8.
66. Cobb L.A., Weaver W.D., Fahrenbruch C.E. et al. Community-based interventions for sudden cardiac death. Impact, limitations, and changes. *Circulation.* 1992; 85(suppl):I98-102.
67. Weisfeldt M.L., Becker L.B. Resuscitation after cardiac arrest: a 3-phase time-sensitive model. *JAMA.* 2002; 288:3035-8.
68. Wik L., Hansen T.B., Fylling F. et al. Delaying defibrillation to give basic cardiopulmonary resuscitation to patients with out-of-hospital ventricular fibrillation: a randomized trial. *JAMA.* 2003; 289:1389-95.
69. Eckardt L., Breithardt G., Kirchhof P. Approach to wide complex tachycardias in patients without structural heart disease. *Heart.* 2006 May; 92(5): 704–711. doi: 10.1136/hrt.2005.063792.
70. Hudson K.B., Brady W.J., Chan T.C., Pollack M., Harrigan R.A. Electrocardiographic manifestations: ventricular tachycardia. *J Emerg Med.* 2003 Oct; 25(3):303-14.
71. Miller J.M., Das M.K., Yadav A.V., Bhakta D., Nair G., Alberte C. Value of the 12-lead ECG in wide QRS tachycardia. *Cardiol Clin.* 2006 Aug; 24(3):439-51, ix-x.
72. Goldberger Z.D., Rho R.W., Page R.L. Approach to the diagnosis and initial management of the stable adult patient with a wide complex tachycardia. *Am J Cardiol.* 2008 May 15; 101(10):1456-66. doi: 10.1016/j.amjcard.2008.01.024. Epub 2008 Mar 21.
73. Gorgels A.P., van den Dool A., Hofs A. et al. Comparison of procainamide and lidocaine in terminating sustained monomorphic ventricular tachycardia. *Am J Cardiol.* 1996; 78:43-6.
74. Markel D.T., Gold L.S., Allen J. et al. Procainamide and survival in ventricular fibrillation out-of-hospital cardiac arrest. *Acad Emerg Med.* 2010; 17:617-23.
75. Ortiz M., Martin A., Arribas F. et al. Randomized comparison of intravenous procainamide vs. intravenous amiodarone for the acute treatment of tolerated wide QRS tachycardia: the PROCAMIO study. *Eur Heart J.* 2017; 38:1329-35.
76. Kudenchuk P.J., Brown S.P., Daya M. et al. Amiodarone, lidocaine, or placebo in out-of-hospital cardiac arrest. *N Engl J Med.* 2016; 1711-22.
77. Ho D.S., Zecchin R.P., Richards D.A. et al. Double-blind trial of lignocaine versus sotalol for acute termination of spontaneous sustained ventricular tachycardia. *Lancet.* 1994; 344:18-23.

78. Somberg J.C., Bailin S.J., Haffajee C.I. et al. Intravenous lidocaine versus intravenous amiodarone (in a new aqueous formulation) for incessant ventricular tachycardia. *Am J Cardiol* 2002; 90:853-9.
79. Teo K.K., Yusuf S., Furberg C.D. Effects of prophylactic antiarrhythmic drug therapy in acute myocardial infarction. An overview of results from randomized controlled trials. *JAMA*. 1993; 270:1589-95.
80. Nademanee K., Taylor R., Bailey W.E. et al. Treating electrical storm: sympathetic blockade versus advanced cardiac life support-guided therapy. *Circulation*. 2000; 102:742-7
81. Belhassen B., Horowitz L.N. Use of intravenous verapamil for ventricular tachycardia. *Am J Cardiol*. 1984; 54:1131 -3.
82. Griffith M.J., Garratt C.J., Rowland E., Ward D.E., Camm A.J. Effects of intravenous adenosine on verapamil-sensitive "idiopathic" ventricular tachycardia. *Am J Cardiol* 1994; 73:759-764.
83. Nogami A., Naito S., Tada H. et al. Demonstration of diastolic and presystolic Purkinje potentials as critical potentials in a macroreentry circuit of verapamil-sensitive idiopathic left ventricular tachycardia. *J Am Coll Cardiol*. 2000; 36:811-23.
84. Belhassen B., Rotmensch H.H., Laniado S. Response of recurrent sustained ventricular tachycardia to verapamil. *Br Heart J*. 1981; 46:679-82.
85. German L.D., Packer D.L., Bardy G.H. et al. Ventricular tachycardia induced by atrial stimulation in patients without symptomatic cardiac disease. *Am J Cardiol*. 1983; 52:1202-7.
86. Tsuchiya T., Okumura K., Honda T. et al. Effects of verapamil and lidocaine on two components of the re-entry circuit of verapamil-sensitive idiopathic left ventricular tachycardia. *J Am Coll Cardiol*. 2001; 37:1415-21.
87. Nogami A. Idiopathic left ventricular tachycardia: assessment and treatment. *Card Electrophysiol Rev*. 2002 Dec; 6(4):448-57.
88. Diker E., Tezcan K., Ozdemir M., Göksel S. Adenosine sensitive left ventricular tachycardia. *Pacing Clin Electrophysiol*. 1998 Jan; 21(1 Pt 1):134-6.
89. Kontos M.C., Diercks D.B., Ho P.M. et al. Treatment and outcomes in patients with myocardial infarction treated with acute beta-blocker therapy: results from the American College of Cardiology's NCDR. *Am Heart J* 2011; 161:864-870.
90. Chatterjee S., Chaudhuri D., Vedanthan R. et al. Early intravenous betablockers in patients with acute coronary syndrome--a meta-analysis of randomized trials. *IntJ Cardiol* 2013; 168:915-921.
91. Bangalore S., Makani H., Radford M. et al. Clinical outcomes with beta-blockers for myocardial infarction: a meta-analysis of randomized trials. *Am J Med* 2014; 127:939-953.
92. McMurray J.J., Adamopoulos S., Anker S.D. et al. EOK Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure 2012: The Task Force for the Diagnosis and Treatment of Acute and Chronic Heart Failure 2012 of the European Society of Cardiology. Developed in collaboration with the Heart Failure Association (HFA) of the EOK *Eur Heart J* 2012;33:1787-1847.
93. Wolfe C.L., Nibley C., Bhandari A. et al. Polymorphous ventricular tachycardia associated with acute myocardial infarction. *Circulation* 1991; 84:1543 - 1551.
94. Monsieurs K.G., Nolan J.P., Bossaert L.L. et al. European Resuscitation Council Guidelines for Resuscitation 2015 Section 1. Executive summary. *Resuscitation* 2015; 95:1-80.

95. Piccini J.P., Schulte P.J., Pieper K.S. et al. Antiarrhythmic drug therapy for sustained ventricular arrhythmias complicating acute myocardial infarction. *Crit Care Med* 2011; 39:78-83.
96. Zafari A.M., Zarter S.K., Heggen V. et al. A program encouraging early defibrillation results in improved inhospital resuscitation efficacy. *J Am Coll Cardiol* 2004; 44:846-852.
97. Umeda M., Morimoto A., Yokoyama K. et al. Despite medication, overdrive pacing is required to stabilize the electrical storm associated with acute coronary syndrome: a case report. *J Cardiol*. 2007 Oct; 50(4):263-9.
98. Josephson M.E., Almendral J., Callans D.J. Resetting and entrainment of reentrant ventricular tachycardia associated with myocardial infarction. *Heart Rhythm*. 2014 Jul; 11(7):1239-49.
99. Yoshida T., Naito Y., Nishimura K. Temporary ventricular overdrive pacing for electrical storm after coronary artery bypass grafting. *Gen Thorac Cardiovasc Surg*. 2011 Nov; 59(11):756-9.
100. Chia P.L., Loh S.Y., Foo D. Ventricular tachycardia storm: a case series and literature review. *Med J Malaysia*. 2012 Dec; 67(6):582-4.
101. Reddy Y.M., Chinitz L., Mansour I. et al. Percutaneous left ventricular assist devices in ventricular tachycardia ablation: multicenter experience. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2014; 7: 244- 250.
102. Dor V., Sabatier M., Montiglio F., Rossi P., Toso A., Di Donato M. Results of nonguided subtotal endocardectomy associated with left ventricular reconstruction in patients with ischemic ventricular arrhythmias // *Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 1994. Vol. 107(5). P. 1301–1307.
103. Babokin V., Shipulin V., Batalov R., Popov S. Surgical ventricular reconstruction with endocardectomy along radiofrequency ablation-induced markings // *Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 2013. Vol. 146(5). P. 1133–1138.
104. Sartipy U., Albage A., Insulander P., Lindblom D. Surgery for ventricular tachycardia in patients undergoing surgical ventricular restoration: the Karolinska approach // *J. Interv. Card. Electrophysiol.* – 2007. – Vol. 19. – P. 171–178.
105. Ревишвили А.Ш. Клинические рекомендации по проведению электрофизиологических исследований, катетерной абляции и применению имплантируемых антиаритмических устройств. Москва: Новое издательство, 2017 г. 702. ISBN 978-5-9500922-0-6.
106. Bayes de Luna A., Coumel P., Leclercq J.F. Ambulatory sudden cardiac death: mechanisms of production of fatal arrhythmia on the basis of data from 157 cases // *Am. Heart J.*- 1989.-Vol.117- P. 151 – 159.
107. Josephson M.E., Harken A.H., Horowitz L.N. Endocardial excision: a new surgical technique for the treatment of recurrent ventricular tachycardia // *Circulation*. – 1979. – Vol. 60. – P. 1430–1439.
108. Krishnan S.C., Josephson M.E. Surgery for postinfarction ventricular tachycardia: is it obsolete? // *Pacing Clin. Electrophysiol.* – 2000. – Vol. 23. – P. 1295–1301.
109. Tilz R.R., Makimoto H., Lin T. et al. Electrical isolation of a substrate after myocardial infarction: a novel ablation strategy for unmappable ventricular tachycardias: feasibility and clinical outcome // *Europace*. – 2014. – Vol. 16. – P. 1040– 1052.
110. Kovacs Boldizsar, Reek Sven, Krasniqi Nazmi, Eriksson Urs, Duru Firat. Extended Use of the Wearable Cardioverter-Defibrillator: Which Patients Are Most Likely to Benefit? *Cardiol Res Pract*. 2018; 2018: 7373610. Published online 2018 Nov 29. doi: 10.1155/2018/7373610
111. Barraud Jeremie, Cautela Jennifer, Orabona Morgane, Pinto Johan, Missenard Olivier, Laine Marc, Thuny Franck, Paganelli Franck, Bonello Laurent, Peyrol Michael. Wearable cardioverter

defibrillator: Bridge or alternative to implantation? *World J Cardiol.* 2017 Jun 26; 9(6): 531–538. doi: 10.4330/wjc.v9.i6.531

12. Epstein A.E., Abraham W.T., Bianco N.R. et al. Wearable cardioverter-defibrillator use in patients perceived to be at high risk early post-myocardial infarction. *J Am Coll Cardio* 2013; 62:2000.
13. Liang J.J., Hodge D.O., Mehta R.A. et al. Outcomes in patients with sustained ventricular tachyarrhythmias occurring within 48 h of acute myocardial infarction: when is ICD appropriate? *Europace* 2014; 16:1759-1766.
14. Myerburg R.J., Wellens H.J.J. Epidemiology of cardiac arrest // In *Sudden Cardiac Death*. Ed.: S.Priori, D.Zipes. Blackwell Publishing, 2005;304 p.
15. Zipes D.P. Epidemiology and mechanisms of sudden cardiac death. *Can.J.Cardiol.* 2005;21(Suppl. A):37A-40A.
16. Buxton A.E., Lee K.L., Fisher J.D. et al. A randomized study of the prevention of sudden death in patients with coronary artery disease. Multicenter Unsustained Tachycardia Trial Investigators. *N. Engl. J. Med.* 1999; 341(25):1882-1890.
17. Moss A.J., Hall W.J., Cannom D.S. et al. Improved survival with an implanted defibrillator in patients with coronary disease at high risk for ventricular arrhythmia // *N. Engl. J. Med.*- 1996.- N. 335.- P. 1933-1940.
18. Moss A.J., Zareba W., Hall W.J. et al. Prophylactic implantation of a defibrillator in patients with myocardial infarction and reduced ejection fraction // *N. Eng. J. Med.* – 2002. – N. 346.- P.877-883.
19. Bardy G.H, Lee K.L, Mark D.B. et al. Amiodarone or an implantable cardioverter–defibrillator for congestive heart failure. *N. Engl. J. Med.* 2005; 352:225-37.
20. Bristow M.R., Saxon L.A., Boehmer J. et al. Cardiac-resynchronization therapy with or without an implantable defibrillator in advanced chronic heart failure. *N. Engl. J. Med.* 2004; Vol.350. – P.2140-2150.
21. Bigger J.T. Prophylactic use of implanted cardiac defibrillators in patients at risk for ventricular arrhythmias after coronary artery bypass graft surgery (Coronary Artery Bypass Graft (CABG) Patch Trial Investigators). *New Eng.J.Med.*-1997.- Vol.337.- P.1569-1575.
22. Køber L., Thune J.J., Nielsen J.C. et al. Defibrillator Implantation in Patients with Nonischemic Systolic Heart Failure. Danish Study to Assess the Efficacy of ICDs in Patients with Non-ischemic Systolic Heart Failure on Mortality (DANISH). *N Engl J Med* 2016; 375:1221-1230.
23. Bänsch D., Antz M., Boczor S. et al. Primary Prevention of Sudden Cardiac Death in Idiopathic Dilated Cardiomyopathy The Cardiomyopathy Trial (CAT). *Circulation.* 2002; 105:1453-1458.
24. Strickberger S.A., Hummel J.D., Bartlett T.G. et al. Amiodarone Versus Implantable Cardioverter-Defibrillator: Randomized Trial in Patients With Nonischemic Dilated Cardiomyopathy and Asymptomatic Nonsustained Ventricular Tachycardia–AMIOVIRT. *J Am Coll Cardiol* 2003; 41:1707–1712.
25. Kadish A., Dyer A., Daubert J.P. et al. Prophylactic Defibrillator Implantation in Patients with Nonischemic Dilated Cardiomyopathy. Defibrillators in Non-Ischemic Cardiomyopathy Treatment Evaluation (DEFINITE). *N Engl J Med* 2004; 350:2151-2158.
26. Desai A.S., Fang J.C., Maisel W.H., Baughman K.L. Implantable Defibrillators for the Prevention of Mortality in Patients With Nonischemic Cardiomyopathy A Meta-analysis of Randomized Controlled Trials. *JAMA.* 2004; 292:2874-2879.

27. Amiodarone Trials Meta-Analysis Investigators. Effect of prophylactic amiodarone on mortality after acute myocardial infarction and in congestive heart failure: meta-analysis of individual data from 6500 patients in randomised trials. *Lancet* 1997; 350:1417-1424.
28. Frohlich G.M., Holzmeister J., Hubler M., Hubler S., Wolfrum M., Enseleit F., Seifert B., Hurlimann D., Lehmkuhl H.B., Noll G., Steffel J., Falk V., Luscher T.F., Hetzer R., Ruschitzka F. Prophylactic implantable cardioverter-defibrillator treatment in patients with end-stage heart failure awaiting heart transplantation. *Heart* 2013; 99: 1158-1165.
29. Sandner S.E., Wieselthaler G., Zuckermann A., Taghavi S., Schmidinger H., Pacher R., Ploner M., Laufer G., Wolner E., Grimm M. Survival benefit of the implantable cardioverter-defibrillator in patients on the waiting list for cardiac transplantation. *Circulation* 2001; 104:1171-1176.
30. Van Rijsingen I.A., Arbustini E., Elliott P.M., Mogensen J., Hermans-van Ast J.F., van der Kooi A.J., van Tintelen J.P., van den Berg M.P., Pilotto A., Pasotti M., Jenkins S., Rowland C., Aslam U., Wilde A.A., Perrot A., Pankuweit S., Zwinderman A.H., Charron P., Pinto Y.M. Risk factors for malignant ventricular arrhythmias in lamin A/C mutation carriers a European cohort study. *J Am Coll Cardiol*. 2012; 59:493-500.
31. Elliott P.M., Anastakis A., Borger M.A. et al. 2014 EOK Guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: The Task Force for the Diagnosis and Management of Hypertrophic Cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (EOK). *Eur Heart J* 2014; 35:2733-2779.
32. O'Mahony C., Lambiase P.D., Quarta G. et al. The long-term survival and the risks and benefits of implantable cardioverter defibrillators in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Heart* 2012; 98:116-125.
33. Daubert J.C., Donal E., Linde C. A plea for the wider use of CRT-P in candidates for cardiac resynchronisation therapy. *Heart Fail. Rev.* 2012;17(6):767-775.
34. Schinkel A.F. Implantable cardioverter defibrillators in arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy: patient outcomes, incidence of appropriate and inappropriate interventions, and complications. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2013; 6:562-568.
35. Dalal D., Molin L.H., Piccini J., Tichnell C., James C., Bomma C., Prakasa K., Towbin J.A., Marcus F.I., Spevak P.J., Bluemke D.A., Abraham T., Russell S.D., Calkins H., Judge D.P. Clinical features of arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy associated with mutations in plakophilin-2. *Circulation* 2006; 113:1641-1649.
36. Wichter T., Paul M., Wollmann C., Acil T., Gerdes P., Ashraf O., Tjan T.D., Soeparwata R., Block M., Borggrefe M., Scheld H.H., Breithardt G., Böcker D. Implantable cardioverter/defibrillator therapy in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: single-center experience of long-term follow-up and complications in 60 patients. *Circulation* 2004; 107:1503-1508.
37. Ammash N.M., Seward J.B., Bailey K.R., Edwards W.D., Tajik A.J. Clinical profile and outcome of idiopathic restrictive cardiomyopathy. *Circulation* 2000; 101: 2490-2496.
38. Maskatia S.A., Decker J.A., Spinner J.A., Kim J.J., Price J.F., Jefferies J.L., Dreyer W.J., Smith E.O., Rossano J.W., Denfield S.W. Restrictive physiology is associated with poor outcomes in children with hypertrophic cardiomyopathy. *Pediatr Cardiol* 2012; 33:141-149.
39. Rivenes S.M., Keamey D.L., Smith E.O., Towbin J.A., Denfield S.W. Sudden death and cardiovascular collapse in children with restrictive cardiomyopathy. *Circulation* 2000; 102:876-882.

40. Lipshultz S.E., Orav E.J., Wilkinson J.D., Towbin J.A., Messere J.E., Lowe A.P., Sleeper L.A., Cox G.F., Hsu D.T., Canter C.E., Hunter J.A., Colan S.D. Risk stratification at diagnosis for children with hypertrophic cardiomyopathy: an analysis of data from the Pediatric Cardiomyopathy Registry. *Lancet* 2013; 382.:1889-1897.
41. Webber S.A., Lipshultz S.E., Sleeper L.A., Lu P., Wilkinson J.D., Addonizio L.J., Canter C.E., Colan S.D., Everitt P.D., Jefferies J.L., Kantor P.F., Lamour J.P., Margossian R., Pahl E., Rusconi P.G., Towbin J.A. Outcomes of restrictive cardiomyopathy in childhood and the influence of phenotype: a report from the Pediatric Cardiomyopathy Registry. *Circulation* 2012; 126:1237-1244.
42. Schwartz P.J., Spazzolini C., Priori S.G. et al. Who are the long-QT syndrome patients who receive an implantable cardioverter-defibrillator and what happens to them?: data from the European Long-QT Syndrome Implantable Cardioverter-Defibrillator (LQTS ICD) Registry. *Circulation* 2010; 122:1272-1282.
43. Jons C., Moss A.J., Goldenberg I., Liu J., McNitt S., Zareba W., Robinson J.L. Risk of fatal arrhythmic events in long QT syndrome patients after syncope. *J Am Coll Cardiol* 2010; 55:783-788.
44. Priori S.G., Schwartz P.J., Napolitano C. et al. Risk stratification in the long-QT syndrome. *N Engl J Med* 2003; 348:1866-1874.
45. Mazzanti A., Kanthan A., Monteforte N. et al. Novel insight into the natural history of short QT syndrome. *J Am Coll Cardiol* 2014; 63:1300-1308.
46. Gaita F., Giustetto C., Bianchi F., Wolpert C., Schimpf R., Riccardi R., Grossi S., Richiardi E., Borggrefe M. Short QT syndrome: a familial cause of sudden death. *Circulation* 2003; 108:965-970.
47. Priori S.G., Napolitano C., Gasparini M. et al. Natural history of Brugada syndrome: insights for risk stratification and management. *Circulation* 2002; 105:1342-1347.
48. Priori S.G., Napolitano C., Memmi M. et al. Clinical and molecular characterization of patients with catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *Circulation* 2002; 106: 69-74.
49. Hayashi M., Denjoy I., Extramiana F., Maltret A., Buisson NR., Lupoglazoff J.M., Klug D., Takatsuki S., Villain E., Kamblock J., Messali A., Guicheney P., Lunardi J., Leenhardt A. Incidence and risk factors of arrhythmic events in catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *Circulation* 2009; 119:2426-2434.
50. Kristen A.V., Dengler T.J., Hegenbart U., Schonland S.O., Goldschmidt H., Sack F.U., Voss F., Becker R., Katus H.A., Bauer A. Prophylactic implantation of cardioverter defibrillator in patients with severe cardiac amyloidosis and high risk for sudden cardiac death. *Heart Rhythm* 2008; 5:235-240.
51. Palladini G., Malamani G., Co F., Pistorio A., Recusani F., Anesi E., Garini P., Merlini G. Holter monitoring in AL amyloidosis: prognostic implications. *Pacing Clin Electrophysiol* 2001; 24:1228-1233.
52. Dubrey S.W., Bilazarian S., LaValley M., Reisinger J., Skinner M., Falk R.H. Signal-averaged electrocardiography in patients with AL (primary) amyloidosis. *Am Heart J* 1997; 134:994-1001.
53. Reisinger J., Dubrey S.W., LaValley M., Skinner M., Falk R.H. Electrophysiologic abnormalities in AL (primary) amyloidosis with cardiac involvement. *J Am Coll Cardiol* 1997; 30:1046-1051.

154. Te A.L., Lin Y.J., Chen Y.Y., Chung F.P., Chang S.L., Lo L.W., Hu Y.F., Tuan T.C., Chao T.F., Liao J.N., Lin C.Y., Chang Y.T., Chien K.L., Chen S.A. Increased risk of ventricular tachycardia in patients with sarcoidosis during the very long term follow-up. *Int J Cardiol.* 2017; 228:68–73. doi: 10.1016/j.ijcard.2016.11.041.
155. Muratore C.A., Batista Sa L.A., Chiate P.A., Eloy R., Tentori M.C., Escudero J., Lima A.M., Medina L.E., Garillo R., Maloney J. Implantable cardioverter defibrillators and Chagas" disease: results of the ICD Registry Latin America. *Europace* 2009; 11: 164-168.
156. Martinelli L., de Siqueira S.F., Sternick E.B., Rassi A.Jr, Costa R., Ramires J.A., Kalil Filho R. Long-term follow-up of implantable cardioverter-defibrillator for secondary prevention in Chagas" heartdisease. *Am J Cardiol* 2012; 110:1040-1045.
157. Barbosa M.P., da Costa Rocha M.O., de Oliveira A.B., Lombardi F., Ribeiro A.L. Efficacy and safety of implantable cardioverter-defibrillators in patients with Chagas disease. *Europace* 2013; 15:957-962.
158. Gali W.L., Sarabanda A.V., Baggio J.M., Ferreira L.G., Gomes G.G., Marin-Neto J.A., Junqueira L.F. Implantable cardioverter-defibrillators for treatment of sustained ventricular arrhythmias in patients with Chagas" heart disease: comparison with a control group treated with amiodarone alone. *Europace* 2014; 16:674-680.
159. Courtney E. Bennett, Ronald Freudenberger. The Current Approach to Diagnosis and Management of Left Ventricular Noncompaction Cardiomyopathy: Review of the Literature. *Cardiology Research and Practice* Volume 2016. 7 pages <http://dx.doi.org/10.1155/2016/5172308>.
160. Khairy P., Harris L., Landzberg M.J., Viswanathan S., Barrow A., Gatzoulis M.A., Fernandes S.M., Beauchesne L., Therrien J., Chetailte P., Gordon E., Vonder Muhll I., Cecchin F. Implantable cardioverter-defibrillators in tetralogy of Fatlot. *Circulation* 2008; 117:363-370.
161. Khairy P., Harris L., Landzberg M.J., Fernandes S.M., Barrow A., Mercier L.A., Viswanathan S., Chetaille P., Gordon E., Dore A., Cecchin F. Sudden death and defibrillators in transposition of the great arteries with intra-atrial baffles: a multicenter study. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2008; 1:250-257.
162. Berul C.I., Van Hare G.F., Kertesz N.J., Dubin A.M., Cecchin F., Collins K.K., Cannon B.C., Alexander M.E., Triedman J.K., Walsh E.P., Friedman R.A. Results of a multicenter retrospective imptantable cardioverter-defibrillator registry of pediatric and congenital heart disease patients. *J Am Coil Cardiol* 2008; 51:1685-1691.
163. Koyak Z., de Groot J.R., Van Gelder I.C., Bouma B.J., van Desset P.F., Budts W., van Erven L., van Dijk A.P., Wilde A.A., Pieper P.G., Sieswerda G.T. Imptantable cardioverter defibrillator therapy in adults with congenital heart disease: who is at risk of shocks? *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2012; 5:101 - 110.
164. Zeppenfeld K., Schalij M.J., Bartelings M.M., Tedrow U.B., Koplan B.A., Soejima K., Stevenson W.G. Catheter ablation of ventricular tachycardia after repair of congenital heart disease: electroanatomic identification of the critical right ventricutar isthmus. *Circulation* 2007; 116:2241-2252.
165. Gallego P., Gonzalez A.E., Sanchez-Recalde A., Peinado R., Polo L., Gomez-Rubin C., Lopez-Sendon J.L., Oliver J.M. Incidence and predictors of sudden cardiac arrest in adults with congenital heart defects repaired before adult life. *Am J Cardiol* 2012; 110:109-117.

- !66. Ghai A., Silversides C., Harris L., Webb G.D., Siu S.C., Therrien J. Left ventricular dysfunction is a risk factor for sudden cardiac death in adults late after repair of tetralogy of Fallot. *J Am Coll Cardiol* 2002; 48:1675 – 1680.
- !67. Gatzoulis H.A., Bataji S., Webber S.A., Siu S.C., Hokanson J.S., Poite C., Rosenthal M., Nakazawa M., Motter J.H., Gillette P.C., Webb G.D., Redington A.N. Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicentre study. *Lancet* 2000; 356:975-981.
- !68. Cleland J.G.F., Daubert J.C., Erdmann E. et al. The CARE-HF study (Cardiac Resynchronisation in Heart Failure study): rationale, design and end-points. *Eur. J. Heart Fail.* 2001; 3(4):481-489.
- !69. Tang A.S.L., Wells G.A., Talajic M. et al. Cardiac-resynchronization therapy for mild-to-moderate heart failure. *N. Engl. J. Med.* 2010; 363(25):2385-2395.
- !70. Strik M., Middendorp L., Vernooij K. Animal models of dyssynchrony. *J. of Cardiovasc. Trans. Res.* 2012; 5:135-145. Eickolt C., Siekiera M., Kirmanoglou K. et al. Improvement of left ventricular function under cardiac resynchronization therapy goes along with a reduced incidence of ventricular arrhythmia. *PloS ONE* 2012; 7(11):1-7.
- !71. Young J.B., Abraham W.T., Smith A.L. et al. Combined Cardiac Resynchronization and Implantable Cardioversion Defibrillation in Advanced Chronic Heart Failure The MIRACLE ICD Trial. *JAMA* 2003; 289(20):2685-2694.
- !72. Bradley D.J., Bradley E.A., Baughman K.L. et al. Cardiac resynchronization and death from progressive heart failure: a meta-analysis of randomized controlled trials. *JAMA* 2003; 289(6):730-740.
- !73. Abraham W.T. Cardiac resynchronization therapy. *Prog. Cardiovasc. Dis.* 2006; 48(4):232-238.
- !74. McAlister F.A., Ezekowitz J.A., Wiebe N. et al. Systematic review: cardiac resynchronization in patients with symptomatic heart failure. *Ann. Intern. Med.* 2004; 141(5):381-390.
- !75. Bogale N., Priori S., Cleland J.G. et al. The European CRT Survey: 1 year (9-15 months) follow-up results. *Eur. J. Heart Fail.* 2012; 14(1):61-73.
- !76. Rivero-Ayerza M., Theuns D.A.M.J., Garcia-Garcia H. et al. Effects of cardiac resynchronization therapy on all cause mortality, mode of death and heart failure hospitalizations. A meta-analysis of randomized controlled trials. *Eur. Heart J.* 2006; 27: Abstract Suppl.608.
- !77. Cleland J.G.F., Coletta A.P., Lammiman M. et al. Clinical trials update from the European Society of Cardiology meeting 2005: CARE-HF extension study, ESSENTIAL, CIBIS-III, S-ICD, ISSUE-2, STRIDE-2, SOFA, IMAGINE, PREAMI, SIRIUS-II and ACTIVE./ *Eur. J. Heart Fail.* 2005; 7(6):1070-1075.
- !78. Cleland J.G.F., Daubert J.C., Erdmann E. et al. Longer-term effects of cardiac resynchronization therapy on mortality in heart failure [the CARDiac RESynchronization-Heart Failure (CARE-HF) trial extension phase]. *Eur. Heart J.* 2006; 27(16):1928-1932.
- !79. Daubert C., Gold M.R., Abraham W.T. et al. Prevention of disease progression by cardiac resynchronization therapy in patients with asymptomatic or mildly symptomatic left ventricular dysfunction: Insights from the European cohort of the REVERSE (Resynchronization Reverses Remodeling in Systolic Left Ventricular Dysfunction) trial. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2009; 54(20):1837-1846.
- !80. Linde C., Gold M.R., Abraham W.T., St John Sutton M., Ghio S., Cerkenik J., Daubert C. Long-term impact of cardiac resynchronization therapy in mild heart failure: 5-year results from the

RESynchronization reVERses Remodeling in Systolic left vEntricular dysfunction (REVERSE) study. *Eur Heart J* 2013; 34:2592–2599.

- !81. Cleland J.G., Abraham W.T., Linde C. et al. An individual patient meta-analysis of five randomized trials assessing the effects of cardiac resynchronization therapy on morbidity and mortality in patients with symptomatic heart failure. *Eur Heart J* 2013;.34:3547–3556.
- !82. Woods B., Hawkins N., Mealing S. et al. Individual patient data network meta-analysis of mortality effects of implantable cardiac devices. *Heart* 2015; 101:1800–1806.
- !83. Steffel J., Robertson M., Singh J.P. et al. The effect of QRS duration on cardiac resynchronization therapy in patients with a narrow QRS complex: a subgroup analysis of the EchoCRT trial. *Eur Heart J* 2015; 36:1983–1989.
- !84. Jacobsson J, Reitan C, Carlson J, Borgquist R, Platonov PG. Atrial fibrillation incidence and impact of biventricular pacing on long-term outcome in patients with heart failure treated with cardiac resynchronization therapy. *BMC Cardiovasc Disord.* 2019 Aug 13;19(1):195. doi: 10.1186/s12872-019-1169-1.
- !85. Healey Jeff S.; Hohnloser Stefan H.; Exner Derek V. et al. Cardiac Resynchronization Therapy in Patients With Permanent Atrial Fibrillation Results From the Resynchronization for Ambulatory Heart Failure Trial (RAFT). *Circ Heart Fail.* 2012;5:566-570. DOI: 10.1161/CIRCHEARTFAILURE.112.968867.
- !86. Lopes Cláudia, Pereira Telmo, Barra Sérgio. Cardiac resynchronization therapy in patients with atrial fibrillation: a meta-analysis. *Rev Port Cardiol.* 2014 Nov;33(11):717-25. doi: 10.1016/j.repc.2014.05.008..
- !87. Gasparini M, Leclercq C, Lunati M, Landolina M, Auricchio A, Santini M, Boriani G, Lamp B, Proclemer A, Curnis A, Klersy C, Leyva F. Cardiac resynchronization therapy in patients with atrial fibrillation: the CERTIFY study (Cardiac Resynchronization Therapy in Atrial Fibrillation Patients Multinational Registry). *JACC Heart Fail.* 2013 Dec;1(6):500-7. doi: 10.1016/j.jchf.2013.06.003. Epub 2013 Oct 23.
- !88. Upadhyay G.A., Choudhry N.K., Auricchio A., Ruskin J., Singh J.P. Cardiac resynchronization in patients with atrial fibrillation: a meta-analysis of prospective cohort studies. *J Am Coll Cardiol* 2008; 52:1239–1246.
- !89. Gasparini M., Leclercq C., Lunati M. et al. Cardiac resynchronization therapy in patients with atrial fibrillation. The CERTIFY Study (Cardiac Resynchronization Therapy in Atrial Fibrillation Patients Multinational Registry). *JACC Heart Fail* 2013; 1:500–507.
- !90. Gasparini M., Auricchio A., Regoli F. et al. Four-Year Efficacy of Cardiac Resynchronization Therapy on Exercise Tolerance and Disease Progression: The Importance of Performing Atrioventricular Junction Ablation in Patients With Atrial Fibrillation. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2006; 48(4):734-743.
- !91. Leclercq C., Walker S., Linde C. et al. Comparative effects of permanent biventricular and right-univentricular pacing in heart failure patients with chronic atrial fibrillation. *Eur Heart J* 2002; 23:1780–1787.
- !92. Koplan B.A., Kaplan A.J., Weiner S., Jones P.W., Seth M., Christman S.A. Heart failure decompensation and all-cause mortality in relation to percent biventricular pacing in patients with heart failure: is a goal of 100% biventricular pacing necessary? *J Am Coll Cardiol* 2009; 53:355–360.

93. Tolosana J.M., Hernandez Madrid A. et al. Comparison of benefits and mortality in cardiac resynchronization therapy in patients with atrial fibrillation versus patients in sinus rhythm (Results of the Spanish Atrial Fibrillation and Resynchronization [SPARE] Study). *Am J Cardiol* 2008; 102:444–449.
94. Ferreira A.M., Adragao P., Cavaco D.M., Candeias R., Morgado F.B., Santos K.R., Santos E., Silva J.A. Benefit of cardiac resynchronization therapy in atrial fibrillation patients vs. patients in sinus rhythm: the role of atrioventricular junction ablation. *Europace* 2008; 10:809–815.
95. Ganesan A.N., Brooks A.G., Roberts-Thomson K.C., Lau D.H., Kalman J.M., Sanders P. Role of AV nodal ablation in cardiac resynchronization in patients with coexistent atrial fibrillation and heart failure a systematic review. *J Am Coll Cardiol* 2012; 59:719–726.
96. Orlov M.V., Gardin J.M., Slawsky M., Bess R.L., Cohen G., Bailey W., Plumb V., Flathmann H., de Metz K. Biventricular pacing improves cardiac function and prevents further left atrial remodeling in patients with symptomatic atrial fibrillation after atrioventricular node ablation. *Am Heart J* 2010; 159:264–270.
97. Doshi R.N., Daoud E.G., Fellows C., Turk K., Duran A., Hamdan M.H., Pires L.A. Left ventricular-based cardiac stimulation post AV nodal ablation evaluation (the PAVE study). *J Cardiovasc Electrophysiol* 2005; 16:1160–1165.
98. Brignole M., Gammage M., Puggioni E., Alboni P., Raviele A., Sutton R., Vardas P., Bongiorni M.G., Bergfeldt L., Menozzi C., Musso G. Comparative assessment of right, left, and biventricular pacing in patients with permanent atrial fibrillation. *Eur Heart J* 2005; 26:712–722.
99. Brignole M., Botto G.L., Mont L. et al. Predictors of clinical efficacy of 'Ablate and Pace' therapy in patients with permanent atrial fibrillation. *Heart* 2012; 98:297–302.
100. Бокерия Л.А., Неминуший Н.М., Постол А.С. Сердечная ресинхронизирующая терапия. Формирование показаний и современные подходы к повышению эффективности метода. *Комплексные проблемы сердечно-сосудистых заболеваний* 2018; 7 (3): 102-116. DOI: 10.17802/2306-1278-2018-7-3-102-116.
101. Stavrakis S., Garabelli P., Reynolds D.W. Cardiac resynchronization therapy after atrioventricular junction ablation for symptomatic atrial fibrillation: ameta-analysis. *Europace* 2012; 14(10):1490-1497.
102. Curtis A.B., Worley S.J., Adamson P.B. et al. Biventricular pacing for atrioventricular block and systolic dysfunction. *N Engl J Med* 2013; 368:1585–1593.
103. Bogale N., Witte K., Priori S., Cleland J., Auricchio A., Gadler F., Gitt A., Limbourg T., Linde C., Dickstein K. The European Cardiac Resynchronization Therapy Survey: comparison of outcomes between de novo cardiac resynchronization therapy implantations and upgrades. *Eur J Heart Fail* 2011; 13:974–983.
104. Leclercq C., Cazeau S., Lellouche D., Fossati F., Anselme F., Davy J.M., Sadoul N., Klug D., Mollo L., Daubert J.C. Upgrading from single chamber right ventricular to biventricular pacing in permanently paced patients with worsening heart failure: The RD-CHF Study. *Pacing Clin Electrophysiol* 2007; 30 Suppl 1:S23–30.
105. Hoijer C.J., Meurling C., Brandt J. Upgrade to biventricular pacing in patients with conventional pacemakers and heart failure: a double-blind, randomized crossover study. *Europace* 2006; 8:51–55.

306. Van Geldorp I.E., Vernoooy K., Delhaas T., Prins M.H., Crijns H.J., Prinzen F.W., Dijkman B. Beneficial effects of biventricular pacing in chronically right ventricular paced patients with mild cardiomyopathy. *Europace* 2010; 12:223–229.
307. Laurenzi F., Achilli A., Avella A., Peraldo C., Orazi S., Perego G.B., Cesario A., Valsecchi S., De Santo T., Puglisi A., Tondo C. Biventricular upgrading in patients with conventional pacing system and congestive heart failure: results and response predictors. *Pacing Clin Electrophysiol* 2007; 30:1096–1104.
308. Vatankulu M.A., Goktekin O., Kaya M.G., Ayhan S., Kucukdurmaz Z., Sutton R., Henein M. Effect of long-term resynchronization therapy on left ventricular remodeling in pacemaker patients upgraded to biventricular devices. *Am J Cardiol* 2009; 103:1280–1284.
309. Foley P.W., Muhyaldeen S.A., Chalil S., Smith R.E., Sanderson J.E., Leyva F. Long-term effects of upgrading from right ventricular pacing to cardiac resynchronization therapy in patients with heart failure. *Europace* 2009; 11:495–501.
310. Frohlich G., Steffel J., Hurlimann D., Enseleit F., Luscher T.F., Ruschitzka F., Abraham W.T., Holzmeister J. Upgrading to resynchronization therapy after chronic right ventricular pacing improves left ventricular remodelling. *Eur Heart J* 2010; 31:1477–1485.
311. Paparella G., Sciarra L., Capulzini L., Francesconi A., De Asmundis C., Sarkozy A., Cazzin R., Brugada P. Long-term effects of upgrading to biventricular pacing: differences with cardiac resynchronization therapy as primary indication. *Pacing Clin Electrophysiol* 2010; 33:841–849.
312. Gage R.M., Burns K.V., Bank A.J. Echocardiographic and clinical response to cardiac resynchronization therapy in heart failure patients with and without previous right ventricular pacing. *Eur J Heart Fail* 2014; 16:1199–1205.
313. Bardy G.H., Smith W.M., Hood M.A. et al. An entirely subcutaneous implantable cardioverter-defibrillator. *N Engl J Med*. 2010; 363:36-44.
314. Weiss R., Knight B.P., Gold M.R., Leon A.R., Herre J.M., Hood M., Rashtian M., Kremers M., Crozier I., Lee K.L., Smith W., Burke M.C. Safety and efficacy of a totally subcutaneous implantable-cardioverter defibrillator. *Circulation* 2013; 128: 944-953.
315. Jarman J.W., Lascelles K., Wong T., Markides V., Clague J.R., Till J. Clinical experience of entirely subcutaneous implantable cardioverter-defibrillators in children and adults: cause for caution. *Eur Heart J*. 2012; 33:1351-1359.
316. Dabiri Abkenari L., Theuns D.A., Valk S.D. et al. Clinical experience with a novel subcutaneous implantable defibrillator system in a single center. *Clin Res Cardiol* 2011; 108:737-744.
317. Burke M.C., Gold M.R., Knight B.P. et al. Safety and efficacy of the totally subcutaneous implantable defibrillator: 2-year results from a pooled analysis of the IDE Study and EFFORTLESS Registry. *J Am Coll Cardiol* 2015; 65: 1605-1615.
318. Lambiase P.D., Barr C., Theuns D.A. et al. Worldwide experience with a totally subcutaneous implantable defibrillator: early results from the EFFORTLESS S-ICD Registry. *Eur Heart J* 2014; 35:1657-1665.
319. Auricchio A., Klein H., Geller C.J., Reek S., Heilman M.S., Szymkiewicz S.J. Clinical efficacy of the wearable cardioverter-defibrillator in acutely terminating episodes of ventricular fibrillation. *Am J Cardiol*. 1998;81:1253-1256.
320. Klein H.U., Goldenberg I., Moss A.J. Risk stratification for implantable cardioverter defibrillator therapy: the role of the wearable cardioverter-defibrillator. *Eur Heart J* 2013; 34:2230-2242.

21. Kao A.C., Krause S.W., Handa R., Karia D., Reyes G., Bianco N.R., Szymkiewicz S.J., Wearable defibrillator use In heart Failure (WIF) Investigators. Wearable defibrillator use in heart failure (WIF): results of a prospective registry. *BMC Cardiovasc Disord* 2012; 12:123.
22. Adler A., Halkin A., Viskin S. Wearable cardioverter-defibrillators. *Circulation* 2013; 127:854-860.
23. Hallstrom A.P., Omato J.P., Weisfeldt M. et al. Public-access defibrillation and survival after out-of-hospital cardiac arrest. *N Engl J Med*. 2004; 351:637-646.
24. Capucci A., Aschieri D., Piepoli M.F., Bardy G.H., Iconomu E., Arvedi M. Tripling survival from sudden cardiac arrest via early defibrillation without traditional education in cardiopulmonary resuscitation. *Circulation* 2002; 106:1065-1070.
25. De Vreede-Swagemakers J.J., Gorgels A.P., Dubois-Arbouw W.I. et al. Out-of-hospital cardiac arrest in the 1990's: a population-based study in the Maastricht area on incidence, characteristics and survival. *J Am Coll Cardiol* 1997; 30:1500-1505.
26. Tomzik Juliane, Koltermann Katharina C., Zabel Markus, Willich Stefan N., Reinhold Thomas. Quality of Life in Patients with an Implantable Cardioverter Defibrillator: A Systematic Review. *Front Cardiovasc Med*. 2015; 2: 34. doi: 10.3389/fcvm.2015.00034.
27. Schron E.B., Exner D.V., Yao Q., Jenkins L.S., Steinberg J.S., Cook J.R., Kutalek S.P., Friedman P.L., Bubien R.S., Page R.L., Powell J. Quality of life in the antiarrhythmics versus implantable defibrillators trial impact of therapy and influence of adverse symptoms and defibrillator shocks. *Circulation* 2002; 105:589-594.
28. Koopman H.M., Vrijmoet-Wiersma C.M., Langius J.N., van den Heuvel F., Clur S.A., Blank C.A., Biota N.A., ten Harkel A.D. Psychological functioning and disease-related quality of life in pediatric patients with an implantable cardioverter defibrillator. *Pediatr Cardiol* 2012; 33:569-575.
29. Padeletti L., Arnar D.O., Boncinelli L. et al. EHRA Expert Consensus Statement on the management of cardiovascular implantable electronic devices in patients nearing end of life or requesting withdrawal of therapy. *Europace* 2010; 12: 1480-1489.
30. Jaarsma T., Beattie J.M., Ryder M., Rutten F.H., McDonagh T., Mohacsi P., Murray S.A., Grodzicki T., Bergh I., Metra M., Ekman I., Angermann C., Leventhal M., Pitsis A., Anker S.D., Gavazzi A., Ponikowski P., Dickstein K., Delacretaz E., Blue L., Strasser F., McMurray J. Palliative care in heart failure: a position statement from the palliative care workshop of the Heart Failure Association of the European Society of Cardiology. *Eur J Heart Fail* 2009; 11:433-443.
31. Wathen M.S., DeGroot P.J., Sweeney M.O. et al. Prospective randomized multicenter trial of empirical antitachycardia pacing versus shocks for spontaneous rapid ventricular tachycardia in patients with implantable cardioverter-defibrillators: Pacing Fast Ventricular Tachycardia Reduces Shock Therapies (PainFREE Rx II) trial results. *Circulation* 2004; 110; 2591-2596.
32. Sweeney M.O., Wathen M.S., Volosin K. et al. Appropriate and Inappropriate Ventricular Therapies, Quality of Life, and Mortality Among Primary and Secondary Prevention Implantable Cardioverter Defibrillator Patients Results From the Pacing Fast VT Reduces Shock Therapies (PainFREE Rx II) Trial. *Circulation* 2005; 111;2898-2905.
33. Borne R.T., Varosy P.D., Masoudi F.A. Implantable cardioverter-defibrillator shocks: epidemiology, outcomes, and therapeutic approaches. *JAMA Intern Med* 2013; 173: 859-865.
34. Berg S.K., Higgins M., Reilly C.M., Langberg J.J., Dunbar S.B. Sleep quality and sleepiness in persons with implantable cardioverter defibrillators: outcome from a clinical randomized

longitudinal trial. *Pacing Clin Electrophysiol* 2012; 35:431-443.

35. Vazquez L.D., Kuhl E.A., Shea J.B., Kirkness A., Lemon J., Whalley D., Conti J.B., Sears S.F. Age-specific differences in women with implantable cardioverter defibrillators: an international multicenter study. *Pacing Clin Electrophysiol* 2008; 31:1528-1534.
36. Morady F., Kadish A.H., DiCarlo L., Kou W.H., Winston S., de Buitler M., Calkins H., Rosenheck S., Sousa J. Long term results of catheter ablation of idiopathic right ventricular tachycardia. *Circulation* 1990; 82:2093-2099.
37. Callans D.J., Menz V., Schwartzman D., Gottlieb C.D., Marchlinski F.E. Repetitive monomorphic tachycardia from the left ventricular outflow tract: electrocardiographic patterns consistent with a left ventricular site of origin. *J Am Coll Cardiol* 1997; 29:1023-1027.
38. Tada H., Hiratsuji T., Naito S., Kurosaki K., Ueda M., Ira S., Shinbo G., Hoshizaki H., Oshima S., Nogami A., Taniguchi K. Prevalence and characteristics of idiopathic outflow tract tachycardia with QRS alteration following catheter ablation requiring additional radiofrequency ablation at a different point in the outflow tract. *Pacing Clin Electrophysiol* 2004; 27:1240-1249.
39. Yamada T., McElderry H.T., Doppalapudi H., Murakami Y., Yoshida Y., Yoshida N., Okada T., Tsuboi N., Inden Y., Murohara T., Epstein A.E., Plumb V.J., Singh S.P., Kay G.N. Idiopathic ventricular arrhythmias originating from the aortic root prevalence, electrocardiographic and electrophysiologic characteristics, and results of radiofrequency catheter ablation. *J Am Coll Cardiol* 2008; 52:139-147.
40. Daniels D.V., Lu Y.Y., Morton J.B., Santucci P.A., Akar J.G., Green A., Wilber D.J. Idiopathic epicardial left ventricular tachycardia originating remote from the sinus of Valsalva: electrophysiological characteristics, catheter ablation, and identification from the 12-lead electrocardiogram. *Circulation* 2006; 113:1659-1666.
41. Tada H., Nogami A., Naito S., Fukazawa H., Horie Y., Kubota S., Okamoto Y., Hoshizaki H., Oshima S., Taniguchi K. Left ventricular epicardial outflow tract tachycardia: a new distinct subgroup of outflow tract tachycardia. *Jpn Circ J* 2001; 65:723-730.
42. Yamada T., McElderry H.T., Doppalapudi H., Okada T., Murakami Y., Yoshida Y., Yoshida N., Inden Y., Murohara T., Plumb V.J., Kay G.N. Idiopathic ventricular arrhythmias originating from the left ventricular summit: anatomic concepts relevant to ablation. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2010; 3:616-623.
43. Kumagai K., Yamauchi Y., Takahashi A., Yokoyama Y., Sekiguchi Y., Watanabe J., Iesaka Y., Shirato K., Aonuma K. Idiopathic left ventricular tachycardia originating from the mitral annulus. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2005; 16:1029-1036.
44. Yamada T., Litovsky S.H., Kay G.N. The left ventricular ostium: an anatomic concept relevant to idiopathic ventricular arrhythmias. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2008; 1: 396-404.
45. Kanagaratnam L., Tomassoni G., Schweikert R., Pavia S., Bash D., Beheiry S., Neibauer M., Saliba W., Chung M., Tchou P., Natale A. Ventricular tachycardias arising from the aortic sinus of Valsalva: an under-recognized variant of left outflow tract ventricular tachycardia. *J Am Coll Cardiol* 2001; 37:1408-1414.
46. Ouyang F., Fotuhi P., Ha S.Y., Hebe J., Volkmer M., Goya M., Burns M., Antz M., Ernst S., Cappato R., Kuck K.H. Repetitive monomorphic ventricular tachycardia originating from the aortic sinus cusp: electrocardiographic characterization for guiding catheter ablation. *J Am Coll Cardiol* 2002; 39:500-508.

47. Tada H., Tadokoro K., Miyaji K., Ira S., Kurosaki K., Kaseno K., Naito S., Nogami A., Oshima S., Taniguchi K. Idiopathic ventricular arrhythmias arising from the pulmonary artery: prevalence, characteristics, and topography of the arrhythmia origin. *Heart Rhythm* 2008; 5:419-426.
48. Sekiguchi Y., Aonuma K., Takahashi A., Yamauchi Y., Hachiya H., Yokoyama Y., Iesaka Y., Isobe M. Electrocardiographic and electrophysiologic characteristics of ventricular tachycardia originating within the pulmonary artery. *J Am Coll Cardiol* 2005; 45:887-895.
49. Timmermans C., Rodriguez L.M., Crijns H.J., Moorman A.F., Wellens H.J. Idiopathic left bundle-branch block-shaped ventricular tachycardia may originate above the pulmonary valve. *Circulation* 2003; 108:1960-1967.
50. Sung R.J., Keung E.C., Nguyen N.X., Huycke E.C. Effects of beta-adrenergic blockade on verapamil-responsive and verapamil-irresponsive sustained ventricular tachycardias. *J Clin Invest* 1988; 81:688-699.
51. Lerman B.B., Belardinelli L., West G.A., Berne R.M., DiMarco J.P. Adenosine-sensitive ventricular tachycardia: evidence suggesting cyclic AMP-mediated triggered activity. *Circulation* 1986; 74:270-280.
52. Lerman B.B. Response of nonreentrant catecholamine-mediated ventricular tachycardia to endogenous adenosine and acetylcholine. Evidence for myocardial receptor-mediated effects. *Circulation* 1993; 87:382-390.
53. Wilber D.J., Baerman J., Olshansky B., Kall J., Kopp D. Adenosine-sensitive ventricular tachycardia. Clinical characteristics and response to catheter ablation. *Circulation* 1993; 87:126-134.
54. Marchlinski F.E., Deely M.P., Zado E.S. Sex-specific triggers for right ventricular outflow tract tachycardia. *Am Heart J* 2000; 139:1009-1013.
55. Krittayaphong R., Saiviroonporn P., Boonyasirinant T., Nakyen S., Thanapiboonpol P., Watanaprakarnchai W., Ruksakul K., Kangkagate C. Magnetic resonance imaging abnormalities in right ventricular outflow tract tachycardia and the prediction of radiofrequency ablation outcome. *Pacing Clin Electrophysiol* 2006; 29:837-845.
56. Khasnis A., Jongnarangsin K., Abela G., Veerareddy S., Reddy V., Thakur R. Tachycardia-induced cardiomyopathy: a review of literature. *Pacing Clin Electrophysiol* 2005; 28:710-721.
57. O'Donnell D., Cox D., Bourke J., Mitchell L., Furniss S. Clinical and electrophysiological differences between patients with arrhythmogenic right ventricular dysplasia and right ventricular outflow tract tachycardia. *Eur Heart J* 2003; 24:801-810.
58. Ito S., Tada H., Naito S., Kurosaki K., Ueda M., Hoshizaki H., Miyamori I., Oshima S., Taniguchi K., Nogami A. Development and validation of an ECG algorithm for identifying the optimal ablation site for idiopathic ventricular outflow tract tachycardia. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2003; 14:1280-1286.
59. Koruth J.S., Aryana A., Dukkipati S.R., Pak H.N., Kim Y.H., Sosa E.A., Scanavacca M., Mahapatra S., Ailawadi G., Reddy V.Y., d'Avila A. Unusual complications of percutaneous epicardial access and epicardial mapping and ablation of cardiac arrhythmias. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2011; 4:882-888.
60. Roberts-Thomson K.C., Steven D., Seller J., Inada K., Koplan B.A., Tedrow U.B., Epstein L.M., Stevenson W.G. Coronary artery injury due to catheter ablation in adults: presentations and outcomes. *Circulation* 2009; 120:1465-1473.

61. Makimoto H., Zhang Q., Tilz R.R., Wissner E., Cuneo A., Kuck K.H., Ouyang F. Aborted sudden cardiac death due to radiofrequency ablation within the coronary sinus and subsequent total occlusion of the circumflex artery. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2013; 24:929-932.
62. Ho Y.S. Overview of cardiac anatomy relevant to catheter ablation. In: Wilber D., Packer D., Stevenson W., eds. *Catheter Ablation of Cardiac Arrhythmias*, 3rd edn. Cambridge, MA: Blackwell Scientific; 2008: 3-17.
63. Prystowsky E.N., Padanilam B.J., Joshi S., Fogel R.I. Ventricular arrhythmias in the absence of structural heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2012; S?:1733-1744.
64. Klein L.S., Shih H.T., Hackett F.K., Zipes D.P., Miles W.M. Radiofrequency catheter ablation of ventricular tachycardia in patients without structural heart disease. *Circulation* 1992; 8S:1666-1674.
65. Lin D., Hsia H.H., Gerstenfeld E.P., Dixit S., Callans D.J., Nayak H., Russo A., Marchlinski F.E. Idiopathic fascicular left ventricular tachycardia: linear ablation lesion strategy for noninducible or nonsustained tachycardia. *Heart Rhythm* 2005; 2: 934-939.
66. Crijns H.J., Smeets J.L., Rodriguez L.M., Meijer A., Wellens H.J. Cure of interfascicular reentrant ventricular tachycardia by ablation of the anteriorfascicle of the left bundle branch. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 1995; 6:486-492.
67. Ohe T., Shimomura K., Aihara N., Kamakura S., Matsuhisa M., Sato I., Nakagawa H., Shimizu A. Idiopathic sustained left ventricular tachycardia: clinical and electrophysiologic characteristics. *Circulation* 1988; 77:560-568.
68. Ouyang F., Cappato R., Ernst S., Goya M., Volkmer M., Hebe J., Antz M., Vogtmann T., Schaumann A., Fotuhi P., Hoffmann-Riem M., Kuck K.H. Electroanatomic substrate of idiopathic left ventricular tachycardia: unidirectional block and macroreentry within the Purkinje network. *Circulation* 2002; 10S:462-469.
69. Ma F.S., Ma J., Tang K., Han H., Jia Y.H., Fang P.H., Chu J.M., Pu J.L., Zhang S. Left posterior fascicular block: a new end point of ablation for verapamil-sensitive idiopathic ventricular tachycardia. *Chin Med J (Engl)* 2006; 119:367-372.
70. Kottkamp H., Chen X., Hindricks G., Willems S., Haverkamp W., Wichter T., Breithardt G., Borggrefe M. Idiopathic left ventricular tachycardia: new insights into electrophysiological characteristics and radiofrequency catheter ablation. *Pacing Clin Electrophysiol*. 1995; 18:1285-1297.
71. Nogami A., Naito S., Tada H., Oshima S., Taniguchi K., Aonuma K., Iesaka Y. Verapamil-sensitive left anterior fascicular ventricular tachycardia: results of radiofrequency ablation in six patients. *J Cardiovasc Electrophysiol* 1998; 9: 1269 – 1278.
72. Reithmann C., Hahnefeld A., Ulbrich M., Matis T., Steinbeck G. Different forms of ventricular tachycardia involving the left anterior fascicle in nonischemic cardiomyopathy: critical sites of the reentrant circuit in low-voltage areas. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2009; 20:841-849.
73. Bogun F., EI-Atassi R., Daoud E., Man K.C., Strickberger S.A., Morady F. Radiofrequency ablation of idiopathic left anterior fascicular tachycardia. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 1995; 6:1113-1116.
74. Caceres J., Jazayeri P., McKinnie J., Avitall B., Denker S.T., Tchou P., Akhtar P. Sustained bundle branch reentry as a mechanism of clinical tachycardia. *Circulation* 1989; 79:256-270.

375. Tchou P., Jazayeri M., Denker S., Dongas J., Caceres J., Akhtar P. Transcatheter electrical ablation of right bundle branch. A method of treating macroreentrant ventricular tachycardia attributed to bundle branch reentry. *Circulation* 1988; 78: 246-257.
376. Mizusawa Y., Sakurada H., Nishizaki M., Ueda-Tatsumoto A., Fukamizu S., Hiraoka M. Characteristics of bundle branch reentrant ventricular tachycardia with a right bundle branch block configuration: feasibility of atrial pacing. *Europace* 2009; 11: 1208-1213.
377. Nogami A. Purkinje-related arrhythmias part I: monomorphic ventricular tachycardias. *Pacing Clin Electrophysiol* 2011; 34:624-650.
378. Doppalapudi H., Yamada T., McElderry H.T., Plumb V.J., Epstein A.E., Kay G.N. Ventricular tachycardia originating from the posterior papillary muscle in the left ventricle: a distinct clinical syndrome. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2008; 1:23-29.
379. Crawford T., Mueller G., Good E., Jongnarangsin K., Chugh A., Pelosi F.Jr, Ebinger M., Oral H., Morady F., Bogun F. Ventricular arrhythmias originating from papillary muscles in the right ventricle. *Heart Rhythm* 2010; 7:725-730.
380. Bogun F., Desjardins B., Crawford T., Good E., Jongnarangsin K., Oral H., Chugh A., Pelosi F., Morady F. Postinfarction ventricular arrhythmias originating in papillary muscles. *J Am Coll Cardiol* 2008; 51:1794-1802.
381. Yeh S.J., Wen M.S., Wang C.C., Lin F.C., Wu D. Adenosine-sensitive ventricular tachycardia from the anterobasal left ventricle. *J Am Coll Cardiol*. 1997; 38:1339-1345.
382. Kondo K., Watanabe I., Kojima T., Nakai T., Yanagawa S., Sugimura H., Shindo A., Oshikawa N., Masaki R., Saito S., Ozawa Y., Kanmatsuse K. Radiofrequency catheter ablation of ventricular tachycardia from the anterobasal left ventricle. *Jpn Heart J* 2000; 41:215 – 225.
383. Tada H., Ito S., Naito S., Kurosaki K., Kubota S., Sugiyasu A., Tsuchiya T., Miyaji K., Yamada M., Kutsumi Y., Oshima S., Nogami A., Taniguchi K. Idiopathic ventricular arrhythmia arising from the mitral annulus: a distinct subgroup of idiopathic ventricular arrhythmias. *J Am Coll Cardiol* 2005; 45:877-886.
384. Haissaguerre M., Derval N., Sacher F., Jeset L., Deisenhofer I., deRoy L., Pasquie J.L., Nogami A., Babuty D., Yli-Mayry S., DeChittou C., Scanu P., Mabo P., Matsuo S., Probst V., Le Scouarnec S., Defaye P., Schtaepfer J., Rostock T., Lacroix D., Lamaison D., Lavergne T., Aizawa Y., Englund A., Ansetme F., O'Neill M., Hocini M., Lira K.T., Knecht S., Veenhuyzen G.D, Bordachar P., Chauvin M., Jais P., Coureau G., Chene G., Klein G.J., Clementy J. Sudden cardiac arrest associated with early repolarization. *N Engl J Med* 2008; 358:2016-2023.
385. Haissaguerre M., Shah D.C., Jais P., Shoda M., Kautzner J., Arentz T., Kalushe D., Kadish A., Griffith M., Gaita F., Yamane T., Garrigue S., Hocini M., Clementy J. Role of Purkinje conducting system in triggering of idiopathic ventricular fibrillation. *Lancet* 2002; 359:677-678.
386. Bogun F., Good E., Reich S., Elmouchi D., Iqbal P., Tschopp D., Dey S., Wimmer A., Jongnarangsin K., Oral H., Chugh A., Pelosi F., Morady F. Role of Purkinje fibers in post-infarction ventricular tachycardia. *J Am Coll Cardiol* 2006; 48:2500-2507.
387. Haissaguerre M., Shoda M., Jais P., Nogami A., Shah D.C., Kautzner J., Arentz T., Kalushe D., Lamaison D., Griffith M., Cruz F., de Paola A., Gaita F., Hocini M., Garrigue S., Macle L., Weerasooriya R., Clementy J. Mapping and ablation of idiopathic ventricular fibrillation. *Circulation* 2002; 106:962-967.

188. Knecht S., Sacher F., Wright M., Hocini M., Nogami A., Arentz T., Petit B., Franck R., De Chillou C., Lamaison D., Farre J., Lavergne T., Verbeet T., Nault I., Matsuo S., Leroux L., Weerasooriya R., Cauchemez B., Lellouche N., Derval N., Narayan S.M., Jais P., Clementy J., Haissaguerre M. Long-term follow-up of idiopathic ventricular fibrillation ablation: a multicenter study. *J Am Coll Cardiol* 2009; 54:522-528.
189. Nogami A., Sugiyasu A., Kubota S., Kato K. Mapping and ablation of idiopathic ventricular fibrillation from the Purkinje system. *Heart Rhythm* 2005; 2:646-649.
190. Carbucicchio C., Santamaria M., Trevisi N., Maccabelli G., Giraldo F., Fassini G., Riva S., Moltrasio M., Cireddu M., Veglia F., Della Bella P. Catheter ablation for the treatment of electrical storm in patients with implantable cardioverter-defibrillators: short- and long-term outcomes in a prospective single-center study. *Circulation* 2008; 117:462-469.
191. Kojodjojo P., Tokuda M., Bohnen M., Michaud G.F., Koplan B.A., Epstein L.M., Albert C.M., John R.M., Stevenson W.G., Tedrow U.B.. Electrocardiographic left ventricular scar burden predicts clinical outcomes following infarct-related ventricular tachycardia ablation. *Heart Rhythm* 2013; 10:1119-1124.
192. Della Bella P., Baratto F., Tsiachris D., Trevisi N., Vergara P., Bisceglia C, Petracca F., Carbucicchio C., Benussi S., Maisano F., Alfieri O., Pappalardo F., Zangrillo A., Maccabelli G. Management of ventricular tachycardia in the setting of a dedicated unit for the treatment of complex ventricular arrhythmias: long-term outcome after ablation. *Circulation* 2013; 127:1359-1368.
193. Connolly S.J., Dorian P., Roberts R.S., Gent M., Bailin S., Fain E.S., Thorpe K., Champagne J., Talajic M., Coutu B., Gronefeld G.C., Hohnloser S.H. Optimal Pharmacological Therapy in Cardioverter Defibrillator Patients (OPTIC) Investigators. Comparison of beta-blockers, amiodarone plus beta-blockers, or sotalol for prevention of shocks from implantable cardioverter defibrillators: the OPTIC Study: a randomized trial. *JAMA* 2006; 295:165 - 171.
194. Calkins H., Epstein A., Packer D., Arria A.M., Hummel J., Gilligan D.M., Trusso J., Carlson M., Luceri R., Kopelman H., Wilber D., Wharton J.M., Stevenson W. Catheter ablation of ventricular tachycardia in patients with structural heart disease using cooled radiofrequency energy: results of a prospective multicenter study. Cooled RF Multi Center Investigators Group. *J Am Coll Cardiol* 2000; 35: 1905-1914.
195. Stevenson W.G., Wilber D.J., Natale A., Jackman W.M., Marchlinski F.E., Talbert T., Gonzalez M.D., Worley S.J., Daoud E.G., Hwang C., Schuger C., Bump T.E., Jazayeri M., Tomassoni G.F., Kopelman H.A., Soejima K., Nakagawa H. Irrigated radiofrequency catheter ablation guided by electroanatomic mapping for recurrent ventricular tachycardia after myocardial infarction: the multicenter thermocool ventricular tachycardia ablation trial. *Circulation* 2008; 118:2773-2782.
196. Tanner H., Hindricks G., Volkmer M., Furniss S., Kuhlkamp V., Lacroix D., CDEC, Almendral J., Caponi D., Kuck K.H., Kottkamp H. Catheter ablation of recurrent scar-related ventricular tachycardia using electroanatomical mapping and irrigated ablation technology: results of the prospective multicenter Euro-VT-study. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2010; 21:47- 53.
197. Visser C.A., Kan G., David G.K., Lie K.I., Durrer D. Two dimensional echocardiography in the diagnosis of left ventricular thrombus: a prospective study of 67 patients with anatomic validation. *Chest* 1983; 83:228-232.

98. Ezekowitz M.D., Wilson D.A., Smith E.O. et al. Comparison of Indium-111 platelet scintigraphy and two-dimensional echocardiography in the diagnosis of left ventricular thrombi. *N Engl J Med* 1982; 306:1509–1513.
99. Stratton J.R., Lighty G.W. Jr, Pearlman A.S., Ritchie J.L. Detection of left ventricular thrombus by two-dimensional echocardiography: sensitivity, specificity, and causes of uncertainty. *Circulation* 1982; 66:156–166.
100. Thanigaraj S., Schechtman K.B., Perez J.E. Improved echocardiographic delineation of left ventricular thrombus with the use of intravenous second-generation contrast image enhancement. *J Am Soc Echocardiogr* 1999; 12: 1022–1026.
101. Weinsaft J.W., Kim H.W., Shah D.J. et al. Detection of left ventricular thrombus by delayed-enhancement cardiovascular magnetic resonance prevalence and markers in patients with systolic dysfunction. *J Am Coll Cardiol* 2008; 52: 148–157.
102. Weinsaft J.W., Kim R.J., Ross M. et al. Contrast-enhanced anatomic imaging as compared to contrast-enhanced tissue characterization for detection of left ventricular thrombus. *JACC Cardiovasc Imaging* 2009; 2:969–979.
103. Siontis K.C., Kim H.M., Sharaf Dabbagh G. et al. Association of preprocedural cardiac magnetic resonance imaging with outcomes of ventricular tachycardia ablation in patients with idiopathic dilated cardiomyopathy. *Heart Rhythm* 2017; 14:1487–1493.
104. Zghaib T., Ipek E.G., Hansford R. et al. Standard ablation versus magnetic resonance imaging-guided ablation in the treatment of ventricular tachycardia. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2018; 11:e005973.
105. Andreu D., Penela D., Acosta J. et al. Cardiac magnetic resonance-aided scar dechanneling: influence on acute and long-term outcomes. *Heart Rhythm* 2017; 14:1121–1128.
106. Dickfeld T., Tian J., Ahmad G. et al. MRI-guided ventricular tachycardia ablation: integration of late gadolinium-enhanced 3D scar in patients with implantable cardioverter-defibrillators. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2011; 4: 172–184.
107. Fernandez-Armenta J., Berruezo A., Andreu D. et al. Three-dimensional architecture of scar and conducting channels based on high resolution ceCMR: insights for ventricular tachycardia ablation. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2013; 6:528–537.
108. Gupta S., Desjardins B., Baman T. et al. Delayed-enhanced MR scar imaging and intraprocedural registration into an electroanatomical mapping system in post-infarction patients. *JACC Cardiovasc Imaging* 2012; 5:207–210.
109. Marra M.P., Leoni L., Bauce B. et al. Imaging study of ventricular scar in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: comparison of 3D standard electroanatomical voltage mapping and contrast-enhanced cardiac magnetic resonance. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2012; 5:91–100.
110. Nakahara S., Vaseghi M., Ramirez R.J. et al. Characterization of myocardial scars: electrophysiological imaging correlates in a porcine infarct model. *Heart Rhythm* 2011; 8:1060–1067.
111. Ghannam M., Cochet H., Jais P. et al. Correlation between computer tomography- derived scar topography and critical ablation sites in postinfarction ventricular tachycardia. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2018; 29:438–445.
112. Esposito A., Palmisano A., Antunes S. et al. Cardiac CT with delayed enhancement in the characterization of ventricular tachycardia structural substrate: relationship between CT-

- segmented scar and electro-anatomic mapping. *JACC Cardiovasc Imaging* 2016; 9:822–832.
- ‡13. Yamashita S., Sacher F., Mahida S. et al. Image integration to guide catheter ablation in scar-related ventricular tachycardia. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2016; 27:699–708.
- ‡14. Komatsu Y., Cochet H., Jadidi A. et al. Regional myocardial wall thinning at multidetector computed tomography correlates to arrhythmogenic substrate in postinfarction ventricular tachycardia: assessment of structural and electrical substrate. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2013; 6:342–350.
- ‡15. Andreu D., Ortiz-Perez J.T., Boussy T. et al. Usefulness of contrast-enhanced cardiac magnetic resonance in identifying the ventricular arrhythmia substrate and the approach needed for ablation. *Eur Heart J* 2014; 35: 1316–1326.
- ‡16. Soto-Iglesias D., Acosta J., Penela D. et al. Image-based criteria to identify the presence of epicardial arrhythmogenic substrate in patients with transmural myocardial infarction. *Heart Rhythm* 2018; 15:814–821.
- ‡17. Reddy V.Y., Reynolds M.R., Neuzil P. et al. Prophylactic catheter ablation for the prevention of defibrillator therapy. *N Engl J Med* 2007; 357: 2657–2665.
- ‡18. Kumar S., Baldinger S.H., Romero J. et al. Substrate-based ablation versus ablation guided by activation and entrainment mapping for ventricular tachycardia: a systematic review and meta-analysis. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2016; 27:1437–1447.
- ‡19. Acosta J., Penela D., Andreu D. et al. Multielectrode vs. point-by-point mapping for ventricular tachycardia substrate ablation: a randomized study. *Europace* 2018; 20:512–519.
- ‡20. Berte B., Relan J., Sacher F. et al. Impact of electrode type on mapping of scar-related VT. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2015; 26:1213–1223.
- ‡21. Yamashita S., Cochet H., Sacher F. et al. Impact of new technologies and approaches for post-myocardial infarction ventricular tachycardia ablation during long-term follow-up. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2016; 9:e003901.
- ‡22. Hutchinson M.D., Gerstenfeld E.P., Desjardins B. et al. Endocardial unipolar voltage mapping to detect epicardial ventricular tachycardia substrate in patients with nonischemic left ventricular cardiomyopathy. *Circ Arrhythmia Electrophysiol* 2011; 4:49–55.
- ‡23. Polin G.M., Haqqani H., Tzou W. et al. Endocardial unipolar voltage mapping to identify epicardial substrate in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia. *Heart Rhythm* 2011; 8:76–83.
- ‡24. Chopra N., Tokuda M., Ng J. et al. Relation of the unipolar low-voltage penumbra surrounding the endocardial low-voltage scar to ventricular tachycardia circuit sites and ablation outcomes in ischemic cardiomyopathy. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2014; 25:602–608.
- ‡25. Soto-Becerra R., Bazan V., Bautista W. et al. Ventricular tachycardia in the setting of Chagasic cardiomyopathy. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2017; 10: e004950.
- ‡26. Desjardins B., Yokokawa M., Good E. et al. Characteristics of intramural scar in patients with nonischemic cardiomyopathy and relation to intramural ventricular arrhythmias. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2013; 6:891–897.
- ‡27. Deyell M.W., Park K.M., Han Y., Frankel D.S., Dixit S., Cooper J.M., Hutchinson M.D., Lin D., Garcia F., Bala R., Riley M.P., Gerstenfeld E., Callans D.J., Marchlinski F.E. Predictors of recovery of left ventricular dysfunction after ablation of frequent ventricular premature depolarizations. *Heart Rhythm* 2012; 9:1465 - 1472.

- ‡28. Barnan T.S., Lange D.C., Iig K.J., Gupta S.K., Liu T.Y., Alguire C., Armstrong W., Good E., Chugh A., Jongnarangsin K., Pelosi F.Jr., Crawford T., Ebinger M., Oral H., Morady F., Bogun F. Relationship between burden of premature ventricular complexes and left ventricular function. *Heart Rhythm* 2010; 7:865-869.
- ‡29. Ban J.E., Park H.C., Park J.S., Nagamoto Y., Choi J.I., Lim H.E., Park S.W., Kim Y.H. Electrocardiographic and electrophysiological characteristics of premature ventricular complexes associated with left ventricular dysfunction in patients without structural heart disease. *Europace* 2013; 5:735-41 .
- ‡30. Schwartz P.J., Motolese M., Pollavini G. Prevention of sudden cardiac death after a first myocardial infarction by pharmacologic or surgical antiadrenergic interventions. *J Cardiovasc Electrophysiol.* 1992; 3:2–16.
- ‡31. Vaseghi M., Gima J., Kanaan C. et al. Cardiac sympathetic denervation in patients with refractory ventricular arrhythmias or electrical storm: intermediate and long-term follow-up. *Heart Rhythm.* 2014; 11:360–6.
- ‡32. Ajijola O.A., Lellouche N., Bourke T. et al. Bilateral cardiac sympathetic denervation for the management of electrical storm. *J Am Coll Cardiol.* 2012; 59:91–2.
- ‡33. Vakil K., Taimeh Z., Sharma A. et al. Incidence, predictors, and temporal trends of sudden cardiac death after heart transplantation. *Heart Rhythm.* 2014; 11:1684–90.
- ‡34. Vaseghi M., Lellouche N., Ritter H. et al. Mode and mechanisms of death after orthotopic heart transplantation. *Heart Rhythm.* 2009; 6:503–9.
- ‡35. Tsai V.W., Cooper .J, Garan H. et al. The efficacy of implantable cardioverter-defibrillators in heart transplant recipients: results from a multicenter registry. *Circ Heart Fail.* 2009; 2:197–201.
- ‡36. McDowell D.L., Hauptman P.J. Implantable defibrillators and cardiac resynchronization therapy in heart transplant recipients: results of a national survey. *J Heart Lung Transplant.* 2009; 28:847–50.
- ‡37. Neylon A., Canniffe C., Parlon B. et al. Implantable cardioverter-defibrillators in a heart transplant population: A single-center experience. *J Heart Lung Transplant.* 2016; 35:682–4.
- ‡38. Ruwald A.C., Marcus F., Estes N.A. 3rd et al. Association of competitive and recreational sport participation with cardiac events in patients with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: results from the North American multidisciplinary study of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy // *Eur. HeartJ.* – 2015. – Vol. 36. – P. 1735–1743.
- ‡39. Corrado D., Leoni L., Link M.S. et al. Implantable cardioverter-defibrillator therapy for prevention of sudden death in patients with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia // *Circulation.* – 2003. – Vol. 108 – P. 3084–3091.
- ‡40. Marcus G.M., Glidden D.V., Polonsky B. et al. Multidisciplinary Study of Right Ventricular Dysplasia Investigators. Efficacy of antiarrhythmic drugs in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: a report from the North American ARVC Registry // *J. Am. Coll. Cardiol.* – 2009. – Vol. S4. – P. 609–615.
- ‡41. Wichter T., Borggrefe M., Haverkamp W. et al. Efficacy of antiarrhythmic drugs in patients with arrhythmogenic right ventricular disease. Results in patients with inducible and noninducible ventricular tachycardia // *Circulation.* – 1992. – Vol. 86. – P. 29–37.
- ‡42. Edmond M. Cronin (Chair), Frank M. Bogun (Vice-Chair), Philippe Maury (EHRA Chair) et al. 2019 HRS/EHRA/APHRS/LAHR expert consensus statement on catheter ablation of ventricular arrhythmias *Europace* (2019) 00, 1–147 doi:10.1093/europace/euz132.

143. Philips B., Madhavan S., James C. et al. Outcomes of catheter ablation of ventricular tachycardia in arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy // *Circ. Arrhythm. Electrophysiol.* – 2012. – Vol. 5. – N. 3 – P. 499–505.
144. Santangeli P., Zado E.S., Supple G.E., Haqqani H.M., Garcia F.C., Tschabrunn C.M., Callans D.J., Lin D., Dixit S., Hutchinson M.D., Riley M.P., Marchlinski F.E. Long-Term Outcome With Catheter Ablation of Ventricular Tachycardia in Patients With Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy. – *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2015 Dec; 8(6):1413-21. doi: 10.1161/CIRCEP.115.003562. Epub 2015 Nov 6.
145. Berruezo A., Acosta J., Fernandez-Armenta J. et al. Safety, long-term outcomes and predictors of recurrence after first-line combined endoepicardial ventricular tachycardia substrate ablation in arrhythmogenic cardiomyopathy. Impact of arrhythmic substrate distribution pattern. A prospective multicentre study. -*Europace* 2017; 19:607–616.
146. Berruezo A., Fernandez-Armenta J., Mont L. et al. Combined endocardial and epicardial catheter ablation in arrhythmogenic right ventricular dysplasia incorporating scar dechanneling technique // *Circ. Arrhythm. Electrophysiol.* –2012. – Vol. 5. – P. 111–121.
147. Bai R., Di Biase L., Shivkumar K. et al. Ablation of ventricular arrhythmias in arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy: arrhythmia-free survival after endo-epicardial substrate based mapping and ablation // *Circ. Arrhythm. Electrophysiol.* – 2011. – Vol. 4. – P. 478–485.
148. Roguin A., Bomma C.S., Nasir K. et al. Implantable cardioverterdefibrillators in patients with arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy // *J. Am. Coll. Cardiol.* – 2004. – Vol. 43. – P 1843–1852.
149. Bhonsale A., James C.A., Tichnell C. et al. Incidence and predictors of implantable cardioverter–defibrillator therapy in patients with arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy undergoing implantable cardioverter–defibrillator implantation for primary prevention // *J. Am. Coll. Cardiol.* – 2011. –Vol. 58. – P. 1485–1496.
150. Bhandari A.K., Shapiro W.A., Morady F., Shen E.N., Mason J., Scheinman M.M. Electrophysiologic testing in patients with the long QT syndrome. *Circulation* 1985; 71: 63-71.
151. Schwartz P.J., Priori S.G., Spazzolini C., Moss A.J., Vincent G.M., Napolitano C., Denjoy I., Guicheney P., Breithardt G., Keating M.T., Towbin J.A., Beggs A.H., Brink P., Wilde A.A., Toivonen L., Zareba W., Robinson J.L., Timothy K.W., Corfield V., Wattanasirichaigoon D., Corbett C., Haverkamp W., Schulze-Bahr E., Lehmann M.H., Schwartz K., Coumel P., Bloise R. Genotype-phenotype correlation in the long-QT syndrome: gene-specific triggers for lifethreatening arrhythmias. *Circulation* 2001; 103:89-95.
152. Priori S.G., Napolitano C., Schwartz P.J., Grillo M., Bloise R., Ronchetti E., Moncalvo C., Tulipani C., Veia A., Bottelli G., Nastoli J. Association of long QT syndrome loci and cardiac events among patients treated with beta-blockers. *JAMA* 2004; 292: 1341 – 1344.
153. Keren A., Tzivoni D., Gavish D. et al. Etiology, warning signs and therapy of torsade de pointes. A study of 10 patients. *Circulation.* 1981; 64:1167-74.
154. Schwartz P.J., Woosley R.L. Predicting the unpredictable: drug-induced QT prolongation and torsades de pointes. *J Am Coll Cardiol.* 2016; 67:1639-50.
155. Kannankeril P, Roden DM, Darbar D. Drug-induced long QT syndrome. *Pharmacol Rev.* 2010; 62:760-81.

156. Mönnig G, Köbe J, Löher A, Eckardt L, Wedekind H, Scheld HH et al. Implantable cardioverter-defibrillator therapy in patients with congenital long-QT syndrome: a long-term follow-up. *Heart Rhythm* 2005; 2(5): 497-504.
157. Schwartz P.J., Priori S.G., Cerrone M., Spazzolini C., Odero A., Napolitano C., Bloise R., De Ferrari G.M., Klersy C., Moss A.J., Zareba W., Robinson J.L., Hall W.J., Brink P.A., Toivonen L., Epstein A.E., Li C., Hu D. Left cardiac sympathetic denervation in the management of high-risk patients affected by the long-QT syndrome. *Circulation* 2004; 109:1826-1833.
158. Schwartz P.J., Priori S.G., Locati E.H., Napolitano C., Cantu F., Towbin J.A., Keating M.T., Hammoude H., Brown A.M., Chen L.S. Long QT syndrome patients with mutations of the SCNSA and HERG genes have differential responses to Na⁺ channel blockade and to increases in heart rate. Implications for gene-specific therapy. *Circulation* 1995; 92:3381-3386.
159. Moss A.J., Windle J.R., Hall W.J., Zareba W., Robinson J.L., McNitt S., Severski P., Rosero S., Daubert J.P., Qi M., Cieciora M., Manalan A.S. Safety and efficacy of flecainide in subjects with Long QT-3 syndrome (DeltaKPQ mutation): a randomized, double-blind, placebo-controlled clinical trial *Ann Noninvasive Electrocardiol* 2005; 10:59-66.
160. Moss A.J., Zareba W., Schwarz K.Q., Rosero S., McNitt S., Robinson J.L. Ranolazine shortens repolarization in patients with sustained inward sodium current due to type-3 long-QT syndrome. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2008; 19:1289-1293.
161. Priori S.G., Wilde A.A., Horie M., Cho Y., Behr E.R., Berut C., Botto N., Brugada J., Chiang C.E., Huikuri H., Kannankeril P., Krahn A., Leenhardt A., Moss A., Schwartz P.J., Shimizu W., Tomasetti G., Tracy C. Executive summary: HRS/ EHRA/APHS expert consensus statement on the diagnosis and management of patients with inherited primary arrhythmia syndromes. *Europace* 2013; 15: 1389-1406.
162. Giustetto C., Schimpf R., Mazzanti A., Scrocco C., Maury P., Anttonen O., Probst V., Blanc J.J., Sbragia P., Dalmaso P., Borggrefe M., Gaita F. Long-term follow-up of patients with short QT syndrome. *J Am Coll Cardiol* 2011; 58:587-595.
163. Gaita F., Giustetto C., Bianchi F., Schimpf R., Haissaguerre M., Calo L., Brugada R., Antzelevitch C., Borggrefe M., Wolpert C. Short QT syndrome: pharmacological treatment. *J Am Coll Cardiol* 2004; 43:1494-1499.
164. Maury P., Hocini M., Haissaguerre M. Electrical storms in Brugada syndrome: review of pharmacologic and ablative therapeutic options. *Indian Pacing Electrophysiol J* 2005; 5:25-34.
165. Marquez M.F., Bonny A., Hernandez-Castillo E., De Sisti A., Gomez-Flores J., Nava S., Hidden-Lucet F., Iturralde P., Cardenas M., Toner J. Long-term efficacy of low doses of quinidine on malignant arrhythmias in Brugada syndrome with an implantable cardioverter-defibrillator: a case series and literature review. *Heart Rhythm* 2012; 9:1995-2000.
166. Brugada J., Brugada R., Brugada P. Determinants of sudden cardiac death in individuals with the electrocardiographic pattern of Brugada syndrome and no previous cardiac arrest. *Circulation* 2003; 108:3092-3096.
167. Haissaguerre M., Extramiana F., Hocini M., Cauchemez B., Jais P., Cabrera J.A., Farre J., Leenhardt A., Sanders P., Scavee C., Hsu L.F., Weerasooriya R., Shah D.C., Frank R., Maury P., Delay M., Garrigue S., Clementy J. Mapping and ablation of ventricular fibrillation associated with Long-QT and Brugada syndromes. *Circulation* 2003; 108: 925- 928.

168. Nademanee K., Veerakul G., Chandanamattha P., Chaothawee L., Ariyachaipanich A., Jirasirirojanakorn K., Likittanasombat K., Bhuripanyo K., Ngarmukos T. Prevention of ventricular fibrillation episodes in Brugada syndrome by catheter ablation over the anterior right ventricular outflow tract epicardium. *Circulation* 2011; 123:1270-1279.
169. Leenhardt A., Lucet V., Denjoy I., Grau F., Ngoc D.D., Coumel P. Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia in children. A 7-year follow-up of 21 patients. *Circulation* 1995; 71:1512-1519.
170. Guicheney P., Lunardi J., Leenhardt A. Incidence and risk factors of arrhythmic events in catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *Circulation* 2009; 119:2426-2434.
171. Watanabe H., Chopra N., Laver D., Hwang H.S., Davies S.S., Roach D.E., Duff H.J., Roden D.M., Wilde A.A., Knollmann B.C. Flecainide prevents catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia in mice and humans. *Nat Med* 2009; 15: 380-383.
172. Oude Nordkamp L.R., Driessen A.H., Odero A., Biota N.A., Koolbergen D.R., Schwartz P.J., Wilde A.A. Left cardiac sympathetic denervation in the Netherlands for the treatment of inherited arrhythmia syndromes. *Neth Heart J* 2014; 22: 160-166.
173. Hofferberth S.C., Cecchin F., Loberman D., Fynn-Thompson F. Left thoracoscopic sympathectomy for cardiac denervation in patients with life-threatening ventricular arrhythmias. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2014; 147:404-409.
174. Beaufort-Krot G.C., Dijkstra S.S., Bink-Boelkens M.T. Natural history of ventricular premature contractions in children with a structurally normal heart: does origin matter? *Europace* 2008; 10:998-1003.
175. Pfammatter J.P., Paul T. Idiopathic ventricular tachycardia in infancy and childhood: a multicenter study on clinical profile and outcome. Working Group on Dysrhythmias and Electrophysiology of the Association for European Pediatric Cardiology. *J Am Coll Cardiol*. 1999; 33:2067-2072.
176. Wang S., Zhu W., Hamilton R.M., Kirsh J.A., Stephenson E.A., Gross G.J. Diagnostic characteristics of ventricular tachycardia in children with structurally normal hearts. *Heart Rhythm* 2010; 7:1725-1731.
177. Collins K.K., Schaffer M.S., Liberman L., Saarel E., Knecht M., Tanet R.E., Bradley D., Dubin A.M., Paul T., Salerno J., Bar-Cohen Y., Sreeram N., Sanatani S., Law I.H., Btaouf A., Batra A., Mottedo J.M., van Hare G.F., Reed J., Ro P.S., Kugter J., Anderson C., Triedman J.K. Fascicular and nonfascicular left ventricular tachycardias in the young: an international multicenter study. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2013; 24:640-648.
178. Schneider H.E., Kriebel T., Jung K., Gravenhorst V.D., Paul T. Catheter ablation of idiopathic left and right ventricular tachycardias in the pediatric population using noncontact mapping. *Heart Rhythm* 2010; 7:731-739.
179. Желудочковые аритмии / М.А. Школьникова, В.В. Березницкая // Клинические рекомендации по детской кардиологии и ревматологии / под ред. М.А. Школьниковой, Е.И. Алексеевой. – М., 2011. – Гл. 5. – С. 133–159.
180. Pharmacological and non-pharmacological therapy for arrhythmias in the pediatric population: EHRA and AEPCC - Arrhythmia Working Group joint consensus statement / J. Brugada, N. Blom, G. Sarquella-Brugada et al. // *Europace*. – 2012. – Vol. 15, N 9. – P. 1337–1382.
181. Lapage M.J., Bradley D.J., Dick M. 2nd. Verapamil in infants: an exaggerated fear? *Pediatr Cardiol* 2013; 34:1532-1534.

182. Blaurock A.D., Felix G.L., Saul J.P. Radiofrequency catheter ablation in infants ≤ 18 months old: when is it done and how do they fare?: short-term data from the pediatric ablation registry. *Circulation* 2001; 104:2803-280.
183. Gallego P., Gonzalez A.E., Sanchez-Recalde A., Peinado R., Polo L., Gomez-Rubin C., Lopez-Sendon J.L., Oliver J.M. Incidence and predictors of sudden cardiac arrest in adults with congenital heart defects repaired before adult life. *Am J Cardiol* 2012; 110:109 – 117.
184. Khairy P., Landzberg M.J., Gatzoulis M.A., Lucron H., Lambert J., Marcon F., Alexander M.E., Walsh E.P. Value of programmed ventricular stimulation after tetralogy of fallot repair: a multicenter study. *Circulation* 2004; 109:1994–2000.
185. Koyak Z., Harris L., de Groot J.R., Silversides C.K., Oechslin E.N., Bouma B.J., Budts W., Zwinderman A.H., Van Gelder I.C., Mulder B.J. Sudden cardiac death in adult congenital heart disease. *Circulation* 2012; 126:1944 – 1954.
186. PACES/HRS expert consensus statement on the evaluation and management of ventricular arrhythmias in the child with a structurally normal heart / J.E. Crosson, D.J. Callans, D.J. Bradley et al. // *Heart Rhythm*. – 2014. – Vol. 11, N 9. – P. e55–e78.
187. Клинические рекомендации по проведению электрофизиологических исследований, катетерной абляции и применению имплантируемых антиаритмических устройств / Всероссийское научное общество специалистов по клинической электрофизиологии, аритмологии и кардиостимуляции; разработ. А. Ш. Ревитшвили. – 3-е изд., доп. и перераб. – М.: МАКС-Пресс, 2013. – 595 с. 16.
188. Caforio A.L., Pankuweit S., Arbustini E. et al. Current state of knowledge on aetiology, diagnosis, management, and therapy of myocarditis: a position statement of the European Society of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases // *Eur. Heart J.* – 2013. – Vol. 34. – P. 2636–2648.
189. Aoyama N., Izumi T., Hiramori K. et al. National survey of fulminant myocarditis in Japan: therapeutic guidelines and long-term prognosis of using percutaneous cardiopulmonary support for fulminant myocarditis (special report from a scientific committee) // *Circ. J.* – 2002. – Vol. 66 – P. 133–144.
190. Liberman L., Anderson B., Silver E.S. et al. Incidence and characteristics of arrhythmias in pediatric patients with myocarditis: a multicenter study // *J. Am. Coll. Cardiol.* – 2014. – Vol. 63. – P. A483.
191. Kindermann I., Kindermann H., Kandolf R. et al. Predictors of outcome in patients with suspected myocarditis // *Circulation*. – 2008. – Vol. 118. – P. 639–648.
192. Yancy C.W., Jessup M., Bozkurt B. et al. 2013 ACCF/AHA guideline for the management of heart failure: executive summary: a report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on practice guidelines // *Circulation*. – 2013. – Vol. 128. – P. 1810–1852.
193. Prochnau D., Surber R., Kuehnert H. et al. Successful use of a wearable cardioverter-defibrillator in myocarditis with normal ejection fraction // *Clin. Res. Cardiol.* – 2010. – Vol. 99. – P. 129–131.
194. Chung H.K. The role of the wearable cardioverter defibrillator in clinical practice // *Cardiol. Clin.* – 2014. – Vol. 32. – P. 253–270.
195. Kandolin R., Lehtonen J., Salmenkivi K. et al. Diagnosis, treatment, and outcome of giant-cell myocarditis in the era of combined immunosuppression // *Grsc. Heart Fail.* – 2013. – Vol. 6. – P.

196. Schumm J., Greulich S., Wagner A. et al. Cardiovascular magnetic resonance risk stratification in patients with clinically suspected myocarditis // *J. Cardiovasc. Magn. Reson.* – 2014. – Vol. 16. – P. 14.
197. JCS Joint Working Group. Guidelines for diagnosis and treatment of myocarditis (JCS 2009): digest version // *Circ. J.* – 2011. – Vol. 75. – P. 734–743.
198. Wever E.F., Robles de Medina E.O. Sudden death in patients without structural heart disease // *J. Am. Coll. Cardiol.* – 2004. – Vol. 43. – P. 1137–1144.
199. Plazzone P., Tsiachris D., della Bella P. Epicardial management of myocarditis-related ventricular tachycardia // *Eur. Heart J.* – 2013. – Vol. 34. – P. 244.
200. Wallace S.M., Walton B.I., Kharbanda R.K. et al. Mortality from infective endocarditis: clinical predictors of outcome // *Heart.* – 2002. – Vol. 88. – P. 53–60.
201. Aranki S.F., Santini F., Adams D.H. et al. Aortic valve endocarditis. Determinants of early survival and late morbidity // *Circulation.* – 1994. – Vol. 90. – P. 11175–11182.
202. Yang F., Shah B., Iwai S. et al. ICD implantation and arrhythmia-free survival in patients with depressed LV function following surgery for valvular heart disease // *Pacing Clin. Electrophysiol.* – 2008. – Vol. 31. – P. 1419–1424.
203. Valles A.G., Khawaja F.J., Gersh B.J. et al. Implantable cardioverter defibrillators in patients with valvular cardiomyopathy // *J. Cardiovasc. Electrophysiol.* – 2012. – Vol. 2. – N. 3. – P. 1326–1332.
204. Rosenheck S., Weiss A., Sharon Z. Therapy success and survival in patients with valvular heart disease and implantable cardioverter defibrillator // *Int. J. Cardiol.* – 2010. – Vol. 144. – P. 103–104.
205. Johnson L.L., Sciacca R.R., Ellis K. et al. Reduced left ventricular myocardial blood flow per unit mass in aortic stenosis // *Circulation.* – 1978. – Vol. 57. – P. 582–590.
206. Martinez-Rubio A., Schwammenthal Y., Schwammenthal E. et al. Patients with valvular heart disease presenting with sustained ventricular tachyarrhythmias or syncope: results of programmed ventricular stimulation and long-term followup // *Circulation.* – 1997. – Vol. 96. – P. 500–508.
207. Narasimhan C., Jazayeri M.R., Sra J. et al. Ventricular tachycardia in valvular heart disease: facilitation of sustained bundle-branch reentry by valve surgery // *Circulation.* – 1997. – Vol. 96. – P. 4307–4313.
208. Groh W.J., Groh M.R., Saha C. et al. Electrocardiographic abnormalities and sudden death in myotonic dystrophy type 1. *N Engl J Med* 2008; 358:2688-2697.
209. Wahbi K., Meune C., Porcher R. et al. Electrophysiological study with prophylactic pacing and survival in adults with myotonic dystrophy and conduction system disease. *JAMA* 2012; 307:1292-1301.
210. Laurent V., Petlieux S., Corcia P. et al. Mortality in myotonic dystrophy patients in the area of prophylactic pacing devices. *Int J Cardiol* 2011; 150:54-58.
211. Meune C., Van Berto J.H., Anselme F. et al. Primary prevention of sudden death in patients with lamin A/C gene mutations. *N Engl J Med* 2006; 354:209-210.
212. Pegitz-Zagrosek V., Btomstrom Lundqvist C., Borghi C. et al. EOK Committee for Practice Guidelines. EOK Guidelines on the management of cardiovascular diseases during pregnancy: the Task Force on the Management of Cardiovascular Diseases during Pregnancy of the European Society of Cardiology (EOK). *Eur Heart J* 2011; 32:3147-3197.

13. Rashba E.J., Zareba W., Moss A.J., Halt W.J., Robinson J., Locati E.H., Schwartz P.J., Andrews M. Influence of pregnancy on the risk for cardiac events in patients with hereditary long QT syndrome. LQTS Investigators. *Circulation* 1998; 97: 451-456.
14. Siu S.C., Sermer M., Cotman J.M. et al. Prospective multicenter study of pregnancy outcomes in women with heart disease. *Circulation* 2001; 104: 515--521.
15. Drenthen W., Pieper P.G., Roos-Hesetink J.W. et al. Outcome of pregnancy in women with congenital heart disease: a literature review. *J Am Coll Cardiol* 2007; 47:2303-2311.
16. Poos-Hesetink J.W., Puys T.P., Stein J.I. et al. Outcome of pregnancy in patients with structural or ischemic heart disease: results of a registry of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J* 2013; 34: 657-665.
17. Rodriguez-Manero M., Casado-Arroyo P., Sarkozy A. et al. The clinical significance of pregnancy in Brugada syndrome, *flev Esp Cardiol (Engl Ed)* 2014; 67:176-180.
18. Benito B., Berruezo A. Brugada syndrome and pregnancy: delving into the role of sex hormones in ion channelopathies. *Rev Esp Cardiol (Engl Ed)* 2014; 67:165-167.
19. Silversides C.K., Harris L., Haberer K., Sermer M., Colman J.M., Siu S.C. Recurrence rates of arrhythmias during pregnancy in women with previous tachyarrhythmia and impact on fetal and neonatal outcomes. *Am J Cardiol* 2006; 97:1206-1212.
20. Sharif-Kazemi M.B., Ernkanjoo Z., Tavoosi A. et al. Electrical storm in Brugada syndrome during pregnancy. *Pacing Clin Electrophysiol* 2011; 34:e1 8-e21.
21. Sliwa K., Fett J., Elkayam U. Peripartum cardiomyopathy. *Lancet* 2006; 368: 687-69.
22. Gunderson E.P., Croen L.A., Chiang V., Yoshida C.K., Watton D., Go A.S. Epidemiology of peripartum cardiomyopathy: incidence, predictors, and outcomes. *Obstet Gynecol* 2011; 118:583-591.
23. Gowda R.M., Khan I.A., Mehta N.J. et al. Cardiac arrhythmias in pregnancy: clinical and therapeutic considerations. *Int J Cardiol* 2003; 88:129-133.
24. Habli M., O'Brien T., Nowack E., Khoury S., Barton J.R., Sibai B. Peripartum cardiomyopathy: prognostic factors for long-term maternal outcome. *Am J Obstet Gynecol* 2008; 199:415.e1-415.eS.
25. Simantirakis E.N., Schiza S.I., Marketou M.E. et al. Severe bradyarrhythmias in patients with sleepapnea: the effect of continuous positive airway pressure treatment: a longterm evaluation using an insertable loop recorder. *Eur Heart J* 2004; 25: 1070-1076.
26. Gami A.S., Otson E.J., Shen W.K. et al. Obstructive sleep apnea and the risk of sudden cardiac death: a longitudinal study of 10,701 adults. *J Am Coil Cardiol* 2013; 62:610-616.
27. Marshall N.S., Wong K.K., Liu P.Y. et al. Sleep apnea as an independent risk factor for all-cause mortality: the Busselton Health Study. *Sleep* 2008; 31:1079-1085.
28. Young T., Finn L., Peppard P.E. et al. Sleep disordered breathing and mortality: eighteen-year follow-up of the Wisconsin sleep cohort. *Sleep* 2008; 31:1071-1078.
29. Guilleminault C., Connolly S.J, Winkle R.A. Cardiac arrhythmia and conduction disturbances during sleep in 400 patients with sleep apnea syndrome. *Am J Cardiol* 1983; S2:490-494.
30. Becker H.F., Koehler U., Stammnitz A., Peter J.H. Heart block in patients with sleep apnea. *Thorax* 1998; S3(Suppl 3):S29-S32.
31. Grimm W., Hoffmann J., Menz V. et al. Electrophysiologic evaluation of sinus node function and atrioventricular conduction in patients with prolonged ventricular asystole during obstructive sleep

- apnea. *Am J Cardiol* 1996; 77:1310-1314.
32. Mehra R., Benjamin E.J., Shahar E., Gottlieb D.J., Nawabit R., Kirchner H.L., Sahadevan J., Redline S. et al. Association of nocturnal arrhythmias with sleep-disordered breathing: the Sleep Heart Health Study. *Am J Respir Crit Care Med* 2006; 173:910-916.
33. Hoffstein V., Mateika S. Cardiac arrhythmias, snoring, and sleep apnea. *Chest* 1994; 106:466-471.
34. Tilkian A.G., Guilleminault C., Schroeder J.S., Lehrman K.L., Simmons F.B., Dement W.C. Sleep-induced apnea syndrome. Prevalence of cardiac arrhythmias and their reversal after tracheostomy. *Am J Med* 1977; 63:348-358.
35. Harbison J., O'Reilly P., McNicholas W.T. Cardiac rhythm disturbances in the obstructive sleep apnea syndrome: effects of nasal continuous positive airway pressure therapy. *Chest* 2000; 118:591-595.
36. Grimm W., Koehler U., Fus E. et al. Outcome of patients with sleep apnea-associated severe bradyarrhythmias after continuous positive airway pressure therapy. *Am J Cardiol* 2000; 86:688-692.
37. Koehter U., Fus E., Grimm W. et al. Heart block in patients with obstructive sleep apnea: pathogenetic factors and effects of treatment. *Eur Respir J* 1998; 11:434-439.
38. Stegman S.S., Burroughs J.M., Henthorn R.W. Asymptomatic bradyarrhythmias as a marker for sleep apnea: appropriate recognition and treatment may reduce the need for pacemaker therapy. *Pacing Clin Electrophysiol* 1996; 19:899-904.
39. Strotto P.J.Jr, Soose R.J., Maurer J.T. et al. Upper-airway stimulation for obstructive sleep apnea. *N Engl J Med* 2014; 370: 139-149.
40. Elliott P.M., Gimeno J.R., Thaman R., Shah J., Ward D., Dickie S., Tome Esteban M.T., McKenna W.J. Historical trends in reported survival rates in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Heart* 2006; 92:785–791.
41. O'Mahony C., Jichi F., Pavlou M., Monserrat L., Anastasakis A., Rapezzi C., Biagini E., Gimeno J.R., Limongelli G., McKenna W.J., Omar R.Z., Elliott P.M. A novel clinical risk prediction model for sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy (HCM risk-SCD). *Eur Heart J* 2014; 35:2010–2020.
42. Pelliccia A., Fagard R., Bjornstad H.H., Anastassakis A., Arbustini E., Assanelli D., Biffi A., Borjesson M., Carre F., Corrado D., Delise P., Dorwarth U., Hirth A., Heidbuchel H., Hoffmann E., Mellwig K.P., Panhuyzen-Goedkoop N., Pisani A., Solberg E.E., van-Buuren F., Vanhees L., Blomstrom-Lundqvist C., Deligiannis A., Dugmore D., Glikson M., Hoff P.I., Hoffmann A., Horstkotte D., Nordrehaug J.E., Oudhof J., McKenna W.J., Penco M., Priori S., Reybrouck T., Senden J., Spataro A., Thiene G. Recommendations for competitive sports participation in athletes with cardiovascular disease: a consensus document from the Study Group of Sports Cardiology of the Working Group of Cardiac Rehabilitation and Exercise Physiology and the Working Group of Myocardial and Pericardial Diseases of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J* 2005; 26:1422–1445.
43. O'Mahony C., Tome-Esteban M., Lambiase P.D., Pantazis A., Dickie S., McKenna W.J., Elliott P.M. A validation study of the 2003 American College of Cardiology/European Society of Cardiology and 2011 American College of Cardiology Foundation/American Heart Association risk stratification and treatment algorithms for sudden cardiac death in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Heart* 2013; 99:534–541.

44. O'Mahony C., Lambiase P.D., Quarta G., Cardona M., Calcagnino M., Tsovolas K., Al-Shaikh S., Rahman S.M., Arnous S., Jones S., McKenna W., Elliott P. The long-term survival and the risks and benefits of implantable cardioverter defibrillators in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Heart* 2012; 98:116–125.
45. Elliott P.M., Sharma S., Varnava A., Poloniecki J., Rowland E., McKenna W.J. Survival after cardiac arrest or sustained ventricular tachycardia in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 1999; 33:1596–1601.
46. Cecchi F., Maron B.J., Epstein S.E.. Long-term outcome of patients with hypertrophic cardiomyopathy successfully resuscitated after cardiac arrest. *J Am Coll Cardiol* 1989; 13:1283–1288.
47. Maron B.J., Spirito P., Shen W.K., Haas T.S., Formisano F., Link M.S., Epstein A.E., Almquist A.K., Daubert J.P., Lawrenz T., Boriani G., Estes N.A. 3rd, Favale S., Piccininno M., Winters S.L., Santini M., Betocchi S., Arribas F., Sherrid M.V., Buja G., Semsarian C., Bruzzi P. Implantable cardioverter-defibrillators and prevention of sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy. *JAMA* 2007; 298:405–412.
48. Syska P., Przybylski A., Chojnowska L., Lewandowski M., Sterlinski M., Maciag A., Gepner K., Pytkowski M., Kowalik I., Maczynska-Mazuruk R., Ruzyllo W., Szwed H. Implantable cardioverter-defibrillator in patients with hypertrophic cardiomyopathy: efficacy and complications of the therapy in long-term follow-up. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2010; 21:883–889.
49. Клинические рекомендации «Желудочковые аритмии» МЗ РФ, ФГБУ «ННПЦССХ им. А.Н. Бакулева» МЗ РФ Центр хирургической и интервенционной аритмологии. Москва 2017 г. – 38 с.
50. Yoshinaga M., Ushinohama H., Sato S., Tauchi N., Horigome H., Takahashi H., Sumitomo N., Kucho Y., Shiraishi H., Nomura Y., Shimizu W., Nagashima M. Ectrocardiographic screening of 1-month-old infants for identifying prolonged QT intervals. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2013; 6:932-938.
51. Narain R., Dhutia H., Merghani A. et al. Preventing sudden cardiac death in the young: results from a population-based screening program in the UK // *European Journal of Preventive Cardiology*. – 2014. – Vol. 21. – suppl. – S1–S6.
52. Kattman J.R., Thompson P.D., Lantos J. et al. Screening for sudden cardiac death in the young: report from a national heart, lung, and brood institute working group // *Circulation*. – 2011. – Vol. 123. – P. 1911–1918.
53. Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 26.10.2017 № 869н «Об утверждении порядка проведения диспансеризации определенных групп взрослого населения».
54. Приложение № 1 к приказу Министерства здравоохранения Российской Федерации от 10.08.2017 № 514н «О порядке прохождения несовершеннолетними медицинских осмотров, в том числе при поступлении в образовательные учреждения и в период обучения в них».
55. Школьникова М.А., Харлап М.С., Ильдарова Р.А. Генетически детерминированные нарушения ритма сердца // *Российский кардиологический журнал*. – 2011. – № 1 (87). – С. 8–25.

56. Школьникова М.А. Первичные электрические заболевания сердца как причина внезапной смерти // Доктор.ru. – 2008. – Т. 3. – С. 25–32.
57. Charron P., Arad M., Arbustini E. et al. European Society of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases. Genetic counselling and testing in cardiomyopathies: a position statement of the European Society of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases // *Eur. Heart J.* – 2010. – Vol. 31. – P. 2715–2726.
58. Christiaans I., Birnie E., Bonzel G.J. et al. Uptake of genetic counselling and predictive DNA testing in hypertrophic cardiomyopathy // *Eur. J. Hum Genet.* – 2008. – Vol. 16. – P. 1201–1207.
59. Ormondroyd E., Oates S., Parker I. et al. Pre-symptomatic genetic testing for inherited cardiac conditions: a qualitative exploration of psychosocial and ethical implications // *Eur. J. Hum. Genet.* – 2014. – Vol. 22. – P. 88–93.
60. Ingles J., Yeates L., Hunt L. et al. Health status of cardiac genetic disease patients and their at-risk relatives // *Int. J. Cardiol.* – 2013. – Vol. 165. – P. 448–453.
61. Battista R.N., Blancquaert I., Laberge A.M, et al. Genetics in health care: an overview of current and emerging models // *Public Health Genomics.* – 2012. – Vol. 15. – P. 34–45.
62. Ingles J., Lind J.M., Phongsavan P., Semsarian C. Psychosocial impact of specialized cardiac genetic clinics for hypertrophic cardiomyopathy // *Genet. Meal.* – 2008. – Vol. 10. – P. 117–120.
63. Christiaans I., van Langen I.M., Birnie E. et al. Quality of life and psychological distress in hypertrophic cardiomyopathy mutation carriers: a cross-sectional cohort study // *Am. J. Med. Genet. A.* – 2009. – Vol. 149A. – P. 602–612.
64. McGorrian C., Constant O., Harper N. et al. Family-based cardiac screening in relatives of victims of sudden arrhythmic death syndrome // *Europace.* – 2013. – Vol. 15. – P. 1050–1058.
65. Sherazi Saadia, Zareba Wojciech, Daubert James P., McNitt Scott, Shah Abrar H., Aktas Mehmet K., Block Robert C.. Physicians' Knowledge and Attitudes Regarding Implantable Cardioverter-Defibrillators. *Cardiol J.* 2010; 17(3): 267–273.
66. Charles C., Gafni A., Whelan T. Shared decision-making in the medical encounter: what does it mean? (or it takes at least two to tango). *Soc Sci Med.* 1997; 44:681–92.
67. Quill T.E, Brody H. Physician recommendations and patient autonomy: finding a balance between physician power and patient choice. *Ann Intern Med.* 1996; 125:763–9.
68. Lewis K.B., Stacey D., Matlock D.D. Making decisions about implantable cardioverter-defibrillators from implantation to end of life: an integrative review of patients' perspectives. *Patient.* 2014; 7: 243–60.
69. Stewart G.C., Weintraub J.R., Pratibhu P.P. et al. Patient expectations from implantable defibrillators to prevent death in heart failure. *J Card Fail.* 2010; 16:106–13.
70. Hauptman P.J., Chibnall J.T., Guild C. et al. Patient perceptions, physician communication, and the implantable cardioverter-defibrillator. *JAMA Intern Med.* 2013; 173:571–7.
71. Ottenberg A.L., Mueller P.S., Topazian R.J. et al. "It's not broke, so let's not try to fix it": why patients decline a cardiovascular implantable electronic device. *Pacing Clin Electrophysiol.* 2014; 37:1306–14.
72. Yuhas J., Mattocks K., Gravelin L. et al. Patients' attitudes and perceptions of implantable cardioverter-defibrillators: potential barriers to appropriate primary prophylaxis. *Pacing Clin Electrophysiol.* 2012; 35:1179–87.

573. St John Sutton M., Pfeiffer M.A., Plappert T., Rouleau J.L., Moye L.A., Dagenais G.R., Lamas G.A., Klein M., Sussex B., Goldman S. Quantitative two-dimensional echocardiographic measurements are major predictors of adverse cardiovascular events after acute myocardial infarction. The protective effects of captopril. *Circulation* 1994; 89:68-75.
574. Adler A., Van der Werf C., Postema P.G., Rosso R., Bhuiyan Z.A., Kalman J.M., Vohra J.K., Guevara-Valdivia M.E., Marquez M.F., Halkin A., Benhorin J., Antzelevitch C., Wilde A., Viskin S. The phenomenon of “QT stunning”: The abnormal QT prolongation provoked by standing persists even as the heart rate returns to normal in patients with long QT syndrome. *Heart Rhythm* 2012; 9:901–908.
575. Комолятова В.Н., Макаров Л.М., Киселева И.И., Беспорточный Д.А., Дмитриева А.В., Балыкова Л.А., Паршина Т.С. Изменение интервала QT в ортостазе – новый диагностический маркер синдрома удлинённого интервала QT. *Медицинский алфавит* № 22 / 2019, том № 2.с.18-21.
576. Schwartz P.J., Crotti L. QTc Behavior During Exercise and Genetic Testing for the Long-QT Syndrome. *Circulation* 2011, 124:2181-2184.
577. Niwano S, Wakisaka Y, Niwano H, et al. Prognostic significance of frequent premature ventricular contractions originating from the ventricular outflow tract in patients with normal left ventricular function. *Heart* 2009; 95: 1230 –1237
578. Lee V, Hemingway H, Harb R, Crake T, Lambiase P. The prognostic significance of premature ventricular complexes in adults without clinically apparent heart disease: a meta-analysis and systematic review. *Heart* 2012; 98: 1290–1298
579. Kovoov, P., Love, A., Hall, J., Kruit, R., Sadick, N., Ho, D., ... Ross, D. L. (2005). Randomized double-blind trial of sotalol versus lignocaine in out-of-hospital refractory cardiac arrest due to ventricular tachyarrhythmia. *Internal Medicine Journal*, 35(9), 518–525. doi:10.1111/j.1445-5994.2005.00896.x
580. Pokorney, S. D., Miller, A. L., Chen, A. Y., Thomas, L., Fonarow, G. C., de Lemos, J. A., ... Wang, T. Y. (2015). Implantable Cardioverter-Defibrillator Use Among Medicare Patients With Low Ejection Fraction After Acute Myocardial Infarction. *JAMA*, 313(24), 2433. doi:10.1001/jama.2015.6409
581. Takemoto, M., Yoshimura, H., Ohba, Y., Matsumoto, Y., Yamamoto, U., Mohri, M., ... Origuchi, H. (2005). Radiofrequency catheter ablation of premature ventricular complexes from right ventricular outflow tract improves left ventricular dilation and clinical status in patients without structural heart disease. *Journal of the American College of Cardiology*, 45(8), 1259–1265. doi:10.1016/j.jacc.2004.12.073
582. Santangeli P, Marchlinski FE, Zado ES, et al. Percutaneous epicardial ablation of ventricular arrhythmias arising from the left ventricular summit: outcomes and electrocardiogram correlates of success. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2015;8:337–343
583. Rillig, A., Meyerfeldt, U., Birkemeyer, R., Treusch, F., Kunze, M., Brasch, M., & Jung, W. (2008). Catheter ablation within the sinus of Valsalva—A safe and effective approach for treatment of atrial and ventricular tachycardias. *Heart Rhythm*, 5(9), 1265–1272. doi:10.1016/j.hrthm.2008.06.010
584. Jankowska, H., Dorniak, K., Hellmann, M., Dubaniewicz, A., & Dudziak, M. (2020). Arguable ICD placement in a sarcoidosis patient with extensive cardiac involvement. *Archives of Medical*

85. Cice G, Tagliamonte E, Ferrara L, Iacono A. Efficacy of carvedilol on complex ventricular arrhythmias in dilated cardiomyopathy: double-blind, randomized, placebo-controlled study *European Heart Journal*; 21(15):1259–1264. doi:10.1053/euhj.1999.1984
86. McMurray J, Køber L, Robertson M, Dargie H, Colucci W, Lopez-Sendon J, Remme W, Sharpe DN, Ford I. Antiarrhythmic effect of carvedilol after acute myocardial infarction: results of the Carvedilol Post-Infarct Survival Control in Left Ventricular Dysfunction (CAPRICORN) trial. *J Am Coll Cardiol* 2005;45(4):525-30. doi: 10.1016/j.jacc.2004.09.076
87. Ruwald AC, Gislason GH, Vinther M, Johansen JB, Nielsen JC, Philbert BT, Torp-Pedersen C, Riahi S, Jøns C. Importance of beta-blocker dose in prevention of ventricular tachyarrhythmias, heart failure hospitalizations, and death in primary prevention implantable cardioverter-defibrillator recipients: a Danish nationwide cohort study. *EP Europace* 2018; 20(F12):f217–f224. doi:10.1093/europace/euy077
88. Luria HM, Adelson EI, Miller AJ. Acute and Chronic Effects of an Adrenergic Beta-Receptor Blocking Agent (Propranolol) in Treatment of Cardiac Arrhythmia. *Circulation* 1966; 34(5):767-773. doi:10.1161/01.CIR.34.5.767
89. Mauritsen DR, Winniford MD, Walker WS, Rude RE, Cary JR, Hillis LD. Oral Verapamil for Paroxysmal Supraventricular Tachycardia. *Annals of Internal Medicine* 1982 96:4, 409-412.
90. Gill JS, Ward DE, Camm AJ. Comparison of verapamil and diltiazem in the suppression of idiopathic ventricular tachycardia. *Pacing Clin Electrophysiol* 1992;15(11 Pt 2):2122-6. doi: 10.1111/j.1540-8159.1992.tb03033.x
91. Yeh SJ, Kou HC, Lin FC, Hung JS, Wu D. Effects of oral diltiazem in paroxysmal supraventricular tachycardia. *Am J Cardiol* 1983;52(3):271-278. doi:10.1016/0002-9149(83)90121-2
92. Buckley MM, Grant SM, Goa KL et al. Diltiazem. A Reappraisal of its Pharmacological Properties and Therapeutic Use. *Drugs* 1990; 39:757–806. doi:10.2165/00003495-199039050-00009
93. Yeh SJ, Wen MS, Wang CC, Lin FC, Wu D. Adenosine-sensitive ventricular tachycardia from the anterobasal left ventricle. *J Am Coll Cardiol* 1997;30(5):1339-1345. DOI: 10.1016/s0735-1097(97)00291-x
94. Avanzas Pablo, Arroyo-Espliguero Ramón, Cosín-Sales Juan, Quiles Juan, Zouridakis Emmanouil, Kaski Juan Carlos. Multiple complex stenoses, high neutrophil count and C-reactive protein levels in patients with chronic stable angina. *Atherosclerosis*. 2004 Jul;175(1):151-7. doi: 10.1016/j.atherosclerosis.2004.03.013.
95. Morici Nuccia, Cantoni Silvia, Soriano Francesco, Viola Giovanna, De Stefano Valerio, Veas Nicolas, Oreglia Jacopo A, Esposito Giuseppe, Sacco Alice, Savonitto Stefano. Relevance of complete blood count parameters in the assessment of acute coronary syndromes: a combined hematological and cardiological perspective. *G Ital Cardiol (Rome)*. 2019 Dec;20(12):694-705. doi: 10.1714/3271.32379.
96. Núñez J, Miñana G, Bodí V, Núñez E, Sanchis J, Husser O, Llàcer A. Low lymphocyte count and cardiovascular diseases. *Curr Med Chem*. 2011;18(21):3226-33. doi: 10.2174/092986711796391633.

97. Suh Sunghwan, Cho Young Rak, Park Mi Kyoung, Kim Duk Kyu, Cho Nam H, Lee Moon-Kyu. Relationship between serum bilirubin levels and cardiovascular disease. *PLoS One*. . 2018 Feb 15;13(2):e0193041. doi: 10.1371/journal.pone.0193041. eCollection 2018.
98. Sibilitz Kirstine L, Benn Marianne, Nordestgaard Børge G. Creatinine, eGFR and association with myocardial infarction, ischemic heart disease and early death in the general population. *Atherosclerosis*. 2014 Nov;237(1):67-75. doi: 10.1016/j.atherosclerosis.2014.08.040. Epub 2014 Sep 3.
99. Zhang Qiu-Li, Brenner Hermann, Koenig Wolfgang, Rothenbacher Dietrich. Prognostic value of chronic kidney disease in patients with coronary heart disease: role of estimating equations. *Atherosclerosis*. 2010 Jul;211(1):342-7. doi: 10.1016/j.atherosclerosis.2010.02.028. Epub 2010 Mar 1.
00. Dobre Daniela, Rossignol Patrick, Metra Marco, Zannad Faiez. Can we prevent or treat renal dysfunction in chronic heart failure? *Heart Fail Rev*. 2012 Mar;17(2):283-90. doi: 10.1007/s10741-011-9264-0.
01. Alexander C M, Landsman P B, Teutsch S M. Diabetes mellitus, impaired fasting glucose, atherosclerotic risk factors, and prevalence of coronary heart disease. *Am J Cardiol*. 2000 Nov 1;86(9):897-902. doi: 10.1016/s0002-9149(00)01118-8.
02. Kadowaki S, Okamura T, Hozawa A, Kadowaki T, Kadota A, Murakami Y, Nakamura K, Saitoh S, Nakamura Y, Hayakawa T, Kita Y, Okayama A, Ueshima H, NIPPON DATA Research Group. Relationship of elevated casual blood glucose level with coronary heart disease, cardiovascular disease and all-cause mortality in a representative sample of the Japanese population. *NIPPON DATA80. Diabetologia*. 2008 Apr;51(4):575-82. doi: 10.1007/s00125-007-0915-6. Epub 2008 Jan 16.
03. Nishimura M, Nakayama K, Ishikawa Y. Cardiac arrhythmias caused by electrolyte imbalance. *Nihon Rinsho*. 1996 Aug;54(8):2207-12.
04. Pilarczyk Kevin, Carstens Henning, Heckmann Jens, Canbay Ali, Koch Achim, Pizanis Nikolaus, Jakob Heinz, Kamler Markus. The aspartate transaminase/alanine transaminase (DeRitis) ratio predicts mid-term mortality and renal and respiratory dysfunction after left ventricular assist device implantation. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2017 Oct 1;52(4):781-788. doi: 10.1093/ejcts/ezx247.
05. Narita Keisuke, Ureshino Hiroshi, Hashimoto Shigemasa. Sustained ventricular tachycardia caused by subacute thyroiditis. *Intern Med J*. 2018 Sep;48(9):1160-1162. doi: 10.1111/imj.14018.
06. Tsai I-Hsun, Su Yu-Jang. Thyrotoxic periodic paralysis with ventricular tachycardia. *J Electrocardiol*. May-Jun 2019;54:93-95. doi: 10.1016/j.jelectrocard.2019.04.001. Epub 2019 Apr 4.
07. Middeldorp Melissa E Elliott , Adrian D, Gallagher Celine, Linz Dominik, Hendriks Jeroen M L, Mahajan Rajiv, Lau Dennis H, Sanders Prashanthan. Late-onset thyrotoxicosis after the cessation of amiodarone. *Indian Pacing Electrophysiol J*. 2020 Aug 1;S0972-6292(20)30086-3. doi: 10.1016/j.ipej.2020.07.006. Online ahead of print.

Приложение А1. Состав рабочей группы

Президиум рабочей группы:

Лебедев Дмитрий Сергеевич (Санкт-Петербург)

Михайлов Евгений Николаевич (Санкт-Петербург)

Неминуший Николай Михайлович (Москва)

Голухова Елена Зеликовна (Москва)

Члены рабочей группы:

ФИО		Город
Бабокин Вадим Егорович	Член группы	Москва
Березницкая Вера Васильевна	Член группы	Москва
Васичкина Елена Сергеевна	Член группы	Санкт-Петербург
Гарькина Светлана Витальевна	Член группы	Санкт-Петербург
Голицын Сергей Павлович	Член группы	Москва
Давтян Карапет Воваевич	Член группы	Москва
Дупляков Дмитрий Викторович	Член группы	Самара
Заклязьминская Елена Валерьевна	Член группы	Москва
Зенин Сергей Анатольевич	Член группы	Новосибирск
Иваницкий Эдуард Алексеевич	Член группы	Красноярск
Ильдарова Рукижат Абдул-Гафуровна	Член группы	Москва
Комолятова Вера Николаевна	Член группы	Москва
Костарева Анна Александровна	Член группы	Санкт-Петербург
Кучинская Елена Андреевна	Член группы	Москва
Лайович (Нестеренко) Лада Юрьевна	Член группы	Москва
Лебедева Виктория Кимовна	Член группы	Санкт-Петербург
Любимцева Тамара Алексеевна	Член группы	Санкт-Петербург
Макаров Леонид Михайлович	Член группы	Москва
Мамчур Сергей Евгеньевич	Член группы	Кемерово
Медведев Михаил Маркович	Член группы	Санкт-Петербург
Миронов Николай Юрьевич	Член группы	Москва
Митрофанова Любовь Борисовна	Член группы	Санкт-Петербург
Попов Сергей Валентинович	Член группы	Томск
Ревшвили Амиран Шотаевич	Член группы	Москва

Рзаев Фархад Гусейнович	Член группы	Москва
Романов Александр Борисович	Член группы	Новосибирск
Татарский Роман Борисович	Член группы	Санкт-Петербург
Термосесов Сергей Артурович	Член группы	Москва
Уцумуева Мадина Джаватовна	Член группы	Москва
Харлап Мария Сергеевна	Член группы	Москва
Царегородцев Дмитрий Александрович	Член группы	Москва
Школьникова Мария Александровна	Член группы	Москва
Шлевков Николай Борисович	Член группы	Москва
Шляхто Евгений Владимирович	Член группы	Санкт-Петербург
Шубик Юрий Викторович	Член группы	Санкт-Петербург
Яшин Сергей Михайлович	Член группы	Санкт-Петербург

Члены Рабочей группы подтвердили отсутствие финансовой поддержки/конфликта

интересов. В случае сообщения о наличии конфликта интересов, член(ы) рабочей группы был(и) исключен(ы) из обсуждения разделов, связанных с областью конфликта интересов.

Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций

Представленные Рекомендации разработаны на основе клинических рекомендаций по проведению электрофизиологических исследований, катетерной аблации и применению имплантируемых антиаритмических устройств Всероссийского научного общества специалистов по клинической электрофизиологии, аритмологии и кардиостимуляции (ВНОА) 2017 года, рекомендаций общества специалистов по неотложной кардиологии «Желудочковые аритмии у взрослых» 2015 года, Рекомендаций Европейского общества кардиологов по лечению больных с желудочковыми нарушениями ритма и профилактике внезапной смерти 2015 года, Всероссийских клинических рекомендаций по контролю над риском внезапной остановки сердца и внезапной сердечной смерти, профилактике и оказанию первой помощи 2018 года, созданных, в свою очередь, на основе анализа имеющегося более чем 20-летнего опыта различных по целям, протоколам и объемам крупных исследований, проведенных по различным аспектам диагностики и лечения желудочковых тахиаритмий.

В Рекомендациях изложены основные принципы диагностики, стратификации риска внезапной смерти и лечения пациентов, в том числе и в ряде клинических ситуаций, которые были получены в рандомизированных контролируемых исследованиях. Используется комплексный подход с учетом этиопатогенеза, индивидуальных особенностей механизмов развития и течения заболевания, использования медикаментозных, интервенционных и хирургических методов лечения.

Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:

1. Врач-кардиолог
2. Врач-сердечно-сосудистый хирург
3. Врач-терапевт
4. Врач общей практики

ЕОК – в тексте настоящих клинических рекомендаций дополнительно указаны показания к тезисам в соответствии с рекомендациями Европейского кардиологического общества (ЕОК).

Вследствие того, что члены Российского кардиологического общества входят в состав Европейского общества кардиологов и также являются его членами, все рекомендации Европейского общества кардиологов (ЕОК) формируются с участием российских экспертов, которые являются соавторами европейских рекомендаций. Таким образом, существующие рекомендации ЕОК отражают общее мнение ведущих российских и европейских кардиологов. В связи с этим формирование Национальных рекомендаций проводилось на основе рекомендаций ЕОК, с учетом национальной специфики, особенностей обследования, лечения, учитывающих доступность медицинской помощи. По этой причине в тексте настоящих клинических рекомендаций одновременно использованы две шкалы оценки достоверности доказательств тезисов рекомендаций: уровни достоверности доказательств ЕОК с УУР и УДД.

Добавлены классы рекомендаций ЕОК, позволяющие оценить необходимость выполнения тезиса рекомендаций (Таблицы 1, 2, 3, 4, 5).

Таблица 1. Классы показаний согласно рекомендациям Европейского Общества Кардиологов (ЕОК)

Класс рекомендаций ЕОК	Определение	Предлагаемая формулировка
I	Доказано или общепризнано, что диагностическая процедура, вмешательство/ лечение являются эффективными и полезными	Рекомендовано/ показано
II IIa IIb	Противоречивые данные и/или мнения об эффективности/пользе диагностической процедуры, вмешательства, лечения Большинство данных/мнений в пользу эффективности/пользы диагностической процедуры, вмешательства, лечения Эффективность/польза диагностической процедуры, вмешательства, лечения установлены менее убедительно	Целесообразно применять Можно применять
III	Данные или единое мнение, что диагностическая процедура, вмешательство, лечение бесполезны / не эффективны, а в ряде случаев могут приносить вред.	Не рекомендуется применять

Таблица 2. Уровни достоверности доказательств согласно рекомендациям Европейского Общества Кардиологов (ЕОК)

	Уровни достоверности доказательств ЕОК
A	Данные многочисленных рандомизированных клинических исследований или метаанализов
B	Данные получены по результатам одного рандомизированного клинического исследования или крупных нерандомизированных исследований
C	Согласованное мнение экспертов и/или результаты небольших исследований, ретроспективных исследований, регистров

Таблица 3. Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов диагностики (диагностических вмешательств)

УДД	Расшифровка
1	Систематические обзоры исследований с контролем референсным методом или систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением метаанализа
2	Отдельные исследования с контролем референсным методом или отдельные рандомизированные клинические исследования и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований, с применением метаанализа
3	Исследования без последовательного контроля референсным методом или исследования с референсным методом, не являющимся независимым от исследуемого метода или нерандомизированные сравнительные исследования, в том числе когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая
5	Имеется лишь обоснование механизма действия или мнение экспертов

Таблица 4. Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов профилактики, лечения и реабилитации (профилактических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

УДД	Расшифровка
1	Систематический обзор РКИ с применением метаанализа

2	Отдельные РКИ и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением РКИ, с применением метаанализа
3	Нерандомизированные сравнительные исследования, в т. ч. когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая или серии случаев, исследования «случай-контроль»
5	Имеется лишь обоснование механизма действия вмешательства (доклинические исследования) или мнение экспертов

Таблица 5. Шкала оценки уровней убедительности рекомендаций (УУР) для методов профилактики, диагностики, лечения и реабилитации (профилактических, диагностических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

УУР	Расшифровка
А	Сильная рекомендация (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество, их выводы по интересующим исходам являются согласованными)
В	Условная рекомендация (не все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, не все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество и/или их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)
С	Слабая рекомендация (отсутствие доказательств надлежащего качества (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются неважными, все исследования имеют низкое методологическое качество и их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)

Порядок обновления клинических рекомендаций

Механизм обновления клинических рекомендаций предусматривает их систематическую актуализацию – не реже чем один раз в три года или при появлении новой информации о тактике ведения пациентов с данным заболеванием. Решение об обновлении принимает МЗ РФ на основе предложений, представленных медицинскими некоммерческими профессиональными организациями. Сформированные предложения должны учитывать результаты комплексной оценки лекарственных препаратов, медицинских изделий, а также результаты клинической апробации.

Приложение А3. Связанные документы

Связанные документы

1. Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 15 ноября 2012 г. № 918н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи больным с сердечно-сосудистыми заболеваниями».
2. Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 9 ноября 2012 г. № 710н "Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи при желудочковой тахикардии"
3. Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 15 июля 2016 г. №520н «Об утверждении критериев оценки качества медицинской помощи».
4. Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 28.02.2019 № 103н «Об утверждении порядка и сроков разработки клинических рекомендаций, их пересмотра, типовой формы клинических рекомендаций и требований к их структуре, составу и научной обоснованности включаемой в клинические рекомендации информации» (зарегистрирован 08.05.2019 № 54588).

Антиаритмические препараты для профилактики желудочковых аритмий

В настоящее время принята классификация противоаритмических препаратов по E.M.Vaughan Williams в модификации B.N. Singh и D.C. Harrison.

Эта классификация позволяет разделить все известные в настоящее время противоаритмические препараты на 4 класса, в зависимости от их способности:

1. угнетать деполяризацию (фазу 0 потенциала действия) в тканях с «быстрым» ответом;
2. блокировать симпатические влияния на сердце;
3. увеличивать продолжительность потенциала действия, замедляя процессы реполяризации;
4. замедлять деполяризацию в тканях с «медленным» ответом.

Каждый из известных противоаритмических препаратов обладает одним из представленных выше эффектов в качестве доминирующего, что позволяет отнести его к тому или иному классу.

1. Антиаритмические препараты I класса (препараты, блокирующие натриевые каналы).
2. Бета-адреноблокаторы: антиаритмические препараты II класса.
3. Антиаритмические препараты III класса: препараты, блокирующие калиевые каналы.
4. Блокаторы «медленных» кальциевых каналов: антиаритмические препараты IV класса.

Таблица А3.1 Антиаритмические препараты для длительной терапии с целью профилактики рецидивов ЖТ.

Антиаритмический препарат (класс ¹)	Доза для длительного перорального применения	Показания	Частые побочные эффекты
Амиодарон** (III)	200 мг – 3 раза в сутки – 1 неделя, затем 200 мг 2 раза в сутки – 1–2 недели, затем поддерживающая доза 200 мг в сутки	ЖЭ, ЖТ, ФЖ, в том числе у пациентов с ХСН, патологической (> 1,4 см) ГЛЖ, ПИКС	<p><u>Кардиальные:</u> Гипотензия, брадикардия, АВ-блокады, ЖТ типа TdP, замедление ритма ЖТ ниже порога детекции ИКД***, возрастание порога дефибрилляции</p> <p><u>Некардиальные:</u> кератопатия, гипо- и гипертиреоз, рвота, запор, фотосенсибилизация, атаксия, головокружение, периферическая нейропатия, тремор, лекарственный гепатит, цирроз печени, фиброз легких, пневмонит</p>
Бета-адреноблокаторы (II) # Атенолол** (1) # бисопролол** (2) # карведилол** (3) # Метопролол** (4) # Пропранолол** (5)	Разные дозы 25–100 мг 1–2 р/сут. (1) 2,5–10 мг 1 р/сут. (2) 3,125–25 мг 2 р/сут. (3) [585, 586] 25–100 мг 1–2 р/сут. (4) 10–40 мг 4 р/сут. (5) [588]	ЖЭ, ЖТ, в том числе у пациентов с ХСН, патологической ГЛЖ (> 1,4 см), ПИКС, врожденный LQTS, КЭПЖТ	<p><u>Кардиальные:</u> Брадикардия, гипотензия, АВ-блокада, усугубление ХСН.</p> <p><u>Некардиальные:</u> Головокружение, усталость, бронхообструктивный синдром, тревожные расстройства, депрессия, диарея, сексуальные расстройства, гипогликемия при инсулинзависимом СД</p>
Соталол** (III)	80–120 мг 2 р/сут. Макс. доза 320 мг/сут.	ЖЭ, ЖТ, ФЖ	<p><u>Кардиальные:</u> брадикардия, гипотензия, усугубление ХСН, ЖТ типа TdP</p> <p><u>Некардиальные:</u> как у бета-адреноблокаторов</p>
Пропафенон** (IC)	150–300 мг 3 р/сут.	ЖЭ, ЖТ (в отсутствие структурного поражения сердца)	<p><u>Кардиальные:</u> СА-блокада, АВ-блокада, расширение комплекса QRS до 25%, отрицательный инотропный эффект, усугубление ХСН, увеличение порогов стимуляции и дефибрилляции сердца.</p>
Лаптаконитина гидробромид** (IC)	25–50 мг 3 р/сут.		<p><u>Некардиальные:</u> аритмогенное действие – мономорфная ЖТ, ФЖ.</p>
Дизетиламинопропионилэтоксикарбониламинофенотиазин (IC)	50 мг 3 р/сут.		<p><u>Некардиальные:</u> головокружение, утомляемость, сухость во рту, тошнота, диарея, тремор, нечеткость зрения, нарушения функции печени</p>
# фенитоин** (IB)	400–600 мг/сут.	ЖЭ, ЖТ	<p><u>Кардиальные:</u> артериальная гипотония</p> <p><u>Некардиальные:</u> головокружение, дизартрия, летаргия, гингивит, макроцитарная анемия,</p>

			волчаночноподобный синдром, легочные инфильтраты
#верапамил** (IV)	240–480 мг/сут. [589]	ЖТ выносящего тракта ПЖ, ЛЖ; фасцикулярная ЖТ)	Кардиальные: гипотензия, отеки, АВ-блокада, синусовая брадикардия, усугубление ХСН у пациентов со сниженной ФВЛЖ Некардиальные: головная боль, сыпь, гиперплазия десен, запор, диспепсия
#дилтиазем (IV)	120–360 мг/сут. [590, 591, 592]		

Примечания: ¹согласно классификации E.Vaughan Williams в модификации D.Harrison.

Сут. – сутки, мг/сут. – миллиграмм в сутки, ЖЭ – желудочковая экстрасистолия, ЖТ – желудочковая тахикардия, ФЖ – фибрилляция желудочков, ФП – фибрилляция предсердий, ТП – трепетание предсердий, СА – синоатриальный, АВ – атриовентрикулярный, LQTS – синдром удлиненного интервала QT, КЭПЖТ – катехоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия, ПЖ – правый желудочек, ГЛЖ – гипертрофия левого желудочка, ПИКС – постинфарктный кардиосклероз, ФВЛЖ – фракция выброса левого желудочка, ХСН – хроническая сердечная недостаточность, ФК – функциональный класс, СД – сахарный диабет, TdP –torsades de pointes.

Антиаритмические препараты для купирования пароксизмов желудочковой тахикардии

Препарат (класс ¹)	Дозы и схемы	Применение	Параметры ЭКГ, требующие внимания	Частые побочные эффекты
Амиодарон** (III)	в/в струйно 5 мг/кг в течение 15–20 мин., далее в/в капельно: 1 мг/мин. – 6 ч., 0,5 мг/мин. – 18 ч. (до 1200 мг в сутки)	ЖТ у пациентов со структурным поражением сердца, после перенесенного ИМ, в том числе при патологической ГЛЖ, ХСН, ЖТ после кардиологических операций, ЖТ у пациентов с ИКД***	Синусовая брадикардия ≤ 50 уд/мин. Угнетение АВ-проводения (блокады II-III ст.), QRS > 160 мс, QT ≥ 500 мс	Артериальная гипотония, брадикардия, нарушения АВ-проводимости, возрастание порога дефибрилляции, ЖТ типа TdP (редко)
Лидокаин** (IB)	1–2 мг/кг в/в струйно (100–200 мг) в течение 3–5 мин., при необходимости далее в/в капельно 1–4 мг/мин.	ЖТ у пациентов в остром периоде ИМ, ЖТ вследствие интоксикации сердечными гликозидами, после кардиохирургических операций	Значимо не влияет на интервалы ЭКГ. Может сокращать QTc	Делирий, психоз, эпилептические припадки, тремор, дизартрия (при дозах капельного введения 1 г/сут. и более)
Прокаинамид** (IA)	В/в струйно 10–17 мг/кг в течение 20–50 мин., затем при необходимости в/в капельно 1–4 мг/мин.	ЖТ у пациентов без структурной патологии сердца и ХСН	Синусовая брадикардия ≤ 50 уд/мин. угнетение АВ-проводения (блокады II-III ст.), QRS > 160 мс, QT ≥ 500 мс	Артериальная гипотония, брадикардия, нарушения АВ-проводимости, нарушения в/ж проводимости, возрастание порога дефибрилляции, ЖТ типа TdP
#верапамил** (IV)	В/в струйно 2,5–5 мг каждые 15–30 мин	«Идиопатические» ЖТ: Из выносящего тракта ПЖ, ЛЖ. Фасцикулярная ЖТ	Синусовая брадикардия ≤ 50 уд/мин. Угнетение АВ-проводения (блокады II-III ст.)	Артериальная гипотония, брадикардия, нарушения АВ-проводимости, острая сердечная недостаточность. Противопоказан при синдроме ВПВ и любых формах ХСН
#трифосаденин	В/в струйно 10 мг в течение 2сек. Через 2 мин. возможно повторное	«Идиопатические» ЖТ: Из выносящего тракта ПЖ, ЛЖ. Фасцикулярная ЖТ		Арест синусового узла или АВ-блокада II-III ст. (кратковременно).

	введение 20 мг в течение 2 сек., затем через 2 мин. 30 мг в течение 2 сек [593].			Возможно развитие пароксизма ФП. Одышка, бронхоспазм
#магния сульфат**	2-4 г в/в струйно медленно под контролем АД.	ЖТ типа TdP при синдромах удлиненного интервала QT различной этиологии		Артериальная гипотония

Примечания: ¹согласно классификации E.Vaughan Williams в модификации D.Harrison.

Сут. – сутки, мг/сут. – миллиграмм в сутки, ЖЭ – желудочковая экстрасистолия, ЖТ – желудочковая тахикардия, ФЖ – фибрилляция желудочков, ФП – фибрилляция предсердий, ТП – трепетание предсердий, СА – синоатриальный, АВ – атриоventрикулярный, LQTS – синдром удлиненного интервала QT, КЭПЖТ – катехоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия, ПЖ – правый желудочек, ГЛЖ – гипертрофия левого желудочка, ПИКС – постинфарктный кардиосклероз, ФВЛЖ – фракция выброса левого желудочка, ХСН – хроническая сердечная недостаточность, ФК – функциональный класс, ЭКГ – электрокардиограмма, ИКД*** – имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор, СД – сахарный диабет, TdP – torsades de pointes, АД – артериальное давление.

Приложение Б. Алгоритмы ведения пациента

Схема 1. Алгоритм купирования пароксизма желудочковой тахикардии

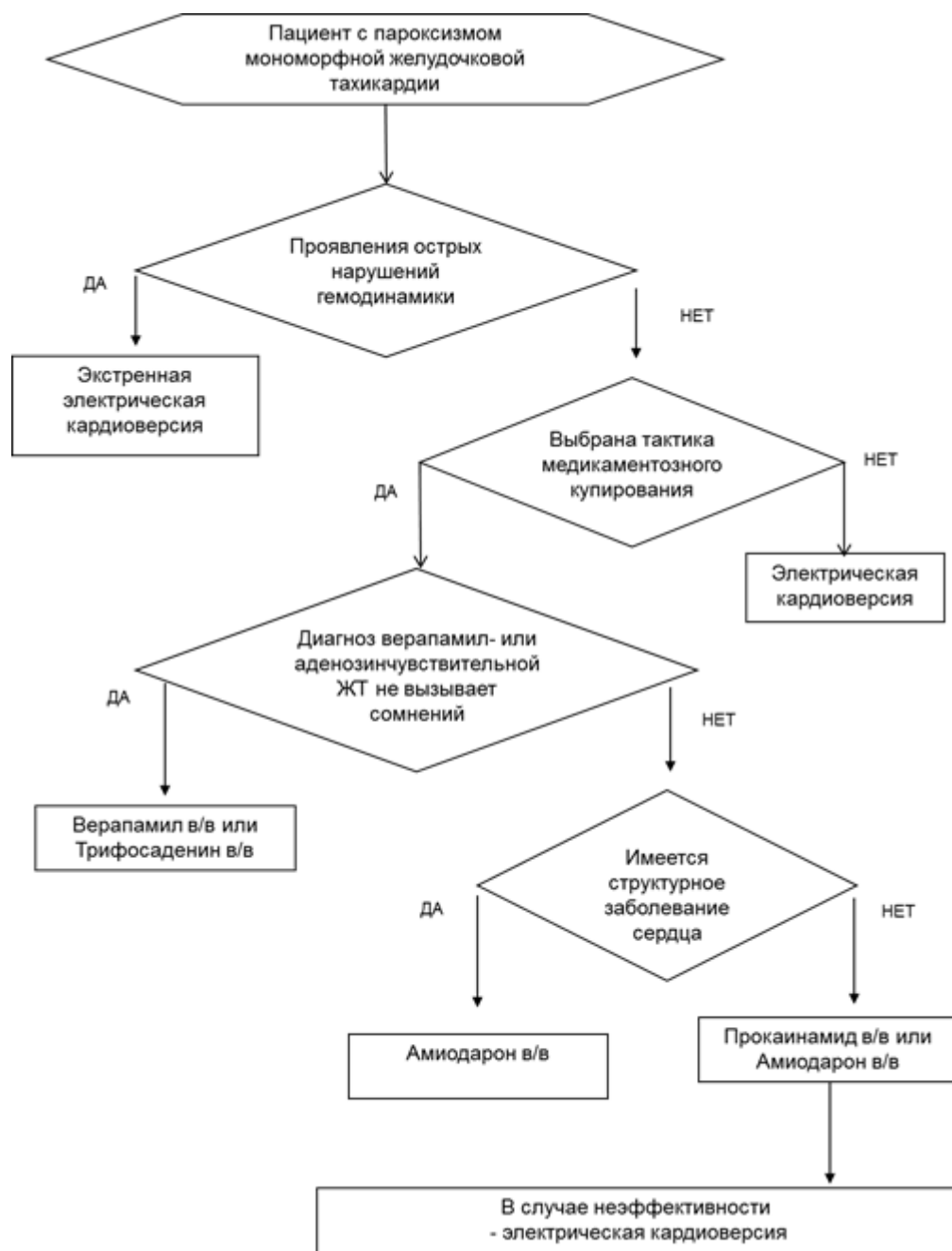
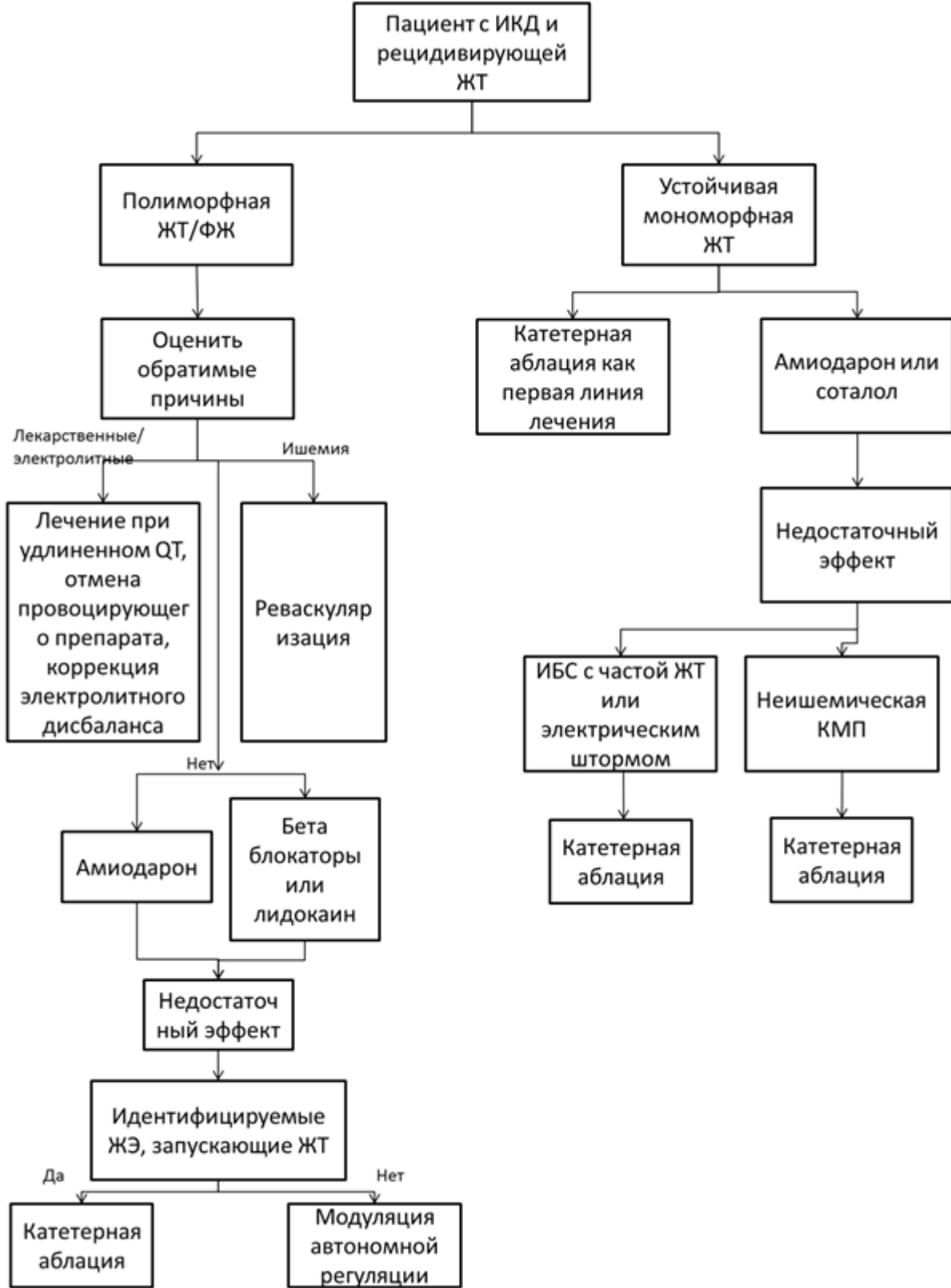
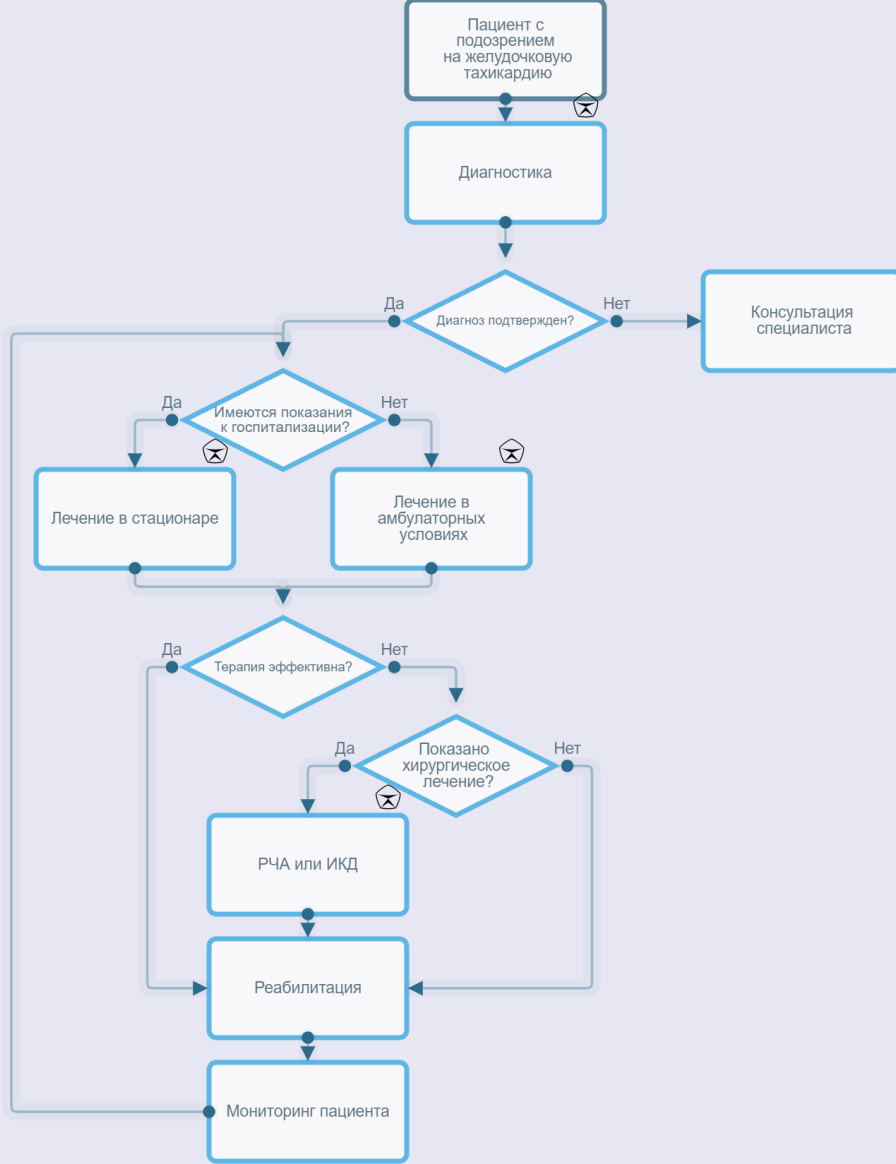


Схема 2. Лечение рецидивирующей ЖТ у пациентов с ИБС и неишемической кардиомиопатией



Алгоритм ведения пациента с подозрением на желудочковую тахикардию



Приложение В. Информация для пациентов

Желудочковые нарушения ритма

Желудочковые тахикардии и внезапная сердечная смерть

Основная терминология

Желудочковые нарушения ритма или желудочковые тахиаритмии – обобщенное название расстройств сердечного ритма, при которых источник патологической электрической активности находится в ткани желудочков сердца.

Внезапная смерть – непредвиденное смертельное событие, не связанное с травмой и возникающее в течение 1 часа с момента появления симптомов у практически здорового человека. Если смерть произошла без свидетелей, о внезапной смерти говорят в том случае, если погибший находился в удовлетворительном состоянии за 24 часа до смерти.

Внезапная сердечная смерть (ВСС) – термин применяется, если внезапная смерть возникла у пациента с известным при жизни врожденным или приобретенным потенциально фатальным заболеванием сердца, или патология сердечно-сосудистой системы была выявлена посмертно и могла быть причиной смерти, или если очевидные внесердечные причины смерти не были выявлены, и нарушение ритма служит наиболее вероятной причиной смерти.

Социальная значимость

Внезапная сердечная смерть как необратимый исход и результат внезапной остановки сердца достигает 50% среди других исходов у лиц 35–50 лет, преимущественно мужского пола, однако в последнее время наблюдается тенденция к увеличению доли лиц женского пола, а также подросткового и юношеского возраста.

Почти в половине случаев остановка сердца у лиц старше 40 лет происходит без известных заболеваний сердца, однако большинство из них при этом имеют недиагностированную ишемическую болезнь сердца (ИБС). Снижение заболеваемости ИБС и другими видами сердечной патологии привело к уменьшению количества случаев ВСС почти на 40%. Существует генетическая предрасположенность к внезапной смерти. Описано прогностическое значение семейного анамнеза внезапной смерти – при наличии одного случая внезапной смерти в семье относительный ее риск возрастает практически вдвое, а при двух случаях внезапной смерти в семье риск увеличивается в 9 раз.

Бдительность по отношению к электрокардиографическим (ЭКГ) и эхокардиографическим признакам наследственных аритмогенных заболеваний является важной частью клинической практики и позволяет своевременно выявить лица с высоким риском ВСС. Скрининг ближайших родственников жертв внезапной смерти позволяет выявить лица в зоне риска, назначить соответствующее лечение и тем самым предотвратить другие случаи внезапной смерти в этой семье.

Клинические проявления

Клинические проявления желудочковых тахикардий могут существенно различаться – от абсолютной бессимптомности до сердцебиения, дискомфорта в груди, загрудинной боли, удушья, головокружения, пресинкопальных и синкопальных состояний. Учащенное сердцебиение, предобморочное состояние и обмороки – три наиболее важных симптома, которые требуют визита к врачу и дополнительного обследования.

Коррекция сердечно-сосудистых факторов риска неблагоприятных исходов

Пациент должен знать об имеющихся у него и членов его семьи сердечно-сосудистых факторах риска — курении, избыточной массе тела, психоэмоциональном стрессе, малоподвижном образе жизни, повышенном уровне холестерина. Влияние указанных факторов риска может быть снижено. Особенно важна коррекция изменяемых факторов риска при наличии у пациента и членов его семьи некорректируемых факторов риска, к которым относятся: наличие в семейном анамнезе внезапной сердечной смерти, ранних мозговых инсультов, инфарктов миокарда, сахарного диабета; также к данным факторам относят мужской пол, пожилой возраст, физиологическую или хирургическую менопаузу у женщин.

Коррекцию факторов риска требуется проводить не только пациенту, но и членам его семьи. Она осуществляется путем реализации программ семейной первичной профилактики и воспитания, составленных лечащим врачом:

- Индекс массы тела (Кетле) = масса тела в килограммах/(рост в м²);
- Индекс талия/бедра (ИТБ): ИТБ = ОТ/ОБ, где ОТ (окружность талии) — наименьшая окружность, измеренная над пупком; ОБ (окружность бедер) — наибольшая окружность, измеренная на уровне ягодиц;
- Интерпретация уровня холестерина плазмы:
- целевой уровень холестерина липопротеинов низкой плотности (ЛПН) для пациентов с очень высоким риском < 1,8 ммоль/л или его снижение не менее чем на 50% от исходного уровня, если он находился в диапазоне 1,8–3,5 ммоль/л (70–135 мг/дл);
- целевой уровень холестерина ЛНП для пациентов с высоким риском < 2,6 ммоль/л или его снижение не менее чем на 50% от исходного уровня, если он находился в диапазоне 2,6–5,2 ммоль/л (100–200 мг/дл);
- целевой уровень холестерина ЛНП для пациентов с низким и умеренным риском < 3 ммоль/л;
- Липопротеины высокой плотности (ЛПВП) > 1,2 ммоль/л (у женщин), > 1,0 ммоль/л (у мужчин);
- Целевой уровень триглицеридов < 1,7 ммоль/л.

Уровень глюкозы в плазме крови натощак не выше 6,1 ммоль/л;

Уровень мочевой кислоты сыворотки крови < 420 мкмоль/л (у мужчин), < 360 мкмоль/л (у женщин).

Базовые советы пациенту и его семье

1. Достаточным считается сон не менее 7 часов в сутки;
2. Масса тела должна приближаться к идеальной (ИМТ менее 25 кг/м²). Для этого суточная калорийность пищи в зависимости от массы тела и характера работы должна составлять от 1500 до 2000 ккал. Потребление белка — 1 г/кг массы тела в сутки, углеводов — до 50г/сут, жиров — до 80 г/сут.
3. Желательно вести дневник питания; пациенту настоятельно рекомендуется избегать жирных, сладких блюд, отдавать предпочтение овощам, фруктам, злаковым и хлебу грубого помола;
4. Ограничение потребления соли до 5 г/сутки;
5. Следует употреблять в пищу продукты, богатые калием (свежие фрукты, овощи, курага, печеный картофель);
6. Необходимо прекратить или ограничить курение;
7. Потребление алкоголя следует ограничить до 30 мл/сут в пересчете на абсолютный этанол;
8. Согласование с лечащим врачом индивидуально приемлемых для пациента нагрузок: пешие прогулки, езда на велосипеде, ходьба на лыжах, работа в саду;
9. Психоэмоциональный стресс на производстве и в быту контролируется правильным образом жизни. Следует ограничить продолжительность рабочего дня и домашних нагрузок, избегать ночных смен, командировок;
10. Юношам, занимающимся спортом, нельзя злоупотреблять пищевыми добавками для наращивания мышечной массы и исключить прием анаболических стероидов.

Советы пациенту с имплантированным кардиовертером-дефибриллятором и/ или устройством сердечной ресинхронизирующей терапии

- Запрещается подвергаться воздействию мощных магнитных и электромагнитных полей, а также непосредственному воздействию любых магнитов вблизи места имплантации;
- Запрещается подвергаться воздействию электрического тока;
- Выполнение магнитно-резонансной томографии (МРТ) запрещено; исключение составляют системы ИКД и СРТ-Д (электроды и устройство), имеющие отметку о МРТ-совместимости;
- Запрещается наносить удары в грудь в область имплантации ИКД/СРТ-Д, пытаться сместить аппарат под кожей;
- Запрещается садиться за руль транспортного средства в первые 3 месяца после имплантации ИКД/ СРТ-Д, а также в течение 3 месяцев после обоснованного срабатывания ИКД;
- Запрещается применять монополярную электрокоагуляцию при хирургических вмешательствах (в т.ч. эндоскопических), применение биполярной коагуляции должно быть максимально ограничено;
- Следует ограничить применение перфораторов и электродрелей, а также газонокосилок; косить вручную и колоть дрова необходимо с осторожностью, по возможности лучше отказаться от данного вида деятельности;
- Нежелательны большие нагрузки на плечевой пояс;
- Можно пользоваться компьютером и подобными ему устройствами, в том числе портативными;

- Можно выполнять любые рентгеновские исследования, в том числе компьютерную томографию;
- Можно работать по дому или на земельном участке, использовать электроинструмент, при условии его исправности;
- Можно заниматься спортом, избегая контактно-травматических видов;
- Пациент с ИКД/ СРТ-Д должен своевременно являться к врачу для проверки устройства с использованием соответствующего программатора;
- Пациент с ИКД/ СРТ-Д должен знать название, модель имплантированного устройства; крайне желательно всегда иметь при себе паспорт, информационные данные об ИКД/ СРТ-Д.

Советы пациенту после проведения интервенционного лечения желудочковых нарушений ритма

- Ограничение среднетяжелых, тяжелых физических нагрузок в течение от одного до трех месяцев после интервенционного лечения желудочковых нарушений ритма;
- Строгое соблюдение двигательного режима, рекомендаций по приему медикаментозных препаратов;
- Регулярное посещение лечащего врача с оценкой состояния здоровья, ЭКГ-контролем не реже 1 раза в 6 месяцев;
- При возникновении приступа аритмии, сопровождающегося головокружением, слабостью, потерей сознания, учащенным сердцебиением, - вызов скорой медицинской помощи; желательна ЭКГ-фиксация нарушений ритма;
- По показаниям, рекомендациям лечащего врача может быть необходимо проведение контрольного эхокардиографического исследования, суточного мониторирования ЭКГ.

Принципы наблюдения пациента у лечащего врача

- Плановые визиты к лечащему врачу для контроля состояния здоровья показаны в среднем 1 раз в полгода;
- Пациенту желательно знать названия и дозировки принимаемых препаратов;
- Целесообразно проведение ЭКГ-контроля при визите к лечащему врачу;
- При ухудшении самочувствия рекомендован внеплановый осмотр лечащего врача.

Неотложные состояния, требующие вызова скорой медицинской помощи

- При возникновении эпизода аритмии, сопровождающегося головокружением, слабостью, предобморочным состоянием, потерей сознания, учащенным сердцебиением показан вызов скорой медицинской помощи для контроля и стабилизации состояния, определения показаний к возможной госпитализации в стационар;
- При возникновении эпизодов предобморочных состояний, потери сознания рекомендован вызов скорой медицинской помощи для контроля и стабилизации состояния, определения показаний к возможной госпитализации в стационар;
- При возникновении срабатываний ИКД/СРТ-Д рекомендован вызов скорой медицинской помощи для контроля и стабилизации состояния, определения показаний к возможной госпитализации в стационар;

- Пациентам с возникшими осложнениями после катетерной аблации рекомендована скорейшая госпитализация в специализированный стационар для проведения необходимых лечебно-диагностических мероприятий.

Приложение Г.

Шкала SCORE

Название на русском языке: Шкала SCORE

Оригинальноеназвание (если есть): SCORE scale (Systematic COronary Risk Evaluation)

Источник (официальный сайт разработчиков, публикация с валидацией):

http://www.heartscore.org/ru_RU

Тип (подчеркнуть):

- шкала оценки

— индекс

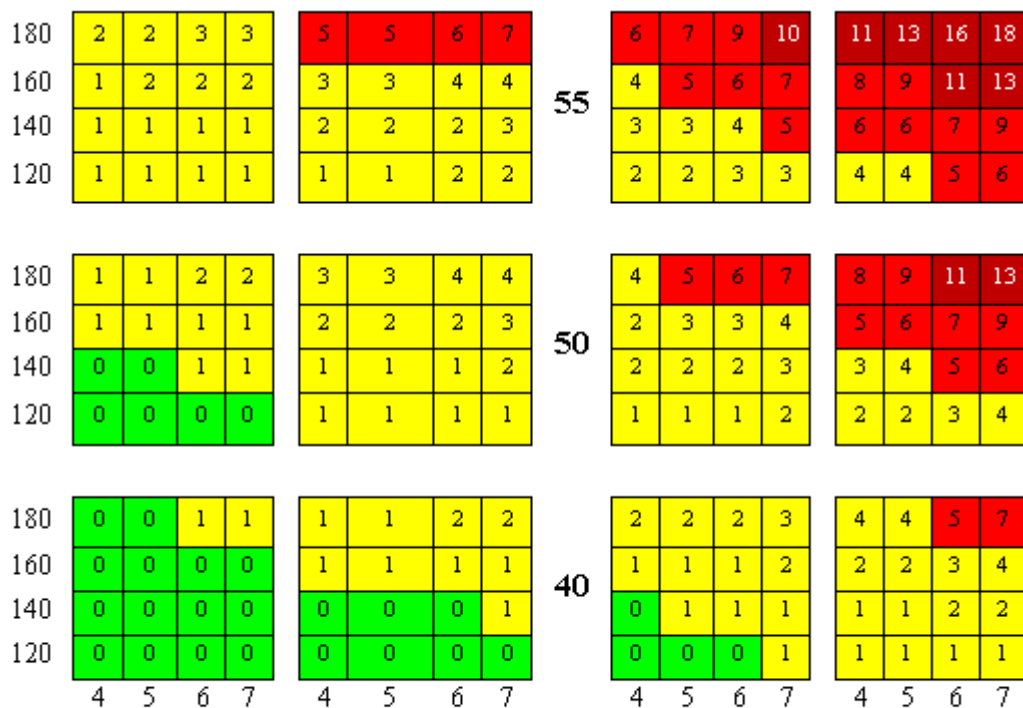
— вопросник

— другое (уточнить):

Назначение: клинический инструмент для оценки риска смертельного сердечно-сосудистого заболевания в течение 10 лет. Настоящая шкала разработана для стран с высоким уровнем смертности от ССЗ (включая Россию) на основании следующих факторов: возраст, пол, курение, уровень систолического АД и ОХС. Уровень ХС ЛВП не учитывается. Общая оценка риска с помощью SCORE рекомендуется у бессимптомных взрослых старше 40 лет, без ССЗ, СД, ХБП или СГХС.

Содержание (шаблон):

Женщины					Мужчины												
САД	Не курит				Курит				Лет	Не курит				Курит			
180	12	13	14	15	17	19	20	21	70	24	26	30	33	33	36	40	45
160	10	11	12	13	14	15	16	18		20	22	25	28	27	31	34	39
140	8	9	10	10	12	13	14	15		16	18	21	24	23	26	29	33
120	7	7	8	9	10	10	11	12		13	15	17	20	19	22	25	28
180	7	8	8	9	11	12	13	15	65	15	17	20	23	23	26	30	34
160	5	6	6	7	9	9	10	11		12	14	16	18	18	21	24	27
140	4	4	5	5	7	7	8	9		9	11	12	14	14	16	19	22
120	3	3	4	4	5	5	6	7		7	8	10	11	11	13	15	17
180	4	4	5	5	7	8	9	10	60	10	11	13	15	16	19	22	25
160	3	3	3	4	5	6	6	7		7	8	10	11	12	14	16	19
140	2	2	2	3	4	4	4	5		5	6	7	8	9	10	12	14
120	1	1	2	2	3	3	3	3		4	4	5	6	6	7	9	10



Ключ (интерпретация):

Уровень суммарного СС риск по шкале SCORE:

менее 1% — низкий.

от 1 до 4% — средний или умеренно повышенный.

от 5% до 9% — высокий.

>10% — очень высокий.

Пояснения: нет

CHA2DS2-VASc. Шкала оценки риска тромбоэмболических осложнений у пациентов с фибрилляцией/трепетанием предсердий

Название на русском языке: CHA2DS2-VASc. Шкала оценки риска тромбоэмболических осложнений у пациентов с фибрилляцией/трепетанием предсердий

Оригинальное название (если есть): CHA2DS2-VASc

Источник (официальный сайт разработчиков, публикация с валидацией): Olesen, Jonas Bjerring, et al. Validation of risk stratification schemes for predicting stroke and thromboembolism in patients with atrial fibrillation: nationwide cohort study. *Bmj* 342 (2011): d124.

Тип (подчеркнуть):

— шкала оценки

— индекс

— вопросник

— другое (уточнить):

Назначение: клинический инструмент для прогнозирования риска ишемического инсульта и системного тромбоэмболизма при фибрилляции предсердий

Содержание (шаблон):

Фактор риска	Баллы
Инсульт, транзиторная ишемическая атака или артериальная тромбоэмболия в анамнезе	2
Возраст ≥ 75 лет	2
Артериальная гипертензия	1
Сахарный диабет	1
Застойная сердечная недостаточность/ дисфункция ЛЖ (в частности, ФВ $\leq 40\%$)	1
Сосудистое заболевание (инфаркт миокарда в анамнезе, периферический атеросклероз, атеросклеротические бляшки в аорте)	1
Возраст 65–74 года	1
Женский пол	1

Ключ (интерпретация):

Сумма баллов по шкале CHA ₂ DS ₂ -VASc	Ожидаемая частота инсультов за год
0	0 %
1	1,3 %
2	2,2 %
3	3,2 %
4	4,0 %
5	6,7 %
6	9,8 %
7	9,6 %
8	6,7 %
9	15,2 %

Пояснения: нет