

**ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ  
УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ «СИБИРСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ  
МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ»  
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ  
(ФГБОУ ВО СибГМУ Минздрава России)**

**Тема: Внезапная сердечная смерть, профилактика,  
стратификация риска.**

**Выполнил: студенты 6 курса, гр 1404  
Одышев Михаил Васильевич**

**Томск 2019**

# ОПРЕДЕЛЕНИЕ.

- Под внезапной смертью понимают ненасильственную смерть, развившуюся моментально или наступившую **в течение часа** с момента возникновения острых изменений в клиническом статусе больного
- Следует различать внезапную сердечную смерть (внезапная смерть от сердечной причины) и внезапную смерть (результате некардиальных причин):
  - ТЭЛА
  - Разрыв аневризмы сосудов головного мозга



# ЭПИДЕМИОЛОГИЯ.

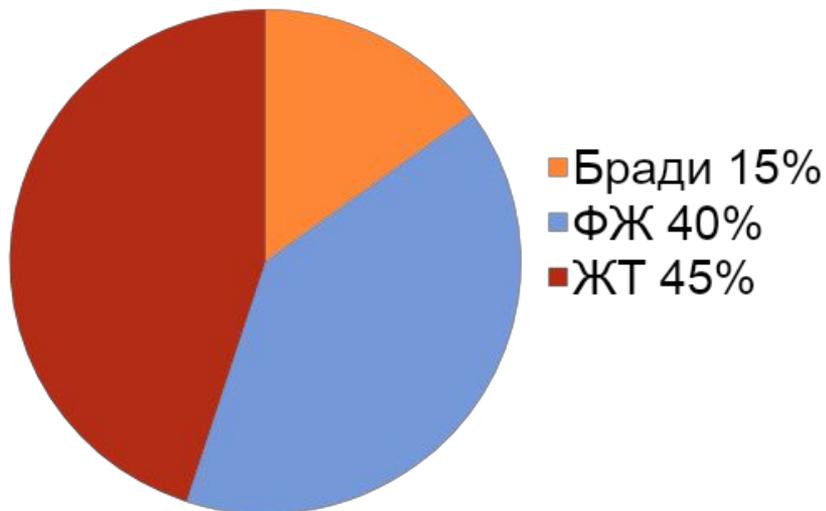
- Смертность от сердечно-сосудистых заболеваний в РФ является одной из наиболее высоких в мире и составляет 614 на 100.000 жителей в год
- Второе место по частоте причин летальных исходов от сердечно-сосудистых заболеваний занимаем ВСС.
- Согласно данным Федеральной службы государственной статистики в РФ в 2016 г. от сердечно-сосудистых заболеваний умерло около 899.000 человек, из них число внезапных сердечных смертей в нашей стране составило не менее 300.000 случаев.



## Этиология.

- Согласно данным, полученным при проведении ХМ-ЭКГ у пациентов, умерших внезапно, установлено, что в подавляющем большинстве случаев (85%) механизмами развития ВСС являются желудочковые тахиаритмии – желудочковая тахикардия (ЖТ) и фибрилляция желудочков (ФЖ) с последующим развитием асистолии. Оставшиеся 15% приходятся на долю брадиаритмий и асистолии.

### Механизмы ВСС



## ПАТОГЕНЕЗ.

- У пациентов с отсутствием выраженной структурной патологии сердца ВСС, как правило, возникает из-за развития полиморфной ЖТ или ЖТ по типу *torsades de pointes* .
- У больных с наличием структурной патологии сердца, в частности с ИБС, желудочковые аритмии возникают либо из-за появления острой ишемии миокарда, либо в результате реализации механизма ре-ентри в области постинфарктного рубца .
- Брадисистолические механизмы характерны для пациентов с терминальными стадиями структурной патологии сердца.

## ВСС НЕ ПРЕДСТАВЛЯЕТ СОБОЙ САМОСТОЯТЕЛЬНОЙ НОЗОЛОГИЧЕСКОЙ ЕДИНИЦЫ — ЭТО ГРУППОВОЕ ПОНЯТИЕ, ВКЛЮЧАЮЩЕЕ В СЕБЯ РЯД РАЗЛИЧНЫХ САМОСТОЯТЕЛЬНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ И СОСТОЯНИЙ

- Среди всех форм ВСС наиболее распространена смерть, обусловленная ишемической (коронарной) болезнью сердца (ИБС), которую обозначают как внезапная (острая) коронарная смерть (ВКС).
- Причинами ВСС могут служить кардиомиопатии, особенно алкогольная кардиомиопатии, миокардиты, пороки развития сосудов, аритмические синдромы и др.
- «Каналопатии» (наследственных нарушений функционирования ионных каналов цитолеммы кардиомиоцитов)



## ОСНОВНЫЕ ФАКТОРЫ РИСКА:

- Эпизод сердечного ареста в анамнезе и/или гемодинамически значимая устойчивая ЖТ
- Перенесенный инфаркт миокарда в анамнезе
- Систолическая дисфункция левого желудочка
- *Синкопальные состояния*

## ФАКТОРЫ РИСКА ВТОРОСТЕПЕННЫЕ:

- Артериальная гипертензия и гипертрофия левого желудочка
  - Дислипидемия
  - *Физическая активность*
  - Употребление алкоголя
  - Курение
  - Сахарный диабет
  - Увеличение ЧСС и вариабельность ритма сердца
- 

Профилактика ВСС – это комплекс мероприятий, проводимых с целью предупреждения или уменьшения вероятности развития ВСС, который осуществляется у пациентов без эпизодов сердечного ареста в анамнезе, но имеющих факторы риска развития ВСС (первичная профилактика) или у лиц переживших сердечный арест (вторичная профилактика)

Медикаментозные методы  
Интервенционные методы  
Рентгенэндоваскулярное  
лечение ИБС



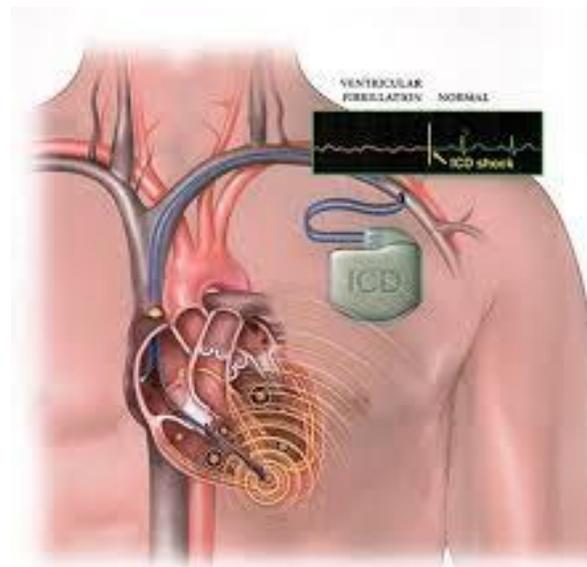
## МЕДИКАМЕНТОЗНЫЕ МЕТОДЫ

- Бета-адреноблокаторы
- Ингибиторы АПФ и блокаторы ангиотензиновых рецепторов
- Ацетилсалициловая кислота
- Статины
- Нитраты
- *Антагонисты альдостерона*
- *Надмолекулярный комплекс сакубитрил / валсартан*

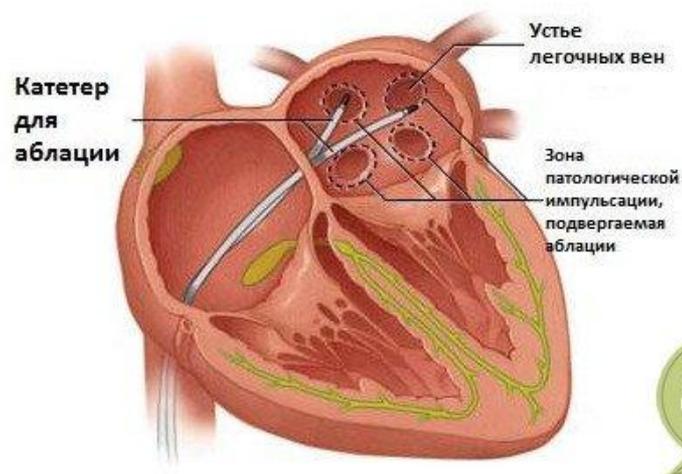
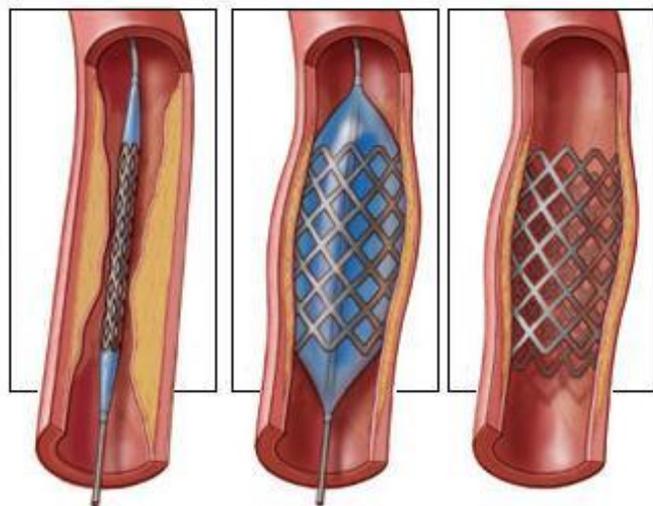


# ИНТЕРВЕНЦИОННЫЕ МЕТОДЫ

- Имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор



## □ Радиочастотная абляция



Рентгенэндоваскулярное  
лечение ИБС



# СТРАТИФИКАЦИЯ РИСКА ВСС У ПАЦИЕНТОВ С ПОСТИНФАРКТНЫМ КАРДИОСКЛЕРОЗОМ И СИСТОЛИЧЕСКОЙ ДИСФУНКЦИЕЙ ЛЖ

<b>1. Есть ли верифицированный эпизод сердечного ареста вследствие ФЖ/ЖТ?</b>	
<b>Да</b> См. пункт 2	<b>нет</b>
<b>Есть ли стенокардия и/или признаки дестабилизации течения ИБС?</b>	
<b>Да</b> Коронарография, обсуждать возможность реваскуляризации	<b>Нет</b> См. раздел рекомендации по профилактике ВСС
<b>3. Есть ли зарегистрированные неустойчивые желудочковые нарушения ритма?</b>	
<b>Да</b> ХМ-ЭКГ, эндоЭФИ	<b>Нет</b> См. пункт 4
<b>4. Есть ли клинико-инструментальные признаки хронической аневризмы левого желудочка?</b>	
<b>Да</b> Обсуждать кардиохирургическое лечение	<b>Нет</b> См. пункт 5
<b>5. ФВ ЛЖ менее 40%?</b>	
<b>Да</b> См. раздел профилактика ВСС	<b>Нет</b> См. раздел стратификация риска и методы профилактики ВСС у пациентов с хронической ИБС и сохранной систолической функцией ЛЖ

# СТРАТИФИКАЦИЯ РИСКА ВСС у ПАЦИЕНТОВ С ХРОНИЧЕСКОЙ ИБС и СОХРАННОЙ СИСТОЛИЧЕСКОЙ ФУНКЦИЕЙ ЛЖ

1. Есть ли преходящая или постоянная ишемия миокарда и/или повторные острые коронарные эпизоды?

Да

Коронарография с целью выбора метода реваскуляризации

Нет

См. пункт 2

2. Есть ли зарегистрированные устойчивые/неустойчивые желудочковые нарушения ритма?

Да

Коронарография с целью выбора метода реваскуляризации

Нет

См. рекомендации по диагностике и лечению хронической ИБС и профилактику ВСС



# СТРАТИФИКАЦИЯ РИСКА ВСС у ПАЦИЕНТОВ С ХРОНИЧЕСКОЙ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТЬЮ

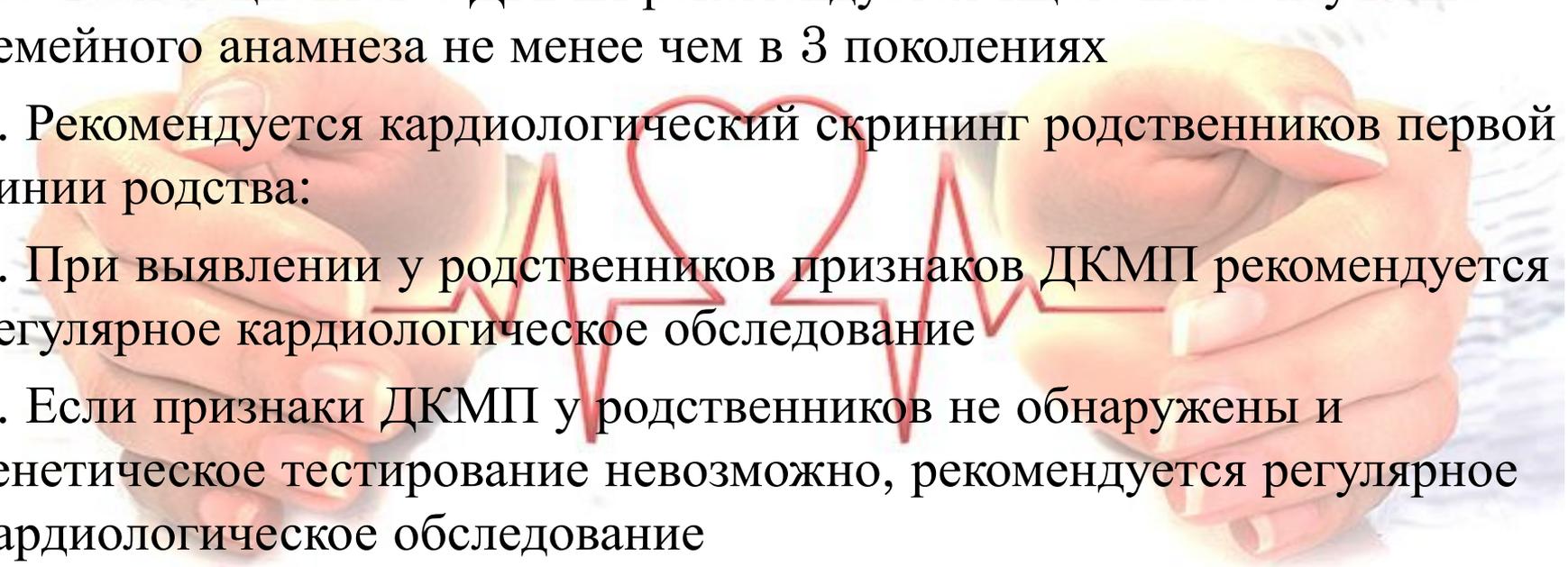
1. Имеются ли данные об ишемическом генезе ХСН?	
Да Коронарография, обсуждать возможность реваскуляризации	Нет См. пункт 2
2. Есть ли указания в анамнезе на эпизод сердечного ареста?	
Да (см. рекомендации по профилактике ВСС – класс I, пункт 1) Бета-адреноблокаторы	Нет Меры профилактики будут определяться: <ul style="list-style-type: none"><li>• ФК ХСН по NYHA,</li><li>• величиной ФВ ЛЖ,</li><li>• наличием /отсутствием ЖА</li><li>• наличием /отсутствием признаков де-синхронизации желудочков</li></ul> (см. рекомендации по профилактике ВСС)
3. Имеются зарегистрированные устойчивые/неустойчивые желудочковые нарушения ритма?	
Да ХМ-ЭКГ, обсуждать проведение эндокардиального ЭФИ	Нет См. рекомендации по профилактике ВСС



# ВСС ПРИ КАРДИОМИОПАТИЯХ

Под кардиомиопатиями понимают заболевания миокарда, при которых фиксируются структурные и/или функциональные нарушения в отсутствие коронарного атеросклероза, гипертонии, врожденных или приобретенных пороков сердца.

# РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ГЕНЕТИЧЕСКОМУ ТЕСТИРОВАНИЮ

1. У всех пациентов с ДКМП рекомендуется тщательное изучение семейного анамнеза не менее чем в 3 поколениях
  2. Рекомендуется кардиологический скрининг родственников первой линии родства:
  3. При выявлении у родственников признаков ДКМП рекомендуется регулярное кардиологическое обследование
  4. Если признаки ДКМП у родственников не обнаружены и генетическое тестирование невозможно, рекомендуется регулярное кардиологическое обследование
- 
- A background image featuring two hands, one on the left and one on the right, holding a red heart. A red ECG (heart rate) line is overlaid on the heart and extends across the width of the image. The hands are positioned as if they are gently cradling the heart.



# СТРАТИФИКАЦИЯ РИСКА ДКМП

1. Имеются ли данные об ишемическом генезе ХСН?	
Да Коронарография, обсуждать возможность реваскуляризации	Нет См. пункт 2
2. Есть ли указания в анамнезе на эпизод сердечного ареста?	
Да (см. рекомендации по профи-лактике ВСС – класс I, пункт 1)	Нет Меры профилактики будут определяться: • ФК ХСН по NYHA, • величиной ФВ ЛЖ, • наличием /отсутствием ЖА • наличием /отсутствием признаков де- синхронизации желудочков (см. рекомендации по профилактике ВСС)
3. Имеются зарегистрированные устойчивые/неустойчивые желудочковые нарушения ритма?	
Да ХМ-ЭКГ, обсуждать проведение эндокардиального ЭФИ	Нет См. рекомендации по профилактике ВСС



# СТРАТИФИКАЦИЯ РИСКА ГКМП

## «большие» (основные) факторы риска развития ВСС

- Остановка сердца в следствие ФЖ или ЖТ
- Спонтанная устойчивая желудочковая тахикардия
- Семейный анамнез случаев ВСС
- Необъяснимые синкопе
- Утолщение стенок левого желудочка  $\geq 30$  мм
- Неустойчивая спонтанная желудочковая тахикардия

## развитие ВСС возможно у отдельных пациентов

- Фибрилляция предсердий
- Ишемия миокарда
- Наличие высоко рисковых мутаций генов
- Интенсивная (соревновательная) физическая нагрузка



## ВСС у ПАЦИЕНТОВ С КАНАЛОПАТИЯМИ И СИНДРОМОМ РАННЕЙ РЕПОЛЯРИЗАЦИИ ЖЕЛУДОЧКОВ

Синдром удлиненного интервала QT (LQTS) – наследственное заболевание, характеризующееся патологическим удлинением интервала QT на ЭКГ покоя ( $QT_c > 460$  мс у женщин и  $QT_c > 440$  мс у мужчин), синкопальными состояниями и высоким риском ВСС вследствие развития полиморфной желудочковой тахикардии типа пируэт (*torsades de pointes*)

LQTS развивается вследствие мутаций в 13 генах

Синдром Андерсена (или LQT7)

Синдром Тимоти (или LQT8)

# СТРАТИФИКАЦИЯ РИСКА

риск кардиальных событий к 40 годам	QTc в покое	генотип	пол
Высокий (>50%)	> 500 мс	LQT1 LQT2 LQT3	муж/жен муж/жен муж
Средний (30-49%)	> или < 500 мс < 500 мс	LQT3 LQT3 LQT2	жен муж жен
Низкий (<30%)	< 500 мс	LQT2 LQT1	Муж муж/жен



# Профилактика ВСС

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

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

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

# Синдром укороченного интервала QT

Синдром укороченного интервала QT (SQTS) – генетически обусловленное заболевание, характеризующееся укорочением, как абсолютного ( $QT \leq 300\text{--}340$  мс), так и скорректированного ( $QTc < 320$  мс) значения интервала QT, высоким, симметричным, остроконечным зубцом T и большим спектром нарушений сердечного ритма от ФП до ЖА. Обморок и ВСС обычно случаются в состоянии покоя или во сне. Обморок при синдроме SQTS встречается менее часто, чем ВСС, которая является первым проявлением заболевания у большинства пациентов.

диагностические критерии	баллы
Длина QTc, ms <370	1
<350	2
<330	3
Интервал от точки J до максимального уровня (пика) T <120 ms	1
<b>Анамнез</b>	
Сердечный арест в анамнезе	2
Документированная ЖТ или фибрилляция желудочков	2
Синкопе без явных причин	1
Мерцательная аритмия	1
<b>Семейный анамнез</b>	
Родственники 1-й и 2-й линии родства, имеющие высоковероятный SQTs	2
Внезапно необъяснимо умершие родственники 1-й и 2-й линии родства	1
Синдром младенческой внезапной смерти	1
<b>Генотип</b>	
Мутация неизвестной значимости, выявленная в генах KCNH2, KCNQ1, KCNJ2	1
<b>Оценка вероятности диагноза SQTs</b>	
Наличие STQS высоковероятно	4 и более
Наличие STQS вероятно	3
Наличие STQS маловероятно	1-2

Синдром Бругада – генетически обусловленное заболевание, развивающееся вследствие аномальной электрофизиологической активности эпикарда правого желудочка в области выносящего тракта

мутации в 8 различных генах.

3 гена натриевых каналов

2 генах калиевых каналов

2 генах кальциевых каналов и

1 ген глицерол-3-фосфатдегидрогеназы 1 типа

Предикторами неблагоприятного исхода при синдроме Бругада являются мужской пол, синкопе или внезапная смерть в семейном анамнезе, спонтанный подъем сегмента ST в отведениях V1–V3 в комбинации с синкопе, спонтанные изменения сегмента ST

# ЭКГ-ПРИЗНАКИ СИНДРОМА БРУГАДА

## 1 Тип



Сводчатый ST сегмент

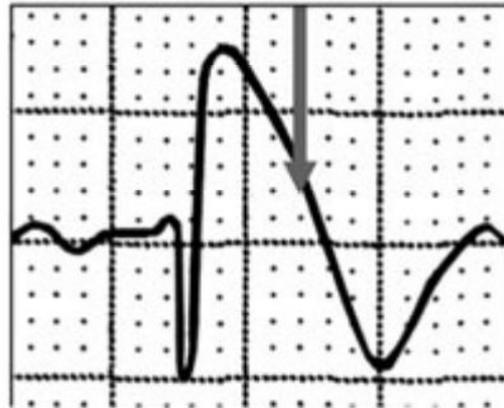
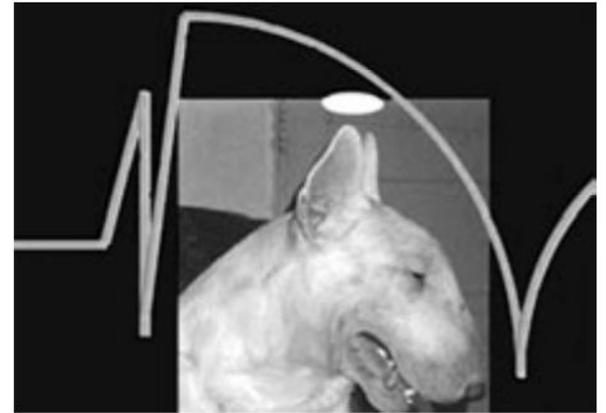


Рис. 3. ЭКГ типа Бругада IA (или «тип бультерьера»)



# ЭКГ-признаки синдрома Бругада

**2 Тип**



Седловидный ST сегмент  
> 1 мм

**3 Тип**



Седловидный ST сегмент  
< 1 мм



**СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ**

