



Самарский Областной Клинический Кардиологический
Диспансер

Самарский государственный медицинский университет
Кафедра кардиологии и ССХ ИПО СамГМУ



САМАРСКИЙ
ОБЛАСТНОЙ
КЛИНИЧЕСКИЙ
КАРДИОЛОГИЧЕСКИЙ
ДИСПАНСЕР

РЕКОМЕНДАЦИИ ESC ПО ЛЕЧЕНИЮ ПАЦИЕНТОВ С ЖЕЛУДОЧКОВЫМИ НАРУШЕНИЯМИ РИТМА И ПРОФИЛАКТИКЕ ВНЕЗАПНОЙ СЕРДЕЧНОЙ СМЕРТИ 2015

Термины

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 наступила в отсутствие очевидцев, к практически здоровым можно отнести лиц

с хорошим самочувствием и отсутствием жалоб в течение предшествующих 24 ч.

Внезапная сердечная смерть (ВСС)

понимают естественную смерть вследствие сердечной патологии,

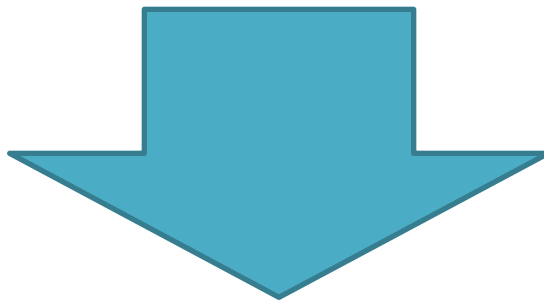
которой предшествовала внезапная потеря сознания в течение часа

после возникновения острой симптоматики, когда о предшествующем заболевании сердца может быть известно, но наступление смерти является неожиданным

Ежегодно от ССЗ во всем мире погибают 17 миллионов человек, из них 25% становятся жертвами ВСС.

Число случаев ВСС варьирует от 1,40 на 100 000 населения в год.

Число случаев ВСС среди молодых поколений составляет 0,46-3,7 на 100 000 населения в год.



1100-9000 смертей в Европе и 800-6200 смертей в США каждый год

Причины ВСС в разных возрастных группах

Молодой возраст

- Патология ионных каналов;
- Кардиомиопатии;
- Миокардиты;
- Различные интоксикации, в том числе наркотические;

Старший возраст

- Дегенеративные Заболевания (ИБС, клапанные пороки и СН);

Определение риска ВСС

снижение заболеваемости ИБС и другой сердечно-сосудистой патологии приводит к уменьшению вероятности ВСС почти на 40%

генетическая
предрасположенность к
внезапной смерти



На сегодняшний день
стратификация риска
на основе генетического анализа
возможна только для некоторых
заболеваний, таких как LQTS и
дилатационная кардиомиопатия
(ДКМП) с мутацией гена ламина
A/C

Скрининг родственников жертв внезапной смерти

Обследование родственников жертв СВНС или ВАС

Метод	Действия ^a
Сбор анамнеза и общий осмотр	<ul style="list-style-type: none">• Сбор анамнеза жизни• Сбор семейного анамнеза по заболеваниям сердца и случаям внезапной смерти
ЭКГ	<ul style="list-style-type: none">• Исходная ЭКГ в 12-ти отведениях со стандартными и высокими грудными отведениями• Суточный амбулаторный мониторинг ЭКГ• Стресс-тест• Сигнал-усредненная ЭКГ (СУ-ЭКГ)• Тест с провокацией аймалином/флекаинидом (при подозрении на СБр)
Визуализация	<ul style="list-style-type: none">• Двухмерная ЭхоКГ и(или) МРТ (с контрастом и без него)
Генетическое тестирование	<ul style="list-style-type: none">• Направленное молекулярное тестирование и генетическое консультирование при подозрении на конкретное заболевание на основании клинических данных• Консультация в специализированном центре, специализирующемся на генетической диагностике аритмий

**подтвержденного диагноза или
подозрения
на желудочковые нарушения ритма
(ЖНР)**

**Оценка клинической картины и
анамнеза**

Симптомы, на которые следует обратить внимание:

- Учащенное сердцебиение;
- Предобморочное состояние;
- Обмороки;
- Симптомы, связанные с ведущей структурной патологией Сердца;

Сбор подробного анамнеза о случаях ВСС в семье и использовании лекарственных препаратов, включая их дозы.

Неинвазивные тесты и инвазивные методы

исследования

Неинвазивные методы

- ЭКГ в 12-ти отведениях в покое;
- Мониторирование ЭКГ;
- Нагрузочное тестирование;
- Методы визуализации:
 - ЭхоКГ;
 - Стресс- ЭхоКГ или однофотонная эмиссионная КТ;
 - МРТ или КТ;

Инвазивные методы

- Коронарная ангиография;
- ЭФИ;

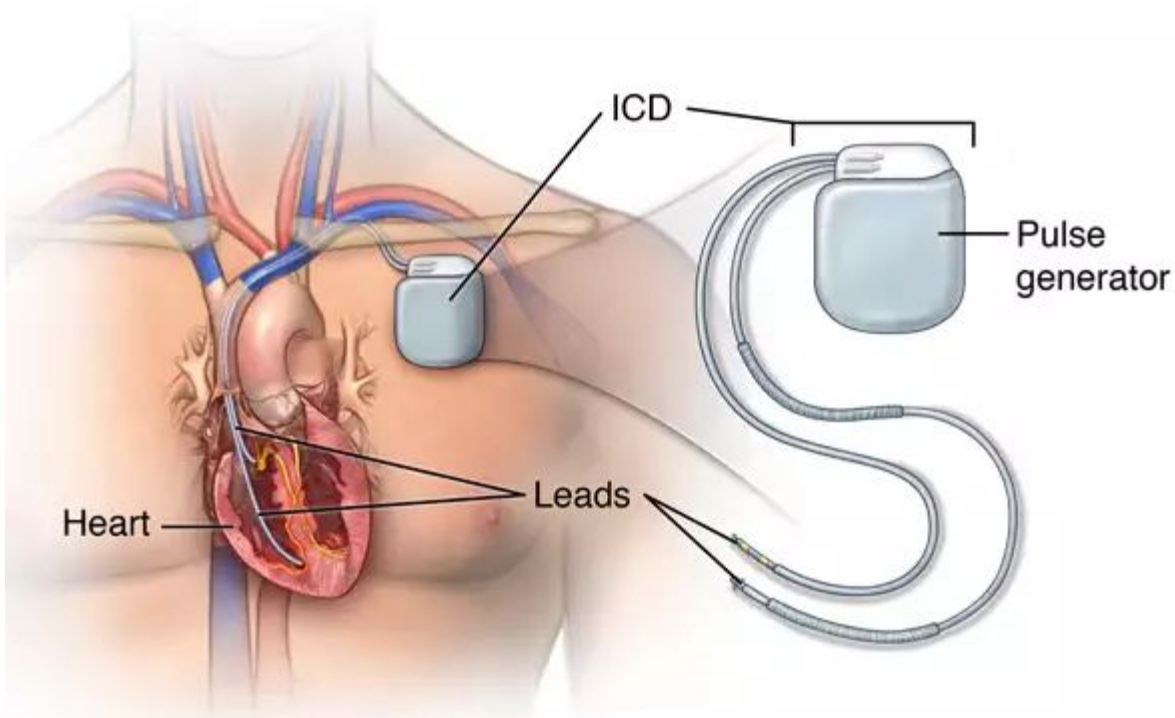
Подходы к лечению ЖНР

- Лечение основного заболевания сердца;
- Медикаментозное лечение ЖНР и профилактика ВСС:
 - Противоаритмические препараты;
 - Электролиты
- Лечение с применением имплантируемых устройств:
 - ИКД;

Имплантируемые кардиовертеры- дефибрилляторы

устройство, предназначенное для прерывания
жизнеугрожающих аритмий с целью предотвращения
внезапной сердечной смерти

Implantable cardioverter defibrillator (ICD)



Концепция профилактики внезапной сердечной смерти

Первичная профилактика

внезапной сердечной смерти подразумевает необходимость проведения профилактических мероприятий у пациентов, находящихся в группе риска ВОК/ ВСС, без наличия спонтанных приступов гемодинамически-значимой аритмии и/или внезапной остановки кровообращения в

Вторичная профилактика

внезапной аритмической смерти предназначена для пациентов, перенесших внезапную остановку кровообращения и/или эпизод спонтанной гемодинамически-значимой аритмии, при условии что их причина не была преходящей.

стратегическим направлением в профилактике ВСС является ранняя диагностика заболевания сердца, адекватное лечение данного заболевания и его осложнений

Лекарственные препараты, обладающие выраженным эффектом в снижении риска внезапной сердечной:

- Аспирин;
- Бета-адреноблокаторы;
- Ингибиторы АПФ;
- Статины;
- Антагонисты альдостерона.

Применение ИКД в профилактике ВСС основано на преимущественно аритмическом механизме развития ВСС (до 90%), когда остановка кровообращения является следствием внезапно развившейся фибрилляции желудочков (ФЖ) или желудочковой тахикардии (ЖТ)

Показания для ИКД-терапии

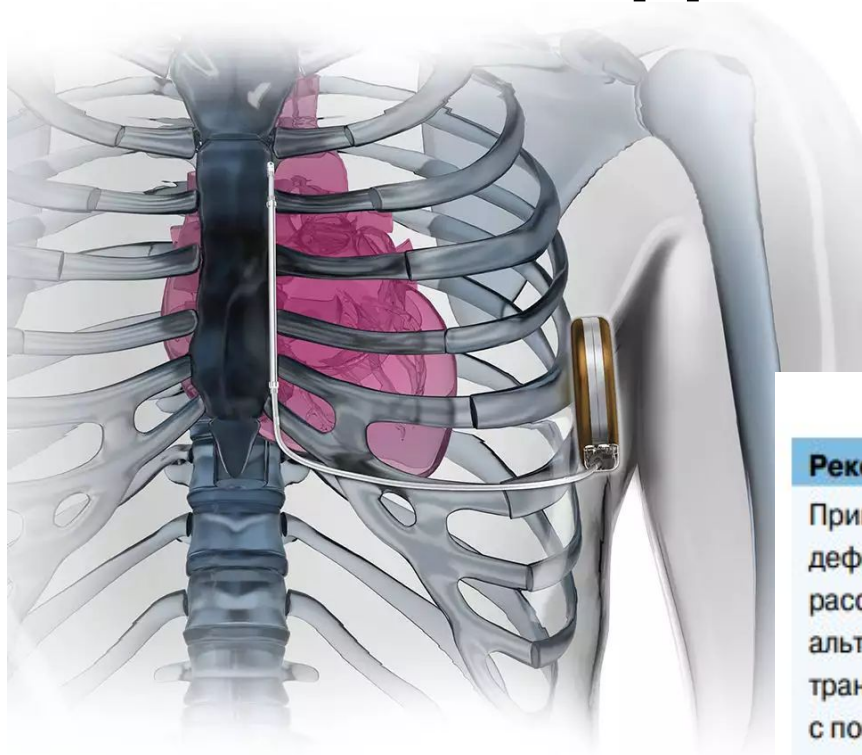
Для всех показаний к ИКД-терапии, решение в пользу последней принимается, только в случаях, когда прогнозируемая *продолжительность жизни* пациента, с относительно хорошим функциональным статусом *превышает 1 год*.

Необходимость в адекватной реваскуляризации миокарда, наряду со стремлением радикального устранения аритмии являются приоритетными по отношению к применению ИКД-терапии.

ИКД в качестве вторичной профилактики ВСС и ЖТ

Рекомендации	Класс ^a	Уровень ^b	Ссылки ^c
Имплантация ИКД рекомендуется пациентам с документированной ФЖ или гемодинамически значимой ЖТ при отсутствии обратимых причин аритмии, (за исключением первых 48 ч от начала ИМ), находящимся на длительной оптимальной медикаментозной терапии и имеющим ожидаемую продолжительность жизни с хорошим функциональным статусом >1 года.	I	A	151-154
Имплантацию ИКД следует рассматривать у пациентов с рецидивирующими устойчивыми ЖТ (за исключением первых 48 ч от начала ИМ), находящихся на длительной оптимальной медикаментозной терапии, имеющих нормальную ФВ ЛЖ и ожидаемую продолжительность жизни с хорошим функциональным статусом >1 года.	IIa	C	ГрЭк
У пациентов с ФЖ/ЖТ и имеющимися показаниями к ИКД-терапии можно рассматривать назначение амиодарона, если имплантация ИКД невозможна, имеются противопоказания в связи с сопутствующей патологией или в случае отказа пациента.	IIb	C	155, 156

Подкожные ИКД



Имплантация подкожного ИКД

Рекомендации	Класс ^a	Уровень ^b	Ссылки ^c
Применение подкожных дефибрилляторов следует рассматривать в качестве альтернативы имплантируемым трансвенозно устройствам у пациентов с показаниями к ИКД-терапии, при отсутствии необходимости антибрадикардической стимуляции, сердечной ресинхронизации или антитахикардической стимуляции.	IIa	C	157, 158
Имплантация подкожного дефибриллятора может рассматриваться как альтернатива трансвенозным ИКД-системам в случае затруднений с венозным доступом, после экстракции ИКД вследствие инфицирования или у молодых пациентов с необходимостью длительной ИКД-терапии.	IIb	C	ГрЭк

Носимые кардиовертеры-дефибрилляторы



4.3.3. Носимый кардиовертер-дефибриллятор (НКД)

Применение НКД

Рекомендации	Класс ^a	Уровень ^b	Ссылки ^c
Использование НКД может рассматриваться у взрослых пациентов со сниженной систолической функцией ЛЖ, у которых сохраняется риск ВАС на протяжении ограниченного периода времени, но при этом они не являются кандидатами на имплантацию ИКД в данный момент (к примеру, в качестве bridge- терапии перед трансплантацией сердца, как временный метод лечения перед трансвенозной имплантацией ИКД, при перипарտальной кардиомиопатии, остром миокардите и нарушениях ритма в раннем постинфарктном периоде).	IIb	C	167, 168

Интервенционные методы

ПАЦИЕНТ

Катетерная абляция

в лечении устойчивой мономорфной ЖТ

Рекомендации	Класс ^a	Уровень ^b	Ссылки ^c
Неотложная катетерная абляция рекомендована пациентам с субстрат-ассоциированной непрерывной ЖТ или электрическим штормом.	I	B	183
Катетерная абляция рекомендована пациентам с ИБС и повторными неоднократными срабатываниями ИКД вследствие устойчивой ЖТ.	I	B	184-186
Следует рассмотреть возможность выполнения катетерной абляции после первого эпизода устойчивой ЖТ у пациентов с ИБС и ИКД.	IIa	B	184-186
Следует рассмотреть возможность выполнения катетерной абляции после первого эпизода устойчивой ЖТ у пациентов с ИБС и ИКД.	IIa	B	184-186

Пациенты со структурными заболеваниями сердца

(субстрат-ассоциированные тахикардии)

Катетерная абляция при ЖТ уменьшает вероятность последующих импульсов от ИКД и предотвращает повторные эпизоды ЖТ;

Катетерная абляция применяется:

- для устранения непрерывной ЖТ или электрического шторма;
- для уменьшения частоты или предотвращения повторных эпизодов стойкой ЖТ;

ИКД-терапия эффективно устраняет ЖТ у пациентов с ишемической и неишемической кардиомиопатией, но не может предотвратить повторных эпизодов аритмии.

Возможные осложнения катетерной аблации:

- Инсульт;
- Повреждение клапанов сердца;
- Тампонада сердца;
- Развитие АВ-блокады.

Летальность, связанная с операцией, находится в пределах от 0% до 3%

ЖТ у пациентов без структурной патологии сердца

наиболее часто наблюдается из зоны выходного тракта (ВТ) ПЖ или ЛЖ;

Пациентам с **ЖТ-ВТПЖ/ЖЭ** рекомендована катетерная абляция в качестве метода первого выбора;

При **ЖТ-ВТЛЖ/ЖЭ** выполнение катетерной абляции следует рассматривать только при отсутствии эффекта противоаритмической терапии.

Хирургическая абляция ЖТ

Рекомендации	Класс ^a	Уровень ^b
Хирургическая абляция под контролем предоперационного и интраоперационного электрофизиологического картирования в условиях опытного центра рекомендуется пациентам с ЖТ, рефрактерной к антиаритмической медикаментозной терапии, после неэффективной катетерной абляции, выполняемой опытным специалистом.	I	B
Может рассматриваться возможность хирургической абляции во время кардиохирургических операций (коронарное шунтирование или вмешательства на клапанах сердца) у пациентов с клинически документированной ЖТ или ФЖ после неэффективной катетерной абляции.	IIb	C

**Лечение ЖНР и профилактика
ВСС
у пациентов с ИБС**

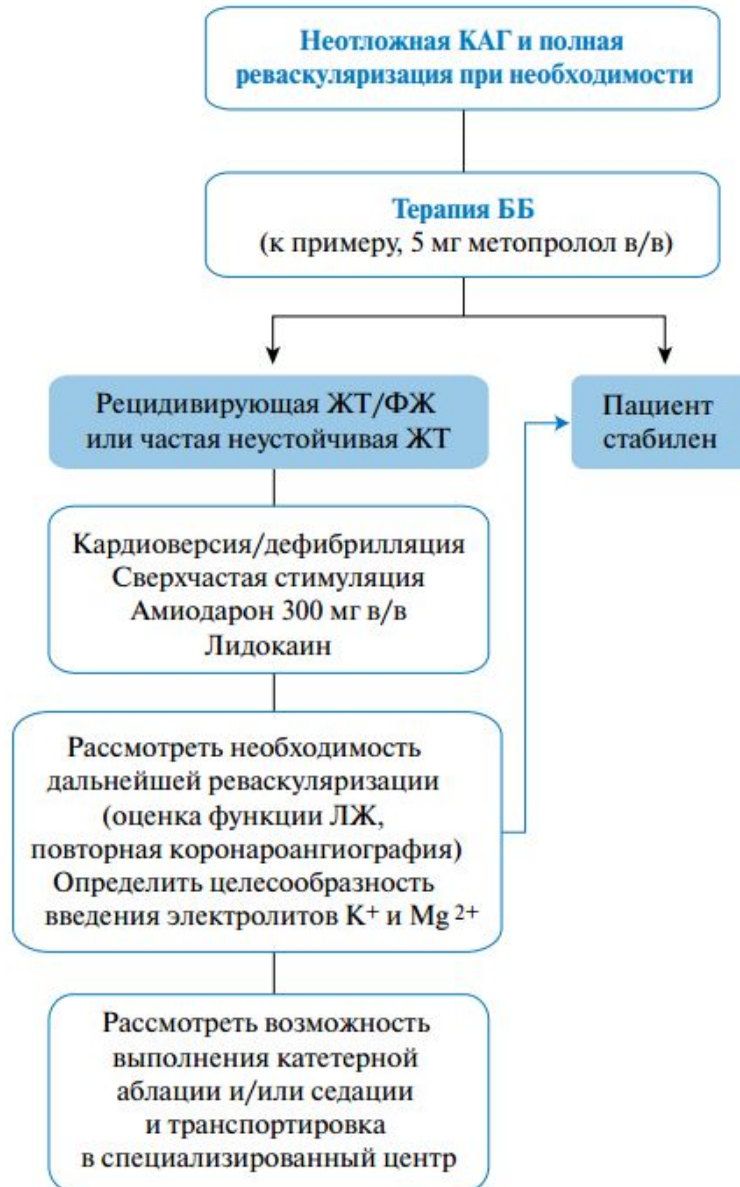
Острый коронарный синдром (ОКС)

Во многих случаях ВСС при ОКС наступает на догоспитальном этапе;

У 6% пациентов с ОКС в первые 48 ч с момента появления симптомов развиваются

ЖТ или ФЖ, чаще всего до или во время реперфузии;

Диагностический алгоритм у пациентов с устойчивыми ЖА на фоне ОКС.



Профилактика ВСС при ОКС: догоспитальный этап

Рекомендации	Класс ^a	Уровень ^b	Ссылки ^c
Для всех пациентов с болями за грудиной рекомендуется сокращать время между появлением симптомов и первым контактом с врачом и от первого контакта с врачом до реперфузии.	I	A	244
Рекомендовано обучение всех членов бригады неотложной помощи основам диагностики ОКС (с использованием регистраторов ЭКГ и телеметрии при необходимости) и базовым навыкам проведения сердечно-легочной реанимации и дефибриляции при остановке сердца, а также обеспечение соответствующим оборудованием.	I	B	178
Рекомендовано оказание базовой и специализированной реаниматологической помощи по алгоритму согласно протоколу Европейского Экспертного Совета по реанимации или Национальной/Международной Группы Экспертов.	I	C	
			<p>В постреанимационном периоде рекомендовано лечение в крупных специализированных центрах, потенциально имеющих возможность выполнения первичного ЧКВ, электрофизиологических процедур, имплантации устройств механической поддержки, кардиохирургических и сосудистых вмешательств, а также применения методики терапевтической гипотермии.</p>
			<p>Следует рассматривать возможность формирования сети региональных центров по оказанию помощи пациентам с остановкой сердца с целью улучшения клинического исхода.</p>
	I	B	
	IIa	B	

Профилактика и лечение ВСС при ОКС: госпитальный этап. Показания к реваскуляризации

Рекомендации	Класс ^a	Уровень ^b	Ссылка
Пациентам с ИМпST показана неотложная реваскуляризация.	I	A	247-24
Выполнение реваскуляризации миокарда рекомендовано пациентам с ИМбпST или нестабильной стенокардией согласно Рекомендациям ЕОК по диагностике и лечению ИМбпST.	I	C	
КАГ с возможной последующей ангиопластикой в течение первых 2 часов госпитализации рекомендована пациентам высокого риска с ИМпST, в том числе с жизнеугрожающими ЖА.	I	C	
Ранняя реваскуляризация в полном объеме рекомендована с целью лечения ишемии миокарда, которая может наблюдаться у пациентов с рецидивирующими ЖТ или ФЖ.	I	C	
Раннее открытие инфаркт-связанной артерии рекомендуется с целью лечения обратимых нарушений АВ проведения ишемического генеза, особенно АВ блокады на фоне ИМ нижней локализации, даже в случае позднего обращения (>12 часов).	I	C	

<p>Пациентов в бессознательном состоянии, переживших внегоспитальную остановку сердца и имеющих на постреанимационной ЭКГ признаки ИМпST необходимо доставлять напрямую в рентгеноперационную для выполнения КАГ.</p>	I	B	
<p>Следует рассмотреть возможность “промежуточной остановки” в отделении интенсивной терапии для пациентов в бессознательном состоянии, переживших внегоспитальную остановку сердца, но не имеющих на постреанимационной ЭКГ признаков ИМпST, с целью исключения некоронарных причин данного состояния. При отсутствии объективных некоронарных причин следует рассматривать проведение КАГ как можно в более ранние сроки (<2 часов), особенно у гемодинамически нестабильных пациентов.</p>	IIa	B	<p>Следует рассмотреть возможность имплантации вспомогательных устройств для механической поддержки ЛЖ или подключения экстракорпоральных систем обеспечения жизнедеятельности/ЭКМО у пациентов с нестабильной гемодинамикой и рецидивирующими ЖТ или ФЖ несмотря на оптимальную терапию.</p> <p>В специализированных центрах может рассматриваться проведение реваскуляризации с обеспечением механической поддержки кровообращения у пациентов с рефрактерной остановкой сердечной деятельности.</p>
			<p>IIa B</p> <p>IIb C</p>

**Профилактика и лечение ВСС при ОКС:
госпитальный этап. Дефибрилляция/кардиоверсия/
медикаментозная терапия/катетерная аблация**

Рекомендации	Класс ^a	Урс				
При рецидивирующей полиморфной ЖТ рекомендовано лечение ББ.	I	B	Проведение радиочастотной катетерной аблации в специализированных опытных центрах с последующей имплантацией ИКД следует рассматривать у пациентов с рецидивирующей ЖТ, ФЖ или электрическим штормом, которые сохраняются, несмотря на успешную полную реваскуляризацию и оптимальную медикаментозную терапию.	IIa	C	
Для лечения полиморфной ЖТ рекомендовано в/в введение амиодарона.	I	C		В случае частых рецидивов ЖТ, несмотря на антиаритмическую медикаментозную терапию, при невозможности выполнения катетерной аблации следует рассматривать проведение сверхчастой стимуляции с помощью трансвенозного электрода.	IIa	C
Неотложная электрическая кардиоверсия или дефибрилляция рекомендована пациентам с устойчивой ЖТ или ФЖ.	I	C			В/в введение лидокаина с целью купирования рецидивирующей ЖТ или ФЖ может быть рекомендовано пациентам при отсутствии ответа на ББ или амиодарон, или при непереносимости последнего.	IIb
Неотложная КАГ с возможной последующей реваскуляризацией рекомендована пациентам с рецидивирующей ЖТ или ФЖ в случаях, когда нельзя исключить наличие ишемии миокарда.	I	C	Профилактическая терапия другими антиаритмиками (кроме ББ) не рекомендуется.	III		B
Пациентам с рецидивирующей ЖТ или ФЖ рекомендована коррекция нарушений электролитного баланса.	I	C				

Профилактика ВСС в постинфарктном периоде

- *оптимальная реваскуляризация;*
- *медикаментозая терапия (в том числе ББ, двойная антитромбоцитарная терапия и статины);*
- *профилактика и лечение СН.*
- *Ранняя (перед выпиской из стационара) оценка ФВ ЛЖ рекомендована всем пациентам после ИМ.*
- *Повторная оценка ФВ ЛЖ через 6-12 недель после ИМ рекомендована с целью определения потенциальной необходимости имплантации ИКД для первичной профилактики.*

Стабильная ИБС

У пациентов с ИБС и ЖА особое значение имеет оценка объема поражения коронарного русла и степени ишемии.

Хирургическая реваскуляризация способствует улучшению выживаемости и снижению риска ВСС.

После проведения реваскуляризации следует повторно оценить ФВ ЛЖ через 6-12 недель с целью определения потенциальных показаний к имплантации ИКД с целью первичной профилактики.

Тактика ведения пациентов с дисфункцией

ЛЖ при наличии или отсутствии признаков СН

**Определение риска внезапной смерти у
пациентов с СН:**

- **единственным постоянным и
независимым фактором на сегодняшний
момент является тяжесть дисфункции
ЛЖ и ФВ ЛЖ.**

Первичная профилактика ВСС

Применение препаратов у пациентов с дисфункцией ЛЖ

Рекомендации	Класс ^a	Уровень ^b	Ссылки ^c
Рекомендовано назначение оптимальной медикаментозной терапии с применением иАПФ (при их непереносимости — сартанов), ББ и АМКР у пациентов с ХСН со снижением систолической функции (ФВ ЛЖ ≤35-40%) с целью уменьшения общей смертности и риска ВСС.	I	A	301-304

Имплантация ИКД у пациентов с дисфункцией ЛЖ

Рекомендации	Класс ^a	Уровень ^b	Ссылки ^c
ИКД-терапия рекомендована с целью снижения риска ВСС у пациентов с клиническими симптомами ХСН (II-III ФК NYHA) и снижением ФВ ЛЖ ≤35%, на фоне оптимальной медикаментозной терапии в течение ≥3 месяцев, имеющих ожидаемую продолжительность жизни с хорошим функциональным статусом не менее 1 года при:			
• Ишемической этиологии (в сроки не менее 6 недель после перенесенного ИМ).	I	A	63, 64
• Неишемической этиологии.	I	B	64, 316, 317

Имплантация ИКД у пациентов с IV ФВ внесенных в лист ожидания транспланта

Рекомендации	Класс ^a	Уро
Следует рассматривать имплантацию ИКД пациентам, ожидающим трансплантацию сердца, с целью первичной и вторичной профилактики ВСС.	IIa	C

Лечение пациентов с дисфункцией ЛЖ и ЖЭ

Рекомендации	Класс ^a	Уровень ^b	Ссылки ^c
У пациентов с частой симптомной ЖЭ или НУЖТ следует рассмотреть возможность:			
— Назначения амиодарона.	IIa	B	64
— Выполнения катетерной аблации.	IIa	B	341-343
При наличии дисфункции ЛЖ, ассоциированной с ЖЭ, следует рассмотреть проведение катетерной аблации.	IIa	B	341-343

Медикаментозное лечение пациентов с дисфункцией ЛЖ и устойчивой рецидивирующей мономорфной ЖТ

Рекомендации	Класс ^a	Уровень ^b
Всем пациентам с дисфункцией ЛЖ и устойчивой ЖТ показана оптимизация медикаментозной терапии ХСН в соответствии с действующими рекомендациями.	I	C
Следует рассматривать назначение амиодарона у всех пациентов независимо от наличия или отсутствия ИКД с целью профилактики ЖТ.	IIa	C

Сердечная ресинхронизирующая терапия

Таблица А. СРТ с целью первичной профилактики внезапной смерти у пациентов с синусовым ритмом, имеющих III ФК и амбулаторный IV ФК NYHA

Рекомендации	Класс ^a	Уровень ^b	Ссылки ^c		
СРТ рекомендована с целью уменьшения общей смертности пациентам с БЛНПГ, имеющим сниженную ФВ ЛЖ $\leq 35\%$, несмотря на оптимальную медикаментозную терапию в течение как минимум 3 месяцев, и ожидаемую продолжительность жизни с хорошим функциональным статусом не менее 1 года при:			322-326		
• Длительности комплекса QRS >150 мс.	I	A	<p>Следует рекомендовать или рассмотреть возможность СРТ с целью уменьшения общей смертности для пациентов без БЛНПГ, имеющим сниженную ФВ ЛЖ $\leq 35\%$, несмотря на оптимальную медикаментозную терапию в течение как минимум 3 месяцев, и ожидаемую продолжительность жизни с хорошим функциональным статусом не менее 1 года при:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Длительности комплекса QRS >150 мс. • Длительности комплекса QRS 120-150 мс. 		
• Длительности комплекса QRS 120-150 мс.	I	B			
			• Длительности комплекса QRS >150 мс.	IIa	B
			• Длительности комплекса QRS 120-150 мс.	IIb	B

**Таблица В. СРТ с целью первичной профилактики
внезапной смерти у пациентов с постоянной ФП,
имеющих III ФК и амбулаторный IV ФК NYHA**

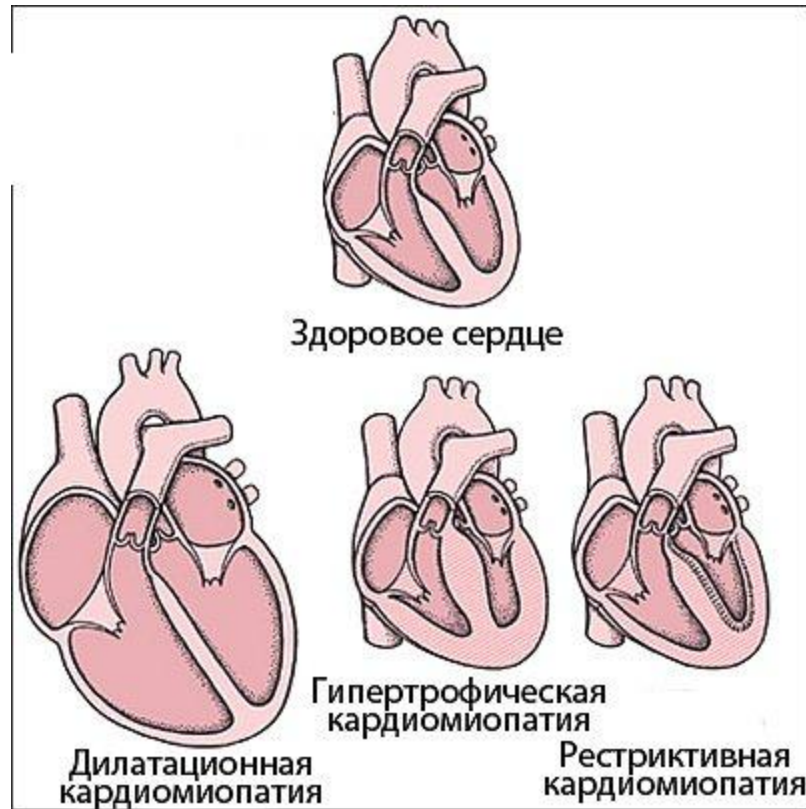
Рекомендации	Класс ^a	Уровень ^b	Ссылка
<p>СРТ следует рассматривать с целью снижения общей смертности у пациентов с ХСН и широким QRS комплексом ≥ 120 ms и сниженной ФВ ЛЖ $\leq 35\%$, имеющих III ФК/ амбулаторный IV ФК NYHA в течение как минимум последних 3 месяцев, несмотря на оптимальную медикаментозную терапию, и ожидаемую продолжительность жизни с хорошим функциональным статусом не менее 1 года. По возможности доля бивентрикулярной стимуляции должна составлять 100%.</p>	IIa	B	330, 331
<p>Выполнение аблации АВ соединения следует рассматривать в случае неполной бивентрикулярной стимуляции.</p>	IIa	B	332, 333

**Таблица С. СРТ^а с целью
первичной профилактики внезапной смерти
у пациентов с синусовым ритмом и ХСН II ФК NYHA**

Рекомендации	Класс ^b	Уровень ^c	Ссылки ^d
<p>Имплантация СРТ-Д рекомендована с целью уменьшения общей смертности пациентам с БЛНПГ и широким QRS комплексом ≥ 130 мс, имеющим сниженную ФВ ЛЖ $\leq 30\%$ в течение как минимум последних 3 месяцев, несмотря на оптимальную медикаментозную терапию, и ожидаемую продолжительность жизни с хорошим функциональным статусом не менее 1 года.</p>	I	A	148, 322, 323, 325, 327, 329
<p>Возможность имплантации СРТ-Д с целью уменьшения числа госпитализаций в связи с декомпенсацией ХСН следует рассматривать у пациентов с широким QRS комплексом ≥ 150 мс, независимо от его морфологии, имеющих сниженную ФВ ЛЖ $\leq 35\%$ в течение как минимум последних 3 месяцев, несмотря на оптимальную медикаментозную терапию, и ожидаемую продолжительность жизни с хорошим функциональным статусом не менее 1 года.</p>	IIb	A	148, 327-329, 334

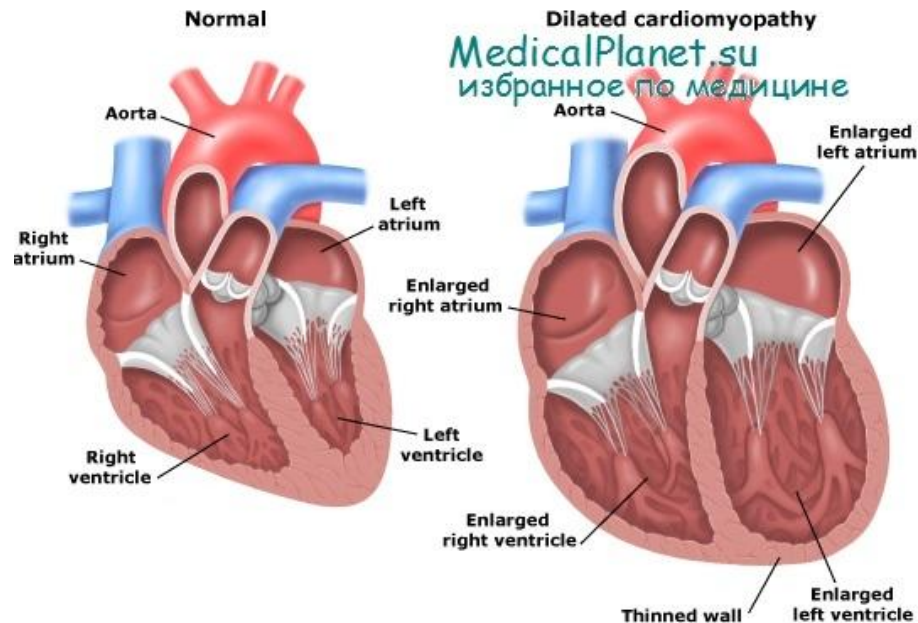
Кардиомиопатии

группа заболеваний миокарда, общим для которых является нарушение структуры и функции миокарда желудочков, которое нельзя полностью объяснить наличием гемодинамически значимого поражения КА или перегрузки миокарда.



Дилатационная кардиомиопатия

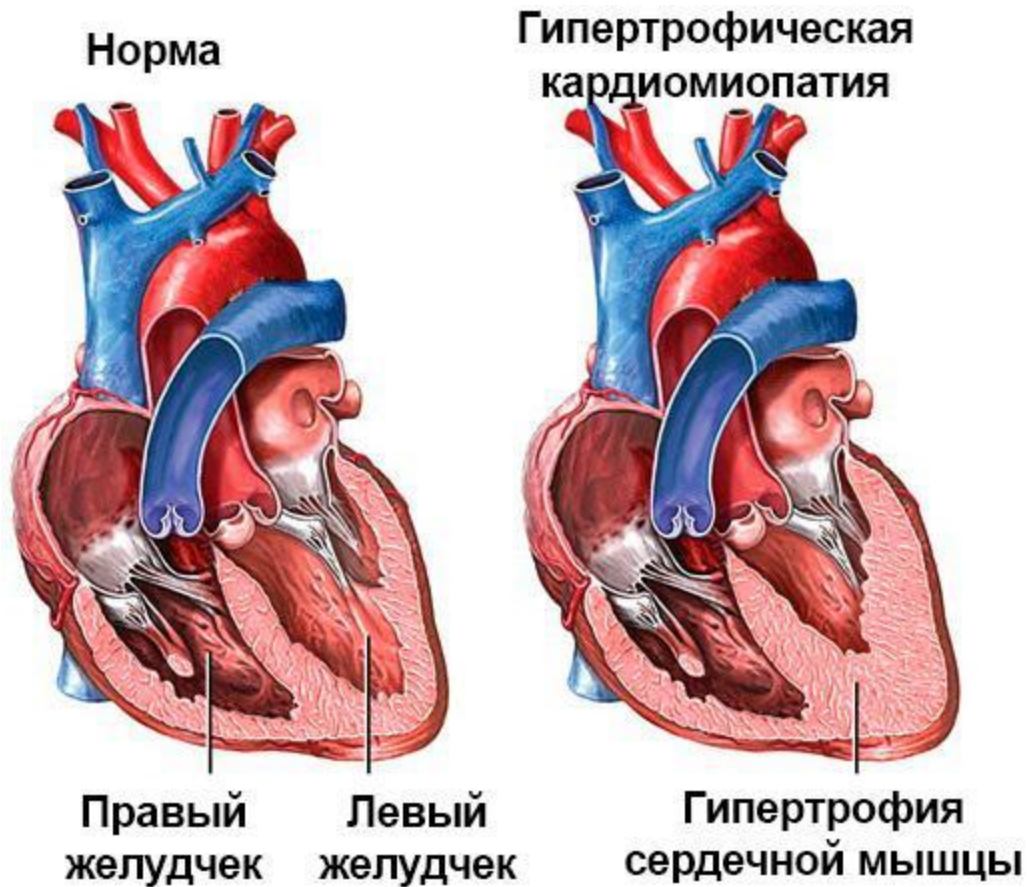
характеризуется наличием увеличения полости ЛЖ и систолической дисфункции в отсутствие сопутствующих патологических состояний или ИБС, которые могли бы являться причиной глобального снижения сократительной способности миокарда



Стратификация риска и ведение пациентов с ДКМП

Рекомендации	Класс ^a	Уровень ^b	Ссылки ^c				
Оптимальная медикаментозная терапия (включая иАПФ, ББ и АМКР) рекомендована всем пациентам с ДКМП с целью уменьшения риска внезапной смерти и прогрессирования ХСН.	I	A	8				
Быстрое выявление и коррекция аритмогенных факторов (к примеру, действие проаритмических лекарственных препаратов, гипокалиемия) и сопутствующих заболеваний (например, патология щитовидной железы) рекомендовано у всех пациентов с ДКМП и ЖА.	I	C	8				
Проведение КАГ рекомендовано стабильным пациентам с ДКМП, имеющим промежуточный риск развития ИБС, при возникновении новых ЖНР.	I	B	8				
Имплантация ИКД рекомендована пациентам с ДКМП и гемодинамически значимыми ЖТ/ФЖ, имеющим ожидаемую продолжительность жизни с хорошим функциональным статусом >1 года.	I	A	151-154	Имплантацию ИКД следует рассматривать у пациентов с ДКМП и подтвержденной патологической мутацией <i>LMNA</i> при наличии клинических факторов риска ^d .	IIa	B	71
Имплантация ИКД рекомендована пациентам с ДКМП и симптомной ХСН (NYHA II-III ФК) со сниженной ФВ ЛЖ ≤35% несмотря на оптимальную медикаментозную терапию свыше 3 месяцев, имеющим ожидаемую продолжительность жизни с хорошим функциональным статусом >1 года.	I	B	64, 313, 316, 317, 354	Назначение амиодарона следует рассматривать у пациентов с ИКД, испытывающих неоднократные повторные разряды, несмотря на оптимальные параметры программирования устройства.	IIa	C	229
Выполнение катетерной аблации рекомендовано пациентам с ДКМП, имеющим ЖТ по механизму ре-энтри с циркуляцией возбуждения по ножкам пучка Гиса, рефрактерную к медикаментозной терапии.	I	B	8, 208, 345, 346	Проведение катетерной аблации может рассматриваться у пациентов с ДКМП и ЖА, которые не являются типичными тахикардиями ре-энтри с вовлечением проводящей системы Гиса и при этом устойчивы к медикаментозной терапии.	IIb	C	355
				Инвазивное ЭФИ с ПСЖ может рассматриваться с целью стратификации риска ВСС.	IIb	B	115
				Амиодарон не рекомендуется для лечения асимптомных НУЖТ у пациентов с ДКМП.	III	A	313, 354
				Использование блокаторов натриевых каналов и дронедарона с целью лечения ЖА не рекомендуется у пациентов с ДКМП.	III	A	129, 356, 357

Гипертрофическая кардиомиопатия



7.2.2. Основы стратификации риска и подходы к терапии

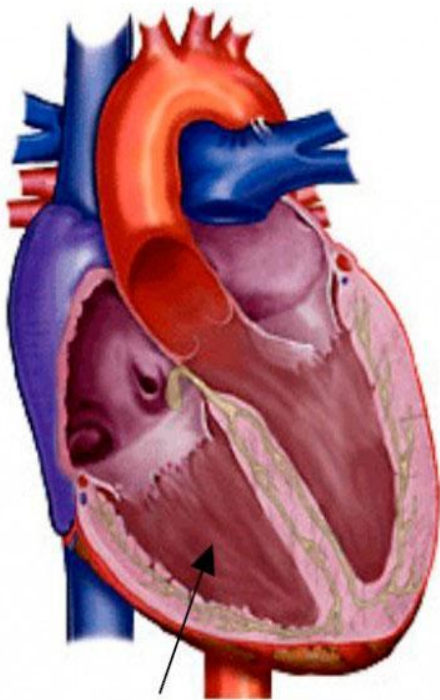
Профилактика ВСС у пациентов с ГКМП

Рекомендации	Класс ^a	Уровень ^b	Комментарий ^c		
Пациентам с ГКМП рекомендовано избегать соревновательных видов спорта ^d .	I	C	Рекомендованная частота оценки 5-летнего риска развития ВСС следующая: исходно при первом контакте с пациентом, затем с интервалом 1-2 года, либо при наличии изменений в клиническом статусе.	I	B
Имплантация ИКД рекомендована пациентам, пережившим остановку сердца вследствие ЖТ или ФЖ, или имеющим спонтанные устойчивые ЖТ, сопровождающиеся развитием синкопальных состояний или ухудшением гемодинамики, при условии ожидаемой продолжительности жизни >1 года.	I	B	Имплантацию ИКД следует рассматривать у пациентов с оценочной 5-летней вероятностью развития ВСС ≥6% и ожидаемой продолжительностью жизни >1 года после всестороннего детального клинического обследования с учетом потенциального риска осложнений процедуры, а также влияния ИКД на образ жизни, социально-экономический статус и психологическое состояние пациентов.	IIa	B
Проведение стратификации риска ВСС в течение предстоящих 5 лет с использованием калькулятора Risk-SCD рекомендовано у пациентов с ГКМП в возрасте ≥16 лет при отсутствии в анамнезе реанимации по поводу ЖТ/ФЖ или спонтанных устойчивых ЖТ, сопровождающихся развитием синкопальных состояний или ухудшением гемодинамики.	I	B	Имплантацию ИКД можно рассматривать у отдельных пациентов с оценочной 5-летней вероятностью развития ВСС ≥4% и <6% и ожидаемой продолжительностью жизни >1 года после всестороннего детального клинического обследования с учетом потенциального риска осложнений процедуры, а также влияния ИКД на образ жизни, социально-экономический статус и психологическое состояние пациентов.	IIb	B
			Имплантацию ИКД можно рассматривать у отдельных пациентов с оценочной 5-летней вероятностью развития ВСС <4% при наличии клинических проявлений, обладающих важным прогностическим значением, если, несмотря на потенциальные осложнения процедуры, а также влияние ИКД на образ жизни, социально-экономический статус и психологическое состояние, прямая выгода пациентов является очевидной.	IIb	B
			Инвазивное ЭФИ с ПСЖ не рекомендуется для стратификации риска ВСС.	III	C

калькулятор (HCM Risk-SCD) – оценка ВСС в течение 5 лет

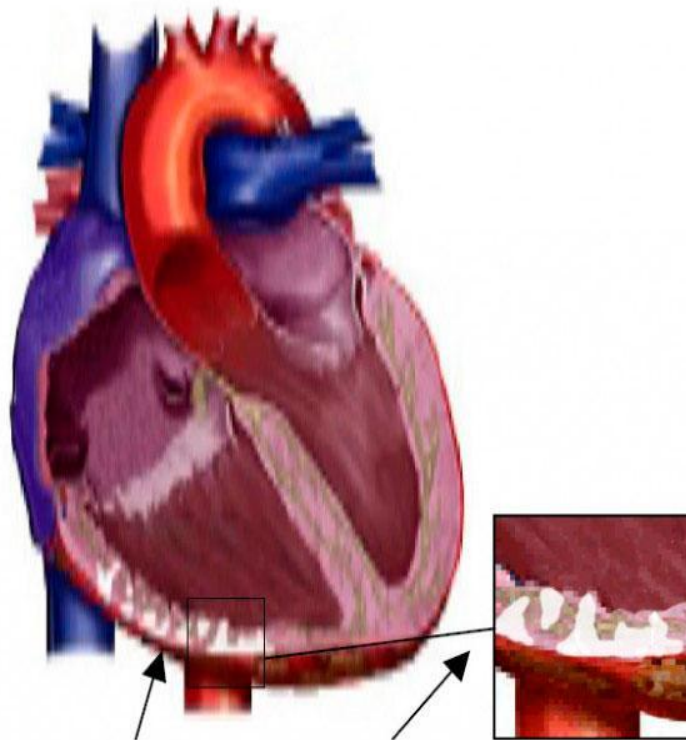
Аритмогенная кардиомиопатия ПЖ

Нормальное сердце



Правый желудочек

Аритмогенная дисплазия
правого желудочка



Заменой мышечной ткани
на фиброно-жировую

Прогрессирующее поражение сердечной мышцы с характерными проявлениями в виде ЖА, СН и ВСС.

Отличительным гистологическим признаком данного заболевания является замещение кардиомиоцитов жировой и фиброзной тканью

Профилактика ВСС у пациентов с АКПЖ

Рекомендации	Класс ^a	Уровень ^b	Классификация
Больным АКПЖ рекомендовано воздержаться от участия в соревновательных видах спорта ^d .	I	C	
Назначение ББ в максимально переносимых дозах рекомендовано в качестве терапии первой линии с целью уменьшения симптомов у пациентов с частой ЖЭС и НУЖТ.	I	C	
Имплантация ИКД рекомендована пациентам, имеющим эпизод ВСС или гемодинамически значимой ЖТ в анамнезе.	I	C	
Назначение амиодарона следует рассматривать с целью уменьшения симптомов у пациентов с частой ЖЭС или НУЖТ в случае непереносимости или наличия противопоказаний к приему ББ.	IIa	C	Имплантацию ИКД следует рассматривать у пациентов с АКПЖ, у которых устойчивая ЖТ не сопровождается нарушением гемодинамики, взвешивая риск выполнения процедуры, включая долгосрочные осложнения, и потенциальную пользу ИКД-терапии.
Выполнение катетерной аблации в условиях опытного центра следует рассматривать у пациентов с частой симптомной ЖЭС или ЖТ, рефрактерными к медикаментозной терапии, с целью уменьшения симптомов и снижения числа разрядов ИКД, соответственно.	IIa	B	Имплантация ИКД может рассматриваться у пациентов при наличии одного или более факторов риска ЖА у взрослых пациентов с ожидаемой продолжительностью жизни >1 года после всестороннего детального клинического обследования с учетом потенциального риска осложнений процедуры, а также влияния ИКД на образ жизни, социально-экономический статус и психологическое состояние пациентов.
Имплантацию ИКД следует рассматривать у пациентов с АКПЖ, у которых устойчивая ЖТ не сопровождается нарушением гемодинамики, взвешивая риск выполнения процедуры, включая долгосрочные осложнения, и потенциальную пользу ИКД-терапии.	IIa	B	Инвазивное ЭФИ с ПСЖ может рассматриваться с целью стратификации риска ВСС.

Синдром Бругада

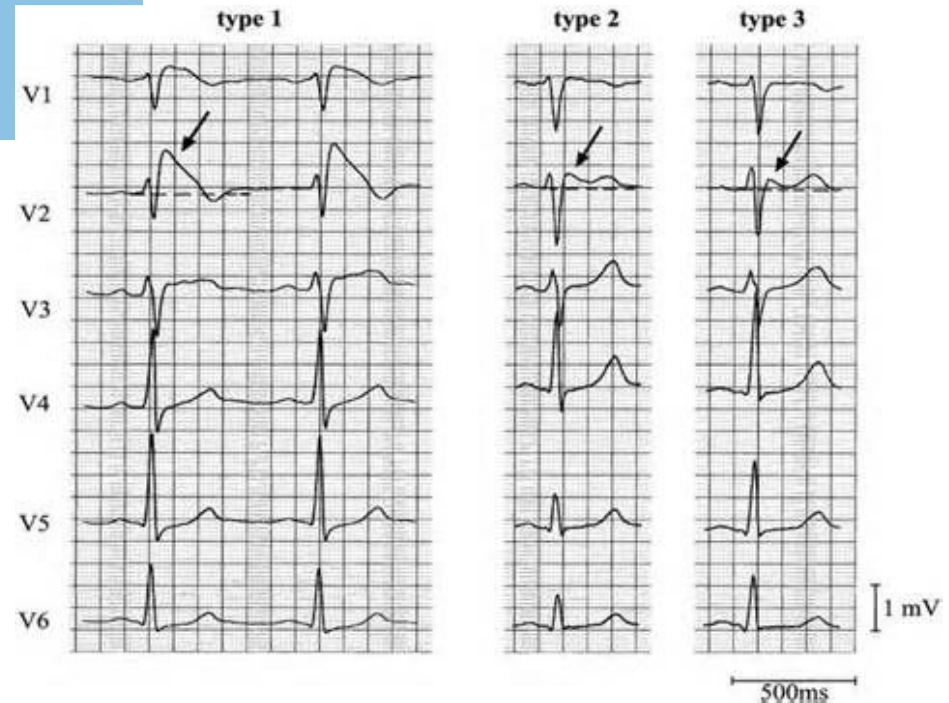
Диагностика СБр

Рекомендации	Класс ^a	Уровень ^b
СБр диагностируется у пациентов с элевацией сегмента ST ≥ 2 мм с морфологией 1 типа в одном или нескольких правых грудных отведениях (V1 и/или V2, при наложении их в 2 м, 3 м или 4 м межреберьях), которая регистрируется спонтанно или после медикаментозных провокационных тестов с в/в назначением блокаторов натриевых каналов (аймалин, флекаинид, новокаинамид или пилсикаинид).	I	C

СБр диагностируется у пациентов с элевацией сегмента ST ≥ 2 мм с морфологией 1 типа в одном или нескольких правых грудных отведениях (V1 и/или V2, при наложении их в 2 м, 3 м или 4 м межреберьях), которая регистрируется спонтанно или после медикаментозных провокационных тестов с в/в назначением блокаторов натриевых каналов (аймалин, флекаинид, новокаинамид или пилсикаинид).

Изменения ЭКГ	Элевация по типу «свода» (Тип 1)	Элевация по типу «спинки седла»	
		Тип 2	Тип 3
Элевация точки J	≥ 2 мм	≥ 2 мм	≥ 2 мм
Волна Т	Отрицательная	Положительная или двухфазная	Положительная
Конечная часть сегмента ST	Постепенное снижение	Элевация ≥ 1 мм	Элевация < 1 мм

Примечание: 1 мм = 0,1 мВ



Стратификация риска и лечение пациентов с СБр

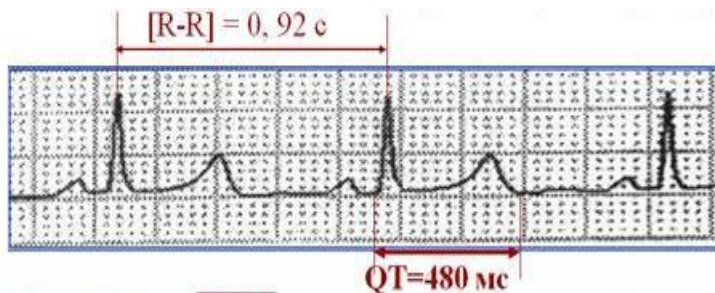
Рекомендации	Класс ^a	Уровень ^b	Ссыл
Следующие мероприятия по коррекции образа жизни рекомендованы всем пациентам с диагностированным СБр: (а) Избегать приема медикаментов, которые могут провоцировать элевацию сегмента ST в правых грудных отведениях (www.brugadadrugs.org); (б) Избегать избыточного употребления алкоголя и переедания; (с) Немедленный прием жаропонижающих препаратов при возникновении лихорадки любого генеза.	I	C	ГрЭк
Имплантация ИКД рекомендована пациентам с диагностированным СБр, которые: (а) Пережили остановку сердца и/или (б) Имеют документированную спонтанную устойчивую ЖТ.	I	C	451
Имплантацию ИКД следует рассматривать у пациентов со спонтанными ЭКГ проявлениями 1 типа СБр и синкопальными состояниями в анамнезе.	IIa	C	451

Назначение хинидина может рассматриваться у пациентов, имеющих показания к ИКД-терапии, в случае, когда данная процедура противопоказана или имеется отказ пациентов, а также при необходимости лечения наджелудочковых аритмий.	IIa	C
Имплантация ИКД может рассматриваться у пациентов с диагностированным СБр, у которых развивается ФЖ во время ПСЖ в двух точках с 2 или 3 экстрастимулами.	IIb	C
Выполнение катетерной аблации может рассматриваться у пациентов с наличием в анамнезе электрического шторма или повторных мотивированных срабатываний ИКД с нанесением шоков.	IIb	C

Синдром удлиненного интервала QT

LQTS (при отсутствии вторичных причин увеличения длительности QT)

Рекомендации	Класс ^a	Уровень ^b
Синдром LQTS диагностируется при наличии одного из следующих критериев: — QTc ≥480 мс при повторной регистрации ЭКГ в 12 отведениях или — количество баллов по шкале LQTS >3 [431].	I	C
LQTS диагностируется при наличии подтвержденной патологической мутации LQTS независимо от длительности интервала QT.	I	C
По данным ЭКГ диагноз LQTS следует рассматривать при наличии QTc ≥460 мс при повторной регистрации ЭКГ в 12 отведениях у пациентов с синкопальными состояниями неясного генеза или документированной ЖТ/ФЖ в отсутствие заболеваний сердца.	Ila	C



Стратификация риска и лечение пациентов с LQTS

Рекомендации	Класс ^a	Уровень ^b	Ссылка
Следующие мероприятия по коррекции образа жизни рекомендованы всем пациентам с диагностированным LQTS: (a) Избегать приема медикаментов, способствующих удлинению интервала QT (перечень на сайте www.crediblemeds.org). (b) Коррекция нарушений электролитного баланса (гипокалиемия, гипомагниемия, гипокальциемия), которые могут развиваться на фоне диареи, рвоты или метаболических нарушений). (c) Избегать специфических триггеров аритмии (активное плавание, особенно при LQTS1, и воздействие громких звуков при LQTS2).	I	B	434
Пациентам с клиническим диагнозом LQTS рекомендован прием ББ.	I	B	435

Имплантация ИКД в сочетании с приемом ББ рекомендована пациентам с LQTS, пережившим остановку сердца.	I	B			
Назначение ББ следует рассматривать у носителей генетической мутации LQTS с нормальным QT интервалом.	IIa	B			
Имплантацию ИКД в сочетании с приемом ББ следует рекомендовать пациентам с LQTS и синкопальными состояниями и/или ЖТ на фоне приема адекватной дозы ББ.	IIa	B			
Выполнение грудной левосторонней симпатической денервации сердца следует рассматривать у симптомных пациентов с LQTS в следующих случаях: (a) Прием ББ неэффективен, плохо переносится, либо имеются противопоказания; (b) ИКД-терапия противопоказана или имеется отказ пациента; (c) Пациенты с ИКД на фоне приема ББ продолжают испытывать множественные разряды дефибриллятора.	IIa	C			
			Лечение блокаторами натриевых каналов (мексилетин, флекаинид или ранолазин) может рассматриваться в качестве дополнительной терапии с целью уменьшения длительности интервала QT у пациентов с LQTS3 и увеличением QTc >500 мс.	IIb	C
			Имплантация ИКД может рассматриваться в дополнение к терапии ББ у асимптомных носителей патологической мутации в генах <i>KCNH2</i> или <i>SCN5A</i> при увеличении QTc >500 мс.	IIb	C
			Инвазивное ЭФИ с ПСЖ не рекомендуется для стратификации риска ВСС.	III	C

Синдром укороченного интервала QT

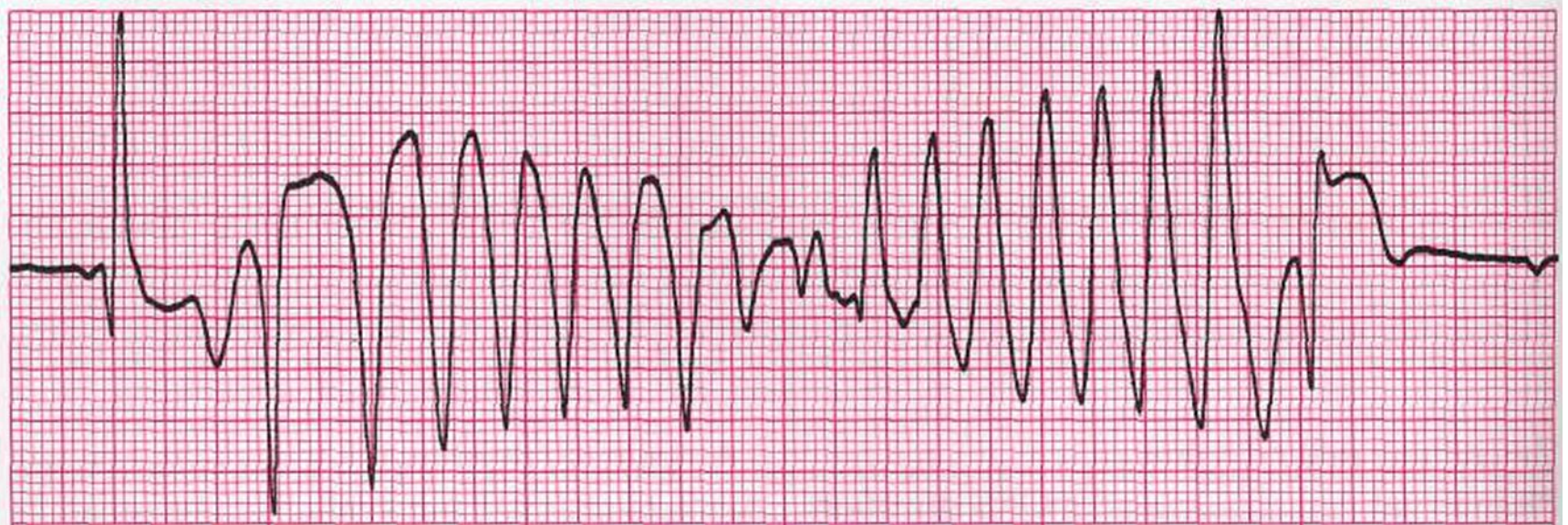
Диагностика SQTs

Рекомендации	Класс ^a	Уровень ^b
SQTs диагностируется при наличии уменьшения продолжительности QTc ≤340 мс.	I	C
Диагноз SQTs следует рассматривать при продолжительности интервала QTc ≤360 мс и наличии одного или более из следующих критериев: (a) Подтвержденная патологическая генетическая мутация; (b) Случаи выявления SQTs в семье; (c) Семейный анамнез внезапной смерти в возрасте <40 лет; (d) Наличие в анамнезе синкопальных состояний неясного генеза или документированной ЖТ/ФЖ при отсутствии структурных заболеваний сердца.	IIa	C

Стратификация риска и лечение пациентов с SQTs

Рекомендации	Класс ^a	Уровень ^b	Ссылка
Имплантация ИКД рекомендована пациентам с SQTs, которые: (a) Пережили остановку сердца и/или (b) Имеют документированную спонтанную устойчивую ЖТ.	I	C	119, 44
Назначение хинидина или соталола может рассматриваться у пациентов с диагностированным SQTs, имеющих показания к ИКД-терапии, в случае, когда данная процедура противопоказана или имеется отказ пациентов.	IIb	C	118, 44
Назначение хинидина или соталола может рассматриваться у асимптомных пациентов с диагностированным SQTs, имеющих семейный анамнез внезапной сердечной смерти.	IIb	C	118, 44
Инвазивное ЭФИ с ПСЖ не рекомендуется для стратификации риска ВСС.	III	C	118, 10

Двунаправленная веретенообразная желудочковая тахикардия по типу «пируэт»



Лечение ДВЖТ по типу “пируэт” с коротким интервалом

Рекомендации	Класс ^a	Уровень ^b	Ссылки ^c
Имплантация ИКД рекомендована всем пациентам с подтвержденным диагнозом ДВЖТ с коротким интервалом.	I	B	589
Следует рассмотреть возможность в/в назначения верапамила с целью лечения/острой профилактики электрического шторма или повторных срабатываний ИКД.	Ila	B	590, 591
Следует рассмотреть возможность проведения катетерной аблации с целью долгосрочного лечения/профилактики электрического шторма или повторных срабатываний ИКД.	Ila	B	586

Спасибо за внимание!